

2018

Sächsisch-Thüringische
Gesellschaft für Kinder-
und Jugendmedizin und
Kinderchirurgie e. V.



20./21. APRIL 2018 IN JENA

JAHRESTAGUNG

www.stgkjm.de





CUROSURF® – FRÜH. KONSEQUENT. NACHHALTIG.

**MORGEN
IST HEUTE**



NEU! CUROSURF® – DAS ERSTE UND EINZIGE FÜR DIE LISA-ANWENDUNG ZUGELASSENE SURFACTANT



LISA 

Curosurf® 120mg/Curosurf® 240mg. Wirkstoff: Phospholipidfraktion aus Schweinelunge. **Arzneilich wirksamer Bestandteil: Curosurf® 120mg:** 1 Einzeldosisbehältnis mit 1,5ml Suspension enthält: Phospholipidfraktion aus Schweinelunge 120mg, entsprechend 111 mg Gesamtphospholipide. **Curosurf® 240mg:** 1 Einzeldosisbehältnis mit 3ml Suspension enthält: Phospholipidfraktion aus Schweinelunge 240mg, entsprechend 222mg Gesamtphospholipide. **Sonstige Bestandteile:** Natriumchlorid, Natriumhydrogencarbonat, Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiet/e:** Therapie der Frühphase des Atemnotsyndroms (RDS) bei Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht von mindestens 700g. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der sonstigen Bestandteile. Erfahrungen bei Frühgeborenen mit Atemstörungen infolge von Aspirationssyndromen liegen bisher nicht vor. **Nebenwirkungen:** Sepsis, intrakranielle Blutungen, Pneumothorax, Bradykardie, Hypotonie, Bronchopulmonale Dysplasie, pulmonale Blutungen, erniedrigte Sauerstoffsättigung, Hyperoxie, neonatale Zyanose, Apnoe, abnormes Elektroenzephalogramm, Komplikation bei endotrachealer Intubation, Schaum vor dem Mund, Husten, Würgen und Niesen. Apnoe und Sepsis können als Folge der Unreife der Neugeborenen auftreten. Das Auftreten intrakranieller Blutungen nach der Curosurf-Verabreichung wurde mit der Verringerung des mittleren arteriellen Blutdrucks und frühen Peaks des arteriellen Sauerstoffdrucks (PaO₂) in Verbindung gebracht. In den bisher durchgeführten klinischen Studien wurde eine höhere Inzidenz eines offen gebliebenen Ductus Arteriosus Botalli bei den mit Curosurf behandelten Neugeborenen beobachtet (wie auch bei anderen Surfactants). Eine Bildung von Antikörpern gegen die Proteinkomponenten von Curosurf wurde beobachtet, jedoch konnte keine klinische Relevanz festgestellt werden. **Verschreibungspflichtig.** Stand: Oktober 2016. Chiesi GmbH, Gasstraße 6, 22761 Hamburg, Telefon: 040 89724-0, Fax: 040 89724-212, E-Mail: info.de@chiesi.com

Programmübersicht	2
Grußwort	3
Allgemeine Informationen	4
Übersicht Tagungsbereich	7
Sponsoren und Aussteller	8
Transparenzvorgabe gemäß FSA-Kodex und AKG-Richtlinie	9
Tagungsprogramm Freitag, 20. April 2018	13
Praxisbezogene Weiterbildungen	14
Multidisziplinäre Fortbildung: Besonderheiten der pädiatrischen Palliativversorgung verschiedener Patientengruppen	10
Symposium der CSL Behring GmbH: Angeborene Gerinnungsstörung im Fokus	16
Eröffnung der Tagung	16
Nephrologie	16
Posterrundgänge Nephrologie Hämatookologie	17
Pädiatrische Intensivmedizin	17
Posterrundgang Seltene Erkrankungen	17
Neuropädiatrie	18
Tagungsprogramm Samstag, 21. April 2018	19
Mitgliederversammlung der STGKJM e. V.	20
Alltag in der Ambulanz und auf Station	20
Symposium der PTC Therapeutics GmbH: Muskeldystrophie Duchenne	20
Posterrundgänge Infektiologie Immunologie	21
Kinderchirurgie	21
Posterrundgänge Kinderchirurgie Neonatologie/ Intensivmedizin	22
Vortrag der Arthur-Schlossmann-Preisträgerin 2018	22
Vorträge und Verleihung der Posterpreise	22
Posterpräsentationen	23
Nephrologie (P01–P08)	24
Hämatookologie (P09–P16)	25
Seltene Erkrankungen (P17–P23)	26
Infektiologie (P24–P29)	27
Immunologie (P30–P35)	28
Kinderchirurgie (P36–P42/1)	29
Neonatologie/ Intensivmedizin (P43–P49)	31
Abstracts	33
Abstracts – Vorträge	34
Nephrologie	34
Pädiatrische Intensivmedizin	35
Alltag in der Ambulanz und auf Station	35
Kinderchirurgie	36
Abstracts – Poster	39
Nephrologie (P01-P08)	39
Hämatookologie (P09-P16)	42
Seltene Erkrankungen (P17-P23)	45
Infektiologie (P24-P29)	48
Immunologie (P30-P35)	51
Kinderchirurgie (P36-P42/1)	54
Neonatologie/ Intensivmedizin (P43-P49)	58
Ehrenmitglieder der STGKJM und Arthur-Schlossmann-Preisträger	65
Verzeichnis der Erstautoren, eingeladenen Referenten und Vorsitzenden	67

» Freitag, 20.04.2018

	Großer Saal	Kleiner Saal	Schaeffersaal	Oberlichtsaal	UK Jena	UK Jena	UK Jena	UK Jena		
08:00					Seminar 1: Echokardio- grafie für Neonatalogen (S. 14)	Seminar 2: Reanimations- kurs für Kinder und Jugendliche (S. 14)	Seminar 3: Reanimations- kurs für Neugeborene (S. 14)			
09:00	Symposium Palliativ- versorgung (S. 15)									
10:00										
11:00		Seminar 4: EKG Grundlagen (S. 15)		Seminar 6: Palliativ- versorgung (S. 14)				Seminar 5: Lungen- funktion (S. 14)		
12:00	Symposium CSL Behring GmbH /S. 16									
13:00	Eröffnung Nephrologie (S. 16)									
14:00										
15:00			Nephrologie, Hämatookol. (S. 17)							
16:00	Pädiatrische Intensiv- medizin (S. 17)									
17:00				Seltene Erkrankungen (S. 17)						
18:00	Neuro- pädiatrie (S. 18)									

» Samstag, 21.04.2018

	Großer Saal (Vorträge)	Kleiner Saal	Schaeffersaal (Poster)	
08:00	Mitgliederversammlung der STGKJM e. V. (S. 20)			
09:00		Alltag in der Ambulanz und auf Station (S. 20)		
10:00				
11:00		Symposium der PTC Therapeutics GmbH (S. 20)	Infektiologie (S. 21)	
			Immunologie (S. 21)	
12:00	Kinderchirurgie (S. 21)			Großer Saal, 13:30-14:00 Uhr Vortrag der Arthur-Schloss- mann-Preisträgerin 2018 Vorträge und Verleihung der Posterpreise (S. 22)
13:00			Kinderchirurgie, Neonatalogie (S. 22)	



Prof. Dr. med. Felicitas Eckoldt



Prof. Dr. med. Hans Proquitté

Liebe Kolleginnen und Kollegen, liebe Teams aus allen Bereichen der Behandlung von Kindern,

zum inzwischen 110. Male findet die Jahrestagung der Sächsisch-Thüringischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin und Kinderchirurgie statt. Wir freuen uns, Sie dieses Jahr mitten in Deutschland, in Jena an der Saale in Thüringen, begrüßen zu dürfen.

Neben Ärztinnen und Ärzten haben wir besonders auch Kinderkrankenschwestern und -pfleger, Sozialarbeiter und Psychologen eingeladen, denn das gesamte Team ist zunehmend durch veränderte Rahmenbedingungen belastet. Auch, oder vielleicht speziell, in der Kinder- und Jugendmedizin und der Kinderchirurgie wirken sich Arbeitsverdichtung und ökonomische Zwänge besonders stark aus. Es besteht die Sorge, dem Wohl der uns anvertrauten Patienten im täglichen Handeln nicht mehr ausreichend nachkommen zu können. Diese anspruchsvollen Aufgaben können uns nur gemeinsam – als Team – gelingen und Weiterbildungen, wie die hier dargebotene, sind dafür unverzichtbar.

Wir haben versucht, Themenbereiche anzubieten, die alle in der Kinder- und Jugendmedizin tätigen Mitarbeiter und -innen interessieren. Kinder- und Jugendmedizin und Kinderchirurgie können als Schnittstellenfächer betrachtet werden, da unsere diagnostischen, therapeutischen und pflegerischen, aber auch sozialpädagogischen und psychologischen Tätigkeiten nur als Gemeinsames und Ganzes zum gewünschten Erfolg führen können.

Entsprechend haben wir ein wissenschaftliches Programm aus Workshops, Vorträgen, und Kurzreferaten zusammengestellt. Ziel ist es, innerhalb der Themenblöcke die entsprechende Interaktivität und Schnittstellenproblematik zu beleuchten und gemeinsam darüber diskutieren zu können. Wir sind uns sicher, getragen von den Erfahrungen der vergangenen Jahre, dass es dank Ihrer aktiven Teilnahme an der Tagung und dem fachlichen Austausch gelingen wird. Nur gemeinsam kann die weitere Entwicklung in der Kinder- und Jugendmedizin und Kinderchirurgie als übergreifende Fächer vorangetrieben werden. Wir freuen uns auf das Treffen in Jena.

Ihre

Prof. Dr. med. Felicitas Eckoldt
Tagungsleiterin

Prof. Dr. med. Hans Proquitté
Tagungsleiter

»» Tagungsleitung

Prof. Dr. med. habil. Hans Proquitté
Tagungsleiter

Leiter der Sektion Neonatologie und
Pädiatrische Intensivmedizin
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Jena
Am Klinikum 1
07747 Jena

Telefon: 03641 9329601
E-Mail: hans.proquitte@med.uni-jena.de

Prof. Dr. med. Felicitas Eckoldt
Tagungsleiterin

Direktorin

Klinik für Kinderchirurgie
Universitätsklinikum Jena
Am Klinikum 1
07747 Jena

Telefon: 03641 9322701
E-Mail: felicitas.eckoldt@med.uni-jena.de

»» Tagungsort

Jahrestagung der STGKJM

Volkshaus Jena
Carl-Zeiß-Platz 15
07743 Jena
www.volkshaus-jena.de

Praxisbezogene Weiterbildung (Seminare 1, 2, 3 und 5)*

Universitätsklinikum Jena, Am Klinikum 1, 07747 Jena
Seminar 1: Haus E, Ebene 0, Raum E08 (gegenüber Kinderpneumologie)
Seminar 2: Haus E, Treffpunkt am Info-Point im Erdgeschoss
Seminar 3: Haus E, Treffpunkt am Info-Point im Erdgeschoss
Seminar 5: Haus E2, Raum 00.075 (Lungenfunktion Kinderklinik)
*Die Seminare 4 und 6 finden im Volkshaus Jena statt.

»» Organisation/ Tagungsbüro

K.I.T. Group GmbH Dresden
Christina Norkus
Bautzner Str. 117–119
01099 Dresden

Telefon: 0351 4842722
Telefax: 0351 4956116
E-Mail: stgkjm@kitdresden.de
Internet: www.kit-group.org

Öffnungszeiten des Tagungsbüros und der Registrierung:

Freitag, 20.04.2018: 08:00–18:30 Uhr
Samstag, 21.04.2018: 07:45–15:00 Uhr

»» Anreise

Öffentliche Verkehrsmittel:

→ Fußweg vom „Paradies-Bahnhof“ ca. 7 min
→ ÖPNV

Hst. Ernst-Abbe-Platz: Straßenbahnlinie 5
Hst. Löbdergraben: Straßenbahnlinien 1, 2, 4
Hst. Teichgraben: Bus 10, 11, 12, 14, 15, 16

PKW:

Kostenpflichtige Parkplätze befinden sich im
Parkhaus des Einkaufszentrums Goethe-Galerie
gegenüber dem Volkshaus.

»» Internet/ WLAN

Den Teilnehmern und Ausstellern steht im
Ausstellungsbereich/ Foyer kostenfreies WLAN
zur Verfügung.

Wählen Sie das **WLAN Gast** und geben das
Passwort stadtgast ein.

In dem sich dann öffnenden Fenster der Stadt
Jena geben Sie bitte folgendes ein

Benutzername: stgkjm

Passwort: stgkjm2018

»» Tagungsgebühren (Standardgebühr)

Mitglieder der STGKJM	120,00 €	Ehrenmitglieder	frei	
Nichtmitglieder	150,00 €	Studenten, Rentner	frei	
Pflegepersonal	25,00 €	Praxisbezogene Weiterbildungen	60,00 €	
Tageskarte Mitglieder/ Nichtmitglieder				75,00 €

»» Zertifizierung

Ärzte: Die Zertifizierung der Jahrestagung und die praxisbezogenen Weiterbildungen als Fortbildungsveranstaltung wurde bei der Landesärztekammer Thüringen beantragt. Weitere Informationen hierzu erhalten Sie im Tagungsbüro oder bei der Organisation unter stgkjm@kitdresden.de.

Pflegekräfte: Im Rahmen der *Registrierung beruflich Pflegender* können für diese Veranstaltung insgesamt 10 Fortbildungspunkte angerechnet werden (Teilnahme an einem Tag 6 Punkte, Teilnahme an zwei Tagen 10 Punkte).

Die Teilnahmebescheinigungen erhalten Sie im Tagungsbüro.

»» Gesellschaftsabend am Freitag, 20. April 2018 im ZEISS Planetarium Jena

Unser Abend beginnt mit einem Bildungsprogramm „Zeitreise“ im Kuppelsaal des ZEISS-Planetariums Jena. Im Restaurant Bauersfeld, welches ganz im Stile des Art Déco – der Gründungszeit des Planetariums – gestaltet ist, haben Sie anschließend viel Zeit, sich mit Kollegen und Freunden wiederzutreffen und auszutauschen. Im Laufe des Abends wird der Arthur-Schlossmann-Preis verliehen.

Adresse: Am Planetarium 5, 07743 Jena

Gemeinsamer Spaziergang: Start 19:15 Uhr vom Volkshaus Jena zum ZEISS Planetarium

Bildungsprogramm: Beginn 19:30 Uhr im Kuppelsaal

Restaurant Bauersfeld: Eintreffen im Restaurant und Abendessen circa 20:30 Uhr

Karten können nach Verfügbarkeit im Tagungsbüro erworben werden. Der Kartenpreis beträgt 55,00 € inkl. Bildungsprogramm im Planetarium, Abendessen und einem Begrüßungsgetränk. Weitere Getränke sind auf Selbstzahlerbasis zu bestellen.

Alle Leistungen des Gesellschaftsabends sind mit dem Kartenpreis abgedeckt; auch eine anteilige Finanzierung der Abendveranstaltung durch die Sponsoren erfolgt nicht.

»» Vorstand STGKJM e. V.

1. Vorsitzender:	Prof. Dr. med. Klaus Mohnike, Magdeburg
2. Vorsitzender:	Dr. med. Simone Pöttsch, Plauen
Schatzmeister:	Das Amt ist derzeit nicht besetzt.
Schriftführer:	Dr. med. Andreas Baudach, Leipzig
1. Beisitzerin:	Prof. Dr. med. Felicitas Eckoldt, Jena
2. Beisitzer:	Prof. Dr. med. Reinhard Berner, Dresden
Kooptiertes Mitglied:	Prof. Dr. med. Hans Proquitté, Jena

»» Informationen für Referenten, Vortrags- und Posterautoren

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

Referenten: Im Vortragssaal sind Beamer und Notebook (Microsoft Office 2016) vorhanden. Das Leinwandformat ist 4:3. Bitte geben Sie Ihre Vorträge auf CD oder USB-Stick bis mindestens eine Stunde vor Beginn Ihrer Präsentation beim Saaltechniker ab.

Hinweis für Mac-Nutzer: Sollten Sie Ihre Präsentation auf einem Mac-Rechner erstellt haben, so möchten wir Sie bitten, Ihren Rechner und – wenn möglich – einen Adapter auf VGA mitzubringen.

Posterautoren: Für die Posterpräsentation stehen Posterwände zur Verfügung (maximale Größe der Poster: DIN A0, Hochformat, 84,1 cm x 118,9 cm), Befestigungsmaterial erhalten Sie im Tagungsbüro.

Die Poster sind bitte bis eine Stunde vor Beginn Ihres Posterrundganges anzubringen. Die Posternummer entnehmen Sie den Seiten 23ff. Wir bitten Sie, die Poster am 21.04.2018 bis 14:00 Uhr wieder abzunehmen. Poster, die bis zum Tagungsende nicht abgehängt wurden, werden entsorgt.

Bei Ihrem Posterrundgang wird erwartet, dass ein Autor anwesend ist und wesentliche Inhalte des Posters vorstellt; dafür sind ca. 5 Minuten je Poster vorgesehen.

Die Postervorsitzenden werden nach den Rundgängen aus jeder Postergruppe jeweils ein Poster für den Posterpreis nominieren. Daraus ermittelt die Posterjury die drei besten Poster. Die Autoren werden mittels Aushang informiert und gebeten, ihre Arbeit im Rahmen der Posterpreissitzung am Samstag von 13:45 bis 14:00 Uhr vorzustellen. Halten Sie deshalb bitte auch eine Powerpoint-Präsentation bereit. Mit maximal drei Folien sollen Fragestellung, Patienten und Methode, Ergebnisse und Schlussfolgerung dargestellt werden.

ÜBERSICHT TAGUNGSBEREICH

Volkshaus Jena



VOLKSHAUS
Grundriss Erdgeschoss
M 1 : 200
1m 2m 3m 4m 5m 6m 7m 8m 9m 10m

» Sponsoren

Wir bedanken uns herzlich für die freundliche Unterstützung und Förderung bei den nachfolgend genannten Firmen.

Goldspensoren



Silbersponsoren



Bronzesponsoren



Franz-Lehner-Straße 3 · 85716 Unterschleißheim
T +49 (0)89/2000 433-0 · F +49 (0)89/2000 433-99
info@medcarevisions.de · www.medcarevisions.de

Sponsor



» Aussteller

Wir bedanken uns für die freundliche Unterstützung und Förderung bei den nachfolgend genannten Ausstellern.

	Standnummer
AbbVie Deutschland GmbH & Co. KG	21
Biogen GmbH	19
BioMarin Deutschland GmbH.....	20
Canon Medical Systems GmbH	26
Charlottenhall Bad Salzungen gGmbH	11
Chiesi GmbH.....	22
CSL Behring GmbH.....	6
Dräger Medical Deutschland GmbH.....	2
Dr. Falk Pharma GmbH.....	12
GlaxoSmithKline GmbH & Co. KG.....	9
Hexal AG/ SANDOZ.....	13
HiPP GmbH & Co. Vertrieb KG, Pfaffenhofen	25
Impromediform GmbH.....	14
Ipsen Pharma GmbH	17
Klinik Bavaria Zscheckwitz.....	10
Lilly Deutschland GmbH	7
Löwenstein Medical GmbH & Co. KG.....	16
MedCare Visions GmbH	23
Milupa Nutricia GmbH.....	5
Orphan Europe (Germany) GmbH.....	24
PTC Therapeutics Germany GmbH.....	18
Saegeling Medizintechnik Service- und Vertriebs GmbH	15
Shire Deutschland GmbH	3
Swedish Orphan Biovitrum GmbH	1
Trusetal Verbandstoffwerk GmbH	8
 <i>Gemeinnütziger Verein:</i>	
SLO Deutschland e. V. Elterninitiative Smith-Lemli-Opitz.....	4

»»» Transparenzvorgabe gemäß FSA-Kodex und AKG-Richtlinie

Im Sinne der Verhaltenskodizes der Vereine „Freiwillige Selbstkontrolle für die Arzneimittelindustrie e. V.“ (FSA) und „Arzneimittel und Kooperation im Gesundheitswesen e. V.“ (AKG) werden die geleisteten Unterstützungen zur Jahrestagung der Sächsisch-Thüringischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin und Kinderchirurgie 2018 der folgenden Mitgliedsunternehmen offengelegt:

Mitgliedsunternehmen	Umfang zzgl. MwSt.	Zweck der Unterstützung
AbbVie Deutschland GmbH & Co. KG	1.140,00 €	Standfläche, Werbemöglichkeiten
Biogen GmbH	2.000,00 €	Standfläche, Werbemöglichkeiten
Chiesi GmbH	2.480,00 €	Standfläche, Werbemöglichkeiten
CSL Behring GmbH	4.690,00 €	Standfläche, Lunchsymposium, Werbemöglichkeiten
Dr. Falk Pharma GmbH	1.130,00 €	Standfläche, Werbemöglichkeiten
GlaxoSmithKline GmbH & Co. KG (FSA)	1.650,00 €	Standfläche, Werbemöglichkeiten
Lilly Deutschland GmbH	1.700,00 €	Standfläche, Werbemöglichkeiten
PTC Therapeutics International Ltd.	5.090,00 €	Standfläche, Symposium, Werbemöglichkeiten
Shire Deutschland GmbH	1.700,00 €	Standfläche, Werbemöglichkeiten
Swedish Orphan Biovitrum GmbH (FSA)	2.330,00 €	Standfläche, Werbemöglichkeiten



Association & Conference
Management Group

SYNERGY &
COMPETENCE

K.I.T. Group

With more than 25 years of expertise in the organisation of conferences and strategic alliances, we are now based in Germany with Europe at our feet and operational offices worldwide. Over 2,500 congresses, organised across 5 continents, from 50 to 28,000 participants!

We can be everywhere for you!

www.kit-group.org

K.I.T. Group GmbH Dresden • Bautzner Straße 117–119 • 01099 Dresden
Phone +49 351 4967540 Fax +49 351 4956116 info@kitdresden.de

Tagungsprogramm

```
graph TD; A[Tagungsprogramm] --- B[Freitag, 20.04.2018]
```

Freitag, 20.04.2018

08:00–12:45 Uhr Praxisbezogene Weiterbildungen (Parallelveranstaltungen)

Hinweis: Eine vorherige kostenpflichtige Anmeldung ist erforderlich.

