

Hauner Journal

Zeitschrift des Dr. von Haunerschen Kinderspitals München

- 
- 1. Klaus Betke Symposium**
- **Leibniz Preis**
 - **Kinderurologie**

ColiFin®

ColiFin® 1 Mio. I.E. oder 2 Mio. I.E.
inkl. eFlow®rapid Vernebler
inkl. NaCl 0,9 %

Das Servicepaket

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

3 in 1



Nur 1 Rezept für den sofortigen Therapiestart

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

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

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

Wirkstoff: Colistimethat-Natrium ca. 80 mg entsprechend 1 Mio. I.E. oder ca. 160 mg entsprechend 2 Mio. I.E. **Zusammensetzung:** Jede 10-ml-Fl. enth. 1 Mio. I.E. entspr. ca. 80 mg Colistimethat-Natrium od. 2 Mio. I.E. entspr. ca. 160 mg Colistimethat-Natrium. **Sonstige Bestandteile:** Keine. **Anwendungsgebiete:** Inhalationsbeh. von Patienten mit zystischer Fibrose b. Lungeninfektion durch *Pseudomonas aeruginosa*. Die allgemein anerkannten Empfehlungen für den angemessenen Gebrauch von antimikrobiellen Wirkstoffen sind bei der Anwendung zu berücksichtigen. **Gegenanzeigen:** Überempf. gg. Colistimethat-Natrium (Colistin) oder Polymyxin B, Myasthenia gravis. Anwendung bei Porphyrie-Patienten unter extremer Vorsicht. Anwendung b. Patienten mit eingeschr. Nierenfunktion nur unter Vorsicht. **Wechselwirkungen:** Die Anwendung von Colistimethat-Natrium zusammen mit potenziell neurotoxischen und/od. nephrotoxischen Arzneimitteln (z.B. Cephalosporine, Aminoglykoside, Cyclosporin) einschließl. der Arzneimittel zur i.v.- oder i.m.-Anwendung sollte vermieden werden. Bei gleichzeit. Gabe von Inhalationsnarkotika, Muskelrelaxantien und Aminoglykosiden auf neurotoxische Reaktionen achten. **Nebenwirkungen:** sehr häufig: Husten und Bronchospasmen (ca. 10 % der Patienten), pharyngo-laryngeale Schmerzen, Husten, Dyspnoe, Pfeifatmung, Kurzatmigkeit, verringerte forcierte Einsekundenkapazität, Apnoe. Häufigkeit nicht bekannt: Bei Patienten mit stark eingeschr. Nierenfunktion können bei höheren Dosierungen Nebenwirkungen auftreten, die von der intravenösen Anwendung her bekannt sind: Nierenversagen; Parästhesie, Dysarthrie, Dysbalance d. autonomen Nervensystems; Schwindel; Sehstörungen; Verwirrtheit, Psychosen. **Verschreibungspflichtig. Nicht über 25°C lagern.**

Stand der Information: März 2011

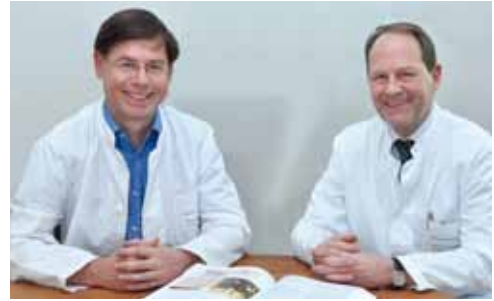
PARI Pharma GmbH
Moosstraße 3 · 82319 Starnberg

PARI Pharma
Advancing Aerosol Therapies



www.colifin.info

VORWORT



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

wir freuen uns, dass wir Ihnen heute die erste Ausgabe des Hauner-Journals 2013 präsentieren können. Das Hauner-Journal ist ein wichtiges Medium, um einerseits aktuelle Aspekte der Kindermedizin und Kinderchirurgie einer breiteren Öffentlichkeit darzustellen, andererseits aber auch, um auf die aktuellen Probleme der Medizin für Kinder hinzuweisen. Unser Gesundheitssystem befindet sich derzeit in einer Schiefelage, die es dringend zu korrigieren gilt. Selbstverständlich muss jede Klinik die zur Verfügung stehenden Ressourcen mit Sorgfalt und Umsicht einsetzen und interne Abläufe auch unter Effizienz Gesichtspunkten reorganisieren. Allerdings dürfen wir dabei nicht vergessen, dass wir als Kinderärztinnen und Kinderärzte in erster Linie dem Wohl unserer Patienten und ihrer Familien verpflichtet sind. Eine universitäre Kinderklinik zeichnet sich durch ihren akademischen Auftrag in Forschung und Lehre aus. Dieses hohe Gut erscheint in einer Zeit gefährdet, in der ökonomische Zwänge unsere klinische und wissenschaftliche Praxis bedrohen.

Das Dr. von Haunersche Kinderspital bietet als pädiatrisches Zentrum der Maximalversorgung das gesamte Spektrum der Kindermedizin an. Unsere Gesellschaft muss sich heute fragen, was ihr die Sorge um kranke Kinder noch wert ist. Gerade Kinder mit komplexen, chronischen, oft seltenen Erkrankungen brauchen besondere Zuwendung nicht nur aus ärztlicher, sondern auch aus pflegerischer, psychologischer und seelsorgerischer Sicht. Um das erreichte Niveau aufrechterhalten zu können, sind wir mehr und mehr auf eine Unterstützung von außen angewiesen. Ohne starke Allianzen in diversen gesellschaftlichen Bereichen und ohne dringend nötige finanzielle Unterstützung können wir unserem Auftrag, die beste Medizin für kranke Kinder nicht nur anzubieten sondern darüber hinaus immer weiter zu entwickeln, nicht mehr gerecht werden. Dieser Umstand kann eine Chance bedeuten für ein neues bürgerschaftliches Engagement. Auch die internationalen Leuchttürme der Kindermedizin in angelsächsischen Ländern werden durch starke und tragfähige Brücken zwischen Kinderklinik und Gesellschaft unterstützt, die mit Engagement, Empathie und Enthusiasmus gepflegt werden – davon sollten wir uns inspirieren lassen!

Mit freundlichen Grüßen

A handwritten signature in blue ink, appearing to be 'C Klein'.

Prof. Dr. Christoph Klein

A handwritten signature in blue ink, appearing to be 'D von Schweinitz'.

Prof. Dr. D. von Schweinitz



IN DIESEM HEFT

VORWORT

- 03** .. bürgerschaftliches Engagement ..
- 06** **Hauertag –
Pädiatrie prägnant und praxisrelevant**
- 08** Hauner^{LMU} Mentoring
- 12** **First International Klaus Betke Symposium
Klaus Betke Symposium -
Wissenschaftliches Programm**
- 20** Prof. Erika von Mutius erhält Leibniz-Preis
- 23** Care-for-Rare Wissenschaftlerpreis

IM FOKUS:

- 24** **Infektiologie**
- 28** Uroradiologische Diagnostik im Kindesalter
- 34** Die Harnblase –
Komplexe Fehlbildungen und Erkrankungen
- 38** Chef der Blase –
Behandlungsmöglichkeiten des Einnässens
- 41** Nuklearmedizinische Untersuchungen in
der pädiatrischen Urologie
- 44** Hypospadie – Ratgeber für betroffene Eltern

- 48** Möglichkeiten und Grenzen der
Urodynamik beim Kind
- 52** Spezialsprechstunden im
Dr. von Haunerschen Kinderspital
- 56** Die Stationen des Dr. von Haunerschen
Kinderspitals

RETROSPEKT

- 58** Die erste Milchküche im Haunerschen

VARIA

*Einladung Hauner Freundeskreis (47),
Die Flamme der Hoffnung, Spendenscheckübergabe (60),
Personalia (61),
Prof. Dr. med. Walter Marget in München gestorben (63),
Vermischtes (64),
**Die Reise von Negativ zu Positiv –
Entstehung der Hauner Medaille (65),**
Die mimi Stiftung – Musik zur blauen Stunde (66),
Kunst mit Kindern im Krankenhaus (68),
Die eigene Bildidee in farbige Wirklichkeit umsetzen (70)*

PHILOS (51)

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. Matthias Kappler
Dr. von Haunersches Kinderspital der
Ludwig-Maximilians-Universität München
Lindwurmstraße 4, 80337 München
Tel. (0 89) 51 60 - 28 11

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

Art-Direktion und Herstellung:
Verlag Volker Witthoff

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

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

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

Bildokumentation:
Redaktion

Klinikarchiv:
Michael Woelke, Bert Woodward

Titelbild:
Grantzow (Brunnenbuberl v. Gasteiger (1895),
München am Karlstor)
Hauertag:
Klinik

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



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



SPONTAN SEIN. **SPONTAN BLEIBEN.**

EIN LEBEN LANG.



Hauertag Pädiatrie prägnant und praxisrelevant

Alles Neue aus der Kinderheilkunde

Samstag, 9. November 2013

Ein Fortbildungstag der Kinderklinik und Kinderchirurgischen Klinik
im Dr. von Haunerschen Kinderspital in Kooperation mit der
Kinderklinik München Schwabing

Beginn 09:00 Uhr
Ende 18:00 Uhr

im Hörsaal des Dr. von Haunersches Kinderspitals

Kein Sponsoring. Kein Unkostenbeitrag

Es werden 10 Fortbildungspunkte bei der Landesärztekammer
beantragt.

Onlineanmeldung unter:

www.hauertage.wordpress.com



Hauertag

Pädiatrie prägnant und praxisrelevant

Programm

9:00 - 10:30	Aktuelle Reanimationsleitlinien	Prof. Dr. T. Nicolai
	Infektanfälligkeit	Prof. Dr. C. Klein
	Einsatz von Antibiotika im kinderärztlichen Alltag	Prof. Dr. J. Hübner
	Verbrennungsbehandlung – akut und Nachsorge	Dr. L. Wanie
	Behandelbare Kardiomyopathien	Dr. S. Greil
	Update in der pädiatrischen Diabetologie (Inzidenz, Prophylaxe, Manifestation)	Dr. I. Engelsberger (TUM)
10:30 – 11:00	<i>Kaffeepause</i>	
11:00 – 12:30	Hydronephrose im Kindesalter	Prof. Dr. H.-G. Dietz
	Rezidivierende Harnwegsinfekte: Diagnostik und Therapie – prägnant und praxisrelevant	Dr. P. Strotmann (TUM) Dr. B. Uetz (TUM)
	Enuresis	Dr. M. Heinrich
	Bauchschmerzen – aus chirurgischer Sicht	Dr. J. Hubertus
	Hepatalgie für den Kinderarzt	Prof. Dr. P. Bufler
	Interdisziplinäres Stuhltraining (IST)	Dr. A. Pohl
12:30 – 14:00	<i>Mittagspause</i> Während der Mittagspause stehen die Referenten für mitgebrachte Fragen zur Verfügung (interaktives, fallorientiertes Konsilium in Kleingruppen, mit der Möglichkeit, mitgebrachte Fälle oder brennende Fragen zu diskutieren).	
14:00 – 15:30	Vitamin D und Kinderheilkunde	Prof. Dr. H. Schmidt
	Der dicke Hals - Lymphknotenschwellung aus pädiatrischer Sicht	PD Dr. I. Schmid
	Vergrößerte Halslymphknoten - aus chirurgischer Sicht	Dr. B. Häberle
	Frühsymptome bei Malignomen im Kindesalter: Was ist wichtig für die kinderärztliche Praxis	Prof. Dr. S. Burdach (TUM)
	Kopfschmerzen und Pharmakotherapie	Prof. Dr. F. Heinen
	Wann sind Blutungen pathologisch? Neues aus der Hämostaseologie	PD Dr. C. Bidlingmaier
15:30 – 16:00	<i>Kaffeepause</i>	
16:00 – 18:00	Obstruktive Bronchitis im Kleinkindesalter	Prof. E. v. Mutius
	Blaue Lippen – rationale Diagnostik	Prof. Dr. M. Griese
	Weichenstellung durch Ernährung ehemaliger Frühgeborener	Prof. Dr. O. Genzel-Boroviczeny
	Frühgeborene sorgsam begleiten – Entwicklungsneurologische Nachsorge	Dr. A. Enders
	Frakturen – wann geschlossen, wann operativ	Dr. M. Lehner
	Differenzialdiagnose kindlicher Arthritiden: sinnvolles Procedere	PD Dr. A. Jansson
	Neonatales Stoffwechselscreening - was haben wir erreicht?	Prof. Dr. A. Muntau
	Venöse Malformationen – wann mache ich was	Prof. Dr. R. Grantzow
Parallel zu den Vorträgen findet von 9:15 – 16:00 ein Reanimationstraining in Kleingruppen statt		Dr. F. Hoffmann, Dr. M. Lehner, Dr. C. Schön Dr. F. Bergmann, Dr. M. Olivieri, Dr. J. Keil

Onlineanmeldung unter:

www.hauertage.wordpress.com

oder unter

matthias.kappler@med.uni-muenchen.de



1 Telemachos und Mentor

HAUNER^{LMU}MENTORING

Unterstützung auf dem Weg zum erfolgreichen pädiatrischen physician scientist

Im Januar 2013 wurde am Dr. von Haunerschen Kinderspital HAUNER^{LMU}MENTORING, ein Mentoringprogramm für alle Assistenzärztinnen und Assistenzärzte in der Facharztausbildung, eingerichtet. Hierdurch soll der Weg zum wissenschaftlich und klinisch erfolgreichen Hochschullehrer und Kinderarzt unterstützt und erleichtert werden.

Ania C. Muntau, Christoph Klein

MENTORING – EIN INSTRUMENT AUS DER GRIECHISCHEN MYTHOLOGIE

Der Begriff Mentoring hat seinen Ursprung in der antiken griechischen Mythologie. Bevor Odysseus in den Trojanischen Krieg zog, bat er seinen Freund und Lehrer Mentor, er möge seinem Sohn Telemachos väterlicher Freund, Beschützer und Erzieher sein und ihn auf seine Rolle als König von Ithaka vorbereiten (**Abb. 1**).

Darüber hinaus nimmt die Göttin Athene von Zeit zu Zeit die Gestalt Mentors an, um über Telemachos zu wachen. Man sagt, sie gehe ihm voran und gieße „Mut in seine Seele“ (**Abb. 2**). Mentor hat daher sowohl männliche als auch weibliche Eigenschaften, wodurch eine ganzheitliche Ausbildung und Führung sichergestellt sind. Heute bezeichnet das Wort Mentor die Rolle eines erfahrenen Ratgebers, Förderers, Fürsprechers, Lehrmeisters, Tutors und Freundes, der mit seiner Erfahrung und seinem Wissen die Entwicklung des Mentee fördert.

In großen Industrieunternehmen ist Mentoring ein erprobtes und äußerst wirkungsvolles Personalentwicklungsinstrument der Förderung angehender Führungskräfte und EntscheidungsträgerInnen. Hierbei gibt eine erfahrene Person (Mentor) ihr fachliches Wissen oder ihr Erfahrungswissen an eine unerfahrenere Person (Mentee) weiter mit dem Ziel, den Mentee bei seiner persönlichen oder beruflichen Entwicklung zu unterstützen.

MENTORING – ERFOLGS- INSTRUMENT AN DER LMU

Die Ludwig-Maximilians-Universität und die Medizinische Fakultät der LMU haben sehr früh die Notwendigkeit und das Potential strukturierter Mentoringprogramme erkannt und zielgerichtet entsprechende Reformprojekte etabliert.

Bei MeCuM-Mentor handelt es sich um ein äußerst effizientes, flächendeckendes, strukturiertes Mentoringprogramm für alle Studierenden der Medizin (www.mecum-mentor.de). Es wurde von einer Gruppe von LMU-Stipendiaten während ihres Austauschsemesters an den Universitäten von Harvard und Chicago entwickelt und anschließend in München implementiert. Die Vision von MeCuM-Mentor ist es, jedem Studierenden der Medizin an der LMU die Möglichkeit zu bieten, einen passenden Mentor zu finden, um die individuellen Wünsche und Vorstellungen zur Selbstverwirklichung besser umsetzen zu können.

MeCuM-Mentor soll damit einen wesentlichen Beitrag zur Vernetzung innerhalb der medizinischen Fakultät sowie zu einer positiven Lernkultur leisten. Zentral ist dabei neben der horizontalen Vernetzung (innerhalb eines Semesters) auch eine vertikale Vernetzung über Ausbildungs- und Hierarchiestufen hinweg. Mittlerweile engagieren sich etwa 500 Mentoren und Mentorinnen aus allen Berufsgruppen und Positionen im Mentoringprogramm der medizinischen Fakultät. Darüber hinaus sind circa 40

Studierende aus klinischen Semestern als Juniormentoren für Studierende der Vorklinik aktiv. MeCuM-Mentor unterstützt dabei nicht nur individuelle Mentoringbeziehungen, sondern auch Projekte von und für Studenten, die für die Entwicklung der Kompetenzen eines modernen Arztes notwendig sind. MeCuM-Mentor ist mit dem Lehrstuhl für Didaktik und Ausbildungsforschung in der Medizin assoziiert und wird aus Studiengebühren finanziert. Das Programm wird regelmäßig evaluiert und ist an mehreren Forschungsprojekten beteiligt.

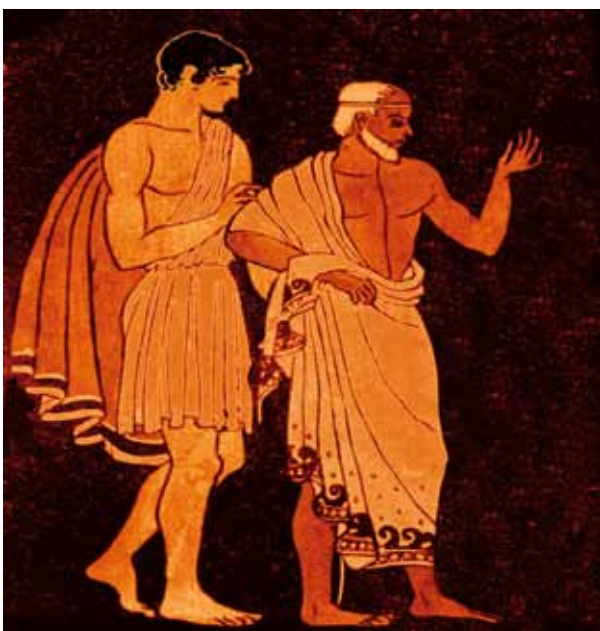
LMUexcellent Mentoring wurde 2007 im Rahmen der ersten Runde der Exzellenzinitiative eingeführt (www.frauenbeauftragte.uni-muenchen.de/mentoring). Es handelt sich um ein Instrument zur gezielten Förderung des exzellenten weiblichen wissenschaftlichen Nachwuchses an der LMU, für das die LMU jährlich 300.000 € zur Verfügung stellt. Hierzu wurde durch den Präsidenten der Universität in jeder Fakultät eine Professorin als Mentorin nominiert, für die Medizin hat Prof. Ania Muntau aus dem Dr. von Haunerschen Kinderspital diese Rolle übernommen.

Die Mentees werden in einem kompetitiven Verfahren auf der Basis von Exzellenzkriterien zu Studienerfolg, Publikationsleistung, Drittmittelwerbung, Exzellenz in der akademischen Lehre und Persönlichkeitsprofil ausgewählt. Die Förderung erfolgt auf der Basis eines individuellen Coachings durch die Mentorin, durch Netzwerkbildung innerhalb der Medizinischen Fakultät und interdisziplinär fakultätsübergreifend im Rahmen der LMU sowie durch finanzielle Unterstützung der Forschungsaktivitäten der Mentees.

Das an der Medizinischen Fakultät entwickelte Konzept gilt als besonders innovativ und 2008 wurde Ania Muntau für ihr Engagement im Bereich der erfolgreichen Nachwuchsförderung mit einer Honorary Mention anlässlich der Preisverleihung der Nature Awards for Mentoring in Science in Berlin durch Bundesministerin Annette Schavan ausgezeichnet.

HAUNER^{LMU} MENTORING – DIE ZIELE

Das übergeordnete Ziel von HAUNER^{LMU} MENTORING ist die Unterstützung der Mentees bei der



2
Athene als Mentor verkleidet
und Telemachos

beruflichen und persönlichen Entwicklung. Als Vertreter einer Universitätsklinik legen wir besonders großen Wert darauf, die akademischen Aspekte der ärztlichen Berufsentwicklung der Assistenzärzte am Dr. von Haunerschen Kinderspital gezielt und in besonderem Maße zu fördern. Die Aktivitäten in Klinik, Forschung und Lehre müssen gezielt geplant und unterstützt werden, um jungen Ärzten in Zeiten knapper Ressourcen eine umfassende universitäre Ausbildung in Bezug auf alle drei Säulen zu ermöglichen. Hierbei soll auf Gefahren hingewiesen und auf konkrete Chancen für eine duale Weiterbildung in klinischer Praxis und wissenschaftlicher Tätigkeit aufmerksam gemacht werden. Auf eine Steigerung der Gender-Gerechtigkeit und der Internationalisierung werden wir besonders achten. Die Programmkoordinatoren sind davon überzeugt, dass diese Maßnahmen – sofern sie frühzeitig und kontinuierlich und mit einem hohen Maß an Professionalität erfolgen – zu einer Steigerung sowohl der individuellen Leistungsfähigkeit als auch der persönlichen Zufriedenheit und Motivation führen werden.

HAUNER^{LMU} MENTORING – DAS KONZEPT

Das Mentoring Komitee (Prof. Ania Muntau, Prof. Johannes Hübner, Prof. Christoph Klein und Dr. Martin Olivieri) implementiert, steuert und optimiert das Programm.

