

Heft 63/64 Juli/August 2016

Hauner Journal

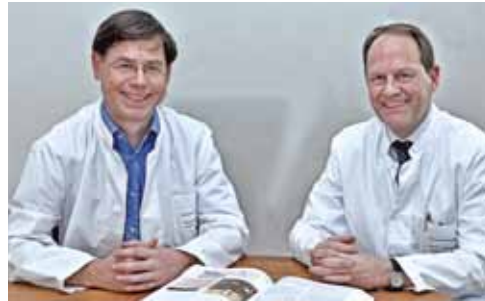
Zeitschrift des Dr. von Haunerschen Kinderspitals München



Notfälle im Kindesalter

In der heutigen Welt können wir es uns nicht leisten, in der Isolation zu leben. Darum sollte man drei Sprachen haben: eine regionale, eine nationale und eine Internationale.

Indira Priyadarshini Gandhi
Indische Politikerin (1917 - 1984)



Liebe Leser,

„Die Sommer-Ausgabe 2016 des Hauner-Journals macht pädiatrische und kinderchirurgische Notfälle zum Schwerpunktthema. Die neuen Leitlinien zur kardiopulmonalen Reanimation bei Kindern werden ebenso beleuchtet wie die Notfall-Versorgung von Frakturen, akuten Blutungen und Schädel-Hirn-Traumata.

Angesichts der gegenwärtigen Terror- und Gewalt-Exzesse hat diese Ausgabe des Hauner-Journals eine erschreckende und traurige Aktualität. Am 21. Juli 2016 wurde eine fröhliche Sommerfeier im Garten der Kinderklinik angesichts einer unklaren Terrorlage in München jäh durch die Einsatzleitung „Massenanfall von Verletzten“ unterbrochen; auch wir versorgten Opfer des Münchner Amok-Täters.

Wir sollten aber als Ärztinnen und Ärzte nicht nur reagieren, indem wir uns um Opfer von Gewalt und Unfällen kümmern – vielmehr sollten wir auch aktiv dazu beitragen, dass die Werte unserer freiheitlichen Zivilgesellschaft gewahrt bleiben und dass geeignete präventive Maßnahmen zu ihrem Schutz getroffen werden. Wir sollten Humanität und die Achtung vor der Würde jedes Menschen gegen neu erwachende Tendenzen verteidigen, die die universalen Menschenrechte zu untergraben drohen.

Gegen irrationale Ängste und gezielte Emotionalisierungen in den Medien müssen wir an die Ruhe der Vernunft erinnern. Kritische Rationalität sollte über unkritische Effektheischerei obsiegen – im Interesse des Friedens unserer Welt, der nicht zuletzt auch für die Gesundheit von Kindern und Jugendlichen ein wichtiger Garant ist.

Wir wünschen Ihnen eine anregende Lektüre!

Mit freundlichen Grüßen

A stylized, handwritten signature in blue ink, consisting of a large, sweeping 'C' followed by a smaller, more intricate flourish.

Prof. Dr. Christoph Klein

A handwritten signature in blue ink, featuring a series of connected, flowing loops and a final upward stroke.

Prof. Dr. D. von Schweinitz

In diesem Heft



IM FOKUS Notfälle im Kindesalter

ZUR SACHE

03 .. kritische Rationalität ..

HAUNERTAG

06 Kardiopulmonale Reanimation von Kindern

14 Schmerz, Atemnot und Angst

IM FOKUS

18 Präklinische Schmerztherapie beim Kind

20 Schmerztherapie bei Kindern

22 Akute Blutung im Kindesalter – Diagnostik und Management

30 Der diabetische Notfall

36 Erstversorgung von Frakturen im Kindesalter

40 Das schwere Schädel-Hirn-Trauma im Kindesalter – Präklinische Versorgungsstrategie

47 Spezialsprechstunden und Stationen

RETROSPEKT

50 Pfaundler und der psychosoziale Kleinwuchs

VARIA

In eigener Sache (52),

Preise / Auszeichnungen (53),

Spenden (54),

Professor Rainer Grantzow verlässt das Haunersche Kinderspital (56),

Der Motorik-Garten (58),

Lego für die Station (58),

Lachen, Freude, ganz viel Spaß und vor allem Abwechslung (58),

Gemeinsame Ambulanz (59),

Klavier gesucht und gefunden (59),

Besuch der Generali Versicherung (59)

IMPRESSUM

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
PD Dr. Florian Hoffmann
Dr. von Haunersches Kinderspital der
Ludwig-Maximilians-Universität München
Lindwurmstraße 4, 80337 München
Tel. (0 89) 44005 - 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

Titelbild:
Idee: R. Grantzow
Bildcomposing: vowii

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

<http://www.haunerjournal.de>

Die kardiopulmonale Reanimation von Kindern – aktuelle Empfehlungen des European Resuscitation Councils 2015

Das Überleben eines Kreislaufstillstandes hängt vom sofortigen Beginn und der korrekten Durchführung der Basisreanimation ab. Der European Resuscitation Council (ERC) gab in den Jahren 1994, 1998, 2000, 2005, 2010 und zuletzt am 15.10.2015 jeweils Leitlinien zu den lebensrettenden Maßnahmen bei Kindern heraus, welche im Folgenden auszugsweise vorgestellt werden.

Florian Hoffmann

URSACHEN FÜR KINDLICHE HERZ-KREISLAUF-STILLSTÄNDE

Die Ätiologie kindlicher Atem-Kreislauf-Stillstände ist wesentlich inhomogener als bei Erwachsenen. Primär kardiale Ursachen sind bei Kindern ohne kardiale Anamnese eher selten, im Vordergrund stehen primär respiratorische Störungen oder primär zirkulatorische Störungen. Dies bedeutet, dass bei Kindern durch die zumeist vorliegende respiratorische Insuffizienz bei Eintreten des Herzkreislaufstillstands – anders als bei Erwachsenen mit zumeist primären Herzrhythmusstörungen – bereits eine über einen längeren Zeitraum bestehende Hypoxie (Sauerstoffmangel) besteht. Um eine permanente neurologische Schädigung möglichst gering zu halten, stehen frühzeitig einsetzende Erstherfmaßnahmen im Vordergrund. Der hier vorgestellte Algorithmus für die Reanimation von Kindern wird ab dem Verlassen des Kreißsaals bis zum Erreichen der Pubertät angewendet.

REANIMATIONSLEITLINIEN 2015

Ziel dieser Arbeit ist es, auf die wichtigsten Aspekte des Pediatric Life Support (PLS) einzugehen und die vom European Resuscitation Council (ERC) in Zusammenarbeit mit dem International Liaison on Resuscitation (ILCOR) und der American Heart Association (AHA) aktuell veröffentlichten Leitlinien für pädiatrische lebensrettende Sofortmaßnahmen 2015 wiederzugeben. Hierbei haben sich im Vergleich zu den Empfehlungen von 2010 keine wesentlichen Änderungen ergeben.

EINFACHE LEBENSRETTENDE SOFORTMASSNAHMEN (BASISMASSNAHMEN)

Ziel der Basismaßnahmen der Herz-Lungen-Wiederbelebung (kardiopulmonale Reanimation) ist es, die

ausgefallenen Funktionen von Atmung und Kreislauf solange mit einer ausreichenden Durchblutung von Gehirn und Herz zu ersetzen, bis die Ursachen des Stillstandes entweder beseitigt oder aber weitere Maßnahmen der erweiterten kardiopulmonalen Reanimation (Gabe von Medikamenten, Defibrillation) ergriffen werden können.

Diese Basismaßnahmen müssen von allen Personen beherrscht werden, welche potentiell mit kritisch kranken Kindern zu tun haben könnten, um bei einem Herzkreislaufstillstand die Zeit bis zum Eintreffen des Rettungsdienstes und oder innerklinischen Notfallteams optimal zu überbrücken.

Die Basismaßnahmen der Reanimation gliedern sich nach folgendem ABC-Schema:

A = Atemwege freimachen und freihalten

B = Beatmung

C = Circulation (Kreislauf) überprüfen und ggf. wiederherstellen

Der Algorithmus zu den Basismaßnahmen findet sich in **Abb. 1**.

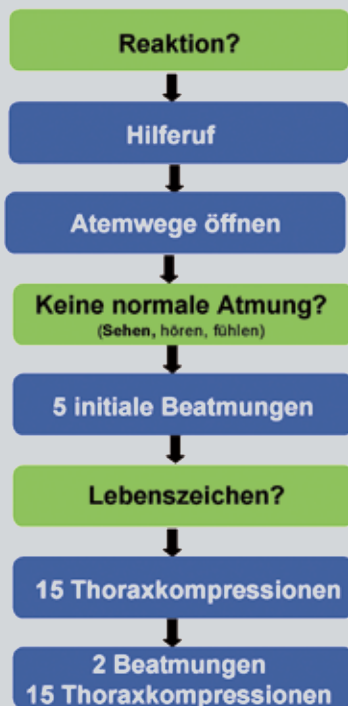
BASIC LIFE SUPPORT

A = Atemwege freimachen und freihalten

Zum Freimachen der Atemwege sollte mit den unter der Kinnschuppe platzierten Fingerspitzen einer Hand vorsichtig das Kinn angehoben und der Kopf leicht überstreckt werden, bei Schwierigkeiten sollte mittels Zeige- und Mittelfinger beidseits der Unterkiefer im Kiefergelenk nach vorne geschoben werden (Esmarch-Handgriff). Während die Atemwege offengehalten werden, wird innerhalb von max. 10 sec. festgestellt, ob Spontanatmung besteht.

Sicherstes Zeichen ist hierfür eine sichtbare Bewegung des Brustkorbs, außerdem kann an Nase und Mund des Kindes nach Atemgeräuschen gehört und nach Luftbewegungen gefühlt werden. Insgesamt sollte

Basismaßnahmen beim Kind



Nach 1 min CPR Reanimationsteam, bzw. Rettungsdienst verständigen

1 Algorithmus zu den Basismaßnahmen des Paediatric Basic Life Support (BLS).

die Prüfung einer evt. vorhandenen Atmung nicht mehr als 10 Sekunden in Anspruch nehmen, bis eine Entscheidung getroffen wird.

Kann innerhalb der 10-Sekunden-Frist nicht sicher festgestellt werden, ob eine ausreichende Spontanatmung bzw. ein ausreichender Kreislauf besteht, wird zunächst mit der Reanimation begonnen und die Reanimationsmaßnahmen gegebenenfalls beim Auftreten von Lebenszeichen (Spontanatmung, Husten, Würgen, Bewegungen) wieder beendet.



2 Maskenbeatmung mit C-Griff.

Atmet das Kind und ist bewusstlos, muss es in stabile Seitenlagerung gebracht werden und regelmäßig überwacht werden.

B = Beatmung

Bei fehlender Spontanatmung oder Schnappatmung (einzelne unregelmäßige Atemzüge) werden anschließend 5 initiale Atemzüge verabreicht.

Bei Säuglingen im ersten Lebensjahr erfolgt dabei in der Regel eine Mund-zu-Mund + Nase-Beatmung, wobei der Kopf des Säuglings in neutraler Position belassen wird („Schnüffelstellung“) und das Kinn leicht angehoben ist. Die Luft sollte nach guter Abdichtung der Mund- und Nasenöffnung innerhalb von 1 Sekunde gleichmäßig als Atemspende in das Kind geblasen werden, so dass sich der kindliche Brustkorb gut sichtbar hebt, ähnlich einem normalen Atemzug.

Bei Kindern jenseits des 1. Lebensjahres erfolgt eine Mund-zu-Mund-Beatmung bei rekliniertem Kopf und angehobenem Kinn. Hierbei muss darauf geachtet werden, dass mit Daumen und Zeigefinger der auf der Stirn liegenden Hand die weichen Nasenabschnitte des Kindes zugehalten werden.

Wenn ein Beatmungsbeutel zur Verfügung steht, sollte dieser verwendet werden. Hierbei muss darauf geachtet werden, dass die Maske mittels des C-Griffs gut abgedichtet wird und dass mit den übrigen Fingern keine Kompression der Halsweichteile mit den Fingern erfolgt (Abb. 2).

Effektive Beatmungshübe mit der Maske zeigen sich ebenfalls durch eine ausreichende Thoraxexkursion ähnlich der normalen Atmung.

Während dieser 5 initialen Beatmungen sollte auf Würge- und Hustenreflexe des Kindes geachtet werden, da das Vorhandensein oder Fehlen dieser bereits zur Einschätzung der Lebenszeichen und damit der indirekten Kreislaufprüfung herangezogen werden kann.



3 Herzdruckmassage Säugling mit thoraxumgreifender Technik.



4
Herzdruckmassage Säugling Zweifingermethode.



5
Herzdruckmassage Junior/Erwachsener mit Ein-Hand-Technik.

Kreislaufprüfung (C = Circulation)

Zur Prüfung des Kreislaufs ist es völlig ausreichend, auf Lebenszeichen wie Spontanbewegungen, Husten- oder Würgereflexe oder normale Atmung als indirekter Hinweis auf Vorliegen eines suffizienten Kreislaufs zu achten. Falls versucht wird, einen zentralen Puls zu tasten, darf dies maximal 10 Sekunden in Anspruch nehmen.

Ist innerhalb der 10 Sekunden ein sicherer Puls tastbar oder zeigt das Kind andere Lebenszeichen, muss mit der Atemspende fortgefahren werden. Ist kein Puls tastbar, besteht eine Bradykardie (Herzfrequenz unter 60/Min. und schlechte Perfusion) oder liegen keine anderen Lebenszeichen vor, wird mit der Herzdruckmassage begonnen. Hierzu wird bei Kindern jeden Alters die untere Sternumhälfte mit einer Frequenz um 100 – maximal 120/min so stark komprimiert, dass das Sternum um etwa ein Drittel der Brustkorbtiefe (je nach Alter 4-5 cm tief) eingedrückt wird. Es muss schnell und tief gedrückt werden und auf eine vollständige Entlastung des Thorax geachtet werden.

Wenn zwei oder mehr Helfer anwesend sind, sollte bei Säuglingen im 1. Lebensjahr der Thorax des Kindes umfasst werden und mit den beiden nebeneinander liegenden, zum Kopf des Kindes gerichteten Daumen die untere Sternumhälfte komprimiert werden (**Abb. 3**). Ein einzelner Helfer komprimiert das Sternum mit zwei Fingerspitzen (**Abb. 4**).

Bei Kindern jenseits des 1. Lebensjahres wird ein Handballen auf der unteren Sternumhälfte positioniert und mit senkrecht über dem Patienten ausgestreckten Armen der Thorax komprimiert (**Abb. 5**), bei älteren Kindern werden die beiden Hände des Helfers ineinan-

der verschränkt. Es sollte darauf geachtet werden, dass die Finger angehoben werden, um zu verhindern, dass Druck auf die Rippen des Kindes ausgeübt wird.

Es werden nach 15 Thoraxkompressionen erneut 2 Atemzüge verabreicht und mit diesem Rhythmus fortgefahren. Um eine Ermüdung der Helfer, welche die Herzdruckmassage durchführen, zu verhindern, sollte diese Person häufig ausgewechselt werden.

WANN SOLL HILFE GEHOLT WERDEN?

Ist nur ein Helfer anwesend, sollte die Reanimation zunächst für ca. 1 Minute (5 Zyklen) durchgeführt werden, bevor Hilfe geholt wird (call-fast-Verfahren). Einzige Ausnahme von dieser Regel ist im Kindesalter ein beobachtetes, plötzliches Zusammenbrechen eines bis dato gesunden Kindes.

In diesen Fällen muss auch im Kindesalter an eine primär defibrillierbare Herzrhythmusstörung gedacht werden. Selbst wenn nur ein Helfer anwesend ist, muss hier sofort Hilfe (mit Defibrillator) angefordert werden (sogenanntes call-first-Verfahren).

Sind mehrere Helfer anwesend, holt einer Hilfe und der andere übernimmt die Reanimationsmaßnahmen. Wenn möglich, sollte der erfahrenste Arzt die Leitung der Reanimation übernehmen. Um Missverständnisse zu vermeiden, sollten alle Helfer wissen, wer die Reanimation leitet. Wird die kardiopulmonale Reanimation von zwei Helfern durchgeführt, wird die Anzahl der Kompressionen bei der Herzdruckmassage laut mitgezählt, damit der zweite Helfer die Atemzüge ohne Zeitverlust nach 15 Kompressionen verabreichen kann.

Hypovolämie	Herzbeuteltamponade
Hypoxie	Intoxikation
Hypokaliämie/Hyperkaliämie	Thrombembolie
Hypothermie	Spannungspneumothorax

Europäische Kommission erteilt Zulassung für IDELVION®, das neuartige Arzneimittel von CSL Behring zur Behandlung der Hämophilie B

- In klinischen Studien[1-3] erhielt IDELVION® bei der Mehrheit der vorbehandelten Patienten in der Langzeitprophylaxe bei Anwendung von 50 I.E./kg über 14 Tage hinweg einen Faktor-IX-Aktivitätsspiegel von mehr als 5 Prozent aufrecht, einhergehend mit einer medianen annualisierten spontanen Blutungsrate (AsBR) von null.
- Das langwirksame rekombinante Albumin-Fusionsprotein für Kinder, Jugendliche und Erwachsene ist das erste von der Europäischen Kommission zugelassene Produkt von CSL Behring für innovative rekombinante Faktoren.
- IDELVION® ist damit nun in der Europäischen Union, den USA und Kanada zugelassen.

MARBURG, Deutschland – 11. Mai 2016 – CSL Behring gab heute bekannt, dass IDELVION® [Albutrepenoncoag alfa], das innovative, langwirksame Albumin-Fusionsprotein aus rekombinantem Gerinnungsfaktor IX und rekombinantem Albumin, die Zulassung der Europäischen Kommission für die Behandlung und Prophylaxe von Blutungen bei Patienten mit Hämophilie B (kongenitaler Faktor-IX-Mangel) erhalten hat. IDELVION® kann bei allen Altersgruppen (Kindern und Erwachsenen) angewendet werden. Das zugelassene Anwendungsgebiet umfasst die Langzeitprophylaxe (um Blutungsepisoden zu verhindern oder deren Häufigkeit zu verringern), die bedarfsorientierte Behandlung sowie das perioperative Blutungsmanagement (im Umfeld einer Operation).

IDELVION® bietet vorbehandelten Patienten einen hohen Schutz, da bei den meisten Patienten die Faktor-IX-Aktivitätsspiegel nach 14 Tagen noch über 5 Prozent lagen. Als Resultat können manche Patienten ab einem Alter von 12 Jahren ihr Intervall zwischen den Infusionen auf 14 Tage ausweiten und eine exzellente Blutungskontrolle erreichen. Dies reduziert die Anzahl der für die Prophylaxe benötigten Einheiten pro Monat.

„Mit einem Dosierungsintervall von bis zu 14 Tagen hilft IDELVION® den Patienten, ihren Faktor-IX-Spiegel über einen langen Zeitraum hoch zu halten, und gibt ihnen mehr Freiheit durch weniger Infusionen“, sagte Elena Santagostino, M.D., Ph.D., Professorin am Institut für klinische und experimentelle Hämatologie des Klinikums der Universität Mailand/IRCCS Maggiore und Studienleiterin des klinischen Entwicklungsprogramms PROLONG-9FP. „Das ist ein wichtiger Punkt für meine Patienten, die eine prophylaktische Behandlung brauchen, aber in ihrem aktiven Leben nicht von der Behandlung beeinträchtigt werden wollen.“

Die Zulassung von IDELVION® stützt sich auf die Ergebnisse des klinischen Entwicklungsprogramms PROLONG-9FP. PROLONG-9FP umfasst unverblindete, multizentrische Studien der Phase I–III zur Sicherheit und Wirksamkeit von IDELVION®



Basistext s. S. 00

bei Erwachsenen und Kindern (1–61 Jahre) mit Hämophilie B (Faktor-IX-Level $\leq 2\%$).

„IDELVION® bewirkt hervorragende Blutungskontrolle, indem es den Faktor-IX-Aktivitätsspiegel über längere Zeit über 5 Prozent hält“, sagte Dr. Andrew Cuthbertson, Chief Scientific Officer und R&D Director, CSL Limited. „Mit IDELVION® setzt CSL sein Jahrhundertversprechen um, innovative biotherapeutische Spezialarzneimittel zu entwickeln und bereitzustellen, die Patienten sich wünschen und brauchen. Wir sind sehr erfreut darüber, IDELVION® auf dem europäischen Markt einführen zu können und freuen uns besonders über die positiven Auswirkungen, die diese langwirksame Therapie auf das Leben der Menschen mit Hämophilie B haben kann.“

Studienprogramm

Das Studienprogramm PROLONG-9FP ergab mediane annualisierte spontane Blutungsraten (AsBR) von null und Faktor-IX-Aktivitätslevel von mehr als 5 Prozent bei der Mehrheit der vorbehandelten Patienten, die IDELVION® prophylaktisch anwendeten. Gemäß der Klassifikation der World Federation of Hemophilia sind Patienten mit einer Faktor-IX-Aktivität über 5 Prozent (und unter 50 Prozent) als Patienten mit milder Hämophilie einzustufen. Dieses Resultat wurde sowohl bei 14-tägiger als auch bei 7-tägiger Dosierung erreicht (bei pharmakokinetischen Untersuchungen mit 50 I.E./kg). Die Daten zur Bedarfsbehandlung belegen, dass 94 Prozent aller Blutungen mit einer Infusion unter Kontrolle gebracht wurden und 99 Prozent mit einer oder zwei Infusionen. Die häufigsten Nebenwirkungen, die berichtet wurden,

waren Kopfschmerzen und Reaktionen an der Injektionsstelle. Daten aus PROLONG-9FP wurden kürzlich in der Fachzeitschrift **Blood** der American Society of Hematology veröffentlicht.

CSL Behring hat IDELVION® mit dem Ziel konzipiert, die Halbwertszeit von rekombinantem Faktor IX durch die Fusion mit rekombinantem Albumin zu verlängern. Rekombinantes Albumin wurde von CSL Behring aufgrund seiner langen physiologischen Halbwertszeit als Fusionspartner für das Gerinnungsfaktorprotein ausgewählt. Darüber hinaus besitzt rekombinantes Albumin nachweislich ein gutes Verträglichkeitsprofil, ein geringes Potenzial für immunogene Reaktionen sowie einen gut erforschten Clearance-Mechanismus.

Die Europäische Kommission hat IDELVION® als „Orphan medicinal product“ anerkannt – ein „Orphan medicinal product“ ist für die sichere und wirksame Behandlung, Vorbeugung oder Diagnose von lebensbedrohlichen oder chronisch einschränkenden seltenen Erkrankungen bestimmt, die in Europa bei nicht mehr als 5 von 10.000 Personen auftreten. Als „Orphan medicinal product“ erhält IDELVION® für bis zu 10 Jahre Marktexklusivität in der Europäischen Union.

Weitere Informationen finden Sie hier <http://www.cslbehring.com/products/bleeding-disorders/novel-recombinant-hemophilia-treatments>.

Kontakt:

Greg Healy CSL Behring Büro:
+1 610-878-4841 Mobil: +1 610-906-4564
Greg.Healy@CSLBehring.com

1 Santagostino et al., *Blood*. 2012 Sep 20;120(12):2405-11. 2 Martinowitz et al., *Haemophilia*. 2015 Nov;21(6):784-90.

3 Santagostino et al., *Blood*. 2016 Apr 07;127(14):1761-69.

ERWEITERTE LEBENSRETTENDE SOFORTMASSNAHMEN (ADVANCED LIFE SUPPORT)

Nach Durchführung der einfachen lebensrettenden Maßnahmen mit ausreichender Oxygenierung mit 5 initialen Atemspenden über Beutel-Maskenbeatmung mit maximaler inspiratorischer Sauerstoffkonzentration sollte im Rahmen der erweiterten lebensrettenden Maßnahmen schnell eine Herzrhythmusanalyse über die Defibrillator-Paddles, EKG-Monitor oder AED erfolgen. Hierbei wird zwischen Asystolie/pulsloser elektrischer Aktivität und Kammerflimmern/pulslose ventrikuläre Tachykardie unterschieden. Es sollten immer behandelbare Ursachen (4 Hs und HITS) identifiziert und behandelt werden (**Abb. 6**). Hierbei kann klinikintern die Echokardiographie zum Erkennen potentiell behandelbarer Ursachen (myokardiale Funktion, Herzbeutel-tamponade) beitragen und sollte in Erwägung gezogen werden. Dies wurde in den aktuellen Leitlinien erneut erwähnt und sollte gegenüber einer notwendigen Unterbrechung der Herzdruckmassage abgewogen werden.

HERZRHYTHMUSANALYSE

Asystolie/Pulslose elektrische Aktivität

Diese Rhythmusstörungen überwiegen bei Kindern. Hierbei muss Adrenalin i.v. oder intraossär (i.o.) in einer Dosierung von 0,01 mg/kg (0,1 ml/kg einer 1:10.000 Lösung) verabreicht werden. Nach Gabe von Adrenalin erfolgt eine 3-5-minütige Fortsetzung der kardiopulmonalen Reanimation. Bei weiter bestehendem Herzkreislauf-Stillstand erfolgt eine Fortsetzung der Reanimation durch weitere Zyklen von Adrenalin-Gabe mit anschließender 3-5-minütiger Reanimation. Der Algorithmus zum Vorgehen bei nicht defibrillierbaren Rhythmen ist in **Abb. 7** dargestellt.

Kammerflimmern/Pulslose ventrikuläre Tachykardie

Diese Konstellation ist bei Kindern deutlich seltener, zeigt aber mit zunehmendem Alter eine zunehmende Inzidenz. Die bestimmende Determinante für das Über-

leben bei diesen Rhythmusstörungen ist die Zeit bis zur ersten Defibrillation. Es muss ohne jede Zeitverzögerung mit einmalig 4 J/kg defibrilliert werden. Anschließend sollte die kardiopulmonale Reanimation für 2 min fortgesetzt werden, bevor erneut der Rhythmus bestimmt wird. Im Falle einer weiterhin bestehenden defibrillierbaren Störung sollte ein 2. Schock mit 4 J/kg verabreicht werden.

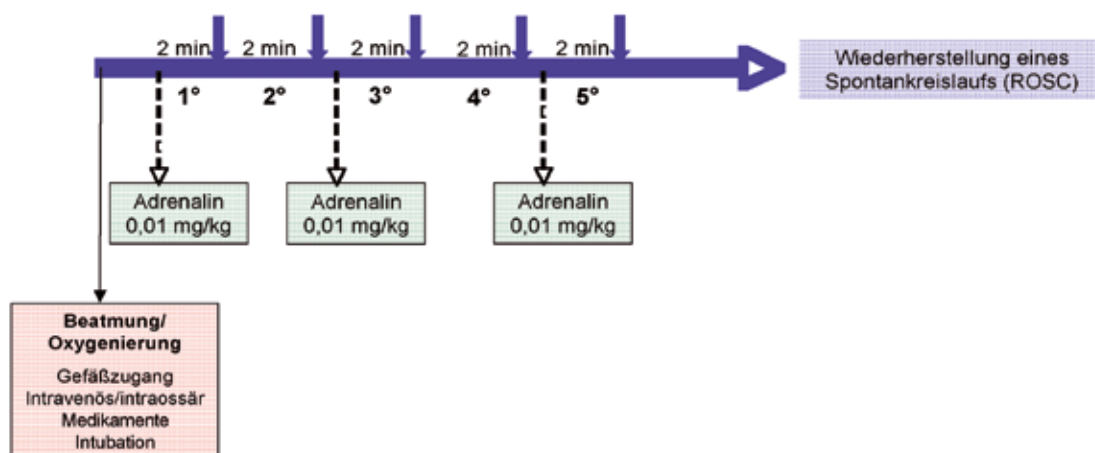
Nach erneuter 2-minütiger Reanimation sollte bei Therapieresistenz ein 3. Schock mit 4 J/kg verabreicht werden, gefolgt von der Gabe von 0,01 mg/kg Adrenalin und 5 mg/kg Amiodaron direkt nach dem 3. Schock. Danach sollte Adrenalin bei jedem 2. Zyklus (d.h. alle 3-5 min) verabreicht werden. Nach dem 5. Schock soll bei weiter bestehendem Kammerflimmern oder pulsloser ventrikulärer Tachykardie erneut 5 mg/kg Amiodaron verabreicht werden. Der Algorithmus zum Vorgehen bei defibrillierbaren Rhythmen ist in **Abb. 8** dargestellt.

ERWEITERTES KREISLAUFMANAGEMENT

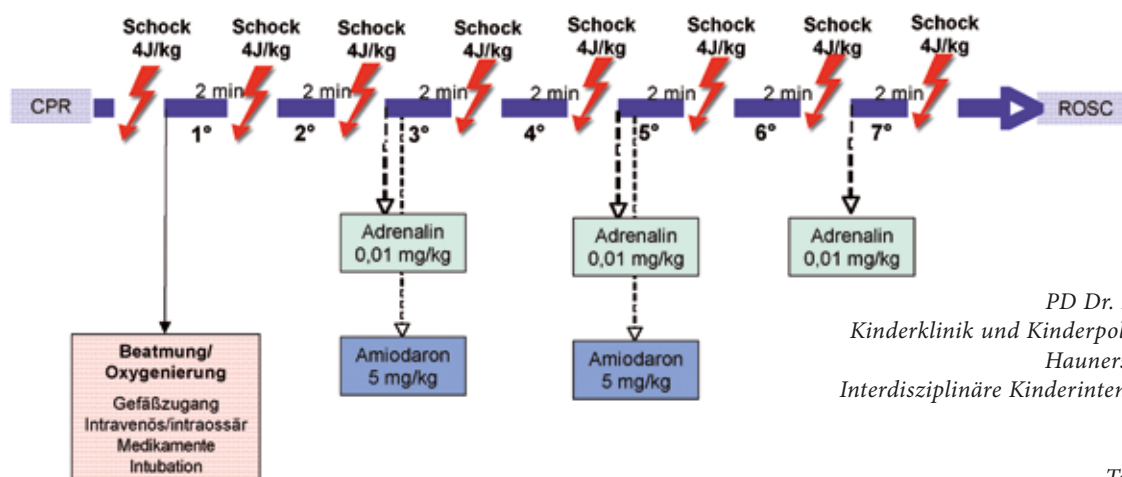
Zur Aufrechterhaltung eines offenen Atemweges können nasopharyngeale Wendel-Tuben (nur bei bewussten Kindern) oder oropharyngeale GÜDEL-Tuben (richtige Größe: Schneidezähne bis Kieferwinkel) verwendet werden. Außerdem sollte möglichst schnell ein Atemmonitoring (Pulsoxymetrie) angelegt werden.

