

# Hauner Journal

Zeitschrift des Dr. von Haunerschen Kinderspitals München



**Hauterkrankungen  
Bauliches**

# ColiFin®

ColiFin® 1 Mio. I.E. oder 2 Mio. I.E.

inkl. eFlow®rapid Vernebler

inkl. NaCl 0,9 %

## Das Servicepaket

**Einzigartig:**  
Therapieoption mit 2 Mio. I.E.  
Zulassung ohne Altersbeschränkung

# 3 in 1

## Nur 1 Rezept für den sofortigen Therapiestart

Jede Packung ColiFin® beinhaltet alle aufeinander abgestimmte Komponenten zur Inhalation:

- 56 Flaschen ColiFin® Pulver zur Herstellung einer Lösung
- 1 eFlow®rapid Vernebler
- 60 Ampullen sterile NaCl 0,9 % – 3 ml für 1 Mio. I.E. bzw. 4 ml für 2 Mio. I.E.



ColiFin® 1 Mio. I.E. Pulver zur Herstellung einer Lösung für einen Vernebler  
ColiFin® 2 Mio. I.E. Pulver zur Herstellung einer Lösung für einen Vernebler

**Wirkstoff:** Colistimethat-Natrium 80 mg entsprechend Colistin 1 Mio. I.E. oder 160 mg entsprechend 2 Mio. I.E. **Zusammensetzung:** Jede 10-ml-Fl. enth. 1 Mio. I.E. entspr. 80 mg Colistimethat-Natrium od. 2 Mio. I.E. entspr. 160 mg Colistimethat-Natrium. **Sonstige Bestandteile:** Keine. **Anwendungsgebiete:** Inhalationsbeh. von Patienten mit zystischer Fibrose b. Lungeninfektion durch *Pseudomonas aeruginosa*. Die allgemein anerkannten Empfehlungen für den angemessenen Gebrauch von antimikrobiellen Wirkstoffen sind bei der Anwendung zu berücksichtigen. **Gegenanzeigen:** Überempf. gg. Colistimethat-Natrium (Colistin) oder Polymyxin B, Myasthenia gravis. **Warnhinweise:** Anwendung bei Porphyrie-Patienten unter extremer Vorsicht. Anwendung b. Patienten mit eingeschr. Nierenfunktion nur unter Vorsicht. **Wechselwirkungen:** Die Anwendung von Colistimethat-Natrium zusammen mit potenziell neurotoxischen und/od. nephrotoxischen Arzneimitteln (z.B. Cephalosporine, Aminoglykoside, Cyclosporin) einschließl. der Arzneimittel zur i.v.- oder i.m.-Anwendung sollte vermieden werden. Bei gleichzeit. Gabe von Inhalationsnarkotika, Muskelrelaxantien und Aminoglykosiden auf neurotoxische Reaktionen achten. **Nebenwirkungen:** sehr häufig: Pharyngo-laryngeale Schmerzen/Beschwerden, Husten, Dyspnoe, Pfeifatmung, Kurzatmigkeit, verringerte forcierte Einsekundenkapazität, Apnoe. Häufigkeit nicht bekannt: Bei Patienten mit stark eingeschr. Nierenfunktion können bei höheren Dosierungen Nebenwirkungen auftreten, die von der i.v.-Anwendung her bekannt sind: Verwirrtheit, Psychosen; Parästhesie, Dysarthrie, Dysbalance d. autonomen Nervensystems; Sehstörungen; Drehschwindel; Nierenversagen.

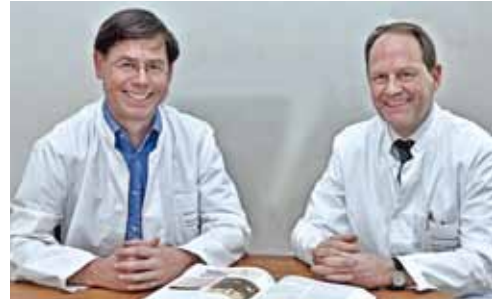
**Verschreibungspflichtig.** Nicht über 25°C lagern. Flasche im Umkarton aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen.

**Pharmazeutischer Unternehmer:** PARI Pharma GmbH, Moosstr. 3, 82319 Starnberg, Stand der Information: Dezember 2012

PARI Pharma  
Advancing Aerosol Therapies



## VORWORT



**Verehrte Leserinnen und Leser,  
liebe Kolleginnen und Kollegen,**

*das Jahr neigt sich allmählich seinem Ende zu und so ist es an der Zeit für die Herausgabe des 2. Hauner-Journals für 2013. Auch dieses Mal können wir Ihnen über aktuelle medizinische Erkenntnisse aus der Kindermedizin – mit dem Schwerpunkt Hauterkrankungen – berichten und Sie zudem über die Entwicklungen in unserem Dr. von Haunerschen Kinderspital informieren. Gerade in den letzten Monaten wurden mehrere eingreifende strukturelle Änderungen in unseren beiden Kliniken vorgenommen in dem Bestreben, noch mehr Effizienz zu erlangen und bei schlankeren Strukturen weiterhin die gleiche Qualität in der klinischen Versorgung sowie in Lehre und Forschung zu halten. Bei den immer wieder neu verordneten Sparmaßnahmen fällt dies aber immer schwerer und nicht alle Mitarbeiter wollen dies ohne Widerstand mittragen. Viele von ihnen spüren, dass Umstrukturierungen nicht per se immer zu einer Verbesserung der Verhältnisse führen und dass es schwieriger geworden ist, den kleinen Patienten und ihren Familien zusätzlich die so nötige menschliche Zuwendung zu geben. In dieser Situation danken wir allen Mitarbeitern von ganzem Herzen für ihren großen persönlichen Einsatz für das Dr. von Haunersche Kinderspital und unsere Patienten!*

*Vielleicht bietet die Advents- und Weihnachtszeit für viele einmal die Möglichkeit, Luft zu holen, ein wenig inne zu halten und sich auf Inhalte und Werte jenseits von medizinisch-sachlichen Fragen, ökonomischem Druck und organisatorischen Umstrukturierungen zu besinnen.*

*Mit diesen Gedanken wünschen wir Ihnen allen eine schöne und gesegnete Advents- und Weihnachtszeit und einen guten Jahreswechsel.*

*Mit freundlichen Grüßen*

A blue ink signature of Prof. Dr. Christoph Klein, consisting of a large, stylized 'C' followed by a smaller 'K' and a horizontal line.

Prof. Dr. Christoph Klein

A blue ink signature of Prof. Dr. D. von Schweinitz, consisting of a stylized 'D' followed by a horizontal line and a small 'i'.

Prof. Dr. D. von Schweinitz





## IN DIESEM HEFT

### VORWORT

- 03** .. noch mehr Effizienz ..
- 07** Weihnachtsfeier  
Weihnachtsfreunde mit Chorden Blue
- 08** 4. Fürstenrieder Symposium
- 10** Leitlinie zur Diagnostik des Fetalen  
Alkoholsyndroms (FAS)

### IM FOKUS:

- 16** Cafe-au-lait Flecken
- 17** Acanthosis nigricans,  
Hypertrichosis versus Hirsutismus
- 19** Das Granuloma anulare
- 20** Subcutane Dermoidzysten
- 24** Große Nävi –  
Möglichkeiten ihrer Entfernung
- 28** Simulationstraining vor Ort
- 32** Spezialsprechstunden im  
Dr. von Haunerschen Kinderspital
- 36** Die Stationen des  
Dr. von Haunerschen Kinderspitals

### RETROSPEKT

- 38** ULLRICH's congenitale Muskeldystrophie

### VARIA

- Ministerpräsident Horst Seehofer (40),*
- Wissenschafts-Nachwuchs in Irsee (41),*
- Pro.movere – mehr bewegen (42),*
- Die „Flamme der Hoffnung“ (44),*
- Rotarier spenden für „Motorik-Garten“ (44),*
- „Tränchen trocknen“ (44),*
- LMU-Forschungskolleg erhält Förderung der Else  
Kröner-Fresenius-Stiftung (45),*
- Vergabe des Dr. Holger Müller Forschungspreises  
für seltene Erkrankungen (45),*
- Hauner Verein (45),*
- PERSONALIA (46),*
- Spende Lions Club (48),*
- Hauner Freunde (49),*
- YEHUDI MENUHIN LIVE MUSIC NOW (50),*
- Musik überwindet Grenzen (51),*
- KIPS (52),*
- Die Kinderintensivstation (54),*
- Mit bescheidenen zwei Clowns fing alles an (59)*

Verantwortlich für Herausgabe und Inhalt:  
Prof. Dr. Rainer Grantzow  
Prof. Dr. Christoph Klein  
Prof. Dr. Dietrich von Schweinitz

Redaktion:  
Prof. Dr. Rainer Grantzow,  
Prof. Dr. Christoph Klein  
Prof. Dr. Dietrich von Schweinitz  
Dr. Matthias Kappler  
Dr. von Haunersches Kinderspital der  
Ludwig-Maximilians-Universität München  
Lindwurmstraße 4, 80337 München  
Tel. (0 89) 51 60 - 28 11

Anzeigen:  
Verlag Volker Witthoff  
Hauptstraße 54, 24405 Mohrkirch  
Tel. 04646 99098-77, Fax -79  
E-Mail: info@haunerjournal.de

Art-Direktion und Herstellung:  
Verlag Volker Witthoff

Vertrieb und Abonnentenbetreuung:  
Verlag Volker Witthoff  
Hauptstraße 54, 24405 Mohrkirch  
Tel. 04646 99098-77, Fax -79  
Das Hauner-Journal erscheint 2 Mal im Jahr.

Einzelpreis: 4,- Euro zzgl. Versandkosten  
Abonnements können jederzeit zum  
Jahresende gekündigt werden.

Haftung:  
Der Inhalt dieses Heftes wurde sorgfältig  
erarbeitet. Dennoch übernehmen Autoren,  
Herausgeber, Redaktion und Verlag für die  
Richtigkeit von Angaben, Hinweisen und  
Ratschlägen sowie für eventuelle Druckfehler  
keine Haftung.

Bilddokumentation:  
Redaktion

Klinikarchiv:  
Michael Woelke, Bert Woodward

Titelbild:  
Grantzow

Alle im Hauner-Journal vertretenen  
Auffassungen und Meinungen können  
nicht als offizielle Stellungnahme des Dr.  
von Haunerschen Kinderspitals interpretiert  
werden.

<<http://www.haunerjournal.de>>



Hämophilie A- Therapie begleitet ein Leben lang.  
Gut, wenn sie mit höchsten Ansprüchen Schritt hält.

SPONTAN SEIN. **SPONTAN BLEIBEN.**

EIN LEBEN LANG.

## Betreuung von Kindern mit Blutungsneigung – neuer Ratgeber erleichtert den Alltag von Erziehern, Lehrern und Eltern

Ein Kind aus der häuslichen Obhut in die Hände von Erzieherinnen und Erziehern zu geben, ist für alle Eltern ein erster einschneidender Schritt auf dem Weg in die Selbstständigkeit. Für Eltern chronisch kranker Kinder stellt dieses Loslassen jedoch eine ungleich größere Herausforderung dar. Auch das Betreuungspersonal in Krippen, Kitas und Schulen muss auf die besonderen Anforderungen im erzieherischen Alltag geschult und vorbereitet werden. Während weitverbreitete Erkrankungen wie Allergien, Asthma oder Diabetes in der Regel souverän gemanagt werden, herrscht beim Umgang mit seltenen Erkrankungen häufig Unsicherheit vor.

### KINDER MIT HÄMOPHILIE

Eine dieser Erkrankungen ist die Hämophilie, umgangssprachlich auch „Bluterkrankheit“ genannt. Der genetisch bedingte Mangel oder Defekt des Gerinnungsfaktors VIII oder IX, von dem fast ausschließlich Jungen betroffen sind, bewirkt eine Störung der Blutgerinnung. Doch dank der guten Behandlungsmöglichkeiten ist die Hämophilie heute so gut beherrschbar, dass die Betroffenen ein nahezu normales Leben führen können. Bei Kindern wird der fehlende Gerinnungsfaktor heutzutage meist vorbeugend gespritzt. Je früher diese so genannte Prophylaxe beginnt, desto seltener kommt es zu Blutungen. Nur rund 10.000 Menschen in Deutschland leiden an Hämophilie. Weil die Erkrankung so selten ist, gibt es viele Unsicherheiten im Umgang mit den betroffenen Kindern.

### RATGEBER SOLL AUFLÄREN, ANGST NEHMEN UND LEBENSNAHE HILFE GEBEN

Um all denjenigen, die ein blutungsgefährdetes Kind betreuen, diese Ängste zu nehmen und den Alltag zu erleichtern, hat Bayer HealthCare Deutschland gemeinsam mit erfahrenen Hämophilie-Ärzten und Pädiatern einen bislang einzigartigen Ratgeber herausgebracht: „Kinder mit Blutungsneigungen in Krippe, Kindergarten und Schule“ soll Erziehern in Kinderkrippen und Kindergärten sowie Lehrern an Grund- und weiterführenden Schulen Aufklärung bieten, lebensnahe Hinweise zum Umgang mit dem betroffenen Kind geben und dazu beitragen, einen souveränen Umgang mit der Erkrankung zu ermöglichen. Dabei beantwortet das Buch Fragen wie: Dürfen Kinder mit Blutungsneigung genauso spielen und toben wie andere? Wie verhalte ich mich im Notfall? Kann ich bei Unfällen haftbar gemacht werden?

### ANTWORTEN AUF SPEZIELLE FRAGEN DER JEWEILIGEN LEBENSPHASE

Analog der verschiedenen Altersstufen gliedert sich der Ratgeber in die Kapitel:

- *Kinder zwischen 0 und 3 Jahren in Kinderkrippe und Krabbelstube*
- *Kindergartenkinder zwischen 3 und 6 Jahren*
- *Grundschulkinder zwischen 6 und 10 Jahren*
- *Kinder auf weiterführenden Schulen ab 10 Jahre.*

Jedes Kapitel behandelt die altersentsprechenden Anforderungen und Notfallstrategien sowie psychologische und soziale Fragen wie Auswahlkriterien für eine passende Einrichtung oder Ausflüge mit der Gruppe. Auch Erziehungsfragen sind Thema, ebenso wichtige weiterführende Adressen und Ansprechpartner.

„Kinder mit Hämophilie können heute ein weitgehend unbeschwertes Leben führen“, erklärt Kornelia Franken-Hiep, Marketingleiterin Hämostaseologie bei Bayer HealthCare Deutschland. „Auch die ganz Kleinen dürfen normalerweise schon eine Kinderkrippe besuchen und mit ihren Altersgenossen spielen. Um den Betreuern von Anfang an Sicherheit zu geben und so den Kindern möglichst viel Normalität zu ermöglichen, haben wir mit einem Expertenteam diesen Ratgeber entwickelt.“

Der neue Ratgeber ergänzt das bereits bestehende Portfolio, das Bayer gemeinsam mit dem TRIAS-Verlag zur verschiedenen allgemeinen und speziellen Fragestellungen rund um das Thema Hämophilie erarbeitet hat. Alle Titel können unter [www.faktorviii.de](http://www.faktorviii.de) oder bei den beiden Patientenorganisationen DHG e.V. und IGH e.V. bestellt oder im Buchhandel erworben werden.

### DAS BUCH

Dr. med. Wolfgang Eberl, Dr. med. Carmen Escuriola, Dr. med. Wolfhart Kreuz, Dr. med. Cornelia Wermes: *Kinder mit Blutungsneigung in Krippe, Kindergarten und Schule. Ein Ratgeber für Erzieher, Lehrer und Eltern.* Trias Verlag, 2013. Preis: 4,99 Euro





LIVE  
YEHUDI  
MUSIC  
MENUHIN  
NOII



# EINLADUNG ZUR WEIHNACHTSFEIER

WEIHNACHTSFREUNDE  
MIT  
CHORDON BLUE

LISA SCHÖTTL, HACKBRETT  
ANNA VOSS, HARFE  
PATRICK HOLLNBERGER, KONTRABASS

DONNERSTAG, DEN 19.12.2013  
16:00 UHR  
IM GROSSEN HÖRSAAL  
DR. V. HAUNERSCHES KINDERSPITAL  
LINDWURMSTR. 4 80337 MÜNCHEN

ANSCHLIESSEND ADVENTSTEE

## 4. Fürstenrieder Symposium

ZENTRUM FÜR HUMANGENETIK UND LABORATORIUMSDIAGNOSTIK (MVZ)  
Dr. Klein, Dr. Rost und Kollegen



### 4. FÜRSTENRIEDER SYMPOSIUM

## Primäre Immundefekte und autoinflammatorische Erkrankungen

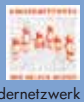
Klinik, Diagnostik, Genetik und Therapie



28. Februar - 1. März 2014

Schloss Fürstenried  
Forst-Kasten-Allee 103  
81475 München

In Zusammenarbeit mit



### ANKÜNDIGUNG

vom 28.2. - 1.3.2014 findet das 4. Interdisziplinäre Fürstenrieder Symposium statt, welches gemeinschaftlich mit der Care-for-Rare Foundation und dem Dr. von Haunerschen Kinderspital der Universität München zum Thema „**Primäre Immundefekte und autoinflammatorische Erkrankungen – Klinik, Diagnostik, Genetik und Therapie**“ organisiert wird.

Die Veranstaltung wurde anlässlich des „**Internationalen Tages der Seltenen Erkrankungen am 28. Februar 2014**“ auf den 28.2. - 1.3. gelegt und wird von einer Pressekonferenz am Samstag, den 1.3.2014 begleitet, um das Thema „Seltene Erkrankungen“ einer breiteren Öffentlichkeit besser zugänglich zu machen.

### VORLÄUFIGES PROGRAMM

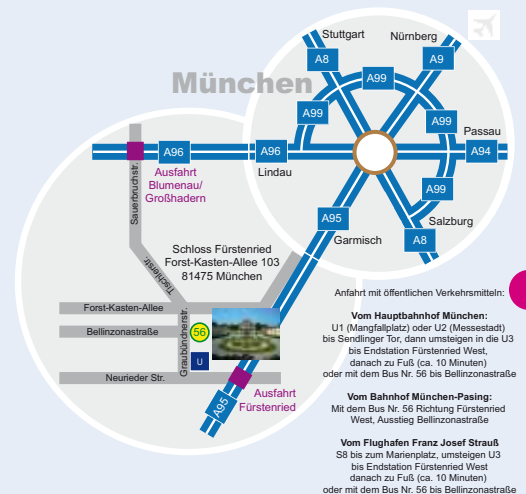
#### Freitag, 28. Februar 2014

Primäre Immundefekte  
Autoinflammation  
Festvortrag „Translational Medicine“

#### Samstag, 1. März 2014

Rheumatologie/Gastroenterologie  
Patientengespräch  
Pressekonferenz

Registrieren Sie sich jetzt schon online unverbindlich unter [www.fuerstenrieder-symposium.de](http://www.fuerstenrieder-symposium.de)



ZENTRUM FÜR HUMANGENETIK UND LABORATORIUMSDIAGNOSTIK (MVZ)  
Dr. Klein, Dr. Rost und Kollegen

Lochhamer Str. 29  
D-82152 Martinsried  
[www.medicinische-genetik.de](http://www.medicinische-genetik.de)

Tel.: +49.89.895578-0  
Fax: +49.89.895578-780  
[info@medizinische-genetik.de](mailto:info@medizinische-genetik.de)



Anfahrt mit öffentlichen Verkehrsmitteln

#### Vom Hauptbahnhof München:

U1 (Mangfallplatz) oder U2 (Messestadt) bis Sendlinger Tor, dann umsteigen in die U3 bis Endstation Fürstenried West, danach zu Fuß (ca. 10 Minuten) oder mit dem Bus Nr. 56 bis Bellinzonastraße

#### Vom Bahnhof München-Pasing:

Mit dem Bus Nr. 56 Richtung Fürstenried West, Ausstieg Bellinzonastraße

#### Vom Flughafen Franz Josef Strauß:

S8 bis zum Marienplatz, umsteigen U3 bis Endstation Fürstenried West, danach zu Fuß (ca. 10 Minuten) oder mit dem Bus Nr. 56 bis Bellinzonastraße

**NEU**



## Hizentra® 50 ml

**Da ist mehr für Ihre Patienten drin.**

**Bei großen Infusionsmengen:**

- Weniger Flaschen pro Infusion
- Weniger Vorbereitungsschritte
- Weniger Zuzahlung

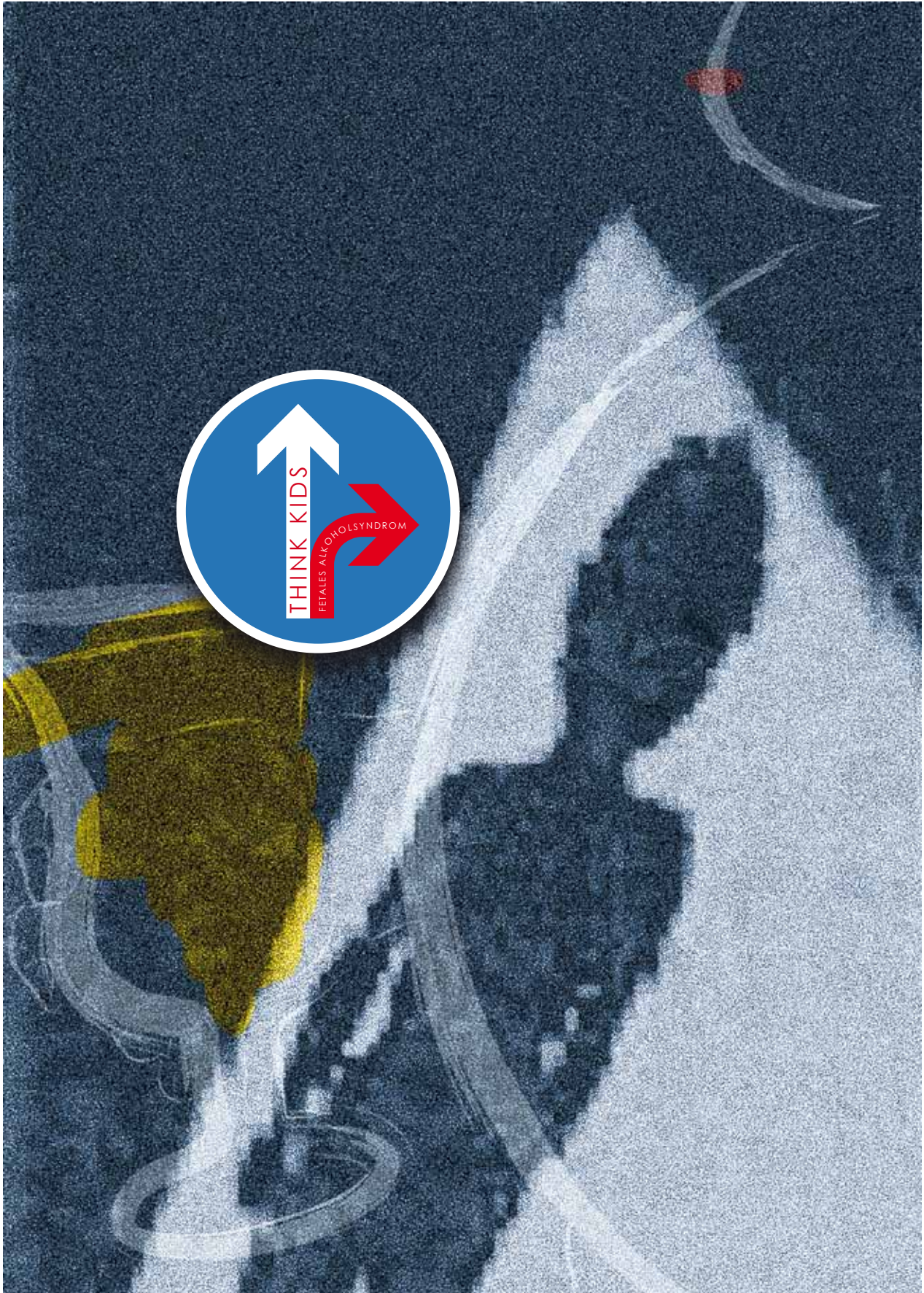
Hizentra®, das erste 20 %ige s. c. Immunglobulin bei Antikörpermangel, ist jetzt in 4 Flaschengrößen verfügbar: 5 ml, 10 ml, 20 ml und **NEU 50 ml**.