Jede/r Assistenzarzt/ärztin in der Weiterbildung hat mit Hilfe elektronisch hinterlegter Kurzportraits einen Mentor aus einem definierten Kreis von qualifizierten Oberärzten (*Tabelle*) gewählt. Von besonderer Bedeutung für die Unabhängigkeit der Beratung und Begleitung ist, dass der Mentor nicht als direkter fachlicher Vorgesetzter fungiert, sondern eine andere pädiatrische Subdisziplin vertritt.

Die Rolle des Mentors ist vielfältiger Natur (*Abb. 3*). Er baut Brücken und

hilft beim Aufstieg, verhindert Abstürze und – ein häufig unterschätzter Aspekt erfolgreichen Mentorings – er sorgt dafür, dass (auch kleine) Erfolge gewürdigt und gefeiert werden. Das zentrale Element des Mentoringprogramms sind formalisierte Gespräche zwischen Mentor und Mentee, die zweimal jährlich stattfinden.

Die Gespräche gliedern sich in Klinik, Forschung und Lehre, um sicherzustellen, dass alle drei Aspekte der akademischen Laufbahn angemessen berücksichtigt werden. Zunächst wird die aktuelle Situation zusammengefasst, anschließend erreichte Ziele benannt und diese mit den zuvor festgelegten Zielvorgaben abgeglichen.

Darüber hinaus soll der Mentee gemeinsam mit seinem Mentor realistische persönliche Ziele für einen Zeitraum von jeweils 12 Monaten definieren und Strategien zum Erreichen der Ziele erarbeiten. Problem- und Konfliktfelder sollen unbelastet formuliert werden, um gemeinsam Lösungsstrategien erarbeiten zu können.

Die Protokollierung des Gesprächs durch den Mentee und die Versendung des Protokolls an den Mentor ist ein wichtiges Element zur Sicherstellung der Nachhaltigkeit des Programms, wobei die Inhalte des Gesprächs vertraulich behandelt werden.

Neben diesen formalen Aspekten spielen informelle Aspekte eine große Rolle. Entscheidend ist, dass der Mentee sich darauf verlassen kann, eine Person seines Vertrauens vorbehaltlos und unterstützend an seiner Seite zu wissen. Kurzfristige, informelle Kontaktaufnahmen sollten bei Bedarf daher stets möglich sein. Hilfreich könnte auch die Bildung übergeordneter Mentoringgruppen durch Mentees mit ähnlichen beruflichen oder privaten Interessen sein. Eine jährliche Evaluation des Programms durch Mentees und Mentoren und eine auf dieser Basis erfolgende Programmanpassung werden für die Qualität des Programms entscheidend sein.



4
Mentoring: aus
Mentees werden
Mentoren

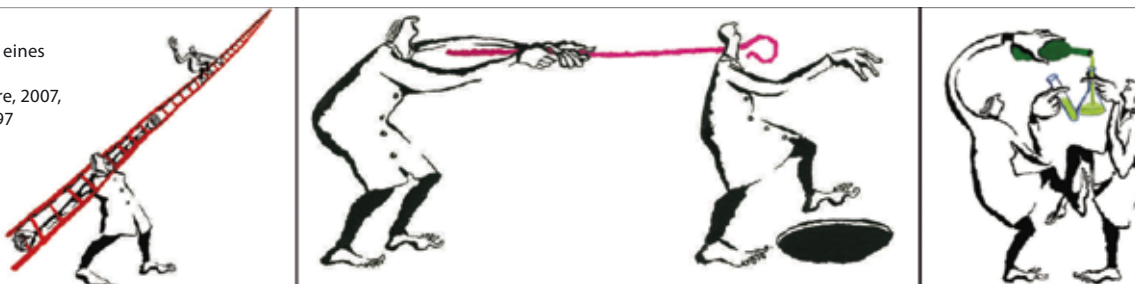
HAUNER^{LMU} MENTORING – DIE VISION

Das neue Mentoringprogramm für Assistenzärztinnen und Assistenzärzte am Dr. von Haunerschen Kinderspital soll den Weg junger Ärzte zum erfolgreichen pädiatrischen physician scientist erleichtern, verkürzen und effizienter sowie befriedigender gestalten. Durch eine flächendeckende Implementierung des Programms in den Jahren der Facharztausbildung erwarten wir eine tiefgreifende Etablierung einer Mentoringkultur, die aus Mentees wiederum exzellente Mentoren werden lässt (*Abb. 4*) und somit den hohen Qualitätsanspruch an unsere sozial geprägte klinische, wissenschaftliche und lehrende Arbeit weiter steigert.

MENTOREN AM DR. VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

PD Dr. Michael Albert
PD Dr. Ingo Borggräfe
Prof. Dr. Philip Bufler
PD Dr. Andreas Flemmer
Prof. Dr. Orsolya Genzel-Boroviczeny
Prof. Dr. Matthias Griese
PD Dr. Anne Hilgendorff
Prof. Dr. Johannes Hübner
PD Dr. Matthias Kappler
Prof. Dr. Christoph Klein
Prof. Dr. Sibylle Koletzko
Prof. Dr. Berthold Koletzko
PD Dr. Susanne Krauss-Etschmann
PD Dr. Bärbel Lange-Sperandio
Prof. Dr. Ania Muntau
Prof. Dr. Erika von Mutius
PD Dr. Karl Reiter
Prof. Dr. Heinrich Schmidt

3
Aufgaben eines
Mentors.
Aus: Nature, 2007,
447:791-797



Haemoctin® – Der Wildtyp

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



Gut geschützt – ein Leben lang

- **Wirksam, sicher und niedrig immunogen in einer Anwendungsbeobachtung über 12 Jahre¹**
- **Eingesetzt in der Immuntoleranzinduktion^{2*}**
- **Mix2Vial und bei Raumtemperatur lagerfähig**



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

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

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

First International Klaus Betke Symposium on Pediatric Hematology – Rare Diseases of Red Blood Cells

Ulrike B. Graubner, Beatriz Parente Matschke, Volker Wiebking, Christoph Klein

Festakt am 1. März 2013



1
Prof. Dr. Dr. Christoph Klein und I.K.H.
Prinzessin Ursula von Bayern

Das „Erste Klaus Betke Symposium Pädiatrische Hämatologie – Seltene Erkrankungen der Roten Blutzellen“, begann am 1. März 2013 mit einem Festakt im Hörsaal des Dr. von Haunerschen Kinderspitals. Viele Gäste waren der Einladung gefolgt: Freunde und Förderer der Klinik – genannt seien Prinzessin Ursula von Bayern (*Abb. 1*) und Frau Charlotte Knobloch, Präsidentin der Israelitischen Kultusgemeinde München und Oberbayern (*Abb. 2*), Familie Betke (*Abb. 2a*), Pädiater aus dem In- und Ausland, darunter zahlreiche Schüler Professor Klaus Betkes, (*Abb. 2b*) sowie die folgende Gruppe herausragender internationaler pädiatrischer Hämatologen aus USA, England, Israel, Libanon und Deutschland: David Nathan (Boston), Nancy Andrews (Durham), Benjamin Ebert (Boston), Michel Sadelain (New York), Irene Roberts (London), Hannah Tamary (Petah Tikvah), Miguel Abboud (Beirut), Charlotte Niemeyer (Freiburg), Hermann Heimpel und Klaus Schwarz (Ulm).



2
Dr. h.c. Charlotte Knobloch, Präsidentin der Israelitischen Kultusgemeinde München und Oberbayern mit Prof. Dr. David G. Nathan und Prof. Dr. Klein

Nach einem musikalischen Auftakt durch ein junges Klaviertrio der Live Music Now Yehudi Menuhin Foundation (*Abb. 3*), begrüßte Hausherr Prof. Christoph Klein die Festgemeinde und brachte so gleich seine große Freude über das jetzt beginnende Symposium zum Ausdruck (*Abb. 4*).

In seinem Vortrag **Perspectives of translational science – from Klaus Betke to pediatric hematology in the 21th Century** schlug C. Klein einen thematischen Bogen von den historischen Meilensteinen des Dr. von Haunerschen Kinderspitals (*Abb. 5*) bis zu den vielfältigen Herausforderungen aktueller universitärer Kinderheilkunde. Er würdigte zunächst den Namensgeber des Symposiums, Prof. Dr. Dr. Klaus Betke, Direktor des Dr. von Haunerschen Kinderspitals von 1967 bis 1983 (*Abb. 6*) und Pionier der pädiatrischen Hämatologie. Seine grundlegenden Forschungen zum menschlichen Hämoglobin insbesondere zum fetalen HbF (der nach Prof Enno Kleihauer, enger wissenschaftlicher Freund und ihm selbst benannte „Kleihauer-Betke-Test zum Nachweis HbF- haltiger Erythrozyten findet heute noch Anwendung) wurden 1953 veröffentlicht, als international nach der Publikation von Pauling über das Sichelzellhämoglobin die große Su-



2a
Frau Katia Betke, Frau Ulla Betke und
Dr. Ulrike B. Graubner



2b
Dr. h.c. Charlotte Knobloch mit
Prof. Dr. Dr. Dr. h.c. Dieter Adam
und Prof. Dr. Jürgen Schaub
(hinten)

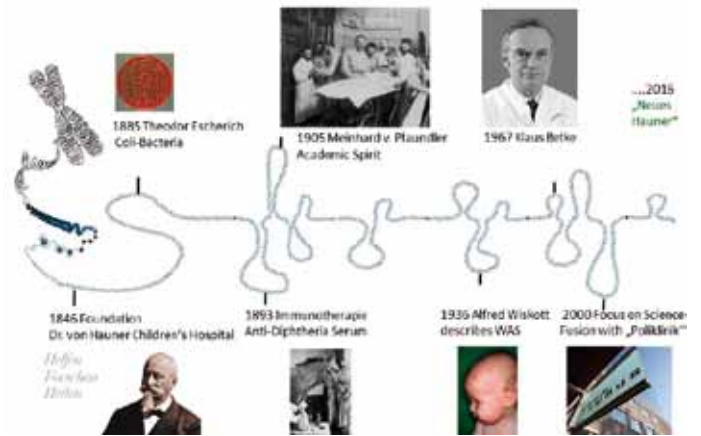


3
Live Music Now Klaviertrio
(v.l. Amy Park, Maruan Sakas,
Michael Bosch)



4 Begrüßungsansprache

Historical Milestones



Historische Meilensteine 5

che nach anderen Hämoglobinanomalien begann. Auch als Kinderarzt und Kliniker waren Betkes Überzeugungen visionär: so etablierte er u. a. das Prinzip „nicht der Patient wandert im Krankenhaus von Spezialist zu Spezialist sondern der Konsiliarius kommt zum Kind“, das noch heute Gültigkeit hat (Abb. 7).

Klein leitete nun über zur aktuellen Situation des Dr. von Haunerschen Kinderspitals mit den modernen Anforderungen universitärer klinischer Pädiatrie – von immer zahlreicheren Subspezialitäten und intensiveren internationalen wissenschaftlichen Kooperationen, zur Verpflichtung einer hochmotivierten Lehre und Facharztausbildung, bis zur Anerkennung auch ökonomischer Gesichtspunkte und der dringend notwendigen gesellschaftlichen Vernetzung der Kinderheilkunde. Abschließend betonte C. Klein noch einmal die Wichtigkeit des weiteren Ausbaus klinischer Forschung in engem Kontakt zur Grundlagenforschung mit dem Ziel, jedem Patienten die Teilhabe an neuester Entwicklung von Diagnostik und Therapie zu ermöglichen.

Es schloss sich der akademische **Festvortrag von Prof. David Nathan, Harvard Medical School Boston / USA: „iNKT cells in Sickle Cell Anemia“**, einem faszinierenden Ausflug in das Gebiet klinischer Forschung, an (Abb. 8). Einleitend wies David Nathan auf die lebenslange Bedrohung von Patienten mit Sichelzellerkrankung (SZE) durch vaso-okklusive Schmerzkrisen hin sowie auf die enge Assoziation von Schmerzkrisen und Acutem Thoraxsyndrom (ATS) bei Sichelzellerkrankungen mit einer Mortalität des ATS von bis zu 22%. Standardtherapien sind Erythrozytenkonzentrat-Transfusionen und Hydroxyurea zur HbF-Steigerung. Neue Therapieansätze der SZE adressieren die chronische Inflammation als Teil der komplexen Pathophysiologie. Sichelzellerkrankungen weisen eine erhöhte Anzahl von „invariant natural killer T (iNKT) cells“ auf, die als Brücke zwischen der angeborenen und erworbenen Immunität wichtige Funktionen im Immunsystem haben. Sie produzieren u. a. große Mengen an Zytokinen und tragen bei zur chronischen Inflammation der SZE. iNKT-Zellen können jedoch durch Adenosin-2A (A2A) Rezeptor Agonisten vermindert und somit in ihrer inflammatorischen Aktivität gebremst werden.

1914	Born in Munich
1933-1939	Medical School – Freiburg, Königsberg, Berlin
1940	Dr. med. „Assoziationen bei genuiner symptomatischer Epilepsie“
1945-1950	Pediatric residency Würzburg, Erlangen
1950-1961	University Children's Hospital Freiburg
1953	„Der menschliche rote Blutfarbstoff bei Fetus und reifem Organismus“
1961	Director, University Children's Hospital Tübingen
1966	Member, Leopoldina – German Academy of Sciences
1967	Director, Dr. von Hauner University Children's Hospital, LMU Munich
1968– 1977	Member, National Science Council
1979	Member, Bavarian Academy of Sciences
1981	Bavarian Maximilian Award for Sciences and Arts
1983	Otto Heubner Award for Lifetime
1987	Dr. h.c. University Bochum



Vita Klaus Betkes 6



7 Habilitationsschrift Klaus Betke



8 Akademischer Festvortrag von Prof. Nathan

Pharmakologisch steht als selektiver A2A Rezeptor Agonist Regadenoson zur Verfügung, in USA zugelassen für Myokardperfusions-Studien. Unter der klinischen Leitung von D. Nathan wurde Regadenoson inzwischen in einer Phase 1 / 2 Studien bei 22 Kindern und Erwachsenen mit SZE eingesetzt. Die den Studien zugrunde liegenden Hypothesen sowie alle – auch administrativen – Schwierigkeiten in der Realisierung der Studien und die Dosis-limitierende Toxizität werden von D. Nathan höchst spannend geschildert. Zusammenfassend stellte er fest: die 24 Std.-Infusion der höchsten vorgeschlagenen Dosis erwies sich als sicher und scheint biologisch effektiv zu sein mit Nachweis von reduzierter inflammatorischer Aktivität von iNKT Zellen.

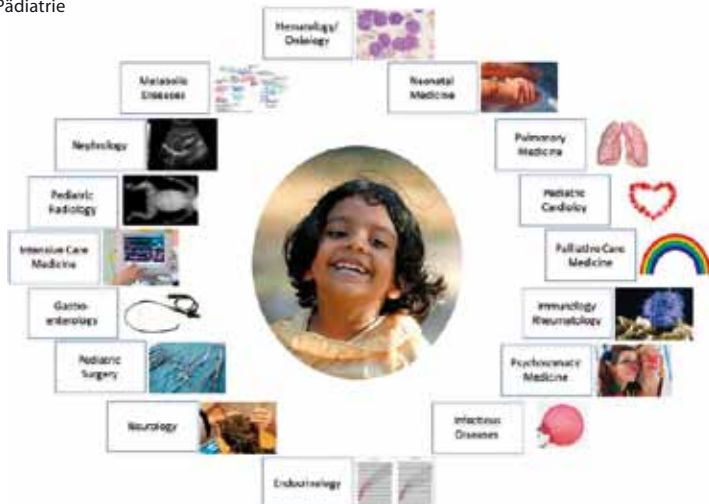
Als zukünftige Ziele nannte Nathan u.a. Regadenoson-Phase II Studien zur Behandlung von vaso-okklusiven Schmerzkrisen und den Einsatz monoklonaler Antikörper gegen iNKT-Zellen.

Den festlichen Höhepunkt des Nachmittags bildete die erstmalige Verleihung der **Dr. von Hauner Medaille durch Prof. C. Klein an Professor David G. Nathan, Robert A. Stranahan Distinguished Professor of Pediatrics und Professor of Medicine der Harvard Medical School Boston/USA (Abb. 9 / 10).**

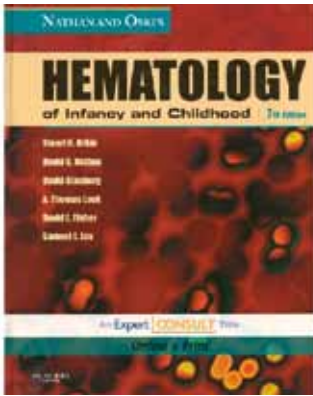
In seiner Laudatio würdigte C. Klein die Persönlichkeit und das Lebenswerk D. Nathans, der für seine bahnbrechenden wissenschaftlichen Leistungen auf dem Gebiet der pädiatrischen Hämatologie ausgezeichnet wird. Dr. Nathan hat sich zeit seines Lebens als Hämatologe für die Sorgen und Nöte von Patienten mit hämatologischen Erkrankungen eingesetzt. Als Arzt und Wissenschaftler hat er Mechanismen der Blutbildung und der Pathophysiologie der Hämoglobinopathien untersucht, insbesondere der Sichelzellanämie und der Thalassämie, seltene Erkrankungen auf dem Boden kleiner genetischer Webfehler. David G. Nathan hat sehr früh gezeigt, wie bedeutsam die Erforschung seltener Erkrankungen sein kann. Er hat erstmals eine wirksame Therapie der Eisenüberladung, einer unausweichlichen Folge chronischer Bluttransfusionen, eingeführt (Deferoxamine) und hat durch den Einsatz von Hydroxyurea neue therapeutische Wege in der Prävention der Krisen einer Sichelzellanämie eröffnet.

Als renommierter akademischer Lehrer hat er eine Schule gegründet, aus der namhafte Hämatologen hervorgingen. Über 100 Ärzte und Wissenschaftler sind seine direkten Schüler, viele von

9 Das Kind im Zentrum - Subspezialitäten der universitären Pädiatrie



10 Überreichung der August von Hauner Medaille



1929	Born in Boston, Massachusetts, USA
1951	Graduation Harvard College
1950	Graduation Harvard Medical School
1955-1959	Residency Peter Bent Brigham Hospital and a Clinical Associate at the National Cancer Institute.
1959-1966	Hematologist at the Peter Bent Brigham Hospital
1966-1985	Chief of the Division of Hematology and Oncology at Children's Hospital and Dana-Farber-Cancer Institute
1985-1995	Physician-in-Chief, Children's Hospital
1995-2000	President, Dana Farber Cancer Institute
Honorationen:	<ul style="list-style-type: none"> National Medal of Science Stratton Medal of the American Pediatric Society of Hematology Walker Prize of the Boston Museum of Science John Howland Medal of the American Pediatric Society George M. Kober Medal of the Association of American Physicians John Stearns Medal for Lifetime Achievement on Medicine, New York Academy of Medicine Harvard University Honorary Doctor of Science Wallace Coulter Award of the American Society of Hematology Clarkson University Honorary Doctor of Science

11 Standardwerke der Pädiatrischen Onkologie

ihnen sind heute in führenden Positionen in der Inneren Medizin und der Kinderheilkunde. Sein Lehrbuch "Hematology of Infancy and Childhood" erscheint seit über 35 Jahren (aktuell in der 7. Auflage) (Abb. 11) und ist weltweit das Standardlehrbuch für die pädiatrische Hämatologie und Onkologie.

Vita und Honorationen David Nathans

Professor David G. Nathan hat zahlreiche wissenschaftliche Ehrungen erhalten, unter anderem die National Medal of Science, die Stratton Medaille sowie den Wallace Coulter Award der American Society of Hematology (deren Präsident er 1986 war), den Walker Prize des Boston Museum of Science, die John Howland Medaille der American Pediatric Society, die George M. Kober Medaille der Association of American Physicians, und die John Stearns Medal for Lifetime Achievement in Medicine der New York Academy of Medicine. David G. Nathan erhielt mehrere Ehrendoktorwürden, unter anderem von seiner eigenen alma mater, der Harvard University.



David G. Nathan hat enge persönliche Verbindungen zum Dr. von Haunerschen Kinderspital, denn Professor Klaus Betke, Direktor der Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin von 1967 bis 1983, war sein enger Freund und Weggefährte. Klaus Betke war der Pionier der pädiatrischen Hämatologie in Deutschland, David Nathan ist der Pionier der pädiatrischen Hämatologie in den USA und weit darüber hinaus. Der erste Dr. von Hauner Preis ist auch ein Zeichen der engen Beziehungen zwischen dem Children's Hospital in Boston und dem Dr. von Haunerschen Kinderspital in München (Abb. 12).

Prof. David Nathan, der aufgrund seines Charmes bereits das gesamte Auditorium begeisterte, bedankte sich nun mit einer kurzen, humorvollen Ansprache, die schließlich in einem intensiven Appell an alle jüngeren Kollegen mündete: trotz der heute so viel härteren Start- und Arbeitsbedingungen sollten sie versuchen durchzuhalten und sich leidenschaftlich zum Wohle ihrer Patienten einzusetzen.

Ungarische Tänze von Johannes Brahms (in einer Bearbeitung für KlavierTrio) leiteten nun über zum Empfang vor dem Hörsaal, mit dem dieser denkwürdige Nachmittag fröhlich ausklang (Abb. 13).