Grundsätzlich stellt die Beutel-Masken-Beatmung – wenn sich der Thorax gut sichtbar hebt und senkt – die sicherste Methode zur Ventilation und Oxygenierung des Patienten dar. Eine akzeptierte Alternative zur Maskenbeatmung stellt die Anwendung der Larynxmaske durch geübte Anwender dar. Gerade bei supraglottischen Fehlbildungen oder bei nicht möglicher Beutel-Masken-Beatmung kann diese Beatmungsform hilfreich sein. Zum Einsatz anderer supraglottischer Atemhilfen wie z.B. dem Larynxstübchen existieren für pädiatrische Notfallsituationen zu wenig Daten und dieser sollte v.a. bei Kindern <2 Jahre nicht verwendet werden. Den sichersten Atemweg stellt die orotracheale Intubation

Kreislaufstillstand: Nicht-defibrillierbarer Rhythmus



Kreislaufstillstand: Defibrillierbarer Rhythmus



8 Algorithmus zum Vorgehen bei defibrillierbaren Rhythmen.

Kontaktadresse:
 PD Dr. Florian Hoffmann
 Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von
 Haunerschen Kinderspital
 Interdisziplinäre Kinderintensivstation (KIPS),
 Lindwurmstr. 4
 80337 München
 Tel.: 089/5160-2841
 Fax: 089/5160-4409

E-mail: florian.hoffmann@med.uni-muenchen.de

dar, welche eine Insufflation des Magens verhindert, einen guten Aspirationsschutz bietet und eine Beatmung mit PEEP ermöglicht. Zur Überprüfung der richtigen Tubuslage muss eine Messung des endtidalen CO₂ erfolgen.

Es sei angemerkt, dass bei maximal reduziertem pulmonalen Blutfluss trotz richtiger Lage kein CO₂ messbar sein kann. Blockbare Tuben mit einem kleinen, sehr distal sitzenden Cuff (z.B. Microcuff-Tuben) sind für Kleinkinder und Säuglinge genau so sicher wie die traditionell bis zum 8. Lebensjahr verwendeten ungeblockten Tuben, vorausgesetzt man achtet auf die richtige Größe, Lage und den Cuffdruck (<25 mmHg). Während einer Reanimation sollte eine Beatmung mit der maximal hohen inspiratorischen Sauerstoffkonzentration (z.B. 100%) erfolgen.

Nach Wiedererlangen eines Spontankreislaufs sollte die inspiratorische Sauerstoffkonzentration dann so reduziert werden, dass periphere Sättigungen von 94-98% erreicht werden (Ausnahmen: Rauchgasintoxikation, schwere Anämie). Es sollte eine Normoventilation angestrebt werden. Zur Vermeidung einer Hyperventilation sollte als Orientierungshilfe für ein adäquates Atemzugvolumen auf eine mäßige Thoraxhebung geachtet werden. Nach Intubation ist keine zeitliche Koordination von Herzdruckmassage und Atemzügen mehr erforderlich, beide Maßnahmen können parallel weitergeführt werden. In diesem Fall sollte mit einer Atemfrequenz von 12 – 24/min beatmet werden.

Gefäßzugang

Ein sicherer Gefäßzugang ist essentiell für die Gabe von Medikamenten und Volumen. Bei Patienten, welche vor dem Stillstand keinen sicheren Zugang hatten, sollte maximal 1 Minute versucht werden, einen peripheren Zugang zu legen. Danach sollte bei Kindern aller Altersklassen unmittelbar das Legen eines intraossären Zugangs erfolgen. In der Praxis bedeutet dies beim reanimationspflichtigen Kind, dass direkt ein i.o.-Zugang

gelegt werden darf. Häufigster Punktionsort ist hierbei 2 Querfinger unterhalb und 2 Querfinger medial der Tuberositas tibiae. Nach jeder Medikamentengabe sollte ein Bolus NaCl 0,9% appliziert werden, um den Abstrom in den Knochenmarkvenen zu beschleunigen und so eine raschere Verteilung in der zentralen Zirkulation zu erreichen.

Größere Flüssigkeitsmengen sollten manuell injiziert werden (z.B. über Dreiwegehahn und 50ml-Perfusorspritze). Als Standardtechnik beim Legen des i.o.-Zugangs ist die EZ-IO-Bohrmaschine (Fa. Vidacare) anzusehen, da die Anlage eines i.o.-Zugangs hiermit deutlich schneller und mit höherer Erfolgsrate im Vergleich zur klassischen Cook-Nadel – selbst bei ungeübten Personen – gelingt. Ein solches halbautomatisches System wie die EZ-IO muss deshalb überall da vorgehalten werden, wo potentiell reanimationspflichtige Kinder versorgt werden müssen.

VOLUMEN UND MEDIKAMENTE

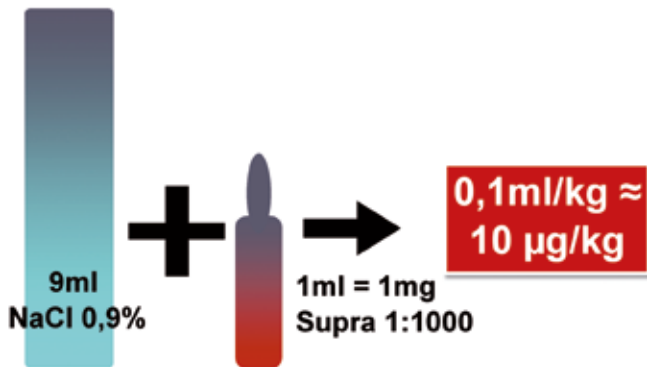
Flüssigkeitstherapie

Bei jeder Form des Kreislaufversagens werden für Kinder aller Altersstufen kristalloide Lösungen als Therapie der ersten Wahl empfohlen. Bei schlechter Perfusion sollte ein Volumenbolus von 20 ml/kg verabreicht werden, auch wenn der Blutdruck normal ist. Nach jedem Volumenbolus erfolgt eine Reevaluation, ob weitere Bolusgaben notwendig sind. Glukosehaltige Lösungen sind außer bei Vorliegen einer Hypoglykämie zu vermeiden.

Adrenalin (Epinephrin)

Die empfohlene Dosierung (i.v. oder i.o.) von Adrenalin beträgt 0,01 mg/kg. Als Merkhilfe sollte folgende Standarddosierung verwendet werden: 1ml=1mg Adrenalin mit 9 ml NaCl 0,9% auf 1:10 verdünnt (=Adrenalin 1:10000) (Abb. 9). Es gibt Hinweise, dass die zehnfache Dosissteigerung des Adrenalins i.v./i.o. sich nachteilig

Reanimations-Dosis Adrenalin (1:10) i.v., i.o. : 0,01 mg/kg i.v./i.o.



9 Standardverdünnung Adrenalin für Reanimation.

auf Überleben oder neurologisches Outcome auswirkt, weshalb diese auch nicht empfohlen wird. Wenn notwendig, können weitere Gaben von Adrenalin in der Dosierung von 0,01 mg/kg alle 3-5 min. erfolgen. Adrenalin darf auf keinen Fall über denselben Zugang mit Bikarbonat verabreicht werden, da es hierdurch inaktiviert wird.

Amiodaron

Amiodaron ist das Mittel der Wahl bei schockrefraktärem Kammerflimmern und pulsloser ventrikulärer Tachykardie. Die Dosierung beträgt 5 mg/kg verabreicht als schneller i.v.-Bolus aus der Hand. Ansonsten wird Amiodaron zur Behandlung anderer Rhythmusstörungen langsam über 20 min als Kurzinfusion appliziert.

Magnesium

Magnesium-Gabe ist nur bei nachgewiesener Hypomagnesiämie oder Torsades de pointes (20-50 mg/kg) indiziert.

Bikarbonat

Eine routinemäßige Verabreichung von Bikarbonat während einer laufenden oder erfolgreichen Reanimation wird nicht mehr empfohlen. Im Falle einer prolongierten kardiopulmonalen Reanimation mit zu erwartender metabolischer Azidose, bei Hyperkaliämie oder Überdosierung von trizyklischen Antidepressiva kann der Einsatz von Bikarbonat erwogen werden.

Vasopressin/Terlipressin

Es gibt momentan zu wenig Evidenz, um den Einsatz von Vasopressin oder seines Analogons Terlipressin als Alternative oder in Kombination mit Adrenalin im Falle lebensbedrohlicher kardialer Rhythmen bei Kindern zu empfehlen. Es existieren positive Effekte von Terlipressin bei Kindern mit therapierefraktärem, septischem Schock. Sollten deshalb wiederholte Gaben von Adrenalin keinen Effekt zeigen, können Vasopressin und Terlipressin auch beim kindlichen Herzkreislaufstillstand als ultima ratio eingesetzt werden.

DEFIBRILLATION

Auch bei Kindern mit bekannten kardialen Vorerkrankungen oder bei beobachtetem plötzlichem Kollaps kann Kammerflimmern die Ursache sein. Defibrillationen erfolgen über einen automatischen Defibrillator (AED) oder manuell, die Schocks sind monphasisch oder biphasisch. Im Falle einer Defibrillation sollten bei Kindern <10 kg die Paddles mit 4,5 cm Durchmesser verwendet werden, bei >10 kg (oder älter 1 Jahr) die mit 8-12 cm Durchmesser. Selbstklebende Elektroden oder vorgefertigte Gel-Pads sind effektive Alternativen. Die Positionierung der Paddles erfolgt in anterolateraler Position, d.h. das eine unterhalb der rechten Clavicula und das andere in der linken Axilla. Falls die Paddles zu groß sind und die Gefahr eines Spannungsbogens besteht, können die Paddles auch in antero-posteriorer Position (1 Paddel am Rücken links unterhalb der Scapula, das andere links am Thorax parasternal) angelegt werden. Die empfohlene Energiedosis beträgt 4 J/kg (biphasisch oder monophasisch) für den ersten und alle folgenden Schocks, wobei biphasische Schocks wegen der reduzierten Post-Defibrillations-Dysfunktion des Myokards zu bevorzugen sind.

AUTOMATISCHE DEFIBRILLATOREN (AED)

Falls kein manueller Defibrillator verfügbar ist, sollte ein AED benutzt werden. Diese sollten für Kinder von 1-8 Jahren über die Fähigkeit zur Dosisreduktion auf 50 – 75 J verfügen, ansonsten muss ein AED mit voreingestellten Dosen für Erwachsene verwendet werden.

ZUSAMMENFASSUNG

Früh einsetzende und couragiert durchgeführte Ersthelfermaßnahmen bei kindlichen Herz-Kreislauf-Stillständen können zu einer erheblichen Verbesserung der Überlebensrate führen. Nach Überprüfung der Vitalfunktionen (Bewusstsein, Atmung, Kreislauf) werden zunächst die Atemwege frei gemacht und mit einer Beatmung mittels Atemspende (5 x beatmen, Mund-zu-Mund, Mund-zu-Nase-Beatmung oder Maskenbeatmung) begonnen. Die Herzdruckmassage ergänzt die kardiopulmonale Reanimation (15 x Thoraxkompression + 2 x Beatmung). Diese einfachen Basismaßnahmen der Reanimation müssen von möglichst allen Personen beherrscht werden, und ohne Verzögerung begonnen werden, um die Sauerstoffversorgung von Herz und Gehirn bis zum Eintreffen professioneller Hilfe zu ersetzen. Die erweiterten Reanimationsmaßnahmen beinhalten die Gabe von Medikamenten, Herzrhythmusanalyse und Defibrillation.

Literatur

Maconochie IK, Bingham R, Eich C, López-Herce J, Rodríguez-Núñez A, Rajka T, Van de Voorde P, Zideman DA, Biarent D; Paediatric life support section Collaborators. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015: Section 6. Paediatric life support. *Resuscitation*. 2015;95:223-248



www.kinderpalliativzentrum-muenchen.de

Schmerz, Atemnot und Angst – belastende Symptome ambulant behandeln

Vorgehen des Teams der spezialisierten ambulanten pädiatrischen Palliativversorgung (SAPPV) am Beispiel eines Patienten mit einer komplexen neurologischen Erkrankung.

M. Führer

VORGESCHICHTE

Niklas ist ein zweieinhalb Jahre alter, blitzgescheiter, humorvoller Junge, der seine Zwillingschwester Eva und seine Mama regelmäßig beim Memory spielen besiegt. Er ist der Wortkünstler der Familie und bezaubert mit seinem Charme und seinem Humor. Eva war dagegen immer schon die körperlich Gewandtere, sie läuft ihrem Bruder regelmäßig davon. Bei ihren Kletterversuchen sieht Niklas lieber aus sicherer Entfernung zu. In den Wochen vor der stationären Aufnahme fällt der Mutter auf, dass sich Niklas im Kindergarten noch stärker zurückhält. Er wirkt etwas unsicher und will wieder häufiger an ihrer Hand gehen. In der letzten Woche stolpert er dann auffällig oft und möchte immer wieder getragen werden. Auch die Nächte werden unruhiger und er scheint manchmal Schmerzen zu haben.

DIAGNOSE, VERLAUF UND THERAPIE

Der Kinderärztin fällt bei der körperlichen Untersuchung die neu aufgetretene Gangunsicherheit auf. Sie veranlasst die stationäre Aufnahme in der Kinderklinik. Eine nach wenigen Tagen durchgeführte MRT-Untersuchung des Gehirns zeigt eine bereits deutlich ausgeprägte Leukodystrophie. Für Niklas' Eltern bricht eine Welt zusammen. Bei dem Diagnosegespräch erfahren die Eltern vom Kinderneurologen, dass in der Stoffwechseldiagnostik als Ursache der Symptome eine Globoidzell-Leukodystrophie (Morbus Krabbe) als Ursache von Niklas' Beschwerden gefunden wurde. Der Neurologe erklärt den Eltern die Erkrankung und informiert sie über den zu erwartenden Verlauf, die Prognose und die Symptome:

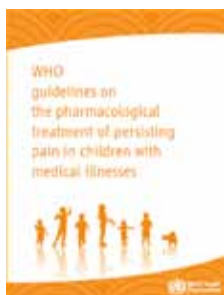
- **Entwicklungsrückschritte**
- **vermehrte Reizempfindlichkeit**
- **in schwere Spastik übergehende muskuläre Hypotonie**
- **epileptische Anfälle**
- **neuropathische Schmerzen**
- **Sehbehinderung bis zur Blindheit und autonome Dysregulation**

In dem Gespräch mit den Ärzten des spezialisierten ambulanten Kinderpalliativteams (SAPPV) steht der Wunsch der Eltern mit Niklas nach Hause zu gehen ganz im Vordergrund. Beide Eltern erleben Niklas als sehr verändert. Er ist oft unzufrieden, mag nicht spielen und ist sehr anlehnungsbedürftig. Das freie Laufen hat er vollständig verloren und möchte den ganzen Tag auf dem Arm herumgetragen werden. Wenn er abgelenkt ist, blitzt nach wie vor sein großer Charme auf, aber seine Eltern erleben ihn immer wieder als schmerzgeplagt.

Steel R et al: Charting the territory – Symptoms and functional assessment in progressive, non-curable conditions. Arch Dis Child 2014; 99 (8): 754 – 62.

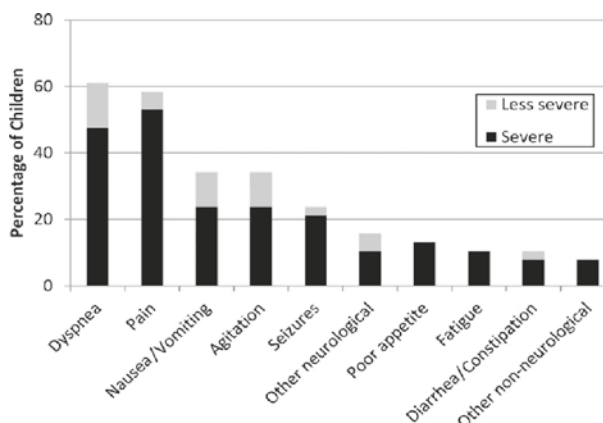
Von 275 Kindern mit progredienter, nicht-heilbarer genetischer, metabolischer oder neurologischer Erkrankung hatten 53% Schmerzen (21,8% beinahe die ganze Zeit).

WHO Guidelines zur Schmerztherapie bei Kindern.



- Dosierung in regelmäßigen Intervallen (= „nach der Uhr“).
- Anpassung der Therapie an das individuelle Kind (= „mit dem Kind“).
- Auswählen eines adäquaten Applikationsweges.
- Behandlung nach dem 2-Stufen Schema.

http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/44540/1/9789241548120_Guidelines.pdf



Art und Ausprägung von Symptomen bei Kindern in Palliativversorgung

Vollenbroich R, Borasio GD, Duroux A, Grasser M, Brandstätter M, Führer M: Listening to parents: The role of symptom perception in pediatric palliative home care. Palliat Support Care. 2015 May 22:1-7.

Navarrete-Opazo AA, Gonzalez W, Nahuelhual P: Effectiveness of Oral Baclofen in the Treatment of Spasticity in Children and Adolescents With Cerebral Palsy. Arch Phys Med Rehabil. 2015 Aug 28 [Epub ahead of print] Hasnat MJ, Rice JE: Intrathecal baclofen for treating spasticity in children with cerebral palsy. Cochrane Database Syst Rev. 2015 Nov 13 [Epub ahead of print].

Peripher wirksame Analgetika erweisen sich als nicht ausreichend wirksam, deshalb beginnt das Kinderpalliativteam zuhause in engem Kontakt mit den Eltern die Behandlung mit Morphintropfen (WHO-Richtlinien). Da die 4-stündlichen Morphingaben die Nachtruhe von Niklas sehr stark stören, wird die Therapie nach der Dosisfindung auf retardiertes Morphin (MST Granulat®) umgestellt.

Den Eltern fällt auf, dass sich Niklas' Muskulatur immer häufiger verkrampft. Das betrifft besonders seine Beine, während die Muskeln am Rumpf eher schwächer werden und er Mühe hat, ohne Unterstützung zu sitzen. Beim Essen verschluckt er sich zunehmend. Die Spastik der unteren Extremität ist zum Teil schmerzhaft und erschwert das Wickeln.

Nach einigen stabilen Wochen unter langsam steigender Behandlung mit retardiertem Morphin und Baclofen berichten die Eltern, dass Niklas immer wieder plötzliche Attacken zeigt, in denen sich seine Augen verdrehen und seine Muskeln verkrampfen. Diesen Zustand können die Eltern weder durch Ansprache noch durch Lageveränderung unterbrechen. Meist dauern diese Zustände nur kurz, aber Niklas ist danach irritiert und weinerlich. Eva sind diese Zustände unheimlich, weil ihr Bruder nicht auf sie reagiert und die Eltern angespannt sind. Sie klammert mehr, schläft schlecht und geht nicht mehr so gerne in den Kindergarten.

Auf Anregung des Kinderpalliativteams halten die Eltern die Symptomatik in einem Video fest. Diese Dokumentation wird durch die Kinderneurologen als hinweisend für ein epileptisches Geschehen im Rahmen der Grunderkrankung beurteilt. Nach der Einstellung auf Levetiracetam verschwinden die epileptischen Anfälle fast vollständig und Niklas wirkt wesentlich zufriedener. Ganz selten benötigt er eine Bedarfsmedikation mit Midazolam-Nasenspray, um einen länger andauernden Anfall zu unterbrechen. Die vorübergehende Müdigkeit bessert sich rasch. Leider hält die gute Phase aber nicht lange an, dann verschlechtert sich seine Spastik erneut deutlich. Dieses Mal betrifft

• Wirkungen

- Appetitanregung
- Linderung von Übelkeit und Erbrechen
- Einsatz bei Spastik (zentral)
- Neuropathische Schmerzen

• Nebenwirkungen

- Tachykardie, Verwirrtheit, Übelkeit, Erbrechen, Nervosität, Depressionen, Somnolenz, paranoide R.
- Langsame Dosissteigerung
- Verschreibung über BTM, Kostenerstattung!

Lorenz R: On the application of cannabis in paediatrics and epileptology. Neuro Endocrinol Lett. 2004 Feb-Apr;25(1-2):40-4.

Einsatz von Tetrahydrocannabinol (Dronabinol) in der Symptomtherapie.

- **Morphin (Opioide) Goldstandard**
- **Benzodiazepine (Behandlung der Angst)**
- **Steroide**
- **Atemhilfe (Ventilator, High-Flow, NIV)**

Therapie der Atemnot.

BÄK: Stillen von Hunger und Durst ist palliativmedizinische Basisversorgung

- **Künstliche Ernährung + Hydrierung = med. Therapie**

→ **Indikation und Einwilligung erforderlich**

- **Als lebenserhaltende Maßnahme effektiv, als palliative Maßnahme im Sterben häufig unphysiologisch:**

→ **Übelkeit, Diarrhö, Atemnot, Ödeme (Morita JPSM 2006)**

Ernährung und Flüssigkeit in der Palliativversorgung.

sie auch die Rückenmuskulatur und Niklas überstreckt sich manchmal stark und liegt dann wie ein „Flitzbogen“ in seinem Bettchen.

Seit Niklas regelmäßig Dronabinol erhält, sind auch die Schwestern des ambulanten Kinderkrankenpflegeteams überzeugt, dass seine Spastik endlich ausreichend behandelt ist. Er ist viel zufriedener und lacht wieder mehr. Dieses Hoch macht sogar einige Ausflüge in den Kindergarten möglich, und Eva ist ganz stolz darauf, endlich wieder mit ihrem Bruder gemeinsam in der Gruppe zu sein. Niklas genießt diese Ausflüge sehr und beobachtet genau, was die Kinder um ihn herum machen. Als beide Geschwister zwei Wochen später Geburtstag feiern, wünscht er sich ein Fahrrad, genauso wie seine Schwester. Kurz nach dem großen Kindergeburtstag plagt ihn ein schwerer Infekt mit hohem Fieber. Die Eltern machen sich große Sorgen, da er sich mit dem Atmen sehr schwer tut. Es wird auch immer schwerer, Niklas seine Medikamente und ausreichend Flüssigkeit zu geben, weil sich die Schluckstörung durch die starke Verschleimung verstärkt.

Ekström M, Nilsson F, Abernethy AA, Currow DC: Effects of opioids on breathlessness and exercise capacity in chronic obstructive pulmonary disease. A systematic review. Ann Am Thorac Soc, 12(7):1079-92, 2015
Vargas-Bermúdez A, Cardenal F, Porta-Sales J.: Opioids for the Management of Dyspnea in Cancer Patients: Evidence of the Last 15 Years-A Systematic Review. J Pain Palliat Care Pharmacother. 2:1-12, 2015.

Die Eltern wünschen sich ein Gespräch über die Prognose der Krankheit. Sie befürchten, dass Niklas zu sehr unter seiner Krankheit und dem Verlust an Fähigkeiten und den Symptomen leidet. Der letzte Infekt hat ihn viel Kraft gekostet. Der zähe Schleim macht ihm nachts immer noch zu schaffen und erschwert das Schlucken und Essen. Vor allem das Abendessen dauert inzwischen bis zu einer Stunde. Eva fühlt sich dann nicht selten zu wenig beachtet und verweigert das Einschlafritual. Niklas hat den kurzen Eingriff zur Anlage der PEG gut überstanden. Schon am zweiten Tag drängen die Eltern darauf, nach Hause zu gehen. Die Schwestern des Kinderkrankenpflegeteams und das SAPPV-Team sichern die engmaschige Betreuung und Anleitung der Eltern. Die Eltern sind glücklich über die Entscheidung zur PEG-Anlage, da sie nun alle Medikamente und die Flüssigkeit sondieren können. Niklas wirkt entlastet und isst kleinere Mengen seiner Lieblings Speisen nun wieder mit großem Genuss.

Leider verschlechtert sich einige Wochen nach Anlage der PEG Niklas' Zustand wieder merklich. Er schläft schlechter, ist tagsüber weinerlich und man kann ihn kaum mehr ablenken. Die Eltern und die Pflegenden sind sich einig, dass Niklas Schmerzen haben muss. In der eingehenden Untersuchung beim zeitnah durchgeführten Hausbesuch findet sich keine lokalisierbare Schmerzursache. Da die schrittweise Erhöhung der Morphindosis keine wirkliche Besserung bringt und die Grunderkrankung eine neuropathische Komponente vermuten lässt, besprechen die Ärzte des SAPPV-Teams mit den Eltern eine Umstellung der Schmerztherapie auf L-Polamidon, um die neuropathischen Schmerzen besser kontrollieren zu können.

Die erste L-Polamidongabe erfolgt im Beisein der Palliativärztin, die weitere Dosisanpassung in engem telefonischen Kontakt mit den Eltern. Niklas ist zu Beginn mit einer überraschend niedrigen oralen Dosis über 8 Stunden schmerzfrei. Im Verlauf der kommenden vier Wochen muss die Dosis allmählich erhöht werden. In dieser Zeit ist Niklas fast durchgehend schmerzfrei, er schläft gut, isst mit Genuss und freut sich an den jungen Kätzchen, die die Nachbarin beiden Kindern geschenkt hat.

Einige Wochen später verschlechtert sich Niklas Zustand nach einem viralen Infekt mit hohem Fieber erneut deutlich. Er zeigt zunehmend schmerzhafte, einschließende Verkrampfungen der Muskulatur, Kloni und eine ausgeprägte Dystonie. Die Bedarfsgaben von L-Polamidon zeigen keine Wirkung auf diese Symptome und die damit verbundenen Schmerzen. Die Eltern sind verzweifelt, weil sie sich angesichts der schmerzhaften Verkrampfungen so hilflos fühlen. Der Arzt des SAPPV-Teams diagnostiziert eine dystone Krise. Die Symptome können kurzfristig durch die Gabe von Midazolam-Nasenspray und Diazepam gelindert, aber nicht dauerhaft kontrolliert werden. Das Team organisiert vor dem Wochenende eine PCA-Pumpe (CADD-Legacy) mit Midazolam-Lösung zur s.c. Dauerinfusion. Ein Therapieversuch mit Clonazepam p.o. bessert die Dystonie jedoch so deutlich, dass die Pumpe nicht zum Einsatz kommt. Es geht Niklas seit einigen Wochen wieder stabil gut, auch wenn seine Kräfte inzwischen deutlich nachlassen und die Phasen wacher Teilhabe kürzer werden.

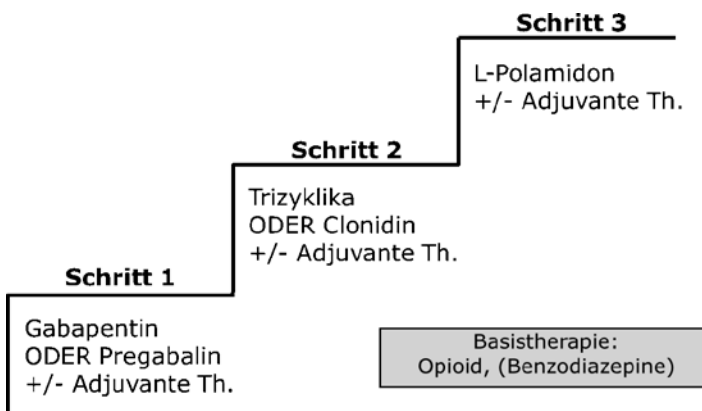
Die Symptome von Niklas – neuropathische Schmerzen, Spastik, epileptische Anfälle, Atemnot, Dystonie – konnten bisher erfolgreich durch enterale Medikation behandelt werden. Für die Eltern ist es aber eine große Beruhigung zu wissen, dass auch bei gestörtem Transport und unsicherer Resorption im Magendarmtrakt, z.B. in der

- Metabolische Neuropathien
- Neurodegenerative Erkrankungen
- Autoimmune Neuropathien
- Onkologische Erkrankungen
 - Direkte Nerven- o. Gewebeverletzung
 - Fortgeschrittene Tumoren mit Invasion
 - u/o. Kompression von Nerven
- Medikamente
 - z.B. Chemotherapie (z.B. Vincristin, Cisplatin)

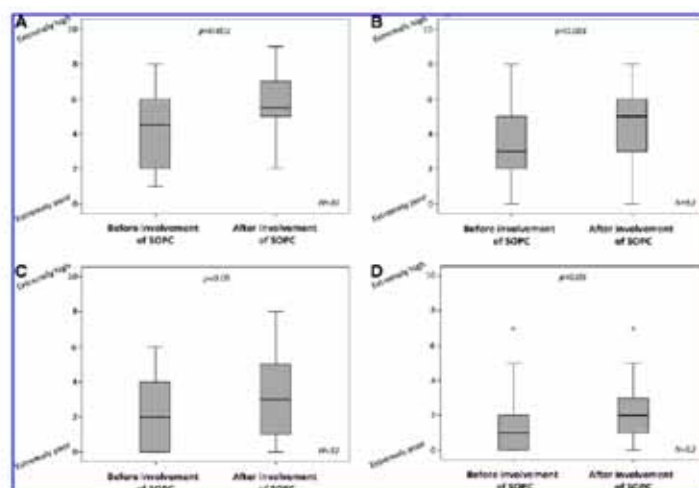
Ursachen für neuropathische Schmerzen.

- Einsatz auch im ambulanten Bereich
- Schmerzarme Punktion
- s.c.-Nadel: Verweildauer bis zu 7 Tage
- Hohe Sicherheit in der Anwendung
- Konstante Medikamentenspiegel
 - Morphin, Hydromorphon, Polamidon
 - Furosemid
 - Dexamethason (lokale Reizung)
 - Midazolam
 - Metamizol

Parenterale Therapie als subkutane Infusion.



Stufentherapie bei neuropathischen Schmerzen; J. Hauer, 2012 + PPMC 2015.



Groh G, Borasio GD., Nickolay C, Bender H-U, von Lüttichau I, Führer M. Specialized Pediatric Palliative Home Care – A Prospective Evaluation. *Journal of Palliative Medicine*. 2013; 16(12): 1588-1594.

FIG. 2. Caregivers' QoL according to patients' (A) and caregivers' (B) ratings. Patients' QoL according to patients' (C) and caregivers' (D) ratings. Assessed by NRS. SPOC, Specialized Outpatient Palliative Care; QoL, Quality of life; NRS, Numeric Rating Scales.

Lebensendphase, die Symptomkontrolle auch zuhause in parenteraler Form durch subkutane Infusion möglich ist. Durch den Einsatz entsprechender Pumpensysteme kann zudem durch Patienten- bzw. Eltern-kontrollierte Bedarfsmedikation in Form von Bolusgaben (analog zur Patienten-kontrollierten-Analgesie – PCA) die Autonomie der Betroffenen gestärkt und die Qualität der Symptomtherapie verbessert werden.