**Hizentra®**  
Immune Globulin Subcutaneous (Human) 20% Liquid

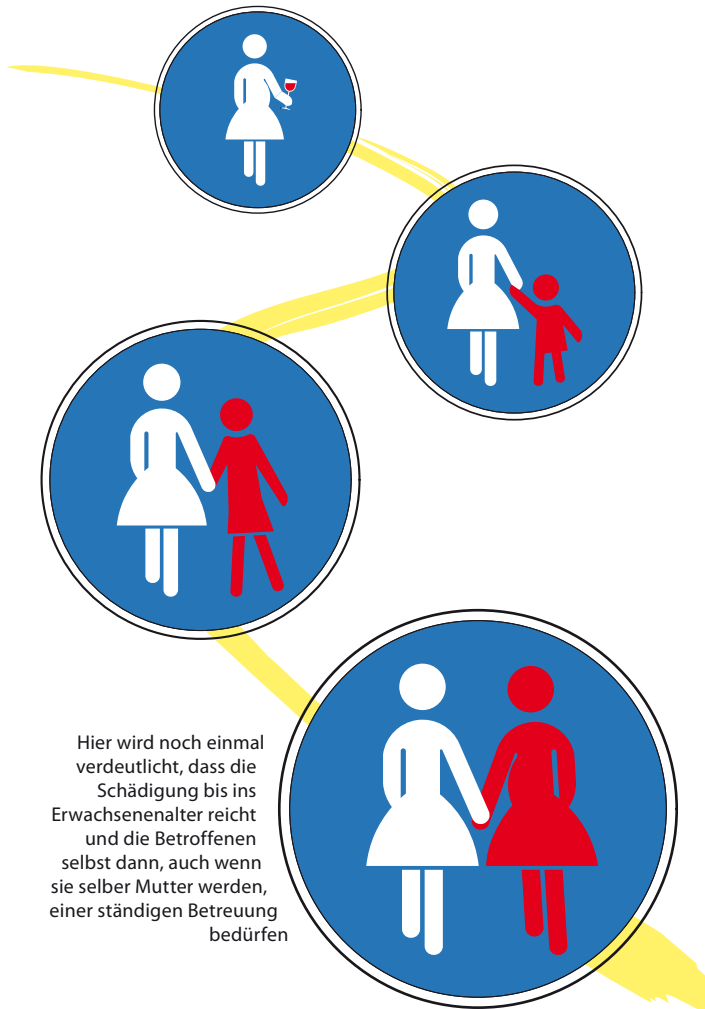
**Hizentra®** 200 mg/ml Lösung zur subkutanen Injektion. **Wirkstoff:** normales Immunglobulin vom Menschen (SClg). **Zusammensetzung:** Plasmaprotein vom Menschen 200 mg/ml (Reinheitsgrad von mind. 98% IgG), Verteilung der IgG-Subklassen: IgG1 62-74%, IgG2 22-34%, IgG3 2-5%, IgG4 1-3%, IgA max. 0,05 mg/ml, nahezu natriumfrei. Sonstige Bestandteile: L-Prolin, Polysorbat 80, Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Substitutionstherapie bei Erwachsenen und Kindern mit primärer Immundefizienz wie z. B. kongenitale Agammaglobulinämie und Hypogammaglobulinämie, allgemeine variable Immundefizienz, schwere kombinierte Immundefizienz, IgG-Subklassenmangel mit rezidivierenden Infektionen. Substitutionstherapie bei Myelom oder chronischer lymphatischer Leukämie mit schwerer sekundärer Hypogammaglobulinämie und

rezidivierenden Infektionen. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile. Patienten mit Hyperprolinämie. Hizentra darf nicht intravasal injiziert werden. **Nebenwirkungen:** Gelegentlich: Schüttelfrost, Kopfschmerzen, Fieber, Erbrechen, allergische Reaktionen, Übelkeit, Gelenkschmerzen, niedriger Blutdruck, leichte Schmerzen im unteren Rücken. Selten: plötzlicher Blutdruckabfall. In Einzelfällen: anaphylaktischer Schock, selbst wenn Patienten keine Hypersensitivität bei früheren Gaben zeigten. Lokale Reaktionen an den Infusionsstellen: Schwellung, Schmerzen, Rötung, Verhärtung, örtliche Hitze, Juckreiz, Hämatome, Hautausschlag. Informationen zur Sicherheit in Bezug auf übertragbare Krankheitserreger s. Fachinformation. **Stand:** Februar 2013. Verschreibungspflichtig. CSL Behring GmbH, Emil-von-Behring-Str. 76, 35041 Marburg





# Leitlinie zur Diagnostik des Fetalen Alkoholsyndroms (FAS)



*Alkoholkonsum der Mutter während der Schwangerschaft kann das ungeborene Kind gravierend schädigen.*

*Die Schädigungen des kindlichen Gehirns im Mutterleib sind irreversibel. Sie führen zu lebenslangen und vielfältigen Beeinträchtigungen der betroffenen Menschen, ihrer Familien und ihrer Umgebung.*

*Eine für das werdende Kind ungefährliche Alkoholmenge kann nicht bestimmt werden.*

*Bis zu 30% der Frauen trinken Alkohol in der Schwangerschaft.*

*Schätzungsweise 8 Kinder pro 1000 Geburten zeigen das Vollbild eines Fetalen Alkoholsyndroms (FAS) - andere alkoholbedingte Spektrum-Störungen (FASD) treten um ein Vielfaches häufiger auf.*

*Die Diagnose FAS wird zu selten gestellt.*

*Der Verzicht auf Alkohol kann diese Erkrankungen vollständig vermeiden.*

Mirjam N. Landgraf, Florian Heinen

## PATIENTENVIGNETTE

Die biologische Mutter von Fabian hat in der Schwangerschaft Alkohol getrunken. Wie viel weiß sie nicht mehr. Da die Mutter sich wegen eigener Probleme nicht genügend um Fabian kümmern konnte, wurde er mit 2 Jahren in eine Pflegefamilie aufgenommen. In der weiteren Entwicklung fiel den Pflegeeltern auf, dass Fabian sehr umtriebig war, ohne zu überlegen han-

delte und von einem Spiel zum nächsten sprang. Wenn etwas nicht nach seinem Willen ging, brachte ihn das enorm auf und er benötigte Stunden, um wieder normal mit den Pflegeeltern und -geschwistern umgehen zu können. Außerdem machten die Pflegeeltern sich Sorgen, dass Fabian nicht ausreichend isst, da er für sein Alter immer klein blieb. Die Pflegeeltern wurden mit der Zeit immer besorgter, da sich die Verhaltensprobleme von Fabian

mit dem Alter zuspitzten und er Lernschwierigkeiten in der Schule zeigte. Er geriet auch immer wieder in gefährliche Situationen, die er scheinbar gar nicht einschätzen konnte und woraus er auch nichts lernte.

Die Pflegeeltern und -geschwister unterstützten ihn sehr liebevoll und fingen seine Probleme immer wieder auf. Jetzt, im Alter von 10 Jahren, kann Fabian normale Alltagsaufgaben wie sich waschen oder anziehen noch immer nicht selbst-



ständig erledigen, sondern muss von der Mutter daran erinnert werden. Für die gleichen Abläufe benötigt er immer wieder Erklärungen und Hilfestellungen. Er hat es bisher auch nicht geschafft, den Schulweg alleine zu bewältigen. Die Pflegeeltern sind verzweifelt und stellen ihre Erziehungsfähigkeit in Frage. Die vielen Ärzte und Psychologen, denen Fabian im Laufe der letzten Jahre vorgestellt wurde, waren entweder ratlos oder unterstellten ein pathologisches Familiensystem. Sie hinterließen die Eltern mit dem Gefühl, dass sie falsch mit Fabian umgingen. Fabian wurde vielen Untersuchungen unterzogen: neurologische Untersuchungen, Messung der Hirnströme (EEG), Kernspintomographie des Kopfes und multipelste Blutuntersuchungen – alles wurde als unauffällig befundet.

Die psychologische Testung ergab einen durchschnittlichen Intelligenzquotienten (IQ). Fabian ist jetzt 10 Jahre alt, ist in Gefahr, in der Schule nicht versetzt zu werden, kann sich nicht konzentrieren, vergisst Gelerntes schnell wieder, kann Regeln nicht einhalten und bringt ständig Schulverweise mit nach Hause. Bei sprachlichen Aufgaben vor allem in Deutsch in der Schule hat er gute Noten, in Mathematik ist er jedoch auf dem Stand eines Erstklässlers. Er zeigt versteckte Aggressionen, z.B. spielt er ständig Krieg und Töten, gerät aber nicht in Schlägereien in der Schule.

Er ist kein Rädelsführer, macht bei Streichen aber immer mit und wundert sich über die negativen Konsequenzen. Der Rektor hat den Pflegeeltern bereits angedroht, dass er Fabian bei weiteren Problemen aus der Schule verweisen müsse.

Aufgrund eines Zeitungsartikels lesen die Pflegeeltern das erste Mal die Geschichte eines Kindes mit einer Fetalen Alkoholspektrumstörung (FASD) und sind sich einig: „das ist die Geschichte unseres Sohnes Fabian“. Daher stellen sie den Jungen in der TESS Ambulanz (Risikokinder mit ToxinExposition in der Schwangerschaft) im iSPZ München im Dr. von Haunerschen Kinderspital vor. Dort wird Fabian umfassend ärztlich und psychologisch beurteilt. Es stellt sich heraus, dass Fabian einen zu kleinen Kopf, kurze Augen, verstrichene Falten zwischen Nase und Mund sowie eine schmale Oberlippe hat. Zusätzlich ist er zu klein für sein Alter. Er hat große Probleme in der Koordination sowohl in der Grob- als auch in

der Feinmotorik. Seine Aufmerksamkeit ist kurz, er ist schnell abgelenkt und sehr impulsiv. Bei der Testung der Exekutivfunktionen (höhere abstrakte Denkprozesse wie Problemlöse-Strategien oder Vorwegnehmen von Folgen eigener Handlungen) schneidet er deutlich unterdurchschnittlich ab. Auch ein Test für visuell-räumliche Fähigkeiten fällt schlecht aus. Die Auswertung von Fragebögen hinsichtlich des Verhaltens von Fabian sowohl zuhause als auch in der Schule ergibt große Ängste und Unsicherheiten, aber auch aggressive Tendenzen von Fabian. Während der Untersuchungen ist er sehr freundlich, gibt sich große Mühe und ist sehr bekümmert darüber, dass er in der Schule so große Probleme hat und keine Freunde findet. Es tut ihm sehr leid, dass er es den Eltern nie recht machen kann und sich die Eltern so große Sorgen um ihn machen müssen. Einen Ausweg sehen weder er noch seine Eltern.

Fabian hat ein Fetales Alkoholsyndrom, hervorgerufen durch eine Schädigung des Gehirns im Mutterleib durch Alkoholkonsum der Schwangeren. Die Auffälligkeiten und Schwierigkeiten von Fabian, mit denen auch dessen familiäres Umfeld zu kämpfen hat, resultieren aus dieser alkoholtoxischen Schädigung. Durch die Diagnose kann den Eltern ein Krankheitskonzept vermittelt werden, das Schuldzuweisungen unterbindet, die Anspruchshaltung der Eltern und des Kindes ändert und das Familiensystem deutlich entlastet. Eine individuell angepasste Unterstützung der Familie und Förderung des Kindes kann initiiert werden.

## DEFINITION

Schädigungen, die durch kindliche Alkoholbelastung während der Schwangerschaft hervorgerufen werden, werden unter dem Oberbegriff Fetale Alkoholspektrumstörungen (FASD - fetal alcohol spectrum disorders) zusammengefasst. Zu den FASD zählen das Vollbild des Fetalen Alkoholsyndroms (FAS), das partielle Fetale Alkoholsyndrom (pFAS), die Alkohol-bezogene entwicklungsneurologische Störung (ARND) und die Alkohol-bezogenen Geburtsdefekte (ARBD).

## PROGNOSE

Obwohl die Schädigung des Gehirns irreversibel ist, können die Funktions-

und Alltagsbeeinträchtigung der betroffenen Kinder durch eine frühe Diagnostik und ein stabiles förderndes Umfeld substantiell positiv beeinflusst werden.

## PRÄVALENZ

In Europa konsumieren 14 bis 30% der schwangeren Frauen Alkohol. Das Vollbild Fetales Alkoholsyndrom (FAS) tritt laut einer italienischen Studie bei 8 pro Tausend Geburten auf. Die anderen Fetalen Alkoholspektrumstörungen (FASD) treten schätzungsweise wesentlich häufiger auf.

Laut Betroffenen und deren leiblichen, Pflege- oder Adoptiv-Familien wird bei einem Großteil der Kinder die Fetale Alkoholspektrumstörung lange falsch und erst sehr spät diagnostiziert.

## RISIKOFAKTOREN

Vor allem gut ausgebildete und gut verdienende Frauen über 30 Jahre konsumieren Alkohol. Allerdings trinken auch vermehrt Frauen Alkohol, in deren Umfeld Alkohol oder Drogen konsumiert werden oder die selbst andere Drogen nehmen oder rauchen. Frauen, die körperliche oder sexuelle Gewalt erlebt haben oder eine psychiatrische Krankheit haben, haben ebenfalls ein höheres Risiko, Alkohol in der Schwangerschaft zu trinken. Dies sind nur einige der Risikofaktoren für Alkoholkonsum in der Schwangerschaft. Ob eine Alkohol-konsumierende schwangere Frau tatsächlich ein Kind mit Fetalen Alkoholspektrumstörung bekommt, scheint außer vom Zeitpunkt, der Dauer, Häufigkeit und Menge des Alkoholkonsums von vielen anderen Faktoren wie Ernährung, Alter, Ethnizität und Genetik abzuhängen.

Das Bewusstsein dafür, dass Alkohol in der Schwangerschaft ein großes Risiko für das Kind darstellt, ist in der deutschen Bevölkerung noch nicht ausreichend verbreitet. Was für das Rauchen selbstverständlich geworden ist, gilt für den Alkohol (noch) nicht. Viele Frauen sind hinsichtlich des Alkoholkonsums in der Schwangerschaft nicht informiert. Bei besserer Aufklärung würden sie auf Alkohol, ebenso wie auf jegliche Einnahme von für das Kind gefährlichen Substanzen, bei gewünschter, geplanter, möglicher und tatsächlicher Schwangerschaft verzichten. Daher sollten keine Schuldzuweisungen gemacht werden.



## DIAGNOSE DES FETALEN ALKOHOLSYNDROMS

Die Drogenbeauftragte der Bundesregierung und das Bundesministerium für Gesundheit (BMG) initiierten 2010 das Leitlinien-Projekt zum FAS.

Es wurde der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin übertragen und inhaltlich der Gesellschaft für Neuropädiatrie zugewiesen. Leitlinienkoordination und Autorenschaft übernahmen Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf und Prof. Dr. med. Florian Heinen vom Klinikum der Universität München, Dr. von Haunersches Kinderspital mit seinem integrierten Sozialpädiatrischen Zentrum ([www.spz-muenchen.com](http://www.spz-muenchen.com)).

Die Leitliniengruppe bestand aus Repräsentanten des Bundesministeriums für Gesundheit, der relevanten Fachgesellschaften und Berufsverbände, der Patientenvertretung FASD Deutschland e.V. und namhaften weiteren FAS-Experten.

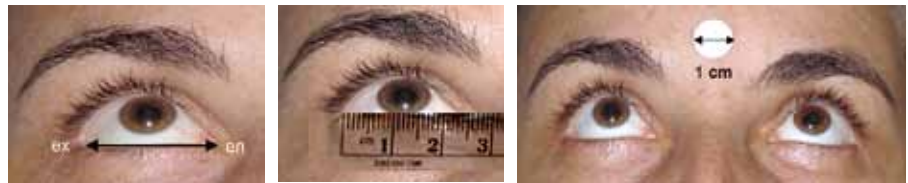
Die Literatur der letzten 10 Jahre wurde evaluiert und hinsichtlich ihrer methodischen Qualität bewertet. Die daraus resultierenden evidenzbasierten Ergebnisse wurden in den multidisziplinären Konsensuskonferenzen hinsichtlich klinischer Relevanz, ethischen Hintergründen und Praktikabilität diskutiert, modifiziert und konsentiert. Die konsentierten diagnostischen Empfehlungen wurden daraufhin formell verabschiedet.

Für die Diagnose des Fetalen Alkoholsyndroms wurden folgende Kriterien bestimmt:

1. **mindestens eine Wachstumsauffälligkeit**
2. **drei definierte Auffälligkeiten des Gesichtes und**
3. **eine funktionelle oder strukturelle Auffälligkeit des zentralen Nervensystems**
4. **Die Bestätigung des mütterlichen Alkoholkonsums in der Schwangerschaft ist für die Diagnose notwendig**

Zu den **Wachstumsauffälligkeiten** gehören ein Geburts- oder Körpergewicht, eine Geburts- oder Körperlänge oder ein Body Mass Index  $\leq 10$ . Perzentile.

Die drei definierten **Auffälligkeiten des Gesichtes bei Kindern mit FAS** sind kurze Lidspalten ( $\leq 3$ . Perzentile), ein verstrichenes Philtrum (vertikale



1

Messung der Lidspaltenlänge vom inneren (en) zum äußeren Augenwinkel (ex)  
© 2013 Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf, Ludwig-Maximilians-Universität München



2

Verstrichenes Philtrum (rechts und links Grad 4) und schmale Oberlippe (links Grad 4, rechts Grad 5 Lip-Philtrum Guide von Astley)  
© 2013 Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf, Ludwig-Maximilians-Universität München

Furche zwischen Nase und Oberlippe) (Rang 4 oder 5 Lip-Philtrum-Guide) und eine schmale Oberlippe (Rang 4 oder 5 Lip-Philtrum-Guide). Die Lidspalten-Länge kann mit einem Lineal direkt am Patienten oder mithilfe eines auf die Stirn geklebten Referenzpunktes auf einer Photographie gemessen werden (**Abb. 1**).

Für die Messung der Oberlippe und des Philtrums entwickelte Astley einen photographischen Lip-Philtrum-Guide, anhand dessen die Oberlippe und das Philtrum des Kindes beurteilt und quantitativ eingeordnet werden. Dabei gelten Messungen mit vier und mit fünf von fünf Punkten auf der Skala als pathologisch (**Beispiele Abb. 2**).

Zu den **funktionellen Auffälligkeiten des Zentralen Nervensystems (ZNS)** können zählen:

Eine globale Intelligenzminderung (mindestens 2 Standardabweichungen unterhalb der Norm) oder bei Kindern unter 2 Jahren, deren IQ noch nicht testpsychologisch erfasst werden kann, eine signifikante kombinierte Entwicklungsverzögerung.

Falls dies unauffällig ist, können aber auch Teilbereiche der ZNS Funktionen (mind. 2 Standardabweichungen unterhalb der Norm in mindestens 3 der folgenden Bereiche oder in mindestens 2 der folgenden Bereiche in Kombination mit Epilepsie) betroffen sein.

Diese Teilbereiche sind bei Kindern mit FASD typischerweise Sprache, Feinmotorik, räumlich-visuelle Wahrnehmung oder räumlich-konstruktive

Fähigkeiten, Lern- oder Merkfähigkeit, exekutive Funktionen, Rechenfertigkeiten, Aufmerksamkeit, soziale Fertigkeiten oder Verhalten.

Der Bereich der funktionellen ZNS-Auffälligkeiten bei Kindern und Jugendlichen mit FAS ist am schwersten zu erfassen, jedoch für den Alltag der betroffenen Patienten und Familien sehr bedeutend. Eine komplexe ärztlich-psychologische Verhaltensbeurteilung und neuropsychologische Testung ist erforderlich.

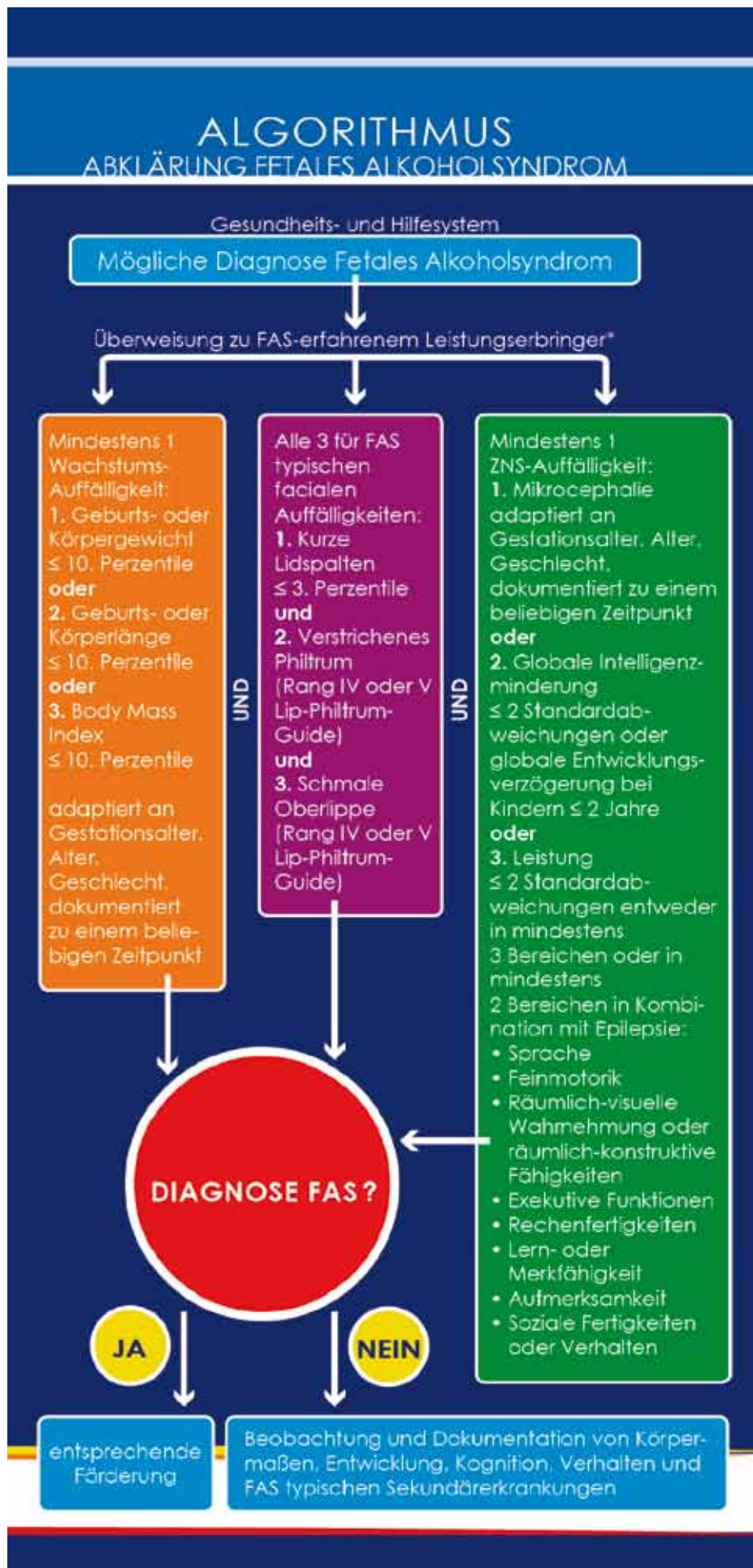
Geeignete psychologische Testverfahren wurden von der Leitliniengruppe für jeden Teilbereich funktioneller ZNS-Auffälligkeiten evaluiert und werden für die praktische Anwendung im Rahmen des diagnostischen Prozesses bei Verdacht auf FAS in der Leitlinie beschrieben.

Falls das Kind eine Mikrocephalie (Kopfumfang zu klein:  $\leq 10$ . Perzentile /  $\leq 3$ . Perzentile) aufweist, handelt es sich um eine alkoholbedingte **strukturelle ZNS-Auffälligkeit** und trägt zur Diagnose bei.

Wenn das Kind Auffälligkeiten des Wachstums, des Gesichtes und des ZNS zeigt, soll die Diagnose eines Fetalen Alkoholsyndroms auch ohne Bestätigung eines mütterlichen Alkoholkonsums während der Schwangerschaft gestellt werden.

## PRAKTISCHE HINWEISE

Zur übersichtlicheren Anwendung der Empfehlungen zur Diagnostik des FAS



in der Praxis wurde ein FAS-Algorithmus erstellt (**Abb. 3**).

Dieser Algorithmus befindet sich im „Pocket Guide FAS“, der eine praktische und rasche diagnostische Orientierung für alle Interessierten der verschiedenen Berufs- und Interessengruppen erlaubt.

Differentialdiagnosen zum FAS sind vielfältig und teils schwer abgrenzbar. Sie wurden im Rahmen der Leitlinienentwicklung jeweils für die diagnostischen Säulen Wachstumsauffälligkeiten, Auffälligkeiten des Gesichtes und Auffälligkeiten des ZNS bestimmt und sind im Pocket Guide FAS dargestellt.

Das Buch mit dem Pocket Guide FAS „Fetales Alkoholsyndrom. Mirjam N. Landgraf, Florian Heinen. ISBN: 978-3-17-023444-4“ in der Reihe Pädiatrische Neurologie im Kohlhammer Verlag ist im medizinischen Buchhandel oder per Internet [http://www.kohlhammer.de/wms/instances/KOB/appDE/nav\\_product.php?product=978-3-17-023444-4](http://www.kohlhammer.de/wms/instances/KOB/appDE/nav_product.php?product=978-3-17-023444-4) zu erwerben.

Die Kurz- und Langfassung der Leitlinie sowie der Leitlinienbericht sind auf der AWMF-Homepage veröffentlicht und unter <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/022-025.html> frei verfügbar.

Für Säuglinge, Kinder und Jugendliche, die im Mutterleib eventuell Drogen oder Alkohol ausgesetzt waren und jetzt Auffälligkeiten zeigen, existiert eine Anlaufstelle im **iSPZ München** im **Dr. von Haunerschen Kinderspital**.

Weitere Informationen und Hinweise für Terminvereinbarungen für diese TESS-Ambulanz (Risikokinder mit Toxinexposition in der Schwangerschaft) können über die Homepage des iSPZ München [www.spz-muenchen.com](http://www.spz-muenchen.com) abgerufen werden.

## AUSBLICK

Die vorliegende S3-Leitlinie zur Diagnostik des Vollbildes FAS bei Kindern und Jugendlichen ist ein erster Schritt auf dem Weg zu einer evidenzbasierten, einheitlichen und klinisch korrekten Diagnostik von Patienten mit Fetalen Alkoholspektrumstörungen.

