

12. bis 16. 9. 2012

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

CCH-Congress Center  
Hamburg



## Eine Woche der Kinder- und Jugendmedizin Tagungskonzept 2012

Norbert Wagner, Aachen

Liebe Teilnehmerinnen und Teilnehmer, liebe Gäste, mit der 108. Jahrestagung in Hamburg setzt die Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) ein neues Konzept ihrer Tagungen um, denn erstmals sind sechs Veranstaltungspartner inhaltlich und organisatorisch in den Kongress involviert: Neben der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin (DGSPJ), der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH) sowie dem Berufsverband Kinderkrankenpflege (BeKd), die traditionell ihre Jahrestagungen gemeinsam mit der DGKJ ausrichten, sind 2012 zudem die Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin (GNPI) und der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) Mitveranstalter. Zudem findet schon ab dem 12. September auch die Arbeitstagung Pädiatrische Forschung unter dem Dach dieser Tagung statt.

Wir werden hier in Hamburg aktuelle Aspekte der Pathophysiologie, Prävention, Diagnostik und Therapie aus dem gesamten Spektrum der Kinder- und Jugendmedizin diskutieren: Der Kongressleitung von Prof. Dr. Kurt Ullrich und Prof. Dr. René Santer, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin am Universitätsklinikum Eppendorf, ist es gelungen, die vielfältigen Perspektiven und Aspekte der gemeinsamen Veranstalter in ein wissenschaftliches Programm zusammenzuführen, das für die Einheit des Faches Kinder- und Jugendmedizin mit allen seinen Subdisziplinen stehen kann.

Auch die Schwerpunktthemen

- Gesellschaftlicher Wandel und neue pädiatrische Probleme,
  - Selten ist häufig – Versorgung „Seltener Krankheiten“,
  - Hochleistungsmedizin und ihre langfristigen Auswirkungen,
- werden aus unterschiedlichen Blickwinkeln in gemeinsamen Plenarsitzungen und Symposien diskutiert.

Eine strukturelle Neuerung ist die Reihe „Pädiatrie trifft ...“. Hier begegnet die Kinder- und Jugendmedizin beispielsweise der Zahn- und Kieferheilkunde, der Augenheilkunde oder der Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde.

Zudem bieten zahlreiche Updates die Gelegenheit, sich in komprimierter Form über das Neueste aus Neonatologie, Kinderkardiologie, Kinder- und Jugendpsychiatrie, Immunologie, Stoffwechsel, Kinderchirurgie, Kinderurologie, Endokrinologie, Gastroenterologie, Pneumologie, Neurologie, Nephrologie und Onkologie zu informieren.

Aktuelle Forschungsarbeiten junger Kolleginnen und Kollegen werden wir insbesondere bei der Präsentation von Habilitationsarbeiten, von DFG-, BMBF- und EU-geförderten Forschungsprojekten kennen lernen – der/die Preisträgerin des Czerny-Preises wird seine Arbeit in einem gesonderten Vortrag vorstellen.

Am Samstag, den 15. 9. 2012, steht die Mitgliederversammlung auf dem Plan: Bitte nutzen Sie die Möglichkeit, ganz wesentliche Entscheidungen für die Zukunft unserer Fachgesellschaft mitzubestimmen und bringen Sie sich auf dieser Versammlung ein!

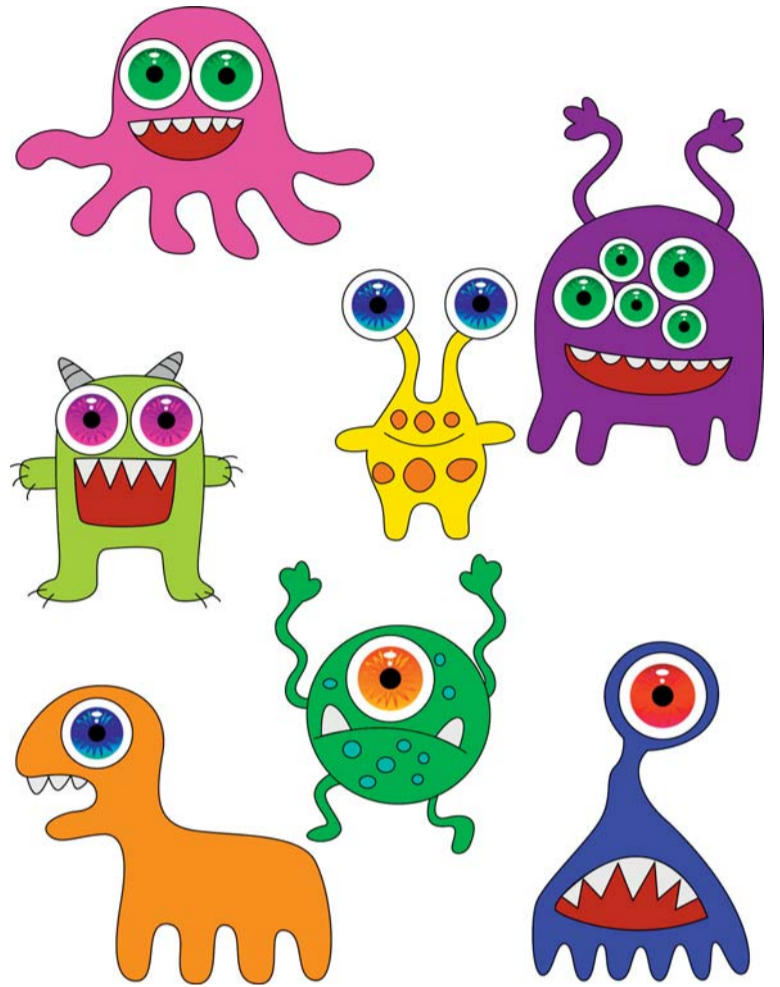
Neben dem attraktiven wissenschaftlichen Programm dürfte auch das Rahmenprogramm viele interessante Angebote für Sie aufweisen.

Die Ausstellung „Im Gedenken der Kinder“ ist Manchen schon seit 2010 bekannt, als wir am Rande unserer Jahrestagung in Potsdam eine damals noch kleine Präsentation vorstellten, die an die Opfer der NS-Medizinverbrechen an Kindern und die Rolle der Kinderärzte erinnerte. An der Gedenkfeier in Potsdam nahmen viele von Ihnen teil. Die Schau ist zu einer großen Ausstellung gewachsen, die 2012 über fünf Monate lang mit überwältigendem Zuspruch im Berliner Dokumentationszentrum Topographie des Terrors gezeigt wurde. – Wir freuen uns ganz besonders, dass die Gedenkausstellung auch diese Jahrestagung begleitet, denn sie ist seit dem 3. September im Medizinhistorischen Museum des UKE hier in Hamburg zu sehen. Einen aufbauenden und erfreulichen Freitagabend garantiert uns das Deutsche Kinderärztorchester, das in der renommierten, von dem Hamburger Reeder- und Mäzenatenehepaar Carl und Sophie Laeisz gestiftete Konzerthalle sein Benefizkonzert geben wird.

Ich freue mich auf die Tagung, auf die Gelegenheit, mit Kolleginnen und Kollegen aus dem gesamten Spektrum der Kinder- und Jugendmedizin ins Gespräch zu kommen und wünsche Ihnen viele interessante Begegnungen auf der 108. Jahrestagung der DGKJ!



Prof. Dr.  
Norbert Wagner  
DGKJ-Präsident



© idesign2000 - Fotolia.com

### ALLGEMEINE HINWEISE

12. bis 16. September 2012

**108. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e. V. (DGKJ)**

gemeinsam mit

**38. Jahrestagung der Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin (GNPI)**

**64. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin (DGSPJ)**

**50. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH)**

**34. Tagung der Gesundheits- und KinderkrankenpflegerInnen (BeKD)**

**80. Wissenschaftlichen Halbjahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH)**

und der

**48. Arbeitstagung für Pädiatrische Forschung**

#### TAGUNGSORT

CCH – Congress Center Hamburg, Marseiller Straße, 20355 Hamburg

#### KONGRESSLEITUNG

DGKJ: Prof. Dr. Kurt Ullrich, Prof. Dr. René Santer, Hamburg

GNPI: Prof. Dr. Dominique Singer, Hamburg

DGSPJ: Dr. Christian Fricke, Hamburg

DGKCH: Prof. Dr. Dr. Thomas M. Boemers, Köln

BeKD: Frauke Leupold, Hannover

GPOH: Prof. Dr. Thomas Klingebiel, Frankfurt am Main

Arbeitstagung für Pädiatrische Forschung: Prof. Dr. Klaus-Michael Debatin, Ulm

#### KONGRESS-ORGANISATION

INTERPLAN Congress, Meeting & Event Management AG

Landsberger Straße 155

80687 München

Tel.: 089/54 82 34-73

Fax: 089/54 82 34-42

dgkj@interplan.de

www.dgkj2012.de

## INHALT



© idesign2000 - Fotolia.com

- 2 Risiken für die psychische Entwicklung Sozialstatus und Migrationshintergrund**  
Harald Bode
- 2 Chronische Schmerzen Kopfschmerzen**  
Friedrich Ebinger
- 3 Ergebnisse der Epigenetik Der zweite Code**  
Ole Ammerpohl, Reiner Siebert et al.
- 3 MedNews Deutsche Stiftung Kinderdermatologie**
- 4 Spätfolgen von Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter Kardio- und Nephrotoxizität nach Chemotherapie**  
Thorsten Langer
- 5 Langzeitergebnisse nach Therapie neonataler Krankheiten Ösophagusatresie**  
Michael Laschat, Jost Kaufmann
- 5 Ehemalige Frühgeborene mit nekrotisierender Enterokolitis Neurologische Entwicklung**  
Christoph Bühler
- 6 Neues aus Diagnostik, Therapie und Prognose Fokale kortikale Dysplasien**  
Susanne Fauser
- 7 Frühgeburtlichkeit Neonatologische Nachsorge in der Kinderarztpraxis**  
Christian Nonhoff
- 7 Praktische gastroenterologische Probleme Fremdkörperingestionen und Ingestionsunfälle**  
Jost Kaufmann, Michael Laschat
- 8 Was ist evidenzbasiert? Impfungen bei primären Immundefekten**  
Wilma Mannhardt-Laakmann
- 8 Pharmakoresistenz von Epilepsien Definition und Rolle der neuen Antiepileptika**  
Christian G. Bien
- 9 Ernährung Diätetik bei Zöliakie**  
Katrín Schlüter
- 9 MedNews Zentrum für Seltene Erkrankungen gegründet**
- 10 Buchtipps · Kalender · Impressum**

www.medreports.de

## HINWEIS

Samstag, 15. 09. 2012  
12.30–14.00 Uhr  
Saal 4

Mitgliederversammlung DGKJ

## Risiken für die psychische Entwicklung Sozialstatus und Migrationshintergrund

Harald Bode, Ulm

**Der Kinder- und Jugendbericht 2009 zeigt, dass ca. 20 % der Kinder gesundheitliche Auffälligkeiten haben. Dabei spielen die neuen Morbiditäten, d. h. chronische Erkrankungen und psychische Auffälligkeiten eine besondere Rolle. Der sozioökonomische Status und der Migrationshintergrund stellen mögliche Ursachen dar. Dabei ist zwischen den Hypothesen der sozialen Selektion und der sozialen Kausalität zu unterscheiden.**

In der KiGGS-Studie wurden Risiken und Ressourcen für die psychische Entwicklung von Kindern und Jugendlichen in Deutschland standardisiert untersucht. Personale, soziale und familiäre Ressourcen waren bei niedrigerem Sozialstatus häufiger grenzwertig oder defizitär, soziale Ressourcen auch bei Migrationshintergrund. Emotionale Probleme, Verhaltensauffälligkeiten, Hyperaktivität und Probleme im Umgang mit Gleichaltrigen nahmen mit abnehmendem Sozialstatus zu, sie waren auch bei Migrationshintergrund erhöht. Risiko- und Schutzfaktoren wirken offenbar kumulativ, als wichtigster Einzelfaktor für psychische Auffälligkeiten wurde der familiäre Hintergrund (das

Familienklima) identifiziert. Sozialstatus und Migrationshintergrund sind stark konfundiert: ca. 70 % der Kinder mit türkischem – und 50 % der Kinder mit GUS-Migrationshintergrund stammen aus sozial schwachen Familien (Mikrozensus 2005). Allerdings sind Migranten und deren Kinder eine sehr heterogene Gruppe.

Ein wesentlicher Baustein für eine gelingende Integration und ungestörte psychische Entwicklung ist die Sprachkompetenz. Schuleingangsuntersuchungen zeigen bei Migranten – Vorschulkindern deutliche Defizite (Bode et al.). Trotz aufholender Entwicklung zeigt auch PISA 2010 deutliche schwächere Leseleistungen für Kinder mit Migrations-

hintergrund, besonders schwache bei Kindern mit dem Herkunftsland Türkei. Kompetenzunterschiede zu Kindern ohne Migrationshintergrund waren in der Sprache Deutsch größer als im Englischen. Demgegenüber erklärt der sozioökonomische Index nur etwa 12 % der Varianz der Leseleistung in Deutsch. Die relative Chance auch bei gleichen Leseleistungen ein Gymnasium zu besuchen, ist jedoch weiter deutlich von der sozialen Klasse bestimmt. Trotz lückenhafter Datenlage und unterschiedlichen Definitionen müssen Sozialstatus und Migration als Risikofaktor für die psychische Entwicklung von Kindern und Jugendlichen in Deutschland angesehen werden. Dabei spielen mangelhafte



Prof. Dr. Harald Bode

personelle und materielle Ressourcen, Ohnmachtserfahrungen, schlechterer Bildungszugang und Ablehnung eine bedeutsame Rolle. Manche Familien mit Migrationshintergrund sollten besser erreichbar werden für Psychoedukation. Dazu sind Settingansätze, Vorbilder und gesellschaftliche Maßnahmen erforderlich. Hierzu zählen auch Förderung in Ganztageseinrichtungen, zielgruppenspezifische Maßnahmen (Sprache, Information u. a.) und Änderung der Einstellungen der Betroffenen.

## KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Harald Bode  
Sozialpädiatrisches Zentrum und  
Kinderneurologie  
Universitätsklinik für Kinder- und  
Jugendmedizin Ulm  
Frauensteige 10  
89070 Ulm  
Harald.Bode@uniklinik-ulm.de

## PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 14. 09. 2012  
08.15–10.00 Uhr  
Saal 2

**Gesellschaftlicher Wandel  
und neue pädiatrische  
Probleme (1)**

## Chronische Schmerzen Kopfschmerzen

Friedrich Ebinger, Paderborn

**Kopfschmerzen sind ein häufiger Vorstellungsgrund beim Kinder- und Jugendarzt. Sie stellen die häufigste Schmerzstörung und die häufigste neurologische Symptomatik bei Kindern und Jugendlichen dar.**

Die Neuerkrankungsrate für Migräne ist in der zweiten Lebensdekade sehr viel höher als in allen anderen Lebensphasen. Dabei scheinen Migräne und andere Kopfschmerzkrankungen immer früher – z. T. bereits im Vorschulalter – zu beginnen. Eine finnische Studie an Kindern zu Beginn der Schulzeit zeigte, dass die Häufigkeit von Kopfschmerzen und Migräne bereits in diesem Alter über die letzten Jahrzehnte eindeutig zunahm. Kopfschmerzen führen zu Schulfehlzeiten, gestörter sozialen Kontakten und sie beeinträchtigen die Lebensqualität deutlich. Zwar gibt es die Chance, dass sich die Kopfschmerzen wieder verlieren, jedoch haben Kinder und Jugendliche speziell mit Migräne, aber auch mit häufigen Kopfschmerzen vom Spannungstyp ein hohes Risiko auch als Erwachsene unter Kopfschmerzen zu leiden.

## Diagnostik

Bei der Diagnostik von Kopfschmerzen gilt es, zunächst zu entscheiden, ob ein Patient primäre Kopfschmerzen – ohne organische Grunderkrankung – oder durch andere Erkrankungen verursachte sekundäre

Kopfschmerzen hat. Es gibt keinen Laborparameter und keine sonstige Untersuchung, die beweisen würden, dass ein Patient primäre Kopfschmerzen hat. Die Diagnose gründet sich vielmehr auf Anamnese und körperliche Untersuchung. Bei der gründlichen Anamnese werden der Verlauf der Kopfschmerzen und die typischen Charakteristika verschiedener Kopfschmerzkrankungen erfasst. Dabei ist die Kenntnis des alterstypischen Bildes primärer Kopfschmerzen wie der Migräne oder des Kopfschmerzes vom Spannungstyp sowie von möglichen Hinweisen auf sekundäre Kopfschmerzen entscheidend. Bei der gründlichen intern-pädiatrischen und neuropädiatrischen Untersuchung dürfen auch die Bestimmung auxologischer Maße sowie die Messung des Blutdrucks nicht vergessen werden. Auch eine augenärztliche Untersuchung ist oft sinnvoll. Ergänzende technische Untersuchungen sind nur bei Auffälligkeiten in der Anamnese oder in der körperlichen Untersuchung notwendig. Meist besteht die größte Sorge darin, einen Hirntumor zu übersehen. Bei einem solchen bestehen jedoch so gut wie

immer weitere Auffälligkeiten hinsichtlich des Charakters der Kopfschmerzen, hinsichtlich eventueller sonstiger Auffälligkeiten in der Anamnese oder hinsichtlich der körperlichen Untersuchung.

## Therapie

Die Betreuung eines Kopfschmerzpatienten endet nicht mit dem Abschluss sekundärer Kopfschmerzen. Bei der Therapie von Migräne und von Kopfschmerzen vom Spannungstyp stehen die Aufklärung über die Ungefährlichkeit des Symptomatik sowie Allgemeinmaßnahmen der Lebensführung zur Reduktion der Attackenhäufigkeit an erster Stelle. Ausreichendes Trinken, tägliche körperliche Aktivität, Schlafhygiene sowie Stressmodifikation eventuell mit Hilfe von Techniken der Entspannung und Körperwahrnehmung (z. B. progressive Muskelrelaxation nach Jacobson) sind hier beispielhaft zu nennen. Hilfreich kann es sein, wenn bei der Anamnese modifizierbare Auslöser oder Verstärker von Kopfschmerzen zu erkennen sind. In der Kopfschmerzattacke sind bei einer Migräne neben Verhaltensmaßnahmen wie Rückzug in einen



Priv.-Doz. Dr. Friedrich Ebinger

ruhigen und dunklen Raum meist Medikamente indiziert, die frühzeitig und ausreichend dosiert zu verabfolgen sind. Mittel erster Wahl ist dabei Ibuprofen. Reicht bei Migräneattacken die Wirkung von Analgetika nicht aus, sind auch bei Kindern und Jugendlichen Triptane indiziert. Scheint eine intensivere prophylaktische Therapie notwendig, gibt es verschiedene medikamentöse Möglichkeiten, die im Wesentlichen nach den zu vermeidenden Nebenwirkungen ausgewählt werden. Einer medikamentösen Prophylaxe mindestens ebenbürtig sind jedoch nicht medikamentöse Verfahren wie die genannten Entspannungstechniken, Biofeedback oder sogenannte Multi-Komponenten-Programme. Diese kombinieren meist kognitiv-behaviorale Strategien und hypnotherapeutische Ansätze und haben als eines ihrer Ziele, die Stärkung der Autonomie des Kopfschmerzpatienten.

## KORRESPONDENZADRESSE

Priv.-Doz. Dr. Friedrich Ebinger  
St. Vincenz-Krankenhaus  
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin  
Husener Straße 81  
33098 Paderborn  
f.ebinger@vincenz.de

## PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 14. 09. 2012  
10.30–12.15 Uhr  
Saal 3

**Chronische Schmerzen bei  
Kindern**

## Ergebnisse der Epigenetik

# Der zweite Code

Ole Ammerpohl, Reiner Siebert et al.\*, Kiel

**Der Begriff der Epigenetik wurde 1942 erstmals von C. Waddington verwendet und bezeichnet heute die Mechanismen der Vererbung von Zelleigenschaften, die nicht auf Änderungen der DNA-Sequenz selbst, sondern z. B. auf der Regulation der Genaktivität beruhen (Waddington, 1942). Zu den am häufigsten analysierten epigenetischen Mechanismen gehören Modifikationen der DNA (z. B. DNA-Methylierung) und des Chromatins (z. B. der sog. „Histon-Code“). Aber auch die nukleäre Positionierung von Genen und die Expression nicht kodierender RNA gelten als epigenetische Mechanismen (Übersicht bei Goldberg et al., 2007).**

Der bislang wahrscheinlich am besten untersuchte epigenetische Mechanismus ist die Methylierung von DNA, die deshalb im Mittelpunkt dieses Beitrages stehen soll. Bis unlängst bestand hier im Wesentlichen die Vorstellung, dass die DNA-Methylierung beim Menschen auf Cytosine in CpG-Dinukleotiden beschränkt ist und zur Repression der Genexpression führt. Durch die rasanten methodischen Entwicklungen im Bereich der Epigenetik bis hin zur kompletten Methylom-Analyse auf Einzelbasen-Niveau mittels Komplet-Bisulfit-Sequenzierung musste diese heute immer noch weitläufig verbreitete Lehrmeinung deutlich revidiert werden: Zum Ersten konnte gezeigt werden, dass neben Methylcytosin weitere Modifikationen der DNA wie Hydroxymethylcytosin bestehen, die wahrscheinlich alternative Regulationsfunktion besitzen (Branco et al., 2011). Zum Zweiten konnte gezeigt werden, dass neben Cytosinen in CpGs auch non-CpG-Cytosine methyliert werden können, was insbesondere ein Charakteristikum embryonaler Stammzellen zu sein scheint (Lister et al., 2009). Zum Dritten ist die Assoziation zwischen DNA-Methylierung und Genexpression deutlich komplexer als früher angenommen: So scheint primär die CpG-Methylierung im Bereich der Transkriptionsstartstellen die Genexpression zu reprimieren, während z. B. die DNA-Methylierung im „Genkörper“ und insbesondere im ersten Intron positiv mit der Genexpression korreliert (Lister et al., 2009; Li et al., 2010).

### Plastizität der DNA-Methylierung

Wie alle epigenetischen Modifikationen ist auch die DNA-Methylierung, im Gegensatz zur DNA-Sequenz,

prinzipiell veränderlich. Diese Plastizität der DNA-Methylierung trägt wesentlich zur normalen Entwicklung, zu physiologischen Differenzierungsprozessen und zur Identität von Zellpopulationen bei. So unterscheidet sich das DNA-Methylierungsmuster zwischen den unterschiedlichen Geweben des Körpers bis hin zu funktionellen Subpopulationen von Zellen (Fernandez et al., 2012). Identische Gewebe zeigen umgekehrt interindividuelle Methylierungsunterschiede z. B. in Abhängigkeit vom jeweiligen Geschlecht. Dies mag eine Reihe von physiologischen, aber auch krankheitsassoziierten Geschlechtsdimorphismen erklären. Zudem können Umwelteinflüsse wie Ernährung oder Noxen die DNA-Methylierung beeinflussen. Der Einfluss von externen Faktoren auf die Genexpression über die Veränderung epigenetischer Modifikationen und damit die zentrale Rolle der Epigenetik als „Integrator“ von Umwelt und Genom gewinnt zunehmend an Interesse auch für die Entstehung von Erkrankungen (Martin-Subero, 2012). Bereits vorgeburtlich kommt es im Sinne einer „pränatalen Prägung“ des Feten zu epigenetischen Modifikationen, die Auswirkungen auf die Entstehung von Erkrankungen im späteren Leben haben können. Umgekehrt können z. B. chromosomale Aberrationen des Feten zu einem veränderten Methylierungsmuster führen (Eckmann-Scholz et al., 2012). Mausmodelle zeigen, dass frühkindliche mikrobielle Exposition über epigenetische Mechanismen die Zellfunktion ändern und so die Disposition für chronisch entzündliche Erkrankungen modifizieren kann (Olszak et al., 2012). Ähnliche Effekte wurden auch für psychische Belastungen sowohl im

Tiermodell als auch beim Menschen beobachtet, die über Veränderung der DNA-Methylierung die Mechanismen der Stressbewältigung im späteren Leben modifizieren (Martin-Subero, 2011). Im Rahmen von Alterungsprozessen kommt es zu epigenetischen Modifikationen, die bevorzugt solche Gene zu betreffen scheinen, die auch in Krebszellen eine veränderte DNA-Methylierung zeigen (Fernandez et al., 2012). Vielleicht am besten nachvollziehbar ist die Bedeutung der Integration exogener Faktoren auf die Genomfunktion in Studien von eineiigen Zwillingen. Mit zunehmendem Alter unterscheiden sich diese nicht nur phänotypisch, sondern auch hinsichtlich verschiedener epigenetischer Modifikationen und der Genexpression (Fraga et al., 2005). Epigenetische Unterschiede erklären wahrscheinlich auch zumindest partiell, warum monozygote Zwillinge diskordant für genetisch (mit)determinierte Erkrankungen sein können (Javierre et al., 2010). Es ist davon auszugehen, dass das Verständnis epigenetischer Mechanismen in Zukunft zunehmend zur Aufklärung der pathogenetischen Mechanismen, insbesondere bei multifaktoriellen Erkrankungen, zu denen die meisten „Volkskrankheiten“ gehören, beitragen wird. Doch auch bei monogenen Erkrankungen spielen epigenetische Modifikationen eine Rolle und können z. B. zur Varianz des Phänotyps beitragen (Martin-Subero, 2011). Schon lange ist die Bedeutung epigenetischer Modifikationen für das sog. Imprinting, die elterliche Prägung der Genexpression, bekannt. In Regionen, die dem Imprinting unterliegen, führen unterschiedliche DNA-Methylierungsmuster auf dem



Prof. Dr. Reiner Siebert

väterlichen und mütterlichen Chromosom zu einer Eltern-sepezifischen Expression von Genen (Horsthemke & Buiting, 2008). Obwohl Störungen des Imprintings mit klinisch vergleichsweise gut charakterisierten Syndromen wie dem Prader-Willi-, Angelman-, Silver-Russell- oder Beckwith-Wiedemann-Syndrom assoziiert sind, zeigen neue Studien zur DNA-Methylierung bei Entwicklungsstörungen, dass diese Veränderungen noch deutlich unterdiagnostiziert sind (Poole et al., 2010). Besonders ausgeprägt sind die Veränderungen epigenetischer Modifikationen in Tumorzellen. Hier existieren bereits Tests, die Veränderungen der DNA-Methylierung als Marker zur Früherkennung von Tumoren oder zur Prädiktion des Ansprechens auf Chemotherapie nutzen. Zudem finden in der Onkologie bereits das Epigenom modifizierende Medikamente klinischen Einsatz (Rodríguez-Paredes & Esteller, 2011).

### Zusammenfassung

Zusammenfassend erlaubt die Reversibilität epigenetischer Veränderungen nicht nur die Integration von Umweltfaktoren auf das Genom, sondern eröffnet auch neue Möglichkeiten des Verständnisses der Pathogenese, der Diagnostik und der Therapie. Deshalb wird derzeit im Rahmen weltweiter großer Forschungskonsortien, insbesondere dem Internationalen Humanen Epigenom-Consortium (IHEC) angestrebt, für alle wesentlichen Gewebe des menschlichen Körpers „Referenz-Epigenome“ zu charakterisieren, um krankheitsassoziierte Veränderungen des Genoms demnächst umfassend analysieren zu können (Adams et al., 2012).

### Danksagung

Die eigenen Forschungsprojekte der Autoren zur Thematik werden gefördert vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (im Rahmen der Forschungsverbünde ICGC MMML-Seq, HämatoSys, Imprinting-Erkrankungen, Deutsches Zentrum für Lungenforschung, Deutsches Zentrum für Herz-Kreislauf-Forschung), der Deutschen Krebshilfe, der Europäischen Union (BLUEPRINT/IHEC, Interreg „SAME“, EuroDSD), der DFG und der KinderKrebsInitiative Buchholz/Holm-Seppensen. Die Autoren entschuldigen sich bei allen Kolleginnen und Kollegen, deren Arbeiten hier aus Platzgründen nicht zitiert oder erwähnt werden konnten.