ERGEBNISSE EINER PROSPEKTIVEN UNTERSUCHUNG ZUR EFFEKTIVITÄT DER SPEZIALISIERTEN AMBULANTEN PALLIATIVVERSORGUNG VON KINDERN UND JUGENDLICHEN

In einer durch die Deutsche Ärztekammer geförderten Untersuchung zur Effektivität der SAPPV konnte eine erhebliche Verbesserung der Betreuung gezeigt werden. Insbesondere konnte in dieser Versorgungsform die Symptomkontrolle beim betreuten Kind signifikant verbessert und die Belastung der Eltern durch die Symptome des Kindes verringert, sowie die Lebensqualität von Eltern und Kind deutlich verbessert werden.

FAZIT

In enger Zusammenarbeit mit den Eltern, niedergelassenen Kinderärzten, den Spezialisten in der Kinderklinik und den Pflegenden der ambulanten Kinderkrankenpflagedienste ist im Rahmen der SAPPV die Behandlung belastender Symptome auch bei Erkrankungen mit komplexem, sich kurzfristig veränderndem Beschwerdebild in der häuslichen Umgebung möglich. Für die stationäre Behandlung von schwersten Symptomkrisen bei Kindern und Jugendlichen in palliativer Situation stehen ab April 2016 acht Betten auf der Kinderpalliativstation im neuen Kinderpalliativzentrum am Standort Großhadern zur Verfügung. ■



Jeder Patient, ob Kind oder Erwachsener hat das Recht auf eine suffiziente Schmerztherapie.

Präklinische Schmerztherapie beim Kind

Traumatologische Notfälle machen ca. ein Drittel aller Kindernotfälle im Notarztdienst aus. Während im Säuglingsalter die respiratorischen Notfälle dominieren, ist der häufigste Notfall im Kleinkindalter neurologischer Natur (Fieberkrampf!). Wenn die Kinder und Jugendlichen im Schulalter dann zunehmend die Umwelt und den Straßenverkehr erkunden, ist das Trauma die häufigste Einsatzindikation.

Clemens Silbereisen

Meist handelt es sich um Extremitätenverletzungen und Verbrühungen. Die zielgerichtete, adäquate und zeitnah eingeleitete Schmerztherapie hat auch im Kindesalter Priorität, denn die Schmerzlinderung wird als wesentlicher Behandlungserfolg wahrgenommen.

Während leichte Schmerzen meist mit Paracetamol (20 mg/kg KG) oder Ibuprofen (10 mg/kg KG) beherrschbar sind, können starke Schmerzen für Notärzte und Ambulanzärzte zur Herausforderung werden.

Der verantwortliche Arzt sieht sich mit dem Problem konfrontiert, dass eine zu vorsichtige Dosierung der

Analgetika den Schmerz persistieren lässt und dies zu Unzufriedenheit und Stress bei allen Beteiligten führt. Noch mehr gefürchtet wird aber eine Überdosierung der Opiode, da durch die sedierenden und atemdepressiven Nebenwirkungen eine längere Überwachung oder sogar Beatmung erforderlich werden kann.

Um überhaupt eine Schmerztherapie beginnen zu können, stellt sich die Frage nach der Verabreichungsart von Medikamenten, dem Legen eines i.v.-Zugangs und der gewichtsadaptierten Medikamentendosierung. Venen sind bei Kindern häufig schlecht sichtbar, und



Über die Nasenschleimhaut ist mittels MAD© (Mucosal Atomization Device) eine Medikamentenapplikation möglich, wenn kein i.v. Zugang zur Verfügung steht.



MAD©-Zerstäuber..

Behandlungsvorschlag für Kinder ≥ 6 Monate:

Leichte Schmerzen: Ibuprofen 10mg/kg p.o. bis zu 3 x pro Tag

Starke Schmerzen: Fentanyl 2 μ g/kg nasal oder i.v. dann weiter nach Wirkung

CAVE: nur mit Monitoring und Möglichkeit der Intervention

Fallbeispiel 1:

7-jähriges Kind, 25 kg, mit offener Unterschenkelfraktur - i.v. Zugang gelingt auf Anhieb. Deutliche Schmerzlinderung nach Gabe von Fentanyl 50 μ g (2 μ g/kg) i.v. in der Klinik wird zum Umlagern nachtitriert mit 25 μ g Fentanyl i.v.

Fallbeispiel 2:

2-jähriges Kind, 12 kg, klagt nach Sturz über Schmerzen im Unterarm, es besteht eine geringe Schwellung. In der Ambulanz erhält der Patient 120mg Ibuprofen als Saft und wirkt nach Anlage einer immobilisierenden Schiene schmerzfrei. Das Röntgenbild ergibt eine nicht dislozierte distale Unterarmfraktur, so dass eine konservative Therapie möglich ist. Auf eine Gabe von Opioiden kann verzichtet werden, da das Kind zufrieden ist. Die Eltern erhalten ein Rezept über Ibuprofen (Saft), das Kind wird ambulant weiterbehandelt.

Fallbeispiel 3:

Ein Kleinkind (14 Monate, 10kg) zieht eine Tasse mit heißem Tee vom Tisch und verbrüht sich an Arm und Thorax (ca 8% zweitgradig). Periphere Venen sind nicht sichtbar.

Nasale Gabe über MAD©:

Ketamin 40 mg (4mg/kg) = 0,8ml

Midazolam 2 mg (0,2mg/kg) = 0,4ml

gemischt in einer Spritze = 1,2ml verteilt auf beide Nasenlöcher

Anschließend Transport, überwacht mittels Pulsoxymeter. In der Klinik war bei diesem Fall sogar die Erstversorgung ohne weitere Medikamente möglich.

*Dr. med. Clemens Silbereisen
LMU München
Klinik für Anaesthesiologie
Campus Innenstadt*

Agitiertheit, Abwehrbewegungen, Unruhe oder vorangehende Kühlung bei Verbrühungen erschweren das Legen eines i.v.-Zugangs.

In diesen Situationen kommt der intranasalen Verabreichung von Analgetika ein hoher Stellenwert zu. Falls notwendig, kann nach initialer nichtinvasiver Schmerztherapie später beim ruhigeren, schmerzfreien Kind ein i.v.-Zugang etabliert und das Medikament „nachtitriert“ werden.

Grundsatz bei der intranasalen Medikamentengabe ist die Verwendung von möglichst hochkonzentrierten

Zubereitungen, damit nur geringe Volumina appliziert werden müssen.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass auch präklinisch jeder Patient mit Schmerzen das Recht auf eine adäquate Therapie hat. Starke Schmerzen können mit Opioiden oder der Kombination Ketamin/Midazolam beherrscht werden. Der Einsatz des Zerstäubers MAD© ermöglicht die Gabe der Medikamente über die Nasenschleimhaut und kann die Behandlungsoptionen entscheidend erweitern, da die Analgesie auch ohne vorheriges Legen eines i.v. Zugangs möglich ist.



Schmerztherapie bei Kindern

Schmerzen werden schon lange nicht mehr als unabdingbarer Bestandteil eines Krankenhausaufenthaltes angesehen. Kinder und Eltern dürfen eine suffiziente Behandlung von Schmerzen erwarten. Obwohl diese Aussage kaum in Frage zu stellen sein dürfte, bleibt die Schmerztherapie bei Kindern eine Herausforderung. Fehlende Zulassungen, Angst vor Überdosierungen und Nebenwirkungen, Unsicherheiten bei der Dosierung und die Schwierigkeit die Schmerzintensität bei Kindern korrekt einzuschätzen sind die Gründe dafür. Die Optimierung der Schmerztherapie im Kindesalter ist Gegenstand vieler aktueller Studien. Die Einführung von interdisziplinären Schmerzteams haben das Bewusstsein für die Problematik gesteigert und damit für eine Verbesserung der strukturellen Qualität der Versorgung gesorgt.

Julius Wermelt

SCHMERZMESSUNG

Ganz entscheidend ist die altersentsprechende und kindgerechte Messung der Schmerzintensität. Dazu stehen verschiedene altersentsprechende Skalen zur Verfügung. In der Altersgruppe bis 4 Jahre, wenn Kinder noch nicht in der Lage sind sich sprachlich adäquat auszudrücken, hat sich die Kindliche Unbehagens und Schmerzskala (KUSS) nach Büttner bewährt. Dabei

werden die Kategorien Gesichtsausdruck, Rumpf- und Beinhaltung, motorische Unruhe und Weinen betrachtet und mit Punktwerten von 0-2 versehen. (**Tabelle**). Diese Skalen können auch bei älteren, aber sprachlich oder kognitiv beeinträchtigten Kindern zum Einsatz kommen. In der Neonatologie werden eigene Skalen wie z.B. der Berner Schmerzscore für Neugeborene verwendet.

Punkte	Weinen	Gesichtsausdruck	Rumpfhaltung	Beinhaltung	Motorische Unruhe
0	Gar nicht ☐	Entspannt lächeln ☐	Neutral ☐	Neutral ☐	Nicht vorhanden ☐
1	Stöhnen Jammern Wimmern ☐	Mund verzerrt ☐	Unstet ☐	Strampelnd Treternd ☐	Mäßig ☐
2	Schreien ☐	Mund und Augen grimassierend ☐	Aufbäumen Krummen ☐	An den Körper Gezogen ☐	Ruhelos ☐

KUSS-Skala

Ab dem Alter von 4-5 Jahren werden sog. Gesichtsskalen (Faces-Pain-Scale, FPS-R) verwendet. Ab 10 Jahren sind Kinder gut in der Lage, die Schmerzintensität auf numerischen oder visuellen Analogskalen (Schmerzlineal) anzugeben. Die KUSS-Skala kann maximal 10 Punkte erreichen, wie auch die meisten Schmerzlineale einen Wert zwischen 0 und 10 anzeigen. Ab einem Wert von 4 besteht die Indikation zur Intervention.

NEUE KINDERSCHMERZKARTE

Aktuelle Übersichtsartikel zur Schmerztherapie wie der 2014 veröffentlichte von Messerer (Messerer et al, Schmerz 2014) gehen sehr detailliert auf „off label use“, Organisationsstrukturen und prozedurspezifische Konzepte ein. Eine fehlende Zulassung darf nicht den Einsatz eines Medikamentes verhindern, wenn es indiziert und erfolgversprechend ist und zugelassene Alternativen nicht vorhanden sind. Eine wichtige Rolle spielen auch regionalanästhesiologische Verfahren, die im Rahmen der Operation helfen können, durch Einsparung von opiathaltigen Schmerzmitteln, Kinder schneller wieder wach werden zu lassen und häufig auch postoperativ den Bedarf an Schmerzmitteln zu reduzieren (und damit auch der möglichen Nebenwirkungen). Die Wahl des geeigneten Verfahrens wird im Rahmen des Aufklärungsgesprächs mit den Eltern besprochen. Sogenannte Patientenkontrollierte Pumpen (PCA) ermöglichen es Kindern ab dem Vorschulalter die Schmerztherapie selbst zu steuern und machen dabei durch programmierte Höchstgrenzen das Risiko einer Überdosierung nahezu unmöglich.

Die in der Klinik seit Jahren verwendete Schmerzkarte wurde nun nach 10 Jahren überarbeitet und an aktuelle Empfehlungen angepasst. Sie wird die aktuellen Dosierungen, der in unser Klinik verwendeten Analgetika und Adjuvantien beinhalten und nach nochmaliger Überprüfung voraussichtlich ab Herbst in der Klinik in einem neuen und LMU-konformen Layout verfügbar sein.

WAS SIND DIE WICHTIGSTEN ÄNDERUNGEN?

Paracetamol hat in der Pädiatrie einen festen Stellenwert. In der Akutschmerztherapie ist es auf Grund seiner geringen analgetischen Potenz und dem Risiko der Überdosierung durch Eltern bei ambulanten Kindern (zusätzliche Gabe „on top“ zu Hause) ein Reserveme-

dikament. Ibuprofen ist gut verträglich und wird mittlerweile ab dem NG-Alter verwendet. Es ist das Basis-Medikament der Wahl im Stufenschema der perioperativen Kinderschmerztherapie. Zudem wird bald eine i.v.-Zubereitung auf den Markt kommen. Metamizol (Novalgin) wird international sehr kontrovers diskutiert und ist nur in wenigen Ländern überhaupt verfügbar. Bei uns wird es regelmäßig eingesetzt. Auf allergische Reaktionen, Blutdruckabfälle bei zu schneller i.v.-Gabe und Blutbildkontrollen bei längerer Anwendung ist aber zu achten.

Bei stärksten Schmerzen (Verbrennungen, Trauma) ohne liegenden i.v.-Zugang hat sich die nasale Applikation von Fentanyl über einen Zerstäuber (LMA MAD-Device) bewährt. Dazu gibt es Dosierungstabellen, die im Notfall (Ambulanz, Schockraum) schnell und sicher die richtige Menge an Fentanyl und NaCl 0,9% für die Alters- und Gewichtsgruppe anzeigen.

DIE ZU ERWARTENDEN SCHMERZEN EINSCHÄTZEN

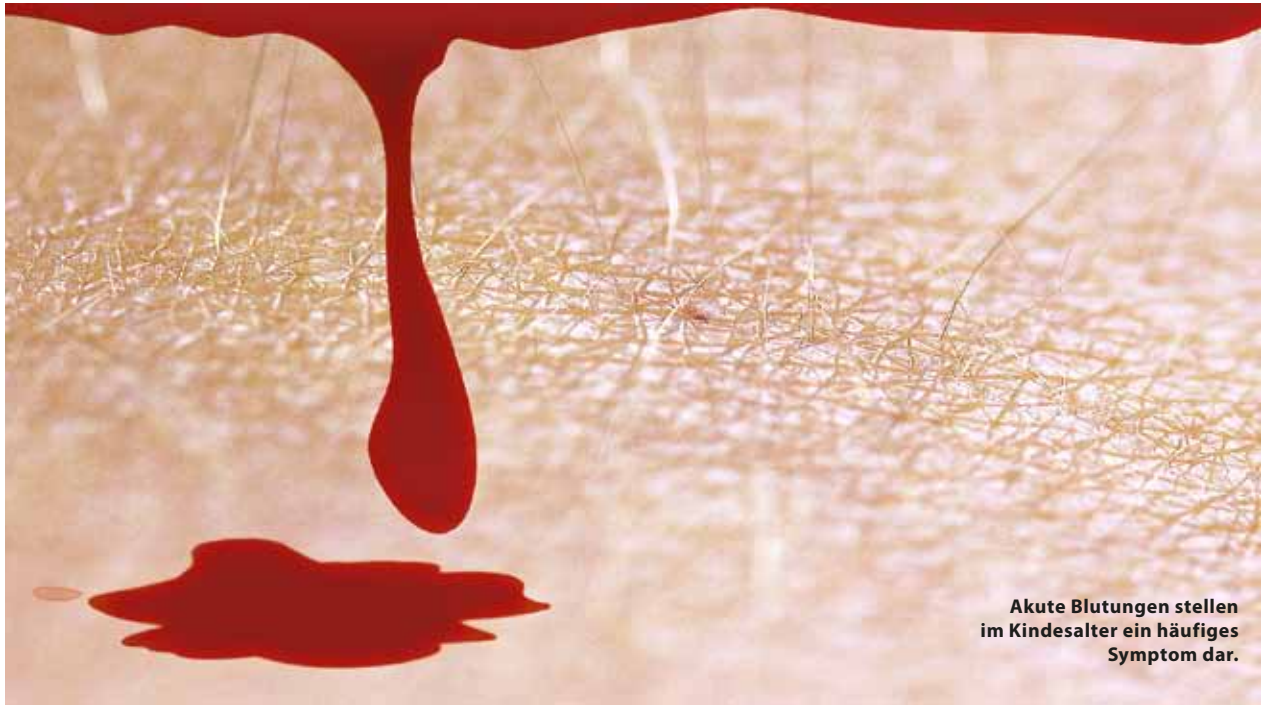
Ein bereits vorhandener Schmerz hoher Intensität ist postoperativ wesentlich schwieriger zu behandeln, als ihn vorbeugend zu therapieren. Es gilt also den zu erwartenden Schmerz vorher einzuschätzen und die Schmerzmedikation anzupassen. Ein multimodales Schmerzkonzept verlässt sich nicht nur auf eine Substanz, sondern versucht den Schmerz durch eine Kombination von Regionalanästhesie (Kaudalblock, Peniswurzelblock, Interkostalkatheter, Periduralkatheter, etc), Infiltrationsanästhesie (Gabe von Lokalanästhetika), periphere Schmerzmittel (Ibuprofen, Metamizol, Kombinationen) und ein Opiat (Dipidolor) zu bekämpfen. Psychologische Maßnahmen, die sich auf Ablenkung konzentrieren und damit den Fokus weg vom Schmerz lenken, sind genauso wichtig, wie die korrekte Lagerung / Ruhigstellung und physikalische Maßnahmen bei diesen Kindern. Nur wenn alle Beteiligten gemeinsam kontinuierlich an der Verbesserung der Schmerztherapie arbeiten, können wir eine optimale Therapie erreichen und damit Kindern wie Eltern den Krankenhausaufenthalt so erträglich wie möglich machen.

Literatur

Büttner AINS, 1998 Jun;33(6):353-61;

C.L. Hicks et al. / Pain 93 (2001) 173±183 Anästhesiologie & Intensivmedizin, 2007; 48: S99-S103;

Messerer B., Schmerz 2014 – 28:43-64



Akute Blutungen stellen
im Kindesalter ein häufiges
Symptom dar.

Bildcomposing: vovii

Akute Blutung im Kindesalter – Diagnostik und Management

M. Olivieri, C. Bidlingmaier, S. Hütker, K. Kurnik

ALLGEMEINES

Leichte Blutungssymptome wie Hämatome oder Epistaxis treten im Kindesalter häufig auf und sind in der Regel traumatisch bedingt. Im Alter zwischen 24 – 35 Monaten werden bei gut 60% aller Kinder Hämatome an mechanisch exponierten Stellen wie Knie, Schienbeine, Stirn und Ellenbogen beobachtet, ohne dass eine relevante Gerinnungsstörung vorliegt.[1] Hämatome an ungewöhnlichen Stellen (z.B. Rücken, Hals, Oberarme),

größer als 3 cm Durchmesser, häufige verlängerte oder verstärkte Epistaxis, und Nachblutungen nach Verletzungen oder Operationen bedürfen einer ausführlichen Diagnostik und sind häufig mit angeborenen Gerinnungsstörungen assoziiert. Blutungslokalisation und – schweregrad korrelieren eng mit dem zugrundeliegenden Defekt bzw. dem Ausmaß der Verletzungen.

Differentialdiagnostisch ist neben angeborenen und erworbenen Störungen der primären und sekundären Hämostase auch eine Kindesmisshandlung in Betracht

1 Klinische Zeichen der Störungen der Primären und Sekundären Hämostase

Klinische Zeichen der Hämostasesstörung		
Klinisches Zeichen	Primäre Hämostase	Sekundäre Hämostase
Blutungszeitpunkt	Sofort	Verzögert
Petechien	Charakteristisch	Nie
Hämatome	Häufig	Häufig
Schleimhautblutungen	Sehr Häufig	häufig
Menorrhagie	Häufig	Selten
Gelenks- Muskelblutungen	Sehr selten	Häufig

zu ziehen und abzuklären.[2] Unabdingbar für die Diagnostik und Therapie kindlicher Gerinnungsstörungen ist die Kenntnis der alters- und blutgruppenabhängigen Normalwerte der Gerinnungsfaktoren (Kurnik et al, 2016).[3]

Die Reaktionskaskaden zur Blutstillung und Fibrinolyse laufen zwar analog zu den Erwachsenen ab, die einzelnen pro- und antikoagulatorischen Faktoren erreichen allerdings erst im Alter von 6-12 Monaten die Normwerte der Erwachsenen. Im Folgenden wird insbesondere die Diagnostik und Therapie der akuten, schweren Blutung beleuchtet.

PATHOPHYSIOLOGIE GERINNUNG

An der Blutstillung sind neben den plasmatischen Gerinnungsfaktoren die Thrombozyten und die Gefäßwand beteiligt. Nach einer Verletzung wird Kollagen und Gewebefaktor/Tissue Factor (TF) freigesetzt und führt einerseits zur Aktivierung, Adhäsion und Aggregation von Thrombozyten (primäre Hämostase) und

andererseits zur Bildung von Thrombin durch kaskadenartige Aktivierung der einzelnen Gerinnungsfaktoren bis zur Ausbildung eines stabilen Fibringerinnsels.

Angeborene und erworbene Defekte der primären oder sekundären Hämostase führen zu einer spezifischen Blutungssymptomatik (**Tab. 1**), aufgrund derer bereits eine differentialdiagnostische Abgrenzung möglich ist.

DIAGNOSTIK DER AKUTEN BLUTUNG

Neben der klinischen Untersuchung ist die Erhebung einer detaillierten Eigen- und Familienanamnese sowie Medikamentenanamnese vor Beginn der Labordiagnostik und Therapie essentiell. Hierfür könnten die für die präoperative Abklärung einer Blutungsneigung standardisierten Fragebögen (**Tab. 2 aus [4,5]**) verwendet werden, wobei der Faktor Zeit in der Akutsituation sicherlich eine entscheidende Rolle spielt und eine ausführliche Anamnese erst nach Stabilisierung des Patienten erhoben werden kann.[4,5] Die in der Tabelle

Eigenanamnese	
1.	Liegt eine bekannte Blutungsneigung vor? Haben Sie einen Notfallausweis?
2.	Haben Sie vermehrte/verstärkte Blutungssymptome?
3.	Wurden Sie bereits bzgl. einer Blutungsneigung abgeklärt?
4.	Besteht vermehrt Nasenbluten ohne erkennbaren Grund?
5.	Treten vermehrt blaue Flecke auf, auch an ungewöhnlichen Stellen?
6.	Haben Sie Zahnfleischbluten ohne erkennbare Ursache festgestellt?
7.	Wurde sie schon einmal operiert?
8.	Kam es während oder nach einer Operation zu verstärktem oder anhaltendem Bluten?
9.	Kam es beim Zahnwechsel oder Zahnziehen zu längerem oder verstärktem Nachbluten?
10.	Haben Sie schon einmal Blutkonserven oder Blutprodukte erhalten?
11.	Nehmen Sie Medikamente ein, z. B. Aspirin, Valproat, Marcumar, ...?
12.	Ist eine Grunderkrankung, wie eine Leber- oder Nierenerkrankung, bekannt?
Familienanamnese, getrennt für Mutter und Vater	
1.	Haben Sie vermehrt Nasenbluten, auch ohne erkennbaren Grund?
2.	Treten bei Ihnen vermehrt blaue Flecke auf, auch ohne sich zu stoßen?
3.	Haben Sie bei sich Zahnfleischbluten ohne ersichtlichen Grund festgestellt?
4.	Haben Sie den Eindruck, dass Sie bei Schnittwunden (z. B. beim Rasieren) länger nachbluten?
5.	Gab es bei Ihnen nach Operationen längere oder verstärkte Nachblutungen?
6.	Gab es bei Ihnen beim Zahnziehen längere oder verstärkte Nachblutungen?
7.	Haben Sie schon einmal Blutkonserven oder -produkte erhalten?
8.	Gibt oder gab es in Ihrer Familie Fälle von vermehrter Blutungsneigung, z.B. auch nach Operationen oder Geburten?
Zusatzfragen für die Mutter	
1.	Haben Sie den Eindruck, dass Ihre Regelblutung verlängert oder verstärkt ist oder war?
2.	Kam es bei Ihnen bei oder nach der Geburt eines Kindes zu verstärkten Blutungen?

4. Kinder Notfall Tage



09. - 11. 02. 2017

Garmisch-
Partenkirchen

Seminarkongress für Ärzte,
Pflegepersonal und Rettungsdienste

- praxisorientiert
- interdisziplinär

www.kindernotfalltage.de

Donnerstag, 09. Februar 2017

A = Airway/Atemwege

Atemwegs-Management beim Kind – Ist die Intubation der alternative Atemweg?

Pro/Con: Relaxierung echt jetzt, oder?

Bin ich richtig? – Tipps und Tricks zur Kapnographie

B = Breathing, Atmung

Respiratorische Notfälle – Sehen, Hören, Therapieren – Videobeispiele aus der Praxis

Therapie der Atemwegsobstruktion – Hilft viel wirklich viel?

Beatmung in der Präklinik und auf dem Transport – Möglichkeiten und Limitationen

Podiumsdiskussion

„Ich packe meinen Koffer . . .“: Welches Equipment brauchen wir im Kindernotfall?

Freitag, 10. Februar 2017

C = Circulation, Kreislauf

Kinderreanimation reloaded – Von der Improvisation zur Perfektion!

4 H's und HITS – viele Buchstaben, was steckt dahinter?

Sepsis – Hilft viel auch hier wirklich viel?

D = Disability, Bewusstlosigkeit

Herausforderung Anfallstherapie – welches Medikament, wann und wie?

Bewusstlos . . . Pillen, Pulver, Pilze

Feuer unterm Dach – Infektionen des ZNS

E = Exposure, externe Ursachen

Schmerztherapie – Wieviel Analgesie darf der Pädater?

Ein furchtbarer Verdacht – Kindesmisshandlung?!

Ich hab' ihn nicht gesehen – Akutversorgung des Überroll-Traumas

Kongressparty

ab 20:00 Uhr (kostenlos für Tagungsteilnehmer)

Samstag, 11. Februar 2017

Kindernotfallversorgung 2020

Checklisten implementieren leicht gemacht

Teamarbeit – Ist gemeinsam immer mehr?

N = Neonatologie

Tradition meets Innovation – Welche Evidenz gibt es?

Larynxmaske vs. Intubation bei der Neugeborenenversorgung

I.O.-Zugang vs. NVK bei der Neugeborenenreanimation

Tutorien

1. Schockraum – ATLS für Kinder – Was ist anders beim Kind? Wer und Wie?
2. 10 Missverständnisse in der Beurteilung und Therapie von Kindernotfällen
3. Hilfe ein Herzkind
4. Lineal, Apps und Co . . . Was hilft uns weiter?
5. Inkubatortransport – Anforderungen und Herausforderung für Personal und Equipment? Wie bewerte ich das Kind?
6. Kindernotfallbasics 1
7. Kindernotfallbasics 2
8. Debriefing – Wann, wo, wie?
9. BGA – endlich verstehen!
10. Neurologische Untersuchung in 5 Minuten – Wie komme ich schnell an die wichtigsten Informationen?

Workshops

1. Airway Management (Doppelstunde)
2. NIV (Doppelstunde)
3. Herausforderung Übergabe – von der Theorie zur Praxis
4. Invasive Maßnahmen beim Kind
5. Kinderreanimationsupdate
6. Welche verschiedenen Aufgaben gibt es beim MANV
7. Checklisten Design



2 Notfallausweis eines Patienten mit schwerer Hämophilie A.



3 Rotem® im Schockraum der Kinderklinik.

gelb markierten Fragen stellen ein absolutes Minimalprogramm für die Akutsituation dar.

Angeborene Blutungsneigungen wie z.B. eine schwere Hämophilie manifestieren sich in der Regel bereits im Säuglings- und Kleinkindesalter durch das Auftreten von Hämatomen, während leichte Blutungsneigungen häufig erst im Rahmen von Operationen oder Verletzungen erkannt werden. Patienten mit einer bekannten Blutungsneigung oder aber auch einer Therapie mit Antikoagulanzen sollten einen entsprechenden Notfallausweis mit Hinweisen wie Diagnose, notwendige Notfalltherapie, Ansprechpartner und deren Telefonnummern besitzen (Abb. 2).

LABORDIAGNOSTIK

Die anschließende Labordiagnostik sollte sich an der klinischen Blutungsneigung und der erhobenen Anamnese orientieren. Sie umfasst neben der Bestimmung der Globaltests (Quick/INR, aPTT, Fibrinogen) je nach Befunden die weitere Bestimmung der Einzelfaktoren. Bedacht werden muss, dass erst schwerwiegende Störungen der Gerinnung zu Veränderungen der Globaltests führen, und milde Einzelfaktorenmängel somit häufig nicht erfasst werden.

Zudem fallen in den Globaltests Störungen der Thrombozytenzahl und – funktion sowie ein Mangel an Von Willebrandfaktoren oder Faktor XIII nicht auf, sodass dafür weitere Spezialtests notwendig sind. Die Gerinnungsglobaltests (Quick, PTT) sind kaum geeignet, Blutungen vorherzusagen und da sie wie bei Erwachsenen bei 37° C, in Kalziumüberschuss und im Serum bzw. Plasma gemessen werden, berücksichtigen sie nicht eine vorliegende Azidose, Hypothermie, Hypokalzämie und Anämie, die ihrerseits die Gerinnung verändern. Zudem sind die Globaltests häufig mit einem erheblichen Zeitverlust verbunden.

In den letzten Jahren werden hier schnelle, patientennahe „point of care“ Methoden aus Vollblut, wie die Rotationsthrombelastometrie ROTEM® (s. Abb. 3), eingesetzt. Neben der Gerinnungszeit (entspricht Quick und aPTT) wird auch direkt am Monitor die maximale Festigkeit eines Gerinnsels und dessen Wiederauflösung (Lyse) erfasst. Mit besonderen Reagenzien können auch eine Heparinwirkung, die Thrombozytenaggregation und der Einfluss von Antifibrinolytika auf die Patientenprobe gemessen werden (Abb. 4). Auch hier existieren altersabhängige kindliche Normalwerte.[6] Im Bereich der Erwachsenenmedizin ist das ROTEM® mittlerweile Standard in der Diagnostik und Therapie der akuten Blutung. Für spezielle Situationen wie der

Traumainduzierten Koagulopathie aber auch für die perioperative Blutung existieren klare Algorithmen und Handlungsanweisungen. Für das Kindesalter können diese nur adaptiert werden.

Je nach Befunden in den Globaltests oder in der Thrombelastometrie ergeben sich folgende Differentialdiagnosen (Abb. 5).