Weitere Forschung mit den Zielen, (1) Präventionsmaßnahmen zu entwickeln, (2) sinnvolle und notwendige Therapien zu etablieren und (3) Förder- und Unterstützungsmaßnahmen für betroffene Patienten und ihre Familien festzulegen, ist dringend notwendig. ■





**Humatrope®**  
somatotropin

# GROSS RAUSKOMMEN MIT HUMATROPE®

Für die Wachstumshormontherapie bei  
Kindern und Jugendlichen mit  
Wachstumsstörungen infolge von

- Wachstumshormonmangel
- vorgeburtlicher Wachstumsverzögerung
- Ullrich-Turner Syndrom
- chronischer Niereninsuffizienz\*  
\* bei präpubertären Kindern
- SHOX Defizienz



**Humatrope® für Pen 6 mg, 12 mg, 24 mg.** Wirkstoff: Somatotropin. **Zusammensetzung:** 1 Zylinderampulle enthält 6 mg, 12 mg bzw. 24 mg Somatotropin. 1 Fertigspritze mit 3,15 ml Lösungsmittel enthält 3 mg/ml Metacresol als Konservierungsmittel. **Anwendungsgebiete:** Substitutionstherapie bei nachgewiesenem Wachstumshormonmangel bei Kindern und Erwachsenen sowie bei Kindern mit Kleinwuchs infolge von Ullrich-Turner-Syndrom und bei präpubertären Kindern mit Wachstumsverzögerung infolge einer chronischen Niereninsuffizienz. Wachstumsstörung bei kleinwüchsigen Kindern als Folge einer intrauterinen Wachstumsverzögerung (SGA = Small for Gestational Age). Behandlung von Kindern mit Wachstumsstörungen infolge eines durch DNA-Analyse bestätigten SHOX-Mangels. **Gegenanzeigen:** Anzeichen einer Tumoraktivität. Bei Überempfindlichkeit gegen Metacresol oder Glycerol Humatrope® nicht in mitgeliefertem Lösungsmittel zubereiten. Nicht zur Förderung des Längenwachstums bei Kindern mit geschlossenen Wachstumsfugen. Patienten, die einer intensiv-medizinischen Behandlung aufgrund von Komplikationen nach einer Operation am offenen Herzen, im Bauchraum oder nach Polytrauma bedürfen; Patienten mit akuter Ateminsuffizienz. **Nebenwirkungen:** Allg.: Insulinresistenz. 1-10 %: Überempfindlichkeit gegen das Lösungsmittel (Metacresol/Glycerol), Hypothyreose, Schmerzen (Reaktion) an der Injektionsstelle. 0,1-1 %: Schwäche. 0,01-0,1 %: Benigne intrakranielle Hypertension. Erwachsene: > 10 %: Kopfschmerzen, Gelenkschmerzen und -veränderungen (Arthralgie). 1-10 %: Karpaltunnelsyndrom, Dyspnoe, Schlafapnoe. Erw. u. Kinder: Erw. 10 %: lokale und generalisierte Ödeme (Kinder 1-10 %). Erw. 1-10 %: leichte Hyperglykämien (Kinder 1 %). Schlaflosigkeit (Kinder < 0,01 %). Parästhesien (Kinder 0,01-0,1 %). arterielle Hypertonie (Kinder < 0,01 %). Myalgie (Kinder 0,01-0,1 %). Erw. 0,1-1 %: Gynäkomastie (Kinder < 0,01 %). Erw. 0,01-0,1 %: Glukosurie (Kinder < 0,01 %). Typ-2-Diabetes mellitus: 0,1-1 % bei Kindern; Spontanfälle bei Erwachsenen wurden mit unbekannter Häufigkeit berichtet. Progression einer Skoliose: 1-10 % bei Kindern. In klinischen Studien bei Kindern entwickelten etwa 2 % der Patienten mit Wachstumshormonmangel und bis zu 8 % der Patientinnen mit Ullrich-Turner-Syndrom in der höher dosierten Anwendung Antikörper, ohne dass dadurch die Wirksamkeit beeinträchtigt war. Sehr seltene Fälle von Leukämie bei Kindern ohne Hinweis auf einen Kausalzusammenhang. **Verschreibungspflichtig. Pharm. Unternehmer:** Lilly Deutschland GmbH, Teichweg 3, 35396 Gießen, Stand: April 2013

DEHMT00163

*Lilly*

# Cafe-au-lait Flecken

Cafe-au-lait Flecken sind homogen braun pigmentiert, scharf von der Umgebung abgegrenzt und nicht erhaben

Heinrich Schmidt

Cafe-au-lait Flecken (CAL) (engl: „cafe-au-lait spots“), sind homogen braun pigmentiert, scharf von der Umgebung abgegrenzt und nicht erhaben. Ca 3% aller Neugeborenen und 10-28% aller Kinder haben bis zu 3 dieser Flecken.

## Differentialdiagnosen

**a. Epheliden** sind kleine, hellbraune Maculae die in sonnenexponierten Hautstellen besonders bei hellhäutigen Kindern zwischen dem 3. und 5. Lebensjahr auftreten. Zahl und Farbintensität sind direkt von der Sonnenexposition abhängig.

**b. Lentigines** sind ebenfalls kleine (<3mm), rundliche, scharf begrenzte, dunkel- bis schwarzbraune Maculae die sowohl isoliert in sonnenexponierten Arealen aber auch disseminiert am gesamten Integument (inclusive Schleimhäute) auftreten können. Im Unterschied zu den Epheliden sind Zahl und Farbintensität der Lentigines nicht von der Sonnenexposition abhängig. Beispiele von genetischen Erkrankungen welche eine Häufung von Lentigines vorweisen:

NF1 mit CAL und einem Neurofibrom rechts lateral der WS ca. 3 cm über dem Rand der Unterhose

McCune  
Albright  
Syndrom

- **LEOPARD Syndrom** (Akronym: *Lentigines, EKG Auffälligkeiten, oculärer Hypertelorismus, Pulmonalstenose, abnormes Genitale, retardiertes Wachstum, Deafness*)
- **Peutz-Jeghers-Syndrom**: *Lentigines im Bereich der oralen Mukosa, perioral und im Bereich der Hände, Melanonychia striata, gastrointestinale hamartomatische Polyposis*

Cafe-au-lait Flecken können Hinweise für folgende Erkrankungen darstellen:

### a. Neurofibromatose (NF1):

ist mit der Inzidenz von 1:2500 eine der häufigsten autosomal-dominant vererbten Erkrankungen. Die Erkrankung hat eine 100% Penetranz aber eine variable Expressivität.

Diagnostische Kriterien: mehr als 6 CAL Durchmesser > 0,5 cm (präpubertär) und mehr als 1,5 cm (postpubertär) sollen an eine NF1 denken lassen. Es müssen noch weitere Kriterien erfüllt sein, um den Verdacht auf NF1 zu stellen (siehe hierzu Lehrbücher der Genetik).

Die Anzahl der CAL korreliert nicht mit dem Schweregrad der NF1.

### b. Neurofibromatose Typ 2:

„zentrale“ NF (wenige CAL, Neurofibrome eher solitär, kein axilläres Freckling, keine Lisch Knötchen).

### c. Unterformen: NF5:

alle Phänomene der NF1, aber rein segmental auftretend.

CAL und Freckling



# Acanthosis nigricans

Die bräunlich-schwärzliche, samtartige Hautverdickung kann überall am Körper auftreten

Heinrich Schmidt

betrifft allerdings bevorzugt die Beugefalten des Nackens, der Axillae wie auch die Fossa antecubitalis und poplitealis. Bei langem Bestehen, können sich warzen- und papillomartige Veränderungen entwickeln. Anhand des klinischen Bildes kann nicht zwischen der isoliert auftretenden und der mit systemischen Erkrankungen bzw. syndromalen Veränderungen assoziierten Form unterschieden werden.

Mit der Acanthosis nigricans assoziierte Erkrankungen:

- **Maligne Erkrankungen**
- **Adipositas/PCOS**
- **Insulinresistenz (angeborene und erworbene Form)**

## Pathophysiologie

Insulinresistenz (oder andere tumorbedingte Wachstumsfaktoren) führt direkt zum Hyperinsulinismus, damit vermehrte Bindung an die IGF Rezeptoren, welche eine übermäßige Proliferation der dermalen Fibroblasten und epidermalen Keratinozyten auslöst.



Acanthosis nigricans in der Halsfalte und Hirsutismus submental



Acanthosis nigricans subaxillär

## Therapie

Die Grunderkrankung muss behandelt werden; so z.B. führt bei Adipositas/PCOS bereits eine Gewichtsabnahme von 5 kg zu einer bemerkenswerten Abnahme der Insulinresistenz und damit Entfärbung der Acanthosis nigricans.

# Hypertrichosis versus Hirsutismus

Im Unterschied zur Hypertrichosis handelt es sich beim Hirsutismus immer um einen erworbenen vermehrten Haarwuchs

Heinrich Schmidt

## Hypertrichosis

### Definition

Im Unterschied zum Hirsutismus handelt es sich bei der Hypertrichosis nicht um eine primär androgenabhängige Vermehrung der Haare und/oder Haarfollikel.

### Unterformen

1. Lokale Hypertrichosen können nach entzündlichen Prozessen (atopisches Ekzem, nach Insektenstichen, nach Impfungen, etc.) auftreten
2. Diffuse Hypertrichosen können als primäre Entität, medikamentenassoziiert (Antikonvulsiva und Cyclosporin A) oder syndromassoziiert (Cantu Syndrom oder Hypertrichosis mit Gingivahyperplasie) auftreten. Die weitaus häufigste Form betrifft die ethnisch bedingte Hypertrichosis.
3. Syndromassoziierte Hypertrichosis:
  - Cornelia-de-Lange Syndrom



Hirsutismus periareolär.



androgene Körperbehaarung beim 15-jährigen Mädchen mit PCOS.

- Rubinstein-Taybi-Syndrom
- Mucopolysaccharidosen
- Porphyrien

## Hirsutismus

### Definition

Im Unterschied zur Hypertrichosis handelt es sich beim Hirsutismus immer um einen erworbenen vermehrten Haarwuchs der stets dem männlichen Verteilungsmuster folgt. Von Virilisierung spricht man, falls zusätzlich zum männlich typischen Haarverteilungsmuster Klitorishypertrophie, erhöhte Muskelmasse und niedrigerfrequente Stimme vorliegen.

Es liegt entweder eine vermehrte Androgensynthese (z.B. AGS oder androgenproduzierende Tumoren) oder eine erhöhte Anzahl bzw. Sensitivität der Androgenrezeptoren vor.

Begleitend können Zyklusunregelmäßigkeiten (Oligo-, Amenorrhoe) und Akne (beide Geschlechter!) auftreten.



Hypertrichosis (Rückenpartie rasiert)

Erkrankungen mit Hirsutismus:

- *Ethnisch bedingter Hirsutismus*
- *PCOS*
- *Androgenproduzierende Tumoren*
- *Adrenogenitales Syndrom*
- *Cushing Syndrom*
- *Anabolika Zufuhr*

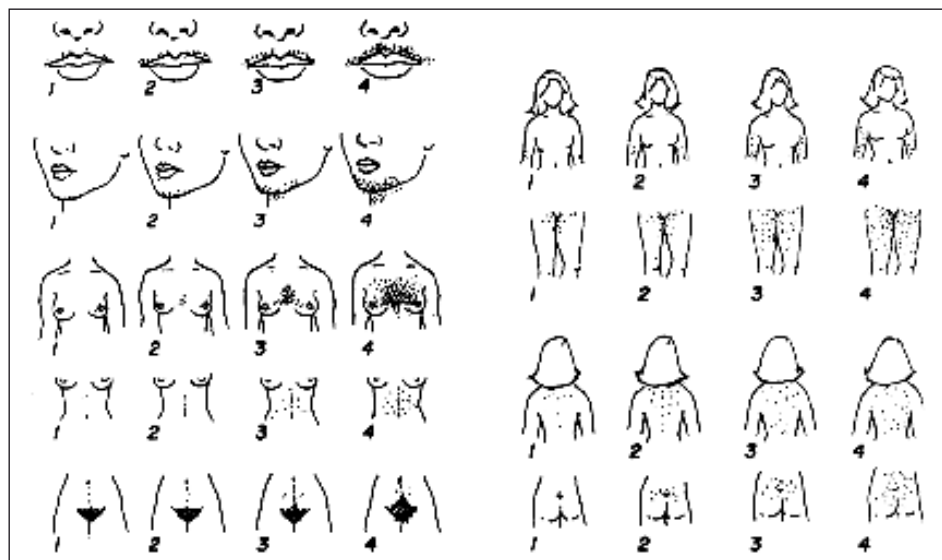
Der Schweregrad des Hirsutismus kann nach dem Ferriman-Gallaway Score eingegliedert werden.

Die Behandlung umfasst:

- *z.B. Beseitigung der Androgenquelle (Tumor, externe Zufuhr)*
- *PCOS: Gewichtsabnahme, antiandrogene Pille*
- *AGS: Therapie optimieren*
- *Lokale Therapie (Epilation, etc.)*



Hirsutismus



Ferriman-Gallaway-Score.





2 ½ jähriger Junge mit subkutanem GA praetibial links



3 jähriges Mädchen mit subkutanem GA rechts frontoparietal

# Das Granuloma anulare

Was ist denn das ? Nicht rheumatoide Rheumaknötchen ?

Claudia Menzel

Immer wieder werden uns Kinder vorgestellt, bei denen die Eltern an einer Hautstelle gruppierte, jeweils wenige Millimeter große derbe Knötchen bemerkt haben, die weder schmerzen noch jucken. Oft berichten die Eltern, dass sich diese im Verlauf von Wochen dann seitlich ausgebreitet und manchmal auch einen Ring von einigen Zentimetern gebildet haben.

Bei dieser Anamnese und dem typischen Bild kann meist schon die Diagnose eines Granuloma anulare gestellt werden.

## Definition

Das Granuloma anulare ist eine gutartige granulomatöse Hauterkrankung und tritt im Kindesalter relativ häufig auf mit einem Altersgipfel von 4 bis 9 Jahren.

Die Ätiologie ist unklar, es werden mechanische Reizung, Infekte und auch eine genetische Disposition diskutiert.

## Klinisches Bild der Granuloma anulare

Bei der **lokalisierten Form** sieht man eine ringförmige, manchmal auch halbmondförmige Anordnung von nicht dolenten Hautpapeln, die häufig streckseitig an Unterarmen und Unterschenkeln lokalisiert sein können. Sie sind scharf begrenzt, meist hautfarben oder rotbräunlich.

Etwas schwieriger zu erkennen, aber nicht minder häufig ist die subkutane Variante: hier entwickeln sich

derbe, subkutane Knoten überwiegend an den Streckseiten der Unterschenkel, aber auch am behaarten Kopf, die ebenfalls ringförmig angeordnet sein können.

Beide Formen treten meist solitär auf, manchmal sind jedoch auch mehrere Stellen betroffen. Sind die Hautveränderungen weniger typisch ausgeprägt, gibt die Biopsie mit histologischer Untersuchung Sicherheit.

Hier zeigen sich granulomatöse Entzündungsherde in Cutis und Subcutis. In den Entzündungsherden ist das Bindegewebe nekrotisch umgebaut und palisadenartig von Histiozyten umgeben.

Somit ähneln die Granuloma anulare histologisch dem Rheumaknoten (zentrale Nekrose, palisadenförmig angeordnete Makrophagen), warum sie auch als „nicht rheumatoide Rheumaknötchen“ bezeichnet werden.

Mittels Histologie gelingt auch die Abgrenzung zu den Differentialdiagnosen Psoriasis vulgaris, Juvenile Xanthogranulome, Erythema anulare centrifugum oder Tinea corporis.

Die Prognose der Granuloma anulare ist gut. Die Spontanremission bei Kindern liegt nach 2 Jahren bei 80 bis 90 %.

Mit diesem Wissen und der Tatsache, dass es sich um eine harmlose Hauterkrankung handelt, müssen die Granuloma anulare weder topisch noch chirurgisch therapiert werden.

Vielmehr muss man die Eltern überzeugen, dass auch ohne Therapie, aber mit viel Geduld die Knötchen mit großer Wahrscheinlichkeit spontan und narbenfrei abheilen. ■

# Subcutane Dermoidzysten

Rainer Grantzow

Subcutane Dermoidzysten entstehen durch intrauterin in die Tiefe versprengte Hautkeime (Ektoderm) die Talg produzieren der jedoch nicht abfließen kann. Gelegentlich können auch Haare gefunden werden (**Abbildung 1**).



Abbildung 1: Dermoidzyste der Augenbraue mit vereinzelten Haaren

Subcutane Dermoidzysten sind in der Entstehung zwar ovariellen und testikulären Dermoidzysten vergleichbar, besitzen aber nicht das Gefahrenpotential einer malignen Entartung. Da sie jedoch langsam an Größe zunehmen, ist in aller Regel eine operative Entfernung indiziert.

Die häufigste Lokalisation von Dermoidzysten ist der Bereich der Augenbraue (**Abbildung 2**).



Abbildung 2: Schwellung der lateralen Augenbraue auf Grund einer Dermoidzyste

Hier liegt eine intrauterine Fusionszone der sog. „Gesichtswülste“ vor, so dass dieser Bereich prädestiniert ist.

Weitere Lokalisationen können die Mittellinie der Halsvorderseite (Verwechslungsgefahr mit medianen Halszysten) und der Nasenrücken sein.

Hier sollte präoperativ mittels Sonographie und ggf. MRT eine Verbindung in den Intracerebralraum ausgeschlossen werden (occulte Meningozele).

Weiterhin können auch im behaarten Kalottenbereich Dermoidzysten gefunden werden.

Insbesondere occipital sollte auch an Lymphknoten gedacht werden, die an dieser Stelle bei Kindern häufig gut ausgeprägt sind.

Bei der klassischen im Augenbrauenbereich liegenden Dermoidzyste ist in der Regel keine weitere technische Diagnostik erforderlich.

Sie imponieren durch einen gut abgrenzbaren und verschieblichen subcutanen „Tumor“, der sehr langsam an Größe zunimmt.

Durch den wachstumsbedingten Druck auf das umliegende Gewebe können Dermoidzysten gelegentlich im Knochen Dellen verursachen, die eine Verschieblichkeit stark einschränken. Dann ist eventuell eine präoperative Sonographie sinnvoll.

Die operative Entfernung von Dermoidzysten erfolgt über einen Hautschnitt, der entweder am Unter- oder Oberrand der Augenbraue liegt, jedoch nicht in der Augenbraue, da dann die Narbe später gut erkennbar bleibt.

Die Operation erfolgt in Allgemeinnarkose und kann ambulant durchgeführt werden. Dermoidzysten sind sehr gut vom umliegenden Gewebe abgegrenzt und können daher gut komplett entfernt werden (**Abbildung 3**). Eine



Abbildung 3: intraoperativer Befund einer Dermoidzyste der Augenbraue



Abbildung 4: Nach Entfernung einer Dermoidzyste

Rezidivgefahr ist daher ausgeschlossen. Der Hautschnitt wird dann mit einer intracutan verlaufenden resorbierbaren Naht verschlossen und mit einem schmalen Pflasterstreifen geschützt (**Abbildung 4**).

Fäden müssen somit später nicht gezogen werden. Durch den Verlauf des Hautschnitts parallel zu den Hautfaltenlinien ist später die Narbe kaum mehr sichtbar.





## LIVOPAN®. Schnell wirksam und sanft in der Schmerztherapie.

LIVOPAN® ist ein inhalatives Analgetikum von Linde Healthcare für die schnell wirksame Schmerztherapie bei kurzen, schmerzhaften Prozeduren. Es besteht aus einer sofort einsatzbereiten Mischung von Distickstoffmonoxid und Sauerstoff.

LIVOPAN® wird eingeatmet. Die Analgesie setzt sehr schnell ein und endet nur wenige Atemzüge nach Absetzen der Therapie. Distickstoffmonoxid wird dabei nicht metabolisiert. Die Wirkung ist somit gut vorhersehbar und steuerbar. Weltweit wurden bereits Millionen Anwendungen in der Schmerztherapie mit dieser Wirkstoffkombination durchgeführt.

Für weitere Informationen: [www.linde-healthcare.de](http://www.linde-healthcare.de)

### Linde: Living healthcare

**LIVOPAN®** 50% / 50% Gas zur medizinischen Anwendung, druckverdichtet. Wirkstoffe: Distickstoffmonoxid / Sauerstoff. **Zusammensetzung:** Jedes Druckbehältnis enthält: 50 % v/v Distickstoffmonoxid und 50 % v/v Sauerstoff bei einem Fülldruck von 170 bar (15 °C). **Anwendungsgebiete:** Behandlung von kurzzeitigen Schmerzzuständen von leichter bis mittlerer Intensität wenn ein schnelles An- und Abfluten der analgetischen Wirkung gewünscht wird. **Gegenanzeigen:** Anzeichen oder Symptome von Pneumothorax, Pneumoperikard, schwerem Emphysem, Gasembolie oder Kopfverletzungen. Nach Tiefseetauchgängen. Nach kardiopulmonalen Bypass-Operationen mit Herz-Lungen-Maschine oder koronarem Bypass ohne Herz-Lungen-Maschine. Nach kürzlicher intraokularer Gasinjektion (z. B. SF<sub>6</sub>, C<sub>3</sub>F<sub>8</sub>): Anwendung von LIVOPAN® erst nach vollständiger Resorption des Gases, da durch Volumen- und Druckzunahme des Gases Erblindungsgefahr besteht. Schwere Dilatation des Gastrointestinaltrakts. Herzinsuffizienz oder kardiale Dysfunktion (z. B. nach Herzoperationen). Anhaltende Anzeichen von Verwirrtheit, veränderter Wahrnehmung oder andere Anzeichen, die auf erhöhten intrakraniellen Druck hinweisen könnten. Vermindertes Bewusstsein oder eingeschränkte Fähigkeit zur Kooperation/Befolgung von Anweisungen. **Cave:** Beeinträchtigung der natürlichen Schutzreflexe durch Distickstoffmonoxid möglich. Vitamin B<sub>12</sub>- oder Folsäuremangel oder genetische Störung dieses Enzymsystems. Gesichtsverletzungen, wenn die Anwendung einer Gesichtsmaske nur unter Schwierigkeiten möglich oder mit Risiken verbunden ist. **Schwangerschaft:** Anwendung während der ersten zwei Trimester vermeiden. **Stillzeit:** Nicht anwenden während des Stillens. **Nebenwirkungen:** *Häufig:* Schwindel, Benommenheit, Euphorie, Übelkeit, Erbrechen. *Gelegentlich:* Starke Müdigkeit, Druckgefühl im Mittelohr, Blähungen, vermehrtes Gasvolumen im Darm. *Sehr selten:* Polyneuropathie, Paraparese, Myelopathie. *Häufigkeit nicht bekannt:* Megaloblastäre Anämie, Leukopenie, Psychosen, Verwirrtheit, Angst, Atemdepression, Kopfschmerzen. **Pharmazeutischer Unternehmer:** AGA AB, S-181 81 Lidingö, Schweden. **Stand:** August 2012

Örtlicher Vertreter: Linde Gas Therapeutics GmbH, Landshuter Straße 19, 85716 Unterschleißheim, Deutschland.

## DGKJ 2013 – LIVOPAN® schließt Lücke in der analgetischen Medikation

Anlässlich der 109. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) in Düsseldorf, fand am 14.09.2013 ein „Meet the Experts“ zur inhalativen Analgesie mit dem Lachgas-Sauerstoff-Gemisch LIVOPAN® statt. Die Experten Dr. Michael Barthel aus Bielefeld, Dr. Kolja Eckert aus Essen sowie Dr. Matthias Kuch aus Karlsruhe berichteten von ihren Erfahrungen mit der 50 % : 50 % Lachgas / Sauerstoff Mischung in der kinderchirurgischen Ambulanz.

Schmerzen sowie Aufregung und Angst vor der unbekannten Situation sind für die kleinen Patienten in einer kinderchirurgischen Ambulanz belastende Aspekte. Sie können dazu führen, dass wenig schmerzhaftes, aber unangenehme medizinische Prozeduren zum Problem werden. Somit stellt sich immer wieder die Frage, wie Schmerzen und Ängste erfolgreich vermieden werden können, wenn eine tiefe Analgosedierung oder eine Narkose nicht indiziert ist. Mit LIVOPAN® steht in Deutschland eine inhalative Alternative zu den bisher gängigen intravenösen Sedierungen mit Midazolam oder Ketamin zur Verfügung.

Dr. Michael Barthel, Chefarzt an der Klinik für Kinderchirurgie am Evangelischen Krankenhaus Bielefeld in Bethel berichtete: „Das gebrauchsfertige Gasmisch aus Sauerstoff und Lachgas im festen 50 : 50 Mischungsverhältnis hat sich bei allen kurzen, leicht bis mäßig schmerzhaften Prozeduren und Eingriffen bewährt. Es kann als alleiniges Analgetikum oder in Kombination mit anderen Verfahren eingesetzt werden. Eine langfristige Nachbeobachtung entfällt, da das Gas rasch abgeatmet wird und die Wirkung dann vorüber ist.“ Der kleine Patient bleibt zudem während des Eingriffs bei Bewusstsein, so dass bei einer Monotherapie mit LIVOPAN® die natürlichen Schutzreflexe erhalten bleiben.

Barthel wies darauf hin, dass zur Neueinführung an einer Klinik unbedingt eine Einweisung durch den Hersteller erfolgen muss, bei der alle späteren Anwender, also auch das Pflegepersonal mit einbezogen werden. „Zudem sollte eine neue Methode zuerst von den Chefärzten selbst angewendet und dann an die Kollegen übergeben werden. Das ist für die Akzeptanz und Etablierung in den Klinikalltag sehr wichtig“, betonte Barthel.

Seit 2010 verwendet Dr. Kolja Eckert, Funktionsoberarzt an der Klinik für Kinderchirurgie am Elisabeth-Krankenhaus in Essen LIVOPAN® bei kleineren schmerzhaften Prozeduren. „LIVOPAN® hat einen festen Platz in unserer kinderchirurgischen ambulanten Notfallversorgung. Es schließt eine Lücke in der analgetischen Medikation bei schmerzhaften Eingriffen an Kindern. Wir verwenden das inhalative Analgetikum vorwiegend bei Eingriffen wie Wundversorgungen, Repositionen einfacher Brüche, Verbandswechsel und Gipsanlagen. Wichtig ist es, sowohl die Eltern als auch die Patienten ausreichend über die zu erwartenden Effekte und das Ausmaß der Schmerzlinderung zu informieren. Dann verbessert sich die Compliance von Patient und Eltern deutlich“, erklärte Eckert. Nebenwirkungen wie Schwindel, Übelkeit und Erbrechen treten der Erfahrung von Eckert nach nur selten auf und verschwinden nach Beendigung der Inhalation sehr rasch wieder. „Zusätzlich werden, um die Inhalation des Analgetikums für die Kinder noch angenehmer zu machen, spezielle Duftstifte angeboten, die z. B. nach Schokolade, Vanille oder Erdbeere riechen und so den Eigengeruch von Gas und Maske überdecken“, berichtete Eckert.

Dr. Matthias Kuch, Leitender Oberarzt der interdisziplinären Kindernotaufnahme am Städtischen Klinikum Karlsruhe, verwendet LIVOPAN® seit fast vier Jahren. In Karlsruhe wurden seither über 600 Patienten zwischen drei und 18 Jahren damit versorgt. „Das fixe Gasmisch ermöglicht eine einfache, schnelle und sichere Anwendung und gewährleistet eine kurze Behandlungszeit bei optimaler Steuerbarkeit. Allerdings ist es nur für leichte bis mittelstarke Schmerzen angezeigt. Außerdem dürfen keine Kontraindikationen wie schwere Atemwegserkrankungen oder ein Pneumothorax vorliegen“, erklärte Kuch.

LIVOPAN® zeigt bereits nach etwa drei Minuten Inhalationszeit seine volle Wirkung und flutet nach Absetzen der Maske genauso rasch wieder ab. Darüber hinaus kann LIVOPAN® auch von Nicht-Anästhesisten eingesetzt werden, was den Ablauf in einer Ambulanz deutlich vereinfachen kann. Die Messung der Sauerstoffsättigung über ein Pulsoximeter wird empfohlen. „Die Wirkung von Lachgas im Kindesalter halten wir für sicher und effektiv bei korrekter Indikationsstellung. Die gebrauchsfertige Mischung mit hohem Sauerstoffanteil ist leicht anwendbar, zeit- und kosteneffektiv, verbunden mit einer hohen Zufriedenheit bei Patienten, Eltern und Personal. Aus dem Alltag der interdisziplinären Kindernotaufnahme ist LIVOPAN® als inhalatives Analgetikum nicht mehr wegzudenken“, resümierte Kuch.