\* Ole Ammerpohl, Susanne Bens, Anke Bergmann, Jana Gutwein, Andrea Haake, Kirstin Hoff, Julia Kolarova, Julia Richter, Reiner Siebert

### LITERATUR

- Adams D, Altucci L, Antonarakis SE et al. BLUEPRINT to decode the epigenetic signature written in blood. *Nat Biotechnol.* 2012; 30: 224-6
- Branco MR, Ficz G, Reik W. Uncovering the role of 5-hydroxymethylcytosine in the epigenome. *Nat Rev Genet.* 2011; 13: 7-13.
- Eckmann-Scholz C, Bens S, Kolarova J et al. DNA-Methylation Profiling of Fetal Tissues Reveals Marked Epigenetic Differences between Chorionic and Amniotic Samples. *PLoS One.* 2012; 7: e39014
- Fernandez AF, Assenov Y, Martin-Subero JI et al. A DNA methylation fingerprint of 1628 human samples. *Genome Res.* 2012; 22: 407-19
- Fraga MF, Ballestar E, Paz MF et al. Epigenetic differences arise during the lifetime of monozygotic twins. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2005; 102: 10604-9
- Goldberg AD, Allis CD, Bernstein E. Epigenetics: a landscape takes shape. *Cell.* 2007; 128: 635-8
- Horsthemke B, Buiting K. Genomic imprinting and imprinting defects in humans. *Adv Genet.* 2008; 61: 225-46
- Javierre BM, Fernandez AF, Richter J et al. Changes in the pattern of DNA methylation associate with twin discordance in systemic lupus erythematosus. *Genome Res.* 2010; 20: 170-9
- Li Y, Zhu J, Tian G et al. The DNA methylome of human peripheral blood mononuclear cells. *PLoS Biol.* 2010; 8: e1000533
- Lister R, Pelizzola M, Dowen RH et al. Human DNA methylomes at base resolution show widespread epigenomic differences. *Nature.* 2009; 462: 315-22
- Martin-Subero JI. How epigenomics brings phenotype into being. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2011; 9 Suppl 1: 506-10
- Olszak T, An D, Zeissig S et al. Microbial exposure during early life has persistent effects on natural killer T cell function. *Science.* 2012; 336: 489-93
- Poole RL, Baple E, Crolla JA et al. Investigation of 90 patients referred for molecular cytogenetic analysis using aCGH uncovers previously unsuspected anomalies of imprinting. *Am J Med Genet A.* 2010; 152A: 1990-3
- Rodríguez-Paredes M, Esteller M. Cancer epigenetics reaches mainstream oncology. *Nat Med.* 2011; 17: 330-9
- Waddington, C.H. *Endeavour.* 1942; 1: 18-20

### KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Reiner Siebert  
Institut für Humangenetik  
Christian-Albrechts-Universität zu Kiel & Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel  
Schwanenweg 24, 24105 Kiel  
rsiebert@medgen.uni-kiel.de

### PROGRAMMHINWEIS

Samstag, 15. 09. 2012  
10.30–12.15 Uhr  
Saal A

**Neue Entwicklungen in der Humangenetik**

## MEDNEWS

### Deutsche Stiftung Kinderdermatologie

Kinder sind unsere Zukunft und bedürfen einer adäquaten medizinischen Versorgung. Das gilt selbstverständlich auch für Hauterkrankungen, die insgesamt häufig vorkommen und die Lebensqualität erheblich einschränken können. Fakt ist, dass es im Bereich der Pädiatrischen Dermatologie noch viele Defizite vorliegen, die sowohl die gesundheitliche Versorgung als auch Grundlagen- und klinische Forschung betreffen. Die Deutsche Stiftung Kinderdermatologie (DSK), die

im Dezember 2010 von der Dermatologin Frau Dr. Nicole Brandl in München gegründet worden ist, will hier Hilfestellung geben. Hierfür hat sie ein 8-Punkte-Förderprogramm aufgestellt:

- Unterstützung hautkranker Kinder und Jugendlicher
- Bildung von zertifizierten Zentren
- Unterstützung bestehender Einrichtungen zur Behandlung von hautkranker Kindern- und Jugendliche
- Förderung der Patientenschulung

- Förderung von Wissenschaft, Forschung und Lehre sowie Aufklärung der Öffentlichkeit im Bereich der Pädiatrischen Dermatologie
  - Preisvergabe für hervorragende Arbeit in Forschung, Praxis und Klinik
  - Stipendienprogramm für den Nachwuchs
  - Fortbildung und Ausbildung der Ärzte und Pflegepersonals.
- Inzwischen wurden bereits unterschiedliche Projekte unterstützt. Hierzu zählen u. a. das 4. Gesund-

heits-Jugendcamp 2012 des Deutschen Psoriasis Bundes sowie die Mitträgerschaft der Euro Melanoma Kampagne 2012, die durch den Leiter der Pressestelle des BVDD Ralf Blumenthal im Frühjahr 2012 Hautärzten und Journalisten vorgestellt worden ist. Eine vierköpfige Delegation der Deutschen Stiftung Kinderdermatologie wurde am 06. 07. 2011 von Bundesgesundheitsminister Bahr empfangen. Die DSK überreichte ein 5-Punkte-Positionspapier zur Verbesserung der Versorgung

hautkranker Kinder und Jugendlicher. Auf den wichtigsten dermatologischen und pädiatrischen Fortbildungen in Deutschland war die DSK mit Informations- und Aufklärungsständen präsent.

Quelle: DSK



**Deutsche Stiftung Kinderdermatologie**

*Ein Herz für hautkranke Kinder*

# Spätfolgen von Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter

## Kardio- und Nephrotoxizität nach Chemotherapie

Thorsten Langer, Erlangen



Prof. Dr.  
Thorsten Langer

**Über 80 % der krebserkrankten Kinder und Jugendliche werden geheilt [1, 2]. Sind sie aber auch gesund? Diese Frage ist besonders wichtig, da Kinder und Jugendliche noch ihr ganzes Leben vor sich haben. Die Behandlung von krebserkrankten Kindern und Jugendlichen erfolgt nach Leitlinien in sog. klinischen Studien – Therapieoptimierungsstudien der Gesellschaft für Onkologie und Hämatologie (GPOH).**

Von denen in Deutschland jährlich ca. 1800 neu an Krebs erkrankten Kindern und Jugendlichen unter 15 Jahren überleben mittlerweile jedes Jahr ca. 1450. Damit ist die Prävalenz langzeitüberlebender junger Erwachsener zwischen 15 und 45 Lebensjahren auf 1 von 500 (0,2 % dieser Altersgruppe) im Jahr 2010 angestiegen [3]. Viele leben anschließend ohne Einschränkungen mitten unter uns. Jedoch nicht alle! Die 10-Jahres-Mortalität der langzeitüberlebenden jungen Erwachsenen ist fünf Jahre nach Diagnosestellung im Vergleich zur Normalbevölkerung allerdings dreifach erhöht [4]. Die Mortalität durch Rezidive und Zweitmalignomen sind dabei nicht berücksichtigt. Zu den bedeutsamen Spätfolgen nach einer Krebserkrankung im Kindesalter gehören Kardiomyopathien durch Anthrazykline, Hörverluste durch Platinderivate, Einschränkungen der Nierenfunktion durch Ifosfamid, Störungen endokriner Funktionen mit Minderwuchs, Schilddrüsenunterfunktionen und Infertilität durch Strahlentherapie und Alkylantien, neuropsychologische und kognitive Leistungsstörungen durch Schädelbestrahlung in Kombination mit Chemotherapie und Zweitmalignomen durch Strahlentherapie und Topoisomerase-II-Inhibitoren [5–10]. Heutzutage leben in den USA mehr als 10 Millionen

Überlebende einer Krebserkrankung, davon 250.000 Überlebende einer Krebserkrankung im Kindes- und Jugendalter [11]. In Deutschland leben fast 30.000 ehemalige krebserkrankte Kinder und Jugendliche. Die Gesamtzahl der Überlebenden nimmt pro Jahr zu [2, 12]. Für die Erforschung der Kollektive ehemaliger Patienten wurden in den USA und in Großbritannien große retrospektive Studien initiiert, die Childhood Cancer Survivor Study (CCSS) in den USA und die British Childhood Cancer Survivor Study (BCCSS) in Großbritannien. In Deutschland wurde 1998 das Late Effects Surveillance System (LESS) gestartet, in dem prospektiv die Überlebenden bundesweit auf Spätfolgen untersucht werden [10].

### Nachsorge-/Vorsorgeuntersuchungen nach einer Krebserkrankung im Kindes- und Jugendalter

Aufgrund der Krebserkrankung und -behandlung lassen sich die Kinder und Jugendliche in der Nachsorge in sog. Risikogruppen einteilen. Entsprechend des Risikoprofils (Erkrankung, Behandlung, Alter, Prädisposition u. a. Faktoren) werden die Nachsorgeuntersuchungen geplant und durchgeführt. Eine Zusammenstellung der Untersuchungsempfehlung für die einzelnen Patientengruppen findet man unter den

Nachsorge-Leitlinien der AWMF (<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/025-003.html>), auf der Homepage der GPOH [www.kinderkrebsinfo.de](http://www.kinderkrebsinfo.de) oder unter [www.less-studie.de](http://www.less-studie.de). Dies ist insofern bedeutend, dass die Weiterbetreuung außer im erstbehandelnden kinder-onkologischen Zentrum auch durch niedergelassene Kinderärzte erfolgen wird.

### Voraussetzung für die Durchführung

Prof. Dr. T. Langer ist Studienleiter des Late Effects Surveillance System – Arbeitsgruppe Spätfolgen. Er ist in dieser Position Nachfolger von Prof. Dr. J. D. Beck, der diese Gruppe bis 2006 geleitet hat. Im März 2011 hat er in das Amt des Sprechers der neugegründeten Arbeitsgemeinschaft „Langzeitbeobachtung“ und im Januar 2012 in das Amt des Vorsitzenden des Forschungsausschusses „Langzeitfolgen“ der GPOH gewählt worden. In der Erlanger Kinder- und Jugendklinik ist er seit 2007 Oberarzt und leitet die onkologische Ambulanz und Tagesklinik.

### Ziel der Nachsorge

Ziel der Nachsorge ist es, diese Nebenwirkungen/Spätfolgen möglichst früh zu entdecken und dann zu behandeln. Dementsprechend benötigen wir Spezialisten in der Nachsorge aus verschiedenen Fachgebieten, gerade wenn die Kinder Erwachsene geworden sind. Diese Spezialisten sollten ehemals krebserkrankte Kinder und Jugendliche, aber auch ehemals krebserkrankte junge Erwachsene in einer Nachsorgesprechstunde/-klinik in Zusammenarbeit mit den niedergelassenen Kollegen betreuen und behandeln. Solche Nachsorgesprechstunden/-klinken entstehen derzeit in Deutschland an den großen kinder-onkologischen Zentren.

### Transition

Da die Gruppe der ehemals krebserkrankten Kinder und Jugendlichen immer größer wird, erreichen viele das Erwachsenenalter, finden dort aber nicht den spezialisierten Arzt in der Nachsorge. Um diese Versorgungslücke zu schließen, wäre ein Ansatz, den ehemals krebserkrankten Kindern und Jugendlichen eine Anbindung an sogenannte Krebs-Nachsorgesprechstunden/-zentren an University Cancer Center (UCC) bzw. Comprehensive Cancer Center (CCC) mit jeweils lokaler Vernetzung im ambulanten Bereich zu ermöglichen. Somit könnte gewähr-

leistet werden, dass möglichst viele Nachsorge-Untersuchungen „zu Hause“ und wenige, das Spezialisten-Team betreffende Nachsorge-Untersuchungen im Zentrum durchgeführt werden. Ein intensiver Austausch zwischen den beiden behandelnden Ärzten sollte auch unter Nutzung moderner Medien (z. B. elektronische Krankenakte) möglich sein.

### Outcome Forschung – Versorgungsforschung in Nachsorgesprechstunden/-kliniken

Im Sinne einer Outcome-Forschung ist es enorm wichtig zu wissen, was aus den Patienten geworden ist, wie es ihnen heute geht. Im Rahmen dieser Versorgungsforschung sollten Ärzte, Krankenkassen und Politik offen sein für innovative Ansätze, um den Erfolg einer Behandlung umfassend bewerten zu können. Aber gerade der Patient hat dann seinen spezialisierten Ansprechpartner in der Nachsorge gefunden, den er oft vergeblich gesucht hat. Auch sollten die Patienten ausreichend Informationsmaterial über die Nachsorge erhalten.

### Vermeidung von Chemotherapie-Spätfolgen: Beitrag der Pharmakogenetik

Optimierte Chemotherapieprotokolle verbessern kontinuierlich die Überlebensraten pädiatrisch-onkologischer Patienten. Die Patienten sind jedoch dem Risiko von Spätfolgen durch Zytostatika ausgesetzt. Die Anwendung von Cisplatin ist beispielsweise mit irreversiblen ototoxischen Wirkungen verknüpft. Das ototoxische Risiko wurde in Pilotstudien mit Polymorphismen in Kandidatengenen, z. B. Megalin, Glutathion-S-Transferasen, COMT und TPMT assoziiert. Die Ergebnisse bedürfen jedoch der Bestätigung in Studien mit ausreichender statistischer Power. Ein weiteres Beispiel ist Methotrexat mit zahlreichen organotoxischen Wirkungen. Auf Basis der ALL-BMF 2000 Studiendaten zeigte eine eigene Analyse, dass der Polymorphismus c.521C>T in SLCO1B1 hochsignifikant mit der MTX-Clearance assoziiert ist, die gendosisabhängig pro dysfunktionellem Allel um 14 % abnimmt. Zudem fanden sich signifikante Assoziationen zwischen dem Polymorphismus und Übelkeit/Neurotoxizität. Die Pharmakogenetik kann zukünftig durch Identifizierung von genetischen Markern einen Beitrag zur Vermeidung akuter und chronischer Organotoxizitäten leisten.

### PanCare und PanCare SurFup: Vernetzung der deutschen mit den europäischen Nachsorgegruppen – Kooperation mit Russland, fernöstlichen Ländern (China, Japan)

In Europa gibt es zwischen 350.000–400.000 Überlebende nach einer Krebserkrankung im Kindes- oder Jugendalter. Um die Nachsorge in Europa zu harmonisieren, wurde im Jahre 2008 ein europäisches Netzwerk, PanCare, gegründet, das bei der EU-Kommission erfolgreich Förder-

mittel zur Optimierung der Nachsorge im Rahmen von PanCare SurFup beantragte. Der Sprecher der PanCare Gruppe ist Dr. Lars Hjorth, Universität Lund, Schweden. Prof. Dr. J.D. Beck ist eines von fünf Mitgliedern des Ethical and Scientific Advisory Boards von PanCare SurFup. Der Sprecher der Ototoxizitätsgruppe ist Prof. Dr. T. Langer. Eine Ausweitung der Kooperationen mit Russland und anderen fernöstlichen Ländern ist geplant.