THERAPIE

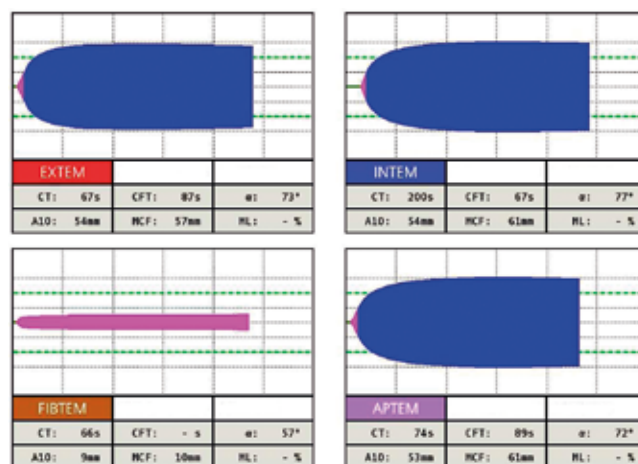
Wie bei allen Notfällen ist auch bei akuten Blutungen ein Vorgehen nach ABCDE-Algorithmus zur Sicherung der Vitalfunktionen unerlässlich.[8] Für die in Tab. 2 dargestellte ausführliche Blutungsanamnese ist häufig bis zur Stabilisierung keine Zeit. Trotzdem muss vor Behandlungsbeginn versucht werden, eine kurze behandlungsrelevante Erkrankungsanamnese und Medikamentenanamnese zu erfassen (gelb hinterlegte Fragen). Bei kleineren Verletzungen oder Blutungen können lokale Maßnahmen wie Fibrinkleber, hämostyptische Watte, Adrenalin, Tamponaden oder Nasentropfen (bei Epistaxis) zur Blutstillung angewendet werden.

Um die Kreislauffunktion bei größeren Blutungen aufrecht zu erhalten und weiteren Blutverlust zu verhindern, kann es in Einzelfällen notwendig sein, Blutungen je nach Möglichkeit und Lokalisation durch Kompression bis hin zum Tourniquet zu stoppen. Bei Epistaxis, die nicht spontan sistiert, sollten allgemeine Massnahmen wie Kompression der Nasenflügel, Kälteapplikation im Nacken-/Stirnbereich und Tamponaden vor einer medikamentösen Therapie erfolgen.

Bei größeren Blutungen wie sie z.B. im Rahmen von Verletzungen (z.B. Polytrauma) auftreten gilt es neben diesen allgemeinen Maßnahmen nachteilige Einflüsse auf das Gerinnungssystem wie Azidose, Hypothermie, Hypokalzämie zu verhindern bzw. rechtzeitig zu behandeln. Eine Hypothermie $\leq 34^\circ\text{C}$ hat einen erheblichen Einfluss auf die Thrombozytenfunktion und die Aktivität der Gerinnungsfaktoren (verminderte Thrombinbildung und Fibrinogenbildung).[9,10] Geeignete Maßnahmen (Wärmeerhalt, gewärmte Infusionen usw.) sollen eine Auskühlung des Patienten verhindern.

Eine Azidose ($\leq 7,2$ pH) hat ebenfalls einen deutlich negativen Effekt auf die Gerinnung und die Thrombinbildung ist deutlich vermindert. Da die Azidose hauptsächlich durch die verminderte Gewebepfusion und Hypoxie im Rahmen einer Schocksituation bedingt ist, gilt es diese zu beheben. Eine Pufferung als Einzelmaßnahme führt wie bei Erwachsenen nicht zu einer Verbesserung der Koagulopathie und sollte daher nicht routinemäßig durchgeführt werden.[11] Da

4 Rotem® Analyse mit den 4 Standardtests Extem („entspricht“ dem Quick), Intem („entspricht“ der aPTT), Fibtrem (zeigt einen Fibrinogenmangel), Aptem (zeigt die Wirkung eines Antifibrinolytikums). Neben der Gerinnungszeit, kann die Gerinnselfestigkeit und eine event. vorliegende Hyperfibrinolyse beurteilt werden.



5 Globaltests/Rotembefunde und Differentialdiagnosen modifiziert nach Blanchette.[7]

Calcium einen wichtigen Cofaktor in der Aktivierung aller Gerinnungsfaktoren darstellt, sollte eine Hypokalzämie (<0,9mmol/l ionisiertes Calcium) vermieden bzw. behandelt werden.[12] Da eine Verdünnung durch Verminderung der Einzelfaktoren zu einer gestörten Gerinnung führt, ist eine rationale Volumentherapie notwendig. Häufig reichen diese allgemeinen Maßnahmen allerdings nicht aus, um eine Blutung zu stoppen. Eine unspezifische Therapie ist dann auch ohne genaue Diagnose notwendig.

Als Grundlage der Substitutionstherapie gilt die aktuelle Querschnittsleitlinie zur Therapie mit Blutkomponenten und Plasmaderivaten der Bundesärztekammer.[12] Die Indikation zur Substitution sind ausschließlich vital lebensbedrohlichen Blutungen vorbehalten. Eine „Laborkosmetik“ ist zu vermeiden.

Die unspezifische Gabe eines Antifibrinolytikums (Tranexamsäure 10-20 mg/kg KG i.v. oder p.o. pro Einzeldosis) kann trotz fehlender Evidenz insbesondere bei Schleimhautblutungen oder den V.a. auf eine Hyperfibrinolyse erwogen werden. Eine retrospektive Analyse bei Patienten mit Kriegsverletzungen zeigte zwar eine verminderte Mortalität, aber es fehlen auch hier prospektive Studien, die einen klaren Benefit bei anderen Verletzungsmustern zeigen.[13] Als Nebenwirkung ist insbesondere für die Anwendung in der Herzchirurgie das Auftreten von Thrombosen beschrieben. Obwohl auch die Wirksamkeit der topischen Gabe in einer Metaanalyse nicht nachgewiesen werden konnte, ist die

Anwendung gemäß Expertenmeinung eher nützlich als dass sie schaden könnte.[14]

Fibrinogen ist bei schweren Blutungen und Dilution einer der ersten Faktoren, der kritisch niedrige Spiegel erreicht. Zudem kann die Funktion durch die Gabe von Kolloiden beeinträchtigt sein.[15] Zeigen sich im Rotem® bzw. nach laborchemischer Messung niedrige Fibrinogenspiegel, sollte eine frühzeitige Substitution erfolgen um die Spiegel >150 mg/dl (nach Clauss gemessen) zu halten.[12]

Die Substitution von PPSB oder anderen Einzelfaktorenkonzentraten (z.B. Faktor XIII) bleibt speziellen Indikationen nach Erhalt der Gerinnungsparameter (Quick <50%, INR >1,5) oder entsprechender Befunde in der Thrombelastometrie (verlängerte Gerinnungszeit im Extem) vorbehalten. Aufgrund des sehr thrombogenen Potentials von PPSB muss in Einzelfällen die zusätzliche Gabe von Antithrombin diskutiert werden. Bei bekannter Blutungsneigung sollte eine spezifische Therapie mit dem entsprechenden Einzelfaktorenkonzentrat (z.B. Faktor VIII bei Hämophilie A) in einer Dosierung von 50 IE/kg KG i.v. (100 IE/kg KG bei Schädel-Hirn Trauma) unverzüglich erfolgen (vgl. Notfallausweis).

Bei persistierender lebensbedrohlicher Blutung nach Optimierung aller Rahmenbedingungen (Temp. ≥34°C, pH ≥7,2, ion. Calcium ≥0,9mmol/l, Fibrinogen ≥100mg/dl, Hb ≥7g/dl, keine Hyperfibrinolyse, Thrombozytenzahlen ≥ 100.000) kann im Rahmen eines individuellen Heilversuches die Gabe von rekombinantem

aktivierten Faktor VII (rFVIIa) erwogen werden. Dies führt zu einer massiven Gerinnungsaktivierung und Thrombinausschüttung. Bei Erwachsenen zeigte sich nach Gabe keine Senkung der Mortalität, aber ein verminderter Transfusionsbedarf verbunden mit einem erhöhten Risiko für das Auftreten arterieller Thrombosen.[16] Evidenzbasierte Empfehlungen gibt es hier aber weder für Erwachsene noch Kinder. Mögliche Gefahren, wie z.B. das Auftreten von Thrombosen, müssen berücksichtigt werden.

TRANSFUSION ERYTHROZYTEN-, THROMBOZYTENKONZENTRATE, FFP

Bei blutenden Patienten mit schweren Verletzungen oder fehlendem Ansprechen auf einen Flüssigkeitsbolus sollte die Transfusion von Erythrozytenkonzentraten unabhängig vom Hb (fällt erst spät ab) durchgeführt werden. Im Kindesalter gibt es allerdings keine klaren Transfusionsgrenzen.[17,18]

Die Thrombozytenzahlen sollten ≥ 80.000 (≥ 100.000 bei lebensbedrohlichen Blutungen) gehalten werden.[12] Bzgl. der Gabe von FFP gilt zu beachten, dass um einen ausreichenden Effekt auf die Einzelfaktoren zu erhalten (1 ml/kg KG FFP > 1-2% / Anstieg der Einzelfaktoren) große Mengen mit dem Risiko der Volumenüberladung notwendig sind.

Im Erwachsenenalter zeigt sich, dass Patienten, die Massivtransfusionen benötigen oder einen lebensbedrohlichen Schock haben, von einem hohen FFP – EK Verhältnis (1:1,5 bis 1:1) profitieren.[16] Die Substitution von FFP – EK – TK im Verhältnis 1:1,5(1):1 kann für das Kindesalter nur postuliert werden.

ZUSAMMENFASSUNG

Blutungen treten im Kindesalter sehr häufig auf, sind aber in der Regel traumatisch bedingt und sistieren spontan. Zur Abklärung einer nicht sistierenden Blutung wäre eine detaillierte Anamnese und Diagnostik notwendig, für die allerdings in akuten Notfällen keine Zeit besteht. Eine zeitnahe und patientennahe Diagnostik ist durch eine Rotemanalyse, wie sie im Schockraum der Kinderintensivstation durchgeführt wird, möglich. Bis die Ergebnisse der Labordiagnostik vorliegen ist eine unspezifische Therapie notwendig. Nach Diagnosestellung sollte eine differenzierte Therapie mittels Einzel-faktorenkonzentraten erfolgen.

Kontakt:

Dr. med. univ. Martin Olivieri

Funktionsoberarzt

Leiter Pediatric Stroke Unit

FA für Kinder- und Jugendmedizin

Hämostaseologie / Intensivmedizin / Notfallmedizin

Dr. von Haunersches Kinderspital

Pädiatrische Hämostaseologie

Kinderintensivpflegestation - KIPS

Pediatric Stroke Unit

Klinikum der Universität München

Campus Innenstadt

Lindwurmstr. 4, 80337 München

Tel.: (089) 4400-52811 (Pforte) / 52853 / 57969

Fax: (089) 4400-54453

E-Mail: martin.olivieri@med.uni-muenchen.de

Literatur

1. Sugar NF, Taylor JA, Feldman KW. Bruises in infants and toddlers: those who don't bruise rarely bruise. Puget Sound Pediatric Research Network. Arch Pediatr Adolesc Med 1999; 153(4): 399-403.
2. Olivieri M, Kurnik K, Bidlingmaier C. Coagulation testing in the evaluation of suspected child abuse. Hamostaseologie 2009; 29(2): 190-2.
3. Kurnik K, Bidlingmaier C, Hutker S, Olivieri M. [Haemostatic disorders in children]. Hamostaseologie 2016; 36(2): 109-25.
4. Bidlingmaier C, Olivieri M, Kurnik K. Hautblutungen bei Kindern: Ist es eine Gerinnungsstörung? Monatsschrift Kinderheilkunde 2012; 160(6): 538-44.
5. Eberl W, WI, Schroeder H-G. Präoperatives Screening auf Gerinnungsstörungen vor Adenotomie und Tonsillektomie. Klin Padiatr 2005; 217: 20-4.
6. Oswald E, Stalzer B, Heitz E, et al. Thromboelastometry (ROTEM) in children: age-related reference ranges and correlations with standard coagulation tests. Br J Anaesth 2010; 105(6): 827-35.
7. Blanchette VS, BV, Revel-Vilk S. SickKids Handbook of Pediatric Thrombosis and Hemostasis. 2013.
8. Maconochie IK, Bingham R, Eich C, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015: Section 6. Paediatric life support. Resuscitation 2015; 95: 223-48.
9. Lier H, Krep H, Schochl H. [Coagulation management in the treatment of multiple trauma]. Anaesthesist 2009; 58(10): 1010-26.
10. Lier H, Krep H, Schroeder S, Stuber F. Preconditions of hemostasis in trauma: a review. The influence of acidosis, hypocalcemia, anemia, and hypothermia on functional hemostasis in trauma. J Trauma 2008; 65(4): 951-60.
11. Brohi K, Cohen MJ, Davenport RA. Acute coagulopathy of trauma: mechanism, identification and effect. Curr Opin Crit Care 2007; 13(6): 680-5.
12. BÄK. Querschnitts-Leitlinien zur Therapie mit Blutkomponenten und Plasmaderivaten, 4. überarbeitete Auflage 2009. Deutscher Ärzte-Verlag 2014.
13. Eckert MJ, Wertin TM, Tyner SD, Nelson DW, Izenberg S, Martin MJ. Tranexamic acid administration to pediatric trauma patients in a combat setting: the pediatric trauma and tranexamic acid study (PED-TRAX). J Trauma Acute Care Surg 2014; 77(6): 852-8; discussion 8.
14. Ker K, Beecher D, Roberts L. Topical application of tranexamic acid for the reduction of bleeding. Cochrane Database Syst Rev 2013; (7): CD010562.
15. Mittermayr M, Streif W, Haas T, et al. Hemostatic changes after crystalloid or colloid fluid administration during major orthopedic surgery: the role of fibrinogen administration. Anesth Analg 2007; 105(4): 905-17, table of contents.
16. Spinella PC, Holcomb JB. Resuscitation and transfusion principles for traumatic hemorrhagic shock. Blood Rev 2009; 23(6): 231-40.
17. Dehmer JJ, Adamson WT. Massive transfusion and blood product use in the pediatric trauma patient. Semin Pediatr Surg 2010; 19(4): 286-91.
18. Karam O, Tucci M. Massive Transfusion in Children. Transfus Med Rev 2016.

Mit Alprolix steht das erste, in Europa zugelassene, rekombinante, halbwertszeitverlängerte Faktor IX Fc-Fusionsprotein zur Verfügung, zugelassen für alle Altersgruppen

Alprolix verfügt über umfangreiche Daten im pädiatrischen Bereich, die im Folgenden vorgestellt werden.[2] Ziel der pädiatrischen Studie war es, die Sicherheit, Wirksamkeit und Pharmakokinetik von Alprolix in vorbehandelten Kindern (≤ 12 Jahre) mit schwerer Hämophilie A zu bewerten. Das Patientenkollektiv bestand insgesamt aus 30 Studienteilnehmern mit folgenden Einschlusskriterien und Charakteristika:

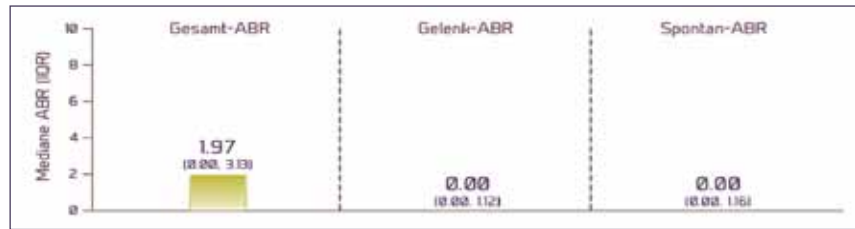
- männliche Patienten ≤ 12 Jahren mit schwerer Hämophilie B (Restaktivität Faktor IX ≤ 2 IU/dL [2%]).
- Von den 30 Studienteilnehmern waren 15 < 6 Jahre und 15 zwischen 6 - ≤ 12 Jahre alt.
- Alle Studienteilnehmer waren vorbehandelte Kinder (PTPs) mit mindestens 50 Injektionen eines herkömmlichen Faktor IX-Präparats plasmatischem oder rekombinanten Ursprungs.
- Die Studienpopulation ist repräsentativ für die eines globalen Hämophilie B Patientenkollektivs.

Studiendesign

- Alle Patienten wurden zu Beginn der Studie 1x/Woche prophylaktisch mit Alprolix behandelt – was bei praktisch allen Patienten einer deutlichen Reduktion des Injektionsintervalls entsprach.
- Die Dosis und das Injektionsintervall konnten in Abhängigkeit der individuellen Pharmakokinetik sowie nach Beurteilung des Behandlers angepasst werden.
- Am Studienende hatten 80% der Studienteilnehmer (24/30) mehr als 50 Expositionstage mit Alprolix.
- 90 % der Patienten (27/30) haben die Studie beendet.[2]

Ergebnisse

Ziel der pädiatrischen Studie war es, die Sicherheit, Wirksamkeit und Pharmakokine-



Alprolix® bietet Schutz für Kinder < 12 Jahren, gemessen an drei Parametern für die Wirksamkeit der prophylaktischen Behandlung.[2]

tik von Alprolix in vorbehandelten Kindern (≤ 12 Jahre) mit schwerer Hämophilie B zu bewerten.[2]

1) Sicherheit von Alprolix

- Kein Nachweis von Inhibitoren in B-LONG oder Kids B-LONG.[1,2]
- Keine allergischen Reaktionen, anaphylaktischen Ereignisse oder Gefäßthrombosen.[1,2]
- Die aufgetretenen nicht-schwerwiegenden Nebenwirkungen entsprechen denen, die man in der durchschnittlichen Hämophilie B Bevölkerung sowie bei Kindern erwartet.[1,2]

2) Vergleich der Pharmakokinetik von Alprolix mit herkömmlichem FIX [2]

Alprolix zeigt im Vergleich zu herkömmlichem FIX eine 3,7-fache Verlängerung der Halbwertszeit ($P < 0,001$) bei Kindern < 6 Jahre ($n = 11$) und 3,7-fache Verlängerung der Halbwertszeit ($P < 0,001$) bei Kindern zwischen 6 bis < 12 Jahre ($n = 9$)

3) Wirksamkeit von Alprolix in der prophylaktischen Therapie [2]

- Alprolix® bietet Schutz für Kinder < 12 Jahren, gemessen an drei Parametern für die Wirksamkeit der prophylaktischen Behandlung.[2]
- Niedrige Gesamt-ABR, niedrige Gelenk-ABR und niedrige Spontan-ABR bei 1x wöchentlicher Prophylaxe ($n = 30$).
- 33 % aller mit Alprolix behandelten Kinder hatten keine Blutungsepisoden.

- 63 % aller mit Alprolix behandelten Kinder hatten keine Gelenkblutungen. **Alprolix® bietet anhaltenden Schutz für Kinder, gezeigt in der B-YOND-Verlängerungsstudie [4]**
- Mediane Dauer der Alprolix-Behandlung = 21,9 Monate.
- Mediane kumulative Alprolix-Exposition = 94 ET.
- **Alprolix® ermöglicht die wirkungsvolle Behandlung von Blutungsepisoden bei Kindern < 12 Jahren [2]**



Fazit

Die pädiatrische Studie zu Alprolix zeigt die Sicherheit, klinische Wirksamkeit und gute Verträglichkeit von Alprolix in vorbehandelten Kindern mit schwerer Hämophilie A. Darüber hinaus wurde die signifikante Halbwertszeitverlängerung von Alprolix wie in der vorangegangenen Erwachsenenstudie im Vergleich zu herkömmlichem Faktor XI bestätigt.

Mit Alprolix konnte bei hoher Sicherheit und Protektion die Injektionsfrequenz in fast allen behandelten Kindern reduziert werden. Alprolix ist seit zwei Jahren und mit hunderten von Patienten das einzige halbwertszeitverlängerte Produkte mit extensiver „Real-World-evidenz“ und nachgewiesener Wirksamkeit und Verträglichkeit in der normalen FIX Patientenpopulation[3]. Damit hat Alprolix das Potential, der neue Goldstandard in der Therapie der Hämophilie B bei Kindern und Erwachsenen zu werden.

Alprolix® bietet länger anhaltenden Schutz: Blutungen vor der Studie und ABR während der Studie in den letzten 3 Monaten der Teilnahme.[4]

Mediane ABR (IQR)	Wöchentliche Prophylaxe (n = 28)	Prophylaxe mit angepasstem Intervall (n = 10)
Gesamt		
Vor der Studie	2,0 (1,0; 9,0)	1,5 (1,0; 4,0)
Letzte 3 Monate der Teilnahme	2,0 (0,0; 4,1)	0,0 (0,0; 4,0)
Nach Art des Blutungsereignisses		
Spontan	0,0 (0,0; 4,0)	0,0 (0,0; 0,0)
Traumatisch	0,0 (0,0; 2,0)	0,0 (0,0; 0,0)
Nach Lokalisation und Art der Blutung*		
Gelenk		
Gesamt	0,0 (0,0; 4,0)	0,0 (0,0; 0,0)
Spontan	0,0 (0,0; 0,0)	0,0 (0,0; 0,0)
Traumatisch	0,0 (0,0; 0,0)	0,0 (0,0; 0,0)
Muskel, innere, Haut/Schleimhaut		
Gesamt	0,0 (0,0; 0,0)	0,0 (0,0; 0,0)
Spontan	0,0 (0,0; 0,0)	0,0 (0,0; 0,0)
Traumatisch	0,0 (0,0; 0,0)	0,0 (0,0; 0,0)

R[1] Powell JS, et al. N Engl J Med. 2013;369:2313–23; [2] Kulkarni R, et al. Poster CRCT07; NHF Annual Meeting 2015.

[3] FDA-Pressemitteilung 2014; abzurufen unter: <http://www.fda.gov/newsevents/newsroom/pressannouncements/ucm391037.htm>.

Zuletzt abgerufen am 1. April 2016. [4] Powell et al. Brit J Haematol 2015 Supplementary Information.



Der diabetische Notfall

Nach WHO-Definition ist der Diabetes mellitus als eine Stoffwechselerkrankung definiert, die durch eine chronische Hyperglykämie als Folge einer fehlenden Insulinsekretion, einer gestörten Insulinwirkung oder einer Kombination aus fehlender Insulinsekretion und gestörter Insulinwirkung charakterisiert ist. Der Typ 1-Diabetes mellitus ist die häufigste Stoffwechselerkrankung bei Kindern, der Typ 2-Diabetes ist die häufigste Stoffwechselerkrankungen bei Erwachsenen [1, 2].

Claudia Weissenbacher

Donnerstag Abend 19 Uhr: Laura sitzt zusammen mit ihren Eltern in unserer Notfallambulanz. Sie wurde vom Kinderarzt wenige Stunden zuvor zu uns geschickt.

Die diensthabende Assistenzärztin eruiert die genauere Anamnese: Die Eltern berichten, Laura sei schon seit mehreren Wochen vermehrt müde und schlapp. Sie habe ein paar Kilo Gewicht abgenommen. Sie klagt immer wieder über Bauchschmerzen.

Auch fiel den Eltern auf, dass sie in der letzten Zeit sehr viel getrunken habe. Die tägliche Trinkmenge des 10-jährigen Mädchens liegt nun bei ca. 4 – 5 Litern. Die Eltern können sich nur durch das viele Trinken erklären, dass Laura neuerdings nachts schon häufiger einnässte. Wegen der zunehmenden Müdigkeit und den Schwierigkeiten, die nun in der Schule begonnen haben, hatten die Eltern Laura am Nachmittag beim Kinderarzt vorgestellt. Im Spontanurin konnten 3-fach positiv Glukose sowie 3-fach positiv Ketone gemessen werden.

Aufgrund dieser Anamnese und dem mitgebrachten Urinbefund stellt die Assistenzärztin die Verdachtsdiagnose eines Diabetes mellitus Typ 1. Umgehend werden in der Ambulanz eine Blutgasanalyse durchgeführt sowie der HbA1c-Wert bestimmt, der den Langzeit-Blutzuckerverlauf widerspiegelt. Laura hat eine vertiefte Atmung, sie sieht sehr blass aus, müde, schlapp und mitgenommen. Auch zeigt sie deutliche Dehydrierungszeichen und ihr Atem riecht auffällig faulig. Der HbA1c beträgt 14 % (normal wäre ein HbA1c unter 6,0 %). In der Blutgasanalyse liegt die Glukose bei 630 mg/dl (massiv erhöht). Die Assistenzärztin informiert sofort das Diabetesteam, organisiert eine stationäre Aufnahme, eröffnet den Eltern die Verdachtsdiagnose und erklärt ihnen, dass diese durch das Diabetesteam genauer erläutert werden wird.

Auf der Station angekommen, erhält Laura einen venösen Zugang, über diesen zunächst eine ausführliche Blutentnahme und dann eine Infusionslösung.

Beim Typ 1-Diabetes mellitus handelt es sich um eine Autoimmunerkrankung, in deren Verlauf es zu einer Zerstörung der pankreatischen Betazellen kommt, die das Insulin ins Blut sezernieren. Daraus resultiert ein absoluter Insulinmangel. In Europa sind Menschen mit Diabetes mellitus mit einem Alter unter 25 Jahren zu 90 Prozent an einem Typ 1-Diabetes mellitus erkrankt [1].

Typische klinische Symptome bei Erstdiagnose eines Diabetes mellitus bei Kindern und Jugendlichen sind Polyurie, Polydypsie (vermehrtes Wasserlassen und vermehrter Durst) und Gewichtsverlust. Die Diagnose kann gestellt werden, wenn entweder typische Symptome (s.u.) vorliegen und ein Gelegenheitsblutzucker von $> 200 \text{ mg/dl}$ ($11,1 \text{ mmol/l}$) gemessen wird, oder nach einer 8-stündigen Nüchternphase der Blutzucker $\geq 126 \text{ mg/dl}$ ($7,0 \text{ mmol/l}$) liegt oder im Standard-oralen Glukosetoleranztest der 2 Stunden-Plasmaglukosewert über 200 mg/dl ($11,1 \text{ mmol/l}$) beträgt oder aber ein $\text{HbA}_{1c} > 6,5 \%$ gemessen wird.

Laura und ihre Eltern befinden sich nun auf unserer Normalstation. Nach den Ergebnissen der Blutgasanalyse liegt bei Laura eine Ketoazidose vor, der pH-Wert beträgt 7,25, die Ketone im Blut 7,2 mg/dl. Der Patientin geht es noch so gut, dass sie auf der Normalstation versorgt werden kann. Nach Gabe eines Volumenbolus läuft nun die erwähnte Infusionslösung, wenig später dann kommt eine Insulintherapie dazu. Kinder mit schwererer Stoffwechselentgleisung als bei Laura müssen initial oft auch auf der Intensivstation betreut werden.

Für die Eltern ist die Diagnose ein großer Schock. Sie machen sich schwere Vorwürfe, in der Vergangenheit Fehler gemacht zu haben. Sie erinnern sich, dass Laura vor ca. 3 Wochen einen Infekt der oberen Luftwege hatte und die Mutter fragt sich, ob sie irgendetwas hätte anders machen können. In der Familie ist kein Diabetes bekannt.

Das Diabetesteam stellt sich vor und klärt die Familie in einem Erstgespräch über die Diagnose und ihre Konsequenzen auf, auch wird klargestellt, dass niemand Schuld hat und die Entstehung von Lauras Diabetes mellitus nicht hätte verhindert werden können. Die Eltern sehen einen großen Berg vor sich, dennoch kann Ihnen schon jetzt ein Teil der Angst genommen werden. Der Familie wird die Erkrankung systematisch durch die Diabetesberaterin, die Ärzte, Schwestern, Sozialpädagogen und Psychologen erklärt und sie wird im Umgang mit der Erkrankung ausführlich geschult. Ziel ist es immer, den Diabetes an den Lebensstil anzupassen und nicht umgekehrt. So berichtet die Familie, Laura gehe vormittags ins Gymnasium, esse dann mittags im Hort und komme nachmittags nach Hause.

Beim Typ 1-Diabetes ist immer eine Insulintherapie erforderlich. Es handelt sich um einen absoluten Insulinmangel. In der sogenannten Honeymoon-Phase oder Remissionsphase wird vorübergehend noch Insulin durch die Bauchspeicheldrüse mitproduziert und ausgeschüttet. Dies stellt sie jedoch nach ca. 1 – 2 Jahren komplett ein.

DIABETISCHE KETOAZIDOSE

Wegen des absoluten Insulinmangels kann beim Typ 1-Diabetes mellitus die Glukose nicht mehr zur Ener-

giegewinnung verstoffwechselt werden. In der Folge werden dafür stattdessen Fettsäuren abgebaut (Lipolyse), sodass vermehrt Ketonkörper anfallen, die zur Azidose beitragen. Gleichzeitig kommt es durch die Hyperglykämie zur Glukosurie mit osmotischer Diurese, wodurch eine Dehydratation (= Flüssigkeitsmangel im Körper) entsteht, durch die sich der Zustand des Patienten verschlechtert. Die Hyperglykämie führt auch im Blut zu einer Hyperosmolarität, was bei der Therapie der diabetischen Ketoazidose ebenfalls beachtet werden muss [4, 10].

Eine diabetische Ketoazidose tritt in etwa bei einem Viertel der Patienten bei Diabeteserstdiagnose auf [7]. Ansonsten treten diabetische Ketoazidosen auch bei bereits diagnostiziertem Diabetes mellitus Typ 1 im Rahmen von akuten Erkrankungen mit gesteigertem Insulinbedarf oder schlechter Compliance der Patienten auf.

Klinische Symptome der ausgeprägten diabetischen Ketoazidose umfassen Dehydratation, Müdigkeit, Durst, Kopfschmerzen, Bauchschmerzen, Erbrechen, Kussmaulatmung, Acetongeruch und zerebrale Eintrübung. Zu häufigen Fehldiagnosen bei der Erstevaluation dieser Symptome gehören respiratorische Erkrankungen, eine Meningitis, Enzephalitis oder Appendizitis.

THERAPIE DER DIABETISCHEN KETOAZIDOSE

Die Therapiesäulen der diabetischen Ketoazidose sind die Rehydratation (Flüssigkeitstherapie), die Insulintherapie sowie der Elektrolytausgleich [4, 9, 10, 11]. Die erste therapeutische Maßnahme ist die Flüssigkeitsgabe, wobei isotone Kochsalzlösung (NaCl 0,9 %) die Infusionslösung der Wahl ist. Zunächst soll ein Volumenbolus mit 10 – 20 ml/kg den Kreislauf stabilisieren. Im Anschluss erfolgt ein vorsichtiger Flüssigkeitsaufbau mit dem 1,5- bis 2-fachen Erhaltungsbedarf, max. $3,6 \text{ ml/m}^2$ Körperoberfläche über 36 bis 48 Stunden.