In Karlsruhe wird LIVOPAN® seit Mai 2012 auch in der präklinischen Notfallversorgung von Kindern und Erwachsenen erfolgreich eingesetzt. Hier gilt, dass es vorwiegend zur Schmerzlinderung bei Verletzungen der Extremitäten verwendet wird und nicht bei Verletzungen von Kopf, Hals und Thorax. Unter Beachtung der Kontraindikationen, hier vor allem vermindertes Bewusstsein, werden damit sehr positive Ergebnisse erzielt.

In Ländern wie der Schweiz, Großbritannien oder den USA sind Lachgasgemische bereits seit Jahrzehnten etabliert. Positive Erfahrungen liegen unter anderem in der Pädiatrie, der Gastroenterologie mit Koloskopien sowie in der Geburtshilfe vor.

## ÜBER LINDE HEALTHCARE DEUTSCHLAND

Linde Healthcare Deutschland ist einer der führenden Anbieter für die Arzneimittelversorgung mit Gasen, dazugehörige Medizinprodukte und für die Versorgung von Patienten zu Hause sowie in spezialisierten Beatmungspflege-Centern. Linde Healthcare vereint die Bereiche Homecare und Hospital Care der Linde Gas Therapeutics GmbH sowie das Beatmungspflegekonzept REMEO® der Linde Remeo Deutschland GmbH. In allen Bereichen stehen Sicherheit, Qualität und Innovation der Therapien und Dienstleistungen im Vordergrund. Linde Healthcare Deutschland umfasst rund 700 Mitarbeiter und ist Teil der globalen Geschäftseinheit Healthcare der Linde Group.

Linde Gas Therapeutics GmbH und Linde Remeo Deutschland GmbH sind Konzerngesellschaften der Linde Group.

Weitere Informationen unter [www.linde-healthcare.de](http://www.linde-healthcare.de).

## ÜBER THE LINDE GROUP

The Linde Group ist ein weltweit führendes Gase- und Engineeringunternehmen, das mit rund 62.000 Mitarbeitern in mehr als 100 Ländern vertreten ist. Im Geschäftsjahr 2012 hat Linde einen Umsatz von 15,280 Mrd. Euro erzielt. Die Strategie des Unternehmens ist auf ertragsorientiertes und nachhaltiges Wachstum ausgerichtet. Der gezielte Ausbau des internationalen Geschäfts mit zukunftsweisenden Produkten und Dienstleistungen steht dabei im Mittelpunkt. Linde handelt verantwortlich gegenüber Aktionären, Geschäftspartnern, Mitarbeitern, der Gesellschaft und der Umwelt – weltweit, in jedem Geschäftsbe- reich, jeder Region und an jedem Standort. Linde entwickelt Technologien und Produkte, die Kundennutzen mit einem Beitrag zur nachhaltigen Entwicklung verbinden.

Weitere Informationen über The Linde Group finden Sie online unter [www.linde.com](http://www.linde.com)

## Für Fragen stehen Ihnen zur Verfügung:

Dr. Britta König  
Medical Marketing Manager  
Linde Gas Therapeutics GmbH  
Linde Healthcare  
Telefon 089.37000-112  
[britta.koenig@de.linde-gas.com](mailto:britta.koenig@de.linde-gas.com)

Dr. Andreas Gnann  
Teamleiter Marketing Communications  
Linde Gas Therapeutics GmbH  
Linde Healthcare  
Telefon 089.37000-265  
[andreas.gnann@de.linde-gas.com](mailto:andreas.gnann@de.linde-gas.com)



# Große Nävi – Möglichkeiten ihrer Entfernung



1a Großer congenitaler Nävus



1b Z.n. serieller Exzision im Alter von 15 Jahren

Rainer Grantzow

Große Muttermale sind in aller Regel bereits bei Geburt vorhanden und sollten erst als „groß“ bezeichnet werden, wenn sie mehr als 1% der Körperoberfläche einnehmen.

Beim Erwachsenen entspricht dies in etwa der Handinnenfläche einschließlich der Finger.

Eine Indikation zur Entfernung besteht aus zwei Gründen:

- Bei derartig großen Nävi ist die Gefahr einer späteren Entartung erhöht (etwa in 1-2%)

- Auch optisch-ästhetische Gründe, zumindest bei bestimmten Lokalisationen, sprechen für eine Entfernung.

Eine weitere Indikationsgruppe zur operativen Entfernung stellen sog. dysplastische Nävi dar, die ebenfalls ein erhöhtes Entartungsrisiko besitzen. Dabei ist es manchmal nicht einfach, einen „normalen“ Nävus von einem dysplastischen Nävus zu unterscheiden. Hier helfen die Kriterien:

**Form:** symmetrisch – asymmetrisch  
**Rand:** scharf – unregelmäßig  
**Oberfläche:** glatt – rau und borkig

**Farbe:** gleichmäßig – unregelmäßig  
 die richtige Zuordnung zu finden.

## TECHNIKEN

Zur Entfernung großer Nävi stehen verschiedene Vorgehensweisen zur Verfügung, die in Abhängigkeit zur Lokalisation und Größe des Nävus Verwendung finden:

### 1. Serielle Exzision

Bei der seriellen Exzision wird in mehreren Teilentfernungen der Nävus ent-



**2a** Dysplastischer Nävus



**2b** nach 2. serieller Exzision, vor Restentfernung

weder komplett entfernt oder als vorbereitende Maßnahme verkleinert, um anschließend verbleibende Nävusreste mit einer anderen Technik zu entfernen. Die Dehnbarkeit der Haut hilft hier unter vertretbarer Spannung größere Areale zu entfernen. Da die Haut in den Monaten nach der Operation wieder „nachwächst“, kann nach etwa 4-6 Monaten eine weitere Entfernung erfolgen. In der Regel sind bei dieser

Technik Grenzen nach etwa 3-4 Eingriffen erreicht, da dann der Resektionsgewinn durch Dehnung auch des Restnävus nicht mehr relevant ist. Dies ist allerdings auch von der Lokalisation abhängig. Im Rückenbereich lassen sich mit dieser Methode zum Beispiel auch sehr große Areale entfernen.

Vorteil dieser Technik ist, dass später nur eine einzige Narbe entsprechend der Länge des Nävus verbleibt. Eventu-

ell kann die Form des Nävus eine dem Hautlinienverlauf ungünstige Position darstellen, so dass die endgültige Narbe nicht einem Idealverlauf entspricht. Hier sind dann fallbezogene Entscheidungen zu treffen. Im Gesichtsbereich muss auf die Verziehung benachbarter Strukturen wie Augenlid oder Mundwinkel geachtet werden, so dass hier die Grenzen der seriellen Resektion schneller erreicht werden (**Abb2**).



**3a** 9 Monate alter Bub mit Gesichtsnävus



**3b** Nach Vollhauttransplantationen im Alter von 12 Jahren. Reste im Lidbereich aus funktionellen Gründen belassen

## 2. Hauttransplantation

Bei sehr großen Nävi, insbesondere im Rumpfbereich, sind die entstehenden Defekte durch Hauttransplantation zu decken. Dabei ähnelt das Vorgehen der Defektdeckung nach Verbrennungen und es wird auch hier Spalthaut entweder ungemesht oder gemesht benutzt. Beim Meshen wird die Haut mit einer speziellen Maschine netzförmig geschnitten und kann dann durch Aufspannen bis zum 3 fachen der ursprünglichen Fläche gedehnt werden. Je größer die Dehnung ist, um so ungünstiger ist jedoch die spätere Narbenbildung, so dass diese Technik nur im Bereich des Rumpfes und der proximalen Extremitäten angewandt werden sollte.

Auch sind spätere Pigmentänderungen an den Orten der Spalthautentnahme zu berücksichtigen. Hier kann es von Vorteil sein, dass bei Kindern eine Spalthautentnahme auch vom behaarten Kopf möglich ist und somit durch die Haarabdeckung spätere Pigmentänderungen nicht erkennbar sind. Der Haarwuchs wird durch die Hautentnahme nicht beeinträchtigt, da bei der Spalthautentnahme nur die oberflächliche Hautschicht entnommen wird und die Haarfollikel nicht verletzt werden. Es müssen aber die Haare für die Hautentnahme rasiert werden.

Bei Hauttransplantationen im Gesicht oder an den Händen sollte nicht gemeshte Spalthaut benutzt werden, da hier die Narbenbildung optisch und

funktionell stören wird. In dieser Region sollte daher entweder ungemeshte Spalthaut oder Vollhaut benutzt werden (**Abb 3a und 3b**).

Um ein komplikationsloses Einheilen der transplantierten Haut, insbesondere der dickeren Vollhaut zu verbessern, kann eine Wundgrundkonditionierung erfolgen. In einer ersten Operation wird hier der Nävus entfernt, der Defekt mit einer Wundauflage abgedeckt und nach einer Woche die Vollhaut transplantiert. In dieser Woche sprossen Kapillare in das Wundbett und erleichtern damit den Einheilungsprozess der transplantierten Haut.

## 3. Lokale Schwenklappen

Hier werden benachbarte Hautareale in den Defekt nach Nävusentfernung eingeschwenkt. Vorteil dieses Vorgehens ist die gleiche Hautoberfläche und -farbe wie die benachbarten Areale. Eine Verlängerung der Narbe in den gesunden Bereich ist einzuplanen.

## 4. Expanderimplantation

Bei der Hautgewinnung durch eingesetzte Expander wird die normale Haut neben einem zu erwartenden Defekt (= Nävus z.B.) so stark gedehnt, dass sie als Lappen in den Defekt zur Deckung eingeschwenkt werden kann. Großer Vorteil dieser Methode ist die der normalen Haut weitgehend identische Textur und Farbe des Schwenklappens. Auch größere Areale können, natürlich

in Abhängigkeit von der Lokalisation, damit optisch sehr zufriedenstellend gedeckt werden. Dabei stellen Defekte des behaarten Kopfes eine ideale Indikation dar, da hier die haartragenden Anteile sehr gut dehnbar sind (auch wenn natürlich die Abstände der einzelnen Haare zueinander etwas vergrößert werden) (**Abb 4a - 4e**).

Eingesetzt werden können zwei verschiedene Expandertypen, die sich in der Technik des Auffüllens unterscheiden: Zum einen handelt es sich um klassische, seit ca. 40 Jahren verfügbare Expander, die einmal in der Woche über einen unter der Haut liegenden Port gefüllt werden. Dabei wird der Port punktiert und bis zu einer gewissen Menge Kochsalzlösung in den Expander eingespritzt. Vorteil dieser Technik ist eine der Situation angepasste Füllmenge und variable Zeitintervalle zum Füllen. Nachteil ist die schmerzhafteste Punktion und das schmerzhafteste Aufdehnen des Expanders, so dass bei Kindern diese Technik recht schnell zu Problemen der Akzeptanz während des Auffüllens führt. Eine Alternative bieten osmotisch sich selbst aufdehnende Expander, deren Vergrößerung langsam und stetig über einen Zeitraum von mehreren Wochen verläuft. Dabei treten keinerlei Schmerzen auf, so dass sich dieses Vorgehen bei Kindern als äußerst sinnvoll erwiesen hat. Ein kleiner Nachteil ist natürlich die fehlende Möglichkeit einer Einflussnahme auf die Füllung, wie sie



**4a** Nävus behaarter Kopf bei einem 4 jährigen Buben



**4b** nach Teillexision





**4c** nach Implantation osmotischer Expander

**4d** nach Lappenplastik

**4e** im Alter von 6 Jahren

bei den anderen Expandern möglich ist. Hauptproblem aller Expander ist die Hautperforation, die in etwa bei 10% der Fälle auftreten kann.

### 5. Dermabrasion

Bei der Dermabrasion werden mit hochtourigen Schleifköpfen die oberflächlichen Hautschichten mit den pigmentierten Nävuszellen entfernt. Dabei können aber nur diese sehr oberflächlichen Schichten entfernt werden, da es ansonsten bei zu tiefer Anwendung zur Narbenbildung kommt. Tiefer liegende Nävuszellen können somit nicht entfernt werden, so dass diese Technik mehr unter palliativen Gesichtspunkten zu sehen ist. Sie kommt daher nur zur Anwendung, wenn auf Grund des Ausmaßes des Nävus die zuvor geschilderten Verfahren nicht sinnvoll benutzt werden können.

Da die Nävuszellen unmittelbar nach der Geburt noch vermehrt in den obersten Hautschichten liegen und später in die Tiefe migrieren, sollte dieses Verfahren in den ersten Lebenswochen eingesetzt werden.

### ZEITPLAN

Der Zeitplan bei der Entfernung sieht vor, dass mit den einfachen Eingriffen (Exzision, serielle Exzision) ab einem Alter von 6 Monaten begonnen werden kann. In der Regel können diese Eingriffe ambulant durchgeführt werden und stellen nur eine geringe Belastung für die Patienten dar. Wenn irgendwie möglich werden resorbierbare Nahtmaterialien benutzt, um den Stress des späteren Fädenziehens zu vermeiden.

Hauttransplantationen mit vorheriger Wundgrundkonditionierung werden im Anschluss durchgeführt, also ab einem Alter von etwa 3-4 Jahren. Die Benutzung von osmotischen Expandern kann ebenfalls ab diesem Alter erfolgen. Dabei ist zu bedenken, dass die Benutzung von Expandern im behaarten Kopfbereich erst ab 4 Jahren erfolgen sollte, da es ansonsten, bedingt durch den noch dünnen Kalottenknochen, zu Dellenbildungen in der Kalotte kommt.

Ziel aller Maßnahmen und ihrer Kombinationen sollte sein, dass optisch problematische Nävi bis zum Schulalter

korrigiert sein sollten. Die Erfahrung hat gezeigt, dass im Kindergarten Probleme durch Hänseleien die absolute Ausnahme darstellen und erst im Schulalter derartige Schwierigkeiten auftreten können (aber jedoch nicht müssen!).

### PROGNOSE

Die Prognose der Nävi hängt von der Größe und der Lokalisation ab. Ein kleiner Nävus im Gesichtsbereich kann nach Entfernung optisch später mehr Probleme bereiten als ein großer Nävus am Rumpf.

Die Entfernung eines Nävus im Bereich der Hand kann aus funktioneller Sicht schwieriger sein als etwas proximaler im Bereich des Unterarms.

So sind allgemeine Prognosen für alle Nävi generell nur schwer möglich und sollten daher nur individuell getroffen werden. Grundsätzlich steigt aber das Risiko einer späteren Entartung mit der Ausdehnung des Nävus und lässt sich durch komplette Entfernung zwar stark reduzieren, aber nicht komplett eliminieren. ■



Steuerstelle für die mobile AV-Anlage  
und den Patientensimulator

## **Simulationstraining** vor Ort als Systemcheck vor Wiedereröffnung der renovierten Kinderintensivstation KIPS

*Am 23. September wurde die interdisziplinäre Kinderintensivstation KIPS im Dr. von Haunerschen Kinderspital wiedereröffnet – frisch saniert, modernisiert und mit erhöhter Bettenkapazität. Die KIPS entstand aus der Fusion der kinderchirurgischen und der pädiatrischen Intensivstation und deckt das gesamte Spektrum der postoperativen, traumatologischen und pädiatrischen Intensivmedizin ab.*

Julia Keil<sup>1</sup>, Benedikt Sandmeyer<sup>2</sup>, Julian Kerth<sup>2</sup>, Anja Särchinger<sup>1</sup>,  
Christina Drevenstedt<sup>1</sup>, Anneke Schmelzer<sup>1</sup>, Florian Hoffmann<sup>1</sup>

1) Dr. von Haunersches Kinderspital, Interdisziplinäre Kinderintensivstation, Lindwurmstr. 4, 80337 München

2) Institut für Notfallmedizin und Medizinmanagement (INM), Schillerstr. 53, 80336 München





In Szene: Training auf der Intensivstation

**D**urch die Fusion der beiden Intensivstationen mit pädiatrischen und chirurgischen Patienten wurde das medizinische Team neu zusammengesetzt und die medizinischen Anforderungen an das pflegerische sowie ärztliche Personal erweitert. Organisationsstrukturen und Arbeitsabläufe wurden zusätzlich durch den notwendigen Umzug während der Renovierungsphase und dann wieder zurück auf die renovierte Station in relevanter Weise geändert.

Weiterhin wurden für die interdisziplinäre Intensivstation neue medizintechnische Geräte, Monitoranlagen und Rufsysteme für alle Patientenzimmer angeschafft.

Das Notfallerquipment im Schockraum sowie an den Patientenarbeitsplätzen wurde neu eingerichtet und den neuen Bedingungen einer 16-Bettenstation angepasst.

Hierdurch wurde sowohl ärztliches wie auch pflegerisches Personal vor große Herausforderungen gestellt und mit Änderungen konfrontiert. Derartig eingreifende Veränderungen in einem Hochrisikobereich wie einer Kinder-

intensivstation bergen die dramatische Gefahr für Lücken im Bereich der Patientensicherheit.

„Fehler in der Behandlung“ zählen zu den zehn häufigsten Todesursachen in Deutschland, wobei bis zu 70% der Fehler in der Medizin in Problemen im Bereich der sogenannten „Human Factors“ – dem Faktor Mensch – und nicht in mangelndem medizinisch-fachlichem Wissen begründet sind. Hierbei hat sich in den letzten Jahren das medizinische Simulationstraining mit Fokus auf Crisis Resource Management (CRM) etabliert.

Es zeigt Verhaltensprinzipien auf, welche die Sicherheit in kritischen Situationen erhöhen sollen und ist aus bewährten Schulungskonzepten anderer Hochrisikobereiche wie der Luft- und Raumfahrt, Ölindustrie oder Großkraftwerken abgeleitet.

Zu den nicht-technischen Fähigkeiten gehören neben Teamwork und Kommunikation die schnelle und vollständige Verfügbarkeit und optimale Nutzung von medizinischem Equipment sowie die Optimierung der Raumaufteilung und logistischer Abläufe.

Somit eignet sich Simulationstraining auch als Systemcheck vor Eröffnung einer Kinderintensivstation oder anderer Hochrisikobereiche in Krankenhäusern. Die Simulation bietet dabei die Möglichkeit, versteckte Fehlerquellen zu erkennen, noch bevor es zu potentiellen Zwischenfällen mit echten Patienten kommen kann.

Ein solcher Systemcheck eines hochtechnisierten und hochakuten Versorgungsbereichs wie Schockraum und Intensivstation ist aus heutiger Sicht unabdingbar, so dass Simulationen der zu erwartenden Abläufe der Patientenversorgung in neu gebauten oder umgebauten klinischen Räumen einen wichtigen Bestandteil des modernen Risikomanagements darstellen.

Auch wenn die Planung der räumlichen Aufteilung, der Anordnung des Equipments und die Anpassung von Arbeitsabläufen mit sehr viel Sachverstand und Engagement der Beteiligten erfolgt, so zeigen sich doch oft erst in der Praxis Schwierigkeiten und mögliche Fehlerquellen.

Um die Patientensicherheit sowie die Arbeitsabläufe im späteren realen





- 1 Mobile technische Ausstattung auf dem Weg vom INM in die Kinderklinik
- 2 Simulationsszenario wird vor Ort auf der Kinderintensivstation aufgebaut
- 3 Briefing für das Team

Stationsbetrieb zu testen und ggf. zu optimieren, wurde deshalb vom 11. – 13.09.2013 vor der Wiedereröffnung auf der noch leeren Station ein dreitägiges Simulationstraining durchgeführt.

Durch die Unterstützung mit Simulations- sowie Audio-Videoequipment und mit Expertise aus dem Institut für Notfallmedizin und Medizinmanagement (INM) konnte das Team der KIPS die täglichen Abläufe im Schockraum sowie auf der neuen 16-Betten-Station einem Testdurchlauf unterziehen.

Ziel dieses Trainings war es, die neue und erweiterte medizintechnische Ausstattung, Arbeitsabläufe inklusive Anordnung von medizintechnischem Equipment und Organisationsstrukturen auf Praxistauglichkeit für den Ernstfall zu prüfen.

Mit Hilfe eines Kindersimulators (5year HAL, Gaumard) konnte die Versorgung kritisch kranker Kinder realitätsnah dargestellt werden. Der Simulator entspricht von der Größe her etwa einem 5-jährigen Kind und zeigt dynamische körperliche Symptome wie Atmung mit Thoraxexkursionen, Zyanose, Krampfanfall, etc. Zudem ermöglicht er eine Monitorüberwachung der Vitalparameter.

Die Szenarien wurden außerdem über die mobile Audio-Videoanlage des INM für beobachtende Teilnehmer live in einen Nebenraum übertragen und für die anschließende Auswertung aufgezeichnet. Um eine möglichst realistische Teamzusammensetzung zu erhalten, nahmen ärztliche und pflegerische Mitarbeiter aus den Bereichen Kinderintensivstation, Kinderchirurgie und Kinderanästhesie teil. Nach einer einführenden Besprechung des Ziels

des Trainings erfolgte eine ausführliche Einweisung in die Simulationssuppe. Weiterhin wurde die neue Station noch einmal besichtigt und das vorhandene Notfallequipment besprochen. Vor den verschiedenen „Alltagsszenarien“ der Versorgung kritisch kranker Kinder im Schockraum oder auf der Station erfolgte eine kurze Vorbesprechung des Szenarios („Briefing“) mit Informationen, die üblicherweise durch die Leitstelle bei der Ankündigung solcher Kinder weitergegeben werden. Ein Instruktoren-Team steuerte dann das Szenario außerhalb der Arbeitsräume und konnte den Ablauf unter Anbetracht der durchgeführten Maßnahmen lenken. In einer ausführlichen Nachbesprechung („Debriefing“) wurden das medizinische Management sowie Arbeitsabläufe, Anordnung von medizintechnischem Equipment und Organisationsstrukturen des „Zwischenfalls“ an Hand von Videoaufzeichnungen des Szenarios konstruktiv und ohne Schuldzuweisungen analysiert. Dabei konnten nicht optimale Anordnungen des Equipments, der Raumaufteilung sowie Schwierigkeiten bei logistischen Abläufen aufgedeckt werden. Vorschläge zur Optimierung wurden bereits teilweise am Folgetag umgesetzt und konnten so ebenfalls auf ihre Praxistauglichkeit überprüft werden.

Im Praxistest zeigten sich die neue Station sowie der Schockraum für Notfallsituationen sehr gut ausgerüstet. Dennoch konnten während des 3-tägigen Simulationstrainings verschiedene Optimierungsvorschläge, die vor allem zu Zeitersparnis, Verkürzung der Laufwege und einem optimalen Platzangebot der Arbeitsumge-

bung führen, erarbeitet und umgesetzt werden. Beispielsweise fiel während des Simulationstrainings auf, dass der aktuelle Standort der Notfall-Liege zu einer Platzeinschränkung auf der einen Seite mit enormem Platzangebot auf der anderen Seite der Liege führte. Eine ähnliche Problematik ergab sich beim Standort des Notfallwagens. Wichtige Schrankfächer konnten dort aus Platzgründen nicht ausreichend geöffnet werden. In den weiteren Simulationsszenarien wurde der Standort der Notfall-Liege sowie des -wagens nach Vorschlägen der Teilnehmer so variiert, dass eine optimale Raumaufteilung geschaffen werden konnte.

Weiterhin zeigte sich, dass der Monitor über der Liege an der Patientenkopfseite nicht für jedes Teammitglied gut sichtbar angebracht war. Nach Vorschlägen aus dem Team konnte ein weiterer Monitor über dem Fußende der Liege angebracht werden, so dass nun eine optimale Sicht auf die Vitalparameter aus jeder Position im Raum möglich ist. Eine weitere Optimierung erfolgte durch Piktogramme an den wichtigsten Schubladen des Notfallequipments wie Intubationszubehör oder Notfallmedikamente. Dadurch ließ sich eine deutliche Zeitersparnis feststellen und ein Suchen in falschen Schubladen vermeiden.

Durch das 3-tägige Simulationstraining konnte eine optimale Generalprobe der neuen Räumlichkeiten in realen Teambesetzungen durchgeführt werden. Die kleinen Patienten konnten inzwischen am 23.09.2013 auf eine optimal vorbereitete, vom eigenen Team und Experten geprüfte Station umziehen. ■

# Haemoctin® – Der Wildtyp

Die sichere Kombination aus der Natur:  
Faktor VIII mit Von-Willebrand-Faktor



**Gut geschützt – ein Leben lang**

- Wirksam, sicher und niedrig immunogen in einer Anwendungsbeobachtung über 12 Jahre<sup>1</sup>
- Eingesetzt in der Immuntoleranzinduktion<sup>2\*</sup>
- Mix2Vial und bei Raumtemperatur lagerfähig



**Quellen:** 1) Nemes L, Pollmann H, Becker T. Interim data on long-term efficacy, safety and tolerability of a plasma-derived factor VIII concentrate in 109 patients with severe haemophilia A. Haemophilia 2012, DOI: 10.1111/j. 1365-2516.2011.02738.x. 2) Bidlingmaier C, Kurnik K, Escuriola-Ettingshausen C, et al. Immune tolerance induction with a factor VIII concentrate containing von Willebrand factor (Haemoctin SDH®) in 14 patients with severe haemophilia A. Haemophilia 2011, DOI: 10.1111/j. 1365-2516.2011.02577.x.