12 Befreundete Kinderkliniken



13 Gruppenfoto am Ende des Festaktes

Klaus Betke Symposium – Wissenschaftliches Programm

Ulrike B. Graubner, Beatriz Parente Matschke,
Volker Wiebking, Christoph Klein

Der wissenschaftliche Teil des „Ersten Internationalen Klaus Betke-Symposiums“ am 02.03.2013 war seltenen Erkrankungen der roten Blutzellen gewidmet. Führende internationale Hämatologen präsentierten klinische „State of the Art“-Übersichten in Kombination mit ihren aktuellsten Forschungsergebnissen und spannenden Ausblicken in die Zukunft.

Als „ein bloßes Hobby von ein paar neugierigen und weitblickenden Geistern“ wurde die pädiatrische Hämatologie lange Zeit angesehen, so heißt es in der „Bibel“ dieses Faches, „Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood.“ Noch immer wird sie oft als kleines „Nebenfach“ der pädiatrischen Onkologie betrachtet; dabei hat die pädiatrische Hämatologie in den letzten Jahren eine fulminante Entwicklung durchgemacht, mit Vervielfachung des Wissens und der Einleitung einer zunehmenden Spezialisierung.

Hierauf deutete auch **Irene Roberts** (*Imperial College, London*) in ihren Vortrag „**Neonatal hematology, a Sherlock Holmes approach**“ hin, die nicht nur pädiatrische Hämatologin ist, sondern die sich seit mehr als 20 Jahren auf neonatale Hämatologie spezialisiert hat. Sie berichtete davon, wie dieser „Luxus“ zu einer willkommenen Notwendigkeit wurde nachdem die Expertise, die sie sammelte, nicht nur die Diagnosestellung neonataler Infektionen erleichterte, sondern auch bei der Abgrenzung von Syndromen, Stoffwechselkrankheiten oder der Aufklärung unklarer Krankheitsbilder hilfreich war. Veränderungen seien für sie aber auch bei Erkrankungen erkennbar, bei denen man zunächst gar nicht an einen Blutaussstrich denken würde wie der hypoxischen Schädigung. Ein weiteres wichtiges Beispiel hierfür sei auch die NEC (nekrotisierende Enterokolitis), die im Frühstadium oft sehr schwierig zu diagnostizieren ist, die aber bei Fehlen von Leukozytenvakuolen im Ausstrich so gut wie ausgeschlossen werden könne. Bei sehr kleinen Frühgeborenen ermögliche der geringe Bedarf an Probenvolumen zur Anfertigung eines Ausstrichs außerdem den „Blutverlust ins Labor“ zu vermindern. Zudem berichtete sie über die Ergebnisse ihrer Studie zur transienten abnormen Myelopoese (TAM) bei Kindern mit Down-Syndrom und dem Ausbildungssystem für den Nachwuchs in ihrer Abteilung und schloss mit dem Hinweis auf den Kleihauer-Betke-Test, der immer noch eingesetzt wird um bei neonataler Anämie eine fetomaternale Transfusion als Ursache nachzuweisen.



Prof. Irene Roberts

Mehrfach wurde im Verlauf der Vorträge ein Feld thematisiert, welches in der pädiatrischen Hämatologie allgegenwärtig und für einen großen Teil der Morbidität und Mortalität verantwortlich ist: der Eisenstoffwechsel. **Hannah Tamary** (Schneider Children's Medical Center of Israel) berichtete über den Weg, den die Wissenschaft genommen hat um den Eisenstoffwechsel des Körpers aufzuklären. Sie stellte dar wie die Ursache für die gesteigerte Eisenaufnahme bei Thalassämien oder kongenitalen dyserythropoetischen Anämien in supprimierten Hpcidin-Spiegeln gefunden und diese mit Hemojuvelin und dem BMP-Signalweg in Verbindung gebracht wurden.

Nancy Andrews (*Duke University School of Medicine, Durham*, „**Rare disorders of iron metabolism**“) eine der weltweit berühmtesten Wissenschaftlerinnen auf dem Gebiet des Eisenstoffwechsels, stellte die eisenrefraktäre Eisenmangelanämie (IRIDA) vor, eine seltene kongenitale Erkrankung des Eisenstoffwechsels, an deren genetischer Aufklärung N. Andrews selbst beteiligt gewesen ist.

Der molekulare Schlüssel der Eisenbalance ist Tmprss6, ein Gen, das die Eisenhomöostase steuert indem die Hpcidin-Produktion durch Inhibition des BMP-Signalweges reguliert wird. Eine



Prof. Nancy Andrews und
PD Dr. Andreas Flemmer

Mutation in *TMPRSS6* führt über ungebremste Hpcidin-Transkription zum Krankheitsbild IRIDA. Die mögliche Relevanz dieser Entdeckung für Erkrankungen mit Eisenüberladung wurde in zahlreichen Mäusemodellen untersucht. N. Andrews stellte dar, wie eine Inhibition von *TMPRSS6* eine Eisenüberladung in Mäusen verhindert. Im Thalassämie-Mausmodell kommt es dadurch nicht nur zu einer Verringerung der Eisentoxizität, sondern auch zu einer Verbesserung des Thalassämie-Phänotyps. Dies deutet auf einen erfolgversprechenden Ansatz sowohl zur Therapie der Eisenüberladung, als möglicherweise auch zur Behandlung der Thalassämie-Syndrome hin, insbesondere da *TMPRSS6* keine weiteren Funktionen im Körper zu haben scheint.

Der fesselnde Vortrag N. Andrews' war ein gutes Beispiel dafür, wie die Erforschung einer seltenen Erkrankung zur Aufklärung eines ganzen Netzwerks biologischer Mechanismen führt, und wie schließlich aus dem so gewonnenen Wissen neue Therapiemöglichkeiten – auch für ganz andere Erkrankungen – entstehen können.

Einen weiteren Schwerpunkt des Symposiums stellten die **kongenitalen dyserythropoetischen Anämien (CDA)** dar. Für diese Krankheitsbilder, geprägt durch eine Anämie aufgrund ineffektiver Hämatopoese, wurde 1968 erstmals eine Arbeitsklassifikation erstellt welche bis heute die Grundlage der Einteilung bildet. **Hermann Heimpel**, emeritierter internistischer Hämatologe der Universität Ulm und federführender Autor dieser Klassifikation, fasste in einer Einführung zu dem Themengebiet die Geschichte der Aufklärung dieser Krankheitsbilder zusammen, von der Beschreibung und Unterscheidung der Phänotypen in den 60er Jahren über den Therapieerfolg mit Interferon- α bei der CDA-I im Jahr 1995 bis hin zur Entdeckung der genetischen Ursachen und der noch laufenden Aufklärung der molekularen Mechanismen. „100 Stunden täglich“ hätten er und sein Freund und Lehrer Betke gearbeitet, und auch jetzt mit über 80 Jahren sei er immer noch begeistert für die CDA-Forschung und erwarte nun mit Spannung die Publikation der Genmutation für die CDA Typ III.

Ein ganz wesentlicher Teil der Untersuchungen wurde von **Hannah Tamary** („**Congenital dyserythropoietic anemia I, clinical features and molecular basis**“) an einem großen Beduinen-Stamm in Israel durchgeführt. Sie berichtete wie sie das Gen auf Chromosom 15q lokalisieren und als *CDAN1* identifizieren konnten. Es erfolgten Untersuchungen zur Klärung der Funktion des Genprodukts Codanin, welche auf eine wichtige Rolle in der S-Phase der Zellen hindeuten und noch andauern.

Klaus Schwarz („**Congenital dyserythropoietic anemia II**“) von der Universität Ulm stellte die Arbeiten zur Aufklärung der molekularen Grundlage der CDA-II dar. Auch hier konnte zunächst die Lokalisation der Mutation bei Patienten auf einen Bereich des Chromosoms 20p eingegrenzt werden. Unter anderem aufgrund des zytomorphologischen Bildes der CDA-II mit bi- und multinukleären roten Vorläuferzellen und Auffälligkeiten in Membranen und Vesikeln stellten er und seine Mitarbeiter die Hypothese auf, dass eine Zellteilungsstörung möglicherweise aufgrund eines Membrantransportdefektes vorliegen könnte. Mittels Homozygotie-Kartierung und Untersuchung der Vesikel-assoziierten Gene auf Chromosom 20 wurden schließlich Mutationen des Gens *SEC23B* als Ursache der CDA-II erkannt, dessen Produkt eine Rolle bei der Vesikelbildung und dem Transport zwischen endoplasmatischem Retikulum, Golgi-Apparat und Zellmembran spielt. Als interessantes Nebenprodukt der Arbeiten von Tamary und Schwarz wurden Einblicke in historische Migrationsbewegungen möglich, z.B. durch eine Mutation, die in marokkanischen Juden gefunden wurde und die auch bei anderen Patienten palästinensischer Abstammung in verschiedenen Ländern nachweisbar ist, was Rückschlüsse auf die Entstehung dieser genetischen Variante zur Zeit des römischen Reiches und ihre Verbreitung aus dem Nahen Osten nach Nordafrika und Europa erlaubt.

Die erste Sitzung nach der Mittagspause beschäftigte sich mit Hämoglobinopathien. **Miguel Abboud** (*American University of Beirut Medical Center*) präsentierte in einem umfassenden Vortrag „**The many faces of sickle cell disease**“. Einen thematischen Schwerpunkt bildeten die sogenannten „modifier“ bzw. Biomarker der Sichelzellerkrankung (SZE), die die klinische Heterogenität der Erkrankung bedingen. So weisen z. B. die homozygote SZE HB SS und die doppelt heterozygote SZE S/ β^0 thalassaemia mit den Genotypen β^s/β^s und β^s/β^0 thalassaemia den schwersten Phänotyp auf. Andere „modifier“ der SZE sind die neutrophilen Granulozyten; eine kontinuierliche ausgeprägte Leukozytose in Verbindung mit komplexen inflammatorischen Pro-



Prof. em. Hermann Heimpel

Prof. Hannah Tamary (re.) und
PD Dr. Michaela Nathrath (li.)

Dr. Klaus Schwarz

Prof. Miguel Abboud (re.) und
Prof. Michael C. Frühwald (li.)

zessen ist assoziiert mit erhöhter Mortalität, vermehrtem Auftreten von Akutem Thorax Syndrom (Acute Chest Syndrom, ACS) und Schlaganfällen. Ein die Erythrozyten betreffender besonders wichtiger Biomarker ist der genetisch verankerte Anteil des fetalen Hämoglobins (HbF) am Gesamthämoglobin, der ebenfalls die Schwere der Erkrankung beeinflusst. Die vor mehr als 2 Jahrzehnten gewonnene Erkenntnis, dass HbF durch Hydroxyurea (HU) pharmakologisch stimuliert werden kann, führte zu einem Durchbruch in der Therapie der SZE. In zahlreichen Studien mit Erwachsenen, Jugendlichen und Kindern, zuletzt Säuglingen („Baby-HUG“) konnte bewiesen werden, dass durch HU vaso-okklusive Krisen (VOC, „Schmerzkrisen“), Dactylitis, ACS, Transfusionsbedarf und stationäre Aufnahmen in jeder Altersgruppe signifikant reduziert werden. Eine Ausnahme stellt das Thema „Schlaganfälle“ dar (11%-Wahrscheinlichkeit bei HbSS Patienten in den ersten 2 Lebensjahrzehnten): nach erstem Schlaganfall ist die sicherste Prophylaxe weiterer Ereignisse nicht der alleinige Einsatz von HU sondern Erythrozytenkonzentratgaben zur kontinuierlichen Absenkung des HbS < 30%. Die entscheidende primäre Prophylaxe eines Schlaganfalls im Kindes- und Jugendalter ist der regelmäßige Einsatz der transkranialen Dopplersonographie (TCD) zur Messung der Flussgeschwindigkeiten in den Gefäßen des Circulus Willisi – ein „physiologischer modifier“ der SZE. Flussgeschwindigkeiten von >185 cm/s erhöhen das Schlaganfallsrisiko signifikant und stellen eine Indikation für ein chronisches Transfusionsprogramm dar.

Michel Sadelain, Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York, („**Towards gene therapy for hemoglobinopathies**“) begann mit einer Einführung in das Gebiet der Thalassämien und Hämoglobinopathien. Mehr als 300.000 Kinder werden weltweit jährlich mit einer schweren Form dieser Erkrankungen geboren, vor allem in Afrika, Asien und Südamerika. Er beschrieb die Notwendigkeit aber auch die Nachteile der aktuellen Behandlungen – chronische Transfusions-therapie in Kombination mit Eisenchelattherapie oder allogene Stammzelltransplantation – und den daraus entstandenen Wunsch nach einer sicheren kurativen Therapie. Er stellte daraufhin den aktuellen Stand der Gentherapieforschung auf diesem Gebiet dar. Sie ist nach der Etablierung eines geeigneten Vektors, der Steigerung der Genexpressions-Effizienz und Studien an Tieren nun soweit dass Machbarkeitsstudien zur Behandlung von Patienten beginnen. Erfreulicherweise verspreche der Gentransfer mit dem verwendeten lentiviralen Vektor und die hohe Spezifität für die erythroide Reihe größere Sicherheit; auch in langfristigen Studien an Mäusen seien bisher keine Leukämien beobachtet worden. Abschließend gab M. Sadelain noch einen Ausblick auf die Behandlung auch der Sichelzellerkrankung mittels Gentransfer.

Einer Erkrankung, die nicht nur die rote Reihe betrifft, widmete sich **Charlotte Niemeyer**, Universitäts-Kinderklinik Freiburg. In ihrem Vortrag „**Juvenile myelomonocytic leukemia, different entities with a common driver**“ stellte sie als pathognomonisches Merkmal der JMML die Hypersensitivität gegenüber GM-CSF infolge einer Fehlregulation des RAS-Signalwegs dar. Sie erläuterte die Zusammenhänge zwischen JMML und anderen RAS-assoziierten Erkrankungen: Häufig ist die JMML mit Neurofibromatose Typ 1 assoziiert, die ein etwa 200-fach erhöhtes Risiko für JMML aufweist, außerdem kann auch beim Noonan-Syndrom oder dem erst kürzlich beschriebenen Syndrom mit CBL-Mutation eine JMML-ähnliche Erkrankung auftreten, mit der Besonderheit, dass diese zur spontanen Remission neigt. Im zweiten Teil ihres Vortrages berichtete C. Niemeyer über die Ergebnisse der allogenen Stammzelltransplantation, mit der etwa die Hälfte aller JMML-Patienten langfristig geheilt werden können, sowie von ersten erfolversprechenden Ergebnissen epigenetischer Therapien.

Anschließend sprach **Benjamin Ebert** (*Harvard Medical School und Dana-Farber Cancer Institute, Boston*) über die molekularen Grundlagen der myelodysplastischen Syndrome (MDS): „**Molecular perspective on myelodysplastic syndromes**“. Er ging insbesondere auf den Zusammenhang zwischen MDS durch somatische Mutationen und den korrespondierenden Krankheitsbildern bei Vorliegen einer Keimbahn-Mutation ein. Als Beispiel nannte er die Diamond-Blackfan-Anämie (DBA) und das MDS mit 5q-Deletion, welche beide durch Mutationen in ribosomalen Proteinen charakterisiert sind. Diese führen zu p53-Aktivierung und teilen ähnliche



7 Prof. Michel Sadelain



8 Prof. Charlotte Niemeyer



9 Prof. Benjamin L. Ebert



Gruppenfoto

klinische Merkmale. Außerdem erläuterte er weitere bekannte in MDS vorkommende Mutationen und ihre Bedeutung hinsichtlich Prognose und Wahl der Therapie, insbesondere einer Stammzelltransplantation.

Ein wichtiges Anliegen des Symposiums war es, jüngeren Nachwuchswissenschaftlern die Möglichkeit zur Präsentation ihrer eigenen Ergebnisse oder interessanter Kasuistiken zu bieten. Die Beiträge folgender Kollegen wurden ausgewählt:

- **Tal Ben-Ami**, Hadassah Medical Center, Jerusalem: Präsentation einer kongenitalen Erythrozytose.
- **Alyson MacInnes**, Hubrecht Institute, Utrecht, sprach über ihre Arbeiten zu ribosomalen Erkrankungen wie der Diamond-Blackfan-Anämie und den Mechanismen der Krankheitsentstehung.
- **Ina Hainmann**, Universität Freiburg, Arbeitsgruppe Prof. C. Niemeyer, präsentierte die Ergebnisse des deutschen Registers für DBA und die Charakteristika der Patienten mit bekannten und bisher unbekanntem Mutationen.

Neben den Vorträgen gab es im Foyer eine Posterausstellung.

In einer kurzen Abschlussansprache bedankte sich **Christoph Klein** bei allen Mitwirkenden und betonte, dass das Symposium nicht nur wunderbare Einblicke in viele hochaktuelle Forschungsgebiete der Erkrankungen roter Blutzellen geboten habe sondern auch optimistische Ausblicke in die Zukunft dank neuer diagnostischer Methoden und therapeutischer Möglichkeiten. Er kündigte an, das Symposium vermutlich jedes 2. Jahr in ähnlicher Form, mit unterschiedlichen Themenschwerpunkten, stattfinden zu lassen um zum Wohle unserer Patienten eine Plattform für einen stimulierenden Austausch von Ärzten und Wissenschaftlern zu bieten, junge Mediziner für klinische Forschung zu begeistern und die nationalen und internationalen Netzwerke zu intensivieren.

Wir bedanken uns auch besonders herzlich bei den Moderatoren des Symposiums, PD Dr. Andreas Flemmer (München), PD Dr. Michaela Nathrath (Kassel), Prof. Dr. Dr. Michael C. Frühwald (Augsburg) und Prof. Dr. Holger Cario (Ulm), die eine anregende Diskussionen leiteten, und bei allen Sponsoren des Symposiums. Für die technische Unterstützung und Foto-Dokumentationen bedanken wir uns bei Herrn A. Tesche und Herrn M. Wölke (*Gruppenfoto*). ■



Verleihung des Gottfried Wilhelm Leibniz-Preises 2013:

(v.l. vorn)

Frank Glorius,
Achim Rosch,
Onur Güntürkün,
Thomas Bauer,
Bundesministerin Johanna Wanka,
DFG-Präsident Peter Strohschneider,
Ministerin Sabine Kunst (Brandenburg),
Lutz Raphael

(v.l. hinten)

Roderich Moessner,
Ivan Dikic,
Peter Hegemann,
Marion Merklein,
Erika von Mutius,
Vasilis Ntziachristos

Frau Professor Dr. med. Dr. h.c. Erika von Mutius erhält Leibniz-Preis der Deutschen Forschungsgemeinschaft (DFG)

Am 19. März 2013 wurde Frau Professor von Mutius der wichtigste deutsche Wissenschaftspreis, der Gottfried Wilhelm Leibniz-Preis, für „grundlegende Erkenntnisse über die Entstehung und damit auch für die Behandlung von Lungenerkrankungen im Kindesalter“ in Berlin verliehen.

Seit ihrer ersten Assistenzarztstelle 1984 ist Frau von Mutius dem Hauner treu geblieben. Nach ihrer ersten, eher entmutigenden Studie, die sie gemeinsam mit Professor Thomas Nicolai zu Krupp-Patienten an der Klinik durchführte, folgte sehr bald schon die erste Studie zu Auswirkungen der Luftverschmutzung auf Asthma im Kindesalter, im Stadt-Land-Vergleich zwischen München und dem Umland. Zwar konnten in der Studie keine signifikanten Effekte aufgezeigt werden, doch führte man das zunächst darauf zurück, dass es schlicht zu wenig Luftverschmutzung in Westdeutschland gebe. Mit dem Fall der Mauer bot sich nun die einmalige Chance zu einem Ost-West-Vergleich zwischen Leipzig und München – zwar ohne finanzielle Mittel aber mit viel Idealismus. Verblüffend allerdings war das Ergebnis: trotz der höheren Luftverschmutzung gab es im Vergleich zu München weniger Asthma und Heuschnupfen in Leipzig. Was anfangs nach einem falschen Ergebnis aussah, wies dann jedoch den weiteren Weg.

Nach weiteren Studien und intensivem Austausch mit Kollegen aus Deutschland, der Schweiz und den USA wurde klar, dass die Asthma- und Allergieprävalenz weniger mit der Luftverschmutzung als vielmehr mit einem bäuerlichen Lebensstil assoziiert ist. Den entscheidenden Hinweis gab die Holz- und Kohleheizung, die in Fragebögen erfasst wurde, deren Effekt aber erst verständlich wurde, als sie in einer Schweizer Studie eindeutig mit Landwirtschaft assoziiert werden konnte. Dieses Ergebnis konnte schließlich in verschiedenen anderen Studien bestätigt werden.

Allerdings dauerte es dann noch einige Zeit, bis die Ergebnisse der Bauernstudien im Zusammenhang mit der „Hygiene-Hypothese“ gesehen wurden. Diese Hypothese besagt, dass eine sehr hygienische Umgebung das Immun-



system des heranwachsenden Kindes nicht ausreichend stimuliert und so in der späteren Entwicklung die Entstehung von Allergien begünstigen kann. Frau von Mutius kam mit der Hygiene-Hypothese erstmals 1992 während ihres Fellowships in Tucson, Arizona, in Berührung. Gemeinsam mit F. Martinez konnte sie dort ihre Beobachtungen aus der Ost-West-Studie mit der Hygiene-Hypothese in Verbindung bringen. Seitdem wurde die Hypothese durch viele Studien weltweit bestätigt.

Studien zum Endotoxin, einem Zellwandbestandteil Gram negativer Bakterien, das häufig im bäuerlichen Umfeld zu finden ist, führten schließlich zu weiteren Untersuchungen mikrobieller Expositionen als Schlüssel zum „Bauernhofeffekt“, der vor der Entstehung von Asthma und Allergien schützt. Die Erkenntnisse über die protektiven mikrobiellen Expositionen konnten in weiteren, groß angelegten EU-weiten Studien weiter verfeinert und vertieft werden.