ACHTUNG: Eine zu aggressive Rehydratationstherapie kann zum Entstehen eines Hirnödems führen. Durch die Rehydratation kommt es bereits durch den Verdünnungseffekt zu einem Absinken des Blutzuckerspiegels. Ein zu rascher Abfall der Glukosekonzentration um mehr als 100 mg/dl/Stunde kann jedoch ebenfalls das Auftreten eines Hirnödems begünstigen. Aus diesem Grund wird die Insulinsubstitution mit einer niedrig-dosierten kontrollierten Insulininfusion mit $0,05 - 0,1 \text{ IE/kg/Stunde}$ gestartet. Zeitgleich muss aufgrund der intrazellulären Kaliumdepletion eine Kaliumgabe mitbedacht werden. Unter der Therapie der diabetischen Ketoazidose liegt der Kaliumbedarf zwischen 2 und 6 mmol/kg/Tag .

Sobald der Blutzucker auf Werte um 250 mg/dl absinkt, sollte die physiologische Kochsalzlösung durch eine halbisotone Lösung aus Glukose 5 % und NaCl 0,9% ersetzt werden [3, 10]. Die am meisten gefürchtete Komplikation der diabetischen Ketoazidose stellt das erwähnte Hirnödem dar. Wichtig ist, dass es Einzelfallberichte gibt, wonach das Hirnödem auch schon vor Therapiebeginn der diabetischen Ketoazidose vorliegen kann. Das höchste Risiko für ein Hirnödem haben sehr

junge Kinder, Patienten mit langer Symptombdauer bis zur Diagnosestellung und Patienten mit schwer ausgeprägter diabetischer Ketoazidose. Die Höhe des initialen Blutzuckers scheint nicht mit der Gefahr eines Hirnödems zu korrelieren [8]. Ebenso muss in den ersten Stunden immer an die Entstehung einer Sinusvenenthrombose durch Osmolaritätsverschiebungen gedacht werden, vor allem bei Jugendlichen.

Die Insulintherapie wird den Blutzucker-Werten angepasst, die zunächst halbstündlich, dann nach 2 Stunden stündlich, dann 4-stündlich kontrolliert werden. Je nachdem wird die Laufgeschwindigkeit des Insulins verändert.

Laura war am Aufnahmetag seit dem Morgen unterwegs. Sie hat Hunger. Da der Blutzucker jedoch noch weit über 400 mg/dl liegt, darf sie zunächst nur eine kohlenhydratfreie Mahlzeit erhalten. Auch wenn ihre Begeisterung nicht besonders groß ist, gibt sie sich mit Tomaten und Paprika zufrieden. Wenige Stunden später, am nächsten Morgen, sind keine Ketone mehr im Blut messbar, d. h. der Ketonwert liegt unter 1,0 mg/dl und Laura darf jetzt normal essen. Entsprechend zum Kohlenhydratgehalt geben die Schwestern zusätzlich zur kontinuierlich laufenden Insulininfusion per Perfusor nach der Mahlzeit einen Insulinbolus ab.

An diesem Morgen ist Laura zwar noch etwas müde, vor allem durch die häufigen Blutzuckermessungen in der Nacht, dennoch aber fühlt sie sich schon besser, auch wenn ihr die Infusionstherapie und die neue Situation komisch vorkommen.

Nach der morgendlichen Visite durch das Diabetes-team beginnt die erste Schulungseinheit: Was ist Diabetes? Zeichen des Beginns der Erkrankung, Überzuckerung, Insulinwirkung, Ursachen des Insulinmangels, Behandlungsmöglichkeiten, Diabeteshäufigkeit und Vererbung sowie Unterschiede zwischen Typ 1- und Typ 2-Diabetes. In den folgenden Schulungen wird es konkreter: Sie enthalten die Blutzuckermessung und Bewertung, die Blutgewinnung für die Messung, die Handhabung der Messgeräte, sinnvolle Messzeiten und die Erklärung des HbA1c. Es werden verschiedene Insulinarten und deren Wirkung vorgestellt. Auch Behandlungsstrategien, wie die Orientierung an der natürlichen Insulinsekretion im Tagesverlauf, eine Mehrspritzen-therapie, eine Insulin-Pen- oder Insulin-Pumpentherapie werden mit Laura und der Familie besprochen.

Laura lernt, mit einer Spritze Insulin aufzuziehen. Ebenso darf sie heute das erste Mal eine Insulininjektion theoretisch an ihrem Stofftier und einmal praktisch an sich selbst sowie an den Eltern durchführen. Die Diabetesberaterin erklärt, dass der Wechsel der Spritzstellen sehr wichtig ist. Auch die Lagerung, Haltbarkeit und die Verwendung auf Reisen müssen gut bedacht werden. Nachdem Laura 10 Jahre alt ist, wird mit den Eltern und ihr besprochen, dass es mehrere Optionen für eine Therapie für sie gibt. Grundsätzlich ist es immer wichtig, dass die Kinder mit einer Spritzen- bzw. Pen-Therapie umgehen können.

Einmal gibt es die Möglichkeit einer Mehrspritzen-therapie, diese morgens, mittags und abends durchzuführen. Wenn Laura sich in der ersten Zeit noch unsicher fühlt, bestünde dabei die Möglichkeit, einen Pflegedienst für den Hort zu organisieren, sodass die Injektionen morgens und abends zusammen mit den Eltern und mittags zusammen mit dem Pflegedienst erfolgen können. Alternativ, da Laura im Rechnen schon ganz fix ist, wird eine Pumpentherapie mit einer dauerhaften Insulingabe mittels eines schnell wirksamen Insulins besprochen. Dabei müsste Laura zusätzlich zum kontinuierlich laufenden Insulin für ihre Mahlzeiten nach deren Kohlenhydratanteil berechnete Boli über die Pumpe abgeben. Die Familie möchte sich dies überlegen. Sie erhält täglich mindestens 2 Schulungseinheiten, wird dabei über den Dosisanpassungsplan, die Dokumentation als auch die Ernährung aufgeklärt.

Es wird eine Ernährungsanamnese durchgeführt, der tägliche Nahrungsbedarf besprochen, Grundlagen der Ernährung, insbesondere die Wichtigkeit der Berechnung der Kohlenhydrate. Es werden Süßstoffe, Zuckeraustauschstoffe, Fette und Austausch Tabellen erklärt.

Nach gemeinsamer Abwägung hat die Familie sich entschieden, eine Insulinpumpentherapie noch einmal zurückzustellen. Diese kann auch in 2 bis 3 Jahren noch bei Laura eingesetzt werden, wenn sie dies möchte, und Laura wird von den Diabetesärzten von der intravenösen Insulingabe auf eine Spritzen-therapie umgestellt, so dass sie zur nächsten Mahlzeit am Abend sowohl ein kurzwirksames Insulin (Essensinsulin) als auch ein Basalinsulin erhält.

Die erste Injektion erfolgt zusammen mit der Diabetesberaterin und den Schwestern der Station und klappt schon ganz gut. Laura fand den Schmerz gar nicht so



GlucaGen® HypoKit – so einfach funktioniert die erste Hilfe



Entfernen Sie die orangefarbene Schutzkappe des Medikamentenfläschchens sowie die Schutzkappe der Spritze.

1 Spritzen Sie die in der Spritze enthaltene Flüssigkeit durch die Gummimembran komplett in das Fläschchen mit der weißen Tablette (GlucaGen®).

2 Ohne die Nadel zurückzuziehen, leicht schütteln, bis das GlucaGen® ganz gelöst und die Flüssigkeit klar ist.

3 Ziehen Sie nun die gesamte GlucaGen®-Lösung in die Spritze auf.*

4 Stechen Sie die Kanüle senkrecht z. B. in den Oberschenkel, Oberarm, Bauch oder das Gesäß und drücken Sie den Kolben komplett herunter.

* Hinweis: Bei Kindern unter 25 kg bzw. unter 6–8 Jahren nur die halbe Dosis (Marke 1/2 auf der Spritze) injizieren.

schlimm, wie sie sich vorgestellt hätte. Das Diabetes-team erläutert der Familie, dass künftig immer wichtig zu beachten ist, wie viele Kohlenhydrate sich in Lauras Essen befinden. Dabei ist es relevant, die Menge der KE's (1 Kohlenhydrateinheit entspricht 10 g Kohlenhydraten) herauszufinden, in der Anfangszeit werden die Mahlzeiten dafür abgewogen und dann das Essensinsulin dementsprechend berechnet.

Der große Berg, der am Anfang vor den Eltern stand, wird mit der Zeit täglich kleiner. Die Diabetes-Patienten können die Nahrungsmittel rasch sehr gut schätzen und kennen sich insbesondere in den Zutaten in der Ernährung sehr gut aus. Natürlich kommt es immer wieder dazu, dass Eltern und Kinder sich verschätzen, was aber meist nur durch kleine Abweichungen im Blutzuckerspiegel bemerkbar ist, und jederzeit korrigiert werden kann. An die mehrmals täglichen Blutzuckermessungen hat Laura sich schnell gewöhnt, sie werden Routine.

Neue Messmethoden des Blutzuckers erlauben eine kontinuierliche Messung des Gewebszuckers, jedoch hinkt dieser dem Blutzucker um ca. 20 bis 30 Minuten nach. Damit können den Kindern häufige blutige Blutzuckermessungen mittels Fingerpieks erspart werden.

Es ist schönes Wetter. Laura war bisher nur auf Station und würde nun gerne mit ihren Eltern rausgehen. Hierfür ist eine Hypoglykämieschulung, d. h. Unterzuckerungsschulung, sehr wichtig.

Eine Hypoglykämie, d. h. Unterzuckerung, entsteht dann, wenn relativ zur Kohlenhydratzufuhr und/oder zur körperlichen Bewegung, die den Blutzucker senkt, zu viel Insulin gespritzt wurde. Sie ist durch einen Blutzuckerwert unter 60 mg/dl (3,3 mmol/l) definiert. Bei Diabetes mellitus werden häufigere leichte Hypoglykämien, die vom Patienten selbst bemerkt und behandelt werden, von seltenen schweren Hypoglykämien, die einer Fremdhilfe bedürfen, unterschieden. Im Rahmen der schweren Hypoglykämie kann es auch zu Bewusstlosigkeit und Krampfanfällen kommen. Bezüglich der Häufigkeit von leichten Hypoglykämien lassen sich keine zuverlässigen Zahlen angeben. Für schwere

Hypoglykämien mit Fremdhilfebedürftigkeit wird eine Häufigkeit von 15 – 22 pro 100 Patientenjahre angegeben [3, 5]. Als häufigste Hypoglykämie-Symptome treten bei Kindern und Jugendlichen Verlangsamung und Müdigkeit auf. Erst dann folgen die autonomen Hypoglykämie-Symptome wie Schwitzen, Tachykardie, Zitterigkeit und Blässe [6]. Ab einem Blutzuckerwert von unter 70 mg/dl beginnt die hormonelle Blutzuckerregulation durch die Hormone Adrenalin, Glucagon, Cortisol und Wachstumshormon. Besondere Risikofaktoren für Hypoglykämien stellen junges Alter, normnaher HbA1c-Wert mit hohem Insulin-Tagesbedarf, lange Diabetesdauer und häufige Hypoglykämien, was beides zu abnehmender Hypoglykämie-Wahrnehmung führt, niedriger Sozialstatus, Abweichungen vom üblichen Therapieregime (z. B. außergewöhnliche sportliche Aktivität), niedrige nächtliche Blutzuckerwerte, Alkoholkonsum, assoziierte Komorbiditäten wie Zöliakie, Hypothyreose oder Morbus Addison dar [3]. Neben den häufigen Ursachen von Hypoglykämien (zu viel Insulin, zu wenig Kohlenhydrate, längere sportliche Betätigung, versehentliche i.m.-Injektion von Insulin, Alkoholkonsum) muss sowohl bei Jugendlichen als auch bei Erwachsenen an eine Hypoglycaemia factitia gedacht werden. Dabei handelt es sich um eine absichtlich vom Patienten herbeigeführte Hypoglykämie, z. B. durch eine Insulinüberdosierung.

Unter der Insulintherapie stellen vor allem die nächtlichen Hypoglykämien ein nicht zu unterschätzendes Problem dar. Hypoglykämien treten in 25 bis 58 % der untersuchten Nächte auf und verlaufen oft auch prolongiert über 2 bis 4 Stunden. Die Hälfte dieser Hypoglykämien wird nicht bemerkt. Dies bedeutet eine erhebliche Belastung für die Eltern, da natürlich aus Sicherheitsgründen empfohlen wird, bei besonderen Situationen, aber auch routinemäßig zur Überprüfung der Therapie, nächtliche Blutzuckermessungen durchzuführen. Diese unterbrechen den Schlaf der Eltern, was zu vermehrter Tagesmüdigkeit, teilweise zudem auch zu großen Ängsten bei Eltern, aber auch Kindern führt.

THERAPIE DER HYPOGLYKÄMIE

Die häufigen leichten Hypoglykämien werden mit schnell resorbierbaren Kohlenhydraten (hoher glykämischer Index) z. B. Traubenzucker, Saft, Gummibärchen von den Patienten selbst behandelt. Für die selten schweren Hypoglykämien existieren folgende Behandlungsoptionen: Glucagon (ein Hormon, das in der Leber gespeicherte Glucose rasch ins Blut freisetzt) subkutan, intramuskulär oder intravenös oder Glukose intravenös. Wegen der Aspirationsgefahr bei Bewusstseinstörung sollten bei schweren Hypoglykämien keine Getränke eingeflößt werden. Angehörige von Patienten mit Typ 1-Diabetes mellitus werden in der Handhabung und subkutanen Verabreichung der Glucagon-Notfallspritze geschult. Jeder Mensch mit Typ 1-Diabetes mellitus sollte eine Glucagon-Notfallspritze zu Hause im Kühlschrank bevorraten.

Laura ist nun „Hypoglykämie geschult“ und darf mit ihren Eltern raus gehen. In den folgenden Tagen schwanken die Blutzuckerwerte, was ganz normal ist. Die individuell richtige Dosis muss erst gefunden werden. Der Tagesablauf der Familie auf Station besteht aus der Berechnung von Kohlenhydrateinheiten, Schulung, Wiederholung und vielen auftretenden Fragen im Alltag, die sich die Eltern als auch Laura stellen. Größtenteils können den Eltern ihre Ängste genommen werden und durch das Lernen klappt der Alltag in der Regel auch schon ganz gut. Bei einer Blutzuckermessung nach dem Essen hat Laura nun einmal einen erhöhten Blutzuckerwert – man spricht auch von einer Hyperglykämie. Bei Laura liegt er diesmal über 300 mg/dl.

Die Hyperglykämie entsteht durch einen relativen Insulinmangel. Sie ist durch einen Blutzucker über 180 mg/dl definiert. Gerade bei Kindern und Jugendlichen stellt die diabetische Ketoazidose auch heute noch ein zentrales und lebensbedrohliches Problem der hyperglykämischen Stoffwechselentgleisung dar, da sie bei Menschen mit Diabetes Typ 1 nicht nur bei der Manifestation, sondern auch später bei sehr hohen und insbesondere über längere Zeit hohen Blutzuckerwerten jederzeit entstehen kann.

Bei einem Blutzucker von 352 mg/dl nach dem Essen muss Laura zunächst nichts tun. Die Zwischenmahlzeit, die sie bei der Insulindosis vor dem Mittagessen schon einberechnet hatte und für die sie demnach schon gespritzt hat, muss jedoch etwas eingeschränkt werden.

Wäre der Blutzucker dagegen schon vor dem Mittagessen zu hoch gewesen, hätte Laura zusätzlich zu der für die Mahlzeit errechneten Insulinmenge nach einem individuell für sie erstellten Korrekturschema etwas mehr spritzen müssen.

Die Eltern und Laura werden nun auch noch ausführlich über Hyperglykämie (Überzucker), Ketoazidose, deren Definition, Ursachen, Symptome und Behandlung aufgeklärt. In den insgesamt etwa 10 Tagen auf Station erfolgt auch die Erklärung des Dosisplans, der Dosisanpassung, den Anpassungsregeln, des Erkennens einer Bedarfsänderung und der Anpassung an größere oder kleinere Essensmengen, zudem der Regeln bei Krankheit und Sport, insbesondere auch bei Fieber.

Psychosoziale Aspekte wie Schule, Urlaub, Reisen, Berufswahl, Alkohol und Feiern, Schwangerschaft und Führerschein werden ebenfalls besprochen.

Ein Thema, das auch mit dazugehört und sehr wichtig ist, oft aber zunächst ohne die Jugendlichen besprochen wird, sind die Folgeerkrankungen, die unter anderem die Augen, die Nieren und das Herz-Kreislaufsystem betreffen können. Durch eine normnahe, gute Stoffwechseleinstellung können diese weitgehend vermieden bzw. hinausgezögert werden.

Die Familie fühlt sich nun sicher, insbesondere, da sie schon für eine „Probenacht“ nach Hause beurlaubt wurde und diese gut geklappt hat.

Laura und ihre Eltern freuen sich, nach etwa zweiwöchigem Klinik-Aufenthalt nach Hause gehen zu dürfen und wieder ihr normales tägliches Leben fort zu führen – ja, ein bisschen hat es sich verändert, aber das meiste ist nun, bzw. bald, auch schon „normal“. Das Diabetesteam begleitet Laura auf ihrem weiteren Lebensweg zusammen mit den Eltern und sieht die Familie alle 3 Monate in der Diabetesambulanz. Bei Fragen im täglichen Umgang mit dem Diabetes steht das gesamte Diabetesteam jederzeit zur Verfügung!

Literatur

1. Kordonouri O. Pathophysiologie und Ätiopathogenese/Differentialdiagnostik der Diabetesformen. In: Hiort O, Danne T., Wabitsch M. Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie. Berlin, Heidelberg, New York: Springer;2010: 140-148
2. WHO (World Health Organization), IDF (International Diabetes Federation). Definition and diagnosis of diabetes mellitus and intermediate hyperglycemia: report of a WHO/IDF consultation. 2006 Geneva, Switzerland
3. Schwab K.O. Akute Komplikationen: Hypoglykämie. In: Hiort O, Danne T., Wabitsch M. Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie. Berlin, Heidelberg, New York: Springer;2010: 150-153
4. Neu A. Akute Komplikationen: Diabetische Ketoazidose. In: Hiort O, Danne T., Wabitsch M. Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie. Berlin, Heidelberg, New York: Springer;2010: 156-161
5. Wagner VM, Rosenbauer J, Grabert M et al. Severe hypoglycemia, metabolic control and diabetes management in young children with type 1 diabetes using insulin analogs – a follow-up report of a large multicenter database. Eur J Pediatr 2008;167: 241-242
6. Schwab KO, Leichtenschlag EM, Martin C et al. Symptoms of hypoglycemia in children and adolescents with type 1 diabetes mellitus. Monatsschr Kinderheilkd 1997;145: 120-127
7. Rewers A, Klingensmith G, Davis C et al. Presence of diabetic ketoacidosis at diagnosis of diabetes mellitus in youth: The search for diabetes in youth study. Pediatrics 2008;121: 1258-1266
8. Durr JA, Hoffmann WH, Sklar AH et al. Correlates of brain edema in uncontrolled IDDM. Diabetes 1992;41: 627-632
9. Gosmanov AR, Gosmanova EO, Kitabchi AE. Hyperglycemic crises: diabetic ketoacidosis (DKA) and hyperglycemic hyperosmolar state (HHS). In: De Groot LJ, Beck-Peccoz P, Chrousos G et al. Endotext, South Dartmouth (MA): MDText.com / www.endotext.org 2015: 1-23
10. American Diabetes Association. Hyperglycemic Crises in Diabetes. Diabetes Care 2004;27:94-102
11. Kreisberg RA. Diabetic ketoacidosis: new concepts and trends in pathogenesis and treatment. Ann Int Med 1978;88: 681-695

Erstversorgung von Frakturen im Kindesalter

Verletzungen im Kindesalter sind die häufigsten Ursachen für die Konsultation eines niedergelassenen Arztes oder einer Klinik. Auf die gravierenden Unterschiede zu den Problemen bei Erwachsenen wurde hinreichend hingewiesen, und dies kann als gesichertes Wissen nun gelten.

H.-G. Dietz

Extremitätenverletzungen sind die häufigsten Verletzungen bei Kindern, die Hälfte tritt jenseits des 10. Lebensjahres auf, aber nur ein Drittel bei den 5- bis 9-jährigen und nur ein Sechstel bei Kleinkindern. Es

liegen überwiegend geschlossene Frakturen vor, schwere Weichteil- und Gefäß- und Nervenschäden sind aufgrund der Verletzungsursachen seltener. Am Unfallort ist immer eine orientierende Untersuchung des ver-

Obligat: orientierende Untersuchung

Kopf	Pupillenreaktion, Pupillenweite Blutung/Flüssigkeit aus Mund, Nase, Ohren	SHT
HWS	Schiefhals Fehlende Spontanbewegungen des Kopfes	HWS-Fraktur
Thorax	Einziehungen, Instabilität, Schonatmung Vermindertes, rasselndes Atemgeräusch	Thoraxtrauma
Abdomen	Prellmarke (Fahrradlenker?), Druckschmerz, Abdomen aufgetrieben	Bauchtrauma
Extremitäten	Schonhaltung, Schwellung, Schmerzen Offensichtliche Fehlstellung	Frakturen

1 Orientierende Erstuntersuchung.

Ersmaßnahmen

- i.v. Zugang
nicht an betroffener Extremität
Schockbekämpfung NaCl 0.9%: 20-30ml/kg KG als Bolus
- Analgesie/Analgosedierung
Dormicum 0.05 – 0,1 mg/kg KG
+ Ketanest S 0.25 – 1.0 mg/kg KG
oder + Dipidolor 0,1 mg/kg KG
- Ruhigstellung
Schiene
Vakuum

2 Wichtige Erstmaßnahmen bei Frakturen im Kindesalter.

Reposition am Unfallort: nie Routine!

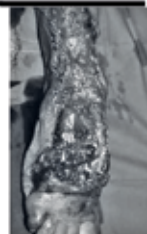
- Nur bei **Pulsdefizit** distal
- Nur bei **extremer Fehlstellung**
- **Nur unter Analgosedierung !**
- Ruhigstellung
der benachbarten Gelenke



3 Maßnahmen am Unfallort.

Extremitätenverletzungen

- Frakturzeichen
Schmerzen
keine Spontanbewegungen
Schwellung, Hämatom
Achsfehlstellung
- Durchblutung?
- Motorik?
- Sensibilität?



Distal der Verletzung

4 Die Frakturzeichen.

obere Extremität

- Je jünger der Patient, desto konservativer die Therapie
- Oberarm
 - » Gilchrist ect
 - » Ausnahme ESIN
- Unterarm
 - » Schaft-ESIN
 - » Metaphysär meist konservativ



6

distale Unterarmfrakturen einfach, gelegentlich äußerst kompliziert

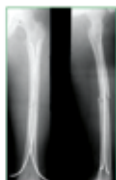


- 5 Therapieschema von Frakturen an der oberen Extremität.
- 6 Klinisches und radiologisches Bild der supracondylären Humerusfraktur.
- 7 Prinzipien der Therapie bei Unterarmschaftfrakturen.
- 8 Therapieschema von Frakturen an der unteren Extremität.
- 9 Ausgewählte Stützverbände.

7

Untere Extremität

- Je jünger der Patient, desto konservativer die Therapie
 - » Over head Extension
 - » Becken-Bein-Gips
- Oberschenkel
 - » In der Regel ESIN
- Unterschenkel
 - » Meist konservativ



9

8

letzten Kindes notwendig. Nach orientierender neurologischer Untersuchung gilt das Hauptaugenmerk den Stamm- und Skelettverletzungen und im Anschluss daran den Extremitätenfrakturen (*Abb. 1*). Entschei-

dende Bedeutung kommt dann nach der primären orientierenden Untersuchung den ersten Maßnahmen zu. Da die Schmerztherapie die wichtigste Maßnahme in der Erstversorgung darstellt, ist ein i.v.-Zugang anzustre-

Grundprinzip



10 Grundprinzipien in der Frakturbehandlung.

operative Therapie Implantate

- Elastisch Stabile Intramedulläre Nagelung → Schaftfrakturen
- Fixateur Externe → Schaftfrakturen
- Kirschnerdrähte → Gelenkfrakturen
- Kanülierte Schrauben → Gelenkfrakturen
- winkelstabile Platten → Ausnahmen

11 Schaft- und Gelenkfrakturenimplantate.

ben, allerdings nicht an der betroffenen Extremität. Eine adäquate Ruhigstellung mit handelsüblichen Schienen oder Vakuumorthesen sollte durchgeführt werden, auch behelfsmäßig angelegte Verbände zur Ruhigstellung sind sinnvoll (**Abb. 2**). Nach nun primärer Inspektion sollte am Unfallort die Reposition einer in Fehlstellung befindlichen Extremität nur im Ausnahmefall erfolgen, keinesfalls routinemäßig. Ausnahmen stellen distale Pulsdefizite und extreme Fehlstellungen dar. Allerdings darf dies nur unter Analgosedierung und absolut unter höchster Vorsicht erfolgen, da durchaus ein iatrogener Repositionsschaden die Situation verschlechtern kann. Bei den Extremitätenverletzungen sind die klassischen Frakturzeichen zu beachten, die starken Schmerzen, die Fehlstellung, fehlende Spontanbewegung, Schwellungen und das Hämatom. Immer zu beachten und zu dokumentieren (!) sind die Durchblutung, Motorik und Sensibilität distal der Verletzungen (**Abb. 3, 4**). Nach initialer Erstversorgung ist konsequent auf den Transport in eine geeignete Klinik mit einem kindertraumatologischen Team, das aus kinderchirurgischen, kinderorthopädischen oder aus dem unfallchirurgischen Bereich kommt, zu achten. Nach Überprüfung der Erstmaßnahmen und ggf. zusätzlicher Schmerztherapie und Schienung erfolgt die radiologische Erstdiagnostik, die bei Extremitätenverletzungen fast ausschließlich aus der Röntgenuntersuchung in 2 Ebenen besteht. Schnittbilddiagnostik ist gelegentlich bei Gelenkverletzungen im Schulter-, Ellenbogen-, Handgelenkbereich wie auch bei Becken-, Knie- und Sprunggelenkverletzungen notwendig.

Erfreulicherweise kann an der oberen Extremität in einem hohen Ausmaß die konservative Therapie eingeschlagen werden, dies umso mehr, je jünger der Patient ist. Oberarmverletzungen können zumeist mit einem

Gilchrist-Verband ausgeheilt werden, nur in Ausnahmefällen ist die Operation notwendig (**Abb. 5**). Im Ellenbogengelenkbereich dagegen sind aufgrund der häufigen supracondylären Verletzungen Osteosynthesen oftmals unvermeidbar, allerdings als spezielle Situation im Kindesalter können diese Frakturen zu einem hohen Prozentsatz geschlossen reponiert und dann fixiert werden. (**Abb. 6**). Während die metaphysären und epiphysären Verletzungen am Unterarm doch häufig konservativ behandelt werden können, sind Unterarmschaftfrakturen sehr strengen Behandlungsregeln unterworfen, da eine Achsabweichung über 10° zu gravierenden Pro- und Supinationsstörungen führen können.

An der unteren Extremität gilt ebenfalls die Maßgabe, dass eine konservative Therapie vor allem bei den Säuglingen und Kleinkindern eingeschlagen werden soll, insbesondere hier auch bei Oberschenkelverletzungen mit Beckenbeingips bzw. bei Unterschenkelverletzungen mit Oberschenkel-schienen und Gipsen (**Abb. 8, 9**). Ist eine operative Therapie im Kindesalter bei Frakturen der unteren Extremität nötig, so sind hier bei Schaftfrakturen die elastisch-stabile intramedulläre Nagelung und in Ausnahmefällen dann der Fixateur externe im Einsatz. Gelenkfrakturen werden mit Kirschnerdrähten und kanülierten Schrauben versorgt. Platten, winkelstabile Platten sind im Kindesalter eher die Ausnahme (**Abb. 10, 11**).

Bei der Erstversorgung ist die kompetente Betreuung der Patienten im Kindesalter entscheidend, die adäquate Schmerztherapie erfolgt primär und die suffiziente Ruhigstellung mit nachfolgendem Transport in eine kindertraumatologische Klinik stellt dann den richtigen Weg dar. ■

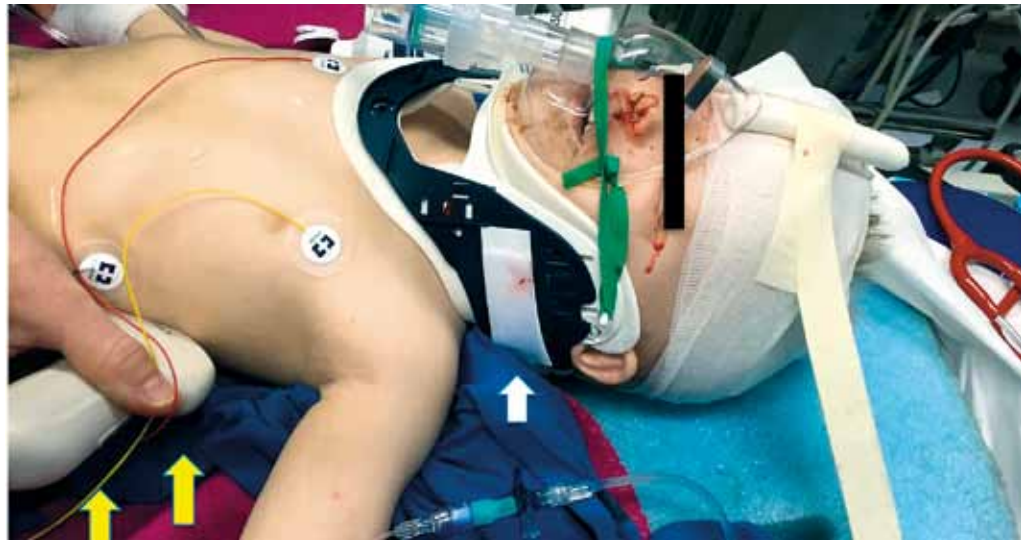
¹
Der Rettungshubschrauber der DRF: Christoph München landet mit einem schwerverletzten Kind auf dem Goetheplatz. Das Kind wird unverzüglich in den Schockraum unserer Klinik verbracht.





Das schwere Schädel-Hirn-Trauma im Kindesalter – Präklinische Versorgungsstrategie, weiterführende Diagnostik und Therapie

Die unfallbedingte Kindersterblichkeit unter 15 Jahren konnte in den Industrieländern in den vergangenen Jahren immer weiter gesenkt werden. In Deutschland verunglückten 2014 71 Kinder im Straßenverkehr tödlich. Führend in der Todesursache dieser Kinder ist das schwere Schädel-Hirn-Trauma.



2
Versorgungsbild aus dem Schockraum:

Nach Schädel-Hirn-Trauma wird das präklinisch mit einem Stiffneck versorgte (weißer Pfeil) und auf ein Spine-Board (blaue Unterlage) fixierte Kind in unserem Schockraum mittels der FAST-Sonographie untersucht (gelbe Pfeile).