\* Erfolgsrate von 71 % in der „Second-line ITI“

**Bezeichnung des Arzneimittels:** Haemoctin® SDH 250/500/1000. Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung. Verschreibungspflichtig. **Zusammensetzung:** Haemoctin® SDH setzt sich zusammen aus Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung. Eine Durchstechflasche enthält 250/500/1000 I.E. Blutgerinnungsfaktor VIII vom Menschen. Haemoctin® SDH 250 bzw. Haemoctin® 500 enthält nach Lösen in 5 ml bzw. 10 ml Wasser für Injektionszwecke ca. 50 I.E./ ml Blutgerinnungsfaktor VIII vom Menschen. Haemoctin® SDH 1000 enthält nach Lösung der Trockensubstanz in 10 ml Wasser für Injektionszwecke ca. 100 I.E./ml Blutgerinnungsfaktor VIII vom Menschen. Die spezifische Aktivität von Haemoctin® SDH 250/500/1000 beträgt ca. 100 I.E./ mg Protein. **Anwendungsgebiete:** Therapie und Prophylaxe von Blutungen bei Patienten mit Hämophilie A (angeborener Faktor-VIII-Mangel). Dieses Produkt enthält den Von-Willebrand-Faktor nicht in pharmakologisch wirksamer Menge und ist daher nicht für die Behandlung der Von-Willebrand-Krankheit indiziert. **Art der Anwendung:** Die Behandlung sollte unter Überwachung eines Arztes erfolgen, der mit der Therapie von Hämophilie A vertraut ist. Das Produkt wird intravenös verabreicht. Es wird empfohlen, die maximale Infusionsrate von 2–3 ml/min nicht zu überschreiten. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den arzneilich wirksamen Bestandteil oder einen der sonstigen Bestandteile. **Warnhinweise:** Wie bei jedem intravenös zu verabreichenden proteinhaltigen Produkt sind allergische Überempfindlichkeitsreaktionen möglich. Das Produkt enthält Spuren anderer humaner Proteine außer Faktor VIII. Patienten sollen über das mögliche Auftreten von frühen Zeichen einer Überempfindlichkeitsreaktion wie z.B. Ausschlag, generalisierte Urtikaria, Brustenge, Stridor, Hypotonie und Anaphylaxie informiert werden. Wenn diese Symptome auftreten, soll die Behandlung abgebrochen und ein Arzt konsultiert werden. Es sind die in der Fachinformation beschriebenen Vorsichtsmaßnahmen und Warnhinweise zu beachten. **Nebenwirkungen:** Überempfindlichkeit oder allergische Reaktionen (wie z.B. Quincke-Ödem, Brennen und Stechen an der Injektionsstelle, Schüttelfrost, Hitzegefühl, generalisierte Urtikaria, Kopfschmerz, Ausschlag, Hypotonie, Lethargie, Übelkeit, nervöse Unruhe, Tachykardie, Brustenge, Stechen, Erbrechen, Stridor) wurden selten beobachtet. Diese können in manchen Fällen zum anaphylaktischen Schock führen. In seltenen Fällen wurde Fieber beobachtet. Patienten mit Hämophilie A können neutralisierende Antikörper (Hemmkörper) gegen Faktor VIII entwickeln. Diese Situation manifestiert sich in unzureichender klinischer Wirksamkeit. Es wird empfohlen, in einem solchen Fall ein spezialisiertes Hämophilie-Zentrum zu kontaktieren. **Handelsformen:** Haemoctin® SDH 250, Haemoctin® SDH 500 und Haemoctin® SDH 1000. **Biotest Pharma GmbH**, 63303 Dreieich, [www.biotest.de](http://www.biotest.de) (Stand Juni 2011).

# Spezialprechstunden im Dr. von Haunerschen Kinderspital

## Kinderklinik und Kinderpoliklinik:

(Termine nur nach Vereinbarung)

### **Kinderärztliche Sprechstunde**

OA Prof. Dr. J.U. Walther, OA Prof. Dr. H. Schmidt,  
OA Dr. C. Bidlingmaier  
089-5160-3163 (Terminvergabe tgl. 9.00 – 16.00 Uhr)

### **Bronchopulmonale Dysplasie**

*Ambulanz, Nachsorge Früh- und Neugeborener*  
Dr. A. Hilgendorff  
089-5160-7929 (Terminvergabe tgl. 9.00 – 12.00)

### **Christiane Herzog Ambulanz (CHA)**

#### **Mukoviszidose (CF)**

*Stationäre und ambulante Betreuung, Lungenfunktion, Diagnostik, psychosoziale Betreuung, Physiotherapie*  
OA Prof. Dr. M. Griesse, OA PD Dr. M. Kappler  
089-5160-7877 / 7878 (Terminvergabe tgl.)

#### **Asthma und Allergie**

*Ambulante und stationäre Betreuung, Allergietestung, Lungenfunktion, Schulung*  
OÄ Prof. Dr. E. v. Mutius, PD B. Schaub  
089-5160-7877 / 7878 (Terminvergabe tgl.)

#### **Pneumologie**

*Ambulante und stationäre Betreuung, Zilienfunktionsdiagnostik, Lungenfunktion, Spiroergometrie, Impedanzmessung, Refluxdiagnostik, Spezialprechstunde Seltene interstitielle Lungenerkrankungen, Surfactantdiagnostik*  
OA Prof. Dr. M. Griesse  
089-5160-7877 / 7878 (Terminvergabe tgl.)

### **Bronchoskopie und Kanülsprechstunde**

*Ambulante und stationäre Betreuung, Diagnostik, Therapieplanung:*  
OA Prof. Dr. T. Nicolai, OA Dr. K. Reiter  
089-5160-5397 (Terminvergabe tgl.)

### **Diabeteszentrum (DDG)**

*Ambulante und stationäre Betreuung, Ersteinstellung, Psychosoziale Betreuung, Schulung*  
OA Prof. Dr. H. Schmidt  
089-5160-3820 (Terminvergabe Do & Fr 8.30 – 9.00)

### **Endokrinologie (Hormonsprechstunde)**

*Ambulante und stationäre Betreuung, Labordiagnostik*  
OA Prof. Dr. H. Schmidt  
089-5160-2991 (Terminvergabe tgl. 9.00 – 11.00)

### **Familiäre Erkrankungen und Genetik**

*Ambulanz*  
OA Prof. Dr. J.U. Walther  
089-5160-3126 (Terminvergabe tgl. 11.00 – 12.00)

### **Gastroenterologie / Hepatologie**

*Ambulante und stationäre Betreuung, Endoskopien, pH-Metrie, Labordiagnostik, H2 und 13C-Atemteste, Manometrie, Impedanzmessung, Video-Kapselendoskopie*  
OÄ Prof. Dr. S. Koletzko, OA PD Dr. P. Bufler  
089-5160-7854 / 3679 (Terminvergabe tgl.)  
(Term.-vergabe Atemteste Mo – Do 8.30 – 12.00: 089-5160-3691)

### **Kindergynäkologie (Konsildienst Frauenklinik)**

*Ambulante Betreuung*  
Dr. M. Heinrigs  
089-5160-3163 (Terminvergabe tgl.)

### **Hämostaseologie (Gerinnung) / Hämphiliezentrum und Thromboseambulanz**

*Ambulante und stationäre Betreuung, Notfalldepot Gerinnungsfaktoren,*

### *Diagnostik, psychosoziale Betreuung*

OÄ PD Dr. K. Kurnik,  
OA PD Dr. C. Bidlingmaier  
089-5160-2853 (Terminvergabe Die – Do, 14.00 – 15.00)

### **Homöopathie**

*Ambulante und stationäre Betreuung*  
Dr. S. Kruse, Dr. S. Schetzek  
089-5160-7724 (Telefon-Sprechstunde Mo-Fr 8.00 – 9.00)

### **Immundefektambulanz (IDA), Infektionsimmunologie,**

#### **Fiebersprechstunde**

*Ambulante und stationäre Betreuung, Tagesklinik, Labordiagnostik, psychosoziale Betreuung, Infektionshygiene*  
OÄ Dr. G. Notheis, OÄ PD Dr. A. Jansson,  
OA Dr. F. Hoffmann  
089-5160-3931 (Terminvergabe Mo – Do 9.00 – 12.00, 14.00 – 16.00; Fr 9.00 – 13.00)

#### **Intensivmedizin**

*Stationäre intensivmedizinische Betreuung, Verbrennungszentrum, Giftnotruf*  
OA Prof. Dr. T. Nicolai, OA PD Dr. K. Reiter, 089-5160-2841 (Station)

#### **Kardiologie**

*Abt. für Kinderkardiologie-Grosshadern*  
*Ambulante und stationäre Betreuung, Herzecho, EKG, Herzkatheter*  
Leiter Prof. Dr. H. Netz  
089-7095-3941 / 3942  
*Kardiologische Ambulanz im Dr. v. Haunerschen Kinderspital:*  
OÄ Fr. Dr. Greil (Leitung), Dr. J. Ripper (Assistenz)  
089-5160-2837 (Terminvergabe tgl.)

### **Klinische Chemie**

*Laborchemische Diagnostik, in Zusammenarbeit mit dem Zentrallabor*  
OA Prof. Dr. A. Roscher  
089-5160-3123

### **Klinikhygiene**

*Beratung, Diagnostik*  
OÄ Dr. G. Notheis,  
089-5160-2931

### **Monitorsprechstunde**

*Betreuung monitorversorgter Nachsorge*  
*Früh- und Neugeborener*  
Dr. A. Hilgendorff, OA Prof. Dr. F. Heinen  
089-5160-3163 (Terminvergabe tgl.)

### **HaNa (Hauner Nachsorge)**

*Nachbetreuung ehemaliger Früh- und Neugeborener*  
OÄ Frau Dr. M. von Poblitzki, A. Faß (Sozialpädagogin), Hannah Schardt (Diplompsychologin)  
089-5160-4132, 089-5160-4146

### **Nephrologie**

*Ambulante und stationäre Betreuung, Biopsien, Diagnostik*  
OÄ Fr. PD Dr. B. Lange-Sperandio, Fr. Dr. S. Ponsel,  
Fr. T. Volkmer (Familientherapeutin)  
089-5160-2857  
(Frau Harsch, Fr. Tzinivizidou, Terminvergabe Mo, Mi, Fr 9.00 – 11.00)

### **Pädiatrische Neurologie, Entwicklungsneurologie und Sozialpädiatrie**

*Ambulante und stationäre Betreuung,*  
*Schwerpunkte:*  
- Bewegungsstörungen, Interventionelle Neuropädiatrie,  
Robotic Medicine,



# Seine Größe kann etwas über seine Gesundheit aussagen



Wachstum ist ein wichtiger Indikator für die Gesundheit und das Wohlbefinden eines Kindes. Einer Wachstumsstörung kann eine Erkrankung zugrunde liegen.

## In diesen Fällen sollte ein Kind genau untersucht werden:

- ✓ Wenn das Kind kleiner als Gleichaltrige ist
- ✓ Wenn das Kind langsamer als Gleichaltrige wächst
- ✓ Wenn das Kind kleiner ist, als dessen Eltern früher im gleichen Alter waren

Weitere Informationen zum Thema „Wachstum“ erhalten Sie auf unserer Internetseite:  
**[www.novonordisk.de](http://www.novonordisk.de)**

Für Menschen mit angeborener Hämophilie und Hemmkörpern ...

# Schnelle Blutungskontrolle? NovoSeven®

Kontrolliert Blutungen schnell und effektiv<sup>1-6</sup>



Lust im Park  
Fahrrad zu fahren?

Na klar!

Super, wir treffen  
uns an der Rutsche!

Alles klar,  
bin sofort da!

*Braxton Nelson, 9 Jahre alt, hat angeborene  
Hämophilie und Hemmkörper, fährt gerne  
Fahrrad und spielt Schlagzeug.*

**Bewährte Wirksamkeit** – 93% aller Blutungen mit 1–3 Dosismengen kontrolliert<sup>2</sup>

**Schnelle Anwendung** – weniger Rekonstitutionsschritte durch **vorgefüllte Spritze**<sup>4</sup>

**Bewährtes Sicherheitsprofil** – keine inhibitorischen Antikörper seit der Markteinführung dokumentiert<sup>\*4</sup>

\*Bei Menschen mit angeborener Hämophilie und Hemmkörpern.

**Referenzen:** 1. Bysted BV et al. *Haemophilia* 2007; 13: 527–532. 2. Windyga J et al. Efficacy and safety of rFVIIa, used as comparator in development of a new rFVIIa analogue: data from a phase 3 trial on vatreptacog alfa in haemophilia patients with inhibitors. Poster presented at: WFH 13th International Musculoskeletal Congress 2013; 2013 April 18–21, Chicago, IL, USA. 3. Young G et al. *Haemophilia* 2008; 14(2): 287–294. 4. NovoSeven® Fachinformation, Stand: April 2013. 5. Kavakli K et al. *Thromb Haemost* 2006; 95: 600–605. 6. Santagostino E et al. *Thromb Haemost* 2006; 4: 367–371.

**NovoSeven® 1 mg (50 kIE)/2 mg (100 kIE)/5 mg (250 kIE)/8 mg (400 kIE) Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung.** Wirkstoff: Eptacog alfa (aktiviert). **Zusammensetzung:** Arzneilich wirksamer Bestandteil: Eptacog alfa (aktiviert), rekombinanter Blutgerinnungsfaktor VIIa, 1/2/5/8 mg pro Durchstechflasche (entspr. 50/100/250/400 kIE pro Durchstechflasche). Nach Rekonstitution enthält 1 ml Lösung 1 mg Eptacog alfa (aktiviert). **Sonstige Bestandteile des Pulvers:** Natriumchlorid, Calciumchlorid-Dihydrat, N-Glycylglycin, Polysorbat 80, Mannitol (Ph. Eur.), Sucrose, Methionin, Salzsäure, Natriumhydroxid. **Sonstige Bestandteile des Lösungsmittels:** Histidin, Salzsäure, Natriumhydroxid, Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Blutungen und Prophylaxe von Blutungen im Zusammenhang mit chirurgischen oder invasiven Eingriffen bei 1) angeborener Hämophilie mit Hemmkörpern gegen Blutgerinnungsfaktoren VIII oder IX >5 Bethesda-Einheiten, 2) angeborener Hämophilie, wenn mit einem starken Anstieg des Hemmkörpers bei Verabreichung von Faktor VIII oder Faktor IX zu rechnen ist, 3) erworbener Hämophilie, 4) angeborenem Faktor VII-Mangel, 5) Thrombasthenie Glanzmann mit Antikörpern gegen Glykoprotein IIb/IIIa und/oder HLA und mit früherem oder aktuellem Refraktärzustand auf Transfusion von Thrombozytenkonzentraten. **Gegenanzeigen:** Bekannte Überempfindlichkeit gegen einen der Inhaltsstoffe oder gegen Mäuse-, Hamster- oder Rindereweiß. **Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung:** Wenn mit vermehrter Exprimierung von Tissue Factor zu rechnen ist (z. B. bei fortgeschrittener Atherosklerose, Quetschverletzung, Sepsis, disseminierter intravasaler Gerinnung (DIC)), könnte in Verbindung mit einer NovoSeven® Behandlung ein potentiell erhöhtes Risiko für thrombotische Ereignisse oder DIC bestehen. Wegen des Risikos thromboembolischer Komplikationen ist Vorsicht geboten bei Patienten mit vorangegangener koronarer Herzkrankung, bei Patienten mit einer Lebererkrankung, bei Patienten nach operativen Eingriffen, bei Neugeborenen oder bei Patienten mit einem Risiko für thromboembolische Ereignisse oder DIC. Falls allergische oder anaphylaktoide Reaktionen auftreten, muss die Gabe sofort abgebrochen werden. Gleichzeitige Gabe von NovoSeven® und anderen Gerinnungsfaktorkonzentraten vermeiden. Nicht anwenden bei Fructoseintoleranz, Glucose-Malabsorption und Sucrose-Isomaltase-Mangel. Strenge Indikationsstellung in Schwangerschaft und Stillzeit. **Nebenwirkungen:** Selten (>1/10.000, <1/1.000): DIC und entsprechende Laborwerte (inklusive erhöhte D-Dimer- und erniedrigte AT-Konzentrationen), Koagulopathie, Hypersensitivität, Kopfschmerz, arterielle thrombotische Ereignisse (Myokardinfarkt, Hirninfarkt, zerebrale Ischämie, zerebraler Arterienverschluss, zerebrovaskuläres Ereignis, arterielle Nierenvenenthrombose, periphere Ischämie, periphere arterielle Thrombose und intestinale Ischämie), Angina pectoris, Übelkeit, Reaktion (einschl. Schmerz) an Injektionsstelle, Anstieg von Fibrinabbauprodukten, Anstieg der Werte für Alaninaminotransferase, alkalische Phosphatase, Laktatdehydrogenase und Prothrombin. Gelegentlich (>1/1.000, <1/100): Venöse thromboembolische Ereignisse (tiefe Venenthrombosen, Thrombose an der i.v. Injektionsstelle, Lungenembolie, thromboembolische Ereignisse der Leber einschl. Pfortaderthrombose, Nierenvenenthrombose, Thrombophlebitis, oberflächliche Thrombophlebitis und intestinale Ischämie), Hautausschlag (einschl. allergischer Dermatitis und entzündlicher Hautausschlag), Pruritus und Urtikaria, verringertes therapeutisches Ansprechen (es ist wichtig, die empfohlenen NovoSeven® Dosierungsschemata zu beachten), Fieber. Häufig (>1/100, <1/10): Bei Anwendung außerhalb der zugelassenen Indikationen arterielle thrombotische Ereignisse, bei Patienten mit FVII-Mangel Antikörper gegen NovoSeven® und FVII (in einigen Fällen zeigten die Antikörper *in vitro* eine Hemmwirkung). In klinischen Studien an 61 Patienten mit erworbener Hämophilie traten folgende Nebenwirkungen in einer Häufigkeit von 1% (bezogen auf Behandlungsperioden) auf: Zerebraler Arterienverschluss, zerebrovaskuläres Ereignis, Lungenembolie, tiefe Venenthrombosen, Angina pectoris, Übelkeit, Fieber, Hautausschlag und Anstieg von Fibrinabbauprodukten. Unbekannte Häufigkeit: Anaphylaktische Reaktion, intrakardialer Thrombus, Hautrötung (Flushing), Angioödem. **Verschreibungspflichtig.** Novo Nordisk A/S, 2880 Bagsvaerd, Dänemark. Stand: April 2013

NovoSeven® ist eine eingetragene Marke der Novo Nordisk Health Care AG, Schweiz.  
Novo Nordisk Pharma GmbH, Brucknerstraße 1, D-55127 Mainz, Deutschland





# Spezialprechstunden im Dr. von Haunerschen Kinderspital

- Entwicklungsneurologische Nachsorge Früh- und Neugeborener, Diagnostik und Therapie frühkindlicher Entwicklungsstörungen
- Epilepsiezentrum, Monitoring (interdisziplinär, Campus Großhadern),
- Neuromuskuläre Erkrankungen und Läsionen des peripheren Nervensystems
- Entzündliche ZNS-Erkrankungen (Multiple Sklerose, interdisziplinär)

integriertes Sozialpädiatrisches Zentrum (iSPZ München)

Leiter: Prof. Dr. med. F. Heinen,  
OA Prof. Dr. med. Wolfgang Müller-Felber  
OÄ Dr. med. Angelika Enders

089-5160-7851 (Abteilungssekretariat 11-12)

089-5160-2882 (EEG / Terminvergabe Mo-Do 8:00-8:30)

089-5527340 (Leitstelle, iSPZ)

## **Epilepsieüberwachung für Kinder**

OA PD Dr. I. Borggräfe  
Station Intern 1 und G9 (GH)  
ingo.borggraefer@med.uni-muenchen.de

## **Schwindel bei Kindern**

PD Dr. Klaus Jahn (Neurologie) und  
Dr. Sebastian Schröder (Kinderneurologie)  
Montags 14:00 – 16:00 Uhr  
Integriertes Forschungs- und Behandlungszentrum Großhadern,  
Schwindelambulanz der Neurologischen Klinik und Poliklinik,  
Tel. 089 7905-6676, Fax 089 7095-6671 (Sekt. Petra Mehlhorn)

## **Onkologie, Hämatologie und Stammzelltransplantation**

Ambulante und stationäre Betreuung, Tagesklinik, Nachsorge,  
Diagnostik, Psychosoziale Betreuung

Leitung: OÄ PD Dr. I. Schmid

089-5160-2759, 0172-8224832

### Station Intern 3

Ambulante und stationäre Betreuung

OÄ PD Dr. I. Schmid 089-5160-2842

### Onkologisch-Hämatologische Tagesklinik (OHTK)

Ambulante Betreuung

OÄ PD Dr. I. Schmid 089-5160-4499

Stammzelltransplantation (LAF)

Ambulante und stationäre Betreuung

OA PD Dr. M. Albert 089-5160-7940

## **Koordinationsstelle Kinderpalliativmedizin**

Spezialisierte ambulante Palliativversorgung

Tel: 089/5160-7960 (telef. Erreichbarkeit: Mo – Fr. 9.00 Uhr – 13.00 Uhr)

OÄ Prof. Dr. M. Führer

089-7095-7938 (Telefon-Sprechstunde Mo, Mi, Fr 10.00 – 14.00)

## **Psychosomatik**

Ambulante und stationäre Betreuung

OA PD Dr. K.H. Brisch

089-5160-3709 (Terminvergabe Mo – Do 9.00 – 16.00)

## **Radiologie**

Röntgen, Angiographie, Ultraschall, Computertomographie

OÄ Dr. B. Kammer

089-5160-7823 (Terminvergabe tgl.)

Nuklearmedizin

PD Dr. Th. Pfluger 089-5160-2772

## **Rheumatologie und Autoimmunerkrankungen**

Ambulante und stationäre Betreuung

OÄ PD Dr. A. Jansson (Ltg.),

OÄ Dr. G. Notheis,

089-5160-3931 (Terminvergabe tgl. 10.00 – 12.00)

## **Stoffwechselkrankheiten und Ernährungsmedizin**

Ambulante und stationäre Betreuung, Schulung

OA Prof. Dr. B. Koletzko, OÄ PD Dr. R. Ensenaer

Terminvergabe 089-5160-7760

(Terminvergabe Di & Do 10.00 – 12.00)

## **Syndromologie**

Ambulante und stationäre Betreuung

OA Prof. Dr. H. Schmidt

089-5160-3126 (Terminvergabe tgl. 10.30 -12.00)

## **Reha-Sprechstunde**

Schwerpunkte: chronische Lungenkrankheiten (Asthma bronchiale, chron. Bronchitis); Immundefekterkrankungen; allergische Erkrankungen (Nahrungsmittelallergie, rezid. Urtikaria); Neurodermitis, Adipositas  
Mittwochs 10:00-12:00

Prof. Dr. J. Rosenecker

089 5160-3163 (Terminvergabe tgl. 10:00-12:00)

## **Kinderchirurgische Klinik:**

Terminvereinbarungen nach telefonischer Anmeldung

## **Allgemeine Privatsprechstunde**

Prof. Dr. D. v. Schweinitz

089-5160-3101

## **Pädiatrisch-Plastische Sprechstunde**

Prof. Dr. R. Grantzow, OÄ Dr. B. Häberle, Fr. Dr. L. Wanie,

Fr. Dr. A. Pohl

089-5160-3145

## **Kinderurologische Sprechstunde**

Prof. Dr. med. Dr. h. c. H.G. Dietz,

OÄ Dr. med. M. Heinrich, OA Dr. M. Lehner, Fr. Dr. K. Becker

089-5160-3145

## **Kindertraumatologische Sprechstunde**

Prof. Dr. med. Dr. h. c. H.G. Dietz, Frau OÄ Dr. C. Menzel,

OA Dr. M. Lehner

089-5160-3145

## **Hydrozephalus/Spina bifida**

prä-mature Nahtsynostosen

OA Dr. med. A. Heger, OA Dr. M. Lehner

089-5160-3145

## **Viszeralchirurgische Sprechstunde**

OÄ Dr. med. M. Heinrich, Fr. Dr. B. Häberle

089-5160-3145

## **Trichterbrust**

Prof. Dr. med. Dr. h. c. H.G. Dietz,

Dr. Bergmann

089-5160-3145

## **Funktionsdiagnostik von Blase und Enddarm**

OÄ Dr. med. M. Heinrich, Fr. Dr. B. Häberle, Fr. Dr. A. Pohl

089-5160-3113



# Die Stationen des Dr. von Haunerschen Kinderspitals

## Pädiatrische Klinik

### I. Allgemeinstationen

#### Station Intern 1, Tel. 5160-7910 Schwestern

Allgemeine Pädiatrie

Schwerpunkte: Nephrologie, Neurologie, Epilepsieeinheit,

Gastroenterologie

Bettenzahl: 20

**Oberärzte:** Prof. F. Heinen, Fr. Prof. S. Koletzko,

**PD Dr. P. Bufler, PD Dr. B. Lange-Sperandio**

Stationsschwestern: Annett Hupfer, Heidi Kundler

#### Station Intern 3, Tel. 5160-2843 (Schwestern), -2842 (Ärzte)

Schwerpunkte: Onkologie/Hämatologie

Bettenzahl: 17

**Oberärzte:** PD Dr. I. Schmid

Stationsschwestern: Viola Gerlich, Maria Worm

#### Stat. Intern 4, Tel. 5160-777-0 Schwestern, -1 Ärzte, -2 Fax

Schwerpunkte: Stoffwechsel, Psychosomatik, Neuropädiatrie

Bettenzahl: 16, davon 4 Betten der Psychosomatik.