Heute weiß man, dass es eine Vielzahl von Faktoren ist, die auf Bauernhöfen zu finden sind und die vor der Entstehung von Asthma und Allergien schützen. Frau von Mutius' Traum ist es, noch vor der Pensionierung einen „Cocktail“ gefunden zu haben, den man Kindern als Nasenspray präventiv verabreichen kann. Der auf 2,5 Millionen € dotierte Leibniz-Preis kann ihr für ihre weiteren Forschungen die nötige finanzielle Freiheit geben. ■



Humatrope®
somatotropin

GROSS RAUSKOMMEN- MIT HUMATROPE®

Für die Wachstumshormontherapie bei
Kindern und Jugendlichen mit
Wachstumsstörungen infolge von

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



Humatrope® für Pen 6 mg, 12 mg, 24 mg. Wirkstoff: Somatotropin. **Zusammensetzung:** 1 Zylinderampulle enthält 6 mg, 12 mg bzw. 24 mg Somatotropin. 1 Fertigspritze mit 3,15 ml Lösungsmittel enthält 3 mg/ml Metacresol als Konservierungsmittel. **Anwendungsgebiete:** Substitutionstherapie bei nachgewiesenem Wachstumshormonmangel bei Kindern und Erwachsenen sowie bei Kindern mit Kleinwuchs infolge von Ullrich-Turner Syndrom und bei präpubertären Kindern mit Wachstumsverzögerung infolge einer chronischen Niereninsuffizienz. Wachstumsstörung bei kleinwüchsigen Kindern als Folge einer intrauterinen Wachstumsverzögerung (SGA = Small for Gestational Age). Behandlung von Kindern mit Wachstumsstörungen infolge eines durch DNA-Analyse bestätigten SHOX Mangels. **Gegenanzeigen:** Anzeichen einer Tumoraktivität. Bei Überempfindlichkeit gegen Metacresol oder Glycerol, Humatrope® nicht in mitgeliefertem Lösungsmittel zubereiten. Nicht zur Förderung des Längenwachstums bei Kindern mit geschlossenen Wachstumsfugen. Patienten, die einer intensiv-medizinischen Behandlung aufgrund von Komplikationen nach einer Operation am offenen Herzen, im Bauchraum oder nach Polytrauma bedürfen; Patienten mit akuter Ateminsuffizienz. **Nebenwirkungen:** Allg.: Insulinresistenz. 1-10%: Überempfindlichkeit gegen das Lösungsmittel (Metacresol/Glycerol), Hypothyreose, Schmerzen (Reaktion) an der Injektionsstelle. 0,1-1%: Schwäche. 0,01-0,1%: Benigne intrakranielle Hypertension. Erwachsene: > 10%: Kopfschmerzen, Gelenkschmerzen und -veränderungen (Arthralgie). 1-10%: Karpaltunnelsyndrom, Dyspnoe, Schlafapnoe. Erw. u. Kinder: Erw. 10%: lokale und generalisierte Ödeme (Kinder 1-10%), Erw. 1-10%: leichte Hyperglykämien (Kinder 1%), Schlaflosigkeit (Kinder < 0,01%), Parästhesien (Kinder 0,01-0,1%), arterielle Hypertonie (Kinder < 0,01%), Myalgie (Kinder 0,01-0,1%). Erw. 0,1-1%: Gynäkomastie (Kinder < 0,01%). Erw. 0,01-0,1%: Glukosurie (Kinder < 0,01%). Typ 2 Diabetes mellitus: 0,1-1% bei Kindern; Spontanfälle bei Erwachsenen wurden mit unbekannter Häufigkeit berichtet. In klinischen Studien bei Kindern entwickelten etwa 2% der Patienten mit Wachstumshormonmangel und bis zu 8% der Patientinnen mit Ullrich-Turner-Syndrom in der höher dosierten Anwendung Antikörper, ohne dass dadurch die Wirksamkeit beeinträchtigt war. Sehr seltene Fälle von Leukämie bei Kindern ohne Hinweis auf einen Kausalzusammenhang. **Verschreibungspflichtig. Pharm. Unternehmer:** Lilly Deutschland GmbH, Teichweg 3, 35396 Gießen, Stand: September 2011

Lilly



TOBI® wireless.

Effektive P.a.-Suppression für Patienten mit Cystischer Fibrose²



- Hohe Deposition – auch in den kleinen Atemwegen³
- Weniger Exazerbationen*⁴ und höhere Compliance⁴ als bei einer Therapie mit TOBI®
- Minimaler Aufwand zur Vor- und Nachbereitung⁵
- Überall einsetzbar – auch unterwegs

P.a. = *Pseudomonas aeruginosa*

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

TOBI Podhaler® 28 mg Hartkapseln mit Pulver zur Inhalation

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

Novartis Pharma GmbH
Roonstraße 25
D-90429 Nürnberg
www.novartis.de

 **NOVARTIS**
PHARMACEUTICALS

**TOBI®**
podhaler®
Tobramycin Inhalationspulver
Kürzere Behandlungszeit, mehr Zeit fürs Leben.†



KLINIKUM
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

CAMPUS INNENSTADT

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK
IM DR. VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL



Ausschreibung des

Care-for-Rare Wissenschaftlerpreises



Die Care-for-Rare Foundation am Dr. von Haunerschen Kinderspital der Ludwig Maximilian Universität München lobt erstmals den

Care-for-Rare Wissenschaftlerpreis

in Höhe von 50.000,00 Euro aus. Der Care-for-Rare Wissenschaftlerpreis, gestiftet von der Werner Reichenberger Stiftung, soll junge Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftler in die Lage versetzen, ein Forschungsprojekt im Bereich der seltenen Erkrankungen zu initiieren. Als „selten“ gilt eine Erkrankung, wenn nicht mehr als 5 von 10.000 Menschen betroffen sind.

Der Wissenschaftlerpreis soll kreative wissenschaftliche Ideen fördern und dazu beitragen, das biologische Verständnis von seltenen Erkrankungen zu vertiefen und neue diagnostische und/oder therapeutische Strategien zu entwickeln. Kriterien für die Auswahl der Preisträger sind wissenschaftliche Exzellenz, Interdisziplinarität und Relevanz des Projektes für die klinisch-translationalen Wissenschaft sowie für die betroffenen Patienten. Im Fokus stehen seltene Erkrankungen, die sich bereits im Kindes- und Jugendalter manifestieren.

Die Care-for-Rare Foundation fördert interdisziplinäre und international ausgerichtete wissenschaftliche Projekte mit dem Ziel der Aufklärung der Krankheitsursachen und der Entwicklung innovativer Therapien für Kinder mit seltenen Erkrankungen.

Bewerbungsberechtigt sind Einzelpersonen oder Gruppen. Mindestens einer der BewerberInnen muss an einer Forschungseinrichtung in Deutschland tätig sein. Die BewerberInnen sollen in der Regel das 40. Lebensjahr nicht überschritten haben.

NachwuchswissenschaftlerInnen werden ausdrücklich zur Bewerbung ermuntert.

Die vollständigen Bewerbungsunterlagen sind **bis zum 30. Juli 2013** (Ausschlussfrist) elektronisch einzureichen. Einzelheiten finden Sie auf www.care-for-rare.org. Der Care-for-Rare Wissenschaftlerpreis wird gemeinsam mit einem Stifterpreis im November 2013 in München verliehen.

Für weitere Auskünfte steht Ihnen Frau Dr. Wolschner (Christina.Wolschner@med.uni-muenchen.de) gerne zur Verfügung.

München, im Mai 2013



www.care-for-rare.org

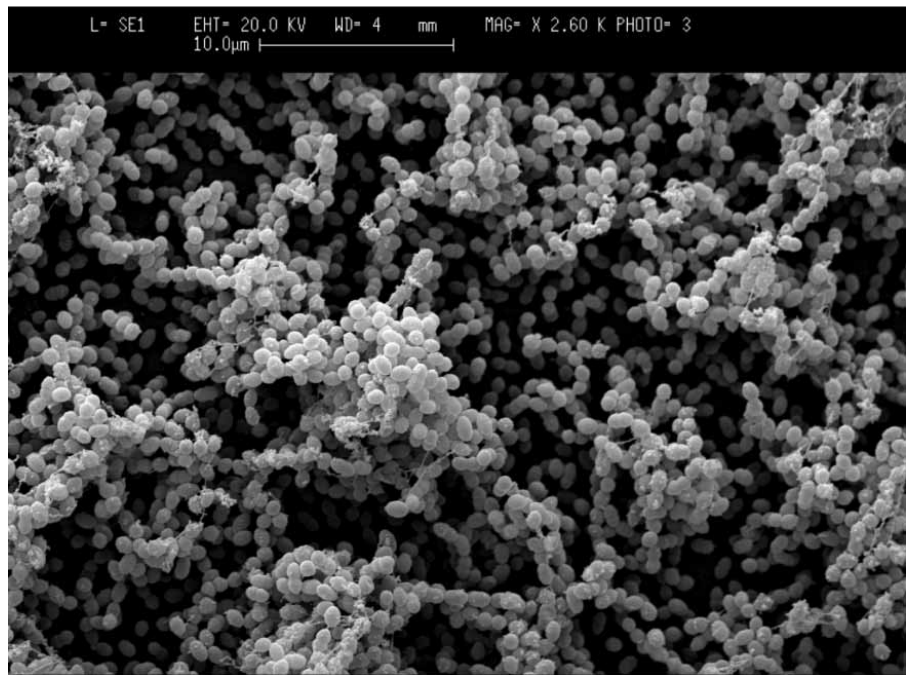
Care-for-Rare Stiftung für Kinder mit seltenen Krankheiten





Infektiologie

Elektronenmikroskopische Aufnahme eines „Biofilms“ von *Enterococcus faecalis*. Diese Bakterien können die Blase, aber auch z.B. Urinkatheter besiedeln und dabei dichte Kolonien bilden, die zum Ausgangspunkt für Infektionen werden können



Johannes Hübner, Anita Rack-Hoch

BESORGNISERREGENDE ZUNAHME VON ANTIBIOTIKA-RESISTENZEN: WAS KÖNNEN WIR TUN ?

Am Haunerschen Kinderspital wird versucht, der Resistenzentwicklung durch einen besonnenen und zurückhaltenden Einsatz von Antibiotika entgegenzuwirken.

Jeder kennt die schrecklichen und beängstigenden Nachrichten: gefährliche Bakterien oder Viren führen zu Todesfällen und Krankheitsausbrüchen. Allen sind der EHEC Ausbruch, die tödliche Vogelgrippe, neuartige Coronaviren oder das Auftreten der Pest in Indien in Erinnerung. Gegen Influenza gibt es immer noch keine breit und lange wirksame Impfung. Influenza-infektionen können nur abgemildert, die HIV-Infektion durch die Therapie nicht geheilt, sondern nur in Schach gehalten werden. Infektionen sind nach wie vor eines der großen Probleme der modernen Medizin, woran auch mehr als 60 Jahre Antibiotika nichts geändert haben.

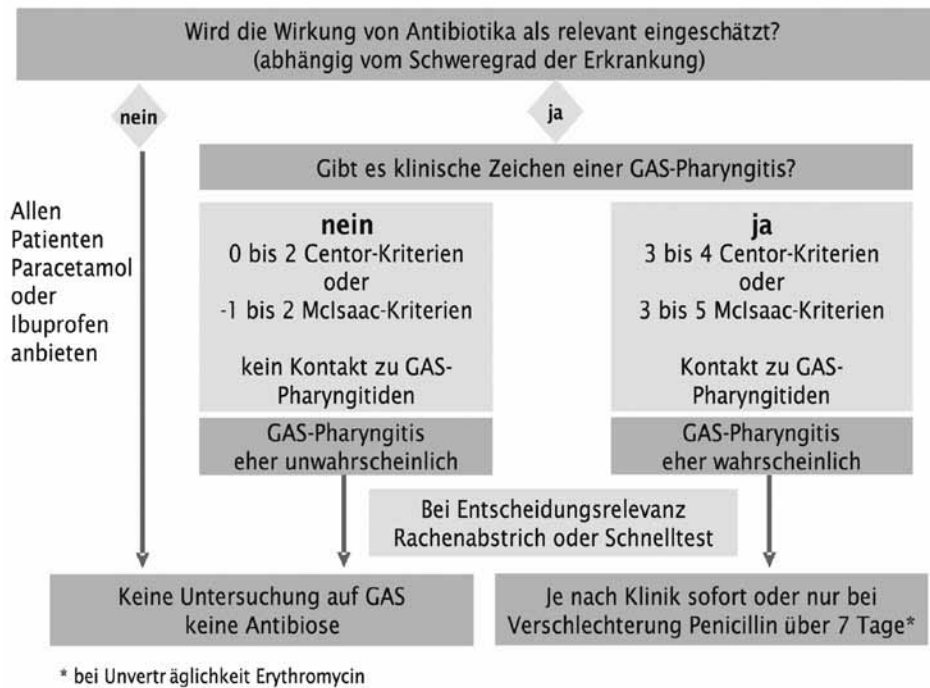
Ein Problem, das vor allem Infektiologen große Sorge bereitet, ist die rasche Zunahme und weite Verbreitung

von Antibiotikaresistenzen bei Bakterien. Die meisten Antibiotika sind Substanzen, die von Bakterien oder Pilzen gebildet werden, um sich gegenüber anderen Mikroorganismen einen Wachstumsvorteil zu verschaffen. Deshalb sind Antibiotikaresistenzen auch keine neue Entwicklung, sondern so alt, wie die Bakterien selbst, da sich eine Bakterien-Art (Spezies) hiermit selbst vor den eigenen Antibiotika schützt oder da im Laufe der Evolution einige Arten die Fähigkeit entwickelt haben, sich gegen diese Wirkstoffe zu wappnen. Diese Resistenzen können von den Bakterien direkt an ihre Nachkommen weitervererbt werden. Zusätzlich können aber manche dieser Resistenzen auch innerhalb einer Bakterienpopulation an Nachbarzellen weitergegeben werden. Dies ist auch der Grund dafür, dass sich diese Resistenzmechanismen innerhalb eines bestimmten Lebensraums rasch verbreiten können.

Das Krankenhaus stellt für Bakterien einen besonderen Lebensraum dar, da es durch die vielen besiedelten oder infizierten Patienten hier eine besonders große Anzahl an Bakterien gibt. Durch die breite Verwendung von Desinfektionsmitteln und Antibiotika werden

viele dieser Bakterien abgetötet; die, welche schon Resistenzen aufweisen, werden aber selektiert und können sich anschließend besonders gut vermehren, da die empfindlichen Bakterienstämme eliminiert wurden. Somit fördern wir durch die Anwendung von Desinfektionsmitteln und Antibiotika immer auch die Verbreitung von resistenten Bakterienstämmen. Deshalb müssen wir auch immer neue und noch breitere Antibiotika entwickeln, um in diesem Kampf die Oberhand zu behalten.

In den letzten Jahrzehnten hat sich die pharmazeutische Industrie immer mehr aus der Forschung neuer Antibiotika zurückgezogen und viele der großen Konzerne haben ihre Antiinfektiva-Abteilungen geschlossen. Grund hierfür ist, dass Antibiotikaforschung teuer und aufwendig ist. Einige neu entwickelte Substanzen mussten kurz nach der Markteinführung zurückgezogen werden, da Toxizitäts-Probleme aufgetreten waren. Außerdem kann ein Antibiotikum nie so einträglich sein, wie zum Beispiel ein Medikament gegen eine rheumatische Erkrankungen oder gegen Bluthochdruck, da diese Medikamente von den Patienten häufig für den Rest des Lebens täglich eingenommen



Vorgehen bei Halsschmerzen nach der DEGAM Leitlinie Nr. 14: Halsschmerzen, 2009



Antibiotikavisite auf der Neugeborenen-Intensivstation (NIPS). Von links: Prof. Hübner, Frau Dr. Pecar aus der Apotheke, Frau Dr. Holak von der NIPS und Fr. Dr. Kohl (Infektiologie)

werden, während ein Antibiotikum normalerweise nur für eine oder zwei Wochen gegeben wird, bis die Infektion erfolgreich behandelt ist.

Die genannten Gründe machen klar, dass wir die Antibiotika, die wir im Moment zur Verfügung haben, mit Bedacht einsetzen müssen, um ihre Wirksamkeit auch in den nächsten Jahrzehnten zu gewährleisten. Während man früher eher großzügig war und im Zweifelsfall lieber zu breit und zu lang therapiert hat, wird heutzutage versucht, die Antibiotika-Therapie zu optimieren, d.h. auf einer wissenschaftlichen Basis so kurz und so schmal wie möglich zu behandeln, um den Selektionsdruck und die Entwicklung und Verbreitung von Antibiotikaresistenzen gering zu halten. Diese Strategie, die im Moment weltweit propagiert und etabliert wird, nennt sich „Antibiotic Stewardship“ (ABS).

Durch Prof. Hübner, den neuen Infektiologen in der Haunerschen Kinderklinik, wurde seit Juli 2012 ein ABS Programm entwickelt und eingeführt. Dies geschieht durch regelmäßige Visiten auf den Intensivstationen sowie auf den Normalstationen sowie durch einen infektiologischen Konsiliardienst, der entweder vor Ort oder per Telefon rund um die Uhr erreichbar ist. Durch diese Visiten werden die Therapieentscheidungen nochmals überprüft und besprochen, eine zu breite Antibi-

otikabehandlung nach Erregernachweis verschmälert und nach Ausbehandlung der Infektion das Antibiotikum auch rasch abgesetzt. Außerdem wurden in Zusammenarbeit mit den Spezialdisziplinen die Therapie- und Prophylaxeregime überarbeitet und bezüglich des antimikrobiellen Spektrums schmalere Alternativen eingeführt.

Einige besonders breit wirksame, neue und teure Substanzen werden seither nur noch nach Rücksprache von der Apotheke abgegeben. Die bisher eingeführten Maßnahmen haben schon jetzt zu einem deutlichen Rückgang des Antibiotika- und Antimykotika-Verbrauchs (d.h. Medikamente gegen Bakterien nzw. Pilze) geführt. Regelmäßige ärztliche Fortbildungen schaffen ein Bewusstsein für die Notwendigkeit einer gezielten und möglichst kurzen Schmalspektrum-Antibiotikatherapie. Durch diesen Beitrag wird das Haunersche Kinderspital mittelfristig zur Reduktion der Antibiotikaresistenzen beitragen. Innerhalb der Kinderheilkunde ist dies eines der ersten und eines der erfolgreichsten Programme in Deutschland und Europa.

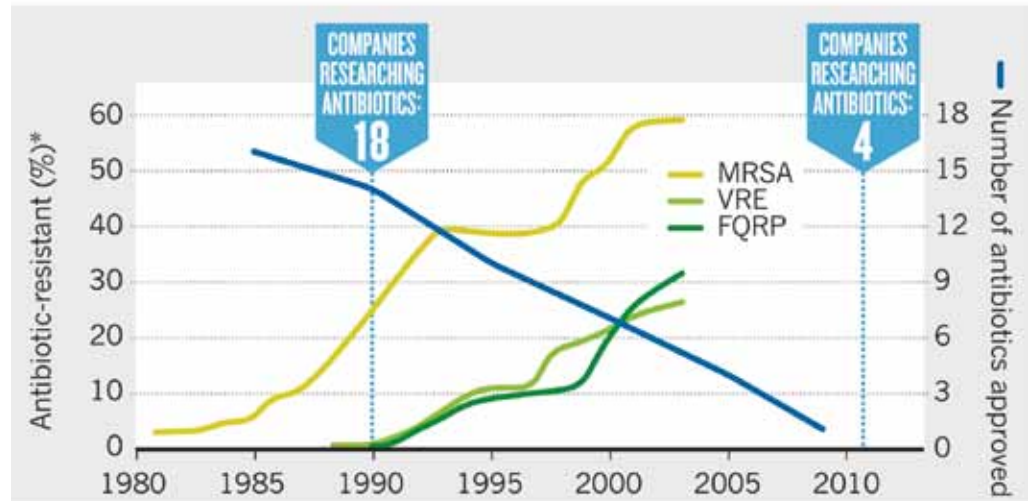
SCHARLACH

Scharlach ist heutzutage eine seltene Erkrankung – wobei alle Eltern schon die Schließung von Kindergärten wegen vermeintlicher Scharlachaussbrüche erlebt

haben. Eine Fehldiagnose „Scharlach“ führt auch nicht selten zu meist überflüssigen Antibiotikatherapien.

Der Einsatz von Antibiotika ist nicht auf die Klinik beschränkt, sondern auch in der kinderärztlichen Praxis werden diese Medikamente häufig verschrieben. Eine der häufigsten Indikationen ist die sogenannte Pharyngitis (Hals- oder Mandelentzündung), die durch Streptokokken der Serogruppe A verursacht wird.