3

Computertomogramm des Kopfes nach der initialen Schockraumversorgung. Es zeigt sich links temporal eine Kalottenfraktur (Pfeil) sowie ein ausgedehntes Epiduralhämatom (Doppelpfeile).

4

Die etwa 1mm starke Mess-Sonde (weißes Kabel) wurde operativ in das Gehirngewebe eingebracht. Es erfolgt eine permanente Ableitung des Hirndrucks. Die Kalottenschraube besteht aus Plastik, sodass eine MRT-Untersuchung problemlos möglich ist.



Markus Lehner

Etwa 28 % der Schädel Hirn Trauma Patienten sind Kinder und Jugendliche Unter 16 Jahren. Das schwere Schädel Hirn Trauma macht etwa knapp 10 % der Schädel Hirn Trauma Patienten aus.

Auch nach intensivmedizinischer und operativer Therapie liegt die Sterblichkeit beim schweren Schädel Hirn Trauma im Kindesalter zwischen 14 und 20 % [Liesemer K et al., *Pediatr Crit Care Med.* 2014]. In Deutschland erleiden jedes Jahr etwa 70.000 Kinder und Jugendliche ein Schädelhirntrauma, knapp 200 Patienten versterben (Statistisches Bundesamt 2014).

Im Gegensatz zum Erwachsenen ist im Kindesalter die Blut-Hirn-Schranke durchlässiger. Somit ist die Ödemereitschaft erhöht. Es kommt seltener zur Ausbildung relevanter intrakranieller Blutungen.

Dagegen ist das Gehirn im Kindesalter empfindlicher gegenüber sekundären Schädigungen wie zu geringer Blutdruck und zu geringer Sauerstoffkonzentration im Blut.

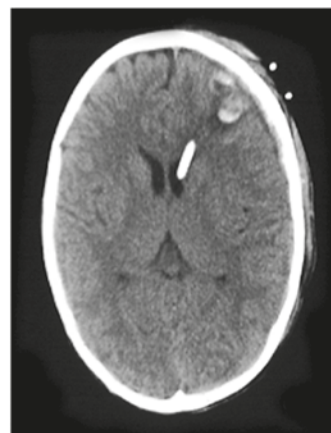
Hypoxie und Hypotonie sind die entscheidenden Faktoren, die das spätere Outcome des Schädel-Hirn-Patienten negativ beeinflussen. Aufgrund dieser Gegebenheiten muss beim schweren Schädelhirntrauma

bereits präklinisch auf eine ausreichende Oxygenierung und eine ausreichende Organperfusion geachtet werden. Im Vergleich zum Erwachsenenalter ist die Regenerationsfähigkeit nach intensivmedizinischer Behandlung des schweren Schädel-Hirn-Traumas im Kindesalter deutlich verbessert.

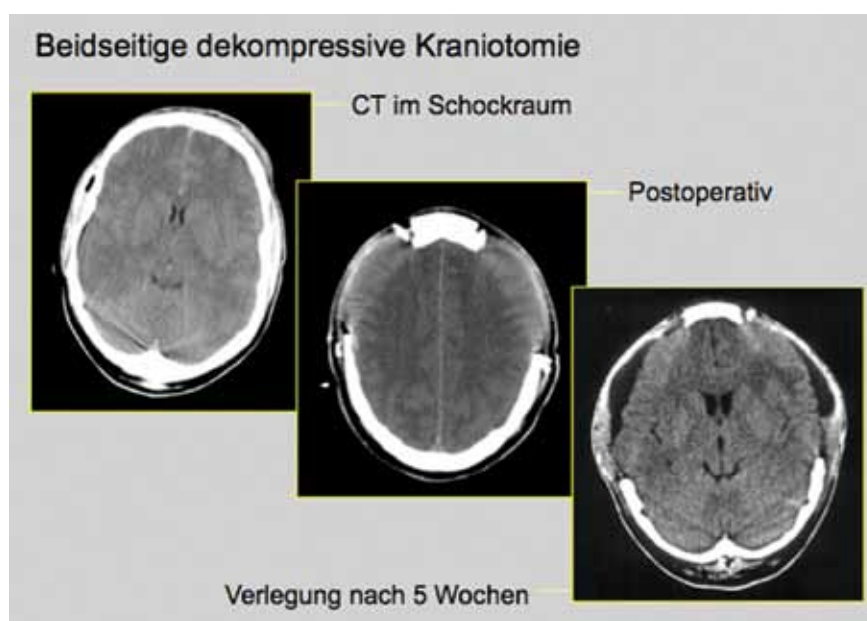
Die Erstversorgung sollte nach dem advanced trauma life support (ATLS) des American Colleges of Surgeons erfolgen. Dieser wurde zwar für erwachsene Patienten entwickelt und eingeführt, kann aber auch auf das Kindesalter übertragen werden. Es handelt sich um einen Prioritäten-orientierten Versorgungs-Algorithmus: „Treat first, what kills first“ [Flohe, S., et al., *Resuscitation*, 2011]. Es werden schrittweise die lebenswichtigen Organsysteme abgefragt, untersucht und wenn nötig medizinisch stabilisiert, um das (Über-) Leben des Patienten zu sichern. Dieses ABCDE-Schema hat auch Einzug in den Schockraum unserer Klinik gefunden.

Im Rahmen der initialen Untersuchung des Patienten durch den Notarzt/erstversorgenden Arzt („Phase 1“) sollte dieser eine schnelle, standardisierte Beurteilung der Vitalfunktionen nach dem sog. „ABCDE-Schema“, modifiziert für Kinder durchführen:

5
In den linken Seitenventrikel
eingebrachte Sonde zur Ablei-
tung des Hirndrucks. Es besteht
die Möglichkeit, über diese
Sonde bei Hirndruckanstieg
Hirnwasser zur Drucksenkung
zu entnehmen.



6
Nach Entlastungskraniektomie
ist der Knochendeckel auf bei-
den Seiten entfernt. Das Gehirn
hat nun Platz, der Druck konnte
gesenkt werden. Im Verlauf
fällt das Gehirn bei und es kann
durch den ursprünglichen Kno-
chendeckel oder einen künst-
lichen Ersatzdeckel der Defekt
operativ gedeckt werden.



- A (c) **Airway (Atemwege frei machen; HWS-Immobilisation)**
- B **Breathing (Atmung und Ventilation)**
- C **Circulation (Kreislauf- und Blutungskontrolle; i.v. Zugang legen, kristalloide Flüssigkeit mit 10-20ml/kgKG i.v. infundieren)**
- D **Disability (orientierender neurologischer Status, GCS für Kinder anwenden)**
- E **Exposure (auf den Wärmehaushalt achten)**

Ziel der Phase 1 – „**lebensrettende Sofortmaßnahmen**“ – ist es, in den ersten Minuten nach dem Trauma, akut lebensbedrohliche Zustände zu erkennen und lebensrettende Sofortmaßnahmen durchzuführen. Durch diesen ABCDE-Algorithmus wird sichergestellt, dass relevante Probleme möglichst nicht übersehen werden. Engmaschig wiederholte Erhebungen der Vitalparameter nach dem ABCDE-Schema dienen einerseits dazu, den Effekt der getroffenen Maßnahmen zu verifizieren und andererseits eine akute Verschlechterung im weiteren Verlauf nicht zu übersehen („Reevaluation“).

Kinder, die im Rahmen eines Verkehrsunfalles oder aufgrund eines Freizeitunfalls ein schweres Schädel-

Hirn-Trauma erlitten haben, sollten nach einer Erstversorgung am Unfallort durch den Notarzt unverzüglich in ein kindertraumatologisches Notfallzentrum verbracht werden. Der Transport sollte möglichst schonend z.B. mittels Hubschrauber erfolgen (**Abb. 1, S. 40**).

Nach einer ersten Befunderhebung einschließlich dem erweiterten FAST-Ultraschall (**extended focussed assessment of sonography in trauma; Abb. 2**) im Schockraum ist die radiologische Schnittbildgebung beim schweren Schädel-Hirn-Trauma obligat. Die Durchführung des Schädel-CTs dauert nur wenige Sekunden. Es können hieraus Informationen über die bereits stattgefundene Hirnschwellung und die Ausbildung von intrakraniellen Hämatomen gewonnen werden (**Abb. 3**).

Ist keine sofortige chirurgische Intervention nötig, so wird der Patient unverzüglich auf unsere Kinderintensivstation verbracht. Dort werden dann alle für das **differenzierte Neuromonitoring** erforderlichen Vorkehrungen getroffen. Es muss für die Bilanzierung der Urinausscheidung ein Blasenkatheter gelegt werden, ein zentralvenöser Katheter für die Gabe der Medikamente, eine arterielle Druckkanüle für die dauerhafte

7
Kalottenimpression bei einem
4 Monate alten Säugling nach Sturz
vom Wickeltisch.



8:
Operative Hebung der Impressions-
fraktur. Die Schnittführung erfolgt am
Kraterrand der Impression, der noch
weiche Knochen im Säuglingsalter
kann problemlos gehoben werden.

Liesemer K, Riva-Cambrin J, Bennett
KS, Bratton SL, Tran H, Metzger RR,
et al. Use of Rotterdam CT scores for
mortality risk stratification in children
with traumatic brain injury. *Pediatr
Crit Care Med.* 2014;15(6):554-62.



und sichere Messung des mittleren arteriellen Druckes. Schließlich wird operativ eine Mess-Sonde (**Abb. 4**) in das Hirngewebe eingebracht, um hierüber permanent den im Hirngewebe herrschenden Druck zu messen. Diese Mess-Sonde hat lediglich einen Durchmesser von 1.2 mm und führt nicht zu einer bleibenden Schädigung. Sie kann sicher eingebracht werden, der vorliegende Druck wird piezoelektrisch gemessen.

Entscheidend für eine ungestörte Gehirnfunktion ist eine ausreichende Gehirndurchblutung. Dieser Perfusionsdruck errechnet sich aus dem mittleren arteriellen Blutdruck, von dem der Hirndruck subtrahiert wird. Der Perfusionsdruck sollte je nach Alter des Kindes zwischen 50 und 70 mmHg liegen.

Neben der Basistherapie mit Oberkörper-Hochlagerung von 30°, Temperaturüberwachung, Überwachung und Aufrechterhaltung eines ausgeglichenen Zucker- und Elektrolythaushaltes ist die Sedierung des Patienten die wichtigste intensivmedizinische Maßnahme.

Hierdurch kann der Hirndruck auf normalen Werte gesenkt werden. Steigt der Hirndruck unter diesen Basismaßnahmen permanent über 20 mm Quecksilbersäule an, so wird die Therapie eskaliert, um den Hirndruck zu senken.

Medikamentös kann der Hirndruck durch Mannitol und Barbiturate (Thiopental) beeinflusst werden. Darüber hinaus kann durch eine milde Hyperventilation der Hirndruck phasenweise gesenkt werden. Führen diese Maßnahmen nicht zum gewünschten Erfolg, so

kann über eine Ableitung des Hirnwassers aus dem Ventrikelraum eine direkte Senkung des Hirndrucks erfolgen (**Abb 5**). Innerhalb der ersten 6-24 Stunden nach Trauma besteht bei weiterhin nicht zu beherrschendem Hirndruck die Möglichkeit der chirurgischen Entfernung des Knochendeckels über einer der Hirnhemisphären. Hierdurch wird unverzüglich der Druck von dem Hirngewebe genommen (**Abb. 6**). Nach erfolgreicher Therapie und Abschwellen des Gehirns wird die Kraniektomie mit der originären Kalotte oder einem Kalottenersatz wieder gedeckt.

Säuglinge können ebenfalls schon höhergradige Schädel-Hirn-Verletzungen erleiden. Zum einen kann geburts-traumatisch eine Eindellung des Schädelsknochens auftreten, zum anderen stürzen Säuglinge im Alter von 5-6 Monaten gerne vom Wickeltisch. Fallen sie dann auf eine Kante (z.B. die Telefonsteckdose), so kann eine Kalottenimpression (**Abb. 7**) auftreten. Diese kann dann minimal invasiv durch Anlegen eines Bohrloches außerhalb der Eindellung (**Abb. 8**) problemlos und ungefährlich gehoben werden. Der Knochenbruch heilt dann folgenlos aus.

Nach erfolgter intensivmedizinischer Therapie schließt sich in der Regel ein Aufenthalt in einem Neurorehabilitationszentrum für Kinder an. Nachfolgend werden diese Patienten interdisziplinär in unserer Sprechstunde für Kraniospinale Kinderchirurgie in enger Kooperation mit dem iSPZ und der Kinderneurologie weiter betreut. ■

ORKAMBI®: Die erste zielgerichtete Therapie für Mukoviszidose-Patienten ab 12 Jahren mit nachgewiesener homozygoter *F508del*-Mutation

ORKAMBI (Lumacaftor/Ivacaftor), die erste Therapie, die an der zugrunde liegenden Ursache der cystischen Fibrose (CF; Mukoviszidose) bei Patienten ab 12 Jahren mit homozygoter *F508del*-Mutation ansetzt, ist seit November 2015 zugelassen. Die *F508del*-Mutation ist die am häufigsten CF-verursachende Mutation in Deutschland – ca. 47 Prozent der Betroffenen tragen sie auf beiden Allelen.

Liegt eine *F508del*-Mutation im Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR)-Gen vor, verursacht diese zwei Störungen: Zum einen gelangen zu wenig CFTR-Proteinkanäle an die Zelloberfläche (= Mengendefekt), zum anderen ist deren Funktionalität reduziert (= Funktionsstörung).

An beiden Störungen setzt ORKAMBI an: Lumacaftor wirkt als CFTR-Korrektor unmittelbar auf die intrazelluläre Prozessierung ein und ermöglicht den Transport des *F508del*-CFTR-Proteins an die Zelloberfläche. In der Folge erhöht es dort die Menge der CFTR-Proteine. Diese sind jedoch nicht ausreichend funktionsfähig. An dieser Stelle kommt Ivacaftor als CFTR-Potentiator zum Zug: Es steigert die Öffnungswahrscheinlichkeit (Gating) der CFTR-Proteine und erhöht so den Chlorid-Ionen-Transport. Die Therapie greift am CFTR-Basisdefekt und daher früher als symptomorientierte Therapien in der pathophysiologischen Kaskade an, womit Folgen bzw. Folgeschäden und Krankheitsprogression potentiell eher reduziert werden können.

Um eine mutationsspezifische Therapie mit ORKAMBI initiieren zu können, ist das Vorliegen der *F508del*-Mutation auf beiden Allelen des CFTR-Gens mithilfe einer genauen und validierten Genotypisierungsmethode zu bestätigen.

Im August 2015 hat der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) ein flächendeckendes Neugeborenen-Screening für CF beschlossen. So kann schon kurz nach der Geburt der Genotyp bestimmt und eine bestmögliche Versorgung ermöglicht werden. Die Einführung des Neugeborenen-Screenings wird für Sommer 2016 erwartet.

Interview mit Prof. Matthias Gries, Leiter der Christiane Herzog Ambulanz des Dr. von Haunerschen Kinderspitals:

Herr Professor Gries, inwieweit stellen CFTR-modulierende Medikamente die Zukunft der CF-Therapie dar?

CFTR-modulierende Medikamente, die auf Basis der sogenannten small molecules entwickelt werden, stellen einen neuen Ansatz der CF-Therapie dar. Dabei kann ORKAMBI als ein Meilenstein in der CF-Therapie bezeichnet werden. Darüber hinaus befinden sich weitere innovative Therapieansätze in unterschiedlichen Phasen der Entwicklung.

Was zeigen die Studienergebnisse aus TRAFFIC und TRANSPORT?

Die TRAFFIC- und TRANSPORT-Studien zeigen, dass ORKAMBI die Lungenfunktion, gemessen an der Einsekundenkapazität in Prozent des Sollwerts (ppFEV1), signifikant um 2,6 Prozentpunkte absolut und um 4,7 Prozent relativ vs. Placebo zu Woche 24 verbesserte. Dieser Effekt wurde unabhängig vom Alter, dem Geschlecht des Patienten und der Schwere der Erkrankung beobachtet. Die relative Verbesserung der Lungenfunktion unter der Therapie mit ORKAMBI ist in etwa vergleichbar mit der mittleren Abnahme der Lungenfunktion pro Jahr unter aktueller Maximaltherapie. Durch „add on“ von ORKAMBI hoffen wir nun, dass die Progression der Erkrankung langsamer voranschreitet.

Darüber hinaus reduzierte ORKAMBI die Anzahl pulmonaler Exazerbationen um 39 Prozent im Vergleich zu Placebo und führte zu einer Zunahme des Body Mass Index. Insgesamt kann daher von einer positiven Auswirkung der Therapie mit ORKAMBI auf die verschiedenen Krankheitsparameter gesprochen werden.

Wann sollte mit der Therapie begonnen werden?

Langzeitdaten deuten darauf hin, dass ein früherer Behandlungsbeginn mit ORKAMBI die Rate pulmonaler Exazerbationen reduziert. Bei Patienten, die bis zu 48 Wochen mit

ORKAMBI behandelt wurden, war die Rate pulmonaler Exazerbationen niedriger als bei Patienten, die in TRAFFIC/TRANSPORT 24 Wochen Placebo und anschließend in der Verlängerungsstudie PROGRESS bis zu 24 Wochen ORKAMBI erhielten. Es ist daher angeraten, möglichst früh die Therapie mit ORKAMBI zu initiieren.

Wie sehen die weiteren Langzeitdaten zu ORKAMBI aus?

Die anhaltende Verbesserung der relevanten Parameter, also Lungenfunktion, pulmonale Exazerbationen und Body Mass Index, konnte bis Woche 48 durch die Verlängerungsstudie PROGRESS (24 Wochen TRAFFIC/TRANSPORT + 24 Wochen PROGRESS) bestätigt werden.

Welche Bedeutung hat ORKAMBI für die Behandlung infrage kommender Patienten?

ORKAMBI hat das Potential als krankheitsverändernde Therapie angesehen zu werden, die für alle infrage kommenden Patienten zu empfehlen ist. Die Verbesserungen der Lungenfunktion und des BMI sowie die Reduktion pulmonaler Exazerbationen stellen prädiktive Faktoren für das Überleben dar, sodass wir hoffen, dass CF-Patienten in Zukunft länger und besser leben können.

CF ist eine autosomal-rezessiv vererbte, seltene, progressiv verlaufende Erkrankung, die durch defekte oder fehlende CFTR-Proteine als Folge von Mutationen im CFTR-Gen verursacht wird. Aktuell werden insgesamt circa 500 CF-Patienten am gemeinsamen interdisziplinären Mukoviszidose-Zentrum des Klinikums der Universität München behandelt – etwa 300 Kinder, Jugendliche und junge Erwachsene werden in der Christiane Herzog Ambulanz des Dr. von Haunerschen Kinderspitals behandelt; die erwachsenen Patienten werden am CF-Zentrum für Erwachsene der LMU, München, betreut.

Quellen:

ORKAMBI® Fachinformation. Sens B, Stern M, „Berichtsband - Qualitätssicherung Mukoviszidose 2012“, [Online]. Abrufbar unter: http://muko.info/fileadmin/redaktion/datei_gruppen/muko_institut/Qualitaetssicherung_Internet.pdf [Zugriff 28.06.2016]. Van Goor F et al. PNAS 2011, 108: 18843-18848. Wainwright CE et al. N Engl J Med 2015, 373: 220-231. G-BA, 2015. Methodenbewertung - Screening auf Mukoviszidose für Neugeborene beschlossen. Verfügbar unter: https://www.g-ba.de/downloads/34-215-585/21-2015-08-20_Ki-RL_Mukoviszidose.pdf [Zugriff 28.06.2016]. Mukoviszidose e.V., Muko. info Magazin, 9, März 2016.

Spezialsprechstunden und Stationen

Ihr direkter Draht zu uns

AMBULANTE TERMINE IN DER KINDERKLINIK

Ambulanzen für Ernährungsmedizin, Gastroenterologie, Gerinnung, Gynäkologie, Nephrologie, Neurologie, Orthopädie, Rheumatologie, Stoffwechsel, Integrative und rehabilitative Pädiatrie:

Zentrale Terminvereinbarung Mo-Fr 10:00 - 14:00

Tel.: 089-4400-53163

Fax: 089-4400-57722

E-Mail: ambulanztermine.hauner@med.uni-muenchen.de

Weitere Spezialambulanzen erreichen Sie über folgende Telefonnummern:

Diabetologie und Endokrinologie:

Hämatologie und Onkologie:

Hämophiliezentrum:

Immunologie und Infektiologie:

Pulmonologie, Allergie und Asthma (CHA):

Privatambulanz:

Funktionsdiagnostik:

Atemteste:

EEG:

Kardiologie (EKG/Echo):

Schweissteste:

089-4400-52991 (Mo, Di, Do, Fr von 9.00 – 11.00)

089-4400-54499

089-4400-52853

089-4400-53931 (Mo-Fr 09:00-12:00, Mo-Do 14:00-16:00)

089-4400-57877 / -57878

089-4400-57700 (Sekretariat Prof. Dr. C. Klein)

089-4400-53691 Mo – Do 8.30 – 12.00

089-4400-52882 Mo-Do 8:00-8:30

kineeg@med.uni-muenchen.de

089-4400-52837

schweisstest@med.uni-muenchen.de

AMBULANTE TERMINE IN DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK

Zentrale Terminvereinbarung

Terminvereinbarung Privatambulanz

089-4400-53145 (Mo-Fr 09:00-16:00)

089-4400-53101 (Sekretariat Prof. Dr. D. v. Schweinitz)

STATIONÄRE AUFNAHMEN / CASEMANAGEMENT:

Kinderklinik:

Kinderchirurgische Klinik:

Fax:

Email:

Mo – Fr 8:30 – 16:00

089-4400-53110

089-4400-53145

089-4400-53160

hauner.casemanagement@med.uni-muenchen.de

ihre Partner für Kinder-Medizin und Pflege

Allgemeine Privatambulanz

Prof. Dr. C. Klein

Allgemeinpädiatrische Notfall-Ambulanz

PD Dr. C. Bidlingmaier

Christiane Herzog Ambulanz (CHA) für Mukoviszidose, Pneumologie, Asthma & Allergologie

Prof. Dr. M. Griesse (Mukoviszidose und Pneumologie),

Prof. Dr. Dr. h.c. E. von Mutius (Asthma und Allergologie)

Bronchoskopie und Kanülensprechstunde, Nachsorge Intensivmedizin

Prof. Dr. T. Nicolai

Endokrinologie und Diabetologie

(Hormonsprechstunde / Diabeteszentrum (DDG))

Prof. Dr. H. Schmidt

Gastroenterologie und Hepatologie

Gastroenterologie: Prof. Dr. S. Koletzko

Hepatologie: Prof. Dr. P. Bufler

Care for Rare-Ambulanz (CRCHauner)

Prof. Dr. C. Klein

Integrative und rehabilitative Pädiatrie

Rehabilitative Medizin: Prof. Dr. J. Rosenecker

Homöopathie: Dr. S. Kruse

Immunologie

Immundefektabambulanz (IDA) und Pädiatrische Rheumatologie

IDA: Dr. Fabian Hauck

Rheumatologie: PD Dr. A. Jansson

Infektiologie

Prof. Dr. J. Hübner

Kardiologie

Abt. für Kinderkardiologie-Großhadern

Prof. Dr. N. Haas

Kardiologische Ambulanz im Dr. v. Haunerschen Kinderspital:

Prof. Dr. R. Dalla Pozza

Lipidstoffwechsel und Ernährungsmedizin

Prof. Prof. h.c. Dr. Dr. h.c. B. Koletzko

Nephrologie

PD Dr. B. Lange-Sperandio

Neurologie

Prof. Dr. F. Heinen

Epilepsie-Einheit: PD Dr. I. Borggraefe

Motorik: Prof. Dr. W. Müller-Felber

Entwicklungsneurologie: Dr. A. Enders

Stroke Unit: Dr. L. Gerstl

Onkologie, Hämatologie, Stammzelltransplantation und

Hämostaseologie

Prof. Dr. T. Feuchtinger

Station Intern 3: Dr. M. Döring

Onkologisch-Hämatologische Tagesklinik (OHTK): PD Dr. I. Schmid

Stammzelltransplantation (LAF): PD Dr. M. Albert

Hämostaseologie / Hämophiliezentrum: PD Dr. K. Kurnik

Palliativmedizin

Prof. Dr. M. Führer

Psychosomatik

PD Dr. K.H. Brisch

Stoffwechselkrankheiten und Angeborene Störungen des Metabolismus
PD Dr. E. Maier

Syndromologie und klinische Genetik
Prof. Dr. H. Schmidt

Kinderchirurgische Klinik

Allgemeine Privatsprechstunde
Prof. Dr. D. v. Schweinitz

Pädiatrisch-Plastische Sprechstunde
OÄ Dr. B. Häberle, Fr. Dr. L. Wanie,
Fr. Dr. A. Pohl

Kinderurologische Sprechstunde
Prof. Dr. med. Dr. h. c. H.G. Dietz, OÄ Dr. med. M. Heinrich,
OA Dr. M. Lehner, Fr. Dr. K. Becker

Kindertraumatologische Sprechstunde
Prof. Dr. med. Dr. h. c. H.G. Dietz, Frau OÄ Dr. C. Menzel,
OA Dr. M. Lehner

Kraniospinale Kinderchirurgie (prämatüre Nahtsynostosen, Plagiozephalus, Hydrozephalus und Spina bifida)
OA Dr. M. Lehner, Fr. Dr. D. Wendling, Dr. Chr. Güth

Viszeralchirurgische Sprechstunde
OÄ Dr. M. Heinrich, OÄ Fr. Dr. B. Häberle, OA Dr. J. Hubertus,
Fr. Dr. A. Pohl, Fr. Dr. K. Becker

Trichterbrust
Prof. Dr. med. Dr. h. c. H.G. Dietz, Dr. F. Bergmann

Funktionsdiagnostik von Blase und Enddarm
OÄ Dr. med. M. Heinrich, Fr. Dr. A. Pohl

Spezialärztliche Betreuung in Kooperation mit anderen Kliniken des KUM im Dr. von Haunerschen Kinderspital

Kindergynäkologische Sprechstunde
Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe
Terminvereinbarung: 089-4400 - 53163 tgl. 10.00 – 14.00

Kinderradiologie
Institut für Klinische Radiologie, Dr. B. Kammer
Terminvereinbarung: 089-4400-57823

Nuklearmedizin im Dr. von Haunerschen Kinderspital
Klinik und Poliklinik für Nuklearmedizin, Prof. Dr. T. Pfluger
Terminvereinbarung: 089-44005-2772

Integriertes Sozialpädiatrisches Zentrum im Dr. von Haunerschen Kinderspital (iSPZ Hauner) in „Trägerschaft des Landesverband Bayern für körper- und mehrfachbehinderte Menschen - LVKM“

Leitstelle iSPZ Hauner, Terminvergabe Tel. 089-552734-0
www.ispz-hauner.de
Leitung iSPZ Hauner: Prof. Dr. med. F. Heinen
Schwerpunkte Kinderneurologie und komplexe chronische Erkrankungen unter der Supervision der Spezialisten im Dr. von Haunerschen Kinderspital

STATIONEN

Pflegebereitschaftsleitung Anett Sander
I) Pädiatrische Klinik

Station Intern 1
Schwerpunkte: Nephrologie, Neurologie, Epilepsieeinheit, Gastroenterologie
Pflegerische Stationsleitung: Annett Hupfer

Station Intern 3
Schwerpunkte: Onkologie/Hämatologie
Pflegerische Abteilungsleitung: Carmen Mayr

LAF / Stammzelltransplantation
Pflegerische Abteilungsleitung: Carmen Mayr

Station Intern 4
Schwerpunkte: Immunologie, Stoffwechsel, Infektiologie, Allergologie, Pädiatrie, Privatstation
Pflegerische Stationsleitung: Mihaela Klott

Station Intern 5
Schwerpunkte: Pneumologie, Infektiologie, Immunologie, Allergologie, Mukoviszidose
Pflegerische Stationsleitung: Isabell Gurski

Station Intern Säugling
Pflegerische Stationsleitung: Franziska Wimmer

Station Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie
Pflegerische Stationsleitung: Gabriele Boßle

Interdisziplinäre Tagesstation Tel.: 089-4400-52913

II) Kinderchirurgische Klinik

Station Chirurgie 2 Tel. 089-4400 53112
Ärztliche Leitung: Fr. Dr. B. Häberle, Dr. F. Bergmann,
Dr. J. Hubertus
Pflegerische Stationsleitung: Ute Olbertz

Station Chirurgie 3 (privat) Tel. 089-4400 53106
Ärztliche Leitung: Prof. Dr. D. v. Schweinitz
Pflegerische Stationsleitung: Ute Olbertz

Interdisziplinäre Tagesstation Tel.: 089-4400-52913

III) Intensivstationen und Intermediate Care Stationen:

Neonatologie, NIPS, Tel. 089-4400-53130
Ärztliche Leitung: Fr. Prof. Dr. Orsolya Genzel-Boroviczeny,
Dr. G. Münch.
Pflegerische Stationsleitung: Karin Müller

Neonatologie, 1. UFK Maistr., Tel. 089-4400-54589
Ärztliche Leitung: Fr. Prof. Dr. Orsolya Genzel-Boroviczeny,
Dr. G. Münch.
Pflegerische Stationsleitung: Petra Kyré

HaNa (Hauner Nachsorge)
Ärztliche Leitung: Dr. M. von Poblitzki
089-4400-54132, 089-4400-54146

Monitorstation und Kinderzimmer, 1 UFK Maistr.
Pflegerische Stationsleitung: Margit Morariu

Neonatologie, Frauenklinik GH, Tel. 089-4400-72802
Ärztliche Leitung: Prof. Dr. A. Flemmer
Pflegerische Stationsleitung: Miriam Müller

Interdisziplinäre Kinderintensivstation KIPS / Pediatric Stroke Unit Tel. 089-4400-52704 – Stroke Unit: 089-4400-57950
Ärztliche Leitung: Prof. Dr. T. Nicolai
Pflegerische Stationsleitung: Beate Kleine

Nutricia Praxispreis zur Förderung des Stillens an
Prof. Dr. Andreas W. Flemmer und Madeleine Kujawa

Aufbau der ersten westdeutschen Frauenmilchbank

Die Gewinner des diesjährigen Nutricia Praxispreises zur Förderung des Stillens und der Muttermilchernährung sind Professor Andreas W. Flemmer und Madeleine Kujawa. Sie und ihr Team haben die erste westdeutsche Frauenmilchbank für Frühgeborene ins Leben gerufen.