**Oberärzte:** Prof. Dr. A. Muntau, PD Dr. K. Kurnik,

Stationsschwestern: Michaela Klott, Anne Buße

#### Station Intern 5, Tel. 5160-2836 Schwestern

Schwerpunkte: Pneumologie, Infektiologie, Immunologie,

Allergologie, Mukoviszidose,

Bettenzahl: 14

**Oberärzte:** Prof. Dr. M. Griese, Fr. Prof. Dr. E. v. Mutius,

**PD Dr. M. Kappler**

Stationsschwestern: Isabell Gurski, Andrea Wießner

#### Station Intern Sgl., Tel. 5160-288-4 Schwestern, -6 Ärzte

Schwerpunkt: Allgemeine Pädiatrie,

Bettenzahl: 21

**Leitung:** Fr. Prof. Dr. Orsolya Genzel-Boroviczeny, Dr. G. Münch

**Oberärzte:** Dr. S. Schmidt, Dr. C. Thilmany

Stationsschwestern: Franziska Wimmer

#### Station Allg. Päd. Kardiologie, GH, G 9 A, Tel. 7095-2493

Schwerpunkte: Kinderkardiologie, Kardiochirurgie

Bettenzahl: 20

**Leiter:** Prof. Dr. H. Netz

**Oberärzte:** PD Dr. R. Kozlik-Feldmann

Stationsschwestern: Melanie Reuter

#### Station Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie,

Tel. 5160-3656

Schwerpunkte: Psychosomatik/Psychotherapie,

Bettenzahl: 4

**Oberarzt:** PD Dr. med. Karl Heinz Brisch

Stationsschwestern: Gabriele Boßle

### II. Intensivstationen:

#### Neonatalogie, NIPS, Tel. 5160-3130

**Leitung:** Fr. Prof. Dr. Orsolya Genzel-Boroviczeny, Dr. G. Münch

**Oberärzte:** Dr. S. Schmidt, Dr. C. Thilmany

Bettenzahl: 13

Stationsschwestern: Karin Müller, Tanja Schrepel

#### Neonatalogie, 1. UFK Maistr., Tel. 5160-4589

**Leitung:** Fr. Prof. Dr. Orsolya Genzel-Boroviczeny, Dr. G. Münch

**Oberärzte:** Dr. S. Schmidt, Dr. C. Thilmany

Bettenzahl: 12

Stationsschwestern: Petra Kyré, Johanna Winter

#### Neonatalogie, Frauenklinik GH, Tel. 7095-2802

**Leiter:** Prof. Dr. A. Schulze

**Oberarzt:** PD Dr. A. Flemmer

Bettenzahl: 24

Stationsschwestern: Miriam Müller, Carmen Helmer,

Madeleine Kujawa

#### LAF, Tel. 5160-7940 oder 7944

Stammzelltransplantation

**Oberarzt:** PD Dr. M. Albert

Bettenzahl: 4

Stationsschwestern: Elsbeth Lorenz,

Christine Schwarz

#### Päd. Kardiologie, Intensivstation GH, G 9 B, Tel. 7095-2490

**Leiter:** Prof. Dr. H. Netz

**Oberärzte:** OA PD Dr. Kozlik-Feldmann, Prof. Dr. Dalla Pozza,

Fr. OÄ Dr. Greil

Bettenzahl: 8

Stationsschwestern: Martina Schmitz

### Interdisziplinäre Stationen

#### Interdisziplinäre Kinder Intensiv Pflege Station KIPS Tel. 5160-2704

Bettenzahl: 16

**Leiter:** Prof. Dr. Th. Nicolai

**Oberärzte:** OA PD Dr. K. Reiter, OA Dr. A. Heger,

OA Dr. F. Hoffmann, OÄ Fr. Dr. C. Schön

Stationsschwester: Beate Kleine, Susanne Riek

#### Interdisziplinäre Tagesstation Tel.: 5160 2913

Bettenzahl: 10

**Oberärzte:** Frau Dr. B. Häberle, Frau Prof. Dr. S. Koletzko

## Kinderchirurgische Klinik

#### Station Chirurgie 2 Telefon 5160 3112

Bettenzahl: 22

**Oberarzt:** OA Dr. M. Lehner

Stationsschwester: Anni Lohmeyer, Sr. Martina Dietrich

#### Station Chirurgie 3 (privat) Tel.: 5160 3106

Bettenzahl: 6

**Prof. Dr. D. v. Schweinitz**

Stationsschwester: Sr. Anni Lohmeyer, Sr. Martina Dietrich



# TOBI® wireless.

## Effektive P.a.-Suppression für Patienten mit Cystischer Fibrose<sup>2</sup>



- Hohe Deposition – auch in den kleinen Atemwegen<sup>3</sup>
- Weniger Exazerbationen\*<sup>4</sup> und höhere Compliance<sup>4</sup> als bei einer Therapie mit TOBI®
- Minimaler Aufwand zur Vor- und Nachbereitung<sup>5</sup>
- Überall einsetzbar – auch unterwegs

### **P.a. = *Pseudomonas aeruginosa***

1. Konstan MW et al. The EAGER trial. J Cystic Fibros. 2011; 10: 54–61. 2. Fachinformation TOBI® Podhaler®, zugelassen bei Erwachsenen und Kindern ab 6 Jahren, Stand Juli 2011. 3. Newhouse MT et al. Inhalation of a Dry Powder Tobramycin PulmoSphere® Formulation in Healthy Volunteers. Chest 2003; 124: 360–366. 4. Harrison et al. Irish Thoracic Society Meeting 2012. 5. Geller DE et al. Development of an inhaled dry-powder formulation of tobramycin using PulmoSphere® technology. J Aerosol Med Pulm Drug Deliv. 2011 Aug;24(4):175–82. \* die einer i.v. Antibiotikagabe bedurften

### **TOBI Podhaler® 28 mg Hartkapseln mit Pulver zur Inhalation**

Aminoglykosid-Antibiotikum. Wirkstoff: Tobramycin. **Zusammensetzung:** Eine Hartkapsel enthält 28 mg Tobramycin als Pulver zur Inhalation. **Sonstige Bestandteile:** 1,2-Distearoyl-sn-Glycero-3-Phosphocholin (DSPC), Kalziumchlorid, Schwefelsäure (zur pH Einstellung). **Anwendungsgebiete:** Für die suppressive Therapie einer chronischen Infektion der Lunge mit *Pseudomonas aeruginosa* bei Erwachsenen und Kindern ab 6 Jahren mit Mukoviszidose. Es sollten die offiziellen Richtlinien über die geeignete Anwendung antibiotischer Arzneimittel berücksichtigt werden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff und alle Aminoglykoside oder einen der sonstigen Bestandteile. Schwangerschaft und Stillzeit: Strenge Indikationsstellung. Es besteht ein Ototoxizitäts- und Nephrotoxizitätspotenzial. **Nebenwirkungen:** *Sehr häufig:* Hämoptyse, Dyspnoe, Dysphonie, Husten mit Auswurf, Husten, Oropharyngealschmerzen, Fieber. *Häufig:* Gehörverlust, Tinnitus, Epistaxis, pfeifendes Atmen, Rasselgeräusche, Beschwerden im Brustkorb, Nasenverstopfung, Bronchospasmus, Erbrechen, Diarrhö, Rachenreizung, Übelkeit, Geschmacksstörung, Ausschlag, muskuloskeletale Brustschmerzen. **Dosierung:** Die empfohlene Dosierung beträgt zweimal täglich 112 mg Tobramycin (4 x 28-mg-Kapseln), welche über einen Zeitraum von 28 Tagen verabreicht wird. TOBI Podhaler wird in wechselnden Zyklen angewendet, wobei auf 28 Verabreichungstage eine Verabreichungspause von 28 Tagen folgt. Verschreibungspflichtig. Weitere Angaben: siehe Fachinformation. Stand: Juli 2011 (MS 01/13.3) Novartis Pharma GmbH, Roonstr. 25, 90429 Nürnberg. Tel.: (09 11) 273-0, Fax: (09 11) 273-12 653. [www.novartis.de](http://www.novartis.de). **Mitvertreiber:** Novartis Pharma Vertriebs GmbH, 90327 Nürnberg | Novartis Pharma Distributions GmbH, 90327 Nürnberg | Novartis Pharma Arzneimittel GmbH, 90327 Nürnberg

Novartis Pharma GmbH  
Roonstraße 25  
D-90429 Nürnberg  
[www.novartis.de](http://www.novartis.de)

 **NOVARTIS**  
PHARMACEUTICALS

**TOBI®**  
**podhaler®**  
Tobramycin Inhalationspulver  
*Kürzere Behandlungszeit, mehr Zeit fürs Leben.<sup>1</sup>*

## Historische Berichte

**Medizinische Neuigkeiten aus dem Dr. von Haunerschen Kinderspital**

Aus dem Haunerschen Kinderspital sind seit seinem Bestehen immer wieder wichtige Mitteilungen erschienen. In zwangloser Folge wird in dieser Rubrik über neue Krankheitsbilder berichtet. Dazu gehören die bisher schon erschienenen Artikel über das Ullrich-Turner-Syndrom (Hauner-Journal 2004, S. 30), das Frances-Knorr-Syndrom („Wenn die Mitte nicht stimmt – Ursachen für eine Wachstumsstörung; Hauner-Journal 2008, S 30) und die Seidlmeiersche Purpura (Hauner-Journal Heft 39/40, 2010). Zu den Erstbeschreibungen von Krankheiten gehört auch das Wiskott-Aldrich-Syndrom. („Was ist WAS?“ Hauner-Journal 45/46, S 30). Heute berichten wir über die **congenitale Muskeldystrophie Ullrich**.

# ULLRICH's congenitale Muskeldystrophie

Otfried Butenandt



Otto Ullrich

OTTO ULLRICH (geb. 1894 in Werden/Sachsen) trat nach Abschluss seines Studiums der Medizin in Heidelberg und München seine Ausbildung zum Kinderarzt 1920 im Dr. von Haunerschen Kinderspital an, einem der ältesten Kinderkrankenhäuser Deutschlands, gegründet von Dr. von HAUNER im Jahr 1846. 1920 war der Leiter des Hauses Prof. Meinhard von PFAUNDLER. Im Jahresbericht des Dr. von Haunerschen Kinderspitals von 1920 taucht zum ersten Mal der Name Otto ULLRICH unter den Volontärärzten auf. Eine Assistentenstelle erhielt Ullrich erst im Dezember 1922. Während er in den ersten Jahren auf den pädiatrischen Stationen tätig war, wurde er nun Leiter der ambulanten Abteilung. Eine Reihe von Volontärärzten stand ihm zur Seite. Die ambulante Abteilung betreute im Jahr 1922 etwa 6300 Kinder. Am 1. April 1925 wurde Otto Ullrich zum Oberarzt und damit zum Stellvertreter des Klinikdirektors Prof. von PFAUNDLER befördert. 1928 erfolgte die Habilitation zum Privatdozenten für Kinderheilkunde und 1934 die Ernennung zum außerplanmäßigen Professor für Kinderheilkunde. Die Aufgabe als Oberarzt hatte er bis 1934 inne, als er nach Berlin an das Auguste-Viktoria-Heim wechselte.

Das sind die äußeren Meilensteine auf dem Weg zum Kinderarzt während der Münchner Zeit. Die eigentliche Bedeutung von Otto Ullrich für die Pädiatrie lässt sich an seinen Publikationen und Vorträgen dieser Zeit ablesen.

Der Name von Otto ULLRICH ist sicher jedem Kinderarzt geläufig. Hat er doch 1929/1930 das Krankheitsbild der Gonadendysgenese an Hand eines 8 Jahre alten Mädchens beschrieben, 8 Jahre bevor H. Turner in den USA dasselbe Krankheitsbild bei jungen Frauen bekannt machte. Das Krankheitsbild bei Mädchen wird als ULLRICH-TURNER-Syndrom bezeichnet.

Aber noch ein weiteres Krankheitsbild trägt seinen Namen: die **congenitale Muskeldystrophie ULLRICH**. Zwischen 1925 und 1930 betreute Ullrich 2 Knaben mit einer besonderen Form einer Muskeldystrophie, über welche er schrieb:

*„An der Münchner Kinderklinik wurde in den letzten Jahren ein sehr ungewöhnliches Muskelleiden beobachtet, das in*

*zwei voneinander unabhängigen Fällen völlige Übereinstimmung zeigte. Das meines Wissens bisher nicht beschriebene Krankheitsbild dürfte geeignet sein, die unbestimmte Stellung der kongenitalen Myopathien im nosologischen System wesentlich zu klären.“*

Bekannt war zu dieser Zeit die schwer verlaufende von G.B.D.Duchenne de Boulogne 1868 publizierte Muskeldystrophie, welche sich klinisch noch nicht bei der Geburt, sondern erst später manifestierte sowie weitere, auch congenital auftretende Muskeldystrophien. Die beiden Knaben boten aber bereits bei Geburt mehrere Auffälligkeiten, welche bei der Duchenne'schen Muskeldystrophie nicht vorhanden waren: die Wirbelsäule war verkrümmt und führte zur Kopfschiefhaltung, einzelne große Gelenke waren versteift, andere dagegen sehr locker und überdehnbar. Die schlaff herabhängenden Gliedmaßen wurden aktiv nicht bewegt (**Abb. 2**). In den ersten 2 Lebensjahren hatte sich die aktive Bewegungsfähigkeit bereits erheblich gebessert. „Beide Kopfnicker und die Nackenmuskeln waren stark angespannt und fühlten sich außerordentlich hart an“ schrieb ULLRICH. Ebenso hatte die gesamte Stammmuskulatur einschließlich der Bauchdecken eine auffallend harte unelastische Konsistenz“.

Die Streckung der großen Gelenke an Armen und Beinen war eingeschränkt, die Beugung jedoch 'bis zur Berührung zwischen Oberarm bzw. Oberschenkel und Unterarm bzw. Unterschenkel möglich. „In krassem Gegensatz zu diesen Contracturen stand eine enorme Exkursibilität der graziilen distalen Extremitätenanteile, deren dürrtfe und völlig atonische Muskulatur palpatorisch nicht vom Unterhautfettgewebe abzugrenzen war. Hände und Füße ließen sich in allen Teilen ohne jeglichen Gelenkwideerstand in groteske Stellungen bringen (**Abb.3**)“

Während also eine auffallende Lähmung vorlag, beobachtete ULLRICH im Widerspruch dazu, dass alle Bewegungen ganz zielgerichtet und mit einer gewissen Kraft ausgeführt werden konnten. Die Abbildung 4 zeigt einen der beiden Patienten mit ca 4 Jahren, der mit Unterstützung stehen und gehen konnte.

Während die Lähmung der Gliedmaßen, die Muskelschwäche und die dadurch auch zu erklärenden Kontrakturen zum bereits bekannten Bild der Myotonia congenita OPPENHEIM, einem angeborenen Nervenleiden, passte,





- 2 Fixierte Kopfhaltung bei einem Patienten von Ullrich
- 3/4 Übermäßige Bewegungen der Gelenke
- 5 Patient von Ullrich im Alter von etwa 4 Jahren

störten doch die auffallenden Verhärtungen der Muskulatur und die Tatsache, dass die Muskeln zur Tätigkeit angeregt werden konnten und lebhafte Reflexe auslösbar waren:

*„Die mechanische und elektrische Nervenübererregbarkeit steht nach allgemeiner Auffassung durchaus nicht in Einklang mit der Myotonia congenita“.*

### Was lag vor?

Die Erklärung brachte erst die Untersuchung von Nerven und Muskeln nach dem Tod eines der Patienten. Während am Nervengewebe keine Auffälligkeiten vorhanden waren, also alles „normal“ war, bot die feingewebliche Untersuchung der Muskeln überraschende Ergebnisse. Die verhärteten Muskeln bestanden fast durchwegs aus langfaserigem, welligen kollagenem Bindegewebe, nur gelegentlich normal breiten Muskelfasern. Aber auch diesen fehlte teilweise die übliche Querstreifung; ersetzt waren die Muskelfasern durch eine körnige homogene Masse.

In den schlaffen Muskeln fehlte das Bindegewebe, welches in den verhärteten Muskeln doch überreichlich vorlag. Die Muskelfasern waren verschmälert, zeigten aber im allgemeinen eine wohlerhaltene Struktur. Auch hier wurden regressive Veränderungen beschrieben. Diese Befunde ließen ULLRICH das Krankheitsbild in die Gruppe der „primären Myopathien“ einreihen. Damit war die kongenitale atonisch-sklerotische Muskeldystrophie beschrieben worden, heute auch als ULLRICH's Erkrankung (Ullrich disease) oder als kongenitale Muskeldystrophie ULLRICH bezeichnet.

### Verschiedene Formen der Muskeldystrophie

Nun beschränken sich die genetisch bedingten Muskeldystrophien nicht nur auf die bisher genannten Formen Duchenne'sche Muskeldystrophie und Ullrichs Muskeldystrophie. Man kennt inzwischen über 30 verschiedene Formen, die klinisch nicht immer voneinander abzugrenzen sind, zunehmend aber durch Kenntnis der genetischen Grundlagen (Mutationen am Genort).

Die kongenitale Muskeldystrophie ULLRICHs wird durch Mutationen eines Gens auf dem Chromosom 21 hervorgerufen und autosomal rezessiv vererbt: dabei tragen beide Eltern ein defektes Gen, welches sie an ihre Nachkommen weitervererben können. Mit einer Chance von 25% kommen dabei 2 defekte Gene zusammen – die Erkrankung bricht aus. Bei einem der beiden Patienten ULLRICHs lag eine „nahe Blutsverwandtschaft der Eltern vor, sodass er die Erkrankung als „Heredodegeneration“ ansah. Das mutierte Gen codiert Collagen VI; es wird somit klar, warum sich abartiges Kollagen anhäuft und zur Verhärtung der Muskulatur führt.

Zu den rezessiv vererbten congenitalen Muskeldystrophien gehören neben der ULLRICH'schen Muskeldystrophie auch Muskelerkrankungen, die in manchen Ländern gehäuft vorkommen (z.B. Fukuyama-Muskeldystrophie in

Japan) oder auch das 1903 erstmals beschriebene Batten-Turner-Syndrom. Sie stellen seltene Formen der Muskelerkrankungen dar, die bereits bei Geburt erkennbar sind. Die Kinder weisen von Geburt an eine ausgeprägte Muskelhypotonie auf, welche zu Saugschwäche und schwachem Schreien beiträgt. Kontrakturen der Gliedmaßen sind häufig. Bei benignen Formen lernen die Kinder (meist spät) Stehen und Gehen, auch wenn die Muskeldystrophie zunimmt. Das war auch bei den Patienten von ULLRICH der Fall.

### Behandlungsstrategien

Zunächst geht es um die Verbesserung der Lebensqualität, welche mit Physiotherapie oder Ergotherapie in Abhängigkeit vom Alter durchgeführt werden soll. Eine orthopädische Mitbetreuung ist auf jeden Fall erforderlich, um Kontrakturen zu reduzieren und nach Möglichkeit zur Gehfähigkeit zu gelangen. Die Lebenserwartung der Kinder ist jedoch weiterhin stark eingeschränkt.

Bei der schweren Form der Duchenne'schen Muskeldystrophie wurde auch Cortison versucht, welche eine Verlangsamung des Muskelabbaus bewirkte. Und auch dann bleibt immer noch die Tatsache bestehen, dass es sich bei der Steroid-Therapie um eine palliative, zeitlich begrenzte Behandlung und nicht um eine Heilung der Erkrankung handelt.

Auch gentechnisch hergestelltes humanes Wachstumshormon ist versucht worden. Man wollte damit den Muskelaufbau fördern, wie es von Sportlern verbotener Weise als Dopingmittel eingesetzt wird. Eine randomisierte Studie an 16 Patienten mit Muskeldystrophie vom Typ Duchenne (6 Patienten) oder Typ Becker (10 Patienten) hat keine Änderung der Muskelfunktion unter Wachstumshormon erbracht.

Besser wäre eine Korrektur am Entstehungsort der Chromosomen bzw. der mutierten Gene. Tatsächlich wird an „Gentherapien“ verschiedener Art und auch der Stammzell-Therapie bei Muskeldystrophien, insbesondere der Duchenne'schen Muskeldystrophie, geforscht. Ob es gelingt, diese Erkrankungen zu beeinflussen, bleibt zunächst dahin gestellt.

Diese Therapiemöglichkeiten gelten für verschiedene Formen der Muskeldystrophie, auch wenn sie vor allem bei der Duchenne'schen Muskelerkrankung angewandt wurde. Bei der kongenitalen Muskeldystrophie ULLRICH wurde noch ein anderer Weg beschritten: die Gabe von Cyclosporin A (einem Mittel zur Immunsuppression) war in der Lage, die Regeneration der Muskelfasern an den Extremitäten zu steigern, die Zahl der absterbenden Zellkerne zu vermindern und damit die Muskelkraft zu steigern. Trotzdem verschlechterte sich die Atemfunktion.

Cyclosporin scheint entweder die mitochondriale Funktion zu normalisieren oder aber nur die Absterberate der Muskelzellen zu vermindern.

Es ist vieles offen, insbesondere ob diese Therapie wirklich erfolgreich ist. ■

# Ministerpräsident Horst Seehofer

## Der Landesvater besucht das Dr. von Haunersche Kinderspital der LMU

Gemeinsam mit Wissenschaftsminister Dr. Wolfgang Heubisch informiert sich der Ministerpräsident über die Anforderungen an ein modernes, erfolgreiches Universitätszentrum für Kinder- und Jugendmedizin und gibt grünes Licht für den Bau des „Neuen Hauner“.

Das Dr. von Haunersche Kinderspital ist für seine Erfolge in der Behandlung von Patienten, die Entwicklung neuer Therapien und Diagnosen sowie für seine ausgezeichnete Forschung und Lehre bundesweit bekannt. Beim Besuch von Ministerpräsident Horst Seehofer und dem Bayerischen Wissenschaftsminister Dr. Wolfgang Heubisch am 29.7.2013 standen auch die erfolgreiche Verknüpfung von Forschung, Lehre und Patientenversorgung im Vordergrund sowie die Frage, welche strukturellen Voraussetzungen dafür nötig sind.

Das Klinikum der Universität München, zu dem das Dr. von Haunersche Kinderspital gehört, plant einen Neubau für Kinder- und Jugendmedizin unter dem Namen **das Neue Hauner** am Campus Großhadern. Die dort mögliche enge Vernetzung mit allen Fachbereichen erweitert die Perspektiven für Patienten, aber auch für Wissenschaftler und Studierende.

*„Gerade die Erforschung komplexer Krankheitsbilder, aber auch die Versorgung von Kindern und Jugendlichen mit chronischen oder schweren Krankheiten erfordert interdisziplinäre Strukturen und einen engen Austausch zwischen Labor, Grundlagenforschung und klinischer Praxis“,* betonte Prof. Dr. Christoph Klein. Bereits jetzt besteht ein breites Bündnis

aus namhaften Vertretern aus Politik, Wirtschaft und Gesellschaft, um den Vorstand des Klinikums der Universität München bei seinem Projekt „Das Neue Hauner“ zu unterstützen.

### Grünes Licht für den Neubau von der Bayerischen Staatsregierung

Mit Unterstützung der Bayerischen Staatsregierung kann das ehrgeizige Ziel nun in Angriff genommen werden.

Geplant sind 254 vollstationäre Betten und eine Tagesklinik mit 30 Plätzen auf fast 22.000 Quadratmetern Nutzfläche. 14.000 stationäre, 3.300 tagesklinische und 40.000 ambulante Fälle können dort pro Jahr versorgt werden. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie werden, wie heute schon im Dr. von Haunerschen Kinderspital, intensiv zusammenarbeiten.

Zugleich stehen Forschung und Lehre im Fokus der neuen Klinik. Schon jetzt kann das Dr. von Haunersche Kinderspital mit zwei Leibniz-Preisträgern (Prof. Dr. Christoph Klein und Prof. Dr. Erika von Mutius) ein Alleinstellungsmerkmal vorweisen, das es an keiner anderen deutschen Kinderklinik gibt.

Zur zentralen Aufgabe eines Universitätsklinikums gehören die Ausbildung von Studierenden sowie die Fortbildung von Fachärzten im Bereich Pädiatrie und Kinderchirurgie.

Die erste Phase bis 2015 umfasst nach Klärung letzter Details zum Bauantrag die weiteren Planungsarbeiten und einen Architektenwettbewerb. Die anschließende



Foto: Michael Woelke

Bauphase ist auf vier Jahre angelegt, von 2016 bis 2020, so dass im Jahr 2021 das Neue Hauner in Betrieb genommen werden kann. Die Kosten für den Bau und die baugebundene Ersteinrichtung belaufen sich auf knapp 160 Millionen Euro, davon werden 125 Mio. Euro vom Freistaat **Bayern** übernommen, 25 Mio. Euro sollen über Spenden eingeworben werden, weitere 10 Mio. Euro steuert das Klinikum der Universität München bei. Hinzu kommen die Kosten für die bewegliche Ersteinrichtung, also z.B. Möblierung und Geräte etc., die ebenfalls auf ca. 25 Mio. Euro geschätzt werden.

Bis zur Inbetriebnahme des Neuen Hauner werden sämtliche medizinischen Leistungen an den bekannten Standorten in der Frauenklinik in der Maistraße mit der dortigen Neugeborenen-Intensivstation sowie im Dr. von Haunerschen Kinderspital in der Lindwurmstraße mit Kinderheilkunde, Kinderchirurgie, Ambulanz und Nothilfe zur Verfügung stehen. ■



Foto: Verena Müller



Foto: Michael Woelke



# Wissenschafts-Nachwuchs in Irsee

Die Hauner-Nachwuchsakademie bringt Wissenschaft ins Kloster



Ärzte an einer Uniklinik kämpfen fast schon definitionsgemäß an vielen Fronten: Neben der Patientenversorgung in den Ambulanzen oder auf den Stationen sollen sie auch die Wissenschaft voranbringen – und das meist nach Dienstende in ihrer Freizeit. Nicht selten fehlen ihnen dabei die richtige Anleitung und der Zugang zu nötigen Ressourcen. Um jungen Assistenzärztinnen und -ärzten das Handwerkszeug für fundierte Forschung mitzugeben, gibt es seit diesem Jahr die „Hauner Nachwuchsakademie“.

Nachwuchswissenschaftler sollen hier das theoretische und praktische Rüstzeug an die Hand bekommen, um in der Forschung durchzustarten. Den Anfang machten nun 15 Ärztinnen und Ärzte bei einem einwöchigen Seminar im Kloster Irsee, eine Autostunde vom Haunerschen Kinderspital entfernt. *„Manchmal muss man Abstand vom Klinikalltag gewinnen, um neue Projekte voranzubringen“*, weiß die Initiatorin der Akademie, Prof. Erika von Mutius. Für die Teilnehmer war die Woche dabei kostenlos: Die Rechnung übernahm die Klinikleitung.

Von der Planung einer Studie über den Ethikantrag bis zum Einwerben von Fördermitteln: Erfahrene Wissenschaftler, wie die beiden Leibnizpreisträger Prof. Erika von Mutius und Klinikdirektor Prof. Christoph Klein, der ehemalige Chef der Rechtsmedizin und Vorsitzende der Ethikkommission der LMU, Prof. Wolfgang Eisenmenger, oder der Direktor des Instituts für Medizinische Informatik, Biometrie und Epidemiologie (IBE), Prof. Ulrich Mansmann, hielten Vorträge und gaben individuelle Tipps und Ratschläge. *„Am Ende sollen ganz klar Förderanträge von möglichst jedem Teilnehmer stehen“*, so Prof. von Mutius zur Zielsetzung der Akademie.

Im Mittelpunkt stand bei diesem ersten Seminar die Forschung an biomedizinischen Markern. Ein Marker kann dabei beinahe jeder gemessene Parameter sein, also zum Beispiel Laborwerte, molekulare Marker, wie Entzündungsbotenstoffe, aber auch ganz simple Werte wie Gewicht oder Blutdruck. Doch um aussagen zu können, was ein gemessener Wert für den Patienten und seine Krankheit bedeutet, sind Studien nötig, die den Zusammenhang zwischen Marker und Krankheit untersuchen. Dabei kommt es ganz entscheidend darauf an, wie die Studien durchgeführt und bewertet werden. Ein falsches Studiendesign führt schnell zu falschen Ergebnissen und damit im schlimmsten Fall zur falschen Behandlung von Patienten.