08:00–10:30 Uhr Seminar 1: Echokardiografie für Neonatologen (Universitätsklinikum Jena, Haus E, Ebene 0, Raum E08, gegenüber der Kinderpneumologie)

- Übung am Patienten in vier Kleingruppen mit jeweils maximal vier Teilnehmern
- Einstellung von Standardschnitten zur Beurteilung von PDA, Funktion und Füllung
- Im Anschluss Übung der Darstellung durch die Teilnehmer

D. Vilser¹, J. Kästner², S. Schürer³, J. Buschner⁴

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

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

³Kardiologie, Herzzentrum Leipzig

⁴Kinderarztpraxis Jena

08:30–11:30 Uhr Seminar 2: Reanimationskurs für Kinder und Jugendliche

(Universitätsklinikum Jena, Haus E, Info-Point im Erdgeschoss; die Teilnehmer werden hier abgeholt)

- Es wird anhand der ERC LL ein theoretisches und praktisches Wissen zum Umgang mit Kindern im Notfall gelehrt
- Theoretische und praktische Übungen

N. Liebers und Mitarbeiter

Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

08:30–11:30 Uhr Seminar 3: Reanimationskurs für Neugeborene (Universitätsklinikum Jena, Haus E, Info-Point im Erdgeschoss; die Teilnehmer werden hier abgeholt)

- Leitliniengerechtes theoretisches und praktisches Wissen zur Erstversorgung und Reanimation von Neu- und Frühgeborenen
- Theoretische und praktische Übungen

K. Dawczynski und Mitarbeiter

Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

10:30–12:00 Uhr Seminar 5: Lungenfunktion (Universitätsklinikum Jena, Kinderklinik Haus E2, Raum 00.075 (Lungenfunktion Kinderklinik))

- Praktische Übungen mit gemeinsamer Lungenfunktionsableitung (Spiro, Body)
- Elimination von Fehlern und Lungenfunktionsbeurteilung

R. Michl, C. Fischer

Pneumologie/Allergologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

11:00–12:30 Uhr Seminar 6: Pflegerische und komplementäre Maßnahmen zur Linderung leidvoller Symptome in der Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen (Volkshaus Jena, Oberlichtsaal)

Kinder und Jugendliche mit einer lebenslimitierenden Erkrankung können vor allem in ihrer Lebensendphase an sehr komplexen Symptomen wie Unruhe- und Angstzustände, Schmerzen und Atemnot leiden. Diese zu lindern ist eine wesentliche Aufgabe in der Palliativversorgung, um die Lebensqualität der

Patienten zu erhalten und zu erhöhen. Im Workshop werden spezifische pflegerische und komplementäre Maßnahmen vorgestellt, mit denen leidvolle Symptome behandelt werden können. Nach Demonstration und Anleitung können einige Methoden im Workshop angewandt und deren Wirkung am eigenen Körper erlebt werden.

I. Zippel, H. Matheus, A. Winter

Kinderpalliativteam der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

11:15–12:45 Uhr Seminar 4: EKG Grundlagen (Volkshaus Jena, Kleiner Saal)

- In diesem Kurs werden die Basics der Elektrophysiologie erläutert: Was ist die R-Zacke?, Wofür steht sie?, Was ist, wenn die R-Zacke in Ableitung V1 zu hoch ist? – derartige Fragen werden mit den Kursteilnehmern diskutiert
- Im Weiteren wird auf mögliche Pathologien Bezug genommen, bradykarde und tachykarde Rhythmusstörungen anhand von Fallbeispielen systematisch durchgesprochen. Am Ende wird in kurzen Übungen das Erlernete vertieft.

D. Vilser

Kardiologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

09:00–10:30 Uhr Multidisziplinäre Fortbildung (Großer Saal)

Besonderheiten der pädiatrischen Palliativversorgung verschiedener Patientengruppen

Vorsitz: M. Janisch (Dresden), R. Husain (Jena)

09:00 Uhr Palliativversorgung von neuropädiatrischen Patienten

A. Dieckmann

Kinderpalliativteam der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

09:20 Uhr Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen mit einer Krebserkrankung

J. Kästner

Kinderpalliativteam der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

09:40 Uhr Palliativversorgung von Früh- und Neugeborenen

S. Nolte-Buchholtz

Brückenprojekt der Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Dresden, Dresden

10:00 Uhr Palliativversorgung auf der Kinderintensivstation

N. Liebers

Sektion Neonatologie/ Pädiatrische Intensivmedizin der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

10:30–13:00 Uhr Pause und Besuch der Industrieausstellung

12:00–12:45 Uhr **Angeborene Gerinnungsstörung im Fokus**
(Großer Saal)
Symposium der CSL Behring GmbH

CSL Behring
Biotherapies for Life™

Thrombophilie und Thrombosen im Kindes- und Jugendalter

K. Kentouche (Jena)

Misshandlung oder Gerinnungsstörung?

R. Knöfler (Dresden)

Angeborene hämorrhagische Diathesen: Hämophilie A + B, vWS

C. Kühnöl (Halle (Saale))

13:00–13:10 Uhr **Eröffnung der Tagung** (Großer Saal)
K. Mohnike (Magdeburg), F. Eckoldt (Jena), H. Proquitté (Jena)

13:10–14:30 Uhr **Nephrologie** (Großer Saal)
Vorsitz: U. John (Jena), S. Wygoda (Leipzig)

13:10 Uhr **Die Füße sind schon länger dick – Nephrotisches Syndrom?**

F. Weigel

*Pädiatrische Nephrologie und KfH-Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche,
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena*

13:30 Uhr **Nur ein schwaches Antibiotikum – AB-Prophylaxe vor
Harnwegsinfektionen** (Abstract s. Seite 34)

L. Patzer

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

13:50 Uhr **Hydronephrose im Kindesalter – eine diagnostische Herausforderung?**
(Abstract s. Seite 34)

Y. Samaseika, U. Lorenz, D. Fahlenkamp
Zeisigwaldkliniken Bethanien Chemnitz

14:00 Uhr **Wir machen das Problem sichtbar? – Perinatale Bildgebung bei
Nierenerkrankungen**

H.-J. Mentzel

*Sektion Kinderradiologie, Institut für Diagnostische und Interventionelle
Radiologie, Universitätsklinikum Jena*

14:20 Uhr **Kontrastverstärkter Ultraschall (CEUS) bei intravenöser Anwendung in
der Pädiatrie – wertvolle Ergänzung der pädiatrischen Bildgebung**
(Abstract s. S. 34)

N. Lorenz¹, G. Müller¹, T. Haufe¹, U. Tietze¹, L. Steffgen², G. Heubner¹

¹*Perinatalzentrum Dresden, Städtisches Klinikum Dresden*

²*Trainings-Zentrum Ultraschall-Diagnostik, Wachholder, Mainleus*

14:30–15:15 Uhr **Pause und Besuch der Industrieausstellung**

14:30–15:10 Uhr Posterrundgang (Schaeffersaal)

Nephrologie P01 – P08 (s. Seite 24)

Vorsitz: L. Patzer (Halle (Saale)), N. N.

Hämatookologie P09 – P16 (s. Seite 25)

Vorsitz: R. Knöfler (Dresden), K. Kentouche (Jena)

15:15–17:00 Uhr Pädiatrische Intensivmedizin (Großer Saal)

Vorsitz: W. Siekmeyer (Leipzig), N. N.

15:15 Uhr Diese verdammte Hitze (Verbrennungstraumata) – ein Update

R. Haase

Abteilung für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin, Universitätsklinik und Poliklinik für Pädiatrie II, Universitätsklinikum Halle (Saale)

15:35 Uhr Chirurgisch-operative Aspekte des Hochrasanztraumas/ Polytraumas im Kindesalter (Abstract s. Seite 35)

S. Wolke, I. Al Hassami, F. Eckoldt

Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Jena

15:50 Uhr Flüssig vs. fest: Schädelhirntrauma (SHT) – Neuromonitoring und Management?

C. Doerfel, C. Pinkwart

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

16:20 Uhr Und wie sieht es innen aus? – Bildgebung beim SHT im Kindesalter

D. Renz

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

16:35 Uhr Achtung Ansteckungsgefahr – Intensive Self Care statt Compassion fatigue (Abstract s. Seite 35)

S. Thormann

Psychologischer Psychotherapeut, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

17:00–17:30 Uhr Posterrundgang (Schaeffersaal)

Seltene Erkrankungen P17 – P23 (s. Seite 26)

Vorsitz: J. Seidel (Jena), K. Mohnike (Magdeburg)

17:30–18:30 Uhr **Neuropädiatrie (Großer Saal)**
Vorsitz: S. Patzer (Halle (Saale)), C. Wurst (Suhl)

17:30 Uhr **Die Mütze ist zu klein – Aktuelles zum Hydrocephalus?**
M. Krause
*Pädiatrische Neurochirurgie, Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie,
Universitätsklinikum Leipzig*

17:50 Uhr **Wenn die Muskeln wieder wollen – Revolution bei der SMA?**
R. Husain
*Klinik für Neuropädiatrie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin,
Universitätsklinikum Jena*

18:10 Uhr **Schlaganfall bei Kindern – ein unterschätztes Problem?**
M. Smitka
*Abteilung Neuropädiatrie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin,
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden*

Ab 19:15 Uhr **Gesellschaftsabend im ZEISS Planetarium Jena**
Weitere Informationen finden Sie auf Seite 5.

Tagungsprogramm

```
graph TD; A[Tagungsprogramm] --- B[Samstag, 21.04.2018]
```

Samstag, 21.04.2018

08:15–09:00 Uhr Mitgliederversammlung des STGKM e. V. (Großer Saal)

09:00–10:30 Uhr Alltag in der Ambulanz und auf Station (Großer Saal)

Vorsitz: S. Pöttsch (Plauen), J. Mainz (Jena)

09:00 Uhr Ich spür ja gar nichts – Hypertonus: Neue Richtlinie zur RR-Therapie

A. Dost
*Diabetologie/ Endokrinologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin,
Universitätsklinikum Jena*

09:15 Uhr Es sind nur die schweren Knochen – Adipositas bei Kindern: Frühe Entstehung, frühe Folgekrankheiten (Abstract s. Seite 35)

A. Körner
*IFB Adipositas Erkrankungen, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin,
Universitätsklinikum Leipzig*

09:35 Uhr Mukoviszidose: Basics und neue Perspektiven in Therapie und Langzeitverlauf

J. Mainz
*Sektion Pädiatrische Pneumologie/Allergologie, Mukoviszidosezentrum, Klinik für
Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena*

09:55 Uhr Kolonisation und Infektion auf der Früh- und Neugeborenen-Intensivstation

K. Dawczynski
*Sektion Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Klinik für Kinder- und
Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena*

10:15 Uhr Klinische Genetik: Moderne genetische Methoden und rechtliche Aspekte in der Niederlassung

J. Seidel
Kinderarztpraxis Jena

10:30–11:30 Uhr Muskeldystrophie Duchenne: erkennen, diagnostizieren – therapieren (Kleiner Saal)

Symposium der PTC Therapeutics GmbH
R. Husain (Jena)



Die Muskeldystrophie Duchenne ist eine seltene Erkrankung, die daher bei differentialdiagnostischen Überlegungen oft nicht miteinbezogen wird.

Für den Verlauf und die Prognose der Erkrankung sind die frühzeitige Erkennung und an das Lebensalter angepasste Behandlungsmaßnahmen aber entscheidend.

Daher können niedergelassene Pädiater maßgeblich dazu beitragen, dass die DMD früher erkannt, diagnostiziert und damit beim Spezialisten auch behandelt werden kann.

10:30–11:00 Uhr Posterrundgang (Schaeffersaal)

Infektiologie P24 – P29 (s. Seite 27)

Vorsitz: G. Heubner (Dresden), A. Hübler (Chemnitz)

11:00–11:30 Uhr Posterrundgang (Schaeffersaal)

Immunologie P30 – P35 (s. Seite 28)

Vorsitz: M. Borte (Leipzig), R. Knöfler (Dresden)

11:30–12:45 Uhr Kinderchirurgie (Großer Saal)

Vorsitz: N. N.

11:30 Uhr Sinn und Unsinn der perioperativen antimikrobiellen Prophylaxe bei kinderchirurgischen Eingriffen (Abstract s. Seite 36)

C. Arndt, C. Heinick, F. Eckoldt

Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Jena

11:45 Uhr Damit es nicht auf die Schuhe geht – Hypospadie:

11:45 Uhr Aktuelle Aspekte der Hypospadiekorrektur – Erfahrungen und Ergebnisse (Abstract s. Seite 36)

I. Al Hussami, F. Eckoldt

Klinik für Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Jena

12:00 Uhr Management in Dresden (Abstract s. Seite 36)

K. Schuchardt, C. Kruppa

Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Dresden

12:10 Uhr Komplikationen bei distalen Formen (Abstract s. Seite 37)

Y. Samaseika, U. Lorenz, D. Fahlenkamp, V. Dubrov

Zeisigwaldkliniken Bethanien Chemnitz

12:20 Uhr Operative Aspekte der Pathologie bei Doppelnieren (Abstract s. Seite 37)

C. Heinick, I. Al Hussami, U. John, H. Mentzel, F. Eckoldt

Klinik für Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Jena

12:35 Uhr Micro-Computer-Tomographie (μ CT): Entwicklung und Rolle des Gubernaculum testis beim Deszensus testis der fetalen Ratte (Abstract s. Seite 37)

M. Markel¹, N. Peukert¹, M. Ginzel¹, H. Schneider², A. Suttkus¹, S. Mayer¹, M. Lacher¹, D. Kluth¹, J. H. Gosemann¹

¹*Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig*

²*Kardiologie, Endodontologie und Periodontologie, Universität Leipzig*

12:45–13:20 Uhr Posterrundgang (Schaeffersaal)

Kinderchirurgie P36 – P42/1 (s. Seite 29)

Vorsitz: N. N.

Neonatologie/ Intensivmedizin P43 – P49 (s. Seite 31)

Vorsitz: H.-J. Bittrich (Erfurt), K. Dawczynski (Jena)

13:30–13:45 Uhr Vortrag der Arthur-Schlossmann-Preisträgerin 2018

(Großer Saal)

Intrakranielle Gadolinium-Ablagerungen bei Kindern und Jugendlichen nach mehrfachen Kontrastmittelapplikationen

D. Renz

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

13:45–14:00 Uhr Vorträge und Verleihung der Posterpreise (Großer Saal)

14:00 Uhr Verabschiedung (Großer Saal)

Posterpräsentationen

Nephrologie

Vorsitz: L. Patzer (Halle (Saale)), N. N.

- P01 Akutes Nierenversagen bei renaler Vasculitis nach Aciclovirgabe
M. Rohmann¹, F. Weigel¹, H. Proquitte², HJ Mentzel³, U. John¹
¹Sektion Kindernephrologie der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Uni Jena
²Sektion Neonatologie und Intensivmedizin der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Uni Jena,
³Sektion Kinderradiologie, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie Uni Jena
- P02 Vollbild einer Zystinose
B. Schulz^{1,2}, S. Wygoda², M. Pohl^{1,2}, S. Hollenbach^{1,2}, C. Hempel¹, M. Borte¹
¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin am Klinikum "St. Georg" gGmbH, Leipzig
²KfH Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche am Klinikum "St. Georg" gGmbH, Leipzig
- P03 Prospektives multizentrisches Register zur Prävalenz, Risikofaktoren und Outcome von febrilen Harnwegsinfektionen nach pädiatrischer Nierentransplantation – Verlaufsdaten 5 Jahre nach pädiatrischer Nierentransplantation
F. Weigel¹, A. Lenhardt², B. Tönshoff³, L. Pape⁴, M.J. Kemper², U. John¹ für die GPN
¹Sektion Kindernephrologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Uni Jena,
²Sektion Kindernephrologie Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Uni Hamburg,
³Sektion Kindernephrologie Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Uni Heidelberg,
⁴Sektion Kindernephrologie Klinik für Kinder- und Jugendmedizin MHH Hannover
- P04 entfällt
- P05 Bedeutung des interdisziplinären perinatalogischen Konsils für Eltern von Kindern mit pränatal diagnostizierten Anomalien von Niere und Harntrakt
V. Petri¹, J. Rothaug², E. Schleußner², U. John¹
¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena
²Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe, Universitätsklinikum Jena
- P06 Membranöse Glomerulonephritis als seltene Nebenwirkung unter Therapie mit Thiopronin bei Cystinurie – ein Fallbericht
C. Hempel¹, S. Hollenbach¹, B. Schulz¹, T. Wiech², T. Lehnert³, S. Wygoda⁴
¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg, Leipzig
²Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg
³Klinik für Kinderchirurgie, Klinikum St. Georg, Leipzig
⁴KfH-Nierenzentrum für Kinder- und Jugendliche am Klinikum St. Georg, Leipzig
- P07 Seltene Ursache einer persistierenden Makrohämaturie bei einem Patienten mit Chronisch Rekurrender Multifokaler Osteomyelitis
U. John, M.-L. Lauterjung, H.-J. Mentzel
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

P08 Differenzialdiagnose Hypokaliämie

H. Ewertowski, S. Pöttsch

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS-Vogtlandklinikum Plauen

Hämatoonkologie

Vorsitz: R. Knöfler (Dresden), K. Kentouche (Jena)

P09 Evaluation neuer thrombozytärer Parameter bei Kindern mit Thrombozytopenien

S. Hackel¹, J. Lohse¹, J. Stächele¹, O. Tiebel¹, R. Knöfler¹

¹*Klinik und Poliklinik für Kinder- Jugendmedizin, Bereich Hämostaseologie*

²*Institut für Klinische Chemie und Labormedizin*

Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus Dresden der TU Dresden

P10 TAR-Syndrom (Thrombozytopenie-Radiusedaplasie-Syndrom)

A. Riek¹, M. Heiduk¹, M. Zenker²

¹*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Magdeburg gGmbH*

²*Institut für Humangenetik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg*

P11 Anhaltende komplette molekulare Remission und Rückbildung der Nebenwirkungen nach Absetzen einer erfolgreichen Therapie mit Sorafenib bei einer Patientin mit Rezidiv einer akuten myeloischen Leukämie mit NRAS-Mutation nach hämatopoetischer Stammzelltransplantation

J. Ernst¹, A. Dost¹, T. Ernst², J. F. Beck¹, B. Gruhn¹

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

²*Klinik für Innere Medizin II, Universitätsklinikum Jena*

P12 Thrombotische Mikroangiopathie nach allogener Stammzelltransplantation – erfolgreiche Therapie mittels Komplementinhibition

K. Buder¹, R. Knöfler², M. Hübsch², M. Suttorp²

¹*Nephrologie*

²*Hämatologie/ Onkologie*

Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden

P13 Ein verminderter Anteil regulatorischer T-Zellen vor allogener hämatopoetischer Stammzelltransplantation im Kindesalter ist mit einer akuten Graft-versus-Host-Krankheit assoziiert

A. Skorna¹, B. Gruhn²

¹*Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Jena*

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

- P14 Häufige ASXL1-Genmutationen bei Kindern und jungen Erwachsenen mit chronischer myeloischer Leukämie**
J. Ernst¹, T. Ernst², M. Busch², J. Rinke², C. Haferlach³, J. F. Beck¹, A. Hochhaus², B. Gruhn¹
¹Sektion für Hämatologie, Onkologie und Stammzelltransplantation, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena
²Abteilung Hämatologie und Internistische Onkologie, Klinik für Innere Medizin II, Universitätsklinikum Jena
³MLL Münchner Leukämie Labor, München
- P15 Risiko-Score für das Überleben nach allogener hämatopoetischer Stammzelltransplantation im Kindesalter**
C. Arndt¹, B. Gruhn²
¹Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Jena
²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena
- P16 Nephrokalzinose und Hyperkalziurie durch Mutation im SLC34A3-Gen: Hypophosphatämische Rachitis mit Hyperkalziurie (Hereditary Hypophosphatemic Rickets with Hypercalciuria, HHRH)**
S. Hollenbach^{1,2}, S. Wygoda¹, M. Borte²
¹KfH Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche Leipzig, St. Georg, Leipzig
²Kinderklinik, St. Georg, Leipzig

Seltene Erkrankungen

Vorsitz: J. Seidel (Jena), K. Mohnike (Magdeburg)

- P17 Arterielle Hypertonie mit Verdacht auf eine familiäre Hypercholesterinämie**
S. Klehs¹, A. Keller², K. Nißler¹, A. Möckel¹
¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Sana Kliniken Leipziger Land, Borna
²Kinderzentrum am Johannisplatz, Leipzig
- P18 Fallvorstellung Fraser-Syndrom (Kryptophthalmus-Syndrom)**
C. Böthig¹, M. Heiduk¹, D. Langer², M. Zenker³
¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Magdeburg gGmbH
²Institut für Pathologie, Klinikum Magdeburg gGmbH
³Institut für Humangenetik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

- P19 Patienten mit Kraniosynostose in Sachsen-Anhalt 2000–2017
 C. Neusel¹, D. Class², A. Eckert³, P. Göbel⁴, R. Haase⁵, G. Jorch⁶, L. Patzer⁷, C. Zahl⁸, A. Reißmann¹
¹Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Medizinische Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg
²Universitätsklinik für Neurochirurgie Magdeburg
³Universitätsklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie Halle (Saale)
⁴Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie St. Elisabeth und St. Barbara Halle (Saale)
⁵Universitätskinderklinik Halle
⁶Universitätskinderklinik Magdeburg
⁷Klinik für Kinder- und Jugendmedizin St. Elisabeth und St. Barbara Halle (Saale)
⁸Universitätsklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie Magdeburg
- P20 Neonatales Abstinenzsyndrom nach mütterlicher Venlafaxin-Einnahme während der Schwangerschaft
 A.-K. Schulz, B. Eger, H. Gurth, J. Hennig, J. Reichert, J. Dinger¹
 Abteilung Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden
- P21 Ernährungsstörungen bei Smith Lemli Opitz Syndrom
 S. Haufe¹, M. Reitmann¹, S. Beblo², A. Möckel¹
¹Sana Klinikum Leipziger Land, Borna
²Universität Leipzig
- P22 Intrakranieller nicht-germinaler Keimzelltumor der Hypophysenregion bei einem 7-jährigen Jungen mit Pubertas praecox und Diabetes insipidus
 P. Seim¹, J. Ernst¹, A. Dost¹, C. Vilser¹, H.-J. Mentzel², J. F. Beck¹, B. Gruhn¹
¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena
²Sektion Kinderradiologie, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Jena
- P23 Turner-Syndrom-Vereinigung Deutschland e.V. – Was machen wir? Wie und wo können wir gemeinsam mehr erreichen?
 S. Banse
 Turner-Syndrom Vereinigung Deutschland e. V.