Da dieser Erreger auch die Erkrankung „Scharlach“ hervorrufen kann, werden diese beiden Erkrankungen häufig verwechselt bzw. nicht klar voneinander unterschieden. Dabei handelt es sich beim Scharlach um eine schwere, hochfieberhafte Erkrankung mit einem typischen Hautausschlag sowie der sogenannten Himbeerzunge, während die Halsentzündung oder Mandelentzündung lästig, aber normalerweise nicht weiter gefährlich ist. Der Scharlach sollte mit Antibiotika behandelt werden, aber die Halsentzündung muss nicht unbedingt immer mit einem Antibiotikum therapiert werden, da neuere Untersuchungen gezeigt haben, dass die Behandlung keine entscheidenden Vorteile bringt (allenfalls eine Verkürzung der Symptomatik um ca. 16-24h). Da die meisten Mandelentzündungen von Viren verursacht werden und auch gesunde Menschen nicht selten mit dem Erreger besiedelt sind, wird das



Abnahme der Firmen, die weiterhin Antibiotika-Forschung betreiben sowie die Abnahme der neu zugelassenen Substanzen (blaue Linie). Zunahme der antibiotikaresistenten Erreger: methicillin-resistente *S. aureus* (MRSA), vancomycin-resistente Enterokokken (VRE) und Fluorquinolon-resistente Pneumokokken (grüne Linien). Aus Cooper & Shlaes, Nature, 7. April 2011

Antibiotikum häufig unnötigerweise geben. Hinzu kommt, dass der Nachweis von A-Streptokokken nicht selten zur Schließung von Kindergärten oder Kindergruppen führt, obwohl es hierfür keine Begründung gibt. Zusammen mit Frau PD Dr. Jansson hat Prof. Hübner kürzlich einen Artikel in der „Münchener Medizinischen Wochenschrift“ veröffentlicht, in dem die ärztlichen Kollegen auf neue Therapieleitlinien hingewiesen werden, die eine routinemäßige Abstrichuntersuchung sowie im Fall des A-Streptokokken-Nachweis eine Antibiotikatherapie nur in seltenen Fällen für sinnvoll erachten. Durch einen vernünftigen und informierten Umgang mit diesen Erkrankungen können deshalb im ambulanten Bereich sicherlich viele Antibiotikagaben vermieden werden und die für Eltern und Kinder lästige (und meist unnötige) Schließung von Einrichtungen reduziert werden.

HARNWEGSINFEKTIONEN – MEISTENS NUR LÄSTIG, MANCHMAL ABER AUCH LEBENSGEFÄHRLICH

Eine der häufigsten Infektionen ist sowohl bezüglich der Entstehungsmechanismen, als auch hinsichtlich der besten Therapie und Vorbeugung alles andere als einfach.

Harnwegsinfektionen gehören zu den häufigsten bakteriellen Erkran-

kungen – nicht nur bei Kindern, sondern auch bei Erwachsenen. Pro Jahr haben ca. 11% aller Frauen mindestens einmal eine Blasenentzündung (Zystitis). Mindestens 50-70% aller Frauen erleiden im Laufe ihres Lebens mindestens einmal einen Harnwegsinfekt, weitere 20-30% klagen über rezidivierende Harnwegsinfekte. Mehr als 80% dieser Episoden führen zu weiteren Labortests oder Antibiotikagaben. In den USA ist die bakterielle Zystitis verantwortlich für 3.6 Mio Arztbesuche pro Jahr bei Frauen im Alter von 18-75 sowie für ca. 1% aller Krankenhausaufenthalte.

Viele dieser Infektionen laufen asymptomatisch ab, bei den meisten anderen bestehen allenfalls minimale Symptome wie z.B. häufiger Harndrang oder Brennen beim Wasserlassen. Aus dieser Blasenentzündung kann sich allerdings eine Nierenbecken-Entzündung (Pyelonephritis) sowie in seltenen Fällen auch eine Sepsis (Uro-Sepsis) entwickeln, die zu dauerhaften Nierenschäden und auch zum Tod führen kann. Deshalb ist eine rasche Diagnose sowie eine adäquate Therapie bei diesen Komplikationen entscheidend.

Die Arbeitsgruppe um Prof. Hübner beschäftigt sich im Rahmen eines deutschlandweiten Kooperationsprojekts „Medizinische Infektionsgenomik“ mit der Entstehung von Harnwegsinfektionen. Dieses Verbundprojekt des Bundesministeriums für Bil-

dung und Forschung (BMBF) mit dem Namen „UroGenoMics“ (<http://www.medizinische-infektionsgenomik.de/en/projekt?id=13>) untersucht die wichtigsten Erreger von Harnwegsinfektionen (*E. coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, Enterokokken), um sogenannte Virulenzfaktoren der Bakterien zu identifizieren, die für die Entstehung von Harnwegsinfektionen verantwortlich sind. Ein besonderer Schwerpunkt dieser Arbeiten sind sogenannte „Biofilme“. Ansammlungen von Bakterien, die Oberflächen besiedeln und davon ausgehend Infektionen verursachen. Mit Informationen aus diesen Forschungsergebnissen lassen sich in der Zukunft möglicherweise neuartige Therapie- oder Prophylaxe-Regime entwickeln.

Unabhängig davon haben Prof. Hübner und der bisherige Leiter der Nephrologie, PD Dr. Lutz Weber, ein neues Therapieschema zur Behandlung von Harnwegsinfektionen erarbeitet, wobei auf den Einsatz von Cephalosporinen der 3. Generation (z.B. Cefotaxidim) verzichtet werden soll, da bekannt ist, dass diese Substanzen zu einer Zunahme multiresistenter gramnegativer Erreger (sogenannter ESBL – „extended spectrum beta-lactamases“) führen. Die überarbeiteten Therapie-richtlinien sind hinsichtlich des bakteriellen Spektrums vergleichbar, aber führen deutlich weniger zur Selektion von ESBL Erregern. ■

Uroradiologische Diagnostik im Kindesalter

Karl Schneider

EINLEITUNG

Anomalien der ableitenden Harnwege und der Nieren gehören zu den häufigsten Organfehlbildungen. Drei von hundert zum Termin geborenen Neugeborenen haben eine angeborene Fehlbildung des Harntraktes. Meist sind es sporadische Fehlbildungen, wie die Ureterabgangsstenose oder ein primär obstruktiver Megaureter. Es gibt aber auch familiäre Häufungen von urologischen Fehlbildungen.

Fast alle klinisch relevanten Missbildungen im Bereich der Nieren und Harnwege, werden durch die seit Mitte der 1980er Jahre routinemäßig durchgeführte pränatale Ultraschalldiagnostik und bei nicht geklärten Fällen durch die Kernspintomographie bereits pränatal erkannt. Bei Säuglingen mit auffälligen Nieren und dilatierten Ureteren ist schon in den ersten Lebenswochen eine eingehende uroradiologische Diagnostik notwendig, um die Patienten zu erkennen, welche frühzeitig operiert werden müssen oder eine Antibiotikumprophylaxe zum Beispiel bei hochgradigem Reflux benötigen.

SPEKTRUM UROLOGISCHER KRANKHEITSBILDER

Die häufigsten sporadisch auftretenden urologischen Fehlbildungen und Nierenanomalien sind in **Tab. 1** aufgelistet. Es gibt aber auch eine Vielzahl syndromaler Erkrankungen, wie zum Beispiel das VACTERL- oder CHARGE-Syndrom, die mit genitalen oder anorektalen Anomalien kombiniert sein können und direkte Verbindungen zum unteren Harntrakt aufweisen

1
Funktionelle Blasenentleerungsstörung bei einem 6-jährigen Mädchen. Glatte Blasenkontur, sekundärer Grad II° Reflux und „spinning top“ Urethra. Kein Restharn am Ende der Miktion

Nierenfehlbildung / urologische Anomalie	Häufigkeit	♂:♀	Begleitende Fehlbildungen / Syndrome
Nierenagenesie beidseits	3-15/100.000	2:1	Lungenhypoplasie, Potter-Syndrom
Nierenagenesie einseitig	1-5/5.000	2:1	bei Mädchen Duplikation des Genitaltraktes
Nierenhypoplasie/ Nierendysplasie	1/1.000	3:1	VUR assoziiert VACTERL Syndrom
Multizystisch-dysplastische Niere			in 20% obstruktive Fehlbildungen der kontralateralen Niere assoziiert mit vielen Syndromen
Beckenniere	1/500-1.200	1:3	VACTERL Syndrom
Hufeisenniere	1/400	1:3	Ullrich-Turner Syndrom
Gekreuzte Dystopie	1/1.000-7.000		assoziiert mit vielen Syndromen
Doppelnieren unkompliziert	1:150		familiär
Doppelnieren mit Ureterozele		1:4	In 80-90% mit dem oberen Pol einer Doppelnieren assoziiert
Urethralklappen	1/8.000-25.000	nur ♂	Nierendysplasie > 90% Lungenhypoplasie bds.
Prune-belly-Syndrom	1/30.000-50.000	9:1	Lungenhypoplasie bds. Malrotation
Anal-/ Rektumatresie	1/3.000-5.000	1,1:1	VACTERL Syndrom; kaudales Regressions-Syndrom, tethered cord
Blasenexstrophie	1/50.000	2:1	Spaltbecken, Sakrumdysplasie

Tab 1 Übersicht über häufige Anomalien der Niere und häufige urologische Fehlbildungen

können. Obwohl bei Knaben schwere urologische Fehlbildungen häufiger auftreten als bei Mädchen, kommen beim weiblichen Geschlecht sehr seltene, komplexe Anomalien mit Duplikationen des Genitaltraktes kombiniert mit Nierenagenesie bzw. Zystennieren und sogenannte Kloakenfehlbildungen vor. Spaltbildungen der unteren Bauchwand mit Blasenexstrophie bzw. einem Epispadie-Komplex werden bei beiden Geschlechtern beobachtet. Neben angeborenen Fehlbildungen gibt es aber auch erworbene Erkrankungen der Nieren und Harnwege, die sich erst postnatal manifestieren. Hierzu gehören entzündliche Erkrankungen des Harntraktes, die Urolithiasis, erworbene obstruktive Uropathien und schwere Funktionsstörungen der Harnblase, z.B. instabile Blase (Abb. 1), neurogene Blase, Hinman-Syndrom, sowie alle mit einer Nierentransplantation zusammenhängenden nephrologisch-urologischen und vaskulären Probleme.

DIAGNOSTISCHE BILDGEBUNG UND FUNKTIONSDIAGNOSTIK

Früher galt die Trias: Miktionszysturographie (MCU), intravenöse Pyelographie (IVP) und Isotopennephrogramm als unverzichtbare Basis-

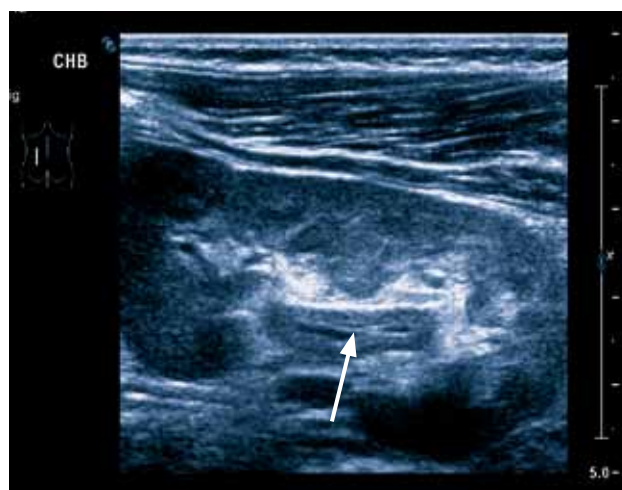
untersuchungen der Uroradiologie. Durch den zwischenzeitlich sehr hohen technischen Standard moderner Ultraschallgeräte und die damit erreichbare sehr hohe anatomische Auflösung mit Darstellung feinsten pathologischer Befunde im Ultraschall (Abb. 2) und die in den letzten 30 Jahren erworbenen Kenntnisse in der Untersuchungstechnik rückten die eigentlichen uroradiologischen Verfahren – wie MCU, retrograde Ureteropyelographie – in die zweite Reihe, wobei die Nierenszintigraphie mit ihrer vergleichbar niedrigen Dosis als Tc^{99m}-MAG3 Nierensequenz-

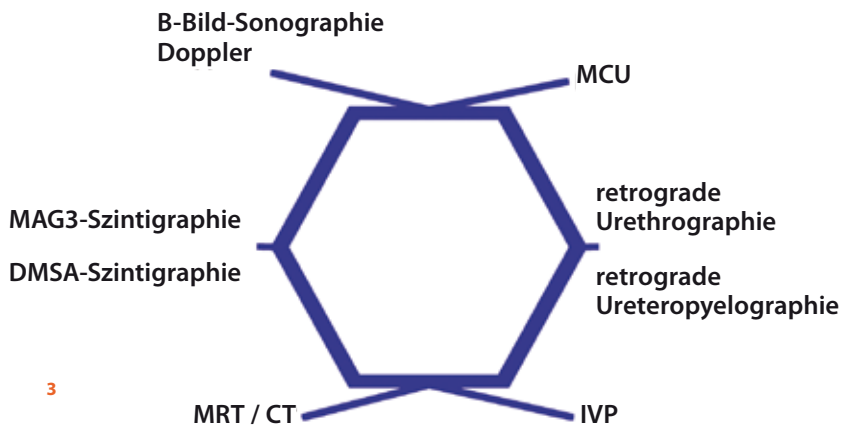
Szintigraphie das IVP weitgehend ersetzt hat. In speziellen Fällen werden die Magnetresonanztomographie (MRT) und die Computertomographie (CT) benötigt (Abb. 3).

Die gründliche Ultraschalluntersuchung des Abdomens und Retroperitoneums steht daher am Beginn jeder Untersuchung der Nieren und Harnwege. Die Sonographie umfasst die Untersuchung der Harnblase, insbesondere des tiefen trigonalen Abschnitts mit den Uretermündungen; sie umfasst aber auch die retrovesikale Region zum Nachweis von erweiterten Harnleitern, von isolierten oder assoziierten Blasendivertikeln sowie Untersuchungen des Blasendaches zum Nachweis von Urachus-anomalien. Diese Befunde müssen immer durch die MCU validiert werden (Abb. 4a,b).

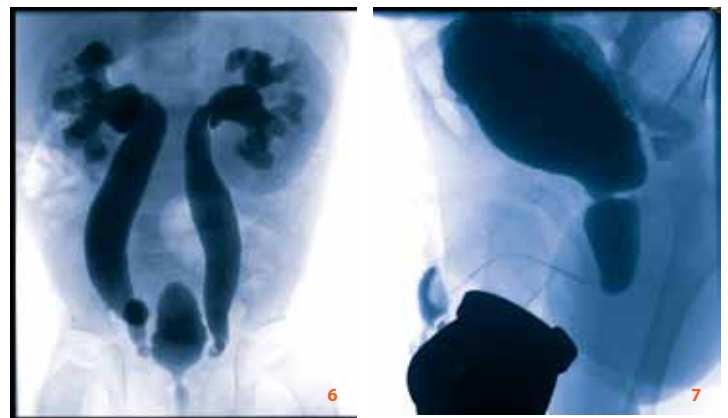
Bei subvesikalen Obstruktionen (Harnröhrenstenosen, neurogene Blase etc.) werden die Größe und Form der Harnblase, deren Kontur und Wanddicke, und, bei Patienten jenseits des vierten Lebensjahres, eventueller Restharn nach Miktion dokumentiert. Bei der Untersuchung des distalen Ureters werden Ausmaß der Dilatation und der Schlingelung (Megaureter / Dolichoureter), seine Wanddicke und Peristaltik sowie eine eventuell vorhandene juxta-vesikale Enge in der Real-Time-Sonographie dargestellt und bewertet. In der Harnblase, in erweiterten Harnleitern und dilatierten Nierenbecken-Kelchsystemen (NBKS) werden eventuell nachweisbare pathologische Inhalte (Detritus, Steine, Fremdkörper) dokumentiert (Abb. 5). Idealerweise sollten die Patienten für die Ultraschalluntersuchung gut hydriert sein, und die Harnblase

2
zwei-½ Jahre altes Mädchen mit einem hochfieberhaften Harnwegsinfekt. Starke Verdickung der Pyelonwand bei akuter Pyelonephritis, sogenanntes „Urothelzeichen“ (Pfeil)





- 3 Sechseck-Diagramm der urologischen Bild-Diagnostik: die drei Basisuntersuchungen sind die B-Bildsonographie, das MCU und die Tc^{99m} MAG3 Sequenzszintigraphie. Die anderen Untersuchungen sind optional
- 4a Kleines paraureterales Divertikel. Keine Harnleiterdilatation in anderen Ultraschallschnittebenen durch die Harnblase
- 4b Schon in der Füllungsphase des MCU nimmt das Blasendivertikel stark an Größe zu und es erscheint ein Reflux Grad III° (Niere hier nicht abgebildet)
- 5 Knapp 4jähriges Mädchen Stein im distalen Ureter. Der Pfeil zeigt die dorsale Schallauslöschung
- 6 13 Monate weiblicher Säugling mit hochfieberhafter Harnwegsinfektion. Massiver Reflux Grad V° beidseits, massiver intrarenaler Reflux bds. (höchster Refluxgrad). Beidseits Ureterfehleimündungen
- 7 Ein Jahr alter männlicher Säugling. Klassische Urethralklappen, gering ausgeprägte Balkenblase, Grad IV° Reflux (Niere hier nicht abgebildet)

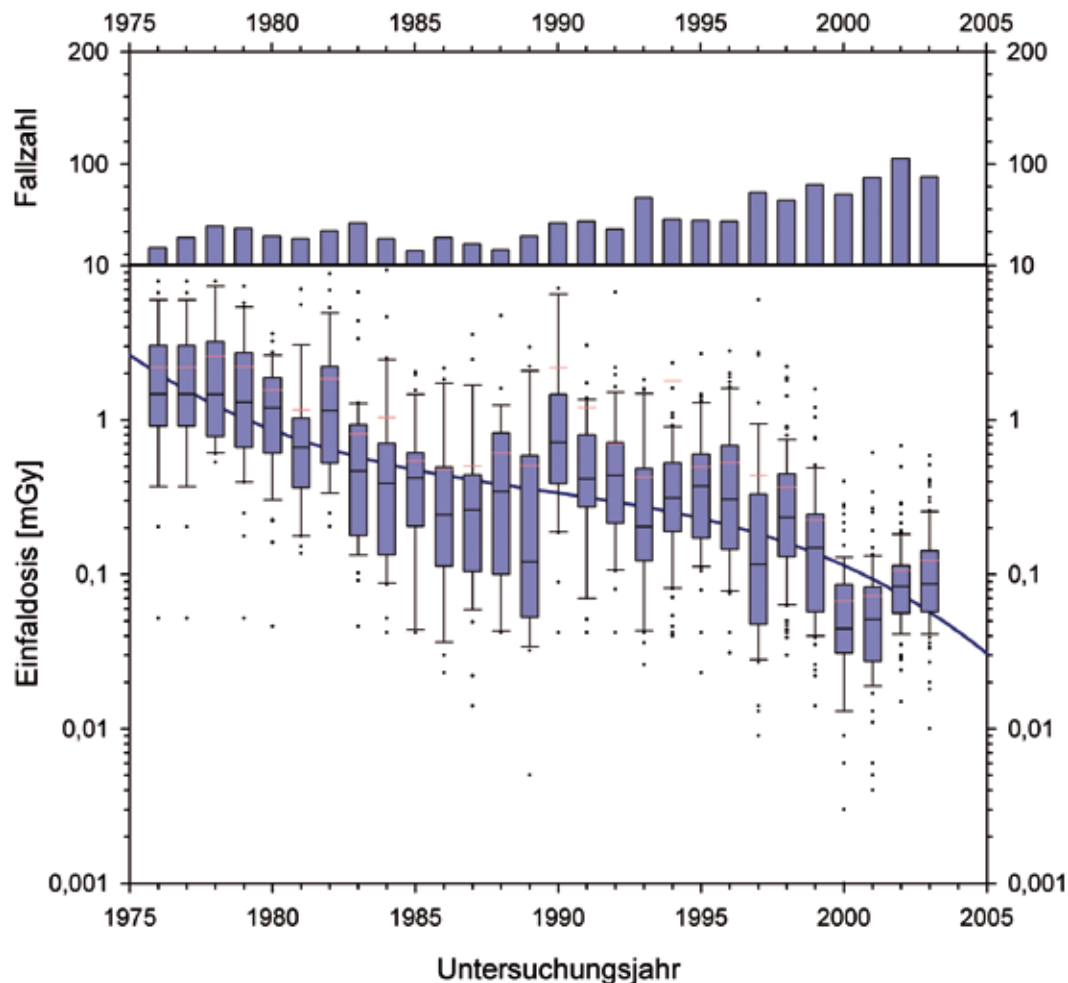


sollte ausreichend gefüllt sein. Dilatierte Harnleiter bei entleerter Harnblase weisen auf eine Obstruktion im Bereich der Harnleitermündungen hin. Bei der Untersuchung der Nieren ist auf die Lage, die Nierenachse, die Größe, auf Details des Nierenparenchyms und das Ausmaß der Dilatation von Pylon und Nierenkelchen zu achten. Länge bzw. Volumen der Nieren sowie deren Form, das Vorhandensein einer Parenchymbrücke bei Verschmelzungsnieren, die

Echodichte und Breite des Nierencortex und die Größe der Markpyramiden sind in hohem Maße vom Lebensalter abhängig.