Gute Forschung ist also viel mehr als eine Prestigefrage für Universitätskliniken, sondern essentiell für die richtige und umfassende Versorgung der Patienten. Dabei sind bei der Forschung an konkreten medizinischen Fragen nicht unbedingt immer teure Geräte und ausgefeilte Labortechnik der Knackpunkt. Fast noch wichtiger, damit am Ende langer, harter und oft teurer Arbeit brauchbare Ergebnisse stehen, sind oft vermeintlich selbstverständliche Dinge wie die richtige Studienplanung und eine saubere statistische Auswertung. Dinge, die im Medizinstudium gelegentlich zu kurz kommen, in Irsee aber im Mittelpunkt standen.

Fallzahlsschätzung, Konfidenzintervalle und Signifikanzniveaus: Nicht gerade leichter Stoff, mit dem die Ärztinnen und Ärzte der Hauner Nachwuchsakademie da konfrontiert waren. Aber die altherwürdige Barock-Anlage des Klosters, in der früher die Benediktiner-Mönche beteten und arbeiteten, bot genau die richtige Kulisse, um sich voll und ganz auf diese Themen zu konzentrieren. Besonderer Dank gilt dabei Prof. Mansmann, der es auf sich nahm, die Mediziner in Statistik sattelfest zu machen. Dabei half die noble Umgebung bei mancher harten Nuss: Unter Sonnenschirmen mit Blick auf den beeindruckenden Klostergarten lernt es sich eben besonders gut!

Inspiziert von der prächtigen Kloster-Anlage, rundumversorgt von der Klosterküche und abends gestärkt von der klostereigenen Brauerei wurde in der Nachwuchsakademie aber nicht nur Theorie gepaukt, sondern das Gelernte – zumindest theoretisch – auch gleich umgesetzt. Die Teilnehmer kritisierten Paper, planten fiktive Studien und spielten das Schreiben eines kurzen Förderantrages durch. Am Ende wussten sie nicht nur wie man ein Konfidenzintervall errechnet, sondern eben auch, mit welchen kleinen Tricks der Förderantrag die besten Chancen hat und wer der richtige Adressat für einen Ethikantrag ist. Die Woche in Irsee war dabei nur der Auftakt. In weiteren Seminaren soll es nun um die konkreten Projekte der Teilnehmer gehen. Am Ende soll für jeden Teilnehmer ein gut geplantes Forschungsprojekt und ein bewilligter Förderantrag stehen. Außerdem soll die diesjährige Hauner-Akademie nur der erste von hoffentlich vielen Jahrgängen gewesen sein. Denn wenn junge Ärztinnen und Ärzte zusätzlich zu ihrem fordernden Klinikalltag noch wissenschaftlich arbeiten, brauchen sie dabei so viel Unterstützung wie möglich. ■





Fotos: Sabine Brauer

## Pro.movere – Verleihung des Bayerischen Stifterpreises und des Care-for-Rare Science Award

Die Care-for-Rare Foundation und die Werner Reichenberger Stiftung verliehen am 6. November 2013 erstmals den Bayerischen Stifterpreis sowie den Care-for-Rare Science Award

Bundespräsident a.D. Prof. Dr. Horst Köhler und Eva-Luise Köhler werden für ihr herausragendes persönliches Engagement für Menschen mit seltenen Erkrankungen ausgezeichnet. Dr. Tina Wenz von der Universität zu Köln erhält den Care-for-Rare Science Award für ihre Arbeiten zur Therapie von Erkrankungen der „Kraftwerke der Zellen“.

Unter der Schirmherrschaft von S.K.H. Prinz Ludwig von Bayern und in Anwesenheit ausgewählter Gäste aus den Bereichen Wirtschaft, Wissenschaft, Politik, Medien und Kultur, wurden erstmalig unter dem Motto „Pro.movere – mehr bewegen“ in diesem Jahr zwei Preise verliehen: Der mit 25.000 Euro dotierte Bayerische Stifterpreis zeichnet Persönlichkeiten aus, die sich in besonderer Weise um das Gemeinwohl verdient gemacht haben und Vorbilder für bürgerschaftliches Engagement sind. Der mit 50.000 Euro dotierte Care-for-Rare Science Award wird gemäß den Förderlinien

der Care-for-Rare Stiftung an einen Wissenschaftler verliehen, um so die dringend nötige Forschung an seltenen Erkrankungen zu beflügeln. Das Preisgeld fließt in wissenschaftliche Projekte, die das biologische Verständnis von seltenen Erkrankungen vertiefen und neue diagnostische und/oder therapeutische Strategien ermöglichen. „Diese beiden aufeinander bezogenen Preise sollen deutlich machen, dass die Schwächsten der Schwachen, nämlich Kinder mit seltenen chronischen Erkrankungen, nur dann auf eine bessere Zukunft hoffen dürfen, wenn es gelingt, eine Welle der Solidarität zu erzeugen und noch mehr Menschen ihrer sozialen Verantwortung gerecht werden.“, so Prof. Dr. Christoph Klein, Vorstand der Care-for-Rare Foundation und Direktor des Dr. von Haunerschen Kinderspitals der LMU München.

Bundespräsident a.D. Horst Köhler und seine Frau Eva Luise haben sich durch die Gründung der Eva Luise und Horst Köhler

Stiftung für Seltene Erkrankungen sehr verdient gemacht. *„Ihre Stiftung zeigt auf beeindruckende Weise, wie die Forschungsförderung für die Waisen der Medizin nachhaltige Wirkung zeigen kann. Ich bin sicher, dass wir mit den ersten Preisträgern eine gute Tradition begründen“*, erklärt Herr Hubert Thaler, Vorstand der Werner Reichenberger Stiftung. Beide Preise werden von der Reichenberger Stiftung gesponsert.

Pro.movere verfolgt keinen Selbstzweck sondern soll dazu beitragen eine dynamische Entwicklung zu fördern, die dazu führt, dass die Idee des Stiftens und die gesellschaftliche Würdigung von persönlichem Engagement eine größere Verbreitung erfährt.

Die Verleihung des Preises fand mit freundlicher Unterstützung einiger Sponsoren aus der Wirtschaft, am 6. November 2013 im Schloss Nymphenburg in München statt.

# Auf Ihre Unterstützung kommt es an



Care-for-Rare  
Foundation

Stiftung für Kinder mit seltenen Erkrankungen



Im  
Steiff Online-Shop  
([www.steiff.com](http://www.steiff.com))  
für 29,90 €  
erhältlich.

Benjamin - Botschafter für  
Kinder mit seltenen Erkrankungen

Der neue Care-for-Rare Teddybär Benjamin ist ein treuer Begleiter für kranke und gesunde Kinder.

Der Reinerlös kommt der gemeinnützigen Care-for-Rare Foundation zugute und fließt ohne Abzüge in die Projekte zugunsten von Kindern mit seltenen Erkrankungen.

Mit großzügiger Unterstützung von  
**HiPP** & **Steiff**



## Die „Flamme der Hoffnung“ im iSPZ München

Foto: Willy Mühlhausen



Komplexe chronische Erkrankungen stellen für alle kleinen Patienten und ihre Familie eine besondere Herausforderung dar. Mit dem iSPZ München in der Haydnstraße haben wir in den letzten Jahren am Campus Innenstadt gemeinsam mit dem Landesverband Bayern für körper- und mehrfachbehinderte Menschen e.V. (LVKM) die Versorgungsstruktur eines Sozialpädiatrischen Zentrums aufgebaut. In den fünf Etagen dieses Hauses wird die ganzheitliche Behandlung bei besonderer Berücksichtigung der psychosozialen Auswirkungen realisiert. Ärzte, Psychologen, Therapeuten und Sozialpädagogen bilden spezialisierte Teams für die Vielfalt der dort behandelten schweren Erkrankungen.

Eine solche Arbeit braucht einen bestimmten Geist, eine innere Haltung, einen Idealismus. Weil dies so ist, haben wir uns ganz besonders gefreut, dass wir in diesem Jahr die „Flamme der Hoffnung“ von der Stiftung Omnibus für die Zeit vom 15. bis 26. Juli 2013 aufnehmen durften. Gemeinsam mit Pater Engelbert und seinem Team haben wir am Montag, den 15. Juli 2013 eine Eröffnungszereemonie gestaltet, bei der wir wiederum von der mimi Stiftung musikalisch unterstützt wurden.

Die „Flamme der Hoffnung“, das gesprochene Wort und die Musik füllten das ganze Haus mit dem ermutigenden Geist dieser Flamme, die im Rahmen des Projektes von Stelle zu Stelle wandert und damit ein Zeichen der Solidarität mit den kranken Kindern und ihren Familien setzt. Diese Aktion der Franziskaner findet nun in ihrem zweiten Jahr statt. Wir konnten die Flamme der Hoffnung von der LIGA Bank München übernehmen und haben sie an die Firma Telegate und deren deutschlandweite Niederlassungen weitergegeben.

Wir brauchen das für die Kinder und ihre Familien – Zeichen und Taten. Die „Flamme der Hoffnung“ ist hier eine besonders schöne Initiative der Stiftung Omnibus der Franziskaner.

Herzlichen Dank und weiter „Gute Reise“.

Florian Heinen

### unten links nach rechts

Reiner Becker RC und HV, Michael Bulla Govenor, Dr. Eva Moser RC, Guggy Borgolte HV, Heidemarie Wiesenfelder RC, Udo Sefzig RC

### oben links nach rechts

Gerd Schreiner Präsident RC Pullach, Dr. Friedrich Wöbking RC, Sascha Wein Schreiner-Innung, Prof. Dr. Dr. Dr. h.c. mult. Dieter Adam



## Rotarier spenden für „Motorik-Garten“ im iSPZ (integrierten Sozialpädiatrischen Zentrum) am Dr. von Haunerschen Kinderspital

Der „Hauner Verein“ dankt dem Rotary Club Pullach-Isartal und dem Partner Rotary Club Treviso sehr herzlich für die großzügige Spende von 16.500 Euro. Mit diesem Geld kann das Material für 12 extra angefertigte und therapeutisch nutzbare Bänke gekauft werden!

## Kinderwiesn mit der Regine Sixt Kinderhilfe Stiftung „Tränchen trocknen“

Auch in diesem Jahr durften die schwerkranken Kinder des Dr. von Haunerschen Kinderspitals und der kinder-kardiologischen Klinik am Campus Großhadern einen unbeschwerten Mittag auf der Wiesn verbringen. Dank Regine Sixt, die dieses Ereignis nun schon zum 13. Mal organisiert, wurde zunächst der Hunger im Herz-Kasperl-Festzelt auf der „oiden Wiesn“ mit einem Hendl gestillt und danach bei strahlendem Sonnenschein die Karussells gestürmt.





# LMU-Forschungskolleg erhält Förderung der Else Kröner-Fresenius-Stiftung



Foto: Verena Müller

Die Kinderheilkunde der LMU erhält von der Else Kröner-Fresenius-Stiftung eine Million Euro zur Förderung des Forschungsnachwuchses.

Ausgezeichnet wurde das Konzept für das Forschungskolleg „Seltene Erkrankungen des Immunsystems – von der Pathophysiologie zur Entwicklung neuer Therapiestrategien“.

Das Forschungskolleg am Klinikum der LMU versteht sich als Exzellenzprogramm

für herausragende Nachwuchswissenschaftler mit Schwerpunkt in der Kinderheilkunde. Der Fokus liegt auf monogenen Erkrankungen des Immunsystems: Von klassischen primären Immundefekterkrankungen über inflammatorische Erkrankungen bis hin zu Erkrankungen mit organspezifischen Entzündungen und spezifischer Empfänglichkeit für definierte Krankheitserreger. Die wissenschaftlichen Fragen gehen von Kindern mit immunologischen Erkrankungen aus, um mit modernen Methoden der Genomanalyse wichtige Signalwege zu erkennen.

„Durch die zunehmende Ökonomisierung in der Medizin brauchen wir dringend neue strukturelle Voraussetzungen, die Räume für Kreativität und Innovation öffnen“, sagt der Kollegsprecher Prof. Dr. Christoph Klein. Das Forschungskolleg setzt damit einen wichtigen Akzent für die Aus- und Weiterbildung von „clinician-scientists“ im Bereich der translationalen Forschung der Kinderheilkunde an einem der ältesten und größten pädiatrischen Zentren in Deutschland. Wissenschaftler aus den Bereichen Immunologie, Genetik,

Strukturbiologie und Biochemie arbeiten interdisziplinär an der Aufklärung der jeweiligen Krankheitsmechanismen

## Forschungskolleg

Das Besondere an den Forschungskollegien ist die Verknüpfung von hervorragender selbstständiger Forschung mit der klinischen Weiterbildung zum Facharzt. „Beides, Forschung und Klinik auf international wettbewerbsfähigem Niveau zu erlernen und auszuüben, ist eine enorme Herausforderung, die großes Talent, Motivation und ein geeignetes Umfeld erfordert“, sagt Dr. Susanne Schultz-Hector, Vorstandsmitglied der Else Kröner-Fresenius-Stiftung. Die Forschungskollegien werden jeweils von mehreren Kliniken oder Instituten getragen, die ein gemeinsames Forschungsfeld verbindet.

Sie bieten den Kollegiaten ein hochkompetitives Forschungsumfeld, leiten sie zur wissenschaftlichen Selbstständigkeit an und ermöglichen eine breite fach- und methodenübergreifende Ausbildung zum sogenannten „clinician scientist“.

## Vergabe des Dr. Holger Müller Forschungspreises für seltene Erkrankungen im alten Rathaus in Esslingen



Altes Rathaus in Esslingen, Ort der jährlich wiederkehrenden Preisverleihung.

mit seltenen Erkrankungen aufmerksam zu machen. Die Care-for-Rare Foundation am Dr. von Haunerschen Kinderspital setzt mit der Verleihung des Dr. Holger Müller Preises ein Zeichen für die Wichtigkeit der klinischen Forschung.

„And the winner is...“ Dr. Frank Kaiser aus dem Institut für Humangenetik der Universität zu Lübeck! Seine preisgekrönte Arbeit beschreibt erstmalig Mutationen im RAD21 Gen als Ursache einer seltenen Erberkrankung. Betroffene Kinder zeigen eine Wachstumsretardierung und Skelettaufälligkeiten. (Originalpublikation Deardorff MA, Kaiser FJ RAD21 mutations cause a human cohesinopathy. Am J Hum Genet 90:1014, 2012).

„Je mehr wir die Mechanismen dieser erblichen Erkrankungen verstehen, desto mehr bietet sich die Chance bessere Behandlungen für unsere Patienten zu entwickeln. Darum geht es in der Forschung“, so die Begründung der Jury, die die Arbeit von Dr. Kaiser ausgewählt hat.

Im Zeichen des internationalen Tages der Seltenen Erkrankungen (am 28.02) fanden auch 2013 weltweit viele Veranstaltungen statt, um unter dem Motto „Solidarität ohne Grenzen“ auf das Schicksal von Menschen

## Wenn auch Sie etwas Gutes ...

... für die Kinder des Dr. von Haunerschen Kinderspitals tun möchten, dann bitten wir Sie um eine Spende, um notwendige Projekte finanzieren zu können!

Spendenkonto:

„Hauner Verein“

Stadtparkasse München  
Konto-Nr. 907 205 207  
BLZ 701 500 00

IBAN: DE 04 7015 0000 0907 2052 07  
SWIFT-BIC: SSKMDEMM

Informationen über laufende Projekte unter: [www.haunerverein.de](http://www.haunerverein.de)

## Personalia

**Herrn Dr. med. C. Bidlingmaier** wurde die Lehrbefugnis an der Ludwig-Maximilians-Universität München für das Fachgebiet Pädiatrie mit dem Recht zur Führung der Bezeichnung Privatdozent erteilt.

**Frau Dr. med. R. Ensenaue**r wurde die Lehrbefugnis an der Ludwig-Maximilians-Universität München für das Fachgebiet Pädiatrie mit dem Recht zur Führung der Bezeichnung Privatdozentin erteilt.

Die Facharztprüfung Pädiatrie haben erfolgreich abgelegt: **Dr. S. Hartrampf, Frau Dr. J. Keil, Frau Dr. L. Kohl, Dr. I. Pawlita**

**Frau Dr. med. R. Ensenaue**r hat einen Ruf auf eine W2 Professur für Stoffwechselmedizin der Universität Düsseldorf erhalten.

**Frau Dr. Anita Rack-Hoch** wurde auf der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie mit dem Posterpreis für das Thema "Verringerung des Antibiotika- und Antimykotikaverbrauchs und Kosteneinsparung durch Antibiotic Stewardship (ABS) in der Kinderklinik" ausgezeichnet.

A. Rack-Hoch



Auf dem internationalen Kongress EAACI/WAO 2013 wurde der „WAO Henning Løwenstein Research Award – To a scientist who has shown excellence within the field of allergy“ an **Fr. PD Dr. Bianca Schaub** aus dem Dr. von Haunerschen Kinderspital verliehen.

Fr. Dr. Schaub wurde für ihre international hochrangigen Arbeiten auf dem Gebiet der Allergologie und Asthma-Forschung mit Forschungsgebiet "Importance of childhood immune regulatory pathways during maturation for the development of childhood asthma" ausgezeichnet.

Der Preis ist mit € 10.000 dotiert und wird von ALK International alle 2 Jahre für herausragende internationale Forschungsarbeiten zur Allergieforschung verliehen.



**vlnr:**

WAO Präsidentin  
Ruby Pawankar,  
Preisträgerin  
Bianca Schaub,  
Henning Løwenstein

Der Förderpreis „Pädiatrische Allergologie“ der Gesellschaft für Pädiatrische Allergologie (GPA) im Jahr 2013 geht an **PD Dr. Bianca Schaub**. Die Münchener Allergologin aus dem Dr. von Haunerschen Kinderspital erhält den mit 5.000 Euro dotierten Preis für ihr Forschungsprojekt „Neue Biomarker zur



Prädiktion des allergischen Asthma im Kindesalter: Untersuchung der Genregulation bei Geburt und bei Manifestation des Asthma bronchiale mittels Microarray und RT-PCR-Technologie“. Die Urkunde überreichte Prof. Dr. Carl Peter

Bauer (rechts) beim Allergiekongress in Bochum gemeinsam mit Dr. Mike Poßner (links), dem Medizinischen Direktor des Nestlé Nutrition Institute, das den Förderpreis in diesem Jahr erstmals unterstützte. Wie Prof. Bauer in seiner Laudatio betonte, weist der Förderpreis in diesem Fall aber deutlich über das konkrete Forschungsprojekt hinaus. Er honoriere auch die pädiatrische Allergologin und Pneumologin mit einem exzellenten Forschungshintergrund und langjährigen Verdiensten für die Pädiatrische Allergologie.



### Georg Friedrich Louis Stromeier-Medaille 2013 Literaturpreis der Deutschen Gesellschaft für Unfallchirurgie

Die Deutsche Gesellschaft für Unfallchirurgie hat

**Herrn Professor Dr. med. Dr. h. c. Hans-Georg Dietz**

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital in München –

– zugleich für die Mitherausgeber Dr. Peter Illing, Prof. Dr. Peter Schmittenebecher, M. D. Theddy Slongo und PD Dr. Dirk Sommerfeld –

für das Buch

### Praxis der Kinder- und Jugendtraumatologie

**die GEORG FRIEDRICH LOUIS STROMEIER-MEDAILLE mit folgender urkundlicher Laudatio verliehen:**

In diesem beschreiben die Autoren ebenso klar wie überzeugend alle Facetten von Verletzungen unter eindeutiger Darstellung der Unterschiede gegenüber der Erwachsenentraumatologie, wobei nicht nur die speziellen Techniken, insbesondere der Osteosynthesen, präsentiert werden, sondern auch die Höhlenverletzungen mit ihren kindlich-jugendlichen Besonderheiten umfassende Berücksichtigung finden.

Die demographisch-klinikstrukturellen Bedingungen in Stadt und Land einerseits, die kinder-jugendspezifische Pathophysiologie des Traumas andererseits bestimmen das chirurgische Handeln über den kinderfachchirurgischen Bereich hinaus. Die Nutzung der Fortschritte der Kinderchirurgie ist nicht nur wegen der immer noch hohen Zahl der Verletzungen geboten, sondern eröffnet aussichtsreiche Möglichkeiten der Wiederherstellung und damit die Bewahrung des Lebensschicksals der jungen Patienten.

Hierfür allen Chirurgen zugängliche Handlungsanweisungen verfasst und in vorbildlicher Textgestaltung und eindrucksvollen bildlichen Wiedergaben erarbeitet zu haben, verleiht dem Buch seine herausragende Bedeutung. Die beteiligten Autoren haben sich damit um die Kinder- und die Unfallchirurgie in besonderem Maße verdient gemacht.



Prof. Dr. Karl Schneider

## Prof. Dr. K. Schneider im Ruhestand

Am 1.10.2013 ist Herr Prof. Dr. med. Karl Schneider in den wohlverdienten Ruhestand gegangen. Er hatte nach dem Abitur 1968 Medizin studiert und begann seine universitäre Karriere am 1.7.1977 als Assistenzarzt im Dr. von Haunerschen Kinderspital. Im Laufe seiner Weiterbildung zum Pädiater entdeckte er sein spezielles Faible für die Kinderradiologie und genoss eine umfassende Ausbildung bei Herrn Dr. Fendel. Nach dessen Pensionierung übernahm er 1990 die Leitung der Pädiatrischen Radiologie im Dr. von Haunerschen Kinderspital. Sein spezielles wissenschaftliches Interesse galt dem Strahlenschutz, was zahlreiche Publikationen belegen. Bis zuletzt übernahm er durchschnittlich 12 Rufbereitschaftsdienste pro Monat und hat damit maßgeblich die hohe Qualität der klinischen Versorgung unserer Kinderklinik gesichert. Die täglichen Diskussionen über den Strahlenschutz, seine charakteristischen Röntgendemonstrationen und sein legendäres kinderradiologisches Wissen werden uns fehlen!

Birgit Kammer



Abschiedsvorlesung von Prof. Schneider



## Spende Lions Club

**Der Lions Club München 'Alt Schwabing'** wurde 1963 als zweiter Münchner Club gegründet und feiert dieses Jahr sein 50-jähriges Bestehen. Er unterstützt neben vielen anderen „Activities“ seit einigen Jahren auch Projekte des Dr. von Haunerschen Kinderspitals.

Eines davon ist die **Christiane Herzog Ambulanz**. Dort werden **über 350** Kinder und Jugendliche mit Mukoviszidose betreut. Dies ist eine angeborene, genetisch bedingte Stoffwechselerkrankung, bei welcher viele Organe in ihrer Funktion beeinträchtigt sind. In der Öffentlichkeit ist vor allem die Verschleimung der Lunge bekannt.

Da bis zum heutigen Tage leider keine Heilungsmöglichkeit besteht, müssen die Betroffenen lebenslang ein umfangreiches tägliches Therapieregime (Inhalationen, Krankengymnastik, Einnahme zahlreicher Medikamente, Zuführen von Vitaminen und Enzymen, hochkalorischer Ernährungsplan) absolvieren, um dem Fortschreiten der lebensverkürzenden Erkrankung entgegenzuwirken.

Mit neueren Hilfsmitteln lässt sich die tägliche Therapie optimieren und zu einer Steigerung der Lebenserwartung beitragen. Es war immer unser Wunsch, den Betroffenen mehr Therapiemöglichkeiten, insbesondere während eines längeren stationären Aufenthalts, zur Verfügung zu stellen. In der Praxis stellt sich die Finanzierung solcher Therapiegeräte aber als äußerst schwierig dar.

Umso mehr freut es uns, dass wir im LIONS-Club München Alt-Schwabing einen treuen Partner gefunden haben, der uns unseren Wunsch nach modernen Therapiegeräten erfüllen konnte. Dabei war uns besonders die Anschaffung eines Kinder-Ergometers wichtig. Dieser Fahrradergometer ist exakt auf die Bedürfnisse unserer kleinsten Patienten ausgerichtet. Bisher verfügten wir ausschließlich über Trainingsgeräte für jugendliche Patienten. Kinder, die mehrere Wochen stationär behandelt werden müssen, hatten keine Übungsmöglichkeit. Dies ist jedoch zum gezielten körperlichen Aufbautraining und zur Herz-Kreislauf-Stärkung von großer Bedeutung.

Für unsere jugendlichen Patienten haben wir uns einen Medi-pull (= Zugapparat) gewünscht. Mit diesem Gerät kann ein gezieltes Training der Atemmuskulatur durchgeführt



werden, ohne dabei die Gelenke zu belasten. Dabei gilt es zu bedenken, dass schwerkranke Patienten nicht mehr die Möglichkeit haben, ein Fitness-Studio aufzusuchen, für sie aber ein körperliches Bewegungstraining gerade auch im Hinblick auf eine mögliche Lungentransplantation von großer Wichtigkeit ist. Diese Erweiterung unserer Therapiemöglichkeiten wissen wir sehr zu schätzen und wir freuen uns immer wieder, wenn sich die Kinder und Jugendlichen durch die neuen Geräte zur Physio- und Sporttherapie motivieren lassen.

Deshalb sagen wir von Herzen DANKE für die großartige Spende über **€ 13.600 vom LIONS-Club München Alt-Schwabing!**

### Kurz erklärt

Die fast 1,4 Millionen Mitglieder der 1917 in den USA gegründeten Lions Clubs International verstehen sich als Service Club, der sich als weltweit agierende Nichtregierungsorganisation uneigennützig ehrenamtlich für soziale Ziele, kulturelle Projekte, Völkerverständigung, Toleranz, Humanität und Bildung einsetzt. ■

Fotos: Alexander Eisefeld



# Einladung



## zur Mitgliedschaft im Dr. von Hauner-Freundeskreis

Kinderklinik und Kinderpoliklinik im  
Dr. von Haunerschen Kinderspital

Direktionssekretariat  
Lindwurmstr. 4  
D-80337 München

Telefon +49 (0)89 5160-7701  
Telefax +49 (0)89 5160-7702

Freundeskreis.Hauner@med.uni-muenchen.de

Liebe Eltern,

das Dr. von Haunersche Kinderspital bürgt seit mehr als 165 Jahren für höchste Qualität in der Betreuung kranker Kinder und für Innovationen in der Kindermedizin. Alle Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter - Ärzte, Schwestern, Pflegende, Wissenschaftler, Seelsorger, Psychologen, Physiotherapeuten und viele andere mehr - wollen sich auch in Zukunft mit allen Kräften zum Wohl Ihrer Kinder einsetzen.

Wir möchten Sie herzlich einladen, Mitglied eines großen Freundeskreises des Dr. von Haunerschen Kinderspitals zu werden. Wir informieren Sie mit einem elektronischen Newsletter regelmäßig über unsere neuen Entwicklungen in der Kindermedizin, über Aktionen sowie über Veränderungen im Haunerschen Kinderspital.