Infektiologie

Vorsitz: G. Heubner (Dresden), A. Hübler (Chemnitz)

- P24 Aortenklappenendokarditis im Jugendalter – es muss nicht immer bakteriell sein
 B. Wannemacher, E. Nurten, R. Wagner
 Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig GmbH
- P25 Parainfektöse Enzephalitis durch Coronavirus HKU1
 E. Braun, A. Hauenherm, M. Zurek, M. Rose, M. Borte
 Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig

- P26 Cocksackie-Virus getriggerte ITPR1- u. NMDAR-Ak-positive Autoimmun-Enzephalomyelozerebellitis
M. A. Rose¹, M. Zurek¹, S. Borte^{1,2}, A. Hauenherm¹, M. Borte^{1,2}
¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg, Leipzig
²Jeffrey Modell Immundefektzentrum Leipzig
- P27 Nekrotisierende Pneumonie
R. Biedermann, C. Pinkwart, H. J. Mentzel, H. Proquitté
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena
- P28 Psoasabszess als Komplikation eines Morbus Crohn – Therapieoptionen
C. Goldhardt¹, A. Polednia³, M. Borte¹, C. Geyer², M. Zurek¹
¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig
²Klinik für Kinderchirurgie, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig
³Klinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig
- P29 Nicht-traumatische Subduralblutung als Spätfolge einer Haemophilus influenzae Typ F-Meningitis bei einem 15 Monate alten Knaben
K. N. Pargac, J. Blankenburg, J. Gruhl, K. Baumgart, J. Kersak
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Elblandklinikum Riesa

Immunologie

Vorsitz: M. Borte (Leipzig), R. Knöfler (Dresden)

- P30 Lymphohistiozytäres Hämophagozytosesyndrom nach EBV-Infektion
M. A. Rose¹, M. Zurek¹, S. Borte^{1,2}, S. Wygoda¹, M. Borte^{1,2}
¹Klinikum St. Georg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Leipzig
²Jeffrey Modell Immundefektzentrum Leipzig
- P31 Interleukin-1-Rezeptor-Antagonisten und Austauschtransfusion als Therapieoption bei schwerem Verlauf des neonatalen Systemischen Lupus Erythematoses (SLE) mit sekundärer Hämophagozytischer Lymphohistiozytose (HLH)
T. Wieland, J. Raab, K. Kentouche, K. Dawczynski, H. Proquitté
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena
- P32 Cheilitis granulomatosa – Therapieoption Infliximab?
M. Thöle, M. Zurek, M. Borte
Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig
- P33 Granulomatose mit Polyangiitis – Fallbericht einer Therapie mit Rituximab
S. Wygoda¹, M. A. Rose², S. Hollenbach¹, B. Schulz², M. Zurek², M. Borte²
¹KfH Nierenzentrum für Kinder- und Jugendliche, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig
²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

- P34** **Anhidrotische Ectodermale Dysplasie mit Thymus Aplasie und schwerem T-Zell-Defekt**
A. Sauerbrey¹, K. Genzel¹, C. N. Castro², K. Schwarz³, G. Davies⁴, H. Sadek⁵, C. Lagresle-Peyrou⁵, I. Andre-Schmutz⁵, S. Ehl²
¹Helios Klinikum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Erfurt
²Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für chronische Immundefekte, Freiburg
³Institut für Klinische Transfusionsmedizin und Immungenetik, Molekulare Diagnostik, Molekulare Therapie und Experimentelle Transplantation, Ulm
⁴Great Ormond Street Children's Hospital, Pediatric Immunology, London, UK
⁵Laboratoire de lympho-hématopoïèse humaine, Institut Imagine, Paris, Frankreich
- P35** **Intensivmedizinische Betreuung, pathognomonische Diagnostik und neuartige immunologische Aspekte bei einem Neonaten mit restriktiver Dermopathie**
S. Borte^{1,2}, S. Hennig³, H. Bisanz⁴, C. Brochhausen⁵, K. Mrasek⁶, M. Rose⁷, C. Geyer⁸, M. Borte^{1,2}
¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Pädiatrische Rheumatologie und Immunologie, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig
²ImmunDefektCentrum Leipzig, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig
³Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Neonatologie, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig
⁴Institut für Pathologie und Tumordiagnostik, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig
⁵Institut für Pathologie, Universität Regensburg
⁶Institut für Humangenetik, Universität Jena
⁷Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Pädiatrische Intensivmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig
⁸Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Kinderchirurgie, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

Kinderchirurgie

Vorsitz: N. N.

- P36** **Erste Erfahrungen mit der Behandlung von Nierensteinen bei Kindern in der interdisziplinären kinderurologischen Stein-Gruppe 2014-2018**
S. Lindner¹, R. Vetter¹, A. Späthe², T. Steiner², S. Feilmeier-Schuh³, K. Großer¹
¹Klinik für Kinderchirurgie & Kinderurologie, Helios Klinikum Erfurt
²Klinik für Urologie, Helios Klinikum Erfurt
³Kinderarztpraxis Drs. Kriechling & Feilmeier-Schuh, Erfurt
- P37** **Medizinische Kinderschutzhotline: Beratung für medizinisches Fachpersonal unter 0800-19 210 00**
S. Moser¹, O. Berthold¹, A. Witt², V. Clemens², M. von Aster¹, A. von Moers¹, M. Kölch³, P. Plener², J. M. Fegert²
¹DRK Kliniken Berlin, Westend, Berlin
²Universitätsklinikum Ulm
³Hochschulklinikum der Medizinischen Hochschule Brandenburg, Neuruppin

- P38** Die operative Versorgung der bilateralen Choanalatresie mittels Bougierung
B. Grünwald¹, M. A. Rose², Th. Lehnert¹, M. Borte², C. P. Geyer¹
¹Klinik für Kinderchirurgie, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig
²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig
- P39** Emma oder Ben? – Neugeborene mit intersexuellem Genitale
K. Reimann¹, J.-P. Streidl¹, A. Keller², K. Gröger¹
¹Muldentalkliniken GmbH, Krankenhaus Wurzen
²Kinderendokrinologie, Praxisklinik am Johannisplatz Leipzig
- P40** Intraoperativer Befund einer 10-jährigen Patientin mit subakuter Appendizitis
A. Schlesinger¹, K. Gröger¹, R. Prüfer²
¹Krankenhaus Wurzen, Abteilung Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus Wurzen, Muldentalkliniken, Wurzen
²Krankenhaus Wurzen, Abteilung Chirurgie, Muldentalkliniken, Wurzen
- P41** Hutch-Divertikel – zweizeitiges operatives Vorgehen
D. Prokop¹, A. Polednia², S. Wygoda³, T. Lehnert¹, C. Geyer¹
¹Klinik für Kinderchirurgie
²Klinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie
³KfH Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche
Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig
- P42** Choledochuszyste als Ursache einer akuten Allgemeinzustandsverschlechterung bei einem 14 Monate alten Kleinkind
A. Kiess¹, H. Taut², K. Schuchardt³, C. Kruppa³, G. Hahn⁴, M. Laaß²
¹Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig
²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Dresden
³Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Dresden
⁴Institut und Poliklinik für Radiologische Diagnostik, Abteilung Kinderradiologie, Universitätsklinikum Dresden
- P42/1** Kongenitaler Hydrokolpos – seltene Ursache einer pränatal diagnostizierten, zystischen abdominalen Raumforderung mit beidseitiger Hydronephrose
S. Mayer¹, C. Roth², F. W. Hirsch², F. Pulzer³, U. H. Thome³, C. Springer⁴, M. Lacher¹, J.-H. Gosemann¹
¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig
²Abteilung für Pädiatrische Radiologie, Department für Bildgebung und Strahlentherapie, Universitätsklinikum Leipzig
³Abteilung für Neonatologie, Universitätsklinikum Leipzig
⁴Abteilung Geburtshilfe und Pränataldiagnostik, St. Elisabeth-Krankenhaus Leipzig

Neonatologie/ Intensivmedizin

Vorsitz: H.-J. Bittrich (Erfurt), K. Dawczynski (Jena)

- P43 Erfolgreiche Stammzelltransplantation einer 9 Wochen alten Patientin mit Retikulärer Dysgenese nach spiegelkontrollierter Busulfan Konditionierung
J. Raab, K. Kentouche, C. Doerfel, T. Güngör, K. Schwarz, H. Proquitté, B. Gruhn, J. F. Beck
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena
- P44 Seltene Ursache einer Leukopenie bei einem Frühgeborenen
C. Kielwagen¹, A. Möckel¹, L. Fischer², H. Christiansen²
¹*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sana Kliniken Leipziger Land, Borna*
²*Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie, Universitätsklinikum Leipzig*
- P45 Ausgeprägte Hyperkaliämie und Hyponatriämie bei obstruktiver Uropathie und Harnwegsinfektion
R. Beck¹, B. Mayer¹, A. Hübner², K. Buder¹
¹*Nephrologie*
²*Endokrinologie*
Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden
- P46 Perioperatives gerinnungssupportives Management eines Neonaten mit Thrombasthenie Glanzmann und Analatresie
S. Lobstein¹, R. Beck², H. Schützle², T. Kosk³, K. Schuchardt³, C. Kruppa³, K. Fritzsche⁴, J. Stächele⁵, R. Knöfler⁵
¹*Klinik und Poliklinik für Kinder- Jugendmedizin*
²*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bereich Neonatologie und Intensivmedizin*
³*Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie*
⁴*Klinik und Poliklinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin*
⁵*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bereich Hämostaseologie*
Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus Dresden der TU Dresden
- P47 Infratentorielles Subduralhämatom nach Vakuumextraktion
C. Siegel¹, F. W. Hirsch², U. Nestler³, M. Krause³, M. Bernhard⁴, A. Bläser¹, N. Wolf¹, U. Thome¹
¹*Abteilung Neonatologie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Leipzig*
²*Abteilung Kinderradiologie, Klinik und Poliklinik für Diagnostische Radiologie, Universitätsklinikum Leipzig*
³*Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Universitätsklinikum Leipzig*
⁴*Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Leipzig*

- P48 Inhalationstrauma und CO-Intoxikation – Management und Risiken
A. Moldenhauer^{1,3}, M. Borte¹, C. Geyer², M. Rose¹
¹*Kinder- und Jugendmedizin*
²*Kinderchirurgie*
³*Sana Klinikum Borna, Kinder- und Jugendmedizin*
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig
- P49 Cardiac pacing in cardioinhibitory syncope in children
C. Paech, S. Mensch, F. Wagner, R. Gebauer
Herzzentrum Leipzig, Universitätsklinik für Kinderkardiologie

Abstracts

der Jahrestagung der Sächsisch-Thüringischen
Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin und
Kinderchirurgie, 20. bis 21. April 2018 in Jena

Nur ein schwaches Antibiotikum – AB-Prophylaxe vor Harnwegsinfektionen

L. Patzer

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

Mit einer Antibiose wollen wir eine akute Harnwegsinfektion bessern und die wesentlichen Langzeitfolgen (Narbenbildung, Hypertonie, Niereninsuffizienz (?)) möglichst vermeiden. Unter diesem Aspekt wollen wir intensiv behandeln und effektiv sein! Gleichzeitig sehen wir uns zunehmend mit dem Problem der Antibiotikaresistenzen konfrontiert. Im Rahmen der Deutschen Antibiotika-Resistenzstrategie „DART 2020“ sind auch alle Antibiotikastrategien kritisch zu hinterfragen. Ziele sind hier Resistenzvermeidung / -minimierung und die Optimierung des Infektionsmanagements. Zirka 10% aller ersten HWI im Kindesalter werden heute von multiresistenten E.coli verursacht.

Dies betrifft bei den Harnwegsinfektionen die Wahl der eingesetzten Wirkstoffe, die Dauer der Akutbehandlung und die Notwendigkeit einer eventuellen Reinfektionsprophylaxe (RIP).

Der Nutzen einer antibakteriellen Prophylaxe ist auf Grund der geringen Zahl valider Studien immer noch wenig evidenzbasiert. In der schwedischen Refluxstudie wurde der Nutzen einer antibakteriellen RIP für Mädchen, nicht jedoch für Jungen gezeigt (Brandström P, 2010). Die amerikanische RIVUR-Studie und die neuseeländische PRIVENT-Studie haben weitere Erkenntnisse dazu geliefert. Die Anwendung dieser Studiendaten auf Deutschland mit einem anderen Erregerspektrum und differierenden Therapieschemata muß kritisch diskutiert werden. Bei der Anwendung einer RIP insbesondere beim VUR müssen die Vorteile der Prophylaxe gegen die Nachteile (Resistenzentwicklung, Nebenwirkungen) heute kritischer gewogen werden.

Adjuvante Therapiemaßnahmen wie Miktionstraining und Obstipationsbehandlung sollen ebenso wie Empfehlungen der Komplementärmedizin (z.B. D-Mannose) diskutiert werden.

Es bleibt eine Herausforderung der ärztlichen Kunst, Risikopatienten, die einer RIP bedürfen zu identifizieren und zu behandeln und unnötige Antibiotikaverordnungen zu minimieren.

Hydronephrose im Kindesalter – eine diagnostische Herausforderung

Y. Samaseika, U. Lorenz, D. Fahlenkamp

Zeisigwaldkliniken Bethanien Chemnitz

Die Nierenultraschalluntersuchung mit und ohne Lasix-Gabe ist eine etablierte Untersuchungsmethode bei Kindern mit einer Hydronephrose, welche durch eine Utererabgangsenge verursacht wird. Eine wichtige Rolle spielt die nierenzintigraphische Untersuchung mit MAG 3 in der Primärdiagnostik und der Nachsorge dieser Patienten. Bestimmte klinische Situationen brauchen allerdings eine weiterführende (zusätzliche) bildgebende Diagnostik. Hier stehen die Ausscheidungsurographie, die retrograde Ureteropyelographie, Computertomographie und MRT mit und ohne Kontrastmittelgabe zur Verfügung.

Wir stellen 3 klinische Fälle vor, die die Bedeutung und den Stellenwert der jeweiligen diagnostischen Methoden widerspiegeln. 1. Kasuistik - ein Neugeborenes mit einseitiger Hydronephrose, bei dem sich eine spontane Maturation des Ureterabgangssegmet mit allzeitiger physiologischer Nierenfunktion zeigte. Die 2. Kasuistik zeigt ein Hydronephrosenrezidiv bei Z.n. Pyeloplastik im Säuglingsalter. Bei dem Patienten wurde eine Rezidivpyeloplastik durchgeführt mit einem guten Ergebnis im Follow-up. Der Fall spiegelt die Wichtigkeit der Bildgebung vor geplanter Therapie wider. 3. Kasuistik – ein jugendlicher Patient mit sekundärer Hydronephrose bei Z.n. Antirefluxoperation im Kindesalter bei V.a. "Harnleiterkinking" als Ursache. Dieser Fall erklärt den Mechanismus der Hydronephroseentstehung. Abschließend wird die Notwendigkeit der dezidierten Auswahl bildgebender Mittel erläutert.

Kontrastverstärkter Ultraschall (CEUS) bei intravenöser Anwendung in der Pädiatrie – wertvolle Ergänzung der pädiatrischen Bildgebung

N. Lorenz¹, G. Müller¹, T. Haufe¹, U. Tietze¹, L. Steffgen², G. Heubner¹

¹Perinatalzentrum Dresden, Städtisches Klinikum Dresden

²Trainings-Zentrum Ultraschall-Diagnostik, Wachholder, Mainleus

Einleitung: Das Positionspapier der EFSUMB (European Federation of Societies for Ultrasound in Medicine and Biology) von 2016 gibt den in der pädiatrischen Ultraschalldiagnostik tätigen Ärzten eine wertvolle Hilfestellung, CEUS als in der Erwachsenenmedizin in den letzten Jahren etablierte Methode „off-label“ zur Diagnosestellung in der Pädiatrie einzusetzen.

Methode: Darstellung der Ergebnisse aller an der Kinderklinik Dresden-Neustadt seit 2016 durchgeführten intravenösen CEUS-Untersuchungen.

Ergebnisse: Seit der Einführung der Untersuchung 2016 wurden 38 Untersuchungen mit intravenöser Gabe von Sonovue® nach Aufklärung und schriftlichem Einverständnis bei 31 Patienten durchgeführt (Anwendungen/Anzahl: Leber 12, Milz 2, Nieren 9, Hoden 6, Darm 2, Lunge, Lymphknoten, Gefäße, Trauma je 1).

Diskussion: CEUS war in unserem Setting eine rasch und ggf. bettseitig durchführbare und valide bildgebende Diagnostik bei Raumforderungen der Leber, bei Ausschluss/Bestätigung Hodentorsion, bzw. Nierenabszess. Neben Zeitersparnis konnten kostenintensive MRT vermieden werden. Die insgesamt seltene Anwendung von CEUS in der Pädiatrie erfordert den intensiven kollegialen Austausch und vertiefende wissenschaftliche Diskussion.

» Pädiatrische Intensivmedizin

Chirurgisch-operative Aspekte des Hochrasanztraumas / Polytraumas im Kindesalter

S. Wolke, I. Al Hussami, F. Eckoldt

Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Jena

An Hand einer 10-Jahres-Analyse der am Universitätsklinikum Jena als Hochrasanztrauma, Polytrauma und Mehrfachverletzungen behandelten Kinder werden besondere Aspekte der Verletzungsmuster im Kindesalter herausgearbeitet. Spezifika der Altersverteilung und der Geschlechtsverteilung werden ebenso dargestellt, wie die Verteilung der Verletzungsmuster. Besonders werden die hochkritischen und die eher seltenen fatalen Fälle betrachtet und ein entsprechender Algorithmus ausgearbeitet.

Achtung Ansteckungsgefahr – Intensive Self Care statt Compassion fatigue

S. Thormann

Psychologischer Psychotherapeut, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

Rettungspersonal gilt als Hochrisikogruppe für eine Posttraumatische Belastungsstörung (Ehlert & Brönnimann, 2011). Und Empathie mit traumatisierten Personen wird als elementarer Aspekt bei der Entstehung einer sekundären traumatischen Belastung angesehen (Figley, 1995). Daraus wird die These abgeleitet, dass auch Pflegekräfte und Ärztinnen auf der pädiatrischen Intensivstation gefährdet sind, eine Form von sekundärer Traumatisierung zu entwickeln, die mit Begriffen wie Compassion fatigue oder Burn-out benannt werden kann und wofür die Bedeutung der Empathie und der damit verbundenen emotionalen Betroffenheit zentral ist. In Abgrenzung zur Empathie wird weiterhin der Mechanismus der Affektansteckung in der täglichen Konfrontation mit kritisch kranken oder schwer verletzten Kindern und zusätzlich mit den besorgten, angstbesetzten oder ohnmächtigen Eltern auf der Intensivstation als Ursache für emotionale Erschöpfung diskutiert und es werden abschließend Möglichkeiten zur Selbstfürsorge sowie Maßnahmen zur Prävention sekundärer Traumatisierung angesprochen.

» Alltag in der Ambulanz und auf Station

Es sind nur die schweren Knochen – Adipositas bei Kindern: Frühe Entstehung, frühe Folgekrankheiten

A. Körner

IFB Adipositas Erkrankungen, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Leipzig

Adipositas wird zunehmend als Problem erkannt, welches bereits bei Kindern zunehmend prävalent ist. Aus unseren Daten sehen wir, dass die Manifestation des Übergewichts bereits im jungen Kindesalter zwischen 3 und 6 Jahren erfolgt. Auch danach erfolgt eine kontinuierliche weitere Steigerung des BMI bei Kindern mit Übergewicht. Bekannte Faktoren wie mütterliches Übergewicht oder hohes Geburtsgewicht beeinflussen das Risiko einer Adipositasentwicklung bei Kindern an sich, nicht jedoch die zeitliche Dynamik der Adipositas-Entstehung. Kinder mit Übergewicht zeigen unterschiedliche Verläufe der Größenentwicklung, zumindest bis zur Pubertät. Anhand von Wachstums- und Gewichtsverläufen lassen sich Hinweise ableiten, ob eine Adipositas möglicherweise durch selten genetische Faktoren bedingt sein könnte. Diese Beobachtungen legen auch nahe, dass die ursächlichen Faktoren der Adipositas, zumindest zum Teil, sehr früh im Leben wirksam sind.

Obwohl die meisten „klassischen Folgeerkrankungen“ der Adipositas üblicherweise im Erwachsenenalter diagnostiziert werden, sind die Entstehungsmechanismen durch z.B. metabolische und endokrine Faktoren aus dem Fettgewebe, bereits im Kindesalter wirksam und führen zu ersten Veränderungen im Glucosestoffwechsel und kardiovaskulären Parametern.

»» Kinderchirurgie

Sinn und Unsinn der perioperativen antimikrobiellen Prophylaxe bei kinderchirurgischen Eingriffen

C. Arndt, C. Heinick, F. Eckoldt

Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Jena

Kinderchirurgische Routineeingriffe gelten in der Regel als streng aseptische Operationen. Die perioperative Infektionshäufigkeit liegt extrem niedrig. Trotzdem erfolgt bei Instrumentierung an den Harnwegen, wie auch bei der Einlage von Verweilkathetern in die harnableitenden Systeme prinzipiell eine prophylaktische Medikation mit einem Antibiotikum. Der Sinn dieser Maßnahme wird aktuell von mehreren Einrichtungen hinterfragt. Aspekte der Resistenzentwicklung und Keimselektionierung müssen darüber hinaus Betrachtung finden.

Es werden die Befunde der Patienten mit Harnwegseingriffen in der Klinik für Kinderchirurgie der vergangenen 3 Jahre analysiert und auf das Vorkommen postoperativer / postinterventioneller Infektionen, das mikrobielle Profil und die Sinnhaftigkeit der verabfolgten Prophylaxe hin betrachtet.

Aktuelle Aspekte der Hypospadiekorrektur – Erfahrungen und Ergebnisse

I. Al Hussami, F. Eckoldt

Klinik für Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Jena

Es erfolgt die Analyse aktuell angewandter operativer Korrekturverfahren bei der Operation kinderlicher Hypospadien. Hierzu wird zunächst die vorhandene Literatur nach Differentialindikationen betrachtet und dann die im eigenen Patientengut zur Anwendung gekommenen Operationstechniken hinsichtlich der Indikation, des funktionellen und des kosmetischen Ergebnisses analysiert.

Management der Hypospadiekorrektur in Dresden

K. Schuchardt, C. Kruppa

Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Dresden

The quest for a surgical procedure that consistently results in a straight penis with a normally placed glandular meatus has eluded surgeons for over two centuries. Due to increasing incidence and growing expectations in terms of patient comfort, parental satisfaction and cosmetic pretension we would like to present our approach for repair of distal and proximal hypospadias.

We would like to give a short overview about the type of surgical repair we perform in glandular, coronar and proximal hypospadias.

Considering the time of first presentation we prefer to correct hypospadias between the 6th and 12th month of life. In terms of glandular hypospadias without any ventral curvature of the penis we prefer to

correct the incomplete prepuce in one step with a meatoglanduloplasty without any dressing or drip stent as day care surgery. In distal penil hypospadias we see good results with a one step correction by modified Thiersch-Duplay. In case of only mild chordee we remove the 8 french silicon catheter, placed in operation, after two days and send patients home the same day if they feel comfortable to pass urine. In terms of proximal hypospadias with extensive ventral curvature and insufficient urethral plate we prefer the two stage surgery described by Bracka keeping the drip stent each time for five to seven days. Following this approach we see good results in terms of asthetic hypospadias correction combined with relaxed patients and satisfied parents.

Komplikationen der Hypospadiekorrekturen bei distalen Formen

Y. Samaseika, U. Lorenz, D. Fahlenkamp, V. Dubrov
Zeisigwaldkliniken Bethanien Chemnitz

Einleitung: Heutzutage ist die operative Versorgung der distalen Formen der Hypospadias aufgrund der Entwicklung von Nahtmaterial, chirurgischen Instrumenten, Kathetern und optischer Instrumente keine große Herausforderung mehr. Faktoren, die die Auswahl der operativen Methode beeinflussen sind: Lokalisation des Meatus, Vorhandensein der Peniskrümmung, Größe der Glans penis, Vorhandensein des Preputiums, Vorhandensein und Tiefe der Urethralplatte, metachrone Genitalanomalien.

Zielstellung: Darstellung von Erfolgs- und Komplikationsraten bei Harnröhrenplastiken

Methode: Wir analysierten unsere Patienten, die zwischen 2010 und 2013 aufgrund einer distalen Hypospadias operiert wurden. Es wurden insgesamt 300 Harnröhrenplastiken durchgeführt. 233 Patienten erhielten eine Plastik nach Snodgrass, 65 nach Beck, 12 Patienten ein Inlaygraft.

Ergebnisse: Folgende Komplikationen wurden beobachtet: Harnröhrenfistel 10 (3,3%), Harnröhrendehiszenz 3 (1%), Meatusstenose 8 (2,7%). Insgesamt wurden 21 (7%) Komplikationen beobachtet.

Diskussion: Bei distalen Formen der Hypospadias sind die am häufigsten verwendeten Methoden die Korrektur nach Snodgrass (TIP), die Operation nach Mathieu, DUAGO (distal urethral advancement and glanuloplasty operation) und MAGPI (meatal advancement and glanuloplasty incorporated).