### LITERATUR

- Creutzig U, Henze G, Bielack S et al. Krebserkrankungen bei Kindern – Erfolg durch einheitliche Therapiekonzepte seit 25 Jahren. Dtsch. Arztebl. 2003; 100: A842-852
- Kinderkrebsregister. Jahresbericht 2009. <http://www.kinderkrebsregister.de/>
- Bleyer WA. The impact of childhood cancer on the United States and the world. CA Cancer J. Clin. 1990; 40: 355-367
- Moller TR, Garwicz S, Barlow L et al. Decreasing late mortality among five-year survivors of cancer in childhood and adolescence: a population-based study in the Nordic countries. J. Clin. Oncol. 2001; 19: 3161-3162
- Blatt J, Copeland DR, Bleyer A. Late effects of childhood cancer and its treatment. Principles and practice of pediatric oncology, third edition. Pizzo PA, Poplack DG. (eds.). Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, pp. 1303-1329 (1997)
- Beck JD, Dörr HG, Langer T et al. Spätfolgen der antineoplastischen Behandlung im Kindesalter. Die Nachsorge der von einer Krebserkrankung geheilten Kinder und Jugendlichen. Kompendium Internistische Onkologie. Schmoll H-J, Höffken K, Possinger K. (eds.) – Springer-Verlag Berlin, pp. 1462-1479 (1999)
- Langer T, Krappmann P, Kochendörfer S et al. The late effects of prophylactic CNS treatment. Acute leukemias VIII: prognostic factors and treatment strategies. Büchner T et al. (eds.), Springer-Verlag Berlin, pp.370-380 (2001)
- Langer T, Führer M, Stöhr W et al. Die Überlebenden einer Krebserkrankung im Kindesalter. Nachsorge und Spätfolgen nach erfolgreicher Therapie. Monatsschr. Kinderheilkd. 2002; 150: 942-953
- Meadows AT, Hobbie WL. The medical consequences of cure. Cancer 1986; 58: 524-528
- Peeters J, Meitert J, Paulides M et al.: Health-related quality of life in ALL-patients treated with chemotherapy only. A report from the Late Effects Surveillance System in Germany. Klin. Padiatr. 2009; 221: 156-161
- Meadows AT. Pediatric cancer survivorship: research and clinical care. J. Clin. Oncol. 2006; 24: 5160-5165
- Wallace WH, Blacklay A, Eiser C et al. Developing strategies for long term follow up of survivors of childhood cancer. BMJ 2001; 323: 271-274

### KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Thorsten Langer, MHBA  
Late Effects Surveillance System –  
Arbeitsgruppe Spätfolgen  
Kinder- und Jugendklinik  
Abteilung für Hämatologie, Onkologie und  
Zelltherapie  
Loschgstraße 15  
91054 Erlangen  
thorsten.langer@uk-erlangen.de

## VERANSTALTUNGSHINWEIS

Freitag, 14. 09. 2012  
12.45–13.45 Uhr  
Saal G-2

### LUNCHSYMPOSIUM

## Blutung und Gerinnung – Gerinnungsstörungen im pädiatrischen Alltag

Vorsitzende: W. Eberl (Braunschweig), R. Schnepfenheim (Hamburg)

### Programm

**Angeborene Gerinnungsstörungen – Schwerpunkt Hämophilie**  
M. Bühlren (Bremen)

**Das von-Willebrand-Syndrom – frühzeitiges Erkennen ist lebenswichtig**  
C. Escuriola Ettingshausen (Frankfurt)

**Seltene Gerinnungsstörungen – Symptome, Diagnose und Therapie**  
C. Bidlingmaier (München)

Mit freundlicher Unterstützung von  
CSL Behring GmbH

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

## PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 14. 09. 2012  
10.30–12.15 Uhr  
Saal C 1+2

**Spätfolgen onkologischer Therapien**

## Langzeitergebnisse nach Therapie neonataler Krankheiten

# Ösophagusatresie

Michael Laschat & Jost Kaufmann, Köln

Die Ösophagusatresie ist eine angeborene Fehlbildung und gehört mit einer Inzidenz von ca. 1:2500 Lebendgeburten zu den seltenen Erkrankungen. Je nach Vorhandensein und Lokalisation einer tracheo-ösophagealen Fistel unterscheidet man verschiedene Typen. Hierzu gibt es unterschiedliche Klassifizierungen, die in Deutschland gebräuchlichste ist die nach Vogt.

In den 40er Jahren des letzten Jahrhunderts konnte diese Fehlbildung erstmalig erfolgreich operiert werden. Durch die Fortschritte in der chirurgischen, anästhesiologischen und intensivmedizinischen Behandlung ist die Mortalität bis heute deutlich gesunken. Abhängig vom Typ und der Art der Begleitfehlbildungen liegt sie bei nahezu 0 % bis ca. 10 %. Von den 114 Patienten, die in den Jahren 1995 bis 2002 im Kinderkrankenhaus Amsterdamer Straße in Köln an einer Ösophagusatresie operiert wurden, verstarben zehn Kinder. Drei Kinder starben infolge schwerwiegender Chromosomenaberrationen, fünf infolge gravierender Herzfehler und zwei aufgrund einer tracheobronchialen Fehlbildung.

Somit erreichen immer mehr dieser Patienten das Erwachsenenalter und die Langzeitergebnisse rücken immer mehr in den Fokus. Die verfügbaren retrospektiven Studien zeigen, dass Patienten mit operierter Ösophagusatresie auch als Erwachsene häufig vor allem unter gastrointestinalen und respiratorischen Problemen leiden.

Im Kindes- und Jugendalter haben bis zu 80 % der Patienten Schluck-schwierigkeiten und Symptome eines gastroösophagealen Refluxes (GÖR) wie Sodbrennen und Regurgitationen [1]. Die Schluckstörungen sind

Folge einer teils angeborenen teils durch die operativen Maßnahmen induzierten Dysmotilität des Ösophagus und von Anastomosenstenosen, die bei bis zu 56 % der Patienten auftreten können.

Sistonen et al. zeigten in ihrer Arbeit [2], dass die Häufigkeit von Schluckproblemen und GÖR mit zunehmendem Alter nicht abnimmt. Hinzu kommen aber Metaplasien der Ösophagusschleimhaut, die bei immerhin 21 % der untersuchten erwachsenen Patienten nachzuweisen waren. Erstaunlicherweise korrelieren diese endoskopisch und histologisch erhobenen Befunde nicht mit dem Vorhandensein von klinischen Symptomen eines GÖR oder mit Schluckbeschwerden. Allerdings fand sich eine Metaplasie häufiger bei den Patienten mit Anastomosenkomplika-tionen und bei denen mit pathologischen Ösophagusmanometrie-werten. Bei keinem der untersuchten Patienten fanden sich Schleimhautdysplasien oder ein Ösophaguskarzinom. Weltweit wurden bisher jedoch sechs Fälle von Ösophaguskarzinomen bei jungen Erwachsenen mit Ösophagusatresie beschrieben [2, 3]. Trotz dieser erschreckenden Einzelberichte scheint das Risiko an einem Ösophaguskarzinom zu erkranken, für Patienten mit operierter Ösophagusatresie vergleichbar dem der Gesamtbevölke-

rung zu sein. Da die bisher untersuchten Patienten jedoch relativ jung waren, sind weiterhin engmaschige endoskopische Kontrollen und weitere Studien erforderlich, um das tatsächliche Risiko bestimmen zu können.

Des Weiteren haben Patienten mit Ösophagusatresie im Vergleich zur Gesamtbevölkerung signifikant häufiger respiratorische Probleme wie chronischen Husten, Asthma bzw. „Asthma-ähnliche Symptome“, häufig rezidivierende pulmonale Infekte und Dyspnoe bei körperlicher Belastung. Während einige Untersuchungen eine Besserung der pulmonalen Probleme mit zunehmendem Alter [4, 5] postulieren, fanden andere keine Abnahme der Häufigkeit dieser Probleme bei Erwachsenen mit Ösophagusatresie [6]. Lungenfunktions-tests zeigen nur bei 20 % der untersuchten Patienten mit einer operierten Ösophagusatresie normale Werte [2]. In allen Studien konnte ein Zusammenhang zwischen dem Ausmaß einer restriktiven Ventilationsstörung und der Schwere eines GÖR nachgewiesen werden. Allerdings bleibt die Ursache für die pathologischen Lungenfunktions-tests unklar. Möglich sind Lungenschäden durch rezidivierende Aspirationsereignisse oder durch rezidivierende Bronchitiden und Pneumonien infolge einer schlechten



Dr. Michael Laschat

Sekretclearance [7]. In vielen Studien wird darauf hingewiesen, dass die Prävalenz von Asthma hoch ist, die Patienten aber nicht die klassischen Kriterien für Asthma erfüllen. Leider wurde in keiner der Untersuchungen bronchoskopiert, so dass die Häufigkeit von Fehlbildungen des Tracheo-bronchialbaumes z. B. einer Tracheomalazie, die ebenfalls ursächlich für die Ventilationsstörungen sein können, in dieser Patientengruppe unklar bleibt.

Orthopädische Probleme treten im Erwachsenenalter in dieser Patientengruppe mit zunehmender Häufigkeit auf [2], teils weil Skelettfehlbildungen häufig erst sehr spät diagnostiziert werden, teils auch weil sich diese Probleme erst im Laufe der Zeit manifestieren. 56 % der Patienten leiden beispielsweise unter einer Skoliose, die sich als Folge einer Rippenfusion nach Thorakotomie oder einer begleitenden Wirbelfehlbildung entwickeln kann.

### Zusammenfassung

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass eine große Anzahl der Patienten mit Ösophagusatresie auch im Erwachsenenalter unter gastrointestinalen, respiratorischen und orthopädischen Problemen leidet. Das Risiko für die Entwicklung eines Ösophaguskarzinoms kann aktuell noch nicht eindeutig bestimmt werden. Angesichts der hohen Zahl von als Präkanzerose gewerteten Schleimhautmetaplasien im Ösophagus bei Erwachsenen mit operierter Ösophagusatresie muss diese Patientengruppe weiterhin engmaschig endoskopisch kontrolliert werden. Auch sind weitere Studien zu den Spätfolgen einer Ösophagusatresie erforderlich. Da es gerade bei den seltenen Erkrankungen schwierig ist, eine für statistische Vorhersagen ausreichende Zahl von Patientendaten zu erfassen, wurde in Deutschland das „Nachsorgeregister für Men-

schen mit operierter Ösophagusatresie“ initiiert ([www.oesophagusnachuntersuchung.de](http://www.oesophagusnachuntersuchung.de)). Dieses ist bemüht, die Nachsorge dieser Patienten in Deutschland zu standardisieren und aufgrund wissenschaftlich fundierter Erkenntnisse kontinuierlich zu verbessern.

### LITERATUR

1. Legrand C, Michaud L, Salleron J et al. Long-term outcome of children with oesophageal atresia type III. Arch Dis Child 2012; Epub ahead of print
2. Sistonen S, Pakarinen M, Rintala R: Long-term results of esophageal atresia: Helsinki experience and review of literature. Pediatr Surg Int 2011; 27: 1141-1149
3. Deurloo JA, van Lanschot JJ, Drillenburg P et al. Esophageal squamous cell carcinoma 38 years after primary repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 2001; 36: 629-630
4. Somppi E, Tammela O, Ruuska T et al. Outcome of patients operated on for esophageal atresia: 30 year's experience. J Pediatr Surg 1998; 33: 1341-6
5. Sistonen S, Malmberg P, Malmström K et al. Repaired esophageal atresia: respiratory morbidity and pulmonary function in adults. Eur Respir J 2010; 36: 1106-1112
6. Gatzinsky V, Jönsson L, Ekerljung L et al. Long-term respiratory symptoms following esophageal atresia. Acta Paediatr 2011; 100: 1222-1225
7. Agrawal L, Beardsmore CS, MacFadyen UM: Respiratory function in childhood following repair of oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Arch Dis Child 1999; 81: 404-408

### KORRESPONDENZADRESSE

Dr. Michael Laschat  
Kinderkrankenhaus Riehl  
Kliniken der Stadt Köln gGmbH  
Amsterdamer Straße 59  
50735 Köln

### PROGRAMMHINWEIS

Samstag, 15. 09. 2012  
14.15–15.45 Uhr  
Saal D

Langzeitergebnisse nach  
Therapie neonataler  
Krankheiten

## Ehemalige Frühgeborene mit nekrotisierender Enterokolitis

# Neurologische Entwicklung

Christoph Bühner, Berlin

Die erhöhte neurologische Langzeit-morbidität von Frühgeborenen nach nekrotisierender Enterokolitis (NEC) ist Gegenstand zahlreicher Berichte, die Eingang in zwei 2007 publizierte, unabhängig voneinander durchgeführte Metaanalysen fanden [1]. Die Schlussfolgerung dieser Metaanalysen wird durch die Einbeziehung seither publizierter Daten mit dichotom dargestellten Ergebnissen [2] nur unwesentlich geändert: Eine NEC ist mit einem signifikanten Anstieg des Risikos für eine Zerebralparese (Odds-Ratio [95% Konfidenzintervall]: 1,4 [1,1–1,8], p = 0,006) und ein psychomotorisches Entwicklungsdefizit (1,4 [1,2–1,7], p = 0,0006) verbunden. Operierte

NEC-Kinder haben deutlich schlechtere Aussichten als konservativ behandelte (Zerebralparese: 3,2 [1,7–6,2], p = 0,0001; psychomotorisches Entwicklungsdefizit: 2,5 [1,6–3,8], p = 0,0001). Die Abweichungen der Entwicklungsscores gegenüber vergleichbaren Frühgeborenen ohne NEC betragen bei konservativ behandelten NEC-Kindern nur wenige Punkte, bei operierten NEC-Kindern liegen sie im Bereich einer halben Standardabweichung der verwendeten Tests [3].

Für die negativen Auswirkungen einer NEC auf das sich entwickelnde Gehirn werden im wesentlich drei Faktoren verantwortlich gemacht:

- katabole Stoffwechselsituation und

Unterbrechung der enteralen Nahrungszufuhr während der Akutphase [4],

- aus dem Darm freigesetzte zirkulierende Entzündungsmediatoren [5],
- neuronale Apoptose durch Medikamente, die während Narkose und Intensivtherapie zum Einsatz kommen (Benzodiazepine, Barbiturate, Ketamin, Lachgas, Iso- und Sevofluran) [6].