Herr Professor Flemmer, ist die Idee einer Frauenmilchbank eigentlich neu?

Nein, in der ehemaligen DDR gab es bis 1989 noch etwa 60 Kliniken mit Frauenmilchbanken. In Westdeutschland waren sie bis in die 1970er Jahre auch noch weit verbreitet, wurden dann aber aus Angst vor Infektionen flächendeckend eingestellt. Erfreulicherweise steigt der Trend jetzt wieder dank der erhöhten infektiologischen Sicherheit.

Frau Kujawa, warum ist das wichtig?

Muttermilch ist unbestritten die beste Ernährung für das Kind. Besonders bei Frühgeborenen, denn sie schützt vor der entzündlichen Darmerkrankung NEK und anderen Infektionen. Sie ist außerdem im Vergleich zu Frühgeborennahrungen besser verträglich und fördert das unreife Verdauungs- und Immunsystem.

Herr Professor Flemmer, wer spendet die Milch und wer bekommt sie?

Es kommen nur gesunde Mütter infrage, die ihr Kind bei uns geboren und so viel Milch haben, dass sie ihr eigenes Kind auch weiterhin optimal versorgen können. Mütter mit ansteckenden Krankheiten wie beispielsweise HIV, Hepatitis B/C, Lues, Toxoplasmose und Cytomegalie sowie Mütter, die Nikotin, Alkohol oder andere Drogen

sowie spezielle Medikamente konsumieren, dürfen nicht spenden. Dabei versuchen wir, das „Single-Donor-Prinzip“ umzusetzen: Unsere Frühchen erhalten Milch meist von nur einer Spenderin, so dass ein Spenderwechsel vermieden wird.

Zurzeit geht die Milch vor allem an Kinder, die vor der 32. Schwangerschaftswoche bzw. mit einem Geburtsgewicht unter 1.500 Gramm geboren werden.

Frau Kujawa, wie kommt die Spendermilch zum Frühgeborenen?

Aus hygienischen Gründen kann die Milch nicht zuhause abgepumpt werden. Deshalb steht bei uns ein separater, freundlicher Raum zur Verfügung, wo dies in Ruhe unter Anleitung einer Pflegekraft geschieht. Jedem Milchfläschchen wird eine Probe zur mikrobiologischen Untersuchung entnommen.

Die Milch wird zwischen 20 und 80 ml portioniert, detailliert etikettiert, schockgefroren und bei -18 °C in einem separaten Gefrierschrank in der Milchküche gelagert. Auf diese Weise hält sie bis zu drei Monate. Unsere Spendermilch wird inzwischen so hygienisch gewonnen, dass es uns möglich ist, 95 % unpasteurisiert, also roh, zu nutzen.

Herr Professor Flemmer, wie lässt sich der Erfolg Ihres Teams in Zahlen ausdrücken?

In den vergangenen vier Jahren haben 36 Spenderinnen unser Projekt unentgeltlich unterstützt. Insgesamt wurden knapp 90 l Frauenmilch gespendet, wovon ca. 70 l an 174 Frühgeborene verfüttert wurden. Die Zeit der Überbrückung bis zur Ernährung



Professor Andreas W. Flemmer, Leiter der Neonatologie, und Madeleine Kujawa, Pflegeleitung der Neonatologie am Perinatalzentrum München-Großhadern, Dr. von Hauner'sches Kinderspital.

mit eigener Muttermilch hat sich von anfangs ein bis zwei Wochen deutlich reduziert und liegt jetzt im Schnitt nur noch bei zwei bis drei Tagen. Besonders erfreulich: Lag die mittlere NEK-Rate bei uns zwischen 2002 und 2011 noch bei 3,2 %, konnte sie seit 2009, mit Beginn der zunehmenden Frauenmilchernährung, deutlich gesenkt werden, so dass seither lediglich eine einzige klinisch manifeste NEK beobachtet wurde.

Die Frauenmilchbank am Perinatalzentrum Großhadern wird pflegerisch von Frau Madeleine Kujawa und Ulrike Schmid und ärztlich von Prof. A. W. Flemmer und seiner Stellvertreterin Priv.-Doz. Dr. S. Herber-Jonat geleitet und durch sechs speziell ausgebildete Pflegekräfte betreut.

Schon gewusst?

Muttermilch als Quelle von Stammzellen

Man kennt mittlerweile eine Vielzahl der bioaktiven Stoffe in der Muttermilch, die dem gestillten Kind ernährungsphysiologische, immunologische und Entwicklungsvorteile bringen. Dass sie aber – neben Leukozyten – auch ganze Zellen wie Stammzellen und die daraus entstehenden Progenitorzellen enthält, ist für viele neu. Die Bedeutung dieser Stammzellen für den Säugling ist allerdings noch weitgehend Gegenstand wissenschaftlicher Hypothesen.

Historische Berichte Medizinische Informationen aus dem Haunerschen Kinderspital



Pfaundler und der psychosoziale Kleinwuchs

Aus dem Haunerschen Kinderspital sind seit seinem Bestehen immer wieder wichtige Mitteilungen erschienen. Hierzu gehören auch Jahresberichte oder Berichte über die Einrichtungen der Klinik. Der heutige Bericht beschreibt die Entdeckung der psychosomatischen Medizin.

Otfrid Butenandt

Meinhard von Pfaundler (eigentlich: Meinhard Pfaundler von Hadermur) war der Direktor des Dr. von Haunerschen Kinderspitals von 1906 bis 1939. Bereits in Graz, seiner vorherigen Wirkungsstätte, beschäftigte er sich mit dem Hospitalismus von Säuglingen, welche in Säuglingsheimen aufgezogen und seelisch vernachlässigt wurden.

Er erläuterte die Entstehung und die Bedingungen, unter denen der Hospitalismus entstand 1915 im Handbuch der Geburtshilfe unter dem Titel „Physiologie des Neugeborenen“. Er nahm sich der Kinder an: er sorgte für eine Verbesserung der hygienischen Verhältnisse und der Ernährung. Aber trotzdem blieb die Sterberate viel zu hoch. Erst als Pfaundler das Personal davon überzeugte, dass es sich auch liebevoll um die Schutzbefohlenen bemühen müsse, sie in den Arm nehmen oder streicheln müsse, verbesserte sich der Gesundheitszustand.

Der Hospitalismus-Begriff wurde 1911 geprägt und in 3 Phasen eingeteilt:

1. Phase = Unruhe:

wird ein Kind vernachlässigt und sich selbst überlassen, wird es erstmal unruhig und ängstlich. Es reagiert ablehnend und widerwillig, wenn fremde Menschen in seine Nähe kommen.

2. Phase = Resignation:

Das Kind wird ruhiger, weil die Unruhe „nichts gebracht hat“. Es reagiert weniger auf Einflüsse aller Art. Sein Blick erstarrt in Ernst und Trauer, sein Körper erscheint reglos.

3. Phase = Verfall:

Die Haut wird blass und welk, Infektionen treten häufiger auf und der Körper steht unter dem Gesetz des unaufhaltsamen Verfalls. Pfaundler war einer der ersten, der die verheerenden Auswirkungen des Hospitalismus erkannt hat. Er war ein Vorkämpfer gegen den Hospitalismus, dessen beide Komponenten, die infektiöse und die psychische von ihm und seinen Schülern eingehend dargestellt wurde.

Die jetzt so gern als neue Entdeckung bezeichnete psychosomatische Medizin hat in ihm zum mindesten einen bedeutenden Vorläufer [Wiskott 1966].

Pfaundler widmete sich aber nicht nur dem Wohlergehen von Säuglingen, sondern auch dem von älteren Kindern: das Wachstum und die Konstitution der Kinder und Patienten war ihm ein zentrales Anliegen der Pädiatrie; es unterscheidet die Pädiatrie von anderen medizinischen Disziplinen. 1916 erschien seine Abhandlung „Körpermaß-Studien an Kindern“, in welcher er auf die Größenunterschiede in verschiedenen Schichten der Bevölkerung einging. In seiner Privatsprechstunde vergehen Monate, bis ein Kind angetroffen wird, das nach der verwendeten Größenskala untermäßig war. Ganz anders in der Klinik, wo Untermaßigkeit die Regel ist. Man wird nicht fehlgehen, wenn man die beträchtliche Verschiedenheit des sozialen elterlichen Standes als das wenigstens mittelbar ausschlaggebende Moment anspricht: in der Klinik größtenteils Proletariat und kleines Bürgertum, in der privaten Sprechstunde besser situierter Mittelstand und vielfach Leute von erheblichem Vermögen oder Einkommen.

Doch zurück zum Hospitalismus; zusammen mit Z. Erikson berichtet Pfaundler von über 400 Kindern aus wohlhabenden Familien, welche in Anstalten aufwuchsen. Im Vergleich zu über 700 Kindern aus einem Armutsviertel, aber aufgewachsen in Familien, waren die Anstaltskinder im Längenwachstum deutlich beeinträchtigt. Ein wesentlicher Grund war sicher eine knappe und unzureichende Ernährung, wie aus den Lebenserinnerungen eines Zöglings aus einem (norddeutschen) Waisenhaus (etwa um 1875) hervorgeht:

„Das Essen war einfach, aber genügend, d.h. Braten, Pfannkuchen, Puddings & Kompotts haben sie uns nicht gegeben, wir bekamen, was Kindern dienlich ist, morgens & abends ein Stück Weißbrot und einen Becher Milch mit Wasser verdünnt, morgens 10 Uhr eine etwas dünnere, nachmittags 4 Uhr eine etwas dickere Schnitte Schwarz-

brot, alles ohne Aufstrich, mittags abwechselnd Graupen, Linsen, Erbsen, Bohnen, Hafer & Buchw.Grütze, Brotsuppe, 3 x wöchentl. Reis-Suppe und Fleisch. 3 Eimer Wasser mit Trinkbechern standen auf dem Spielplatz, bei schlechtem Wetter gingen wir zum Krahn an der Wasserleitung auf dem großen Flur. .. An weiteren kulinarischen Genüssen gab es noch 1x im Jahr Pellkartoffel & Hering, 1x junge Erbsen & Wurzeln, 2x Kohl & Kartoffel & 2x Brechbohnen & Kartoffel, Weihnachten 2 braune Kuchen. Am Himmelfahrtstage 2 gekochte Eier und am Christabend ein Käse-Butterbrot.“

Man kann annehmen, dass um 1920 die Kost etwas reichhaltiger war, insbesondere als Pfaundler seine Empfehlungen zur Betreuung der Kinder in Pflegeheimen erließ. Die ungenügende Ernährung galt als einer der Hauptgründe für das unzureichende Wachstum. Aber es gibt auch Wachstumsstörungen trotz einer ausreichenden und abwechslungsreichen Ernährung: Eines Tages wurde ein etwa 3-jähriges Mädchen in der auxologischen Sprechstunde des Dr. von Haunerschen Kinderspitals vorgestellt, weil seine Größe unter die 3. Perzentile der Norm abgesunken war. Beide Eltern Akademiker, die mit ihren Kindern gerade in ein neugebautes Haus eingezogen waren. Die Mutter hatte ihren Beruf aufgegeben, weil sie sich ganz um die Kinder kümmern wollte. Das 3-jährige Mädchen hatte noch einen Bruder unter 1 Jahr. Die Ernährung war reichhaltig, eine Mangelsituation lag nicht vor. Es bestand kein Eisenmangel, keine Malabsorption, keine chronische Erkrankung. Auch ein Wachstumshormonmangel oder eine Hypothyreose wurden ausgeschlossen und schließlich wurde das Kind als gesund entlassen, die Ursache der Wachstumsstörung blieb unklar.

Nach etwa 3 – 4 Monaten erfolgte eine Nachuntersuchung und zur großen Überraschung hatte das Kind den Längenrückstand fast vollständig aufgeholt. Die Mutter wurde gefragt, ob sie das ältere Kind zu Gunsten des Säuglings vernachlässigt hatte. Die Mutter:

„Ich habe eher den kleinen Jungen vernachlässigt: wenn ich unterwegs war, habe ich ihn bei der Nachbarin in Obhut gegeben, meine große Tochter habe ich immer mitgenommen!“

Und sie nahm ihre Tochter mit, wenn sie den Architekten besuchte, die Baustelle inspizierte, mit den Handwerkern sprach und deren Arbeit kontrollierte, sie kaufte mit ihr die Kacheln fürs Bad, die Vorhänge für die Zimmer usw. Immer ging es um das neue Haus – und die Tochter wuchs nicht. Als aber das Haus bezogen war,



fand die Mutter Zeit, mit ihrer Tochter zu spielen und eine Puppenstube zu bauen – und das Kind erholte sich wieder – und wuchs weiter. Sie war also an der Hand der Mutter vernachlässigt worden, trotz gutem Essen, feiner Kleidung etc. Aber wie beeinflusst die fehlende Zuneigung das körperliche Wachstum? Letztendlich wird das Wachstum hormonell gesteuert. So wundert es nicht, dass bei Kindern mit einem psychosozialen Kleinwuchs eine mangelhafte Wachstumshormonsekretion nachgewiesen wurde – besonders im Schlaf. Dabei kommt es nur selten zu einem völligen Ausfall der Wachstumshormonsekretion, eher lässt sich ein Fehlen von Spitzenwerten im Schlaf nachweisen. Dies wird als „neurosekretorische Dysfunktion für Wachstumshormon“ bezeichnet. Nicht verwunderlich, dass in endokrinologisch ausgerichteten Zentren auch Fehldiagnosen gestellt wurden, weil die zu Grunde liegende psychische Störung nicht erkannt wurde. Dann wurde eine Wachstumshormontherapie eingeleitet, welche aber oft nur ein gering verbessertes Wachstum erzeugte. Erst eine Änderung der Lebenssituation „heilte“ dann den Wachstumshormonmangel und die Kinder wuchsen oft schneller als unter der Hormontherapie – es trat ein Aufholwachstum ein wie bei der oben geschilderten Patientin.

Pfaundler zieht in seine Erwägungen über die Untermaßigkeit bei Kindern der ärmeren Bevölkerungsschichten unter anderem auch die Rachitis ein.

„Von mittleren und schweren Formen der Rachitis weiß man, dass sie das Längenwachstum hemmen“. Überraschenderweise stellte sein Mitarbeiter Chose „Ein Zurückbleiben der Längenentwicklung im Einschulungsalter bei Kindern nach überstandener Rachitis aber nicht fest, und die rachitisch gewesenen 6-jährigen Knaben wurden sogar im Mittel um 1/2 cm länger gefunden als die 805 Koetanen ohne Stigmata für alte Rachitis am Skelett“. Der Einfluss akuter Erkrankungen wie Masern scheidet nach Pfaundler aus. Letztlich diskutiert er, ob die früher einsetzende Pubertät bei Städtern gegenüber Landarbeiterkindern eine Rolle spielt: „Der Eintritt der ersten Menstruation im Stand der Wohlhabenden lag bei 12,9 Jahren, im Mittelstand bei 14,1 und im Bauernstand bei 16,4 Jahren“.

Aber auch nach Ende des Wachstums blieben die Größenunterschiede bestehen. Also musste wohl „das latente Wachstumspotential im Erbgut“ liegen.

Der psychosoziale Kleinwuchs aber bleibt eine exogene Erkrankung. „M. v. Pfaunders Beiträge zum Hospitalismus wurden später in der Kinderheilkunde vergessen „(Pechstein 1974). ■



„Eine öffentliche Rufmordkampagne“

Was Eltern unserer Patienten, internationale Ärzte und Wissenschaftler sowie die deutsche Justiz zur Berichterstattung des SZ-Magazins über die WAS Genterapiestudie zu sagen haben.

Von Christoph Klein

Folgende Zeilen aus einem Brief, der unsere Klinik kurz nach dem Erscheinen des Beitrags im Magazin der Süddeutschen Zeitung erreichte, geben Aufschluss über die Reaktion betroffener Eltern und erhellen die Hintergründe unserer Genterapiestudie. Alle Leser, die den SZ-Magazin-Artikel zur Kenntnis genommen haben, sollten auch diese Zeilen kennen. Sie stammen von Sue Pryor, Mackie's Mutter. Mackie litt an der seltenen und lebensbedrohlichen Krankheit Wiskott-Aldrich-Syndrom (WAS) und wurde im Rahmen unserer Genterapiestudie behandelt. Zunächst mit großem Erfolg, denn die Symptome seiner Erkrankung verschwanden nach der Therapie. Leider entwickelte er, wie manch anderer Patient, eine Leukämie. Mackie starb nach dem Ende unserer Studie im Dezember 2015. Seine Mutter schreibt mir nun:

„Es ist sehr schwer für mich, über diese Geschichte so kurz nach Mackies Tod zu sprechen. Ihnen diesen Brief zu schreiben bricht mir das Herz und lässt mich weinen, aber ich ertrage es, um die Wahrheit zu sagen. Wenn sensationsgierige Journalisten versuchen, Ärzten zu schaden, die ihr Leben damit verbringen, kurative Therapien für immer noch unheilbare Krankheiten zu finden, dann könnte der Schaden für mögliche medizinische Durchbrüche unermesslich sein. Ich bin sehr traurig, dass Ihre wissenschaftlichen Anstrengungen und Ihr Engagement, alles zu versuchen und heilende Therapien zu finden, auf diese Weise verunglimpft wurden. Ich hoffe, Sie lassen sich davon nicht in Ihrem Wirken beeinflussen. Aber wie ich Sie kenne, kann ich mir nicht vorstellen, dass Sie unsere Jungs jemals im Stich lassen würden. Mit freundlichen Grüßen und ewiger Dankbarkeit!“ Sue Pryor, Australien

Die Eltern – entsetzt über die SZ-Magazin-Kampagne

Ich zitiere diese Zeilen, weil wir alle in den letzten Wochen Zeugen einer publizistischen Kampagne geworden sind. Irritiert, ungläubig, ja manches Mal auch verstört haben viele Menschen, die sich in der Welt der ärztlichen Praxis und der medizinischen Wissenschaft bewegen, wahrgenommen, welche abenteuerlichen Mutmaßungen und Unterstellungen der Reporter des SZ-Magazins über die WAS Genterapiestudie und meine Person meinte verbreiten zu müssen.

Wie abenteuerlich diese Berichterstattung auch im juristischen Sinne war, hat die Pressekammer des Landgerichts Hamburg dem SZ-Magazin zum ersten Male am 20. Mai 2016 attestiert: In fünf Punkten wurde unserem Antrag auf Erlass einer einstweiligen Verfügung stattgegeben. Auch ein Widerspruch des SZ-Magazins nützte nichts. Die Entscheidung wurde nach einer mündlichen

Gerichtsverhandlung am 8. Juli 2016 durch Urteil vom 19. Juli 2016 vollumfänglich bestätigt. Dieses richterliche Urteil zeigt, dass die Berichterstattung des SZ-Magazins aus juristischer Sicht nicht haltbar ist. Es bleibt abzuwarten, ob das SZ-Magazin Rechtsmittel gegen das Urteil einlegen wird. Über die presserechtlich relevanten Aspekte hinaus gibt es auch eine Vielzahl weiterer tendenziöser Aussagen und ungerechtfertigter Anwürfe, denen mit Nachdruck entgegenzutreten ist, beispielsweise die Darstellung, dass eine vermeintlich verfügbare „Standardtherapie“ zur Anwendung hätte kommen müssen. Es ist wichtig, den abenteuerlichen Mutmaßungen und Verdächtigungen des SZ-Magazins die ärztlichen, wissenschaftlichen und ethischen Fakten der WAS Genterapiestudie entgegenzusetzen. Diese sind auf den Internetseiten des Dr. von Haunerschen Kinderspitals unter der Rubrik „Aktuelles“ abrufbar.

„Traurig habe ich die Zeilen gelesen, in denen man den Arzt an den Pranger zu stellen versucht, der mit Herz und Seele daran arbeitet, das Wiskott-Aldrich-Syndrom zu erforschen. Dass die Eltern nicht richtig aufgeklärt wurden? Eine Lüge! Bis heute habe ich die Dokumente, in denen klar geschrieben steht, dass aufgrund der Behandlung sich später eine Leukämie entwickeln kann!“, so Familie Gyüre aus Ungarn, auch ihrem Sohn wurde durch die Genterapie geholfen. Heute ist er gesund.

Und Olga Vertkov aus Russland, Mutter eines weiteren kleinen Patienten, schrieb mir nach der Berichterstattung: *„Niemand hatte verschwiegen, dass onkologische Erkrankungen auftreten können. Niemand hatte etwas verheimlicht. Ich bereue nicht, dass wir an dieser Studie teilgenommen haben. Ich bin Prof. Klein sehr dankbar, dass er in unserem Leben bzw. für das Schicksal meines Kindes eine wichtige Rolle gespielt hat. Ich weiß nicht, wie unser Leben sonst verlaufen wäre. Das weiß niemand. Wir hatten eine Chance und diese haben wir genutzt.“*

Viele Ärzte aus aller Welt haben gemeinsam mit uns versucht, Kindern mit WAS eine Hoffnung auf Heilung zu schenken, wissend, dass der Fortschritt in der Medizin immer nur in kleinen Schritten erfolgen kann. Auch sie zeigten sich konsterniert über die Entgleisungen des SZ-Magazin Journalismus.

Internationale Kollegen konstatieren: „Eine öffentliche Rufmordkampagne“

Es bleibt allerdings die Frage, warum in solcher Form über klinische Forschung berichtet wird? Zehn internationale Ärzte und Wissenschaftler aus aller Welt bezeichneten den Beitrag des SZ-Magazins kurz nach seinem Erscheinen als „öffentliche Rufmordkampagne“ und warnten davor, durch inkompetente und unwahre Berichterstattung die klinische Forschung in Deutschland insgesamt zu diskreditieren.

Die angesehenen Kollegen aus Deutschland und fünf weiteren Ländern stellten fest: *„Wir sind auch mit den wissenschaftlichen und*



klinischen Details der Genterapiestudie für Patienten mit Wiskott-Aldrich-Syndrom vertraut, die Christoph Klein über ein Jahrzehnt hinweg leitete. Wir können der deutschen Öffentlichkeit mitteilen, dass die Charakterisierung seiner Person als 'Arzt ohne Grenzen' verzerrt, ohne faktische Grundlagen und falsch ist.“

Die klaren Worte international führender Mediziner rufen auch dazu auf, die kritische wissenschaftliche Rationalität nicht als Gegensatz zur ärztlichen Empathie zu stilisieren. Sie würdigen die wichtige Rolle des Wissenschaftsjournalismus und einer guten Beziehung zwischen den Disziplinen.

„In ihrer Sorge um Patienten bedienen sich Ärzte auf einer fest etablierten Basis ethischer Prinzipien einer wissenschaftlichen Rationalität, um ihren wichtigen Auftrag zu erfüllen, nämlich das Wissen um die Ursachen von Erkrankungen zu mehren und bessere Therapiestrategien zu entwickeln. Parallel dazu kommt den Medien die wichtige Aufgabe zu, der breiten Öffentlichkeit diesen Prozess verständlich zu machen. Wenn die Medien jedoch nicht präzise Bericht erstatten und ihre Darstellung sogar tendenziöse Vermutungen und Unterstellungen enthalten, wird die Beziehung zwischen Medizin und Gesellschaft leichtfertig gefährdet. Am Ende sind es Patienten mit immer noch unheilbaren Erkrankungen, die unter dieser Entwicklung am meisten zu leiden haben.“

Reißerische Berichterstattungen gefährden Heilungs-Chancen

Halten wir fest: Eine Berichterstattung über medizinische Studien sollte wahr sein. Journalisten sollten die Quellen, derer sie sich in der Medizin-Berichterstattung bedienen, besonders kritisch prüfen. Dies kann nur vor dem Hintergrund einer gewissen fachlichen Kompetenz in Fragen der Medizin und der Wissenschaft gelingen.

Wissenschaftsjournalisten tragen eine hohe Verantwortung, ihnen obliegt es, komplexe Themen aus Klinik und Forschung für Bürgerinnen und Bürger verständlich zu machen und sie somit in die Lage zu versetzen, ihr eigenes Urteil bilden zu können. Diese Verantwortung resultiert aus ihrer „geliehenen Macht“.

Das heißt im Umkehrschluss: Wenn Reporter falsche Tatsachenbehauptungen und ungerechtfertigte Unterstellungen verbreiten, müssen sie sich den Konsequenzen ihrer Taten stellen. Über diese Konsequenzen und weitere aktuelle Aspekte dieser Kampagne werden wir Sie auf den Internetseiten des Dr. von Haunerschen Kinderspitals auf dem Laufenden halten!

Preise / Auszeichnungen

Facharzt:

Dr. Moritz Tacke

Dr. Volker Wiebking

Dr. Matthias Hübner

Zusatzbezeichnungen:

Dr. Fabian Hauck legte erfolgreich die Prüfung zur Zusatzbezeichnung Kinder-Hämatologe/Onkologe ab.

Dr. Nina Sellerer hat die Prüfung zur Zusatzbezeichnung „Pädiatrische Intensivmedizin“ erfolgreich abgelegt.

Habilitation:

PD Dr. Florian Hoffmann erlangte mit dem Thema „Kritisch kranke Kinder – Optimierung der Versorgungsqualität durch multimodale Studienansätze“ die Habilitation und Lehrbefähigung für das Fach Pädiatrie und wurde am 25.02.2016 zum Privatdozenten ernannt.

PD Dr. med. Jochen Hubertus erlangte mit dem Thema „Klinische und molekulargenetische Aspekte des Wilms Tumors“ die Habilitation und Lehrbefähigung für das Fach Kinderchirurgie und wurde am 25. Mai 2016 zum Privatdozenten ernannt.

Zertifizierungen:

Die Epilepsieambulanz des Dr. von Haunerschen Kinderspitals und des iSPZ wurde erfolgreich gemäß der Richtlinien der „Deutschen Gesellschaft für Epileptologie“ zertifiziert. Die Leitung dieser Einheit hat *Herr PD. Dr. med. Ingo Borggräfe* inne, Stellvertreterin ist *Frau Dr. med. Lucia Gerstl*.

Khwarizmi International Award:

15.03.2016 – *Prof. Christoph Klein*, Direktor am Dr. von Haunerschen Kinderspital, wird für seine Forschung zu seltenen Erkrankungen des Blutes und Immunsystems mit dem Khwarizmi International Award geehrt. Dank eines grenzüberschreitenden interdisziplinären Netzwerkes der Care-for-Rare Alliance arbeitet sein Team mit vielen akademischen Zentren weltweit zusammen, u.a. auch im Iran und in Israel. Der Preis wurde am 7. März in Teheran im Namen des iranischen Staatspräsidenten Hassan Rohani in einer feierlichen Zeremonie überreicht. Der renommierte Wissenschaftspreis erinnert an den Universalgelehrten und Mathematiker Al-Khwarizmi, der als Vater der Algebra gilt.



Prof. Christoph Klein (2. v. rechts)

Wissenschaftspreis des Deutschen Hochschulverbandes:

Auszeichnung für Stiftung, die sich Kindern mit seltenen Erkrankungen widmet. Die Care-for-Rare Foundation ist diesjähriger Träger des Preises „Wissenschaftsstiftung des Jahres“.

den die Deutsche Universitätsstiftung (DUS) und die Dr. Jürgen Rembold Stiftung zur Förderung des bürgerschaftlichen Engagements ausgelobt haben. Die mit 10.000 Euro dotierte Auszeichnung wird im Rahmen der achten Gala der Deutschen Wissenschaft am 4. April 2016 in Berlin vergeben.

Prof. Dr. Berthold Koletzko erhielt im Februar 2016 den „International Life Time Achievement Award“ der Indian Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology, Transplant and Nutrition. Am 10. Juni 2016 wurde er in Dresden mit dem „Georg-Klemperer-Preis“ der Deutschen Gesellschaft für Ernährungsmedizin ausgezeichnet.



Gewinner der Auszeichnung „Projekt zur Patientenzufriedenheit“ auf dem Jahresempfang 2016 des Klinikums der LMU

Während des Jahresempfangs 2016 am 7. April 2016 wurde vom Ärztlichen Direktor Prof. Karl-Walter Jauch die Auszeichnung eines Projektes zur Patientenzufriedenheit verliehen. Die Ärztliche Direktion rief im Vorfeld zur Teilnahme auf. Für alle eingereichten Maßnahmen vergaben 11 Mitarbeiter des Klinikums Punkte nach festgelegten Kriterien. Diese wurden im Anschluss von der Stabsstelle für Qualitätsmanagement ausgewertet und so der Gewinner ermittelt.

1. Platz: Informationsfilm zur Knochenmarktransplantation

Der erste Platz ging an die LAF-Station im Dr. von Haunerschen Kinderspital. Unter der Anleitung von Stationsschwester Margit Boßhammer stellte das Pflegepersonal der Station über sechs Monate einen Informationsfilm zusammen, der den gesamten Behandlungszeitraum einer Knochenmarktransplantation bei Kindern abdeckt. Dieser wird Eltern vor der stationären Aufnahme zur Verfügung gestellt und soll sowohl sie als auch ihr Kind auf die kommenden Monate vorbereiten.

2. Platz: Etablierung einer Transitionsambulanz

Den zweiten Platz belegt eine Zusammenarbeit der Christiane-Herzog-Ambulanz und der Asthma- und Allergie-Sprechstunde im Dr. von Haunerschen Kinderspital sowie der Poliklinik für Arbeits-, Sozial- und Umweltmedizin. Dr. Oliver Fuchs und Prof. Dennis Nowak richteten im Oktober 2014 mit ihren Mitarbeitern eine Transitionsambulanz für Asthmapatienten ein. In dieser Ambulanz tauschen sich Ärzte der Pädiatrie und Erwachsenenmedizin über Patienten, die ins Erwachsenenalter übergehen, aus, um eine lückenlose Behandlung zu gewährleisten.



Dr. Oliver Fuchs

Frau Prof. Dr. Sibylle Koletzko wurde zum 1.1.2016 zum Visiting Professor an der Medizinischen Fakultät der UWM (Ermännisch-Masurische Universität) in Olsztyn, Polen, berufen. Sie wird dort regelmäßig Lehrveranstaltungen für Medizinstudenten und wissenschaftliche Assistenten an der UWM durchführen.

Frau Dr. Klara Frivolt, Ärztin in der Kinderklinik der Comenius Universität in Bratislava, hat von der European Crohn Colitis Organisation (ECCO) ein von Nestlé Health Science Nutrition gestiftetes Stipendium über 60.000 € (ECCO-Fellowship) für einen Studienaufenthalt in der Abteilung für Pädiatrische Gastroenterologie am Dr. von Haunerschen Kinderspital (Leitung Prof. Dr. Sibylle Koletzko) erhalten. In einer Studie bei Kindern mit M. Crohn wird sie die Auswirkungen einer supplementären Ernährungstherapie auf den Knochenstoffwechsel und Körperzusammensetzung untersuchen.