Schlussfolgerung: die Komplikationsraten der Plastiken bei distalen Hypospadias, die in unseren Serien beobachtet wurden, widerspiegeln die Literaturdaten (ca. 10%).

Operative Aspekte der Pathologie bei Doppelnieren

C. Heinick, I. Al Hussami, U. John, H. Mentzel, F. Eckoldt
Klinik für Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Jena

Die Pathologie der Doppelniere und ihre klinische Bedeutung sind im Kindesalter sehr unterschiedlich zu betrachten. Die möglichen pathoanatomischen Formen gehorchen der embryologischen Entstehung, sind in ihrer Ausprägung vielfältig und in ihrer klinischen Relevanz nicht immer eindeutig.

Es erfolgt eine Analyse der in der Klinik für Kinderchirurgie, der Kindernephrologie und der Sektion Kinderradiologie des Universitätsklinikums Jena diagnostizierten und behandelten Kinder mit Doppelnieren. Ziel der Analyse ist es darzustellen, welche pathologischen Befunde erhoben wurden, welche klinische Relevanz ihnen zugeordnet wurde und welche operativen Konsequenzen ggf. gezogen wurden. Die Befunde werden anhand der aktuellen Literatur kritisch analysiert und diskutiert.

Micro-Computer-Tomographie (µCT): Entwicklung und Rolle des Gubernaculum testis beim Deszensus testis der fetalen Ratte

M. Markel¹, N. Peukert¹, M. Ginzel¹, H. Schneider², A. Suttikus¹, S. Mayer¹, M. Lacher¹, D. Kluth¹, J. H. Gosemann¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig

²Kardiologie, Endodontologie und Periodontologie, Universität Leipzig

Einleitung: In der embryologischen Forschung wird dem Gubernaculum testis eine wichtige Bedeutung beim Deszensus testis zugeschrieben. Es wird postuliert, dass eine Verkürzung des Gubernaculums zum Deszensus führt. Eine objektive Visualisierung zur Bestätigung dieser embryologischen Theorie ist bisher

nicht erfolgt. Das μ CT wurde kürzlich als neues, nicht-invasives Instrument zur Analyse embryologischer Zusammenhänge vorgestellt.

Zielstellung: Ziel dieser Studie war es, das μ CT einzusetzen, um die prä- und postnatale Entwicklung des Hodens sowie die Rolle des Gubernaculum testis beim Deszensus des Hodens in der fetalen Ratte zu evaluieren.

Methode: Fetale männliche Ratten im Alter von embryonalem Tag 17 (ED17) bis ED22 und Neugeborene N0 (N=2) wurden fixiert und durch "critical-point" Technik getrocknet. Ein SkyScan 1172 micro-CT System (Bruker, Belgium) wurde verwendet und die 3-dimensionalen Datensätze mittels CTAn® and DataViewer®-Software ausgewertet.

Ergebnisse und Diskussion: Unsere Studie zeigt einen eindeutig intraperitonealen Verlauf des Deszensus testis ohne Hinweise auf eine Traktion durch das Gubernaculum am Hoden. Erstmals konnte gezeigt werden, dass der Bulbus gubernaculum peripartal evaginiert und letztlich den Prozessus vaginalis peritonei bildet.

Schlussfolgerung: Das μ CT ist ein hervorragendes Instrument zur Visualisierung des Deszensus testis.

»» Nephrologie

P01 Akutes Nierenversagen bei renaler Vasculitis nach Aciclovirgabe

M. Rohmann¹, F. Weigel¹, H. Proquitte², HJ Mentzel³, U. John¹

¹Sektion Kinderneurologie der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Uni Jena

²Sektion Neonatologie und Intensivmedizin der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Uni Jena, ³Sektion Kinderradiologie, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie Uni Jena

Einleitung: Ein durch Medikamente verursachtes akutes Nierenversagen (ANV) geht mit einer Mortalität von 10-30% einher.

Kasuistik: Eine 11-jährige Patientin mit p-ANCA positiver Glomerulonephritis erhielt bei normaler Nierenfunktion den 4. Cyclophosphamidpuls (CPP). Eine gleichzeitige Herpes labialis Infektion wurde mit Aciclovir i.v. therapiert, infolge dessen eine Oligurie mit Kreatininanstieg bis 460 µmol/l auftrat. Daraufhin entwickelte die Patientin Cephalgien, Erbrechen und mehrere Grand Mal-Anfälle. In der Bildgebung (cMRT) wurde der V.a. eine Sinusvenenthrombose (SVT) gestellt, eine Antikoagulation initiiert und Aciclovir bei ANV beendet. Eine hypertensive Krise war bei nun anurischer Patientin trotz Eskalation der Antihypertensiva nicht beherrschbar und am 3. Tag kam es erneut zu akuten Cephalgien. Im Kontroll-MRT wurde die SVT ausgeschlossen und die hyperintensiven okzipitalen Signalalterationen als posterior reversibles enzephalopathisches Syndrom (PRES) gewertet.

Zusammenfassung: Nebenwirkungen von Aciclovir sind Nephro- und Neurotoxizität. Inwieweit die Symptomatik durch die Hypertension bei ANV mit nachfolgendem PRES oder durch die Neurotoxizität hervorgerufen wurde, kann abschließend nicht geklärt werden. Differentialdiagnostisch muss die renale Vaskulitis als schwerwiegende Grunderkrankung ebenfalls als Ursache des ANV in Betracht gezogen werden.

P02 Vollbild einer Zystinose

B. Schulz^{1,2}, S. Wygoda², M. Pohl^{1,2}, S. Hollenbach^{1,2}, C. Hempel¹, M. Borte¹

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

²KfH Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche am Klinikum "St. Georg" gGmbH, Leipzig

Einleitung: Die Zystinose ist eine systemische Stoffwechselerkrankung, die sehr selten ist und deren Vollbild in Europa aufgrund der guten medizinischen Versorgung und damit möglichen frühen Erkennung kaum auftritt. Aufgrund einer zellulären Transportstörung für Zystin reichert sich dieses in den Lysosomen an (Speicherkrankheit). In deren Folge kommt es zu schweren irreversiblen Organschäden. Falldarstellung: Wir berichten über ein 10-jähriges syrisches Flüchtlingskind. Der Junge wurde vor dem Eintreffen in Deutschland bereits 1 1/2 Jahre in der Türkei mit Dialyse behandelt. Er zeigt das Vollbild einer nephropathischen Zystinose mit terminaler Niereninsuffizienz und allen daraus resultierenden Sekundärkomplikationen sowie schwere weitere Organmanifestationen mit extremem Kleinwuchs und Knochendeformierungen. Es wird erläutert, wie der Junge in einen stabilen medizinischen Zustand an der Hämodialyse gebracht werden konnte und welche Probleme bei der pflegerischen Versorgung des Patienten durch seinen Vater und der Etablierung sozialer Strukturen zu lösen waren. Diskussion: Die Erwartungen des Vaters an eine Heilung seines Kindes in Europa können nicht erfüllt werden. Die Komplikationen der Zystinose können nur Schritt für Schritt ausgeglichen werden. Operativ und medikamentös können die Knochendeformierungen und der Kleinwuchs verbessert werden. Die terminale Niereninsuffizienz erfordert eine Nierenersatztherapie in Form der Hämodialyse und späteren Nierentransplantation.

P03 Prospektives multizentrisches Register zur Prävalenz, Risikofaktoren und Outcome von febrilen Harnwegsinfektionen nach pädiatrischer Nierentransplantation – Verlaufsdaten 5 Jahre nach pädiatrischer Nierentransplantation

F. Weigel¹, A. Lenhardt², B. Tönshoff³, L. Pape⁴, M.J. Kemper², U. John¹ für die GPN

¹Sektion Kinderneurologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uni Jena

²Sektion Kinderneurologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uni Hamburg

³Sektion Kindernephrologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uni Heidelberg

⁴Sektion Kindernephrologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, MHH Hannover

Febrile Harnwegsinfektionen (fHWI) nach Nierentransplantation (NTx) sind häufig (15-33%) und beeinflussen negativ Morbidität und Transplantatverlust. Prospektive Daten an Kindern lagen bisher nicht vor. 98 Kinder mit terminaler Niereninsuffizienz ≤ 18 Jahre wurden 2006-2012 aus 14 Zentren rekrutiert und deren Daten ab NTx prospektiv erfasst. Von 51 Kindern (w 23, m 28) liegen Daten 5 Jahre nach NTx vor. Vor NTx hatten 21,4 % der Patienten eine fHWI mit signifikantem Anstieg auf 70,6 % (n=36/51) (w 21/ m 20) 5 Jahre nach NTx (p=0,00). Patienten mit kongenitaler Anomalie von Nieren und Harntrakt (CAKUT) erkrankten vor NTx doppelt so häufig an einer fHWI (34,6% vs. 14,7%; p=0,122). Dieser Unterschied bestand 5 Jahre nach NTx nicht mehr (CAKUT 76,2 % (n= 16/21) vs kein CAKUT 66,7% (n=20/30). Die Rate der fHWI 5 Jahre nach NTx zeigte keinen Geschlechterunterschied (m 17/28 (60,7 %) vs w 19/23 (82,6 %). Ab dem 3. Jahr nach NTx kommt es zu einem signifikanten Anstieg von E.coli als Erreger der fHWI (45,5%). Fünf Jahre nach NTx zeigt sich ein signifikanter Abfall der eGFR ohne Unterschied zwischen Patienten mit und ohne fHWI (Δ eGFR kein fHWI $18,2 \pm 15,4$ ml/min/1,73m² vs fHWI $36,3 \pm 27,1$ ml/min/1.73m²) (ns). Fünf Jahre nach NTx hatten 70% der Kinder eine fHWI. Kinder mit CAKUT sind nicht häufiger betroffen. Mit zunehmendem Posttransplantationsverlauf steigt die Rate an Infektionen durch E.coli. Wir sahen keinen Unterschied der eGFR bei Patienten mit und ohne fHWI im Verlauf.

P04 entfällt

P05 Bedeutung des interdisziplinären perinatologischen Konsils für Eltern von Kindern mit pränatal diagnostizierten Anomalien von Niere und Harntrakt

V. Petri¹, J. Rothaug², E. Schleußner², U. John¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

²Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe, Universitätsklinikum Jena

Einleitung: Das perinatologische Konsil dient der interdisziplinären Information von Schwangeren mit pränatal diagnostizierten Anomalien.

Zielstellung: Untersuchung der Akzeptanz der perinatologischen interdisziplinären Beratung Schwangerer mit fetalen Anomalien von Nieren und Harntrakt (CAKUT).

Methoden: 109 Schwangere mit pränatal diagnostizierter CAKUT und perinatologischem Konsil 2009-2015. Erhebung der von Elternzufriedenheit mit Fragebogen und Resilienzbogen (RS-13). Gruppenvergleich nach Diagnose, Umfang postnataler Diagnostik und Therapie (\pm OP).

Ergebnisse: 51/109 (47%) Mütter nahmen teil. Gr. 1 (nur Sonografie): 19/51 (37,3%) , Gr. 2 (invasive Diagnostik): 19 (37,3%) und Gr. 3 (invasive Diagnostik + OP): 13 (25,5%). Die Eltern aller 3 Gruppen fühlten sich fachkompetent informiert (p=0,35), auf postnatale Diagnostik und Therapie gut vorbereitet (p=0,09) und emotional verstanden (p=0,074). Der Gruppenvergleich zeigte in 9/17 Fragen signifikante Unterschiede (p<0,05): Eltern der Gr.3 waren trotz stärkerer emotionaler Belastung unabhängig von der Resilienz (p=0,765) im Vergleich zu Gr.1 mit dem Konsil zufriedener. Eltern der Gr. 2 und 3 legten größeren Wert auf die zusätzliche Beratung durch Kindernephrologen und Neonatologen (p=0,001).

Schlussfolgerung: Die interdisziplinäre perinatologische Beratung sollte Bestandteil der Vorsorgeuntersuchung Schwangerer sein, deren Kinder im Rahmen der pränatalen Ultraschalldiagnostik eine CAKUT aufweisen.

P06 Membranöse Glomerulonephritis als seltene Nebenwirkung unter Therapie mit Thiopronin bei Cystinurie – ein Fallbericht

C. Hempel¹, S. Hollenbach¹, B. Schulz¹, T. Wiech², T. Lehnert³, S. Wygoda⁴

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

²Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

³Klinik für Kinderchirurgie, Klinikum St. Georg, Leipzig

⁴KfH-Nierenzentrum für Kinder- und Jugendliche am Klinikum St. Georg, Leipzig

Einleitung: Tiopronin ist ein Chelatbildner, der in der Behandlung der Cystinurie eingesetzt wird. Es verhindert die Bildung von Cystin-Disulfidbrücken, was die Auflösung von Cystinsteinen fördert. Als Nebenwirkungen sind vor allem Hauterscheinungen, aber auch das Auftreten einer Pneumonitis oder eines nephrotischen Syndroms beschrieben.

Methode: In einem Fallbeispiel berichten wir von einem 16-jährigen Jungen, der bei Nephro- und Urolithiasis aufgrund einer Cystinurie mit Tiopronin behandelt wurde.

Ergebnisse: Ca. 8 Monate später entwickelte der Patient eine große Proteinurie sowie eine Pneumonie mit Pleuraerguss. Die Tioproningaben wurden pausiert, worunter sich die Proteinurie rasch besserte. In der Nierenbiopsie zeigte sich morphologisch eine membranöse Glomerulonephritis. Unter zusätzlicher Gabe eines ACE-Hemmers ist inzwischen keine relevante Proteinurie nachweisbar. Eine immunsuppressive Therapie war nicht notwendig. Auch die Pneumonie muss retrospektiv als mögliche Arzneimittelnebenwirkung diskutiert werden.

Diskussion: Über das Auftreten eines nephrotischen Syndroms unter Tiopronin-Therapie gibt es bisher nur wenige Fallbeschreibungen. Am häufigsten liegt das histologische Bild einer membranösen Glomerulonephritis zugrunde. Eine spezifische Therapie ist in der Regel nicht notwendig. Die Pathogenese ist weitgehend ungeklärt, eine genetische Disposition sowie die Beteiligung von Immunkomplexen und des Komplementsystems werden diskutiert.

Schlussfolgerung: Bei Dauertherapie mit Tiopronin sollten regelmäßige Kontrollen der Proteinausscheidung erfolgen, um die Entwicklung eines nephrotischen Syndroms rechtzeitig zu erkennen und irreversible Schäden zu verhindern.

P07 Seltene Ursache einer persistierenden Makrohämaturie bei einem Patienten mit Chronisch Rekurrierender Multifokaler Osteomyelitis

U. John, M.-L. Lauterjung, H.-J. Mentzel

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

Einleitung: Anhand einer Kasuistik wird eine seltene Ursache einer intermittierenden Makrohämaturie vorgestellt.

Kasuistik: Ein 14 Jahre alter Patient wird seit 5 Jahren wegen einer chronisch rekurrierenden multifokalen Osteomyelitis behandelt. Vor 2 Jahren entwickelte sich ein rezidivierender linksseitiger Flankenschmerz, der als Intercostalneuralgie gedeutet wurde. Aufgrund einer zeitgleich auftretenden Makrohämaturie erfolgten Cystoskopie und MRT, die keine Klärung brachten. Zur ersten Vorstellung in der Kindernephrologie fiel ein schlanker Habitus auf. Die Urindiagnostik zeigte isomorphe Erythrozyten ohne Leukozyturie oder Proteinurie. Die Blutuntersuchungen waren unauffällig. Die Sonografie erbrachte reguläre Nieren ohne Anhalt für Urolithiasis, jedoch eine Kaliberschwankung der Vena renalis sinistra. Eine kontrastmittelgestützte MR-Angiographie ergab eine Einengung der linken Nierenvene in Höhe der aortalen Überkreuzung mit verstärkt venösem Abfluss über die lumbale Vene L2 links. Es liegt somit eine Sonderform eines posterioren Nussknackerphänomens vor, bei dem im präsentierten Fall eine angeborene Gefäßanomalie ursächlich erscheint. Gegenwärtig wird ein konservatives Management bevorzugt. Bei anhaltenden Beschwerden jenseits des Kindesalters sind chirurgische Möglichkeiten zu prüfen.

Schlussfolgerung: Einseitiger Flankenschmerz und Makrohämaturie können als Symptome eines Nussknackerphänomens auftreten, auch wenn typische klinische und paraklinische Zeichen fehlen.

P08 Differenzialdiagnose Hypokaliämie

H. Ewertowski, S. Pöttsch

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS-Vogtlandklinikum Plauen

Bei Verschiebungen im Elektrolythaushalt, insbesondere der Hypokaliämie, müssen vor Einleitung einer Therapie neben präanalytischen Einflüssen umfangreiche differenzialdiagnostische Überlegungen unter Berücksichtigung auch klinischer Symptome erfolgen. Anhand einer nebenbefundlich im Rahmen einer Routine-OP diagnostizierten und mehrfach reproduzierbaren Hypokaliämie bei einer Jugendlichen soll ein differenzialdiagnostischer Weg der Abklärung demonstriert werden. Die Vorstellung der Patientin erfolgte über die kinderendokrinologische Sprechstunde. Untersuchungen des Renin-Angiotensin-Systems und insbesondere eine Hypomagnesiämie legten den Fokus auf die hereditären Salzverlustsyndrome. Diese und hier im Besonderen das Gitelman-Syndrom sollen Gegenstand der Betrachtung werden.

P09 Evaluation neuer thrombozytärer Parameter bei Kindern mit Thrombozytopenien

S. Hackel¹, J. Lohse¹, J. Stächele¹, O. Tiebel¹, R. Knöfler¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- Jugendmedizin, Bereich Hämostaseologie

²Institut für Klinische Chemie und Labormedizin

Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus Dresden der TU Dresden

Einleitung: Für die Differenzialdiagnostik der Thrombozytopenie wurden neue thrombozytäre Parameter (mittleres Thrombozytenvolumen – MPV, relative and absolute immature Plättchenfraktion – rIPF und aIPF) bisher wenig evaluiert.

Methode: Daten wurden retrospektiv erhoben bei 98 Kindern mit akuter Immunthrombozytopenie (aITP; n=19), chronischer ITP (cITP; n=17), akuter Leukämie (n=33; 25 mit ALL, 4 mit ALL-Rezidiv und 4 mit AML) und Kindern mit angeborenen (n=23; 8 mit Thrombozytopenie-Radiusaplasie-Syndrom, 6 mit angeborener Thrombozytopenie unklarer Genese, 3 mit angeborener Makrothrombozytopenie, 3 mit Wiskott-Aldrich Syndrom, 2 mit Fanconi Anämie, 1 mit May-Hegglin Anomalie) und erworbenen (n=6; 5 mit myelodysplastischem Syndrom und 1 mit schwerer aplastischer Anämie) Bildungsstörungen. Die Parameter wurden in 200 µl EDTA-Blut mit dem Hämatologieautomaten Sysmex XE 5000 bestimmt.

Ergebnisse: Patienten mit aITP zeigten signifikant niedrigere Thrombozyten- und höhere rIPF-Werte im Vergleich zu den Gruppen mit Leukämie und mit den Bildungsstörungen. Kinder mit cITP wiesen ein signifikant höheres rIPF als die Leukämiepatienten und ein höheres MPV im Vergleich zur Leukämie und zu den Bildungsstörungen auf. Für das aIPF zeigten sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen.

Schlussfolgerung: Die Messung des rIPF kann einen Beitrag leisten, um zwischen einer akuten ITP und einer akuten Leukämie bzw. einer anderen Thrombozytenbildungsstörung zu differenzieren.

P10 TAR-Syndrom (Thrombozytopenie-Radiusaplasie-Syndrom)

A. Riek¹, M. Heiduk¹, M. Zenker²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Magdeburg gGmbH

²Institut für Humangenetik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

TAR-Syndrom (engl.: Thrombocytopenia-Absent-Radius-Syndrom): erbliches Fehlbildungssyndrom mit Radiusaplasie bds. bei vorhandenem Daumen, + Thrombozytopenie.

Inzidenz: 0,5-1/100.000 Lebendgeburten. Frauen>Männer

Genetik: 1. 1q21.1-Deletionssyndrom + 2. Einzelnukleotid-Polymorphismus (Das Gen RBM8A kodiert für das Protein Y14)

Hat 1 Elternteil die Mikrodeletion, das andere Elternteil die SNPs, so beträgt das Wiederholungsrisiko 25%.

Symptome sind Thrombozytopenie und Radiusaplasie bds. Fakultativ können Leukämie/Anämie, Kuhmilchallergie, Dysplasien der unteren Extremitäten, Kleinwuchs, Herzfehler und Augenveränderungen bestehen.

Die Therapie besteht in der evtl. Transfusion von Erythrozyten oder Thrombozyten und ggf. chirurgischen Korrekturen.

Kasuistik: männliches Zwillingsfrühgeborenes der 36+1SSW, GG 1900 g [Perc.: <3], GL 44 cm [Perc.: <3], KU 32 cm [Perc.:10]; APGAR: 09/10/10; Körperl. Untersuchungsbefund: Handfehlstellung bds. + verkürzte Oberarme bei Radiusaplasie, regelrechte Anlage bd. Daumen, Fußfehlstellung rechts, 3/6-Systolikum mit interscapulärer Fortleitung, sonstiger Status unauffällig, keine anderen Dysmorphiezeichen; Labor: Hämoglobin 4.8 mmol/l, Hämatokrit 0.26, Leukozyten 7.4 Gpt/l, Thrombozyten 62 Gpt/l; Verlauf: regelrechte postnatale Adaptation, im Verlauf phototherapiepflichtige Hyperbilirubinämie, und Transfusion von Erythrozyten, nebenbefundlich PFO, hämodynamisch unbedeutender PDA; nach erfolgreichem Nahrungsaufbau, zeitgerechte Entlassung bei Gewicht von 2250 g. Genetisch ließ sich das TAR-Syndrom bestätigen.

P11 Anhaltende komplette molekulare Remission und Rückbildung der Nebenwirkungen nach Absetzen einer erfolgreichen Therapie mit Sorafenib bei einer Patientin mit Rezidiv einer akuten myeloischen Leukämie mit NRAS-Mutation nach hämatopoetischer Stammzelltransplantation

J. Ernst¹, A. Dost¹, T. Ernst², J. F. Beck¹, B. Gruhn¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

²Klinik für Innere Medizin II, Universitätsklinikum Jena

Therapeutische Möglichkeiten bei einem Rezidiv einer akuten myeloischen Leukämie (AML) nach hämatopoetischer Stammzelltransplantation (HSZT) sind begrenzt. Wir beschreiben eine Patientin mit dem 3. Rezidiv einer AML-M2 am Tag +16 nach 2. HSZT. DNA aus den initialen Leukämiezellen und allen Rezidiv-Proben wurden mit der hochsensitiven Next-Generation-Sequencing-Strategie untersucht. Es wurde in allen Proben ein MLL-ELL-Rearrangement sowie im 2. und 3. Rezidiv eine NRAS-Mutation (G12R) nachgewiesen ohne Nachweis einer FLT3 Mutation. Es wurde die Therapie mit dem Multikinasehemmer Sorafenib gestartet. Nach zehn Tagen waren im Blut keine Blasten mehr nachweisbar, eine komplette molekulare Remission im Knochenmark nach 8 Wochen. Zur Verstärkung des antileukämischen Effekts verabreichten wir monatlich Spenderlymphozyten. Nebenwirkungen von Sorafenib waren Alopezie, Hypothyreose und Wachstumsstillstand aufgrund einer neurosekretorischen Dysregulation mit einem Abfall von der 80. zur 8. Perzentile. Aufgrund dessen wurde die Sorafenib-Therapie nach 2 Jahren gestoppt. 5 Jahre nach Absetzen befindet sich die Patientin weiterhin in kompletter molekularer Remission. Sie zeigte ein Aufholwachstum mit anschließend perzentilengerechtem Wachstum und Rückbildung aller Nebenwirkungen. Sorafenib ist wirksam bei einem Rezidiv einer AML mit NRAS-Mutation nach HSZT. Sorafenib kann gestoppt werden, wobei die komplette molekulare Remission erhalten bleibt und die Nebenwirkungen verschwinden.