In MRT-Untersuchungen lassen sich diesen Mechanismen unterschiedliche Angriffspunkte zuordnen: Während systemische Entzündungsreaktionen vor allem Veränderungen der weißen Substanz nach sich ziehen, wirken sich Narkosemittel (mit Ausnahme von Opiaten) negativ auf das



Prof. Dr. Christoph Bühner

Volumen zentraler Kerngebiete aus, vor allem des dorsolateralen Thalamus [7]. Für das operative Vorgehen ist außerdem die Beobachtung wichtig, dass die psychomotorische Entwicklung von Kindern nach vorübergehender Stomaanlage schlechter verläuft als nach direkter End-zu-End-Anastomosierung [8].

Die erhebliche Langzeit-Morbidität der NEC muss neben ihren hohen Mortalität Anlass sein, alle zur Verfügung stehenden Präventionsmaßnahmen (Ernährung mit menschlicher Milch, möglichst von der eigenen Mutter [9], Verzicht auf Magensäureblocker [10], restriktiver Antibiotikaeinsatz [11], Probiotika-Prophylaxe mit Kombinationspräparaten [12]) konsequent einzusetzen.

### LITERATUR

1. Rees CM et al. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2007; Schulzke SM et al. Arch Pediatr Adolesc Med 2007
2. Soraisham AS et al. J Paediatr Child Health 2006; Lodha A et al. Acta Paediatr 2010; Roze E et al. Pediatr Res 2011; Dilli D et al. Pediatr Surg Int 2012
3. Hintz SR et al. Pediatrics 2005; Martin CR et al. J Pediatr 2010
4. Stephens BE et al. Pediatrics 2011
5. Shah DK et al. J Pediatr 2008

6. DiMaggio C et al. J Neurosurg Anesthesiol 2009; Sun L, Br J Anaesth 2010; Flick RP et al. Pediatrics 2011
7. Filan PM et al. J Pediatr 2012
8. Ta BDP et al. Eur J Pediatr Surg 2011
9. Sisk PM et al. J Perinatol 2007; Quigley MA et al. Cochrane 2007; Boyd CA et al. Arch Dis Child Fet al. Neonatal Ed 2007
10. Guillet R et al. Pediatrics 2006; Terrin G et al. Pediatrics 2012
11. Cotten CM et al. Pediatrics 2009; Alexander VN et al. J Pediatr 2011
12. Alfaleh K et al. Cochrane 2011; Guthmann F et al. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2011

### KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Christoph Bühner  
Charité – Universitätsmedizin Berlin  
Klinik für Neonatologie  
13344 Berlin  
christoph.buehrer@charite.de

### PROGRAMMHINWEIS

Samstag, 15. 09. 2012  
14.15–15.45 Uhr  
Saal D

Langzeitergebnisse nach  
Therapie neonataler  
Krankheiten

## Neues aus Diagnostik, Therapie und Prognose

# Fokale kortikale Dysplasien

Susanne Fauser, Freiburg



Dr. Susanne Fauser

**Fokale kortikale Dysplasien (FCD) wurden erstmals 1971 von Taylor als eigene Entität beschrieben. Die von ihm erwähnten pathologischen Veränderungen umfassten eine umschriebene Störung der kortikalen Schichtung und regellos verteilte, abnorm vergrößerte Neurone sowie malformierte Zellen mit opaleszentem Zytoplasma unklarer Herkunft (Balloonzellen), möglicherweise Überbleibsel der radialen Glia. Gegenwärtig werden FCD definiert als umschriebene Störungen der Hirnrindendifferenzierung, welche weniger als eine Hemisphäre betreffen.**

FCD verursachen oft schon im frühen Kindesalter schwere und zumeist medikamentös therapierefraktäre Epilepsien, die nicht selten zu einer Beeinträchtigung der kognitiven Entwicklung führen. Die meisten Patienten leiden von Beginn an unter einer pharmakoresistenten Epilepsie. Bei nur 17 % der FCD-Patienten kann (laut retrospektiver Analysen) medikamentös eine vorübergehende Anfallsfreiheit >1 Jahr erreicht werden. Deshalb ist für viele Patienten die Epilepsiechirurgie eine wichtige Therapieoption.

Die Weiterentwicklung bildgebender Verfahren ermöglicht es in zunehmendem Maße, fokale kortikale Dysplasien bei bislang als „kryptogen“ eingestuften Epilepsien nachzuweisen. Mit den heute eingesetzten T2-Space, FLAIR-Space und T1-MPRAGE-Sequenzen in Schicht-

dicken von 0,75–1,00 mm können mittlerweile auch sehr kleine Dysplasien dargestellt werden. Dies ist insofern von Bedeutung, da mit der bildgebenden Darstellung der Dysplasien ein Weg zu einem erfolversprechenden epilepsiechirurgischen Eingriff ermöglicht wird.

Vor einem epilepsiechirurgischen Eingriff ist eine ausführliche prächirurgische Diagnostik notwendig, um einen Kausalzusammenhang zwischen der FCD und der Epilepsie herzustellen. Bei Dysplasien in der Nähe sogenannter eloquenter Areale (Sprache, Motorik) oder bei kryptogenem MRT ist ein invasives Video-EEG-Monitoring erforderlich. Hierfür können subdurale Elektroden zur Registrierung ausgedehnter Areale der Hirnkonvexität wie auch basale und interhemisphärische Regionen gut untersucht werden. Gitterelektro-

troden erlauben zusätzlich zur räumlichen Erfassung epileptischer Aktivität, auch mittels kortikaler Stimulation die Grenzen eloquenter Areale (Sprache, Motorik) zu kartographieren. Tiefenelektroden, welche neuerdings zunehmend zum Einsatz kommen, können besser Dysplasien in der Tiefe von Hirnsulci oder in verborgenen Strukturen wie der Inselregion erfassen und werden vom Patienten besser toleriert als subdurale Elektroden.

Anhand bildgebender und elektrophysiologischer Daten werden maßgeschneiderte Operationen angefertigt. Je nach Ausdehnung der Dysplasie werden Läsionektomien, Lobektomien, Multilobektomien oder Hemisphärotomien durchgeführt. 50–60 % der operierten FCD-Patienten werden postoperativ anfallsfrei. Als positive Prädiktoren haben sich

in neueste Analysen des Langzeits-Outcomes folgende Faktoren erweisen:

- eine komplett entfernbare Läsion bzw. epileptogene Zone,
- eine im MRT sichtbare FCD,
- eine unilobäre Ausdehnung der FCD,
- keine Grand-mal-Anfälle in der Vorgeschichte und
- eine jugendliches Alter (<18 Jahre) bei der Operation.

Letzterer Prädiktor ist insofern von Bedeutung, dass bei Kindern, welche nach zwei medikamentösen Behandlungsversuchen nicht anfallsfrei geworden sind, eine Operation möglichst frühzeitig erwogen werden sollte.

Bezüglich der postoperativen kognitiven Entwicklung von Kindern mit FCD liegen verhältnismäßig wenige Daten vor. Bei frühkindlichem Beginn einer Epilepsie im Allgemeinen ist eine sehr frühzeitige Operation mit deutlich besseren Entwicklungschancen verbunden. Bei älteren Kindern scheinen vor allem Kinder mit FCD im rechten Schläfenlappen bezüglich ihrer schulischen Leistungen zu profitieren. Darüber hinaus profitieren Kinder oft deutlich im Hinblick auf ihr Sozialverhalten.

Neue Langzeitdaten zeigen, dass postoperativ sowohl Patienten (bzw. Eltern) als auch die behandelnden Ärzte zurückhaltend mit dem Absetzen der antikonvulsiven Medikation sind. Bei ca. 40 % der Patienten werden Medikamente deutlich reduziert,

bei ca. 20 % komplett abgesetzt. Bei inoperablen FCD-Patienten kann eine Vagusnervstimulation als Palliativverfahren eingesetzt werden. Hierunter werden zwar nur ca. 2 % der Patienten komplett anfallsfrei, eine Anfallsreduktion um mehr als 50 % sieht man hingegen bei 25–50 % der mit VNS behandelten Patienten. Inwieweit neue Stimulationsverfahren wie die Tiefenhirnstimulation im Thalamus bei Patienten mit bihemisphären Dysplasien oder eine responsive Neurostimulation des Kortex bei Patienten mit einer FCD in Sprache- oder Motorik-tragenden Hirnregionen eine Chance bieten kann, ist noch Gegenstand intensiver Untersuchungen.

### KORRESPONDENZADRESSE

Dr. Susanne Fauser  
Universitätsklinikum Freiburg  
Sektion Epileptologie  
Breisacherstraße 64  
79106 Freiburg  
susanne.fauser@uniklinik-freiburg.de

### PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 14. 09. 2012  
16.15–18.00 Uhr  
Saal 4

**Pharmakoresistenz von Epilepsien (2)**

### AKTUELLES AUS DER INDUSTRIE

Neue Verfahren aus Deutschland erleichtern die Vorsorgeuntersuchungen

## AuriCheck – das Screening-Audiometer für Kinderärzte

**Speziell für das Hör-/Sprach-Screening bei Kindern ab 3 Jahren ist seit 2011 das kleine Audiometer „AuriCheck“ deutschlandweit erfolgreich etabliert. Die Größe des Gerätes ist für Kinderhände geeignet. Mit dem AuriCheck ist es möglich, sowohl ein Tonaudiogramm auf „herkömmlichem“ Wege zu erstellen – als auch spezielle, spielerische Tests zu benutzen, um eine Hörschwelle bestimmen zu können. Das Gerät erstellt in kurzer Zeit, mit sehr hoher Genauigkeit und wissenschaftlich fundierten Ergebnissen ein Ton- und optional ein Sprachaudiogramm.**



Die Testverfahren nach Prof. Coninx wurden speziell für Kinder entwickelt. Dazu zählt der mFAST, ein Tierstimmentest, aus dem sich die Tonhörschwelle des Kindes errechnet. Der Untersuchungsablauf mit Tierbildern auf dem Touchscreen motiviert das Kind zur Mitarbeit – der Hörtest wird so zum Spiel.

Mit einem adaptiven Sprachverständlichkeitstest (AAST – wahlweise mit Störschall) für Kinder im Vorschulalter kann zusätzlich ein Sprachaudiogramm erstellt werden. Auf dieser Weise wird das AuriCheck zu einem vollwertigen „Vorschul-Screener“ für das kindliche Gehör. Der AAST lässt sich in unterschiedliche Sprachen verstellen, so dass auch

Kinder mit Migrationshintergrund problemlos untersucht werden können.

Der Kinder-Hörtest für die orientierende audiometrische Untersuchung in den kinderärztlichen Vorsorgeuntersuchungen ist ab der U7 nach EBM (04335) abrechenbar. Ein ansprechendes Design mit modernem Wide-Screen-Touchdisplay erleichtert die Anwendung. Durch die intuitive Menüführung wird dem Kind und dem Kinderarzt die Vorsorge-Untersuchung erheblich ver-

einfacht. Dies spart im Praxisablauf wertvolle Zeit. Es besteht die Möglichkeit, die Ergebnisse auszudrucken und abzuspeichern.

Als Experte in der Diagnose von kindlichen Hörstörungen kann das Hamburger Unternehmen AURITEC auf eine fast 40-jährige Entwicklungserfahrung in Deutschland zurückblicken. Wer sich für ein Audiometer von AURITEC entscheidet, wählt Qualität und Service „made in Germany“.

Mehr unter [www.auritec.de](http://www.auritec.de).



Abb. 1 und 2: AuriCheck – das Screening-Audiometer für Kinderärzte.

Fotos: AURITEC

### VERANSTALTUNGSHINWEIS

Samstag, 15. 09. 2012  
12.45–13.45 Uhr  
Saal G-2

### LUNCHSYMPOSIUM

## Immundefekte – interessante Fälle aus der Praxis

Vorsitz: M. Borte (Leipzig), V. Wahn (Berlin)

### Programm

**Säugling mit einem Ulcus am Gaumen: Warnzeichen einer ungewöhnlichen Erkrankung**  
U. Baumann (Hannover)

**Säugling mit Pneumocystis jiroveci Pneumonie – welcher Immundefekt verbirgt sich dahinter?**  
Gundula Notheis (München)

**Antikörpermangel oder (schwerer) zellulärer Immundefekt oder ...?**  
H. von Bernuth (Berlin)

**Sehr frühe Erstmanifestation des hereditären Angioödems bei einem Neugeborenen**  
Inmaculada Martinez-Saguer (Frankfurt)

Mit freundlicher Unterstützung von  
CSL Behring GmbH

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

# Frühgeburtlichkeit Neonatologische Nachsorge in der Kinderarztpraxis

Christian Nonhoff, Düsseldorf



Dr. Christian Nonhoff

Welche Rolle spielt der niedergelassene Kinderarzt in der Nachsorge von Frühgeborenen? Der niedergelassene Kinderarzt bildet die zentrale Schnittstelle in der komplexen Nachbetreuung Frühgeborener und von Kindern mit komplizierten neonato-

logischen Krankheitsbildern. Neben der pädiatrischen Grundversorgung mit Vorsorgen, Impfungen und regelmäßigen Entwicklungskontrollen, koordiniert der Kinderarzt unter Kenntnis der häuslichen Situation und der lokalen Gegebenheiten die

Folgeuntersuchungen und sorgt für Kontinuität der Förderungen und Überwachung der notwendigen Therapien. Der Arzt begleitet die Familie von der intensivmedizinischen Überwachung in den normalen Alltag. Die Praxis muss fachlich, technisch,

Tab. 1: Beispiele für neonatologische Diagnosen in der pädiatrischen Praxis.