Die Miktionszysturethrographie ist die initiale urologische Basisuntersuchung und kann nicht durch die sonographische Refluxuntersuchung oder das Radionuklid-Zystogramm ersetzt werden. Die häufigste, aber nicht die alleinige und in vielen Fällen wichtigste Frage beim MCU ist der Nachweis eines

vesikoureterorenenalen Refluxes (VUR). Im Falle eines VUR müssen Zeitpunkt des Auftretens (Füllungs- / Miktionsphase), der Schweregrad (Reflux I-V, intrarenaler Reflux), Details der Uretermündungen (Ureterozelen, Harnleiterfehleimündung, Doppelureter) und Störungen des Abflusses reflexiver Systeme mit bestmöglicher Bildqualität dargestellt werden (**Abb. 6**). Darüber hinaus müssen funktionelle Auffälligkeiten während des Miktionsvorganges, und



8 Rückgang der Einfaldosis um den Faktor 100 beim MCU im ersten Lebensjahr im Verlauf der letzten 30 Jahre. Daten aus der Datenbank der Abteilung Pädiatrische Radiologie im Dr. von Haunerschen Kinderspital. Dissertation: M. Seidenbusch, LMU München 2006

bei maximalem Harnstrom morphologische Details des Blasenhalbes und der Urethra dokumentiert werden. Eine der klinisch bedeutsamsten Diagnosen bei männlichen Säuglingen sind Urethralklappen, welche sonographisch zwar vermutet, aber immer im MCU dargestellt werden müssen (**Abb. 7**). Ein viel selteneres Krankheitsbild bei Knaben ist das ebenfalls mit einer Megazystis, Nierendysplasie und Urethrastenose schon pränatal diagnostizierbare Prune-Belly-Syndrom.

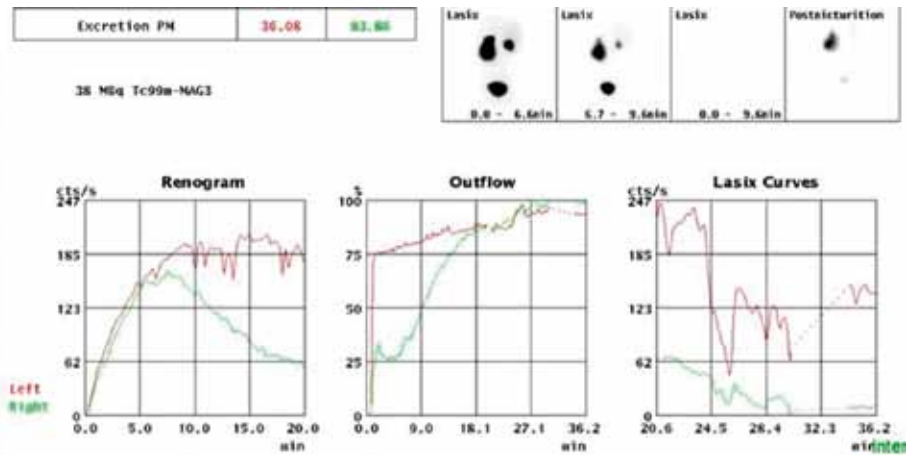
Durch Optimierung der Untersuchungstechnik und den technischen Fortschritt – gepulste digitale Durchleuchtung, starke Zusatzfilterung mit Kupfer (0,2 mm), in Zukunft der Flachdetektor – konnte die mittlere Dosis bei Säuglingen im Verlauf der letzten 30 Jahre um den Faktor 100 reduziert werden (**Abb. 8**). In seltenen Einzelfällen

wird, falls eine Obstruktion im Bereich des Ureters vorliegt und kein assoziierter Reflux beim MCU vorhanden ist, die genaue Pathologie durch die retrograde Ureteropyelographie im Rahmen einer Zystoskopie dargestellt. Oder es wird eine antegrade Pyeloureterographie durchgeführt.

Zur Differenzierung hydronephrotisch veränderter Nieren und dilatierter Harnleiter wird nach der Sonographie und dem MCU die Tc^{99m}-MAG3 Nierensequenz-Szintigraphie eingesetzt. Damit kann sowohl die seitengetrennte Nierenfunktion als auch der Schweregrad einer eventuell vorhandenen Obstruktion festgestellt werden. Die häufigste angeborene obstruktive Uropathie ist die Ureterabgangsstenose, welche in den meisten Fällen nicht operiert werden muss, sogenannte kompensierte Stenosen. Bei hochgradi-

gen Obstruktionen, welche mit Lasix-MAG3-Sequenzszintigraphie erkannt werden können, ist eine frühzeitige Operation, meist im dritten Trimenon, notwendig (**Abb. 9**). Eine andere hydronephrotische Fehlbildung, die in der Regel operativ angegangen werden muss, ist die ektopische Ureterozele, welche mit einer Doppelnieren assoziiert ist und fast ausschließlich bei Mädchen vorkommt. Falls bei einem Megaureter keine Ureterozele nachgewiesen werden kann, muss von einem unterhalb der Harnblase mündenden Doppelureter ausgegangen werden. In solchen Fällen kann die MCU oder die Magnet-Resonanz-Urographie die Fehlbildungen klären. Die in diesen Fällen früher eingesetzte intravenöse Pyelographie ist heute obsolet, da das für die Fehlbildung verantwortliche Doppelnierensegment fast immer funktionslos ist und damit

9
Sechs Jahre alter Patient mit Ureterabgangsstenose. Die Tc^{99m}-MAG3 Nierensequenz-Szintigraphie zeigt bei seitengleicher Funktion (49% zu 51%) einen Akkumulationstyp und eine verzögerte Exkretion nach Lasix (PD Dr. Th. Pflüger)



radiologisch nicht darstellbar ist. Auch die Szintigraphie kann hier fehlerhaft sein. Im MRT sind jedoch die funktionslosen Doppelnierensegmente mit dem zugehörigen Doppelureter eindeutig sichtbar. Wegweisend für die Diagnose bzw. das diagnostische Prozedere ist primär die Sonographie, mit der das dysplastische obere Doppelnierensegment immer dargestellt werden kann.

Es gibt aber noch einige wenige Indikationen für die intravenöse Pyelographie: Residuelle Dilatationen von NBKS und erweiterte Harnleiter nach Korrektur einer Ureterabgangsstenose bzw. Ureterneueinpflanzung. Ferner wird man nach der Sonographie bei Verdacht auf eine Nephrolithiasis mit einer Abdomenaufnahme (Abb. 10) und anschließendem IVP beginnen. Der Konkrementnachweis in der Sono-

graphie ist aber nicht immer möglich. Je nach Größe und Lokalisation der Steine benötigen wir zusätzliche radiologische Verfahren. Bei manchen Nierenkonkrementen oder bei Harnleitersteinen, zumal auch wenn sie klein oder nicht röntgendicht sind, wird die Low-Dose-CT-Urographie auch im Kindesalter zum Steinnachweis Bedeutung erlangen. Das IVP reicht zwar in den meisten Fällen aus, ist aber nicht so sensitiv wie die CT. Das MRT ist für den Steinnachweis nicht geeignet.

Ähnliche Probleme macht es, die akute Harnwegsinfektion sicher zu lokalisieren. Eine akute Zystitis ist sonographisch relativ einfach zu erkennen. Schwieriger ist die Diagnose einer Pyelonephritis mit der B-Bild-Sonographie. Das sogenannte Urothelzeichen (Verdickung der Pyelonschleimhaut) kann

das einzige Zeichen einer akuten Pyelonephritis sein (Abb. 2), es kann aber auch fehlen. Dieses Zeichen kann auch bei obstruktiven Uropathien, vor allem beim primär obstruktiven Megaureter mit Pyelondilatation beobachtet werden, wobei hier die muskulären Anteile des Pyelons und Ureters verdickt sind. Organschwellungen und fokale Echogenitätsveränderungen des Nierenparenchyms erfordern bei den manchmal nicht leicht zu untersuchenden, oft stark abwehrenden kranken Säuglingen und Kleinkindern eine große Erfahrung des Untersuchers (Abb. 11a).

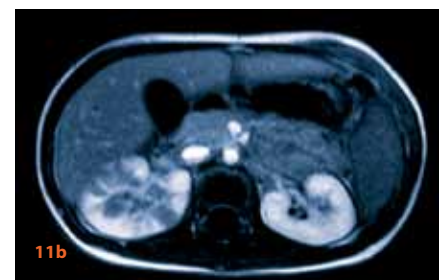
Zudem sind die sonographischen Befunde sehr flüchtig, d.h. sie können nach 2 bis 3 Tagen wieder verschwunden sein. Das sensitivste Verfahren zum Nachweis einer akuten Pyelonephritis ist die statische Tc^{99m}-DMSA-Nie-

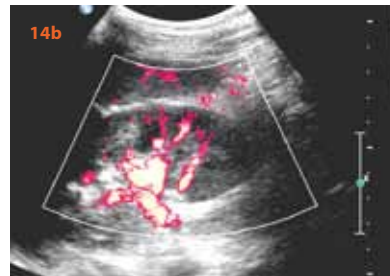
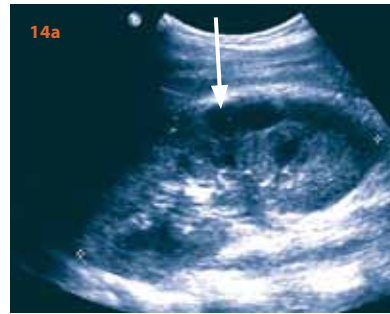
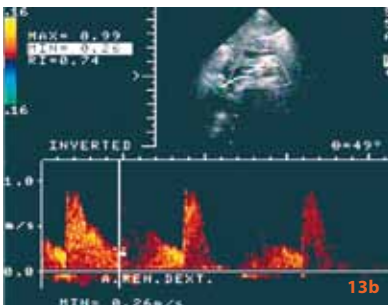
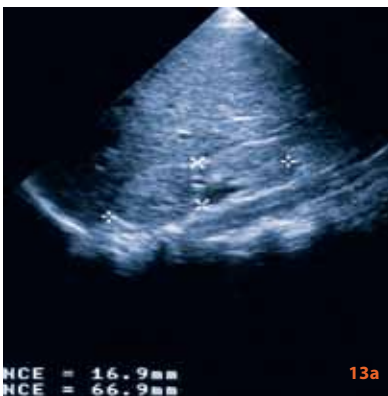
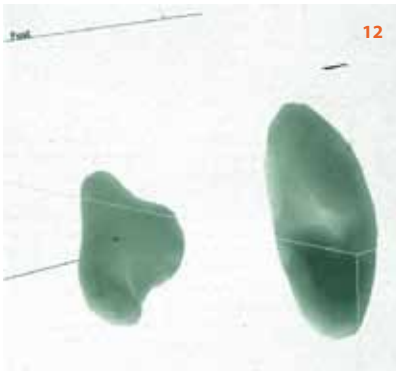


10 Sechs Jahre alter Knabe. Nierensteine bds., links ist ein großer Ausgussstein zu sehen

11a Mädchen mit akuter Pyelonephritis 3 Jahre alt. Deutliche Nierenschwellung mit echoreichem Parenchym, ausgesprochen unscharfe Rinden-Mark-Differenzierung

11b Das MRT kontrastverstärkt zeigt die ausgeprägten fokalen Herde bei derselben Patientin wie in 11a (MRT-Bilder von Frau Prof. Dr. B. Ertl-Wagner)





- 12** Multiple Nierennarben nach rezidivierenden Pyelonephritiden und bekanntem linksseitigen VUR Grad III°. Tc^{99m}-DMSA-Szintigraphie (SPECT-Bilder von Prof. Dr. K. Hahn)
- 13a** Extrem echoreiche pyelonephritische Schrumpfniere bei einem 14-jährigen Mädchen nach zahlreichen rekurreierenden Harnwegsinfektionen
- 13b** Pathologischer Spektraldoppler bei derselben Patientin wie in 13a
- 14a** B-Bild einer Nierenruptur mit perirenalem Hämatom (Pfeil)
- 14b** Der Power-Doppler zeigt oberhalb und unterhalb der Rupturstelle regelgerechte Gefäße im Parenchym. Derselbe Patient wie in 14a
- 15** MCU bei einem zweijährigen Knaben mit Denny-Drash Syndrom und beidseitigem Wilms-Tumor, Z.n. Nephrektomie bds. und Nierentransplantation. Irreguläre Urethra nach Hypospadiе-Korrektur, kleine Vaginalanlage, mittelstarker vesiko-uretero-renaler Reflux in die Transplantatniere

renszintigraphie. Die Strahlenbelastung entspricht aber dem 3- bis 5-fachen einer MAG3-Szintigraphie. Eine ähnlich hohe Sensitivität im Nachweis einer Pyelonephritis hat die Magnetresonanztomographie (MRT) (**Abb. 11b**), welche aber einen unangemessen hohen diagnostischen Aufwand zum Nachweis der akuten Pyelonephritis im frühen Lebensalter bedeutet. Die praktische Durchführbarkeit eines MRT stellt in dieser Altersgruppe ein logistisches und ein oft nicht lösbares anästhesiologisches Problem in der täglichen Routinediagnostik dar.

Ähnlich wie der Nachweis der akuten Pyelonephritis ist der Nachweis von Nierennarben am besten mit der Tc^{99m}-DMSA-Nierenzintigraphie möglich (**Abb. 12**). Die Sonographie hat dabei nur eine Sensitivität von etwas über 60%.

Ferner muss berücksichtigt werden, dass die Entwicklung von Nierennarben bis zu zwei Jahre dauern kann. Diese Tatsache ist beim Timing der DMSA-Szintigraphie für den Narbennachweis zu berücksichtigen. Bei schweren pyelonephritischen Schrumpfnieren ist die B-Bild-Sonographie immer hinweisend und der Nierengefäß-Doppler meist pathologisch (**Abb. 13a,b**).

Beim Nierentrauma können mit der B-Bild-Sonographie und dem Farbdoppler in der Regel sowohl das perirenale Hämatom, die Nierenkontusion und die Ruptur nachgewiesen werden (**Abb. 14a,b**). In seltenen Fällen kann die Beurteilung der Nierengefäße schwierig sein. In diesen Fällen erlaubt das CT des Abdomens nach intravenöser Kontrastmittelgabe die zweifelsfreie Darstellung aller pathologischen Veränderungen der

Nieren mit den ableitenden Harnwegen und der Nachbarorgane.

Auf die Tumordiagnostik des Harntraktes (Wilms-Tumor, andere Nierentumoren, Rhabdomyosarkom), die Bildgebung bei der Nierentransplantation und Diagnostik von Nephritiden soll hier nicht im Detail eingegangen werden. Es gibt eine seltene Kombination einer urogenitalen Fehlbildung, das Denny-Drash Syndrom, das eine urologische Fehlbildung, eine Nephritis / Nephropathie und einen Wilms-Tumor vereint.

Hier ist eine vollständige urologische Diagnostik nach Hypospadiе-Korrektur, beidseitiger Nephrektomie wegen beidseitigem Wilmstumor und nach Harnleiter-Re-Reimplantation nach Nierentransplantation erfolgt, (**Abb. 15**). ■

Die Harnblase

Komplexe Fehlbildungen und gravierende Erkrankungen

Die Blasenektrophie wie die seltenere Kloakenektrophie und die Epispadie sind Formen des Ekstrophiekomplexes. Es handelt sich um eine dysrhapische Störung mit offenliegendem Blasenfeld, der Sphinkterregion und der Urethra bei der klassischen Blasenektrophie (Abb. 1). Bei der Kloakenektrophie liegen neben beidseits lateral vorliegenden Blasenfeldern mittig eine Dünn- und Dickdarmfistel vor (Abb. 2), bei der Epispadie kann bis zu einem normalen Schließmuskelkomplex lediglich die Urethra nicht geschlossen angelegt sein. Die Inzidenz der Blasenektrophie wird um 50.000 bei den Lebendgeborenen angenommen. Das Verhältnis Knaben zu Mädchen beträgt ca. 1,5 : 1 und interessanterweise beträgt das familiäre Wiederholungsrisiko in einer Familie 3,6%.



1 Patient mit Blasenektrophie



2 Patient mit Kloakenektrophie

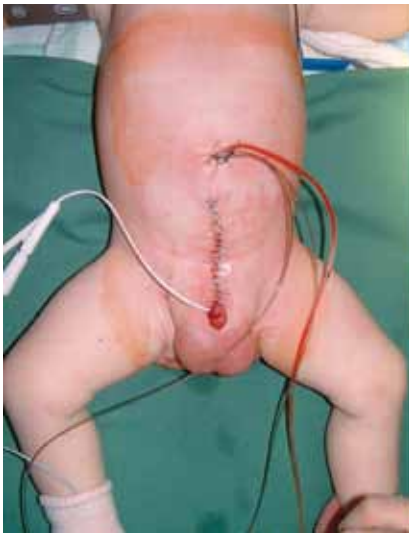
H.-G. Dietz

Blasenektrophie, Kloakenektrophie und Epispadie fallen embryologisch unter die Problematik der Entwicklung der Kloakenmembran. Mehrere Theorien der Entstehung einer Blasenektrophie liegen vor, wobei dann topographische Fehlentwicklungen im Bereich der Klo-

akenmembran im komplizierten Spiel mit Ruptur und Gewebeeinsprossung vorliegen. Der Zeitpunkt der Störung kann in die ersten Embryonalwochen gelegt werden.

Anatomisch zeigen die Patienten mit Blasenektrophie ein Spaltbecken mit großer Distanz der Symphysenregion

und entsprechender Auswirkung auf die Hüftgelenke. Die Spaltbildung beginnt im Unterbauch und die Distanz zwischen Nabel und Anus ist deutlich verkürzt. In der Region des offenliegenden Blasenfeldes sind dann keine Abdominalmuskeln ausgebildet, der Musculus rectus abdominis ist lateralisiert und



3

4

3
Patient mit Blasenektrophie unmittelbar nach operativer Korrektur und Röntgenuntersuchung der Blase vor Katheterentfernung

4
Patient mit Blasenektrophie ½ Jahr nach operativer Korrektur

insetiert aber regelrecht im Bereich des Schambeins. Durch die Spaltbildung ist der Leistenkanal verkürzt und dies erklärt die höhere Inzidenz von Leistenbrüchen dieser Patienten. Die Urethralrinne ist dorsal offen und in der Regel verkürzt. Die Größe des Blasenfeldes ist unterschiedlich und allerdings nicht prognostisch zu werten. Das Urothel entwickelt mit der Zeit an einigen Stellen eine polypoide Struktur. Begleitende Nierenfehlbildungen sind selten, wie zum Beispiel Doppelnieren oder auch Hydronephrosen aufgrund von obstruktiven Uropathien.

Von entscheidender und dann auch für die therapeutische Konsequenz von Bedeutung ist der Eintritt der Harn-

leiter in die Blase, wobei aufgrund der lateralisierten Beckenschaufeln und des Spaltbeckens in der Regel keine submuskösen Tunnel vorliegen. Der Penis bei den Knaben mit Blasenektrophie ist kurz und breit, wobei von wesentlicher Bedeutung die unter dem Schambein liegenden Corpora cavernosa sind. Mädchen mit einer Blasenektrophie haben eine Hemiklitoris auf beiden Seiten und die Vaginalöffnung ist direkt unter dem distalen Ende der gespaltenen Urethra.

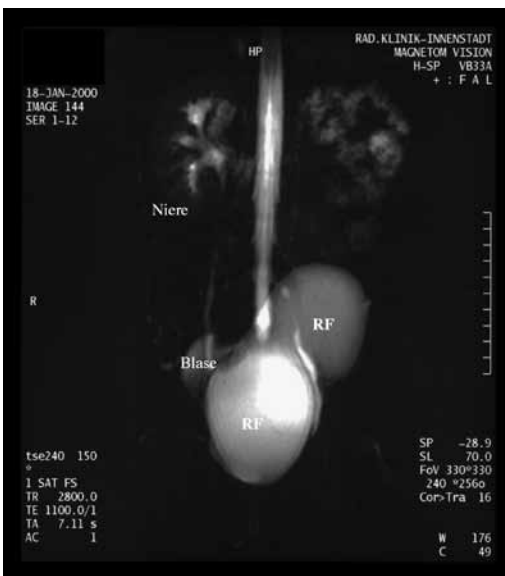
Bei Mädchen mit Blasenektrophie sind Vaginalduplikaturen gehäuft zu finden. Die Diagnose der Blasenektrophie wird heute intrauterin gestellt und dies ab ca. der 10. Schwangerschaftswoche. Es zeigt sich als Hauptbefund

die Verkürzung der Unterbauchregion, die offene Blase sowie der beim Knaben gespaltene Penis bzw. die entsprechende Veränderung beim Mädchen. Im Trigonusbereich zeigen sich meist vorgewölbte Harnleiterostien.

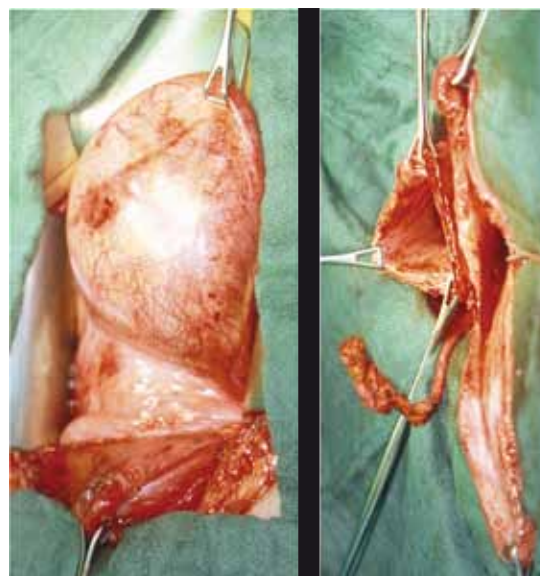
Es besteht heute in den großen kinderurologischen Zentren Einigkeit, die Möglichkeit einer Rekonstruktion zu wählen. Frühere Argumente für eine primäre Harnableitung waren die zum Teil allerdings historisch schlechten Ergebnisse der Rekonstruktion und die wiederholten Re-Eingriffe.