P12 Thrombotische Mikroangiopathie nach allogener Stammzelltransplantation – erfolgreiche Therapie mittels Komplementinhibition

K. Buder¹, R. Knöfler², M. Hübsch², M. Suttorp²

¹Nephrologie

²Hämatologie/ Onkologie

Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden

Einleitung: Die thrombotische Mikroangiopathie (TMA) stellt eine schwerwiegende Komplikation nach allogener Stammzelltransplantation (SZT) dar. Die Genese ist unklar und die Therapie individuell unterschiedlich. Der Einsatz von Calcineurin-Inhibitoren, wie Cyclosporin A (CSA), stellt einen TMA-Risikofaktor dar. Als therapeutischer Ansatz wird zunehmend die Komplementinhibition diskutiert.

Fallbericht: Bei einem 15 Monate alten Mädchen wurde nach Diagnose einer akuten myeloischen Leukämie und 3-monatiger Polychemotherapie eine allogene SZT von einem Fremdspender mit nachfolgender Graft-versus-host-Prophylaxe mittels Methotrexat und CSA durchgeführt. Vier Monate später diagnostizierten wir bei nicht-immunologisch bedingter hämolytischer Anämie mit Fragmentozyten im Blutausschlag, Thrombozytopenie und Zeichen einer renalen Schädigung (abnehmende glomeruläre Nierenfunktion, gemischte glomeruläre Proteinurie im nephrotischen Bereich und tubuläre Proteinurie, schwer einstellbare arterielle Hypertonie) eine TMA. Da auch nach Absetzen von CSA die TMA persistierte, erfolgte über insgesamt 3 Monate eine Komplementinhibition mit Eculizumab, die zum Sistieren der Hämolyse und zur deutlichen Besserung der renalen Symptomatik führte.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die Komplementinhibition mit Eculizumab bei TMA nach SZT stellt eine sichere und erfolgversprechende Therapieoption dar. Kontrollierte klinische Studien zur Dosis, Frequenz und Dauer dieser Behandlung sind dringend notwendig.

P13 Ein verminderter Anteil regulatorischer T-Zellen vor allogener hämatopoetischer Stammzelltransplantation im Kindesalter ist mit einer akuten Graft-versus-Host-Krankheit assoziiert

A. Skorna¹, B. Gruhn²

¹Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Jena

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

Einleitung: Die akute Graft-versus-Host-Krankheit (GvHD) ist eine schwerwiegende Komplikation nach allogener hämatopoetischer Stammzelltransplantation (HSZT). Regulatorische T-Zellen (Treg Zellen) besitzen eine besondere Bedeutung im Rahmen der akuten GvHD.

Zielstellung / Methode: Wir untersuchten 2 Nachweismethoden der Treg Zellen mittels Durchflusszytometrie sowie den Einfluss der Treg Zellen auf das Therapieergebnis bei 70 Patienten, die eine allogene HSZT in unserem Zentrum erhielten. Die Kontrollgruppe bildeten 17 gesunde Kinder. FOXP3 gilt als aktueller Goldstandard zum Nachweis der Treg Zellen. Eine kontrovers diskutierte Alternative zum Nachweis der Treg Zellen bietet das Oberflächenmolekül CD127.

Ergebnisse / Diskussion: Wir ermittelten eine signifikante Korrelation zwischen den CD4+CD25+FOXP3+ und den CD4+CD25+CD127- Zellen. Damit konnten wir zeigen, dass die CD4+CD25+CD127- Zellen der Subpopulation der Treg Zellen entsprechen. Dies bietet die Möglichkeit zum zeit- und kostengünstigeren Nachweis sowie zur weiteren Verwendung der Treg Zellen. Die Treg Zellen wurden zum Zeitpunkt vor HSZT sowie an den Tagen 30, 60 und 100 nach HSZT bestimmt. Der Anteil der Treg Zellen bei den Patienten vor HSZT unterschied sich nicht signifikant von der gesunden pädiatrischen Kontrollgruppe. Nach der HSZT stieg der Anteil der Treg Zellen im Verlauf signifikant an und war zu allen Zeitpunkten signifikant höher als vor der HSZT ($p < 0,001$). Interessanterweise hatten die Patienten, die an einer akuten GvHD erkrankten, vor der HSZT einen signifikant niedrigeren Anteil der Treg Zellen als die Patienten ohne GvHD (0,59% vs. 1,19%, $p = 0,037$).

Schlussfolgerung: Dies ist die erste Studie die zeigt, dass ein verminderter Anteil Treg Zellen vor allogener HSZT mit einer akuten GvHD assoziiert ist.

P14 Häufige ASXL1-Genmutationen bei Kindern und jungen Erwachsenen mit chronischer myeloischer Leukämie

J. Ernst¹, T. Ernst², M. Busch², J. Rinke², C. Haferlach³, J. F. Beck¹, A. Hochhaus², B. Gruhn¹

¹Sektion für Hämatologie, Onkologie und Stammzelltransplantation, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

²Abteilung Hämatologie und Internistische Onkologie, Klinik für Innere Medizin II, Universitätsklinikum Jena
³MLL Münchner Leukämie Labor, München

Chronic myeloid leukemia (CML) in children is rare. We have previously identified BCR-ABL independent gene mutations in 33% of adult CML patients that may function as important cofactors in the evolution of CML. Here we sought to investigate whether BCR-ABL independent gene mutations can also be observed in pediatric CML. Our patient cohort included 21 Philadelphia chromosome positive children and adolescences diagnosed with CML (15 male; median age 14 years, range 0 – 27). DNA was isolated from bone marrow leukocytes. Targeted deep next-generation sequencing was applied to analyze a panel of 30 commonly mutated genes in myeloid disorders. Overall five different mutations in six of 21 patients (29%) were detected at diagnosis. All mutations affected the gene ASXL1 (additional sex combs-like 1), three nonsense mutations and two deletions. All mutations were somatically acquired. Follow-up material of one patient showed disappearance of the ASXL1 mutation during nilotinib therapy indicating that the ASXL1 clone was eradicated together with BCR-ABL. In another patient the ASXL1 mutation and BCR-ABL translocation were located on the same cell clone. Our findings indicate a high frequency of ASXL1 mutations in children and adolescences with CML. In contrast to our previous findings in adult CML no other gene covered by our myeloid gene panel was found to be mutated in pediatric CML. ASXL1 mutations seem to play a particular important role in the pathology of pediatric CML.

P15 Risiko-Score für das Überleben nach allogener hämatopoetischer Stammzelltransplantation im Kindesalter

C. Arndt¹, B. Gruhn²

¹Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Jena,

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

Fragestellung: Die Auswirkungen von Risikofaktoren auf das Überleben im Rahmen der allogenen hämatopoetischen Stammzelltransplantation (HSZT) sind Gegenstand intensiver Forschung. Bei Kindern existieren nur wenige Daten über Risikofaktoren und es gibt bisher keinen Risiko-Score.

Methoden: Wir untersuchten die Auswirkungen von sehr vielen Parametern des Spenders und des Patienten zum Zeitpunkt der Transplantation auf das Überleben von 132 Kindern mit ALL (n=44), AML (n=29), CML (n=5), MDS (n=18), NHL (n=7), solidem Tumor (n=4), SAA (n=7) oder genetischer Erkrankung (n=18), die zwischen 2001 und 2011 in unserem Zentrum eine allogene HSZT erhielten.

Ergebnisse: In der univariaten Analyse war das Überleben nach 5 Jahren bei Patienten mit hohem Krankheitsrisiko, peripheren Blutstammzellen als Stammzellquelle, Ferritin >1500 µg/l, C-reaktives Protein >10 mg/l, LDH >6 µmol/l·s, Gamma-GT >1 µmol/l·s und Cholinesterase (CHE) <60 µmol/l·s signifikant vermindert. Daraufhin entwickelten wir einen Risiko-Score aus den Parametern, die in der multivariaten Analyse signifikant waren: d.h. Krankheitsrisiko (HR=3.744, p=0.035), Ferritin (HR=6.860, p=0.002) und CHE (HR=4.556, p=0.043) und teilten die Patientenpopulation in 3 Risikogruppen ein: niedrig mit keinem Risikofaktor, intermediär mit 1 Risikofaktor und hoch mit 2 oder 3 Risikofaktoren. Für diesen Risiko-Score ermittelten wir ein Überleben nach 5 Jahren von 92,3% für die niedrige Risikogruppe, 66,2% für die intermediäre Risikogruppe und

P16 Nephrokalzinose und Hyperkalziurie durch Mutation im SLC34A3-Gen: Hypophosphatämische Rachitis mit Hyperkalziurie (Hereditary Hypophosphatemic Rickets with Hypercalciuria, HHRH)

S. Hollenbach^{1,2}, S. Wygoda¹, M. Borte²

¹KfH Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche Leipzig, St. Georg, Leipzig

²Kinderklinik, St. Georg, Leipzig

Hintergrund: Die Mutation im SLC34A3 - Gen führt durch eine verminderte tubuläre Reabsorption von Phosphat zu einer Hypophosphatämie und Rachitis. Im Gegensatz zu anderen Formen der Hypophosphatämie besteht ein erhöhter Vitamin-D-Spiegel und eine Hyperkalziurie mit Nephrokalzinose. Erst im Verlauf zeigt sich ein Vitamin D-Mangel. HHRH ist eine sehr seltene Erkrankung mit weniger als 50 Fällen weltweit.

Kasuistik: Wir berichten über einen 17-jährigen Jugendlichen mit homozygoter Mutation im SLC34A3-Gen. Im 8. Lebensjahr wurde erstmalig eine anhaltende Mikrohämaturie und Nephrokalzinose bei Hyperkalziurie diagnostiziert. Seit dem 13. Lebensjahr zeigen sich leicht ansteigende Nierenretentionswerte. Bei Erstmanifestation war noch eine Hyperkalziurie nachweisbar, jedoch keine Hypophosphatämie, sodass die Diagnose einer HHRH zunächst nicht in Betracht gezogen wurde. Aktuell besteht unter Vitamin D-Mangel eine Normokalziurie trotz ausgeprägter medullärer Nephrokalzinose III°. Der Junge ist kleinwüchsig, hat jedoch keine weiteren Zeichen einer Rachitis.

Schlussfolgerung: Eine Nephrokalzinose kann bei Vitamin D-Mangel mit einer Normokalziurie einhergehen. Daher sollte Vitamin D nicht oder nur unter engmaschigem Monitoring der renalen Kalziumausscheidung substituiert werden. Der Einsatz von Bisphosphonaten bei Osteomalazie kann im Gegensatz zur Vitamin D-Substitution erwogen werden. Da Thiazide die renale Kalziumausscheidung senken, bieten sie sich zur Blutdruckeinstellung an.

» Seltene Erkrankungen

P17 Arterielle Hypertonie mit Verdacht auf eine familiäre Hypercholesterinämie

S. Klehs¹, A. Keller², K. Nißler¹, A. Möckel¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Sana Kliniken Leipziger Land, Borna

²Kinderzentrum am Johannisplatz, Leipzig

Wir berichten über ein 9 Jahre altes Mädchen, welches zur Diagnostik bei arterieller Hypertonie (AH) II° überwiesen wurde. Beim körperlichen Untersuchungsbefund zeigten sich keine Auffälligkeiten, BMI 16,5 kg/m² (43. P.). Paraklinisch wurde ein erhöhtes LDL-Cholesterin (3,4 mmol/l), non-HDL-Cholesterin (3,4 mmol/l) und ein erhöhtes Lipoprotein A von 101,7 nmol/l bei normwertigen Triglyceriden, Gesamt-Cholesterin und HDL-Cholesterin nachgewiesen. Es besteht daher der Verdacht auf eine heterozygote familiäre Hypercholesterinämie (FH). Bis zu 90 % liegt der FH eine Mutation im LDL-Rezeptor-Gen zugrunde. Die entsprechende Diagnostik ist veranlasst. Es bestanden Normalbefunde für EKG, Echokardiographie, Ergometrie, Nierensonographie inkl. Nierenarteriendoppler, Aldosteron/Renin. Die Intima-Media-Dicke war

mit 0,5 mm > 95. Perzentile erhöht. Bei beiden Elternteilen ist ebenfalls eine AH bekannt, eine bekannte FH oder frühe kardiovaskuläre Ereignisse in der Familie bestanden nicht. Therapeutisch wird eine Therapie mit Statinen im Kindesalter erst ab der Pubertät empfohlen. Neben regelmäßiger körperlicher Aktivität und Ernährungsanpassung ist eine konsequente Einstellung der AH entscheidend. Es wurde eine antihypertensive Therapie mit Enalapril begonnen.

Zusammenfassung: Die FH wird häufig erst nach kardiovaskulären Ereignissen diagnostiziert. Daher ist es wichtig an die Erkrankung zu denken und eine bestehende AH frühzeitig zu behandeln, um das kardiovaskuläre Risiko zu senken.

P18 Fallvorstellung Fraser-Syndrom (Kryptophthalmus-Syndrom)

C. Böthig¹, M. Heiduk¹, D. Langer², M. Zenker³

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Magdeburg gGmbH

²Institut für Pathologie, Klinikum Magdeburg gGmbH

³Institut für Humangenetik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Einleitung: Das Fraser-Syndrom ist eine genetische Erkrankung, die mit einer Inzidenz von 1.1 / 10000 bei Totgeburten und 0,043 / 10000 bei Lebendgeburten selten auftritt. Molekulargenetisch konnten Mutationen im FRAS-1-Gen (4q21.21), FREM-2-Gen (13q13.3) und Grip-1-Gen (12q14.3) identifiziert werden. Die Diagnose kann durch zwei Hauptkriterien (Kryptophthalmus, Syndaktylie, Genitalfehlbildungen, Zwilling mit Fraser- Syndrom) und einem Nebenkriterium (Nasenfehlbildung, Ohrfehlbildung, Larynxfehlbildung, Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, Nabelhernie, Nierenagenesie, mentale Retardierung, Skelettfehlbildung) oder einem Haupt- und vier Nebenkriterien gestellt werden.

Kasuistik: Das Neugeborene wurde nach 39 + 1 SSW (Gravida 3, Para 3) mit einem Körpergewicht von 2830 g spontan geboren. Pränatal war eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte bekannt. Postnatal fiel sofort eine respiratorische Insuffizienz mit zentraler Zyanose auf. Die Reanimationsversuche blieben erfolglos, sodass das Kind noch im Kreissaal verstarb. Klinisch fielen eine Anophthalmie, eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, Syndaktylien der Finger sowie eine Vaginalatresie auf. In der pathologischen Untersuchung konnten außerdem eine Nierenagenesie und eine Larynxatresie festgestellt werden. Anhand der Fehlbildungen ergab sich das Vorliegen von 3 Haupt- und 2 Nebenkriterien, die das Vorliegen eines Fraser-Syndroms vermuten ließen. Molekulargenetisch wurden Mutationen im Grip-1-Gen nachgewiesen, die die Diagnose bestätigten.

P19 Patienten mit Kraniosynostose in Sachsen-Anhalt 2000–2017

C. Neusel¹, D. Class², A. Eckert³, P. Göbel⁴, R. Haase⁵, G. Jorch⁶, L. Patzer⁷, C. Zahl⁸, A. Reißmann¹

¹Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Medizinische Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

²Universitätsklinik für Neurochirurgie Magdeburg

³Universitätsklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie Halle

⁴Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie St. Elisabeth und St. Barbara Halle

⁵Universitätskinderklinik Halle

⁶Universitätskinderklinik Magdeburg

⁷Klinik für Kinder- und Jugendmedizin St. Elisabeth und St. Barbara Halle

⁸Universitätsklinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie Magdeburg

Einleitung: Kraniosynostosen beschreiben den Zustand des vorzeitigen Verschlusses einzelner oder mehrerer Schädelnähte. Diese sind bei Neugeborenen zur Passage des Geburtskanals offen und lassen eine Anpassung des Knochenwachstums an das schnelle Gehirnwachstum in den ersten beiden Lebensjahren zu. Europäische Zahlen zeigen einen Anstieg der Prävalenz.

Zielstellung: Populationsbezogene Erfassung von Kraniosynostosen in Sachsen-Anhalt im Zeitraum 2000-2017 und Identifikation des Stellenwertes der pränatalen Diagnostik.

Methode: Es erfolgt für den Zeitraum 2000-2017 eine retrospektive multizentrische epidemiologische Datenanalyse der operationspflichtigen Kraniosynostosen aller operativen Versorgungszentren Sachsen-Anhalts.

Ergebnisse: Für den Zeitraum 2000–2014 wurde im nördlichen Sachsen-Anhalt eine Prävalenz von 5,0 Kraniosynostosen pro 10.000 Lebendgeborene festgestellt. Im Weiteren werden auch für das südliche

Sachsen-Anhalt und für das gesamte Bundesland Häufigkeiten regional über 18 Jahre analysiert, die Klassifikation in syndromale und Fälle mit Begleitfehlbildungen vorgenommen.

Schlussfolgerung: Es erfolgt erstmals eine populationsbezogene Vollerfassung mit epidemiologischer Klassifikation und Trend-Analyse für ein komplettes Bundesland. Laut Studienlage sind Kraniosynostosen pränatal in überwiegender Zahl zu detektieren. Unsere vorläufigen Ergebnisse zeigen, dass der pränatale Ultraschall nicht als Instrument zur Diagnostik der Kraniosynostosen in der klinischen Praxis.

P20 Neonatales Abstinenzsyndrom nach mütterlicher Venlafaxin-Einnahme während der Schwangerschaft

A.-K. Schulz, B. Eger, H. Gurth, J. Hennig, J. Reichert, J. Dinger

Abteilung Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden

Hintergrund: Während der Schwangerschaft kann das sich entwickelnde Hirn des Fetus durch psychotrope Medikamente, z.B. bei mütterlicher Depression, beeinflusst werden. Von 2015-2017 wurden im Universitätsklinikum Dresden 46 Kinder nach mütterlicher Antidepressivaeinnahme während der Schwangerschaft geboren. 23 Schwangere wurden mit dem SSNRI Venlafaxin behandelt.

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

Methoden: Retrospektive Analyse der Krankenunterlagen von 23 Neugeborenen nach mütterlicher Venlafaxin-Einnahme während der Schwangerschaft.

Ergebnisse: Die Neugeborenen zeigten unabhängig von der Dosis der mütterlichen Medikation klinische Symptome: Trinkschwäche, Hypoglykämien, Hyperexzitabilität, Myoklonien bis hin zu Krampfäquivalenten, einmalig auch mit einem Korrelat im EEG.

Diskussion: Wir empfehlen eine stationäre Aufnahme zur Überwachung und Betreuung dieser Kinder in einer Kinderklinik während der ersten Lebensstage, um Entzugssymptome frühzeitig zu erkennen und zu behandeln. Stillen zur Stärkung der Mutter-Kind-Bindung und zur Therapie möglicher Entzugssymptome ist empfehlenswert. Die Prognose der Kinder scheint nach unseren bisherigen Erfahrungen in der Regel gut.

Schlussfolgerung: Ein Abstinenzsyndrom bei Neugeborenen nach mütterlicher Antidepressiva-Medikation ist möglich. Weitere Beobachtungsstudien zu einem möglichen spezifischen Venlafaxin-Abstinenzsyndrom des Neugeborenen sind notwendig.

P21 Ernährungsstörungen bei Smith Lemli Opitz Syndrom

S. Haufe¹, M. Reitmann¹, S. Beblo², A. Möckel¹

¹*Sana Klinikum Leipziger Land, Borna*

²*Universität Leipzig*

Seltene Erkrankung mit ca. 1:60.000 Fällen. Ursache: Genmutation auf Chromosom 11 mit der Folge eines Enzymdefekt in der Cholesterinsynthese mit der Folge Cholesterinmangels. So treten neben Mikrocephalie, Herzfehlbildung, Nierenbeteiligung (Kryptorchismus, Hypospadie), auch Syndaktilie und eben Ernährungsprobleme (Saugchwäche, Pylorusstenose, Reflux und Motilitätsstörungen) auf.

In den Jahren 2016 / 2017 stellten wir bei 2 Kindern die Diagnose Smith Lemli Opitz mit genetischer Sicherung im DHRC - Gen. Beide Kinder entwickelten Ernährungsprobleme, so dass letztlich beide von einer PEG - Sonde profitierten. Diese Fälle wollen wir schildern einschließlich Coinzidenzen, Verlauf und Therapie.

Schlussfolgerung: Bei der Kombination aus Mikrocephalie und Ernährungsproblemen an die Möglichkeit eines SLO-Syndroms denken-wichtig da die Behandlung der Erkrankung nicht die Grunderkrankung heilen, jedoch den Verlauf günstig beeinflussen kann. Im Verlauf möglichst feste Anbindung an gastroenterologische und Stoffwechselambulanz gewährleisten.

P22 Intrakranieller nicht-germinaler Keimzelltumor der Hypophysenregion bei einem 7-jährigen Jungen mit Pubertas praecox und Diabetes insipidus

P. Seim¹, J. Ernst¹, A. Dost¹, C. Vilser¹, H.-J. Mentzel², J. F. Beck¹, B. Gruhn¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

²Sektion Kinderradiologie, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Jena

Einleitung: Maligne intrakranielle Keimzelltumoren sind mit einer Inzidenz von 1,4: 1 Mio. eine sehr seltene onkologische Erkrankung des Kindes- und Jugendalters.

Zielstellung: Wir berichten über einen Patienten, welcher sich initial mit dem Verdacht auf eine Pubertas praecox und einem Diabetes insipidus in unserer Endokrinologie vorstellte. Ziel ist eine Darstellung des Krankheitsbildes und der notwendigen Initialdiagnostik.

Methode: Es erfolgte eine umfangreiche endokrinologische Testdiagnostik, eine kraniale und spinale MRT, eine Bestimmung der Tumormarker AFP und β -HCG im Serum und Liquor sowie eine Liquorzytologie. Aufgrund der suprasellären Raumforderung und des erhöhten β -HCG konnte klinisch die Diagnose eines nicht-germinalen intrakraniellen Keimzelltumors gestellt werden.

Ergebnisse: Der Patient wird nach dem Protokoll SIOP CNS GCT II behandelt, beginnend mit 3 Blöcken PEI (Cisplatin, Etoposid, Ifosfamid). Bereits nach dem ersten Block wurde über eine Symptombesserung, insbesondere über eine Normalisierung des Trinkverhaltens berichtet.

Diskussion: Bei den nicht-germinalen Keimzelltumoren ist eine Diagnosestellung auch ohne Histologie möglich.

Schlussfolgerung: Intrakranielle Keimzelltumoren können durch eine Hirndrucksymptomatik, endokrinologische Aktivität oder lokalisationsbedingte Störung der Hypophysenfunktion und/oder Gesichtsfeldeinschränkung auffallen. Bei entsprechender Tumorlokalisation sollte immer auch eine Bestimmung der Tumormarker AFP und β -HCG erfolgen.