- Frühgeborene
- SGA/Makrosomie
- Komplexe Fehlbildungen/Syndrome
- Retinopathia prätermorum
- Bronchopulmonale Dysplasie
- Nekrotisierende Enterokolitis
- Asphyxie/Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie
- Apnoe-Bradykardie-Syndrom
- Neugeborenen-Krampfanfälle
- Intrakranielle Hämorrhagie/Hydrocephalus
- Infantile Cerebralparese
- Zustände/Schädigung/Erkrankungen durch mütterliche Schwangerschaftskomplikationen und Risiko-Schwangerschaft
- Endokrinologische Störungen
- Konnatale Infektionen
- Postnatale Ernährungsstörungen/Stoffwechselstörungen

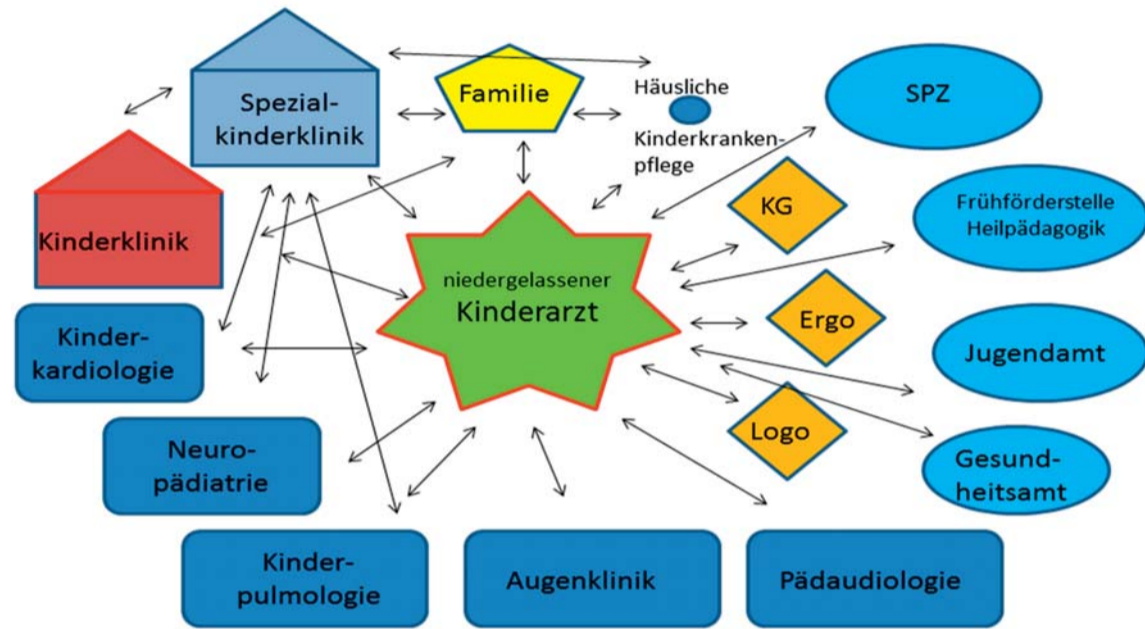


Abb. 1: Komplexversorgung neonatologischer Patienten in der Kinderarztpraxis.

personell und logistisch auf die komplexe Nachbetreuung solcher Patienten eingestellt sein, um Infektionswege zu vermeiden, kompetent und ganzheitlich beraten zu können und Folgeerkrankungen rechtzeitig zu diagnostizieren. Die Praxis sollte obligat mindestens über ein Akutlabor, ein Pulsoxymeter, Sonographie, Inhalationsmöglichkeit und einen eigenen Wartebereich für Neugeborene verfügen. Die Praxis sollte über Konzepte zur Betreuung kranker Neugeborener mit standardisierten Untersuchungsintervallen und -abläufen mit entsprechend geschultem Personal verfügen und auf Notfälle eingestellt sein.

Der Kinderarzt in der Praxis stellt somit die Schlüsselfigur in der Nachbetreuung neonatologischer Patienten dar.

Die Nachsorge sollte in einem übergreifenden Standard geregelt werden.

**KORRESPONDENZADRESSE**

Dr. Christian Nonhoff  
KiZ – KinderarztZentrum Düsseldorf Nord  
Vogelsanger Weg 1  
40470 Düsseldorf  
mail@kinderarzt-nonhoff.de

**PROGRAMMHINWEIS**

Samstag, 15. 09. 2012  
16.00–17.30 Uhr  
Saal E

**Langzeitprognose und Nachsorgestrukturen bei Frühgeburtlichkeit**

# Praktische gastroenterologische Probleme Fremdkörperingestionen und Ingestionsunfälle

Jost Kaufmann & Michael Laschat, Köln



Dr. Jost Kaufmann

**Fremdkörper**

Fremdkörper unterschiedlichster Art werden vor allem von Kindern unter 5 Jahren verschluckt. Es ist unklar, ab welcher Größe oder Beschaffenheit ein Fremdkörper entfernt werden sollte, Evidenz dazu liegt nicht vor. Sicherer Interventionsbedarf ist bei Schmerzen, Schluckstörungen oder Atemnot durch Kompression der Trachea gegeben. Manche Autoren postulieren, dass progressives endoskopisches Entfernen von Fremdkörpern zu einer Reduktion an Morbidität und Operationshäufigkeit führen kann. Beispielsweise wird es meist als übliches Vorgehen beschrieben und empfohlen, Münzen zu extrahieren, auch wenn dies mit hohen Kosten verbunden ist und letztendlich Unklarheit über die Notwendigkeit besteht [1]. Neben der Bergung mit Hilfe eines Gastroskop besteht auch die Möglichkeit der Extraktion von Münzen aus dem Ösophagus mit Hilfe eines Fogarty-Katheter unter Durchleuchtung [2]. Ein Vorteil kann darin gesehen werden, dass dies ohne Narkose erfolgen kann, nachteilig erscheinen die

Strahlenbelastung und die fehlende Darstellung des Ösophagus, so dass Läsionen oder Stenosen nicht dargestellt und entsprechend nicht erkannt werden. Grundsätzlich sollte bei jedem Fremdkörper, der aufgrund seiner Größe und Form nicht sicher auf normalem Weg ausgeschieden wird abgewogen werden, ihn gastroskopisch zu bergen, solange es noch geht. Ein Aspekt bei der Beratung der Eltern besteht auch darin, im Falle eines später endoskopisch nicht mehr erreichbaren Passage-Stop und dementsprechendem chirurgischem Interventionsbedarf nicht juristisch angreifbar zu sein.

**Batterien**

Die Ingestion von Batterien stellt eine besondere Bedrohung dar, wobei manche Übersichten eine Zunahme schwerwiegender Schäden beschreiben. Dies könnte einerseits durch eine zunehmende Verbreitung, andererseits durch eine Erhöhung der Ladung einer einzelnen Batterie erklärbar sein [3]. Vor allem der Stromfluss kann als schädigendes Agens identifiziert werden [4]. Dabei

entsteht Salzsäure an der Anode und Natronlauge an der Kathode. Wahrscheinlich trägt auch die direkte Stimulation der Muskulatur mechanisch zur innerhalb kürzester Zeit entstehenden Schädigung bei und verhindert ein Weiterwandern der Batterie. Daher muss in jedem Fall bei Ingestion einer Batterie eine sofortige endoskopische Extraktion angestrebt werden. Damit kann die Rate an Perforationen reduziert werden, die unmittelbar, aber auch mit erheblicher zeitlicher Latenz auftreten können. Fistelbildungen in Trachea, Aorta oder Mediastinum mit entsprechend lebensbedrohlichen Folgen sind keine Seltenheit und treten auch bei zuvor völlig asymptomatischen Kindern auf [5].

**Verätzungen**

Verätzungen des Ösophagus treten bei der Ingestion von Säuren, Laugen oder Bleichmitteln auf, wobei Jungen und Kinder, die viele Geschwisterkinder haben, häufiger betroffen sind. Typische Symptome sind Erbrechen (auch blutig), Hypersalivation sowie retrosternale oder gas-

trale Schmerzen. Bei einem dadurch begründeten klinischen Verdacht oder sichtbaren Schäden im Mund ist in jedem Fall eine endoskopische Untersuchung indiziert. Diese sollte eine gründliche direkte Pharyngo- und Laryngoskopie mit einschließen, um auch dortige Schäden zu erkennen. Als Standardvorgehen bei höhergradigen Läsionen gilt die parenterale Ernährung, eine Verabreichung von Antibiose und Kortikoiden, wobei es keinerlei Studien gibt die eine Evidenz für dieses Vorgehen liefern konnten [6]. Bei einer Perforation sind die Empfehlungen widersprüchlich, ob primär konservativ [7] oder operativ [8] vorgegangen werden sollte. Unter der Vorstellung, den Ösophagus zu schienen und mindestens ein Restlumen aufrecht zu erhalten, sollte eine nasogastrale Sonde platziert werden, die bei fehlenden gastralen Läsionen auch unmittelbar zur Ernährung benutzt werden kann. Nach höhergradigen Verätzungen besteht eine in der Literatur unterschiedlich bezifferte Rate an funktionell bedeutsamen Stenosen. Auch hier ist nicht geklärt, ob ein primär chirurgisches Vorgehen indiziert ist. Die klinische Erfahrung zeigt jedoch, dass mit oft langwierigen Bougierungen eine Operation vermieden werden kann.

**LITERATUR**

1. Connors GP. Esophageal coin ingestion: going low tech. Ann Emerg Med 2008; 51: 373-4
2. Harned RK, 2nd, Strain JD, Hay TC, Douglas MR. Esophageal foreign bodies: safety

- and efficacy of Foley catheter extraction of coins. AJR Am J Roentgenol 1997; 168: 443-6
3. Sharpe SJ, Rochette LM, Smith GA. Pediatric battery-related emergency department visits in the United States, 1990-2009. Pediatrics 2012; 129: 1111-7
4. Harjai MM, Ramalingam W, Chitkara G, Katiyar A. Corrosive tracheo-esophageal fistula following button battery ingestion. Indian Pediatr 2012; 49: 145-6
5. Brumbaugh D, Kramer RE, Litovitz T. Hemorrhagic complications following esophageal button battery ingestion. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2011; 137: 416; author reply -7
6. Fulton JA, Hoffman RS. Steroids in second degree caustic burns of the esophagus: a systematic pooled analysis of fifty years of human data: 1956-2006. Clin Toxicol (Phila) 2007; 45: 402-8
7. Garey CL, Laituri CA, Kaye AJ, et al. Esophageal perforation in children: a review of one institution's experience. J Surg Res 2010; 164: 13-7
8. Huang YC, Ni YH, Lai HS, Chang MH. Corrosive esophagitis in children. Pediatr Surg Int 2004; 20: 207-10

**KORRESPONDENZADRESSE**

Dr. Jost Kaufmann  
Kinderkrankenhaus Riehl  
Kliniken der Stadt Köln gGmbH  
Amsterdamer Straße 59  
50735 Köln  
kaufmannj@kliniken-koeln.de

**PROGRAMMHINWEIS**

Sonntag, 16. 09. 2012  
11.15–13.00 Uhr  
Saal 4

**Häufige praktische gastroenterologische Probleme**

## Was ist evidenzbasiert?

# Impfungen bei primären Immundefekten

Wilma Mannhardt-Laakmann, Mainz

**Patienten mit primären, angeborenen Immundefekten (PID) sind aufgrund der eingeschränkten Immunfunktion einem besonderen Infektionsrisiko ausgesetzt. Dementsprechend sind aktive Impfungen potenziell besonders nützlich. Sie haben zum Ziel, die Erkrankung zu verhindern (Impferfolg +), ohne den Patienten durch die Impfung zu gefährden (Impfrisiko -). Der Impferfolg basiert auf der Induktion einer effektiven immunologischen Gedächtnisantwort, die ausschließlich von erregerspezifischen T- und B-Lymphozyten vermittelt wird. Gerade diese Funktion ist bei PID in unterschiedlicher Weise beeinträchtigt.**

Inaktive Totimpfungen sind für den Patienten ungefährlich, allerdings kann der Impferfolg ausbleiben. Je nach klinischer Manifestation des Immundefektes können Lebendimpfungen allerdings durch Vermehrung der Impfviren aus einer

attenuierten Lebendvaccine im immundefizienten Empfänger selbst gefährlich werden (Abb. 1).

Impfstudien mit einer signifikanten Anzahl von Patienten wurden bei Kindern mit PID aufgrund der niedrigen Patientenzahlen bislang nur

vereinzel durchgeföhrt. Man kann aber versuchen, die Ergebnisse der Impfstudien von Patienten mit sekundären Immundefekten (z. B. HIV) kritisch auf das Vorgehen bei PID-Patienten zu übertragen. Um Impfpfehlungen für Letztere



Priv.-Doz. Dr. Wilma Mannhardt-Laakmann

abzuleiten, müssen Impfrisiken und zu erwartender Impferfolg besonders sorgfältig gegeneinander abgewogen werden (Abb. 2).

### Fazit für die Praxis

- Nach genauer Diagnose des primären Immundefektes mit Hilfe genetischer Untersuchungen sowie Labordiagnostik im speziellen immunologischen Funktionslabor sollte für die Betroffenen ein individuelles Impfkonzept unter Abwägung von Risiko und Nutzen erstellt werden.
- Alle verfügbaren inaktivierten Impfungen einschließlich der Konjugatimpfungen gegen Pneumokokken und Meningokokken und der HPV-Impfung für Mädchen ab 12 Jahre sowie die jährlichen Impfungen gegen Influenza sollten präventiv eingesetzt werden.
- Um einen optimalen Impferfolg zu garantieren, sollte ein günstiger

Impfzeitpunkt gewählt werden und evtl. eine zusätzliche Boosterimpfung erfolgen.

- Immunglobulingaben und Stammzelltransplantation modifizieren die Impfantwort.
- Impfungen mit Lebendimpfstoffen sind bei PID im Allgemeinen kontraindiziert. Hiervon sind Ausnahmen möglich, die je nach Krankheitsbild individuell geprüft werden müssen.
- Differenzierte Impfpfehlungen mit Zuschnitt auf einzelne Patientengruppen sowohl bei spezifischen als auch bei unspezifischen Immundefekten müssen zukünftig weiterentwickelt werden, um Impflücken bei Patienten mit Immundefizienz sinnvoll und risikogerecht schließen zu können.