Dieser Informationsservice ist für Sie kostenlos. Die datenschutz- und medienrechtlichen Bestimmungen bei der Erhebung, Verarbeitung und Nutzung Ihrer Daten werden selbstverständlich eingehalten. Ihre Daten werden ausschließlich zum hier beschriebenen Zweck erhoben, verarbeitet und genutzt und nicht weitergegeben. Ihre Einwilligung können Sie jederzeit ohne Angabe von Gründen und ohne Nachteile für Sie widerrufen.

Vielen Dank für Ihr Interesse.

Prof. Dr. Klein  
Direktor der Kinderklinik und Kinderpoliklinik

Prof. Dr. von Schweinitz  
Direktor der Kinderchirurgischen Klinik



**Ja, ich möchte mehr über Aktionen der Haunerschen Kinderklinik erfahren**

Titel: ..... Name, Vorname: .....

Straße: .....

PLZ: ..... Ort: .....

E-Mailadresse: .....

München, den ..... Unterschrift .....

**LIVE  
YEHUDI  
MUSIC  
MENUHIN  
NOW**

Das ganze vergangene Jahr hindurch hat YEHUDI MENUHIN LIVE MUSIC NOW Konzerte im Dr. von Haunerschen Kinderspital veranstaltet. Dies soll auch im neuen Jahr so bleiben. Patienten, Angehörige und Pflegepersonal erleben hier hohe musikalische Qualität in durch Spenden finanzierten Aufführungen, jeweils am 1. Donnerstag im Monat,

Donnerstag, 15 Uhr in der Onkologischen Tagesklinik und  
Donnerstag, 16 Uhr auf der Station Chirurgie 2

Die nächsten Konzerte:

- 9.1. Spielerei, Musik und Ton mit Sax und plus Akkordeon  
Verena Richter, Saxophon und Zdravko Zivkovic, Akkordeon
- 6.2. Eine kleine Fidelei  
Alice Weber, Viola und Antoniya Yordanova, Klavier
- 6.3. Lippentriller  
Johannes Bernhard, Christoph Lutz und Lukas Rüdissler, Horn
- 16.3. Sonntag, 16 Uhr im Großen Hörsaal  
Das Vollmondorchester. Oper für Kinder von Gregor Mayrhofer
- 3.4. Fridolins Reise um die Welt mit Chordon Blue  
Lisa Schöttl, Hackbrett, Anna Voß, Harfe und Patrick Hollnberger, Kontrabaß
- 8.5. Camille Saint-Saëns, Der Karneval der Tiere  
Arcis Saxophon Quartett
- 5.6. Klingeltöne. Ein klassisches Konzert mit Handy  
Anna Klie, Flöte und Sarah Cocco, Harfe
- 3.7. Großes Bläserkonzert der Jan Koetsier-Stiftung mit dem Bläserquintett Blechbetrieb  
um 16 Uhr auf dem Spielplatz oder im Großen Hörsaal, je nach Wetter
- 7.8. Schön Rosmarin  
Heidi Schmid, Violine und Tatiana Chernichka, Klavier
- 4.9. Herbstdult  
Veronika Gruber, Harfe und Hackbrett und Elisabeth Biller, Hackbrett und Zither
- 2.10. Hurraxdax zur Wies'n  
Peter Laib, Tuba und Max Obermüller, Akkordeon
- 6.11. Musik für ein Würstchen  
Verena Richter, Saxophon und Maruan Sakas, Klavier

Diese Konzerte werden durch Spenden ermöglicht, für die wir folgenden Firmen danken:

- Celgene GmbH
- Gilead Sciences GmbH
- Glaxo Smith Kline GmbH & Co. KG
- Novartis Consumer Health GmbH

Wenn Sie sich für die Arbeit von YEHUDI MENUHIN LIVE MUSIC NOW e. V. interessieren oder diese unterstützen möchten: [www.livemusicnow.de](http://www.livemusicnow.de)

Kto. Nr. 2 570 300 02, BLZ 700 303 00, Bankhaus Donner & Reuschel AG München



# Musik überwindet Grenzen

## Lebensfreude und Besserung von Alltagsaktivitäten für die Kinder

Unter dieses Motto könnte man die Intensivtherapie-Woche für Kinder mit schweren neuromuskulären Erkrankungen stellen, die dieses Jahr zum ersten Mal im Motorikhaus des Integrierten Sozialpädiatrischen Zentrums (iSPZ) an der Dr. v. Haunerschen Kinderklinik (Leiter Prof. Dr. Wolfgang Müller-Felber) durchgeführt wurde. Nicht das Defizit, also die erhebliche Muskelschwäche, die für viele der kleinen Patienten einen Alltag im Rollstuhl bedeutet, sondern die oft ungeahnten Möglichkeiten standen im Zentrum des Therapieprogramms, welches durch die großzügige Unterstützung der Mimi-Stiftung (Stiftungsvorsitzende Ingrid Michalke, Vorstand Robert Perchthold) möglich wurde.

Im Zentrum stand das tägliche gemeinsame Musizieren mit Blas- und Perkussionsinstrumenten. Jeden Morgen traf sich unser kleines Orchester, am ersten Tag oft noch ängstlich am Rockzipfel der Eltern. Doch in Kürze vergaßen die Kinder unter Anleitung von Erich Kowalew, dem musikalischen Leiter des Projekts „Mimi macht Mut“, dass sie vielleicht aufgrund Ihrer Erkrankung nicht in der Lage sein könnten, Musik zu machen. Das Lied von der „kleinen Raupe“ wurde zum Hit der Woche. Und mancher Erwachsene hätte gerne selbst diese Art von Musikunterricht gehabt. Mit riesiger Freude trommelten, sangen und tröteten die Kinder ein Lied nach dem anderen, aus leisen Tönen wurde am Ende ein kräftiges Orchester.

Danach auf zum gemeinsamen Frühstück, das die Teilnehmer angeleitet von den Ergotherapeuten selbst vorbereiten durften. Obststückchen in Schokoguss, Fruchtsalat selbst geschnitten, die Speisekarte der Kinderköstlichkeiten ließe sich weit fortsetzen. Jeder trug das bei, was er gut konnte. Und alle Kinder bemühten sich in der Gruppe soviel zu machen, wie gerade noch möglich war.

Gestärkt vom Frühstück dann auf zum Galileotraining, zur Zirkusakrobatik mit unserer Krankengymnastin Frau Jawad und zum Spiel mit den Ergotherapeuten Frau Riedweg und Frau Lippert. So wurde für die Kinder die Woche zum Ferienlager der besonderen Art. Schon am zweiten Tag wurden die Eltern ganz schnell von den Kindern verabschiedet, schließlich warteten ja die anderen Musikkameraden. Wenn sie wieder geholt wurden, strahlende Gesichter von Kindern, die lieber noch länger geblieben wären.

Was für die Kinder gar nicht sichtbar wurde war, dass Sie eine Woche Intensivtherapie hinter sich gebracht hatten. Dass das Blasen in die Melodika auch dazu diente, tief durchzuatmen, sozusagen ein Atemtraining mit Begleitmusik, dass konzentriertes Musizieren auch Aufrichtung beim Sitzen mit sich bringt, dass Spielen im Orchester das Lernen von Interaktion mit anderen mit sich bringt, dass Konzentration auf das Musikinstrument auch Verbesserung der Aufmerksamkeit bedeutet, dass Vorbereiten eines Früh-

Fotos: Willy Mühlhausen



stücks und möglichst selbstständiges Essen ein Training für Alltagsaktivitäten sind. Dass Stehen auf dem Galileo mit aller „Zirkusakrobatik“ letztlich die Kräftigung alltagsrelevanter Muskelgruppen zum Ziel hatte. Dass der „Künstler“, der die Gummirolle auf dem Kopf balancierte, eigentlich voller Energie gegen die Skoliose anarbeitete.

Auch wenn sich Lebensfreude und Besserung von Alltagsaktivitäten oft nur schlecht in schnöde Zahlen fassen lassen, für die Kinder und ihre Familien stand am Ende der Woche fest, dass sich der Aufwand gelohnt hat. Aus Sicht der behandelnden Mitarbeiter trug diese Woche dazu bei, den Kindern eigene, oft nicht geahnte Möglichkeiten deutlich zu machen, Interaktionen der Kinder mit der Umwelt ein Stück neu zu gestalten und die Motivation für die auch weiterhin notwendige Dauertherapie wieder zu stärken. Erfreulicherweise haben wir inzwischen von der Mimi-Stiftung grünes Licht bekommen, um im kommenden Jahr erneut mehrere Intensivwochen mit dieser an den Möglichkeiten der Kinder orientierten Therapieform durchzuführen. ■

## Zwei neue interdisziplinäre Stationen im Hauner

# KIPS und die Tagesstation

Nach dem Motto „Was lange währt, währt gut“ wird das Neue Hauner ein herausragendes Projekt werden, in dessen Planung die derzeitigen Mitarbeiter des Haunerschen Kinderspitals schon seit längerem eingebunden sind. Nachdem auch die Bayerische Staatsregierung noch vor der Wahl ihr pläzert gegeben hat, geht es in die konkrete Planung mit Architektenwettbewerb, Ausschreibungen, Spendenakquise, letzte Verbesserungen usw., also das übliche Vorgehen bei öffentlichen Bauvorhaben. Dass dies nicht von heute auf morgen mal schnell über die Bühne geht, ist einleuchtend und so muss sich noch eine geraume Zeit der Klinikbetrieb im „Alten“ Hauner abspielen. Und da die Entwicklung in der Medizin sich nun nicht wegen der Planung eines Neuen Hauners für die nächsten 8-10 Jahre aufhalten lässt, muss trotz allem auch im alten Haus immer wieder einiges passieren, um der allgemeinen Entwicklung standhalten zu können.

Im vergangenen Jahr erfolgte nun eine wichtige organisatorische und bauliche Veränderung im Hinblick auf die Intensivstationen, deren Umsetzung im September 2013 abgeschlossen werden konnte: Es wurde die pädiatrische Intensivstation (PIPS) mit der chirurgischen Intensivstation (CHIPS) zu einer interdisziplinären gemeinsamen Intensivstation (KIPS) zusammengelegt. Synergien ermöglichen zwar verbesserte Behandlungen und einen ökonomischen Umgang mit bestehenden Ressourcen, jedoch war hierfür eine bauliche Ertüchtigung der bisherigen PIPS, dem Standort der neuen KIPS, zur Umsetzung des Projektes unumgänglich. Und so konnte im September die neue KIPS ihren Betrieb aufnehmen und ihr reduziertes Dasein auf der ehemaligen CHIPS, die während der Bauphase nur unzureichend Platz für de facto zwei Stationen bot, beenden. Das leider sehr häufige Abmelden von Intensivbetten und des Schockraums gehört nun endlich der Vergangenheit an und auch die zwei Betten für Schwerbrandverletzte sind wieder geöffnet. Insgesamt verfügt die Station nun über 16 Intensivbetten für pädiatrische und kinderchirurgische Patienten und ist technisch hinsichtlich



Einbau von Stahlträgern zur Verbesserung der Deckentragfähigkeit

Überwachung der Patienten, Kommunikation sowie Ver- und Entsorgung auf dem neuesten Stand (*s. auch Artikel von Frau Dr. Schön in diesem Heft*). Wie so oft bei Altbausanierungen kommt hier wieder sehr positiv der Charme der hohen Räume mit ihrer Großzügigkeit und Luftigkeit zur Geltung und bietet auch aus baulicher Sicht ein attraktives Arbeitsumfeld. Der Preis waren natürlich wie immer die Unwägbarkeiten (*s. Abb. oben*) derartiger „Alt“baumaßnahmen mit entsprechenden ungeahnten Überraschungen während der Bauphase, die auch hier zu einer Verspätung der Fertigstellung führten.

Eine zweite interdisziplinäre Neuerung an unserer Klinik stellt die interdisziplinäre „Tagesstation“ dar, die sich in den Räumen der ehemaligen Station Chir 1 befindet. Hier wurde im Rahmen einer „Blitzreno-

vierung“ (3 Wochen !) die alte Station auf die Bedürfnisse einer ambulanten Einheit umgestellt und mit 10 Betten ausreichend Platz geschaffen, um chirurgische und pädiatrische ambulante Interventionsfälle zu versorgen. Weiterhin ermöglichen die 6 Patientenzimmer eine angenehme Flexibilität in der Belegung, da nicht nur alle Altersstufen unterkommen müssen, sondern auch Isolierungen bei bestimmten Infektionen zu berücksichtigen sind. Die räumliche Nähe zum Op Bereich ermöglicht kurze Wege und so müssen die Kinder nicht mehr recht zeitaufwendig vom Gebäude Lindwurmstr. 2a über die Glasbrücke zum Op gefahren werden. Ferner findet hier auch die Anästhesiesprechstunde statt, in der vor der Operation die Eltern mit den Anästhesisten über die Narkose und alles was damit verbunden ist, sprechen können. ■





Die Bettenstellplätze mit den neuen Überwachungs- und Infusionseinheiten



Stationsstützpunkt der Tagesstation



Stationsbetrieb mit Ausblick auf die „Hauner Gärten“



Patientenzimmer Tagesstation



Eingang zur Tagesstation im Gebäudeteil KKD 2. Stock



Untersuchungszimmer Tagesstation



# Die Kinderintensivstation – Umzug in die neu renovierten Räume

Nachdem die Pädiatrische Intensivstation im Dr. von Haunerschen Kinderspital vor 4 Jahren ihr 40-jähriges Jubiläum gefeiert hat, war es für eine der ältesten Kinderintensivstationen Deutschlands nun wieder einmal an der Zeit für einen neuen Anstrich. Doch damit nicht genug: Der Vorstand des Klinikums der LMU gab grünes Licht für einen Umbau der Station. So können ab sofort in den neuen alten Räumen der KIPS an den komplett neu gestalteten Bettenplätzen bis zu 16 Patienten der Pädiatrie und der Kinderchirurgie versorgt und intensiv betreut werden.

Für insgesamt 9 Monate (es war also eigentlich eine ganz normale Geburt) wurden die Räume der alten PIPS (pädiatrische Intensivstation, ehemals Kreißsaal der alten Frauenklinik) an Architekten, Ingenieure, Bauleute, Techniker, Elektroniker, Sanitätsfachleute, Maler und viele mehr übergeben. Um einen annähernd normalen Intensivbetrieb während der Umbaumaßnahmen weiterführen zu können, wurden die Räume der ehemaligen CHIPS (kinderchirurgische Intensivstation) bezo-

gen und genutzt. Die Intensivpatienten der Kinderchirurgie wurden nach der Fusion mit der PIPS ja schon seit einiger Zeit auf der gemeinsamen interdisziplinären Kinderintensivstation (KIPS) mitbetreut. Auf engstem Raum wurde so versucht, den Anforderungen der zum Teil schwerst kranken Kinder mit ihren internistischen und chirurgischen Problemen gerecht zu werden. Auch für das Personal war diese Notlösung eine große Herausforderung, waren doch keine Aufenthaltsräume, Besprechungszimmer oder gar Rückzugsmöglichkeiten für die Eltern vorhanden. Durch ein begleitendes Coaching wurde versucht, alle Probleme zu lösen und gleichzeitig Ideen und Strukturen für die neue Station zu erarbeiten.

Nun endlich konnte das Team der KIPS Ende September 2013 die neu renovierten und zum Teil umgestalteten Räume wieder beziehen. Dabei hat sich an der Aufteilung der Zimmer nichts Grundlegendes verändert, da hier durch den Denkmalschutz der Gebäude und durch die mit Umbauten verbundene Änderung der Statik gewisse

Grenzen gesetzt waren. So sind das „kleine und große“ Intensivzimmer mit insgesamt 10 belegbaren Betten vollständig renoviert worden aber im Grundriss praktisch unverändert geblieben. Auch die Verbrennungseinheit zur Behandlung von Schwerbrandverletzten ist an gewohntem Platz neben dem Stützpunkt der Station und kann über Fenster und jetzt Glastüren eingesehen werden. Nach wie vor besteht hier die Möglichkeit zur Isolierung und speziellen Erwärmung des Raumes nach den Bedürfnissen des schwer brandverletzten Kindes. Diese Verbrennungseinheit ist jetzt aber über einen neu geschaffenen Durchbruch direkt von der Station aus erreichbar, so dass eine sofortige Intervention am Patienten möglich ist.

Dieser Verbindungsgang führt dann weiter in die neu geschaffenen Patientenzimmer am Ende der Station. Hier waren früher das sogenannte „Krupp-Zimmer“ und die Bronchoskopie/ Abteilung für Kinderbronchologie untergebracht. Neu entstanden sind hier Einheiten für Patienten, die zur Überwachung auf der In-

.....▶  
weiter auf Seite 58



Patientenplatz auf der Intensivstation vor dem Umbau ...



... und nach dem Umbau



der Gang der Kinderintensivstation vor dem Umbau ...



... und nach dem Umbau





der Schockraum vorher ...



... und nachher



Die PIPS vor 40 Jahren ...

tensivstation sein müssen oder aufgrund einer kontinuierlichen Beatmung z.B. über ein Tracheostoma (Luftröhrenschnitt) nicht auf der Normalstation aufgenommen und betreut werden können. Hier besteht die Möglichkeit, dass in Ausnahmefällen auch ein Elternteil mit im Zimmer bleiben und übernachten kann.

Alle Patientenplätze wurden neu und großzügig gestaltet. Die neu installierte Monitor-Anlage auf der gesamten Station erlaubt eine noch bessere Überwachung der Kinder. Es wird somit ein exakteres Monitoring der Funktionen einzelner Organe auch bei ganz kleinen Kindern ermöglicht und dadurch Therapiemaßnahmen gezielter und individualisiert steuerbar gemacht. An ausgewählten Plätzen besteht die Möglichkeit eines hochmodernen Intensiv-Neuromonitorings. Hier können Patienten mit schweren neurologischen Erkrankungen (schwer einstellbare Epilepsien, Patienten mit Schlaganfall, Blutungen oder Thrombosen im Bereich des zentralen Nervensystem oder auch Patienten mit unklarem Koma) ganz speziell überwacht (in-

klusive Videoaufzeichnung) und bezüglich komplexer Vitaldaten gemonitort werden.

Jeder Patientenplatz verfügt nun schon über einen eigenen Anschluss an das klinische Informationssystem, über welches man direkt am Patientenbett Zugang zu Laborergebnissen, Röntgenbildern, digitaler Patientenakte und vieles mehr hat. Dies bedeutet in Zukunft eine enorme Zeitersparnis während der Visiten und verbessert deren Qualität.

Alle Kinder die vom Notarzt gebracht werden, können jetzt im neuen großzügig gestalteten Schockraum der Kinderintensivstation optimal behandelt werden. Der Transport der Patienten erfolgt direkt über die Anfahrt der Mund-Kiefer-Gesichtschirurgie und erspart dem schwerst kranken Kind lange Wege durch die Kinderklinik. Somit ist die rasche Versorgung durch das erfahrene Intensivteam und ggf. Kinderchirurgen bzw. Spezialisten direkt vor Ort möglich und der Patient kann nach Notfall-Diagnostik und Stabilisierung auf kürzestem Weg auf die Intensivstation gebracht werden.

Durch die Verlagerung der nun elektronisch steuerbaren Eingangstür nach außen, konnte zudem ein neuer Raum für die Lagerung und Herstellung von patientenspezifischen Infusionen und Spezialnahrung geschaffen werden.

Dies ermöglicht eine Zubereitung unter nach neuesten Standards hygienisch optimierter Bedingung.

Zusätzlich zur Bereithaltung all dieser fortschrittlichen Technologie werden wir weiterhin daran arbeiten, unsere Station so kinderfreundlich wie möglich zu gestalten. Dazu gehören neben liebevollem Personal auch bunte Räume. Hier sind zusätzlich zu den vorgenommenen Renovierungs- und Malerarbeiten noch jede Menge Farbe in Form von Bildern, Fotos, Mobiles etc. notwendig, um den kranken Kindern gerecht zu werden.

Wir danken allen, die bei der Umsetzung dieses sehr komplexen Projektes mitverantwortlich waren für ihre Hilfe, Vorschläge, Ideen und deren Verwirklichung. ■





Fotograf: Manfred Lehner

## Mit bescheidenen zwei Clowns fing alles an

Vor 15 Jahren zauberten „Dr. Piccolo“ und „Dr. Tapsel“ zum ersten Mal ein Lachen auf die Gesichter kleiner Krankenhauspatienten. Alte Menschen im Pflegeheim erfuhren Freude und liebevolle persönliche Zuwendung durch die ersten KlinikClowns Bayerns.

Die Idee begeisterte sofort und fand ebenso schnell Freunde und Helfer wie Institutionen, die die KlinikClowns zu sich einladen wollten. Heute schickt der gemeinnützige Verein KlinikClowns Bayern e.V. regelmäßig 54 Proficlowns auf „Visite“ in 25 bayerische Kinderkliniken, 36 Einrichtungen für Senioren und 4 Einrichtungen für behinderte und schwerkranke erwachsene Menschen und finanziert heute wie damals die Einsätze durch Spenden.

In den vergangenen 15 Jahren konnten die KlinikClowns in 16.604 „Visiten“ über 332.000 Menschen erreichen und ihnen Freude und Erleichterung ihrer Situation bringen. Der Nutzen der „Clownsvisiten“ für die Gesundheit und zur Unterstützung von Heilungsprozessen hat sich langjährig bewährt.

Seit 2012 wird KlinikClowns e.V. von einem hochkarätig besetzten wissenschaftlichen Beirat unterstützt, in dem sich u.a. auch der Direktor der Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital Prof. Dr. Christoph Klein und die Filmemacherin Doris Dörrie engagieren.

Eine chirurgische Station im Dr. von Haunerschen Kinderspital war der erste Einsatzort der KlinikClowns in Bayern. Hier startete das Clownspaar „Dr. Piccolo“ und „Dr. Tapsel“ im Januar 1998 die ersten „Visiten“. Bis heute finden sie jede Woche statt, und im Lauf der Jahre sind weitere Stationen des Kinderkrankenhauses hinzugekommen, so dass KlinikClowns e.V. mittlerweile drei Clownspaare pro Woche in die Klinik schickt. Damit auch zukünftig gesichert ist, dass möglichst viele kleine Patienten im Dr. von Haunerschen Kinder-



spital in den Genuss der Clownsbesuche kommen, werden weiterhin Spenden gebraucht.

**Unterstützung ist unter dem Stichwort: „Hauner“ herzlich willkommen:**

**KlinikClowns e.V., Spendenkonto 45 900, BLZ 701 696 14 (Freisinger Bank eG).**

Die „Clownsvisiten“ aktivieren Lebensfreude und neue Energien, die den Gesundheitszustand und Heilungsprozesse positiv beeinflussen. Der Fotograf Manfred Lehner hat die KlinikClowns in Kinderkliniken und Seniorenheime begleitet und unvergessliche Begegnungen in sehr persönlichen Impressionen festgehalten. Die Jubiläumsausstellung wurde mit einer Feier am 5. Juni 2013 im Haunerschen Kinderspital eröffnet. Bis zum 30. Juni hingen die stimmungsvollen Bilder in der Brücke aus. ■



Ich will auf keinen Fall etwas verpassen.  
Ich will dabei sein.

Colobreathe® Geben Sie Ihren Patienten die Freiheit, mehr sie selbst zu sein.



  
**colobreathe®**  
Colistimethat-Natrium 1.662.500 IE  
Hartkapseln mit Pulver zur Inhalation



**Colobreathe 1.662.500 IE Hartkapseln mit Pulver zur Inhalation**  
**Wirkstoff:** Colistimethat-Natrium. **Zusammensetzung:** Jede Kapsel enthält 1.662.500 IE, dies entspricht in etwa 125 mg Colistimethat-Natrium. **Anwendungsgebiete:** Colobreathe ist bei Patienten mit zystischer Fibrose im Alter von 6 Jahren oder darüber zur Behandlung chronischer pulmonaler Infektionen indiziert, die durch *Pseudomonas aeruginosa* verursacht werden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff, Colistinsulfat oder Polymyxin B. **Schwangerschaft/Stillzeit:** Colobreathe sollte während Schwangerschaft und Stillzeit nur dann angewendet werden, wenn der Nutzen für die Mutter das potenzielle Risiko für den Fötus/das Kind übersteigt. **Kinder:** Bei Kindern im Alter von unter 6 Jahren ist die Unbedenklichkeit und

Wirksamkeit von Colobreathe bisher nicht nachgewiesen. **Nebenwirkungen:** *Sehr häufig:* Dyspnoe, Husten, Dysphonie, Rachenreizung, Geschmacksstörung. *Häufig:* Gleichgewichtsstörung, Kopfschmerz, Tinnitus, Hämoptoe, Bronchospasmus, Asthma, Giemen, Brustkorbschmerzen, Infektion der unteren Atemwege, Husten mit Auswurf, Lungenknistern, Erbrechen, Übelkeit, Arthralgie, Fieber, Asthenie, Ermüdung, forciertes Expirationsvolumen erniedrigt. *Gelegentlich:* Arzneimittelüberempfindlichkeit, Gewichtsschwankung, Appetit vermindert, Angst, Konvulsionen, Somnolenz, Ohrkongestion, Brustkorbschmerz, Verschlimmerung einer Dyspnoe, Pharyngolaryngealschmerzen, Epistaxis, Sputum eitrig, anormales Thoraxgeräusch, erhöhte Sekretion in den oberen Luftwegen, Diarrhoe, Zahnschmer-

zen, Hypersalivation, Flatulenz, Proteinurie, Durst, Fehler bei medikamentöser Therapie. **Warnhinweise/Vorsichtsmaßnahmen:** Die gleichzeitige Anwendung von Colobreathe und potenziell nephrotoxischen oder neurotoxischen Wirkstoffen, einschließlich nicht depolarisierender Muskelrelaxanzien, sollte vermieden werden. Bei Patienten mit Myasthenia gravis und Porphyrurie sollte Colobreathe mit äußerster Vorsicht angewendet werden. Die Kapseln nicht aus der Verpackung nehmen, bis sie gebraucht werden. **Pharmazeutischer Unternehmer:** Forest Laboratories UK Ltd, Riverbridge House, Anchor Boulevard, Crossways Business Park, Dartford, Kent DA2 6SL, Vereinigtes Königreich. **Verkaufsabgrenzung:** Verschreibungspflichtig. **Stand der Information:** Februar 2012. 130115