P23 Turner-Syndrom-Vereinigung Deutschland e.V. – Was machen wir? Wie und wo können wir gemeinsam mehr erreichen?

S. Banse

Turner-Syndrom Vereinigung Deutschland e. V.

Das Ullrich-Turner-Syndrom ist eine Fehlverteilung oder strukturelle Veränderung der Geschlechtschromosomen, von der nur Mädchen beziehungsweise Frauen betroffen sind und tritt mit einer Häufigkeit von etwa 1 zu 2500 Geburten auf. Durch Erfahrungsaustausch und Aufklärung machen wir Schwangeren Mut, das Kind mit Ullrich-Turner-Syndrom auszutragen. Wir wollen Vorurteile abbauen, Informationslücken schließen und das öffentliche Interesse wecken. Das Ullrich-Turner Syndrom darf nicht länger ein Abtreibungsgrund sein. Auch wenn der Lebensweg mit UTS manchmal mit Hindernissen verbunden ist, so macht es diesen zu etwas ganz Besonderem und ist durchaus lebenswert

Eine umfassendere Information der Ärzte über das Ullrich-Turner-Syndrom ist unerlässlich. Mehr Sensibilität und Zeit für die Mitteilung der Diagnose soll die Akzeptanz bei Eltern und Betroffenen erhöhen. Die Beratung und Betreuung der Eltern und Betroffenen hat aus unserer Sicht nicht den ausreichenden Stellenwert. Eine entsprechende Weiterbildung zum Thema „Patientengespräche – Schwerpunkt Diagnosemitteilung“ durch die KV wäre ein möglicher Lösungsweg.

Eine gute Zusammenarbeit zwischen Ärzten und der Turner-Syndrom-Vereinigung Deutschland e.V. führt zu einem großen Synergieeffekt.

»» Infektiologie

P24 Aortenklappenendokarditis im Jugendalter – es muss nicht immer bakteriell sein

B. Wannenmacher, E. Nurten, R. Wagner

Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig GmbH

Hintergrund: Die Endokarditis im Kindes- und Jugendalter ist selten, meist infektiös und von hoher Morbidität und Mortalität gekennzeichnet. Exemplarisch werden zwei zuvor gesunde 17-jährige Mädchen vorgestellt.

Fall 1: Motorische Aphasie im Rahmen der Akuttherapie muskuloskeletaler Schmerzen ohne Fieber führen zur Durchführung einer Schädel-MRT mit Nachweis subakuter Infarkte unterschiedlicher Lokalität. Bei paraklinischer Inflammation wird unter der Annahme einer Vaskulitis antiphlogistisch behandelt. Nach Echokardiographie erfolgt angesichts von Aortenklappendestruktion mit paravalvulärer Abszeshöhle ein dringender herzchirurgischer Eingriff. Im Resektat kann Strept. sanguinis nachgewiesen werden.

Fall 2: Bei Abklärung von Präsynkopen und Brustschmerzen fallen filamentäre Strukturen im Bereich der Aortenklappe (AK) auf. Fieber oder eine Bakteriämie besteht nicht. Auch unter Langzeit-antibiotischer Therapie bleiben Blutkulturen ohne Wachstum und die AK-Veränderungen unverändert. Die Schädel-MRT zeigt multiple embolische Marklagerläsionen. Die erweiterte Diagnostik erbringt Hinweise für ein Antiphospholipid-Syndrom (APS), sodass die Diagnose einer Libman-Sachs-Endokarditis gestellt wird. Die Symptomatik und Veränderungen der AK normalisieren sich unter oraler Antikoagulation und Behandlung mit Hydroxychloroquin.

Diskussion: Ätiologisch sind neben infektiösen auch nichtinfektiöse Endokarditis-Ursachen möglich und müssen in Differentialdiagnostik und -therapie berücksichtigt werden.

P25 Parainfektöse Enzephalitis durch Coronavirus HKU1

E. Braun, A. Hauenherm, M. Zurek, M. Rose, M. Borte

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

Fallbericht: Wir berichten über eine 2-jährige Patientin mit aufsteigender Muskelschwäche und Parese beider Beine sowie muskulärer Hypotonie, die Sitzen und Kopfkontrolle unmöglich machte. Insgesamt abgeschwächter Reflexstatus. Es fielen wiederholt anfallsartige Zustände mit starrem Blick, Kau- und Zungenbewegungen und Überstrecken der Extremitäten auf. Ein Schädel-MRT zeigte ausgeprägte T2-Signalsteigerungen der kortikalen grauen Substanz sowie der Basalganglien. Es erfolgte zunächst eine kalkulierte antiinfektive Therapie mit Aciclovir und Ceftriaxon bis zum Eingang negativer Befunde in Serum und Liquor. Kein Nachweis von Entzündungszellen oder Eiweißerhöhung im Liquor, keine Schrankenstörung. Laborchemisch nur dezent erhöhte Entzündungswerte bei ebenfalls unauffälliger Stoffwechseldiagnostik. Es gelang der Nachweis von Coronavirus HKU1 im Rachenabstrich bei abgelaufenem Infekt der oberen Luftwege. Unter der Annahme eines parainfektösen autoimmunologisch getriggerten Geschehens erhielt die Patientin Methylprednisolon-Pulse über 3 Tage sowie i.v. Immunglobuline. Darunter rasche und kontinuierliche Besserung innerhalb weniger Tage.

Diskussion: Frühere Publikationen beschreiben bereits neurologische Komplikationen nach Infektionen durch humane Coronaviren. Bei unserer Patientin fand sich eine am ehesten durch Coronavirus HKU1 ausgelöste respiratorische Symptomatik mit zeitversetzter neurologischer Komplikation.

P26 Cocksackie-Virus getriggerte ITPR1- u. NMDAR-Ak-positive Autoimmun-Enzephalomyelozerebellitis

M. A. Rose¹, M. Zurek¹, S. Borte^{1,2}, A. Hauenherm¹, M. Borte^{1,2}

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg, Leipzig

²Jeffrey Modell Immunodefektzentrum Leipzig

Einleitung: Schwere akute ZNS/PNS-Erkrankungen sind eine pädiatrische Herausforderung.

Kasuistik: Akut eingetrübte 14 J., seit zwei Wochen zunehmend Kopfschmerz und Erbrechen. Bei Aufnahme meningitisch, im Verlauf Lähmungen, Verlust von Visus und Mastdarm-/Blasenkontrolle. Liquorpleozytose, im MRT Meningoenzephalozerebellitis mit Liquorzirkulationsstörung. Kalkulierte Antibiose, Carboanhydrase-Hemmer und bei DD Autoimmun-Geschehen Urbason-Stoßtherapie, iv Immunglobuline. Nachweis von Cocksackievirus und ITPR1- u. NMDAR-Ak, daraufhin erneut Steroidstöße, bei ausbleibender Besserung Rituximab mit bis auf initiales Zytokin-Freisetzungssyndrom guter Verträglichkeit. Kein Hinweis auf Malignome. Unter neurologischer Reha restitutio ad integrum.

Diskussion: Die Abklärung autoimmuner ZNS-Prozesse basiert auf Zusammenschau klinisch/ serologisch/ radiologischer Befunde und sollte Malignome berücksichtigen. Bei unklaren neuropsychiatrischen Bildern (auch Epilepsien) sollte (möglichst frühzeitig) auf antineuronale Antikörper getestet werden (Liquor und

Serum) unter Berücksichtigung der klinischen Leitsymptome. Therapeutisch stehen Steroide, Plasmapherese / iv IgGs, ggf. Tumorthherapie und in therapierefraktären Fällen eskalierte Immuntherapie (z.B. Rituximab, Cyclophosphamid) zur Verfügung.

Fazit: Autoimmune ZNS/PNS-Entzündungen können ein komplexes klinisches Bild bieten, haben unbehandelt eine schlechte Prognose und lassen sich bei frühzeitiger Diagnostik und Therapie erfolgreich behandeln.

P27 Nekrotisierende Pneumonie

R. Biedermann, C. Pinkwart, H. J. Mentzel, H. Proquitté

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

Die nekrotisierende Pneumonie ist eine seltene, jedoch schwerwiegende Komplikation der Pneumonie im Kindes- und Jugendalter.¹ Die Inzidenz ist seit der Erstbeschreibung 1994 stetig ansteigend, was jedoch zumindest teilweise der häufigeren Verwendung serieller Röntgen-Thoraxaufnahmen und der Computertomographie zuzuschreiben ist.² Die häufigsten zugrundeliegenden Mikroorganismen sind Pneumokokken und Staphylokokken, jedoch sind auch Fälle nach RSV-Infektion beschrieben.³

Im vorliegenden Fall berichten wir über einen 1 Jahre und 10 Monate alten Jungen chinesischer Herkunft, der sich in unserer Klinik mit klinischem und radiographischem Verdacht auf eine Pneumonie vorstellte. Trotz der sofortigen Versorgung mit Breitbandantibiotika kam es am siebten Behandlungstag zu einer klinischen Verschlechterung, welche eine Intubation notwendig machte. Computertomographisch zeigten sich ausgeprägte Lungendestruktionen im Sinne einer nekrotisierenden Pneumonie.

1) Sawicki et al., 'Necrotising pneumonia is an increasingly detected complication of pneumonia in children', Eur Respir J 2008; 31: 1285–1291

2) The Incidence of Necrotizing Changes in Adults With Pneumococcal Pneumonia, Clinical Infectious Diseases 2012;54(1):10–6

3) Masters et al. 'Necrotizing pneumonia: an emerging problem in children?', Pneumonia 2017 9:11

P28 Psoasabszess als Komplikation eines Morbus Crohn – Therapieoptionen

C. Goldhardt¹, A. Polednia³, M. Borte¹, C. Geyer², M. Zurek¹

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

²*Klinik für Kinderchirurgie, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig*

³*Klinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig*

Einleitung: Akute stat. Aufnahme eines 16-jährigen Patienten mit M.Crohn (ED 2014) und rechtsseitigen Unterbauchschmerzen seit 1 Woche, Stuhlgang unauffällig, kein Erbrechen. Klinisch Druckschmerz im rechten Unterbauch und palpable Resistenz. Mangelnde Therapieadhärenz bei klinischem Wohlbefinden im Vorfeld.

Verlauf: Laborchemisch zeigten sich erhöhte Entzündungswerte, sonographisch und MR-morphologisch Nachweis eines wandverdickten terminalen Ileums mit funktioneller Stenose. Es erfolgte eine intravenöse antibiotische Therapie und Intensivierung der Therapie mittels Adalimumab und Budesonid. Nach Absetzen der antibiotischen Therapie Progredienz der Beschwerden. MR-morphologisch Nachweis eines Psoasabszesses mit Fistel als Ursache der Symptomatik. Daher Entscheid zur erneuten intravenösen Therapie und nachfolgend chirurgischen Intervention mittels Ileozökalresektion mit primärer End-zu-End-Anastomose sowie Abszessdrainage. Komplikationsloser postoperativer Verlauf. Der Patient befindet sich in engmaschiger gastroenterologischer Kontrolle.

Zusammenfassung: Ein Psoasabszess als Komplikation eines Morbus Crohn muss auch im Kindes- und Jugendalter als extrem seltene Differenzialdiagnose bei rechtsseitigen Unterbauchschmerzen in Erwägung gezogen werden. Eine konsequente antibiotische Therapie ist unerlässlich. Die Ileozökalresektion mit primärer Anastomose scheint eine sichere Therapieoption darzustellen.

P29 Nicht-traumatische Subduralblutung als Spätfolge einer Haemophilus influenzae Typ F-Meningitis bei einem 15 Monate alten Knaben

K. N. Pargac, J. Blankenburg, J. Gruhl, K. Baumgart, J. Kersak

Einleitung: Nach Einführung der HiB-Impfung kam es nicht unerwartet zu einer relativen Zunahme invasiver Hi-Infektionen durch andere H. influenzae Isolate. Auch eine leichte absolute Inzidenzsteigerung scheint stattgefunden zu haben.

Kasuistik: Ein bis dahin gesunder 15 Monate alter Knabe erkrankte mit Fieber und Erbrechen und wurde wegen schlechten AZ unter Otitis media-Verdacht stationär eingewiesen. Ein Meningismus fand sich erst am 2. stationären Tag. Die Liquoruntersuchung bestätigte die Meningitis (167 Mpt/L kernhaltige Zellen). Nachweis von H. influenzae Typ F. Antibiotisch erfolgte die Behandlung initial mit Cefotaxim, später ergänzt um Gentamycin. Wegen zögerlicher Rückbildung der Liquorpleozytose verbunden mit gelegentlichen Fieberzacken wurde auf Meropenem, später oral Rifampicin umgestellt. Darunter Normalisierung des Liquorbefundes und klinischen Zustandes. Unmittelbar nach Beendigung der Akutbehandlung war eine einseitige Schwerhörigkeit, im weiteren Verlauf zudem eine Schädigung der Sehbahn sowie eine nichttraumatische Subduralblutung festzustellen. Trotzdem erscheint die Entwicklung des Knaben im Alltag wenig gestört zu verlaufen.

Diskussion: Invasive H. influenzae-Erkrankungen (Meningitis, Sepsis) zeigen einen oft schweren Verlauf mit ungünstigem Ausgang (trotz adäquater Therapie Todesfälle im Kindesalter, häufige Komplikationen). In unserem Fall überraschten die initial niedrige Liquorzellzahl, die fehlende Leukozytose sowie die Subduralblutung.

» Immunologie

P30 Lymphohistiozytäres Hämophagozytosesyndrom nach EBV-Infektion

M. A. Rose¹, M. Zurek¹, S. Borte^{1,2}, S. Wygoda¹, M. Borte^{1,2}

¹Klinikum St. Georg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Leipzig

²Jeffrey Modell Immundefektzentrum Leipzig

Einleitung: Febrile 17J. mit erhöhten Leber-, Nieren- und Entzündungswerten, leuko/thrombopen, EBV-pos. Bei V.a.sek. hämophagozytische Lymphohistiozytose (HLH) nach EBV-Infektion mit septischer Multiorganmanifestation (therapierefraktäres Fieber, Ferritin und sCD25 erhöht, zunehmender Panzytopenie, Hepatosplenomegalie, beginnendes Leberversagen; drainagepflichtige Ergüsse) Dexamethason, ivIgGs und Antiinfektiva. Kein primäre Hämophagozytose (CD107a Degranulation und Perforin-Expression unauffällig, keine CD27 Mutation) oder Onkogenese (keine Lymphome, unauffällige FACS-Analyse, keine Blasten, ADAMTS13 grenzwertig). Bei beginnendem Kapillarleck-Syndrom und Nierenversagen Hämodialyse und zweiter Methyprednisonlon/ivIgGs-Zyklus, bei ausbleibender Besserung modifiziertes HLH-94 Protokoll (Methylprednisolon, Etoposid in Kombination mit Plasmapherese), darunter dauerhafte Remission.

Diskussion: Beim HLH-Syndrom kommt es zur Reduktion der spontanen Apoptose mit unkontrollierter Aktivierung zytotoxischer Lymphozyten. Es gibt primäre (Familiäres Hämophagozytose-Syndrom, junge Kinder) und sekundäre Formen (überschießender Aktivierung des Immunsystems, alle Altersgruppen betroffen; Infektions- oft EBV! - oder Malignom-assoziiertes Auftreten).

Fazit: Bei schweren therapierefraktären septischen Krankheitsbildern an HLH denken mit Leitsymptomen Fieberpersistenz und LDH/Ferritin-Erhöhung. Die Betreuung erfordert ein interdisziplinäres Vorgehen unter Bedingungen der Maximalversorgung.

P31 Interleukin-1-Rezeptor-Antagonisten und Austauschtransfusion als Therapieoption bei schwerem Verlauf des neonatalen Systemischen Lupus Erythematodes (SLE) mit sekundärer Hämophagozytischer Lymphohistiozytose (HLH)

T. Wieland, J. Raab, K. Kentouche, K. Dawczynski, H. Proquitté

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

Der neonatale Systemische Lupus Erythematodes (SLE) wird durch maternale diaplazentar auf den Fetus übertragene Antikörper verursacht. Klinisch präsentieren sich die Neugeborenen mit Hauteffloreszenzen,

Zytopenien, Leberwerterhöhung und in 10 % der Fälle mit einem atrioventrikulären Block Grad III°. Die Antikörperelimination findet i.d.R. über Wochen bis Monate statt.

Die HLH ist eine Erkrankung, die durch mangelhafte Regulation von Entzündungsvorgängen entweder primär durch genetische Degranulationsdefekte oder sekundär – dann auch als Makrophagenaktivierungssyndrom (MAS) bezeichnet – oft im Rahmen von Autoimmunerkrankungen beobachtet wird. Sie ist definiert durch eine Zytopenie von mindestens 2 Zellreihen, Hyperferritinämie, Hypofibrinogenämie und Hypertriglyceridämie. Unbehandelt verläuft sie i.d.R. tödlich.

Ein weibliches, hypotrophes Frühgeborenes der 35+1. Schwangerschaftswoche (Geburtsgewicht 1640 g) wird mit respiratorischer Partialinsuffizienz und derb palpablem, erhabenem, makulös-petechialem Exanthem am 14. Lebenstag an unser Zentrum verlegt. Eine Thrombozytopenie wird seit dem 3. Lebenstag mit Thrombozytenkonzentraten behandelt. Begleitend trat im Verlauf eine Leukopenie auf. Die Diagnostik bezüglich Alloimmunthrombopenie war negativ. Eine Lumbalpunktion und ausführliche serologische Diagnostik erbrachten keinen Erregernachweis. Der Knochenmarksausstrich zeigte keine Malignität. Sonografisch war intracraniell eine pathologische Echogenitätsanhebung im Bereich der Basalganglien - einer möglichen Vaskulitis entsprechend - nachweisbar. Die kardiale Diagnostik ergab im Langzeit-EKG keinen Anhalt auf Blockbildung, jedoch in der Echokardiografie auffällige Echogenitätsanhebungen im Myokard. Im Rahmen der Autoimmundiagnostik fanden sich erhöhte Ro60- und La-ENA-Autoantikörper (AAK). Nachfolgend konnten diese auch bei der asymptomatischen Mutter nachgewiesen werden. Der Befund einer Hautbiopsie war ebenfalls gut vereinbar mit einem neonatalen SLE.

Ein Therapieversuch mit Hochdosis-Methylprednisolon zeigte keine anhaltende klinische Besserung. Außerdem waren ein positiver löslicher Interleukin-2-Rezeptor, erhöhtes Ferritin, erhöhte Triglyceride und erniedrigte NK-Zellen nachweisbar.

Wir interpretierten den Verlauf als sekundäre HLH ausgelöst durch die maternalen Antikörper, für die die Behandlung der Grundkrankheit i.S. einer Antiinflammation die Therapie der Wahl darstellt. Wir entschieden uns für Anakinra, einen Interleukin-1- Rezeptorantagonist. Nach Therapiebeginn kam es zu einer Besserung des Hautbefundes. Als Komplikation entwickelte die Patientin eine Sepsis durch *Acinetobacter baumannii* mit Beatmungspflichtigkeit. Bei anhaltend hohen Antikörper-Titern erfolgte schließlich eine Austauschtransfusion, die zur klinischen Besserung und zum Abfall der Antikörper-Titer führte. Prednisolon wurde im Verlauf ausgeschlichen und Anakinra als Dauertherapie über insgesamt 10 Wochen fortgeführt.

Zusammenfassend sollte bei Neugeborenen mit systemischen Symptomen aus dem autoimmun-immunologischen Formenkreis seltene Autoimmunerkrankungen wie der SLE als auch eine sekundäre HLH in Betracht gezogen werden. Eine antiinflammatorische Therapie – in unserem Fall erfolgreich durchgeführt mit Interleukin-1-Rezeptor-Antagonisten – als auch eine Austauschtransfusion kann eine erfolgreiche Therapieoption darstellen.

P32 Cheilitis granulomatosa – Therapieoption Infliximab?

M. Thöle, M. Zurek, M. Borte

Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig

Einleitung: Die Cheilitis granulomatosa ist eine seltene granulomatöse Erkrankung einhergehend mit einer Lippenschwellung. Eine allgemeine Therapieempfehlung existiert nicht.

Kasuistik: Wir stellen eine 13-jährige Patientin mit Cheilitis granulomatosa der Oberlippe vor. Vorerkrankungen: leichte Neurodermitis und Nachweis einer Kuhmilchsensibilisierung. Die Patientin zeigt das Symptom einer schmerzfreien Oberlippenschwellung in Kombination mit einer ebenfalls schmerzfreien Gingivaschwellung der oberen Zahnreihe. In der Histologie zeigen sich epheloidzellige granulomatöse Veränderungen. Im Verlauf erfolgte umfangreiche auch endoskopischer Diagnostik ohne Hinweis eines M. Crohn. Es erfolgen Therapien zunächst lokal, dann systemisch mit Prednison, zuletzt in Form einer Methylprednisolon-Stoßtherapie in Kombination mit Hydroxychloroquin. Darunter jeweils Wiederauftreten, zuletzt auch deutliche Verschlechterung der Symptomatik. Daraufhin Entscheidung zur Therapie mit dem Biologikum Infliximab, hierunter zeigte sich zuletzt die Symptomatik mit einer subjektiven, dann auch klinisch objektivierbaren Besserung, so dass die Reduktion und die Beendigung der Therapie mit Prednison und Hydroxychloroquin möglich erscheint.

Schlussfolgerung: In der Therapie der Cheilitis granulomatosa erscheint entsprechend der Therapie der Grunderkrankung die immunmodulatorische Therapie mit Infliximab wirksam.

P33 Granulomatose mit Polyangiitis – Fallbericht einer Therapie mit Rituximab

S. Wygoda¹, M. A. Rose², S. Hollenbach¹, B. Schulz², M. Zurek², M. Borte²

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

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

Einleitung: Die Granulomatose mit Polyangiitis (GPA, früher M. Wegener) ist eine im Kindesalter sehr seltene Autoimmunerkrankung und gehört zu den ANCA- assoziierten Vaskulitiden. Die bisher übliche Therapie mit Cyclophosphamid war mit zahlreichen Nebenwirkungen behaftet, seit 2013 ist gleichwertig der monoklonale Antikörper Rituximab zur Induktionstherapie zugelassen.

Fallvorstellung: Wir berichten über einen 17-jährigen Knaben mit schwerstem Verlauf eine GPA mit Nierenversagen und Lungenbeteiligung. Die Diagnosestellung erfolgte durch Nierenbiopsie (floride und frisch nekrotisierende intra- und extrakapilläre Glomerulonephritis), Laryngotracheobronchoskopie und Nachweis hochtitriger Antikörper gegen Serinproteinase 3. Zur Induktionstherapie erhielt der Patient Methylprednison und Rituximab (4 Gaben zu 375 mg/m² im Abstand von 1 Woche). Parallel führten wir zur Entfernung der hochtitrigen Autoantikörper 12 Plasmapheresen durch. Die remissionserhaltende Therapie erfolgt mit Cellcept.

Ergebnisse: Innerhalb von drei Wochen konnte eine Antikörpernormalisierung und klinische Stabilisierung erreicht werden. Einmalig mussten Immunglobuline verabreicht werden. Die Rituximabtherapie wurde gut vertragen.