Fr. Dr. Klara Frivolt bei der Preisverleihung durch Herrn Prof. Dr. med. G. Rogler (Zürich) auf der ECCO Tagung in Februar 2016 in Amsterdam.

Irmela Jeremias aus der Abteilung Hämatologie/Onkologie erhielt 2015 einen „ERC Consolidator Grant“.

Die Förderung in Höhe von 2 Millionen Euro stärkt ihre wissenschaftlichen Arbeiten zu neuen Formen der Leukämie-Therapie, welche sie in einer Zusammenarbeit zwischen dem Haunerschen Kinderspital und dem Helmholtz Zentrum München durchführt.

Der Europäische Forschungsrat (European Research Council, ERC) ist eine Institution der Europäischen Kommission zur Förderung von Grundlagenforschung in Europa. In jährlichen, mehrstufigen, hoch kompetitiven Verfahren vergibt der Europäische Forschungsrat Förderungen an ausgewählte Wissenschaftler mit innovativen Ideen. Diese Förderungen gelten als eine der wichtigsten Anerkennungen für europäische Wissenschaftler.

Sonstiges:

Frau Priv.-Doz. Dr. med. Ellen Renner hat den Ruf an die TU München auf die W2-Professur „Translationale Immunologie in der Umweltmedizin“ am UNIKA-T (Universitäres Zentrum für Gesundheitswissenschaften am Klinikum Augsburg) angenommen.

Fr. PD Dr. Bianca Schaub wurde im Februar 2016 zum Apl Prof. an der LMU München bestellt.

Fr. PD Dr. Susanne Bechtold-Dalla Pozza wurde im Januar 2016 zum Apl Prof. an der LMU München bestellt.



Spenden

Rudi und Barbara Hierl Stiftung unterstützt Dr. v. Haunersches Kinderspital mit einer Spende über 10.000 €

Dank einer erneuten großzügigen Spende der Rudi und Barbara Hierl-Stiftung an die Pädiatrische Nephrologie (Leitung PD Dr. Bärbel Lange-Sperandio) im Dr. v. Haunerschen Kinderspital können weiterhin Forschungsprojekte zur Entstehung angeborener Harntransportstörungen bei Kindern gefördert und unterstützt werden. Angeborene Harntransportstörungen sind die häufigste Ursache chronisch terminaler Niereninsuffizienz im Kindesalter.

Marathon

Laufen und spenden Sie für die „Haunersche Kinderklinik“ und helfen Sie damit unseren chronisch kranken Kindern auf die Füße!

Entwicklungsverzögerte und behinderte Kinder bedürfen vieler therapeutisch unterstützender Maßnahmen, damit sie ein möglichst selbstbestimmtes Leben führen können. Wir planen in unserem sozialpädiatrischen Zentrum einen „Motorik-Hof“, in dem die therapeutische Arbeit mit den Kindern bei schönem Wetter ins Freie verlegt werden kann, was einerseits neue therapeutische Möglichkeiten und Varianten eröffnet und andererseits es für die Kinder schön ist, die manchmal lästigen Therapiestunden draußen zu verbringen. Gerade diese zumeist neurologisch erkrankte Klientel kommt oft Monate bis Jahre in das Zentrum, so dass Abwechslung und eine erweiterte therapeutische Bandbreite die Kinder motiviert und fördert. Die notwendigen baulichen Veränderungen werden von der öffentlichen Hand nicht übernommen und können nur über Spenden realisiert werden! Bitte helfen Sie mit den Umbau zu realisieren!

Spendenkonto: Hauner Verein · Stadtparkasse München,

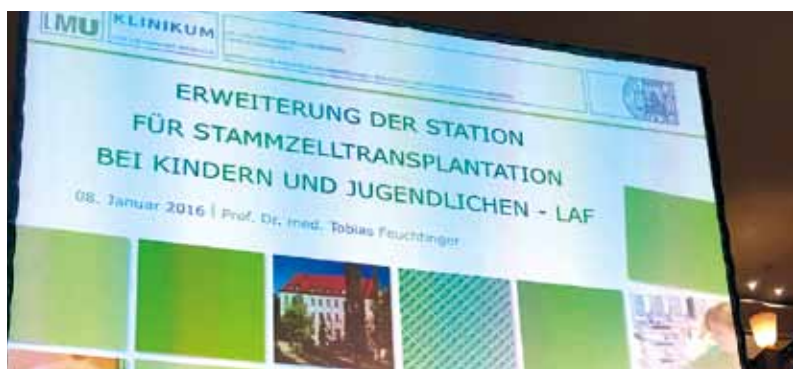
BAN: DE 04 7015 0000 0907 2052 07 ·

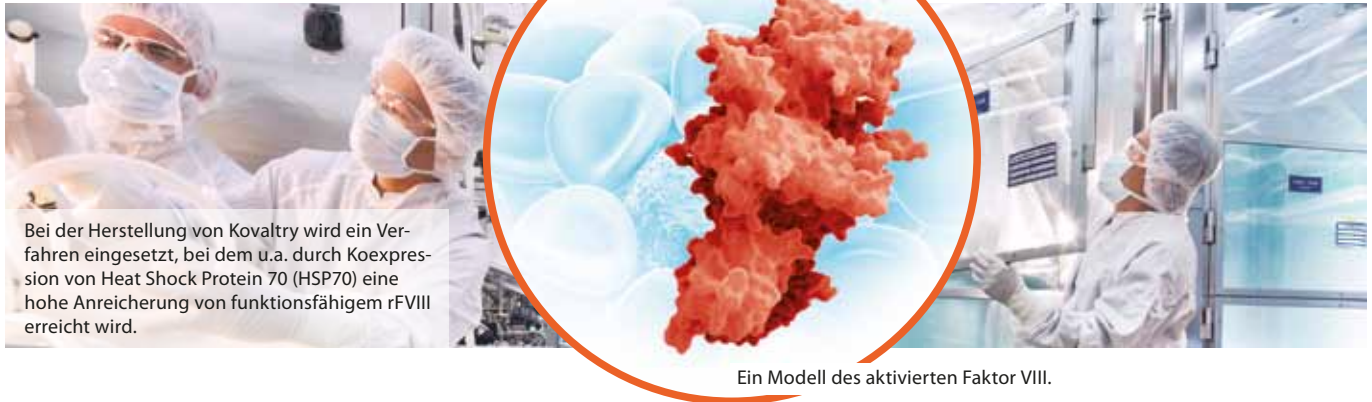
SWIFT-BIC: SSKMDEMM

Internationaler Süßwarenhandelsverband spendet erneut 50.000.- Euro!

Beim Verbandstreffen von SWEETS GLOBAL NETWORK e.V. konnte Herr Dr. Borggräfe nun schon zum 3.x das durch SGN e.V. geförderte Projekt des vergangenen Jahres vorstellen. Gespendet wurde 2015 die Installation einer zentralen Monitoringanlage für die Intern 1 zur verbesserten Überwachung schwerkranker Kinder.

Prof. Feuchtinger, neuberufener Leiter der pädiatrischen Hämatologie und Onkologie, stellte den Ausbau der Station für Stammzelltransplantation vor und nahm mit Freude den mehr als großzügigen Spendenscheck für 2016 aus den Händen von Vorstandsmitglied Kai Panholzer dafür entgegen. Wir danken sehr, sehr herzlich für großartige und kontinuierliche Unterstützung!



HÄMOPHILIE A-THERAPIE:

Bei der Herstellung von Kovaltry wird ein Verfahren eingesetzt, bei dem u.a. durch Koexpression von Heat Shock Protein 70 (HSP70) eine hohe Anreicherung von funktionsfähigem rFVIII erreicht wird.

Ein Modell des aktivierten Faktor VIII.

Neues Faktor VIII-Präparat Kovaltry® ermöglicht Flexibilität und patientenindividuelle Dosierung bei der Blutungsprophylaxe

Innovativer Herstellungsprozess sorgt für hohe Anreicherung von funktionsfähigem rekombinanten Faktor VIII

Seit Februar 2016 ist ein von Bayer entwickelter neuer rekombinanter Faktor VIII (rFVIII) mit verbesserten Produkteigenschaften für die Behandlung und Prophylaxe pädiatrischer und erwachsener Patienten mit Hämophilie A zugelassen.

Bei der Herstellung von Kovaltry® wird ein Verfahren eingesetzt, bei dem u.a. durch die patentierte Koexpression von Heat Shock Protein 70 (HSP70), eine hohe Anreicherung von funktionsfähigem rFVIII erreicht wird. HSP70 unterstützt zudem eine komplexe Glykosylierung und ein höheres Capping.

„Dadurch ist das Protein besser geschützt, was eine mögliche Erklärung für die verbesserte Pharmakokinetik mit verlängerter Halbwertszeit sein kann“, erläutert Prof. Dr. med. Andreas Tiede von der Medizinischen Hochschule Hannover.

LEOPOLD bestätigt Wirksamkeit und Verträglichkeit in allen Altersgruppen

Das aus drei multinationalen klinischen Studien bestehende Zulassungsstudienprogramm LEOPOLD (Long-term Efficacy Open-label Program in severe hemophilia A Disease) bestätigt die Wirksamkeit und Verträglichkeit von Kovaltry® in allen Altersgruppen sowohl bei der Prophylaxe und Behandlung von Blutungen als auch bei chirurgischen Eingriffen. Am LEOPOLD Studienprogramm nahmen insgesamt 204

Patienten aus 60 Prüfzentren und 25 Ländern teil. Eingeschlossen wurden Männer und männliche Jugendliche im Alter von 12 bis 65 Jahren (LEOPOLD I-II) sowie Jungen von 0 bis 12 Jahren (LEOPOLD Kids) mit schwerer Hämophilie A. Aufgrund der X-chromosomalen Vererbung sind nahezu ausschließlich Jungen und Männer von der chronischen Erkrankung betroffen.

Bei LEOPOLD I wurden Wirksamkeit und Verträglichkeit von Kovaltry® bei der Prophylaxe zwei- oder dreimal wöchentlich untersucht. Im primären Endpunkt des ersten Teils der Studie bestätigen die Ergebnisse die Nichtunterlegenheit von Kovaltry® gegenüber Kogenate® Bayer. Darüber hinaus zeigte das neue Faktorpräparat im intraindividuellen Vergleich eine verlängerte Halbwertszeit von 13,4 versus 12,2 Stunden. In LEOPOLD II, einer randomisierten, offenen Phase III-Studie, konnte die Überlegenheit der Prophylaxe gegenüber der Bedarfstherapie nachgewiesen werden. Durch die Prophylaxe konnte eine Reduktion von 97 Prozent in der medianen Blutungsrate erzielt werden. Auch im bereits abgeschlossenen ersten Teil der nicht randomisierten, offenen Phase III-Studie LEOPOLD Kids mit 51 vorbehandelten Jungen bis 12 Jahren zeigte sich die Wirksamkeit und Verträglichkeit von Kovaltry® bei der Prophylaxe. Zurzeit läuft noch der zweite Teil der Studie mit zuvor unbehandelten Patienten (PUPs).

Bei 13 größeren, im Rahmen des LEOPOLD Studienprogramms durchgeführten

Operationen (inkl. Gelenkersatz und Entfernung von Pseudotumoren) und bei 46 kleineren wurde die Hämostase unter Kovaltry® als gut oder exzellent beurteilt. Die Inzidenz behandlungsbedingter Nebenwirkungen, auch schwerwiegender Nebenwirkungen war insgesamt niedrig. Kein vorbehandelter Patient (PTP) entwickelte einen Inhibitor. In einem Crossover der Patienten nach 6 Monaten (LEOPOLD I-II) konnte zudem nachgewiesen werden, dass der eingesetzte Gerinnungstest bei der Bestimmung der Wirkstärke des Endproduktes (chromogener Assay vs. Ein-Stufen-Test) keinen Einfluss auf die klinischen Ergebnisse hatte.

„Die umfangreichen LEOPOLD-Daten belegen eindrucksvoll, dass Patienten aller Altersgruppen von der Prophylaxe mit Kovaltry® profitieren. Die studiengeprüfte Therapieoption mit zwei- bis dreimal wöchentlichen Gaben ermöglicht dem betreuenden Arzt eine individualisierte Prophylaxe je nach Blutungsphänotyp und Aktivitätslevel des Patienten“, sagt Dr. Dr. Christoph Königs, Arzt am Gerinnungszentrum der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin am Universitätsklinikum Frankfurt.

Mehr Informationen zur Bayer Vital GmbH finden Sie unter:

www.gesundheit.bayer.de

Ihr Ansprechpartner:

Jutta Schulze, Tel. 0214/30-57284

Fax: 0214/30-51517

E-Mail: jutta.schulze@bayer.com

Quellen: 1. Shah A et al. *Haemophilia* 2015; 21: 766–771. 2. Saxena K et al. *Haemophilia* 2016; DOI: 10.1111/hae.12952. 3. Kavakli K et al. *J Thromb Haemost* 2015; 13:360–369. 4. Ljung R et al. *Haemophilia* 2016; 22: 354–360. 5. Oldenburg J et al. *Haemophilia* 2016; 22: 349–353.



„Standing Ovationen im Hörsaal“.



Prof. Grantzow bei seiner Abschiedsvorlesung.

Professor Rainer Grantzow verlässt das Haunersche Kinderspital

Unter dem Titel „Servus Hauner, Servus Hämangiom“ lud Prof. Dr. Rainer Grantzow am Donnerstag, den 17.03.2016 zu seiner Abschiedsvorlesung ein.

Prof. Grantzow gehört zu den herausragenden Persönlichkeiten in der Kinderchirurgie im Dr. von Haunerschen Kinderspital und es ist nun Ansporn und Chance zugleich für die Mitarbeiter seiner Abteilung für pädiatrisch-plastische Chirurgie, Frau OÄ Dr. B. Häberle, als seine Nachfolgerin und Frau OÄ Dr. A. Pohl, die überregionale Bedeutung dieser Abteilung zu erhalten.

Prof. Grantzow war Doktorand in der experimentellen Chirurgie im Dr. von Haunerschen Kinderspital bei dem leider zu früh verstorbenen – durch einen tragischen Unfall im Alter von 40 Jahren – ehemaligen Leiter dieses Labors, Priv.-Doz. Dr. F. A. Zimmermann. Im Rahmen seiner Doktorarbeit hat Prof. Grantzow intensiv an Transplantationstechniken der Lebertransplantation gearbeitet und aufgrund dieser hervorragenden Arbeit musste er sich nicht um eine Stelle bewerben, sie wurde ihm von dem damaligen Direktor der Kinderchirurgischen Klinik, Prof. Dr. W. Ch. Hecker, angeboten. Am 01.08.1979 trat dann der „frisch gebackene“ Doktor der Medizin, Rainer Grantzow, nach erfolgreich abgelegtem Staatsexamen und Erhalt der Approbation die Stelle in der Kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital an.

Die damalige Situation brachte es mit sich, dass ein im Vergleich zu heutigen Maßstäben sehr kleines Team die klinische Arbeit leisten musste und somit kam es zu einer hohen Arbeits- und Dienstbelastung, die allerdings auch zu einer schnellen Ausbildung und dann auch hohen Expertise in der Kinderchirurgie führte. Zur allgemeinchirurgischen Ausbildung war Dr. Rainer Grantzow dann im Klinikum Großhadern, wo er mit den Kollegen bestens zurechtkam und auch dort sehr rasch als guter Operateur und kompetenter und zuverlässiger Stationsarzt eingesetzt werden konnte.

Nach Abschluss der Ausbildung zum Allgemeinchirurgen und nach Abschluss der Ausbildung und auch Prüfung zum Kinderchirurgen wurde Dr. Grantzow dann klinischer Oberarzt und nach Ausscheiden von der Leiterin der pädiatrisch-plastischen Chirurgie, Frau Dr. Ilse Coerdts, deren Nachfolger und übernahm die Leitung dieser Abteilung. Neben der umfangreichen klinischen Tätigkeit hat Dr. Rainer Grantzow dann auch klinische und experimentelle Studien weiter durchgeführt und konnte sich dann 1990 mit einer experimentellen Studie über die Milzreplantation habilitieren.

Die klinische Tätigkeit von Privatdozent Dr. Rainer Grantzow beschränkte sich natürlich nicht auf die pädiatrisch-plastische Chirurgie, er hatte hohe Kompetenz in den anderen Schwerpunkten der Kinderchirurgie, insbesondere in der Neugeborenenchirurgie. Im Dezember 1997 wurde dann Rainer Grantzow zum Professor der Medizinischen Fakultät der LMU ernannt.

Prof. Rainer Grantzow war zeit seiner Tätigkeit ein hochkompetenter Chirurg, aber auch immer ein geschätzter Lehrer bei Assistenten und Studenten, vor allem ein einfühlsamer Arzt für die Kinder und deren Angehörige.

Als Lehrbeauftragter der Schwesternschule war Prof. Grantzow auch immer ein gern gesehener Ansprechpartner für die Schülerinnen, aber auch für das gesamte Pflegepersonal, wo er ein hohes Ansehen genoss.

Das Hauner-Journal, das Sie nun im 63. und 64. Heft in der Hand halten, wäre ohne ihn über das erste Heft wohl niemals hinausgekommen.

Das gesamte Team des Dr. von Haunerschen Kinderspitals wünscht Herrn Prof. Dr. Rainer Grantzow alles Gute für die Zukunft, Glück, Gesundheit und Zufriedenheit und viel Freude bei seinen neuen, nicht medizinischen (!), Tätigkeiten.

H.-G. Dietz

OPTIMISTISCH

UNTERSTÜTZUNG
GEDULD
FREIHEIT

HaemAcademy – Fortbildung für Physiotherapeuten Hintergründe und Inhalte

Kontakt

Wenn Sie Interesse an dieser Weiterbildung haben, richten Sie Ihre Anfrage an:

Novo Nordisk Pharma GmbH

Herr Michel Kleiner
Brucknerstraße 1
55127 Mainz / Germany

Tel: 06131 / 903 227

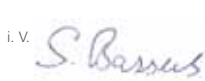
E-Mail: mzyk@novonordisk.com

Sie können sich auch gerne unter www.novonordisk.de für die entsprechende Veranstaltung anmelden oder sich an das nahegelegene Hämophiliezentrum wenden.

Novo Nordisk Pharma GmbH dankt den Referenten und Physiotherapeuten für die Durchführung der Veranstaltungsreihe und wünscht allen Beteiligten viel Erfolg.

i. V. 

Dr. Peter Lampen
Senior Medical Manager

i. V. 

Dr. Dr. med. Steffen Bassus
Senior Adviser
Medical & Science
Hemostasis



Inhalte der Fortbildung

- Einführung in das Krankheitsbild der Hämophilie, Geschichte und Wissenswertes
- Folgen von Blutungsereignissen
- Bewegungsmuster, Struktur der Gelenke, Funktionsmessungen
- Hämarthropathie und operative Möglichkeiten
- Früherkennung
- 4-Säulen-Modell der Therapie
- Therapiealgorithmen
- Praktische Übungen

Mindestanforderungen

Interessierte Physiotherapeuten sollten zum Zeitpunkt der Anmeldung mindestens zwei Punkte aus der folgenden Anforderungsliste bereits erfüllen:

- Ausbildung in manueller Therapie (jedwede anerkannte Form, auch Osteopathie, Cranio-Sacral-Therapie)
- Möglichkeit des Gerätetrainings
- Propriozeptive Neuromuskuläre Fazilitation (PNF) oder andere gelenkkettenübergreifende Techniken bei Kindern
- Möglichkeit zur physikalischen Therapie (Elektrotherapie, Thermotherapie, Massage mit Lymphdrainage)
- Erfahrung in der Behandlung von Menschen mit Hämophilie
- Kassenzulassung

Die Fortbildung basiert auf Kenntnissen ausgewiesener Spezialisten der Hämophilie, Orthopädie und Physiotherapie und wird von den Spezialisten Dres. med. Günter Auerswald, Martina Bührlen, Susan Halimeh, Axel Seuser und den Physiotherapeuten Marc Rosenthal und Bianca Wiese durchgeführt. Sie ist praktisch orientiert. Ferner bezieht die Fortbildung Besonderheiten in den verschiedenen Altersklassen der Menschen mit Hämophilie ein:

Vom Säugling über das Kleinkind, über Jugendliche bis zum geriatrischen Patienten werden Besonderheiten der Lebensführung sowie die Auswirkungen und Möglichkeiten der Prävention an praktischen Beispielen erläutert und durchgeführt.

Im Rahmen der Veranstaltung haben Sie die Möglichkeit zu praktischen Übungen, zur Diskussion und zum Austausch mit den Referenten und physiotherapeutischen Kolleginnen und Kollegen.

Anerkennung

Die Fortbildung wird mit 15 Punkten anerkannt. Die Punkte muss jeder Teilnehmer selbst beim VdEK beantragen.



Weitere Informationen zum Serviceangebot für Blutgerinnungsstörungen finden Sie unter:
www.novonordisk.de



Hintergrundinformationen

Seit mehr als drei Jahrzehnten verändert Novo Nordisk die Möglichkeiten für Menschen mit Hämophilie. Zusätzlich zur Entdeckung und Entwicklung von effektiven und sicheren Biologika arbeiten wir zusammen mit unseren Partnern weltweit daran, einen besseren Zugang zu Diagnose und multidisziplinärer Versorgung mit einem Fokus auf Gelenkgesundheit zu ermöglichen. Unser Ziel ist eine Zukunft, in der alle Menschen mit Hämophilie ein Leben mit so wenig Einschränkungen wie möglich leben können.

In den letzten Jahren hat sich die Behandlung der Menschen mit Hämophilie mit oder auch ohne Hemmkörper kontinuierlich verbessert. Dies trägt zum Ziel von Novo Nordisk bei, die Lebensqualität dieser Menschen immer weiter zu verbessern. Aber: dieses Ziel ist noch nicht endgültig erreicht!

Gerade im nicht medikamentösen Bereich gibt es Therapieansätze, deren Effektivität in wissenschaftlichen Untersuchungen gut dokumentiert ist: die Physiotherapie ist einer der Ansätze, denn regelmäßige physiotherapeutische Maßnahmen führen zur:

- Erhaltung der Gelenkfunktionalität
- Verbesserung der Belastbarkeit
- Reduktion der Blutungsereignisse
- Verhinderung massiver Folgeschäden

Sie sind daher ein sehr wichtiger Teil der Behandlung von Menschen mit Hämophilie. Die Notwendigkeit eines optimalen fachübergreifenden Behandlungskonzeptes, welches sowohl kurative als auch präventive konservative Behandlungsmethoden beinhaltet, ist demnach bei Menschen mit Hämophilie gut nachvollziehbar. Leider

mangelt es jedoch noch an Möglichkeiten für eine gute fachlich spezialisierte Versorgung mit nicht medikamentösen Therapieformen. Die Gründe dafür sind vielschichtig und liegen u.a. an einem Festhalten an herkömmlichen Therapieformen, einem Mangel an adäquaten Modellen zur Kostenerstattung und auch am Fehlen von Fachkräften und Spezialisten, die nicht medikamentöse Therapieansätze verfolgen.

Zusammen mit den Hämophiliespezialisten Dres. med. Susan Halimeh, Günter Auerswald, Martina Bührlen, dem hämophilieerfahrenen Orthopäden Axel Seuser und den Physiotherapeuten Marc Rosenthal und Bianca Wiese gibt Novo Nordisk interessierten Physiotherapeuten die Möglichkeit, sich auf dem Gebiet der Behandlung von Menschen mit Hämophilie weiterzubilden und dazu beizutragen, diese Bedarfslücke zu schließen.

Der Motorik-Garten

Der „Motorik-Garten“ umgibt das Motorikhaus, das ehemalige Gartenhaus des Dr. von Haunerschen-Kinderspitals



auf drei Seiten. Er wurde im Sommer 2014 in Anwesenheit von Landtagspräsidentin und Schirmherrin des ISPZs

Barbara Stamm feierlich eröffnet. Bei dem Wettbewerb „Mehr Grün für München“ des Baureferates der Landeshauptstadt München hat er nun den 1. Preis gewonnen. Ziel der Neugestaltung des Garten war es, eine abwechslungsreiche Fläche zu schaffen, in der Kinder aller Altersstufen und mit vielfältigen motorischen Einschränkungen alltagsnah und in natürlicher Umgebung ihre motorischen Fähigkeiten trainieren können.

Dank vieler großzügiger Spender, dem großen Engagement der Mitarbeiter, der geduldigen Planung und liebevollen Ausführung seitens unseres Landschaftsarchitekten Heiner LUZ mit Team können wir vom „Hauner Verein“ nun das Projekt Motorik-Garten erfolgreich abschließen und sind sehr glücklich über diese Ehrung!

Lego für die Station



Eine große Spende in Form von Lego für alle Altersgruppen bekamen die Kinder der Klinik von Geschäftsführer Boris Tunakaya und Sophia Schneebichler der Kyra GmbH.

Das Lego Spielzeug wurde an den Shell Tankstellen im Rahmen einer Tankaktion durch die Kunden gesammelt und von der Kyra GmbH verdoppelt.

Eine tolle und heiß begehrte Überraschung für Groß und Klein.

Lachen, Freude, ganz viel Spaß und vor allem Abwechslung

Dies hatte sich der Verein „Zeit des Lachens e.V.“ für seinen Besuch in der Haunerschen Kinderklinik auf seine Fahnen geschrieben! Jung und alt, groß und klein hatten wirklich viel Spaß und Unterhaltung mit der musikalischen Schildkröte Kiddy, dem tollen Zauberer Urs (www.urs-jandl.de), dem FC Bayern Bernie, den Profi-Eishockeyspielern vom EHC Red Bull München, mit der Moderatorin Janina Nottensteiner und besonders mit einem alten Bekannten des Haunerschen: Erich Kowalew mit seiner Kiddy's Music School!

Wir danken allen Beteiligten sehr herzlich für diesen großartigen Tag, besonders aber möchten wir Frau Althaller, Gründerin und Sprecherin des Verein „Zeit des Lachens“ danken, die uns diesen Besuch und dazu noch ein vielbeachtetes „Lachyoga-Seminar“ für Angehörige und Klinikpersonal besichert hat!



Gemeinsam Stärker!

Seit März 2016 sind die Ambulanzen von Klinik und Chirurgie räumlich vereint.



Fast alle **pädiatrischen Spezialambulanzen** und die **kinderchirurgischen Spezialsprechstunden** finden nun als Terminambulanzen im sogenannten „Erdgeschoss“ in den Räumen der bisherigen pädiatrischen Ambulanz statt. Die Terminvereinbarung läuft über die Terminplaner unter 089-4400-53163 (Pädiatrie) und 089-4400-53145 (Kinderchirurgie), sowie per Email unter: ambulanztermine.hauner@med.uni-muenchen.de.

Die **Notfallambulanzen beider Kliniken** fusionierten zur „Interdisziplinäre Notfallambulanz“ im „Zentralbereich“ in der bisherigen kinderchirurgischen Ambulanz. Zwar ist diese sehr beengt, die Trennung von einbestellten Patienten der Terminambulanzen und unangemeldeten Notdienstpatienten macht aber Sinn und ist gerade auch im Hinblick auf das Neue Hauner zukunftsgerichtet. Wir erhoffen uns hier durchaus auch medizinische und nicht nur ökonomische Synergien. Mit großzügiger Unterstützung des Haunervereins, aber auch durch die beiden Kliniken und das Klinikum (Projektbüro, Bauamt, Medizintechnik und Medizinische IT) wurden insbesondere die Wartebereiche modernisiert und liebevoll gestaltet sowie ein Still- und Wickelbereich geschaffen. In der Nothilfe wurde eine Schwesternrufanlage installiert und der Schwesternstützpunkt umgebaut. Eine Renovierung der Patienten-Toiletten soll zeitnah folgen. Mit je einem Ultraschallgerät für die Nothilfe und die Spezialambulanzen, neuen Blutdruckmessgeräten, einem EKG Gerät und neuen Brandschutztüren wurde die technische Ausstattung modernisiert. Um die Sicherheit der Patienten trotz der zeitweise sehr langen Wartezeiten in der Nothilfe zu verbessern, wurde – ebenfalls mit Mitteln des Haunervereins und des Klinikums – das bereits in der zentralen Notaufnahme in Großhadern bewährte Triagierungssystem angeschafft und soll im Herbst in Betrieb genommen werden. Hiervon erhoffen wir uns auch eine transparentere Information unserer Patienten bzgl. der Wartezeiten und der Auslastung der Nothilfe. Zudem erlaubt das System eine gewisse Automatisierung von Dokumentation und Arztbriefschreibung, was letztlich die Mitarbeiter entlasten soll. Über das Triagesystem werden wir nach Einführung berichten.

Die Ambulanzen werden interdisziplinär geführt. Seitens der Pflege fungiert die ehemalige Leitung der chirurgischen Ambulanz, Frau Helga Hackel als „Interdisziplinäre Stationsleitung“, sie ist auch insbesondere für die gemeinsame Nothilfe zuständig. Sie wird als Stellvertretung unterstützt von der bisherigen pädiatrischen Stationsleitung, Frau Martina Oleaga, die primär die Spezialambulanzen betreut. Die Ärztliche Leitung liegt bei Frau Dr. Menzel von der Kinderchirurgie und PD Dr. Bidlingmaier von der Pädiatrie.

Besuch der Generali Versicherung



Die Mitarbeiter der Generali Versicherung gestalteten einen wunderbaren Tag für die kleinen und großen Patienten in der Kinderklinik. Vom Marionettentheater, Luftballon Tiere modellieren, Kinderschminken, T-Shirt und Taschen bemalen war alles dabei was Spaß macht. Die Begeisterung war groß und deshalb sagen wir vielen Dank für das tolle Engagement.



Klavier gesucht und gefunden

Für die wunderbaren Live Music Now Konzerte, die einmal im Monat in der onkologischen Tagesklinik und im Gang der Chirurgie stattfinden wurde ein Klavier gesucht. Das alte konnte nicht mehr gestimmt und transportiert werden. Ein gutes gebrauchtes für unseren Zweck war nirgends zu finden. Glücklicherweise hat Herr Becker vom Haunerverein uns sein Klavier, das er bei sich zu Hause stehen hatte gespendet. Transportkosten, sowie das Stimmen wurde vom Haunerverein übernommen. Nun können wie gewohnt die monatlichen Konzerte mit Klavier wieder stattfinden.