### KORRESPONDENZADRESSE

Priv.-Doz. Dr. Wilma Mannhardt-Laakmann  
 Universitätsmedizin Mainz  
 Zentrum Kinder- und Jugendmedizin  
 Pädiatrische Immunologie und Rheumatologie  
 Langenbeckstraße 1, 55131 Mainz  
 wilma.mannhardt-laakmann  
 @unimedizin-mainz.de

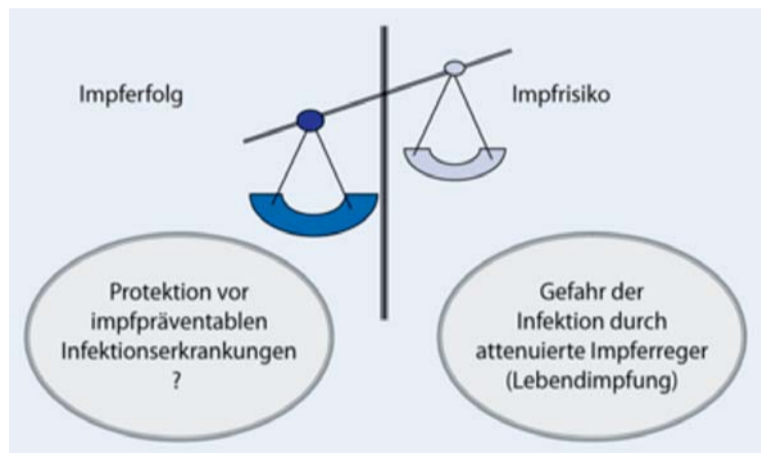


Abb. 1: Impfungen bei primären Immundefekten 1.

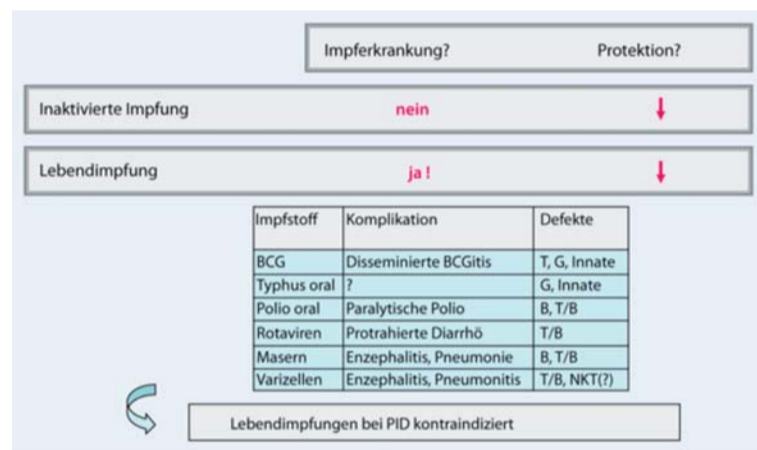


Abb. 2: Impfungen bei primären Immundefekten 2.

### PROGRAMMHINWEIS

Samstag, 15. 09. 2012  
 10.30–12.15  
 Saal 3

### Das krankhaft infektanfällige Kind

## Pharmakoresistenz von Epilepsien

# Definition und Rolle der neuen Antiepileptika

Christian G. Bien, Bielefeld

**Seit der Aufnahme des Phenobarbitalins in das therapeutische Armamentarium der Neurologie vor 100 Jahren ist die medikamentöse Therapie die zentrale Säule der Epilepsiebehandlung. Es gibt nahezu keine Epilepsiepatienten mehr, die nicht pharmakotherapeutisch behandelt werden.**

Das Erreichen von Anfallsfreiheit (nicht jedoch eine bloße Anfallsreduktion) ist einer der stärksten Prädiktoren für höhere Lebensqualität und ein überlegenes berufliches und familiäres Outcome. Daher ist eine geläufige Dichotomisierung von Epilepsiepatienten nur naheliegend: in solche, die auf die medikamentöse Behandlung hin anfallsfrei wurden, versus diejenigen, bei denen die Anfälle trotz Pharmakotherapie persistierten. Für die letztere Gruppe sind verschiedene Adjektive in Gebrauch. Man bezeichnet die Patienten als „pharmakoresistent“, „medikamentenresistent“, „therapieresistent“, „refraktär“ o. ä. Im angelsächsischen Schrifttum scheint sich der Begriff „drugresistant“ durchzusetzen.

### Was ist Pharmakoresistenz überhaupt?

Bis vor kurzem existierte keine verbindliche oder breit akzeptierte Definition von Pharmakoresistenz. Eine

ad hoc Task Force der Internationalen Liga gegen Epilepsie, hervorgegangen aus der Kommission „Therapeutic Strategies“, hat erst 2010 eine solche Definition vorgelegt (Kwan P et al., *Epilepsia* 2010; 51: 1069-1077; deutsche Übersetzung von Günter Krämer in *Akt Neurol* 2010; 37: 372-381). Der Task Force ging es dabei um eine klinisch-praktische Definition, die vor allem einen Zeitpunkt anzeigt, zu dem eine Diagnose- und Behandlungsüberprüfung, vorzugsweise in einem Epilepsie-Zentrum erfolgen sollte. Zunächst legte die Task Force fest, was überhaupt eine verwertbare oder aussagekräftige therapeutische Intervention ist, und anschließend, wie viele solcher Interventionen gescheitert sein müssen, damit Medikamentenresistenz diagnostiziert werden kann. Die Autoren gelangen schließlich zu folgender Definition: „Keine anhaltende Anfallsfreiheit trotz geeigneter Behandlungsversuche mit zwei vertrauten und angemessen ausgewählten

und eingesetzten Antiepileptika-Anwendungen (Mono- oder Kombinationstherapien).“ Unter „anhaltend“ wird verstanden: für  $\geq 1$  Jahr oder  $\geq 3x$  das längste anfallsfreie Intervall vor der Intervention. Ob ein Behandlungsversuch „geeignet“ (adequate) ist, wird durch die Anfalls- bzw. Epilepsieform des Patienten bestimmt (nicht geeignet wäre z. B. Carbamazepin gegen generalisierte myoklonische Anfälle). Die „Angemessenheit“ (appropriateness) bestimmt sich danach, ob eine ausreichende Dosishöhe und Behandlungsdauer bestanden haben. Die Autoren stützen sich bei ihrem Vorschlag, die Grenze bei zwei gescheiterten Antiepileptika festzulegen, auf die Ergebnisse etwa einer Handvoll epidemiologischer Studien zur Mittelfristprognose medikamentös behandelter Epilepsien bei Kindern wie bei Erwachsenen. Diese Studien zeigen recht übereinstimmend, dass die Chance auf Anfallsremission nach zwei erfolglosen Therapien



Prof. Dr. Christian Bien

bestenfalls mäßig ist. Die Autoren der ILAE-Studie betonen, dass mit dieser Festlegung nicht mehr als eine Hypothese aufgestellt worden ist, die in nachfolgenden prospektiven Studien überprüft werden kann und überprüft werden sollte, um gegebenenfalls korrigiert zu werden.

### Die Rolle der neuen Antiepileptika

Die Definition von Pharmakoresistenz stützt sich im Wesentlichen auf Studien, die zwischen 2000 und 2009 publiziert wurden und die daher nur zum Teil die neuen oder neuesten Antikonvulsiva berücksichtigen konnten. Daher fanden vor allem zwei „back to back“ in einer führenden neurologischen Zeitschrift publizierte Arbeiten ein starkes Echo: Beide stellten die pessimistische Aussicht für Patienten mit zwei gescheiterten Therapieversuchen infrage (Luciano AL & Shorvon S., *Ann Neurol* 2007; 4: 375-381; Callaghan BC et al., *Ann Neurol* 2007; 4: 382-389). Sie fanden nämlich bei „pharmakoresistenten Patienten“ einen Anteil von Remissionen von 28 bzw. 19 % über einen Zeitraum von  $\geq 12$  bzw.  $\geq 6$  Monaten. In der Callaghan-Studie gehörten dabei vier der fünf Substanzen, deren Zudosierung zu „Anfallsfreiheit“ führte, zu den neuen Antikonvulsiva. Dieselbe Gruppe dämpfte aber später den durch diese Beobachtungen ausgelösten Optimismus wieder (Callaghan B et al., *Epilepsia* 2011; 3: 619-626): Bei weiterer Beobachtung ihrer

Kohorte zeigte sich nämlich bei den anfallsfrei gewordenen Patienten ein 5-Jahres-Rückfallrisiko von 71 %. Anfallsfreie Zeiträume von 6 (-12) Monaten sind also zu kurz, um eine verlässliche Remission anzuzeigen. Insofern gibt es gegenwärtig keine belastbaren Argumente dafür, dass die neuen AED die Zahl pharmakoresistenter Patienten entscheidend vermindert hätten. Insofern liegt das Potential neuer Antikonvulsiva eher auf anderen Feldern wie zum Beispiel der Verbesserung der Verträglichkeit (der Substanzen selbst, aber auch der Kombination der Substanzen mit anderen Antikonvulsiva, etwa durch Verminderung pharmakokinetischer Interaktionsrisiken).

### KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Christian Bien  
 Krankenhaus Mara gGmbH  
 Akademisches Lehrkrankenhaus der Universität Münster  
 Epilepsie-Zentrum Bethel  
 Maraweg 17-21  
 33617 Bielefeld  
 Christian.Bien@mara.de

### PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 14. 09. 2012  
 14.00–15.45 Uhr  
 Saal 4

### Pharmakoresistenz von Epilepsien (1)



# Ernährung Diätetik bei Zöliakie

Katrin Schlüter, Hannover

**Die Zöliakie ist eine Erkrankung des Dünndarms und besteht aus einer lebenslangen Unverträglichkeit von Gluten (Gliadin). Gluten ist das Klebereiweiß unserer einheimischen Getreidesorten Weizen, Roggen, Gerste, Hafer, Dinkel und Grünkern. Diese Getreidearten müssen nach der Diagnosestellung komplett gemieden werden.**

Nach jeder Diagnosestellung sollte eine professionelle Ernährungsberatung durch eine Diätassistentin, Diplom Oecotrophologin oder Ernährungsmediziner erfolgen. Beurteilt und bewusst glutenfrei ausgewählt werden müssen:

- die von Natur aus glutenfreien Lebensmittel,
- verpackte Lebensmittel,
- lose verkaufte Lebensmittel z. B. an der Fleischtheke, Marktständen und Lebensmittel im Außer-Haus-Verzehr z. B. Restaurant, Bistro, Mensa, Kantine.

## Bewertung von Natur aus glutenfreie Lebensmittel

Glutenfreie Lebensmittel werden im Direktversand, im Reformhaus, in Apotheken, Drogerie- und Supermärkten sowie zahlreichen Internet-Shops angeboten.

**Nähmittel (Getreide-Ersatz):** Kartoffeln, Mais, Reis, Hirse, Buchweizen, Amaranth, Quinoa, Teff- und Bananemehl, Kastanienmehl ... Glutenfrei hergestellte Mehle, Back- und Teigwaren,

**Obst & Gemüse:** alle Sorten roh oder TK ohne weitere Zutaten,

**Milch & Milchprodukte:** z. B. Joghurt, Buttermilch, Sahne, Kefir, Creme fraiche „natur“ Trinkmilch, Naturkäsesorten,

**Fleisch, Fisch, Ei:** alle Sorten unzubereitet, Geflügel, Fisch, Krusten- und Schalentiere unzubereitet,

**Speisefette:** Öle (Ausnahme: kaltgepresstes Weizenkeimöl) Plattenfette (Kokosfett) Butter, Margarine,

**Getränke:** Mineralwasser, Bohnenkaffee, nicht aromatisierter Tee, Wein, klare Spirituosen,

**Weiteres:** Zucker, Honig, Gelee, Konfitüre, Salz, reine Gewürze, frische Kräuter.

Da das Prolamin im Hafer (Avenin) um 60 % geringer ist als das Gliadin im Weizen wurde immer wieder diskutiert, ob Hafer für die glutenfreie Ernährung freigegeben werden kann. In verschiedenen Studien hat die überwiegende Mehrheit der Probanden unter täglichem Verzehr von 50 g nicht kontaminiertem Hafer (<20 ppm) keine Beschwerden entwickelt.

Der wissenschaftliche Beirat der Deutschen Zöliakiegesellschaft hat darauf hin im Februar 2011 eine Stellungnahme zum Verzehr von Hafer in der glutenfreien Ernährung abgegeben: „da die Toleranzschwelle von jedem Zöliakiebetreffenden auf Gluten sehr unterschiedlich ist, kann der Verzehr von nicht kontaminiertem Hafer nicht freigegeben werden. Wenn ein ärztliches Aufklärungsgespräch und begleitende, regelmäßige

Kontrolluntersuchungen von Blut und ggf. Dünndarmbiopsie erfolgt, kann einem Verzehr von 50 g nicht kontaminiertem Hafer/Tag zugestimmt werden.“

Problematisch ist der Bezug von nicht kontaminiertem Hafer (<20 ppm).

## Bewertung von verpackten Lebensmitteln

Seit dem 25. 11. 2005 gilt europaweit die neue Allergenkennzeichnung. Zu den 14 Hauptallergenen, die auf dem Etikett stehen müssen, zählen u. a. auch glutenhaltige Getreide. Obwohl mit dieser Kennzeichnung viel Klarheit in die Beurteilung der Zutatenliste gekommen ist, gibt es weiterhin Verunsicherungen für den Zöliakiepatienten.

Eine professionelle Ernährungsberatung muss eine ausführliche Schulung in der Beurteilung von verpackten Lebensmitteln in Bezug auf die Glutenfreiheit durchführen. Zusätzlich bringt die Positiv-Liste der Deut-

schen Zöliakie Gesellschaft (DZG) Sicherheit in der Beurteilung. Die Lebensmittelindustrie hat unterschiedliche Erzeugnisse entwickelt, die unter „glutenfrei“ oder ähnlichen Bezeichnungen angeboten werden. Um für Klarheit zu sorgen und um eine Verwirrung der Verbraucher durch verschiedene Arten von Produktbezeichnung auf nationaler Ebene zu vermeiden, sollen die Bedingungen für die Verwendung von Bezeichnungen für das Nichtvorhandensein von Gluten auf EU-Ebene festgelegt werden.

## Bewertung für lose verkaufte Lebensmittel und für Lebensmittel im Außer-Haus-Verzehr

Die Allergenkennzeichnung gilt nicht für unverpackte Lebensmittel (Wursttheke, Bäcker, Wochenmarkt ...) oder für Speisen aus der Gastronomie und Gemeinschaftsverpflegung (Kantine, Schulverpflegung, Restaurant, Fast Food).