Schlussfolgerung: Durch die erfolgreiche Therapie mit Rituximab konnte eine hochdosierte intravenöse Cyclophosphamidbehandlung bei schwerster GPA vermieden werden. Die Therapie ist auch im Kindes- und Jugendalter wirksam und nebenwirkungsarm.

P34 Anhidrotische Ectodermale Dysplasie mit Thymus Aplasie und schwerem T-Zell-Defekt

A. Sauerbrey¹, K. Genzel¹, C. N. Castro², K. Schwarz³, G. Davies⁴, H. Sadek⁵, C. Lagresle-Peyrou⁵, I. Andre-Schmutz⁵, S. Ehl²

¹Helios Klinikum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Erfurt

²Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für chronische Immundefekte, Freiburg

³Institut für Klinische Transfusionsmedizin und Immungenetik, Molekulare Diagnostik, Molekulare Therapie und Experimentelle Transplantation, Ulm

⁴Great Ormond Street Children's Hospital, Pediatric Immunology, London, UK

⁵Laboratoire de lympho-hématopoïse humaine, Institut Imagine, Paris, Frankreich

Wir berichten über eine Patientin mit schwerem T-Zell-Defekt, Thymusaplasie und anhidrotischer ektodermaler Dysplasie. Das Mädchen wurde in der 36. Schwangerschaftswoche geboren und zeigte eine komplette Gaumenspalte, Rippenmissbildungen, Muskelhypotonie und dünne trockene Haut. Weitere pathologische Befunde waren ein abnormaler Hörtest und bilaterale Mikrokapillaren. Wegen Gedeihstörung und rezidivierender oraler Candidosen, Fieber und Lungeninfektionen erfolgte immunologische Diagnostik. Es zeigten sich stark verringerte T-Zellzahlen (122 CD4, 12 CD8, 916 B, 474 NK), CD8: CD45RA: CD31: 0,4% der CD4 + -Zellen) und keine Proliferation nach PHA-Stimulation. Im MRT und Ultraschall war kein Thymus nachweisbar. Die Immunglobulin-Serumspiegel waren normal. Die genetische Diagnostik schloss eine Mikrodeletion 22q11.2 aus. Die SCID Panel Diagnostik war negativ. Aufgrund der Assoziation von Thymusaplasie, Gaumenspalte und ektodermaler Dysplasie wurde eine TP63-Mutation (EECUD-Syndrom) ausgeschlossen. Im Array CGH zeigte sich eine Duplizierung in 9q33.1q33.2. Um den möglichen Nutzen einer Thymustransplantation zu evaluieren, wurde die OP9-DL4-Kultur von Knochenmarkstammzellen durchgeführt, die eine normale Differenzierung von T-Zellen in vitro zeigte. Die einzig nachweisbare genetische Aberration ist eine Verdopplung 9q33.1q33.2. deren Bedeutung für dieses klinische Syndrom unklar ist. Die Thymustransplantation ist die einzige Möglichkeit der Korrektur des Immundefektes.

P35 Intensivmedizinische Betreuung, pathognomonische Diagnostik und neuartige immunologische Aspekte bei einem Neonaten mit restriktiver Dermopathie

S. Borte^{1,2}, S. Hennig³, H. Bisanz⁴, C. Brochhausen⁵, K. Mrasek⁶, M. Rose⁷, C. Geyer⁸, M. Borte^{1,2}

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Pädiatrische Rheumatologie und Immunologie, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

²ImmunDefektCentrum Leipzig, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

³Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Neonatologie, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

⁴Institut für Pathologie und Tumordiagnostik, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

⁵Institut für Pathologie, Universität Regensburg

⁶Institut für Humangenetik, Universität Jena

⁷Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Pädiatrische Intensivmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

⁸Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Kinderchirurgie, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

Bei der restriktiven Dermopathie handelt es sich um ein seltenes, zumeist autosomal-rezessiv vererbtes letales Syndrom des Neonatalalters mit weltweit ca. 50 beschriebenen Fällen. Typischerweise findet sich eine intrauterine Wachstumsretardierung mit postnatal auffälligen multiplen Gelenkkontrakturen und einer straffen, starren Haut. Aufgrund eines genetischen Defektes der Laminin- und Integrinstrukturen der Haut stellt sich die Epidermis verdickt und die Dermis hingegen zu dünn dar. Weiterhin findet sich häufig eine pulmonale Hypoplasie, schwierige Intubationsverhältnisse aufgrund einer Ankylose des Kiefergelenkes und problematische Ventilationsverhältnisse bei fehlender Flexibilität des Thorax.

Wir berichten über ein dysmorphes, hypotrophes Neugeborenes konsanguiner Eltern, das nach sekundärer Sektio aus dem Kreißsaal übernommen wurde. Nur unter Hochfrequenzbeatmung mit NO konnten adäquate Oxygenierungen erreicht werden. Echokardiographisch zeigte sich ein weit offener Ductus mit Rechts-Links-Shunt. Bei infauster Prognose verstarb der Neonat nach intensivmedizinischer Maximaltherapie in der 50. Lebensstunde. Die Kindeseltern stimmten einer Obduktion und humangenetischen sowie weiterführenden immunologischen Untersuchungen zu.

In den weiteren Betrachtungen fiel neben dem typischen klinischen Phänotyp auch ein bisher nicht beschriebener, gravierender Defekt in der Struktur der lymphatischen Organe und der Differenzierung von Immunzellen im Thymus und Lymphknoten auf.

»» Kinderchirurgie

P36 Erste Erfahrungen mit der Behandlung von Nierensteinen bei Kindern in der interdisziplinären kinderurologischen Stein-Gruppe 2014-2018

S. Lindner¹, R.Vetter¹, A. Späthe², T. Steiner², S. Feilmeier-Schuh³, K. Großer¹

¹Klinik für Kinderchirurgie & Kinderurologie, Helios Klinikum Erfurt

²Klinik für Urologie, Helios Klinikum Erfurt

³Kinderarztpraxis Drs. Kriechling & Feilmeier-Schuh, Erfurt

Einleitung: Die Prävalenz der Urolithiasis beträgt nur 1 % bei Kindern. Für diese seltenen Patienten ist eine altersoptimierte Therapie in einem interdisziplinären Team für die Steinsanierung dringend nötig. Von 10 Kindern werden 2 Fälle exemplarisch vorgestellt.

Fallbeschreibung: Pat. IF (15 J): Z.n. MMC-Verschluss neonatal mit shunt-pflichtigem HC. Nun septische Ereignisse bei Nephrokalzinose beidseits und multiplen Harnblasensteinen. Die Nierenfunktion wird mit links 76% und rechts 24% bei dekompensiertem Harnabfluss angegeben. Nach resistenzgerechter Antibiose erfolgt die Laserlithotripsie (Holmium) der Harnblasensteine und eine perkutane Nephrolitholapaxie links. Die funktionseingeschränkte Doppelnieren rechts mit Ausgußstein in der unteren Anlage und hydronephrotischer Schrumpfnieren der oberen Anlage wurde nephrektomiert. Kleine Restkonkremente im linken NBKS wurden mittels ESWL zertrümmert. Die Steinanalyse ergab Struvit-Steine. Pat. DA (3 J) Patientin mit kolikartigen Bauchschmerzen. Sonographisch zeigten sich beidseits 1cm große Nierenbeckensteine. mit DUP II° rechts. Hier wurde mittels ESWL nach Stent-Einlage mit 3 Sitzungen rechts und 1 Sitzung links saniert. Die Steinanalyse ergab Calciumoxalat-Steine.

Schlussfolgerung: Aufgrund einer großen Vielfalt an therapeutischen Interventionen mit enormem apparativen Aufwand ist die Interdisziplinarität mit den Urologen essentiell. Die Rezidivrate erfordert eine Metaphylaxe und regelhaft eine kindernephrologische Anbindung.

P37 Medizinische Kinderschutzhotline: Beratung für medizinisches Fachpersonal unter 0800-19 210 00

S. Moser¹, O. Berthold¹, A. Witt², V. Clemens², M. von Aster¹, A. von Moers¹, M. Kölch³, P. Plener², J. M. Fegert²

¹DRK Kliniken Berlin, Westend, Berlin

²Universitätsklinikum Ulm

³Hochschulklinikum der Medizinischen Hochschule Brandenburg, Neuruppin

Einleitung: Kinderschutz betrifft alle Ärzt*innen und stellt meist einen Stressfaktor sowie eine multidisziplinäre Herausforderung dar. Trotz durch das Bundeskinderschutzgesetz geschafftem rechtlichem Rahmen schätzen viele Arzt*innen ihr Wissen diesbezüglich als unzureichend ein.

Zielstellung: Durch das niedrigschwellige Angebot einer telefonischen Beratungshotline für medizinisches Fachpersonal soll diesem Informationsbedarf begegnet werden.

Methode: Die Hotline ist bei V.a. Kindeswohlgefährdung z.B. in Kliniken und Praxen seit 01.07.2017 rund um die Uhr an sieben Tagen in der Woche, kostenfrei und bundesweit unter der Telefonnummer 0800-19 210 00 zu erreichen. Sie wird vom Bundesministerium für Familie, Senioren, Frauen und Jugend (BMFSFJ) gefördert. Beratende Ärzt*innen sind speziell geschult und können sowohl medizinische Befunde verstehen, als auch Wege in die Kinder- und Jugendhilfe vermitteln.

Ergebnisse: Es zeigt sich, dass es möglich ist ein solches telefonisches Beratungsangebot aufzubauen. Erste Ergebnisse lassen darauf schließen, dass die Hotline dort wo die Nummer bekannt ist angenommen wird. Durch die Auswertung der Anrufe kristallisiert sich ein Bild heraus, welche Art von Wissen/Information in Kinderschutzfällen häufig benötigt wird.

Schlussfolgerung: Angehörige der Heilberufe haben im Kinderschutz eine hohe Bedeutung. Die medizinische Kinderschutzhotline erscheint bisher als sinnvolle Erweiterung des bestehenden Angebots.

P38 Die operative Versorgung der bilateralen Choanalatresie mittels Bougierung

B. Grünwald¹, M. A. Rose², Th. Lehnert¹, M. Borte², C. P. Geyer¹

¹Klinik für Kinderchirurgie, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig

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

Einleitung: Die bilaterale Choanalatresie ist eine kongenitale Fehlbildung (Inzidenz 1:5000-8000). Mädchen sind hierbei doppelt so häufig betroffen. Die bilaterale Form wird bereits in den ersten Lebenstagen auffällig und stellt eine Notfallsituation dar. Wir berichten im Folgenden über unser operatives Management. Fallserie: Wir berichten von 2 männlichen Säuglingen mit bilateraler Choanalatresie im Rahmen eines CHARGE-Syndroms. Es erfolgte die endoskopische Darstellung der Choanen und Durchstoßen dieser mittels Hegarstift. Im Anschluss vorsichtige Bougierung und Einlage eines Portex-Tubus als Platzhalter bis die Choanen ausreichend weit und gut epithelialisiert sind. Komplikationen im Sinne einer nasopharyngealen Infektion, Ulzeration der Mukosa oder überschießendem Granulationsgewebe traten hierbei nicht auf. Diskussion: Primär erfolgt bei der beidseitigen Choanalatresie die Sicherung der Atemwege. Eine frühzeitige operative Versorgung ist obligat. Die endgültige Therapie besteht meist im endonasalen Aufbohren der Atresieplatte oder der transpalatinalen Freilegung und Ausstanzung. Eine Alternative ist die endoskopische Technik mit Fibrinverklebung der Schleimhautlappen. Während bei der Durchstoßung mittels Trokar narbige Strikturen häufig sind, zeigt unsere Technik bei guter Verträglichkeit eine hohe Erfolgsquote. Das Risiko einer Reststenose kann durch die Konstruktion einer möglichst großen Neo-Choane und durch eine angemessene postoperative Betreuung minimiert werden.

P39 Emma oder Ben? – Neugeborene mit intersexuellem Genitale

K. Reimann¹, J.-P. Streidl¹, A. Keller², K. Gröger¹

¹Muldentalkliniken GmbH, Krankenhaus Wurzen

²Kinderendokrinologie, Praxisklinik am Johannisplatz Leipzig

Einleitung: Gelegentlich wird der Kinderarzt in den Kreißsaal gerufen, um ein auffälliges Genitale beim NG zu beurteilen.

Methode: Wir stellen 2 Fälle mit auffälligem Genitale beim NG vor. Ergebnisse:

Fall 1: NG 39+6 SSW, Spontangeburt, APGAR 9/10/10, NapH 7,19, GG 3890 g. In der Erstuntersuchung auffälliges weibliches Genitale mit Klitorishypertrophie, Fältelung der großen Labien (Prader III). Sonographisch Uterus darstellbar, Nebennierenhyperplasie beidseits. Im NG-Screening stark erhöhtes 17-OHP (293 nmol/l), Diagnosestellung Adrenogenitales Syndrom (AGS). Kontrollen Säure-Basen-Haushalt, Elektrolyte, Blutzucker unauffällig.

Fall 2: NG 41+4 SSW, Spontangeburt, APGAR 7/8/9, NapH 7,09, GG 3230 g. Nach der Geburt keine Geschlechtszuordnung möglich bei nicht eindeutigen Genitale. Klinisch Pisananlage mit Hypospadias perinealis (DD Prader IV), linker Hoden im Skrotum, rechts kein Hoden. Sonographisch hypoplastischer Uterus, abdomineller Hoden (DD hypoplastische Gonadenstruktur). NG-Screening unauffällig. In der genetischen Untersuchung gemischte Gonadendysgenese (ovotestikuläre DSD). Diskussion: Bei NG mit intersexuellem Genitale handelt es sich zu 90% um Mädchen mit einem AGS (46,XX-DSD), zu 10% der Fälle 46,XY-DSD oder gemischte Gonadendysgenese (45,X/46,XY).

Schlussfolgerung: NG mit intersexuellem Genitale sollten eine rasche Diagnostik erhalten. Es sollte keine übereilte Geschlechtszuordnung erfolgen. Eine frühzeitige psychologische Begleitung der Familie ist wichtig.

P40 Intraoperativer Befund einer 10-jährigen Patientin mit subakuter Appendizitis

A. Schlesinger¹, K. Gröger¹, R. Prüfer²

¹Abteilung Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus Wurzen, Muldentalkliniken, Wurzen

²Abteilung Chirurgie, Krankenhaus Wurzen, Muldentalkliniken, Wurzen

Intraoperativ bei laparoskopischer Appendektomie können nebenbefundlich verschiedene Befunde wie: Lymphadenitis mesenterialis, Ovarialzysten, Meckel Divertikel, Volvulus oder seltenere Erkrankungen gefunden werden. Wir berichten über eine 10 9/12 Jahre alte Patientin mit akuter Appendizitis und postoperativ schmierigem Nabelgrund und VD Nabelabzess. Anamnese: rechtsseitige Bauchschmerzen mit Progredienz ohne weitere Symptome. Bereits 2013 operative Versorgung bei Umbilicalhernie mit Wundheilungsstörung und im Juli 2013 Nabelgranulom & Exzision. Verlauf: Chirurgische Indikationsstellung zur laparoskopischen Appendektomie. Intraoperativ übelriechender Pus bei Platzen des umbilicalen Trokars. Postoperativ schmieriger Nabel und sonographisch VD auf Nabelabzess. Revision am 9. BT mit Entleerung von putriden Flüssigkeit und Exzision einer Urachusfistel als Ursache der Beschwerden. Sekundärer Wundverschluss am 12. BT. Entlassung am 15. BT mit reizlosen Wundverhältnissen. Diskussion/Schlussfolgerung: Die Urachusfistel ist eine mögliche Ursache einer Nabelinfektion. In dem dargestellten Fall waren bereits als Kleinkind Symptome einer Urachusfistel manifest. Erst im Alter von 10 Jahren erfolgte die Diagnosestellung durch die Viszeralchirurgen und die vollständige Exzision wurde durchgeführt. Dieses Krankheitsbild sollten nicht nur Kinderchirurgen, sondern auch Pädiater und Viszeralchirurgen kennen. Das Alter bei Diagnosestellung liegt in der Regel bei <5. Lebensjahr.

P41 Hutch-Divertikel – zweizeitiges operatives Vorgehen

D. Prokop¹, A. Polednia², S. Wygoda³, T. Lehnert¹, C. Geyer¹

¹Klinik für Kinderchirurgie

²Klinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie

³KfH Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche

Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig

Einleitung: Paraureterale (Hutch)-Divertikel sind äußerst seltene Blasendivertikel im Bereich der Uretermündung. Die operative Korrektur erfordert gerade im Hinblick auf assoziierte Fehlbildungen individuelles Vorgehen.

Fallbericht: Junge mit unauffälliger Perinatalanamnese, im 6. LM MRSA-Pyelonephritis, in Sono, MCU und MAG3-Szinti Hydronephrose mit Megaureter, massivem VUR und 3% Nierenfunktion bei Nierendysplasie rechts und Divertikel. Unter suprapubischer Ausleitung und Reinfektionsprophylaxe Erholung der Funktion auf 24%, Wechsel auf Soberfistel im Alter von 1,5 Jahren. Im Verlauf Aufholwachstum der rechten Niere und bis auf Pseudomonas-Pyelonephritis und therapiepflichtiger renaler Hypertension problemlos. Mit 5 Jahren definitive operative Versorgung durch Ureteroneozystostomie.

Diskussion: Bei guter interdisziplinärer Betreuung sind die Ergebnisse operativer Korrekturen dieser komplexen kinderurologischen Fehlbildungen heutzutage gut (Erfolgsraten >80%). Ein mehrzeitiges

Vorgehen mit primärer Entlastung der gestauten Harnwege und konsequentes Management von Komplikationen/Begleiterkrankungen ermöglicht betroffenen Patienten langfristig eine gute Prognose. Zusammenfassung: Komplexe seltene Erkrankungen wie Hutch-Divertikel sollten in Zentren interdisziplinär betreut werden. So werden mit dieser Erkrankung verbundene Folge- und Begleiterscheinungen adäquat und kompetent behandelt und gerade bei höhergradigem VUR langfristiger renaler Funktionsverlust verhindert.

P42 Choledochuszyste als Ursache einer akuten Allgemeinzustands-verschlechterung bei einem 14 Monate alten Kleinkind

A. Kiess¹, H. Taut², K. Schuchardt³, C. Kruppa³, G. Hahn⁴, M. Laaß²

¹Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Dresden

³Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Dresden

⁴Institut und Poliklinik für Radiologische Diagnostik, Abteilung Kinderradiologie, Universitätsklinikum Dresden

Fallbericht: Die 14 Monate alte Patientin wurde durch die Eltern aufgrund einer halbstündigen Schmerz- und Schreiepisode, Erbrechen und nachfolgender Apathie in unserer Notaufnahme vorgestellt. Bei Ankunft zeigte sich das Kind in reduziertem Allgemeinzustand mit wechselnder Vigilanz und klinisch unauffälligem Abdomen. An Vorerkrankungen war eine bisher größenkonstante Choledochuszyste Typ Todani 1b bekannt. Laborchemisch zeigten sich eine Hyperglykämie (13,7 mmol/l) mit milder Azidose, negative Entzündungswerte, ein grenzwertig erhöhtes Bilirubin (20 mmol/l), eine 4-fach erhöhte ALAT sowie 2-3 fach erhöhte Werte für ASAT, GLDH, GGT und Lipase. Im Abdomensonogramm (und später in der MRT/MRCP) stellte sich die Choledochuszyste deutlich größenprogredient und mit Konkrementen dar. Unter Infusionstherapie besserten sich Allgemeinzustand und Laborwerte. Wir stellten die Indikation zur Resektion der Choledochuszyste, welche komplikationslos mit Anlage einer biliodigestiven Anastomose mit Y-Roux-Schlinge erfolgte. Der postoperative Verlauf war unkompliziert.

Zusammenfassung: Choledochuszysten, eingeteilt in Todani Typ I-V nach Lokalisation, sind angeborene Erweiterungen des Ductus choledochus, welche eine Cholestase, Hepatitis, Pankreatitis oder Cholangitis verursachen und im späteren Verlauf zu einer biliären Zirrhose sowie einer malignen Entartung führen können. Eine zeitgerechte Operation sollte daher angestrebt werden.

P42/1 Kongenitaler Hydrokolpos – seltene Ursache einer pränatal diagnostizierten, zystischen abdominellen Raumforderung mit beidseitiger Hydronephrose

S. Mayer¹, C. Roth², F. W. Hirsch², F. Pulzer³, U. H. Thome³, C. Springer⁴, M. Lacher¹, J.-H. Gosemann¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig

²Abteilung für Pädiatrische Radiologie, Department für Bildgebung und Strahlentherapie, Universitätsklinikum Leipzig

³Abteilung für Neonatologie, Universitätsklinikum Leipzig

⁴Abteilung Geburtshilfe und Pränataldiagnostik, St. Elisabeth-Krankenhaus Leipzig

Hintergrund: Kongenitale, zystische abdominale Raumforderungen verschiedenster Entitäten werden zunehmend pränatal diagnostiziert. Wir berichten über ein reifgeborenes Mädchen mit einer im letzten Trimenon diagnostizierten, zystischen Raumforderung und Hydronephrose bds.

Fallbericht: Entbindung in der 39+0 SSW, GG: 3950 g Adäquate postnatale Anpassung, zeitgerechter Mekoniumabgang. In den ersten Lebensstunden progrediente abdominelle Distension mit Anurie, Unruhe und Nahrungsunverträglichkeit. Bei der Untersuchung zeigte sich ein verschlossenes, prall vorgewölbtes Hymen im Sinne einer Hymenalatresie. Sonografisch Nachweis eines Hydrokolpos von 10 cm Durchmesser mit konsekutiver HTS II°-III° und Megaureteren bds. Es erfolgte eine Hymenotomie mit Entleerung von 160 ml Vaginalsekret. Unkomplizierter postoperativer Verlauf mit Normalisierung der Diurese und Besserung der HTS I-II°.

Schlussfolgerung: Der kongenitale Hydrokolpos tritt nur mit einer Inzidenz von 6:100.000 Lebendgeburten auf, ist jedoch für ca. 15% der zystischen abdominellen Raumforderungen beim weiblichen Säugling verantwortlich. Bei perinatal diagnostizierter zystischer Raumforderung und bilateraler Hydronephrose

beim Mädchen muss an einen kongenitalen Hydrokolpos gedacht werden. Eine häufig assoziierte obstruktive Uropathie ist für den langfristigen Verlauf relevant. Die ursächliche Hymenalatresie sollte im Rahmen der Erstuntersuchung des Neugeborenen (U1) erkannt und zeitnah operativ therapiert werden.

» Neonatologie/ Intensivmedizin

P43 Erfolgreiche Stammzelltransplantation einer 9 Wochen alten Patientin mit Retikulärer Dysgenese nach spiegelkontrollierter Busulfan Konditionierung

J. Raab, K. Kentouche, C. Doerfel, T. Güngör, K. Schwarz, H. Proquitté, B. Gruhn, J. F. Beck
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

Die Retikuläre Dysgenese (RD) ist eine Erkrankung mit schwerer Leukopenie und Taubheit, der eine Mutation der Adenylatkinase 2 (AK 2) zugrunde liegt. Betroffene Patienten versterben innerhalb weniger Wochen an bakteriellen Infektionen, wenn sie nicht einer Stammzelltransplantation zugeführt werden. Im Gegensatz zu anderen, schweren kombinierten Immundefekten (SCID) ist eine myeloablative Konditionierung von großer Bedeutung, da eine hohe Abstoßungswahrscheinlichkeit besteht.