Die Bemühungen um die Rekonstruktion beginnen mit den Chirurgen TRENDELENBURG und v. MIKULICZ. Neben der mehrstufigen

5



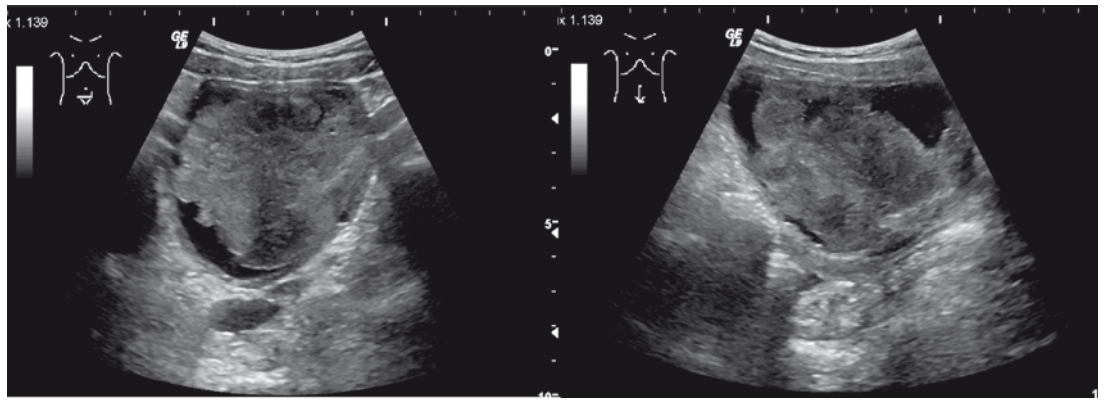
6



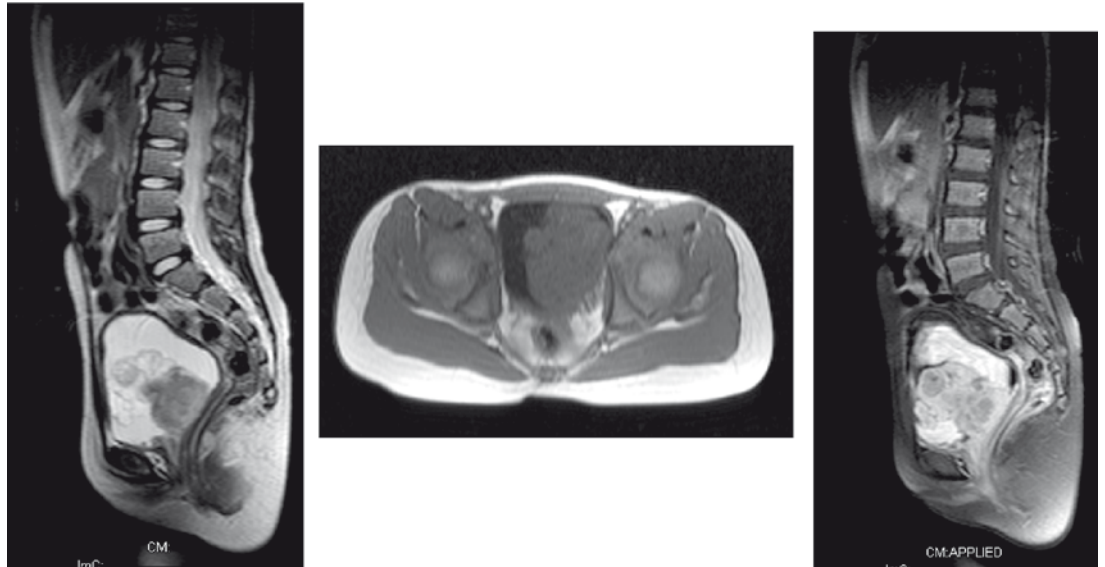
5
Duplikatur der Blase im MRT

6
Operativer Situs bei Blasenduplikatur

7
Ultraschall bei Rhabdomyosarkom der Blase



8
Sarkom der Blase



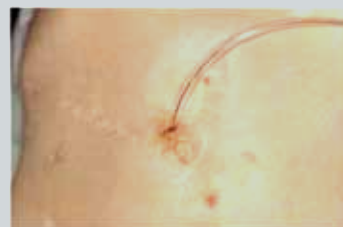
Operation, die logischerweise initial einen Blasenverschluss anstrebt, dann sekundär die Blasenhaloplastik beinhaltet und abschließend die Harnröhrenplastik anstrebt, kann bei geeigneter Technik auch ein einzeitiges Verfahren gewählt werden. Die eigene favorisier-

te Technik beinhaltet die Adaptation der Schambeine und somit die Rekonstruktion einer Symphysenplatte mittels Nähten in Seilzugtechnik (**Abb. 3**).

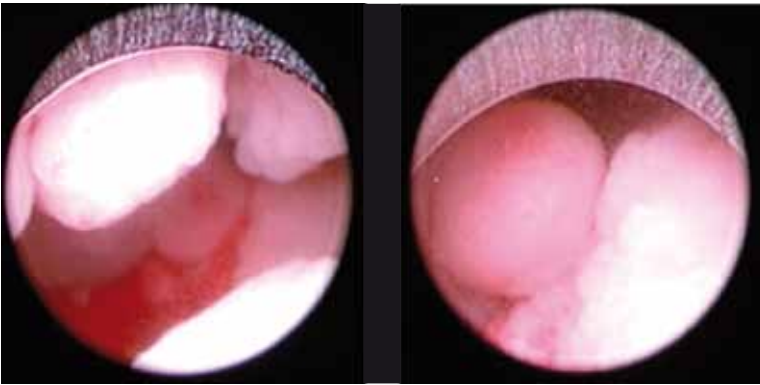
Die mehrstufigen Operationen haben den Vorteil, dass die Eingriffe kürzer und deshalb nicht entsprechend

belastend auch in ihrer postoperativen Phase für die Patienten sind. Der Vorteil der einzeitigen Rekonstruktion mit vor allem auch der Bildung einer Kontinenzzone im Blasenhalzbereich impliziert eine Größenzunahme der Blase und stellt die Grundlage der Philoso-

9
Endoskopisches Bild bei Rhabdomyosarkom der Blase



Clean Intermittant Catherisation



10
Intraoperativer Situs bei Anlage eines Mainz-Pouch I



11
Katheterisierbares Stoma
nach Zystektomie

phie des funktionellen Verschlusses dar. Wir rekonstruieren die Blase einzzeitig zwischen dem 1. und 3. Lebensmonat (**Abb. 3**).

Die Rekonstruktion beinhaltet den Blasenverschluss, die Bildung einer Kontinenzzone und die Harnröhrenplastik sowie den Bauchdeckenverschluss (**Abb. 4**).

Im weiteren Verlauf der Entwicklung kann es dann zu Nachkorrekturen im Bereich des Blasenhalbes bzw. zu Nachkorrekturen im Bereich des äußeren Genitales kommen. Wenn im Schulalter keine Kontinenz erreicht ist, muss die Möglichkeit von harnableitenden Verfahren diskutiert werden. Während die Harn-Dickdarm-Ableitungen in geeigneter Technik heute durchaus möglich sind, strebt man aufgrund der Zukunftsprognose operative Korrekturen mit katheterisierbaren Pouch-Anlagen an.

Deutlich komplizierter sind die operativen Eingriffe bei Patienten mit Kloakenektrophie. Neben der Rekonstruktion der Blase aus den beiden Blasenfeldern muss die anatomische Situation mit Dünndarmfistel und Dickdarmrest versorgt werden. Abhängig von der Ausprägung der Beckenbodenmuskulatur ist eine operative Korrektur mit Platzierung des Anus an vorbestimmter Stelle möglich, eine normale Konti-

nenz erreichen diese Patienten nicht. Es ist dann über ein geeignetes „Bowel-Management“ der Versuch, eine soziale Kontinenz zu erreichen, durchzuführen.

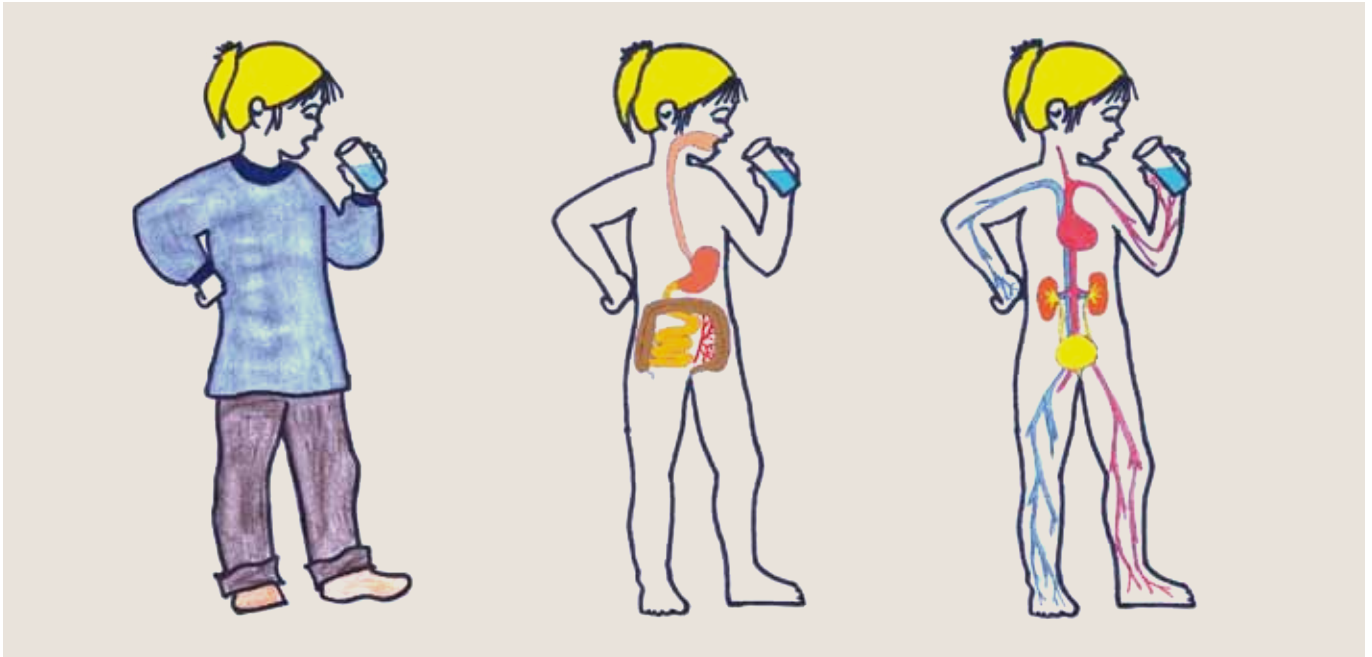
Die Forderung an die behandelnden Ärzte ist derart formuliert, dass Patienten mit Spaltbildungen im Bereich der vorderen Bauchwand ein weitgehend normales Aussehen erhalten sollen, eine akzeptable Blasen-Darmfunktion erreichen sollen und die Nierenfunktion darf keinesfalls gefährdet werden. Schwierig zu erreichen ist bei den Patienten auch eine annähernd normale Genitalregion mit dann normalem Aussehen und auch der Möglichkeit der sexuellen Entwicklung. Nicht nur aufgrund der anatomischen Situation, sondern auch aufgrund der psychischen Beeinträchtigung sind die Patienten schwierig in ihr soziales Umfeld zu integrieren. Eine lebenslange Betreuung durch Spezialisten der operativen und konservativen Kinder- und Jugendmedizin und auch dann der Erwachsenenmedizin und eine psychologische Betreuung sind wünschenswert und unverzichtbar.

Eine extrem seltene Situation stellen Blasenduplikaturen dar. Hier können weitere begleitende Fehlbildungen vorliegen und eine entsprechende Beeinträchtigung der Blasenentleerung kann resultieren (**Abb. 5, 6**).

Eine äußerst schwerwiegende Erkrankung der Harnblase sind die Entwicklung von Rhabdomyosarkomen, dies sind hochmaligne embryonale Tumore. Erste Zeichen dieser Erkrankung sind Blasenentleerungsstörungen und Hämaturie, wobei die folgende Diagnostik mit Ultraschall, MRT dann rasch zur Endoskopie und Probenentnahme führt (**Abb. 7, 8, 9**).

In der Behandlung handelt es sich dann um ein schwieriges interdisziplinäres onkologisches und chirurgisches Therapiekonzept, das aus vorbereitender Chemotherapie, Operation und Folgechemotherapie besteht. Ist eine organerhaltende Therapie nicht möglich, so wird nach entsprechender operativer Resektion ein Harnblasenersatz mit einem kontinenten katheterisierbaren Pouch notwendig. So möglich wird heute ein sogenannter Mainz-Pouch-I, eine ileozökaler Pouch mit Einpflanzung der Harnleiter und Anlage eines kontinenten Appendikostomas durchgeführt (**Abb. 10, 11**).

Wenn auch die medizinischen Möglichkeiten zum Teil hervorragende Erfolge erzielen, ist vor allem auch die soziale Integration der Patienten von herausragender Bedeutung und hier sind Selbsthilfegruppen mit hervorragender Unterstützung für diese Patienten von großer Bedeutung. ■



3
Bilder zur Erklärung der physiologischen Abläufe von Flüssigkeit und der Ausscheidung von Urin für Kinder im Rahmen der Urotherapie

Chef der Blase – Behandlungsmöglichkeiten des Einnässens im Kindesalter

R. Großerrüschkamp, M. Lehner, M. Heinrich

In der Kinderarztpraxis stellt das „Einnässen“ bei Kindern einen häufigen Grund für eine Konsultation dar. Zur effektiven Behandlung muss zwischen Enuresis und Harninkontinenz unterschieden werden.

Die Enuresis definiert sich als „Einnässen“ im Schlaf an mindestens 2 Nächten pro Monat nach dem 5. Lebensjahr. 15% der Kinder nässen im Alter von 6 Jahren noch nachts ein. In den Folgejahren wird dieser Anteil geringer, es finden sich jedoch auch unter Jugendlichen noch 1-2% Bettnässer. Es sind insgesamt etwa doppelt so viele Jungen wie Mädchen betroffen. Es wird die primäre (noch nie über einen Zeitraum von mehr als 3 Monaten trocken gewesen) von der sekundären Enuresis (Wiederauftreten des Einnässens nach einer bereits bestandenen Trockenphase

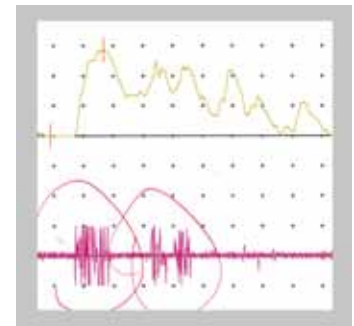
von 3 bis 6 Monaten) unterschieden. Die Ursache der Enuresis ist eine verzögerte Reifung der Blasenentwicklung. Ab dem 2. Lebensjahr wird die Blasenfüllung bewusst wahrgenommen, aber unwillkürliche Detrusorkontraktionen (Reflexbogen zur Entleerung der Blase ab Geburt) können noch nicht vollständig gehemmt werden. Reift die Blasenentleerung im Verlauf nicht weiter aus kommt es nachts zu einer vollständigen Blasenentleerung verstärkt durch Tiefschlaf und damit verminderter Vigilanz, kleiner Blasenkapazität oder übermäßig bzw. nicht gedrosselter nächtlicher Urinproduktion durch mangelnde ADH-Ausschüttung. Außerdem tritt die Enuresis familiär gehäuft auf. Bei der sekundären Enuresis können z.B. Harnwegsinfektionen oder psychosoziale Faktoren eine Rolle spielen.

Differenzialdiagnostisch ist davon die Harninkontinenz abzugrenzen, die jede Form des ungewollten Harnabgangs bezeichnet, der nicht durch eine normale Blasenentleerung zustande kommt. Dabei ist das „Einnässen“ das Symptom einer zugrundeliegenden Erkrankung, sei sie strukturell, neurogen, psychogen oder funktioneller Art. Daher ist die Ätiologie nicht einheitlich. Die funktionelle und psychogene Harninkontinenz weisen normale anatomische und morphologische Befunde auf. Die funktionelle Harninkontinenz resultiert aus einer verminderten Speicherphase bei Detrusorinstabilität (vorzeitige Detrusorkontraktionen) und/oder aus einer pathologischen Entleerungsphase bei Detrusor-Sphinkter-Dyskoordination (mangelhafte Entspannung des Beckenbodens und des Sphinkter externus bei

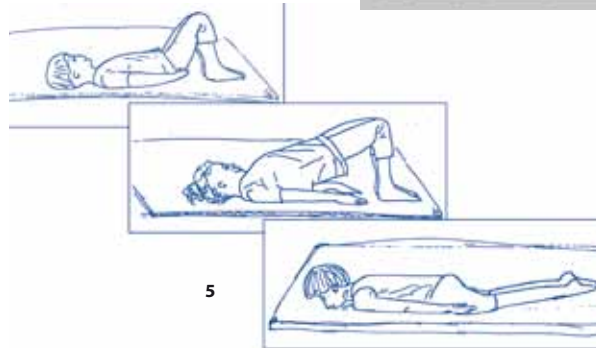
Uhrzeit	ml	Trinkmenge	Drangsymptomatik	Stuhler Freisetzung	Funktionale Inkontinenz	Trinkmenge	Blasenkapazität
8:20	70	X	X	X	250		
8:55	50	X					Hose war naß
9:25		von der Fax		X	feucht	250	" "
10:10	30	von der Fax	X		naß		" "
10:50		" "	" "	" "	" "		" "
11:25		" "	" "	" "	" "		" "
12:15		" "	" "	" "	feucht	50	" "
13:20		" "	" "	" "	" "	100	" "
14:20	30	" "	" "	" "	" "		" "
15:10		" "	" "	" "	feucht		" "
16:15		" "	" "	" "	trocken	50	trocken
17:10		" "	" "	" "	naß		naß
18:10		" "	" "	" "	feucht	50	naß
19:10		" "	" "	" "	feucht	250	naß
21.11.03 8:20	80	normal	gering			250	Nachts sehr naß
10:00		" "	" "				Hose naß
12:30	30	schnell				50	" "
13:45		" "	" "	" "	naß		" "
14:20		" "	" "	" "	" "		Hose naß
16:10	20	" "	" "	" "		50	Hose trocken
17:15		hat sich Ringelst				250	Hose naß
18:45	50	" "	" "	" "		250	trocken
19:15	40	" "	" "	" "			trocken
21:00		kurz vorm Bettgehen					Hose naß



2



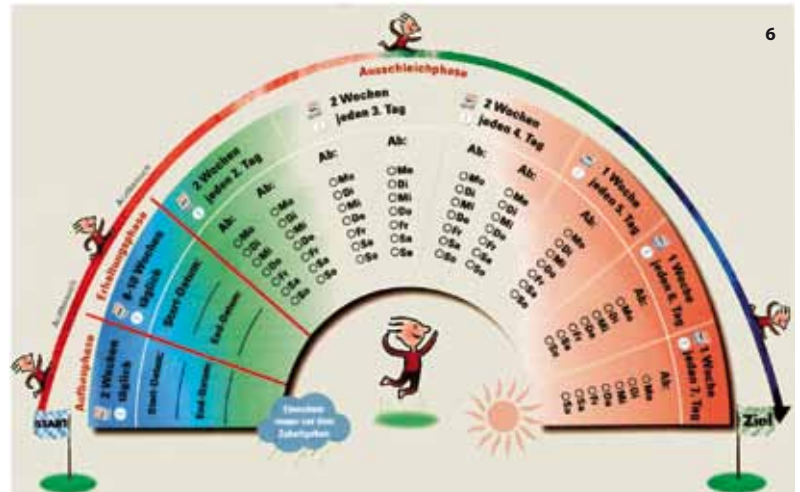
4



1

5

- 1 Beispiel für ein Trink- und Miktionsprotokoll bei einem Kind mit Pollakisurie und verminderter Blasenkapazität bei instabiler Blase mit Harninkontinenz
- 2 In der Urotherapie erfolgt zunächst für das Kind eine Schulung über die Funktion der Blase und den individuellen Abweichungen anhand eines Informationsheftes
- 4 Flowkurve mit Unterbrechungen und EMG-Anstieg bei einem Kind mit Detrusor-Sphinkter-Dyskoordination. Der Beckenboden arbeitet gegen den angespannten Beckenboden
- 5 Anleitung für selbstständige Übungen zum Entspannen des Beckenbodens bei Kindern mit 'Einnässen' und Dyskoordination zwischen Beckenboden und Blase
- 6 Therapieschema zur Behandlung mit Desmopressin bei Enuresis nach Frau Dr. Marschall-Kehrel, ICCS, 2006



6

der Miktion). Eine neurogene Komponente liegt hier nicht vor. Die psychogene Harninkontinenz bezeichnet ein miktionelles Fehlverhalten, wobei der Harndrang nicht registriert oder die Miktion trotz Harndrang hinausgezögert wird, z.B. durch intensives Spiel oder meiden des Toilettengangs außerhalb des gewohnten häuslichen Milieus. Folge sind eine sekundäre Blasenfunktionsstörung mit Restharnbildung. Unter der strukturell bedingten Harninkontinenz werden alle Fehlbildungen des Harntraktes zusammengefasst, die eine Speicherung des Harns nicht zulassen.

Im Rahmen der limitierten Diagnostik müssen organische Ursachen einer Harninkontinenz ausgeschlossen werden. Hier spielen die Anamnese bezüglich rezidivierender Harnwegsinfektionen und die Sonographie der

ableitenden Harnwege eine wichtige Rolle. Zur Abgrenzung der Enuresis von der Harninkontinenz sollte ein Trink- und Miktionsprotokoll über 2 Tage durchgeführt werden. Es werden die aktuellen Trink- und Miktionsmengen aufgezeichnet sowie Situationen der Inkontinenz und der Drangsymptomatik erfasst und das nächtliche Diuresisvolumen bestimmt (Abb. 1).