Die Beurteilung auf Glutenfreiheit wird dem Zöliakie-Patient hier erschwert. Die Befragung von Fachverkäufern, die Einkaufshilfe von der DZG und Informationen aus Selbsthilfegruppen und Internet-Foren können hier helfen. Bei Speisen aus der Gastronomie und Gemeinschaftsverpflegung bietet es sich an, den Koch zu fragen. Viele Gemeinschaftsverpflegungen werden von Großküchen mit TK-Verpflegung beliefert (apetito, bofrost, Meyer-

Menü ...). Diese Firmen und auch Fast-Food-Ketten haben Nährwerte und Zutaten (Gluten) auf ihrer Homepage veröffentlicht.

## Prävention der Zöliakie in der frühkindlichen Ernährung

Informationen zur Interventionsstudie Europa „PreventCD“ finden sich unter [www.preventceliacdisease.com](http://www.preventceliacdisease.com). Die Studie untersucht den Zusammenhang zwischen frühkindlicher Ernährung und Entwicklung einer Zöliakie in Risikofamilien; Durchführung: 2007–2010.

## Fazit

Stillen hat einen präventiven Effekt u. a. auf Zöliakie. Bei Säuglingen mit genetischer Disposition soll glutenhaltiges Getreide in kleinen Mengen zwischen dem 5. und 7. Monat in Verbindung mit Muttermilch eingeführt werden.

Das Forschungsinstitut für Kinderernährung Dortmund (FKE) hat die folgenden praktischen Empfehlungen für die präventive Glutengabe zwischen dem 5. bis 7. Monat herausgegeben:

- Brotrinde, Dinkelstange, Vollkornzweiback knabbern,
- Gemüse-Kartoffel-Fleisch-Brei mit Getreide andicken,
- Gemüse-Nudel-Fleisch-Brei (an Stelle von Kartoffel Nudel geben),
- Milch-Getreide-Brei mit glutenhaltigem Getreide einführen,
- bei voller Portion glutenhaltiges und glutenfreies Getreide mischen.

## KORRESPONDENZADRESSE

Katrin Schlüter  
Diätassistentin, Ernährungsberaterin/DGE  
Medizinische Hochschule Hannover  
Ernährungsberatung der Kinderklinik  
Carl-Neuberg Straße 1, 30625 Hannover  
[schluefer.katrin@mh-hannover.de](mailto:schluefer.katrin@mh-hannover.de)

## PROGRAMMHINWEIS

Samstag, 15. 09. 2012  
08.15–10.00 Uhr  
Saal C 1+2

**Zöliakie – immer wieder eine medizinische und diätetische Herausforderung**



Katrin Schlüter

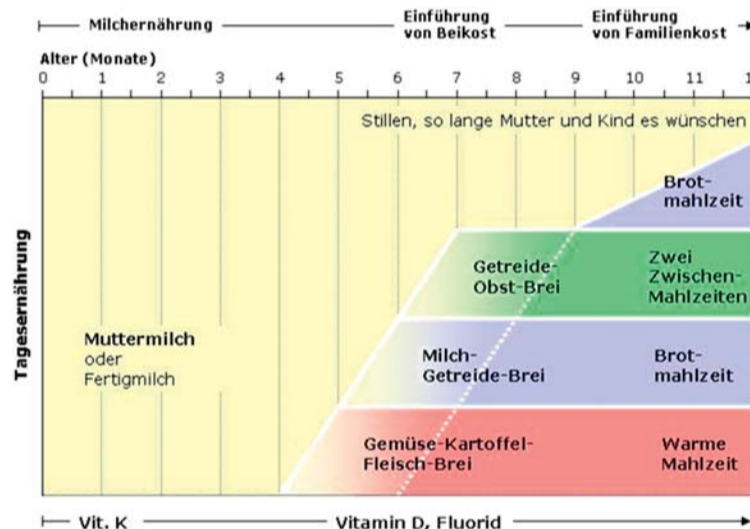


Abb. 1: Ernährungsplan für das 1. Lebensjahr von Forschungsinstitut für Kinderernährung (FKE).

## MEDNEWS

### Zentrum für Seltene Erkrankungen gegründet

**Am 21. Juni 2012 eröffnete die Ulmer Universitätsmedizin ihr neues Zentrum für Seltene Erkrankungen (ZSE Ulm). Ziel des neuen Anlaufpunktes ist u. a. eine verbesserte regionale und überregionale Betreuung von Patientinnen und Patienten, die durch interdisziplinäre Sprechstunden und eine generell enge Zusammenarbeit verschiedener medizinischer Fachrichtungen in Bezug auf Früherkennung, Diagnostik, Therapie und Nachsorge, aber auch Forschungs- und Fortbildungsseminaren für Ärzte erreicht werden soll.**

„Bei seltenen Erkrankungen ist es besonders wichtig, dass Forschung und medizinische Versorgung gemeinsam nach Therapiemöglichkeiten suchen“, sagte Bundesministerin Annette Schavan, „denn nur wenn es gelingt, das Expertenwissen über Disziplinen und Ländergrenzen hinweg auszutauschen, können daraus Therapieerfolge entstehen.“

„Oftmals ist bei seltenen Erkrankungen die Diagnosedauer von etwa 15 Jahren viel zu lang“, erläutert Prof. Dr. Frank Lehmann-Horn, Hertie-Seniorforschungsprofessor und Vorstandsmitglied des neuen ZSE Ulm. „Hinzu kommt, dass für eine endlich erkannte seltene Erkrankung oftmals keine spezifischen Therapien zur Verfügung stehen. Zwei wichtige

Faktoren, die Betroffenen eine gezielte Krankheits- und Lebensbewältigung sehr schwer machen – hier ist das gesamte familiäre und berufliche Umfeld gefordert, an das wir uns mit unseren interdisziplinären Angeboten ebenfalls wenden werden.“ Insbesondere die Wichtigkeit eines breitgefächerten Angebots mit fundierter Forschung und Behandlung

einerseits und psychosozialer Hilfestellung andererseits unterstrichen die weiteren Redner auf der Gründungsfeier, zu denen Ulms Oberbürgermeister Ivo Gönner und Prof. Dr. Klaus-Michael Debatin, Vizepräsident für Medizin an der Universität Ulm und Ärztlicher Direktor der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, sowie Dr. Steve Groft vom National Institute of Health, Washington, DC, gehörten. Eva Luise Köhler sprach als Vertreterin der Eva Luise & Horst Köhler Stiftung und Schirmherrin der ACHSE e. V. (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen). Sie betonte, dass die Gründung des neuen Zentrums dazu beitrage, die Forschung weiter vor-

anzutreiben. Schließlich könne die Entschlüsselung seltener Krankheiten zum Verstehen grundlegender Prozesse beitragen, die auch Ursache für weitaus häufigere Erkrankungen sein können. Prof. Dr. Reinhard Dengler, Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke e. V., wies in seinem Schlusswort darauf hin, dass seltene Erkrankungen weniger im Fokus von Politik, Krankenkassen und der Öffentlichkeit stehen, als z. B. ein Herzinfarkt oder ein Schlaganfall. Deshalb sei eine Bündelung der Kräfte und ein Zusammenschluss zu größeren Verbänden sinnvoll.

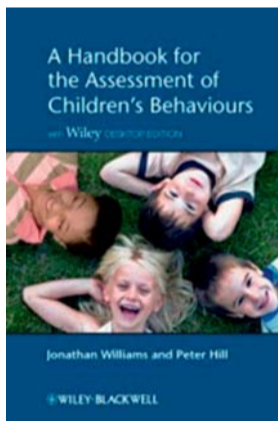
## BUCHTIPPS

Jonathan J. Williams, Peter D. Hill

**A Handbook for the Assessment of Children's Behaviours**

622 Seiten  
John Wiley&Sons  
1. Auflage (20. April 2012)  
Sprache: Englisch  
ISBN-10: 1119975891  
Preis: 67,99 €

This ground-breaking book takes a new approach to the assessment of behaviour in children and adolescents. Written by an expert author team, combining one (Jonathan Williams) with higher qualifications in general practice, child neuropsychiatry, and child and adolescent psychiatry, with one (Peter Hill) with higher qualifications in medicine, paediatrics and child and adolescent psychiatry, the book draws on many thousands of multidisciplinary case discussions, at Great Ormond Street Hospital, in the Children's Multispecialty Assessment Clinic in North London, and in private practice. The book is ideal for the busy mental health professional working in a small team. Organised to allow rapid look-up of behaviours with comprehensive lists of their possible causes, it synthesizes research evidence and clinical experience.

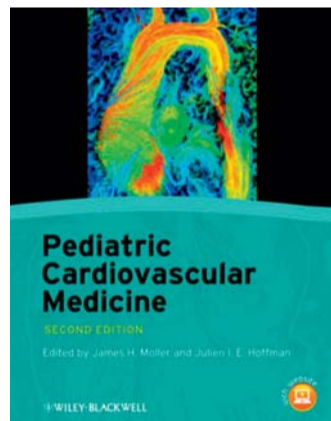


James H. Moller, Julian I. E. Hoffman

**Pediatric Cardiovascular Medicine**

1094 Seiten  
John Wiley&Sons  
2. Auflage (20. Februar 2012)  
Sprache: Englisch  
ISBN-10: 1444335898  
Preis: 176,08 €

The first edition of this text, edited by two of the world's most respected pediatric cardiologists, set the standard for a single-volume, clinically focused textbook on this subject. This new edition, revised and updated by contributors representing today's global thought leaders, offers increased coverage of the most important current topics, such as pediatric electrophysiology, congenital heart disease, cardiovascular genetics/genomics, and the identification and management of risk factors in children, while maintaining the clinical focus. Published with a companion website that features additional images for download, self-assessment questions designed to aid readers who are preparing for examinations, and other features, Pediatric Cardiovascular Medicine, Second Edition, is the perfect reference for residents, fellows, pediatricians, as well as specialists in pediatric cardiology.



Ludwig Gortner, Sascha Meyer,

Friedrich Carl Sitzmann

**Pädiatrie**

960 Seiten  
Thieme, Stuttgart  
4. Auflage. (11. Januar 2012)  
Sprache: Deutsch  
ISBN-10: 3131253347  
Preis: 54,99 €

- Die komplette Pädiatrie inkl. wichtiger angrenzender Fachgebiete (z.B. HNO- und Augenheilkunde) auf dem aktuellsten Informationsstand - damit können Sie sich sicher fühlen!
- Das Repetitorium ist auf Prüfungsrelevanz gestestet - für eine möglichst effiziente Prüfungsvorbereitung.
- Zahlreiche hochwertige Abbildungen - damit prägen sich Ihnen Krankheitsbilder noch leichter ein.
- Hoher Praxisbezug durch Integration wichtiger Leitsymptome und vieler klinischer Fallbeispiele - damit fühlen Sie sich noch besser vorbereitet.
- Optimale Übersicht durch klare Strukturierung - für eine perfekte Orientierung.



Thomas Nicolai

**Pädiatrische Notfall- und Intensivmedizin: Kitteltaschenbuch**

540 Seiten  
Springer Berlin Heidelberg;  
4. Aufl. 2012. Mit Falttafeln  
(12. Oktober 2011)  
Sprache: Deutsch  
ISBN-10: 3642206840  
Preis: 39,95 €

Die pädiatrische Intensivstation steht am Schnittpunkt zwischen allgemeiner Kinderheilkunde, Intensivmedizin und Anästhesie. Pädiater und das gesamte Intensivteam sehen sich ganz speziellen und breit aufgefächerten Anforderungen gegenüber. Sowohl intensivpflichtige Krankheitsbilder als auch klinische Notfallsituationen wie Verbrennungen, Vergiftungen und Ingestionen gehören zum täglichen Spektrum. Hier heißt es schnell und effizient handeln.

So gelingt die sichere und erfolgreiche Akutversorgung in klinischen Notfällen beim Kind: Der Leitfaden von Thomas Nicolai gibt knappe, praxisbezogene Anweisungen und Hinweise zur Differenzialdiagnostik, zur Therapie und zum Monitoring beim jeweiligen Krankheitsbild.



## 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

**CHEFREDAKTION**  
Alexandra Pearl (-432)  
apearl@wiley.com

**REDAKTION**  
Bettina Baierl  
bettina.baierl@wiley.com

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

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

**MEDIA BERATUNG**  
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. 22/36. Jahrgang  
Berlin, im August 2012

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

ZKZ 30371

www.medreports.de

**WILEY-BLACKWELL**

## KALENDER PÄDIATRIE

09.–13. 09. 2012

**40<sup>th</sup> Annual Meeting of the International Society for Pediatric Neurosurgery (ISPN)**  
Sydney, Australien  
www.ispn2012sydney.org

20.–23. 09. 2012

**51<sup>st</sup> Annual Meeting of the European Society for Paediatric Endocrinology – ESPE**  
Leipzig  
www.espe2012.org

27.–29. 09. 2012

**50. Jahrestagung der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde JUBILÄUMSVERANSTALTUNG**  
Salzburg, Österreich

29.–30. 09. 2012

**Kompaktkurs Pädiatrische Allergologie der Westdeutschen Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie e.V. (WAPPA)**  
Bonn

03.–05. 10. 2012

**ECPR 2012 – European Course of Paediatric Radiology**  
Jena  
www.ecpr2012.uk-j.de

05.–07. 10. 2012

**DGKJ-Repetitorium Pädiatrie**  
Köln  
www.dgkj.de/veranstaltungen/

05.–08. 10. 2012

**44<sup>th</sup> Annual Congress of the International Society of Paediatric Oncology – SIOP**  
London, Großbritannien  
www.siop2012.org

06.–09. 10. 2012

**44. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie e.V. und Fachtagung des Pflegepersonals**  
Weimar  
www.dgpk.org

08.–10. 10. 2012

**11. Stuttgarter Kinderanästhesietage**  
Stuttgart

13.–17. 10. 2012

**40. Herbst-Seminar-Kongress „Neue Leitlinien in der Kinder- und Jugendmedizin – was ist relevant“ des Berufsverbandes der Kinder und Jugendärzte e.V.**  
Bad Orb

13.–14. 10. 2012

**59. Kindertherapietage an der Universität Bremen**  
Bremen

26.–27. 10. 2012

**21. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Dermatologie in der DDG**  
München

08.–10. 11. 2012

**15. interdisziplinäres Symposium zur entwicklungsfördernden und individuellen Betreuung von Frühgeborenen und ihren Eltern**  
Augsburg  
www.stillen.de

23.–25. 11. 2012

**JA-PED – 7. Gemeinsame Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaften für Pädiatrische Endokrinologie und Pädiatrische Diabetologie**  
Erlangen  
www.ja-ped.de/index.php?id=50