Ein weibliches, hypotrophes Frühgeborenes der 36+6. Schwangerschaftswoche (Geburtsgewicht 1905 g, Geburtslänge 42 cm, erstes Kind nicht konsanguiner, gesunder Eltern kaukasischer Abstammung) wurde in der 2. Lebenswoche aufgrund anhaltender Leuko- und Neutropenie an unser Zentrum verlegt (Leukozyten 1,1 Gpt/l, Neutrophile 0,0 Gpt/l). Zudem bestand bei Aufnahme eine Lymphopenie (< 0,5 Gpt/l). Im Knochenmarksausstrich zeigte sich eine normale Ausreifung der erythrozytären und thrombozytären Entwicklung bei vorzeitigem Arrest der Leukozyten auf promyelozytischem Niveau. Dieser Befund war vereinbar mit einer RD.

Genetische Untersuchungen ergab eine Compound-Heterozygotie von Mutationen in der AK 2 (c.2T>G und c.84_85insA im Exon 1), die sich auf die Eltern aufteilen. Die Hirnstammaudiometrie ergab den hochgradigen Verdacht auf eine Innenohrschwerhörigkeit. Eine Chimärismusanalyse zeigte vor Transplantation noch 10 % maternale residuale Lymphozyten. Ein initiales Exanthem, welches auf verschiedene pflegerische Maßnahmen nicht ansprach, verschwand mit Beginn der Konditionierung und spricht für eine maternale GvHD. Während der Spendersuche erhielt die Patientin pasteurisierte, CMV negative Muttermilch, Sterilpflege und prophylaktische Immunglobulingaben. Bei undulierendem CrP-Werten erfolgte zudem die antibiotische Abschirmung. Erfreulicherweise fand sich ein 10/10-matched CMV negativer Spender, sodass die allogene hämatopoetische Stammzelltransplantation im Alter von 2 Monaten erfolgte. Hierfür erhielt unsere Patientin ein myeloablatives Konditionierungsregime mit spiegelkontrollierter Busulfantherapie (6 x 2mg/kg + 1 x 1mg/kg, AUC von 65 - 70000 µg/l x min), Fludarabin (6 x 1,2 mg/kg) und Campath (3 x 0,2 mg/kg). Anschließend erhielt sie 64 ml Knochenmark mit 8 x 10⁸ mononukleären Zellen. Die Graft versus Host Disease (GvHD) Prophylaxe erfolgte mit Cyclosporin A und Mycophenolat-Mofetil. Zur VOD Prophylaxe erhielt die Patientin low dose Heparin, Ursodesoxycholsäure und Defibrotide. Der weitere Verlauf nach Transplantation gestaltete sich erfreulicherweise unkompliziert ohne Hinweise auf eine GvHD bei anhaltendem Chimärismus von 100 % Spenderzellen (Tag 23 und 27). Zusammenfassend kann dieses „reduced intensity“-Protokoll als sicher für diese Hochrisikopatienten mit RD angesehen werden.

P44 Seltene Ursache einer Leukopenie bei einem Frühgeborenen

C. Kielwagen¹, A. Möckel¹, L. Fischer², H. Christiansen²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sana Kliniken Leipziger Land, Borna

²Abteilung für Pädiatrische Onkologie, Hämatologie und Hämostaseologie, Universitätsklinikum Leipzig

Kasuistik: Wir berichten über ein Frühgeborenes der 35.6.SSW, welches wegen eines ANSII° stationär aufgenommen wurde und u.a. eine Atemhilfe erhielt. Ferner bestand eine Leukopenie (4,1Gpt/l), so dass sich zusätzlich der V.a. eine Neugeboreneninfektion ergab (Therapie: Cefotaxim, Ampicillin, Gentamycin, Aciclovir, Immunglobulingabe). Ein Erregernachweis gelang nicht. Klinisch besserte sich das Kind. In den Laborkontrollen fiel jedoch eine anhaltende Leukopenie bis 1,5 Gpt/l auf. Im Differentialblutbild fand sich eine ausgeprägte Neutropenie (124/µl). Eine supportive Therapie mit einem granulozytenstimulierenden

Faktor (Filgastrin®) brachte keinen Anstieg. Daher wurde das Kind in ein kinderhämatologisches Zentrum verlegt. Hier stiegen die Neutrophilen überraschenderweise normal an. Anamnestisch spielte in der Ursachenfindung eine jahrelang bekannte „chronische Leukopenie“ bei der Mutter eine wichtige Rolle. In der weiteren Diagnostik fanden sich letztlich Antikörper gegen Granulozyten im kindlichen Blut (kein Nachweis derartiger Antikörper bei der Mutter). In Zusammenschau der Befunde zeigt sich somit eine Alloimmungranulozytopenie.

Diskussion: Blutbildveränderungen, insbesondere der Leukozyten, finden sich oft bei Infektionen. Sie können jedoch auch Zeichen einer Störung des Immunsystems sein. Im vorgestellten Fall kam es wahrscheinlich zu einer Anreicherung maternaler Autoantikörper im kindlichen Kreislauf und somit zu einer Induktion einer Autoimmunneutropenie beim Kind.

P45 Ausgeprägte Hyperkaliämie und Hyponatriämie bei obstruktiver Uropathie und Harnwegsinfektion

R. Beck¹, B. Mayer¹, A. Hübner², K. Buder¹

¹Nephrologie

²Endokrinologie

Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden

Einleitung und Zielstellung: Der Pseudohypoaldosteronismus (PHA) geht mit einer Mineralokortikoidresistenz einher. Ein sekundärer, transienter PHA kann insbesondere bei Kindern mit Harntraktanomalien auftreten.

Methode: Wir berichten über zwei männliche Säuglinge mit transientem PHA im Rahmen einer Harnwegsinfektion bei kongenitaler obstruktiver Uropathie.

Fallberichte: Die beiden Jungen wurden im Alter von 7 Wochen bzw. 5 Monaten wegen rezidivierenden Erbrechens und Gewichtsverlustes vorgestellt. Paraklinisch zeigten beide eine Hyperkaliämie (7.8 bzw. 8.8 mmol/l), Hyponatriämie (109 bzw. 107 mmol/l) und metabolische Azidose. Bei beiden wurde eine Harnwegsinfektion festgestellt. Als Risikofaktor lag bei beiden eine kongenitale obstruktive Uropathie vor, welche im Falle des ersten Patienten neu diagnostiziert wurde. Die deutlich erhöhten Renin- (>6000 bzw. >300 pg/ml) und Aldosteronkonzentrationen (>4500 pmol/l) bei klinischem Bild eines Aldosteronmangels sprachen für das Vorliegen eines PHA. Dieser zeigte sich nach adäquater Natrium- und Flüssigkeitssubstitution sowie antibiotischer Therapie der Harnwegsinfektion rasch regredient.

Diskussion und Schlussfolgerung: Bei Vorliegen einer Hyperkaliämie, Hyponatriämie und metabolischen Azidose im jungen Säuglingsalter stellt der transiente PHA eine wichtige und prognostisch günstige Differentialdiagnose zum adrenogenitalen Syndrom mit Salzverlust dar. Eine Harntraktanomalie sollte in jedem Fall ausgeschlossen werden.

P46 Perioperatives gerinnungssupportives Management eines Neonaten mit Thrombasthenie Glanzmann und Analatresie

S. Lobstein¹, R. Beck², H. Schützle², T. Kosk³, K. Schuchardt³, C. Kruppa³, K. Fritzsche⁴, J. Stächele⁵, R. Knöfler⁵

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- Jugendmedizin

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bereich Neonatologie und Intensivmedizin

³Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie

⁴Klinik und Poliklinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin

⁵Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bereich Hämostaseologie

Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus Dresden der TU Dresden

Einleitung: Die Gerinnungstherapie bei einer homozygoten Thrombasthenie Glanzmann (TG) als schwere hereditäre Thrombozytenfunktionsstörung stellt eine besondere Herausforderung dar. Berichtet wird vom Vorgehen bei der operativen Versorgung eines reifgeborenen Neonaten, bei dem bereits pränatal die TG, jedoch nicht die Analatresie bekannt war.

Fallbericht: Die Analatresie fiel unmittelbar postnatal beim Versuch der rektalen Temperaturmessung auf. Unter Monotherapie mit Tranexamsäure (TXA) wurde komplikationslos ein Anus praeter (AP) angelegt. Am 2. postoperativen Tag begann die Blutung aus dem AP und ließ sich bei fortgesetzter TXA-Gabe nicht durch

die Mehrfachapplikation (insgesamt 7 Gaben mit je 90 µg/kgKG) von aktiviertem Faktor VII (rFVIIa; NovoSeven®) stillen. Erst die Gabe eines Thrombozytenkonzentrates (TbK) führte zum Erfolg. Etwa 6 Wochen später und 3 Tage vor geplanter Korrektur der anorektalen Malformation kam es zu einer transfusionspflichtigen Blutung aus dem AP, welche nicht auf Mehrfachgaben von rFVIIa in Kombination mit TXA ansprach. Die Blutung kam erst nach Gabe eines HLA-gematchten TbKs zum Stillstand, woraufhin auch die Operation komplikationslos durchgeführt werden konnte.

Schlussfolgerung: Obwohl man bei TG-Patienten die Gabe von TbK wegen des Risikos der Alloimmunisierung restriktiv handhaben sollte und rFVIIa als off-label Alternative verfügbar ist, zeigt dieser Fallbericht die Problematik des gerinnungssupportiven Vorgehens im konkreten Einzelfall.

P47 Infratentorielles Subduralhämatom nach Vakuumextraktion

C. Siegel¹, F. W. Hirsch², U. Nestler³, M. Krause³, M. Bernhard⁴, A. Bläser¹, N. Wolf¹, U. Thome¹

¹Abteilung Neonatologie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Leipzig

²Abteilung Kinderradiologie, Klinik und Poliklinik für Diagnostische Radiologie, Universitätsklinikum Leipzig

³Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Universitätsklinikum Leipzig

⁴Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Leipzig

Geburtstraumatische Subduralhämatome sind in der modernen Perinatalmedizin selten, können aber bei ausgedehntem Befund mit Hirnstammeteiligung rasch letal verlaufen.

Wir berichten über ein reifes, eutrophes Neugeborenes, welches per Vakuumextraktion aus Schädellage entbunden wurde. Nach ungestörter postnataler Anpassung fiel das Mädchen ab dem 2. Lebenstag mit rechtsseitigen Armstreckkrämpfen, muskulärer Hypotonie und abnehmender Herzfrequenz auf. In der Schädelsonografie zeigten sich erweiterte innere Liquorräume, jedoch ohne Hinweis auf intracerebrale Blutung oder assoziierte Fehlbildung. Es wurde eine antikonvulsive Therapie mit Levetiracetam begonnen, weitere Krampfanfälle traten nicht auf. Bei zunehmender Bewusstseinstörung und progredientem Hydrocephalus wurde am 5. Lebenstag ein cMRT durchgeführt. Hier sahen wir ein ausgeprägtes infratentorielles Subduralhämatom mit Verlagerung des Hirnstamms und des Kleinhirns mit Gefahr der oberen Einklemmung sowie eine sekundäre Einengung des Aquädukts. Es erfolgte umgehend die suboccipitale Kraniotomie mit Entlastung der Blutung. Bei anhaltendem Hydrocephalus wurde am 15. Lebenstag eine endoskopische Ventrikulostomie notwendig. Im Alter von inzwischen 15 Monaten zeigt die Patientin eine unauffällige Entwicklung bei kompensierter Ventrikelweite.

Bei unklarem Hydrocephalus muss auch an Prozesse im Bereich des Hirnstamms sowie infra- und supratentoriell gedacht werden. Hier weist das cMRT eine höhere Sensitivität auf.

P48 Inhalationstrauma und CO-Intoxikation – Management und Risiken

A. Moldenhauer^{1,3}, M. Borte¹, C. Geyer², M. Rose¹

¹Kinder- und Jugendmedizin

²Kinderchirurgie

³Sana Klinikum Borna, Kinder- und Jugendmedizin

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

Einleitung: Akute Inhalationstraumata erfordern schnelles adäquates Handeln.

Fallbericht: Zuvor gesunde 5 J. nach Wohnungsbrand mit Inhalationstrauma und CO-Intoxikation. Bei zunehmender Laryngospastik und Bewusstseinstörung Intubation/Beatmung (FiO₂ 1,0) durch Notarzt. Initiale Blutgase pH 7,057, pCO₂ 34,2mmHg, BE 20,7mmol/l, FCOHb 23,3%, nach 35' Abfall auf FCOHb 13,9%, bei Übernahme unter Beatmung mit 100% O₂ bereits Normalisierung auf FCOHb 0,1%, daher keine hyperbare Oxygenierung. Bronchoskopisch Ruß bis tief in Hauptbronchien, Mukosa geschädigt. Radiologisch Lungenödem und Bronchiolitis. Extubation nach 5 Tagen, danach passagere neurologische Auffälligkeiten (Durchgangssyndroms mit Flashbacks, ausgeprägte Unruhe und Wesensveränderung bis d9). Dann klinisch/neurologisch weitgehend unauffällig. Geplante Verlaufskontrollen (cMRT, EEG) nicht erfolgt, da Eltern mit Kind gegen ärztlichen Rat Klinik verließen.

Diskussion: Bei CO-Vergiftung wird neben Blockade des erythrozytären Sauerstofftransfers durch die CO-Bindung an Enzyme der mitochondrialen Atmungskette auch die ATP-Synthese gestört. Klinisch imponieren bei FCOHb 15-30% unspezifische neurologische Symptome; bei Werten von 30-70% kommt es zu Bewußtlosigkeit, eventuell Tod. Auch nach freiem Intervall können neurologische Folgeschäden auftreten.

Fazit: Die Indikation für hyperbare Oxygenierung ist kontrovers; in jedem Fall sollte zeitnah für mindestens 6 Stunden mit reinem Sauerstoff (ggf. nicht-invasiv) beatmet werden.

P49 Cardiac pacing in cardioinhibitory syncope in children

C. Paech, S. Mensch, F. Wagner, R. Gebauer

Herzzentrum Leipzig, Universitätsklinik für Kinderkardiologie

Introduction: Reflex vasovagal syncope (VVS) or cardioinhibitory syncope is known to be a major cause of recurrent syncope in children when disregarding simple orthostatic syncope. The mechanism of VVS is an interaction between a vagally mediated bradycardia or asystole and a more or less manifest vasodilatory component. Although pacing is not advisable as a standard approach in patients with VVS, it remains an accepted therapeutic strategy in exceptionally severe cases as well as in cases with contraindication or refractoriness to drug therapy and life style changes. To effectively avoid VVS in these patients the pacemaker has to prevent bradycardia but in addition has to compensate for the vasodilatory component. Therefore, this study aimed to evaluate a simple pacemaker setting with the potential to prevent VVS in affected children.

Methods: Clinical data of patients who were presented to the Department for Pediatric Cardiology, Heart Center Leipzig in the period of 2001 – 2017 for cardiac pacemaker implantation for cardioinhibitory syncope were collected retrospectively. RESULTS: 11 pediatric patients (age 0.8 to 17 years) were included. Pacemaker settings are depicted. In 10 out of 11 patients an entire abolishment of VVS could be achieved. (p= 0.002)

Conclusion: The presented pacemaker settings are highly effective solution in pediatric patients with cardioinhibitory syncope who need a pacemaker. Unnessary ventricular stimulation is effectively avoided while cardi

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

Prof. Dr. N. Bannert, Magdeburg	SR Dr. I. Meinhard, Magdeburg
Prof. Dr. K. Bock, Leipzig	Prof. Dr. J. Misselwitz, Jena
Prof. Dr. W. Braun, Leipzig	Prof. Dr. J. Oehme, Wolfenbüttel
Prof. Dr. H.-J. Dietzsch, Dresden	Dr. F. M. G. Otto, Dessau
Prof. Dr. R. Finke, Halle (Saale)	Prof. Dr. H. Patzer, Erfurt
Dr. E. Fukala, Halle (Saale)	Prof. Dr. W. Plenert, Jena
Prof. Dr. E. Häßler, Jena	Prof. Dr. W. Raue, Leipzig
Prof. Dr. M. Kabus, Dresden	Prof. Dr. D. Roesner, Dresden
Dr. A. Klinghammer, Chemnitz	Prof. Dr. G. Scheerschmidt, Bad Salzungen
Prof. Dr. H. Köditz, Magdeburg	Prof. Dr. U. Sitka, Halle (Saale)
Prof. Dr. W. Leupold, Dresden	Prof. Dr. W. Thal, Magdeburg
Prof. Dr. S. Liebe, Leipzig	Prof. Dr. H. Wolf, Gießen
Prof. Dr. K. Lorenz, Dresden	Prof. Dr. F. Zintl, Jena

»» Arthur-Schlossmann-Preisträger

2018	Diane Renz, Jena
2017	Stephan Borte, Leipzig
2016	Valentin Schriever, Dresden
2014	Susann Blüher, Leipzig
2013	Kathrin Fahr, Radebeul
2011	Christine Mauz-Körholz, Halle (Saale)
2010	Rüdiger Mund, Halle (Saale)
2009	Christian Vogelberg, Dresden
2007	Holm Uhlig, Leipzig
2006	Ralf Knöfler, Dresden
2005	Daniel Steinbach, Jena Peter Vorwerk, Magdeburg
2004	Ludwig Patzer, Halle (Saale)
2003	Peter Müller, Leipzig
2001	Gesine Hansen, Halle (Saale)
2000	Eva Robel-Tillig, Leipzig
1998	Thomas Scholbach, Leipzig
1997	Johannes Breyer, Tübingen
1996	Axel Sauerbrey, Jena



impftag.aktuell

MAGDEBURG 2018

Magdeburg, 20.Oktober 2018

Leitung
Dr. Gunther Gosch
Dr. Constanze Gottschalk

www.stgkjm.de



Al Hussami, I. (Jena) _____	21, 36	Kentouche, K. (Jena) _____	16, 17
Arndt, C. (Jena) _____	21, 26, 36, 44	Kielwagen, C. (Borna) _____	31, 58
B anse, S. (Frankfurt am Main) _____	27, 48	Kiess, A. (Leipzig) _____	30, 57
Beck, R. (Dresden) _____	31, 59	Klehs, S. (Borna) _____	26, 45
Biedermann, R. (Jena) _____	28, 50	Knöfler, R. (Dresden) _____	16, 21, 28
Bittrich, H.-J. (Erfurt) _____	22	Körner, A. (Leipzig) _____	20, 35
Borte, M. (Leipzig) _____	21, 28	Krause, M. (Leipzig) _____	18
Borte, S. (Leipzig) _____	29, 53	Kühnöl, C. (Halle (Saale)) _____	16
Böthig, C. (Magdeburg) _____	26, 46	L iebers, N. (Jena) _____	14, 15
Braun, E. (Leipzig) _____	27, 49	Lindner, S. (Erfurt) _____	29, 54
Buder, K. (Dresden) _____	25, 43	Lobstein, S. (Dresden) _____	31, 59
Buschner, J. (Jena) _____	14	Lorenz, N. (Dresden) _____	16, 34
D awczynski, K. (Jena) _____	14, 20, 22	M ainz, J. (Jena) _____	20
Dieckmann, A. (Dresden) _____	15	Markel, M. (Leipzig) _____	21, 37
Doerfel, D. (Jena) _____	17	Matheus, H. (Jena) _____	15
Dost, A. (Jena) _____	20	Mayer, S. (Leipzig) _____	30, 57
E ckoldt, F. (Jena) _____	16	Mentzel, H.-J. (Jena) _____	16
Ernst, J. (Jena) _____	25, 26, 43, 44	Michl, R. (Jena) _____	14
Ewertowski, H. (Plauen) _____	25, 41	Mohnike, K. (Magdeburg) _____	16, 17
F ischer, C. (Jena) _____	14	Moldenhauer, A. (Leipzig) _____	32, 60
G oldhardt, C. (Leipzig) _____	28, 50	Moser, S. (Berlin) _____	29, 55
Grünwald, B. (Leipzig) _____	30, 55	N eusel, C. (Magdeburg) _____	27, 46
H aase, R. (Halle (Saale)) _____	17	Nolte-Buchholtz, S. (Dresden) _____	15
Hackel, S. (Dresden) _____	25, 42	P aech, C. (Leipzig) _____	32, 60
Haufe, S. (Borna) _____	27, 47	Pargac, K. N. (Riesa) _____	28, 50
Heinick, C. (Jena) _____	21, 37	Patzer, L. (Halle (Saale)) _____	16, 17, 34
Hempel, C. (Leipzig) _____	24, 40	Patzer, S. (Halle (Saale)) _____	18
Heubner, G. (Dresden) _____	21, 27	Petri, V. (Jena) _____	24, 40
Hollenbach, S. (Leipzig) _____	26, 45	Pöttsch, S. (Plauen) _____	20
Hübler, A. (Chemnitz) _____	21, 27	Prokop, D. (Leipzig) _____	30, 56
Husain, R. (Jena) _____	15, 18, 20	Proquitté, H. (Jena) _____	16
J anisch, M. (Dresden) _____	15	R aab, J. (Jena) _____	31, 58
John, U. (Jena) _____	16, 24, 41	Reimann, K. (Wurzen) _____	30, 55
K ästner, J. (Jena) _____	14, 15	Renz, D. (Jena) _____	17, 22
		Riek, A. (Magdeburg) _____	25, 42

Rohmann, M. (Jena) _____	24, 39	Skorna, A. (Jena) _____	25, 43
Rose, M. A. (Leipzig) _____	28, 49, 51	Smitka, M. (Dresden) _____	18
S auerbrey, A. (Erfurt) _____	29, 53	T höle, M. (Leipzig) _____	28, 52
Samaseika, Y. (Chemnitz) _____	16, 21, 34, 37	Thormann, S. (Jena) _____	17, 35
Schlesinger, A. (Wurzen) _____	30, 56	V ilser, D. (Jena) _____	14, 15
Schuchardt, K. (Dresden) _____	21, 36	W annenmacher, B. (Leipzig) _____	27, 48
Schulz, A.-K. (Dresden) _____	27, 47	Weigel, F. (Jena) _____	16, 24, 39
Schulz, B. (Leipzig) _____	24, 39	Wieland, T. (Jena) _____	28, 51
Schürer, S. (Leipzig) _____	14	Winter, A. (Jena) _____	15
Seidel, J. (Jena) _____	17, 20	Wolke, S. (Jena) _____	17, 35
Seim, P. (Jena) _____	27, 48	Wurst, C. (Suhl) _____	18
Siegel, C. (Leipzig) _____	31, 60	Wygoda, S. (Leipzig) _____	16, 28, 53
Siekmeyer, W. (Leipzig) _____	17	Z ippel, I. (Jena) _____	15

2019

Sächsisch-Thüringische
Gesellschaft für Kinder-
und Jugendmedizin und
Kinderchirurgie e.V.



JAHRESTAGUNG

15./16. MÄRZ 2019 IN CHEMNITZ



www.stgkjm.de

DUCHENNE-MUSKELDYSTROPHIE (DMD)

DIE NADEL IM HEUHAUFEN

WEIL JEDER TAG ZÄHLT:

DUCHENNE-PATIENTEN **RECHTZEITIG FINDEN!**

Symposium:

**„Muskeldystrophie Duchenne:
erkennen, diagnostizieren - therapieren“**

Dr. med. Ralf Husain

Samstag, 21. April 2018

10.30 Uhr bis 11.30 Uhr

Raum: Kleiner Saal

PTC1803KK090