Durch die Anamnese und Auswertung des Miktionsprotokolls kann zwischen einer instabilen Blase mit Harninkontinenz (funktionelle Harninkontinenz) und einer reinen monosymptomatischen Enuresis nocturna unterschieden werden. Kinder mit einer instabilen Blase weisen tagsüber eine Urgesymptomatik (plötzlicher heftiger Harndrang) und Pollakisurie kombiniert mit Einnässen von unter-

schiedlicher Menge auf. Manche Kinder können im Verlauf die Urgesymptomatik tagsüber kompensieren, schaffen den Gang zur Toilette und nässen tagsüber nicht mehr ein, das nächtliche Einnässen persistiert aber. Kinder mit einer monosymptomatischen Enuresis nässen nachts ein und berichten über keinerlei Symptome tagsüber und weisen ein normales Miktionsprotokoll tagsüber auf.

Ergänzend wird der Uroflow einschließlich EMG des Beckenbodens eingesetzt mit der Frage nach einer Detrusor-Sphinkter-Dyskoordination, der Blasenkapazität und dem Ausschluss einer subvesikalen Obstruktion.

Die Therapie beginnt bei jeder Form der nicht strukturell bedingten Harninkontinenz mit der Urotherapie. Diese ist eine verhaltenstherapeutische Maßnahme die ambulant von einer

speziell ausgebildeten Urotherapeutin durchgeführt wird. Für die Diagnostik unbedingt erforderlich ist das von den Patienten mitgebrachte Trink- und Miktionsprotokoll über 2 Tage und ein standardisierter Fragebogen zum Verhalten des Kindes, der CBCL Fragebogen sowie der Anamnesefragebogen. Voraussetzung für die Urotherapie ist die Veränderungsbereitschaft des Kindes und die Unterstützung des Behandlungskonzeptes durch die Eltern. Die Inhalte der Blasenschulung sind eine Aufklärung über:

- **Körperfunktion**
- **Hygiene**
- **Trinkmenge**
- **Sitzposition bei der Miktion**
- **Stuhlgang**

Das Gespräch findet zuerst mit dem Kind alleine statt anhand eines Informationsheftes (**Abb. 2**), danach folgt das Gespräch mit den Eltern. Ein wesentliches Element ist die Blasenschulung mit Erklärung der physiologischen Abläufe der Flüssigkeitsaufnahme und Urinausscheidung (**Abb. 3**). Diese Information und Erläuterung der normalen Blasenfunktion sowie der individuellen Abweichung davon erfolgt kindgerecht. Bei der instabilen Blase mit Harninkontinenz ist der einschließende Harnrang und eine geringe Blasenkapazität eine der häufigsten Ursachen für das Einnässen. Diese Erläuterung (anhand eines Luftballons) sowie die Erklärung das noch ca. 10% der Kinder mit 7 Jahren diese Problematik haben nimmt den Leidensdruck von den Kindern und Eltern. Auch die Erklärung, dass es keine Krankheit sondern eine Reifverzögerung ist hilft Eltern wie Kindern entspannter mit dem Thema umzugehen. Wichtiges Element der Urotherapie ist die Hinführung zur optimalen Gestaltung der Flüssigkeitszufuhr mit gleichmäßiger Verteilung über den Tag (7 Becher System) und das Verstehen „WARUM muss ich trinken“. Im Rahmen der Urotherapie wird auch ein Uroflow, Miktion auf der Computertoilette, durchgeführt (**Abb. 4**) und es erfolgt eine Instruktion über eine entspannte Position, z.B. Kutschersitz, welche wichtig ist für den Erfolg der Therapie. Bei Bedarf werden Beckenbodenübungen besprochen und für zu Hause mitgegeben (**Abb. 5**). Eventuell wird auch ein Biofeedbacktraining durchgeführt z.B. bei Detrusor-Sphinkter-Dyskoordination. Es werden immer zuerst die Probleme und Symptome am Tag behandelt

und dann erst das „Einnässen“ in der Nacht, falls noch erforderlich. Druck, Stress, Angst sind Faktoren die eine Harninkontinenz oder Enuresis sehr begünstigen können. Nur bei einer geringen Prozentzahl der Kinder sind rein psychische Ursachen der Auslöser für das „Einnässen“. Somit ist Stressabbau ein weiterer wichtiger Inhalt der Urotherapie mit:

- **Wahrnehmungs- und Entspannungsübungen**
- **den Umgang mit Gefühlen lernen**
- **Elterngespräche zur Stärkung familiärer Ressourcen und elterliche Kompetenz im Umgang mit dem Einnässen**

Wichtig ist die Motivation des Kindes „CHEF DER BLASE“ zu werden. Das Kind bekommt zur Unterstützung ein Tagebuch mit nach Hause wo es Sticker für gutes Trinken bzw. für trockene Tage bzw. Nächte einkleben kann. Regelmäßige Betreuung und Unterstützung durch erneute Besuche und Telefonkontakte, sowie psychosoziale Betreuung sind je nach Verlauf erforderlich.

Kommt es durch die Urotherapie nicht zum gewünschten Erfolg ist eine Therapieoption bei Vorliegen einer Enuresis die **Alarmtherapie** (Klingelhose). Das Prinzip der Alarmtherapie oder apparativen Konditionierungsmethode mit Hilfe elektronischer Weckgeräte beruht auf einem lerntheoretischen Konzept. Voraussetzung ist eine ausreichende, normal große Blasenkapazität ohne Instabilität. Sie setzt eine hohe Motivation sowohl bei den betroffenen Kindern als auch bei sämtlichen Familienmitgliedern voraus. Oft wird das betroffene Kind (zunächst) nicht durch den Alarmton wach und muss von den Eltern aufgeweckt und zur Toilette geschickt werden. Hierbei ist wichtig, dass das Kind richtig erwacht und sich auch am nächsten Tag an den Toiletengang erinnern kann. Stellt sich nach 3-4 Wochen kein Erfolg ein, so sollte die Behandlung abgebrochen werden. Die Erfolgsquoten liegen nach 8 Wochen bis zu 85%, allerdings bei einer Rückfallquote von 20-40%. Wichtig ist eine ausführliche Einweisung und Erklärung der Therapie für Kind und Eltern.

Die Behandlung der Enuresis nocturna kann auch medikamentös durch Desmopressin erfolgen. Es handelt sich um eine synthetisch hergestellte Substanz, die dem körpereigenen Hormon ADH = Antidiuretisches Hormon nachempfunden ist. Desmopressin bewirkt,

ähnlich wie das Hormon selbst, die Verringerung der Harnbildung durch eine vermehrte Wasserrückresorption und Konzentrierung des Urins. Die Produktion dieses Hormons folgt einer zirkadianen Rhythmik, im Normalfall wird ab einem Alter von 3 Jahren nachts mehr ADH gebildet als tagsüber, sodass die nächtliche Urinproduktion abfällt. Unter dieser Vorstellung erfolgt die Gabe von Desmopressin abends beim Zubettgehen. Die Einnahme folgt einem genauen Therapieplan (**Abb. 6**) mit einer Erfolgsquote von 70 bis 80% mit einer Rückfallquote von 7-30%. Gefährlich ist eine Wasserintoxikation vor allem bedingt durch abendliche Trinkexzesse nach der Einnahme.

Die Therapie der instabilen Blase mit Harninkontinenz und funktionell zu geringer Blasenkapazität wird zunächst nicht-medikamentös mit der Urotherapie, Steigerung der Trinkmenge und Toiletentraining behandelt. Sollte sich hierunter nicht der gewünschte Erfolg einstellen, steht eine begleitende Therapie mit anticholinerg wirkenden Medikamenten zur Verfügung. Anticholinergika erhöhen die Blasenkapazität indem sie dämpfend auf den Blasenmuskel einwirken. Der Erfolg ist auch abhängig von einer ausreichenden altersentsprechenden Trinkmenge, die unbedingt eingehalten werden sollte. Die häufigste Nebenwirkung stellt bei allen Substanzen Mundtrockenheit bei etwas 20% aller Anwender dar. Trotz dieser und anderen seltenen unerwünschten Nebenwirkungen wie Übelkeit, Kopfschmerzen, Konzentrationsstörungen oder Verstopfung wird die Behandlung mit Anticholinergika in der Regel gut toleriert. Als Therapiezeitraum müssen mindestens 3, in der Regel 6 bis 12 Monate anberaumt werden. Zur Verfügung stehen die Wirkstoffe Oxybutinin, Propiverin und Tolterodin. Letzteres ist erst ab dem 14. Lebensjahr zugelassen. Kinder, die unter der anticholinergen Therapie eine Besserung oder gar Aufhebung der Tagessymptomatik zeigen, können bei persistierendem nächtlichen „Einnässen“ zusätzlich mit der Alarmtherapie oder Desmopressin behandelt werden.

Der Erfolg einer Behandlung des „Einnässens“ beim Kind ist abhängig von der richtigen Diagnosestellung, die in der Regel durch ein gut geführtes Trink- und Miktionsprotokoll und durch einfache, nicht-invasive Untersuchungen gestellt werden kann. ■

Nuklearmedizinische Untersuchungen in der pädiatrischen Urologie

Dorothee Oestreicher und Thomas Pfluger

DAS FACHGEBIET DER NUKLEARMEDIZIN

Die Nuklearmedizin ist ein Fachbereich, der sehr schwach radioaktive Stoffe verwendet, die bei der Diagnostik von Patienten eingesetzt werden. Dazu verabreicht man radioaktiv markierte Arzneimittel (= Radiopharmaka), die Radionuklide enthalten und ionisierende Strahlung aussenden, die im Folgenden mit verschiedenen Aufnahmegäräten festgehalten werden kann. Neben dem Radionuklid ist den Radiopharmaka ein weiterer Trägerstoff zugesetzt, der für die zu untersuchenden Organe spezifisch ist und ähnlich der körpereigenen Substanzen verstoffwechselt wird. Die Strahlung, die durch Zerfall der Radionuklide im Körper freigesetzt wird, ist messbar.

Durch elektronische Verstärkung und Bearbeitung des Datensatzes erhält die Methode ihren Stellenwert für die Bildgebung. Die bildliche Darstellung von Stoffwechselaktivitäten und ihre Verteilung nennt man Szintigramm.

Die Strahlenexposition wird bei den nuklearmedizinischen Untersuchungen so gering wie möglich gehalten (Szintigramm $< 0,6$ mSv).

Als Vergleichswert für diese Zahl kann man die natürliche Strahlenbelastung eines Münchener Einwohners pro Jahr nennen, die ca. 2,5 mSv entspricht.

Speziell auf die Bedürfnisse von Kindern zugeschnitten gibt es Untersuchungsmöglichkeiten und -räumlichkeiten im Dr. von Haunerschen Kinderspital.

BEI WELCHEN ERKRANKUNGEN IN DER UROLOGIE BIETEN SICH NUKLEARMEDIZINISCHE UNTERSUCHUNGEN BEI KINDERN AN?

Eine besondere Bedeutung in der Urologie bei Kindern haben folgende drei

Krankheitsbilder: Für Harnabflussstörungen, Vesikoureteralen Reflux und zur Beurteilung von Nierenparenchymschäden bei Harnwegsinfektionen ist die nuklearmedizinische Diagnostik etabliert.

Die Untersuchungen können in aller Regel ohne Sedierung bei den Kindern durchgeführt werden. Es handelt sich um gut etablierte und wissenschaftlich validierte Verfahren mit exakter Quantifizierungsmöglichkeit, die auf Grund ihrer einfachen Durchführbarkeit und minimalen Strahlenexposition auch wiederholt realisierbar sind. Bei den Harnabflussstörungen sind zunächst zwei Entitäten voneinander abzugrenzen:

- 1 **Ureterabgangsstenose (funktionell oder obstruktiv), eine Einengung des Übergangs von Nierenbecken zum Harnleiter**
- 2 **Uretermündungsstenosen, häufig kombiniert mit einem primär obstruktiven Megaureter.**

Der vesiko-ureterale Reflux (VUR) beschreibt einen Rückfluss des Urins von der Harnblase über die Harnleiter zurück in das Nierenbecken.

Der VUR im Kindesalter ist eine wichtige Ursache für Harnwegsinfektionen und folglich auch für Nierenparenchymschädigungen.

WELCHE NUKLEARMEDIZINISCHEN UNTERSUCHUNGEN WERDEN BEVORZUGT DURCHFÜHRT?

In Zusammenhang mit den genannten Krankheitsbildern sollen drei wichtige Untersuchungsverfahren vorgestellt werden.

- 1 **Dynamische Nierenszintigraphie mit ^{99m}Tc MAG3**
- 2 **Statische Nierenszintigraphie mit ^{99m}Tc DMSA**

Bei den Harnabflussstörungen und Niereninfektionen bietet sich die Nierenszintigraphie an.

Dies ist eine nuklearmedizinische Methode, bei der nierenspezifische Radionuklide verabreicht und mittels Gammakamera detektiert werden. Dabei sind zwei unterschiedliche Tracer in Verwendung:

- zur Diagnostik bei Harnabflussstörungen (Ureterabgangsstenose, Primär obstruktiver Megaureter u.a.) kommt in der sogenannten dynamischen Nierenszintigraphie bevorzugt MAG3 (^{99m}Tc -Mercaptoacetyltriglycin) zur Verwendung, das tubulär sezerniert wird.
- bei Niereninfektionen zur Nierenparenchymdiagnostik wird ^{99m}Tc -markierte Di-Mercaptobernstein-



Wartezimmer der Nuklearmedizin im Dr. von Haunerschen Kinderspital



Untersuchungsraum der Nuklearmedizin (Gammakamera)

säure (DMSA) verwendet (statisch), die tubulär gestapelt wird. Neben den angesprochenen Nierenerkrankungen wie Abflussstörungen der Harnwege, die eine seitengetrennte Bestimmung der Nierenfunktion erfordern, gibt es eine Vielzahl weiterer Indikationen zur Durchführung (1).

Kontraindikationen bestehen nicht; lediglich die Auswertung ist bei beispielsweise sehr schlechter Nierenfunktion limitiert.

3 Direkte Radionuklid-Zystographie

Die direkte Radionuklid-Zystographie oder Miktionscytourethrographie (MCU) mittels direkter Applikation eines Radiopharmazeutikums ist Methode der Wahl zur Untersuchung eines vesikoureteralen Refluxes.

WIE SEHEN DIESE UNTERSUCHUNGEN IM DETAIL AUS?

1 Dynamische Nierenszintigraphie

Durch die Szintigraphie kann die Nierenfunktion (gesamt und seitengetreunt) dargestellt und berechnet und somit der Grad der Abflussbehinderung quantifiziert werden.

Darüber hinaus lassen sich sowohl die Nierenperfusion, der intrarenale Transit als auch die Ausscheidung in das Nierenbeckenkelchsystem (NBKS) und die abführenden Harnwege beurteilen.

Als Radiopharmakon bei der dynamischen Nierenszintigraphie wird MAG3 (99mTc-Mercaptoacetyltriglycin) verwendet. Zwei grundlegende Parameter spielen dabei eine Rolle:

- die Fähigkeit der Niere, das Radiopharmakon aus dem Blut zu extrahieren (Clearance)
- Ausscheidung des Radiopharmakons über die Niere

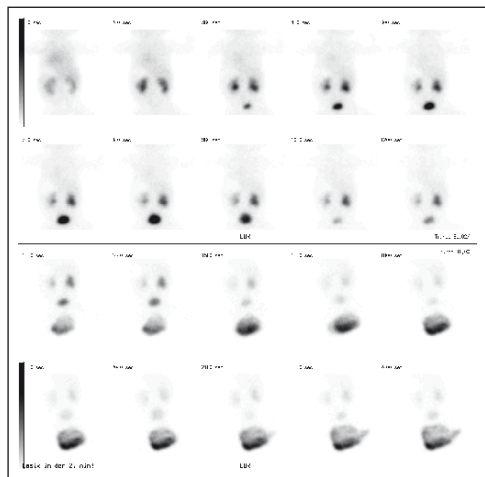
Die Ausscheidung kann in der sogenannten Renogrammkurve beurteilt werden. Normal ist ein schneller Anstieg und Peak der Kurve mit einsetzendem schnellem Abfall. Ist der Abfluss behindert, zeigt sich dies bildlich in einem verlangsamt Kurvenabfall.

Findet sich bei der Nierenfunktionsszintigraphie ein Hinweis auf eine Abflussstörung, sollte das Verfahren durch Gabe eines harntreibenden Arzneimittels (Furosemid) und aufrichten des Patienten (damit der Abfluss der Schwerkraft folgen kann) erweitert werden. Durch die Steigerung des Harnflusses kann so im Folgenden das Ausmaß des eingeschränkten Abflusses

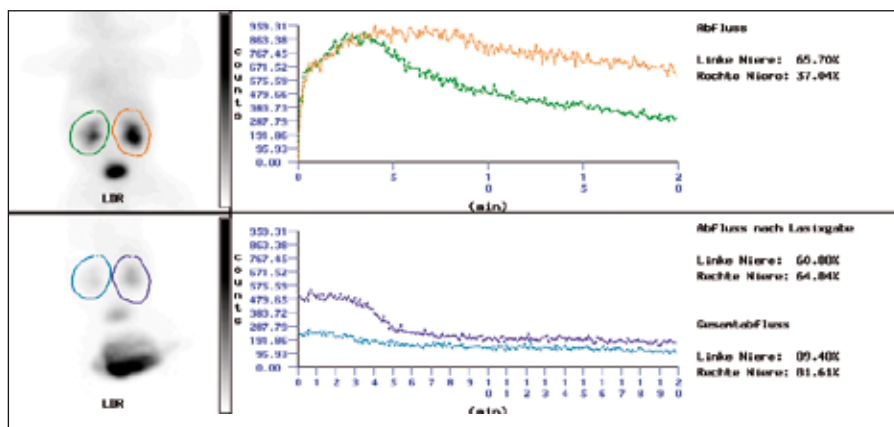
beurteilt werden. Folgende Richtwerte dienen als Orientierung:

- Abfluss aus dem Nierenbeckenkelchsystem (ohne Furosemid)
 - normal > 60 %
 - grenzwertig 50 – 60 %
 - weiter abklärungsbedürftig < 50 %

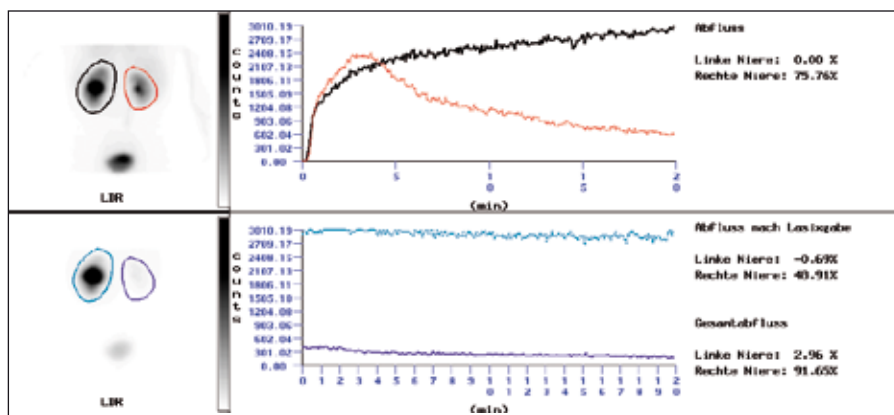
- Abfluss nach Furosemid und Umlagerung
 - kompensierte Harnabflussstörung > 60 %
 - dekompensierte Harnabflussstörung < 60 %



Dynamische Szintigraphie einer kindlichen Niere



Kompensierte funktionelle Ureterabgangsstenose bei einem Säugling, ein Monat alt.
Linke Niere: normaler Abfluss aus dem NBKS vor Furosemid 66%, nach Furosemidgabe 61%, Gesamtabfluss nach Furosemid und Umlagerung: 89%.
Rechte Niere analog zur linken Niere: Abfluss aus dem NBKS vor Furosemid 37%, nach Furosemid 65%; Gesamtabfluss nach Furosemid und Umlagerung: 82%



Beispiel einer obstruktiven Abflussstörung links.
Linke Niere: Abfluss aus dem NBKS vor und nach Furosemid ca. 0%, Gesamtabfluss nach Furosemid und Umlagerung: 3% (= keine Abflusssteigerung trotz Furosemid- Gabe).
Rechte Niere analog zur linken Niere: Abfluss aus dem NBKS vor Furosemid 76%, nach Furosemid 49%; Gesamtabfluss nach Furosemid und Umlagerung: 92%



2 Statische Nierenzintigraphie

Bei Niereninfektionen ist es wichtig, Schäden des Gewebes (Parenchyms) darzustellen; die eine Beeinträchtigung der Nierenfunktion und späteres Nierenversagen bedingen können.

Umgekehrt formuliert heißt das, dass das funktionstüchtige Restparenchym detektiert, bildlich dargestellt und quantifiziert werden kann.

So wird die Szintigrafie zum Nachweis von fokalen Nierenparenchymschädigungen und Parenchyndefekten sowie akuter Pyelonephritis eingesetzt.

Da nebenbei durch die Abbildung auch die Form, Größe und Lage der Nieren sichtbar gemacht wird, ist die statische Szintigrafie u.a. auch sinnvoll zur Abklärung von Anomalien, ektopem Gewebe und zur genauen Bestimmung der Partialfunktion einer dysplastischen, multizystisch veränderten oder pyelonephritisch geschädigten Niere.

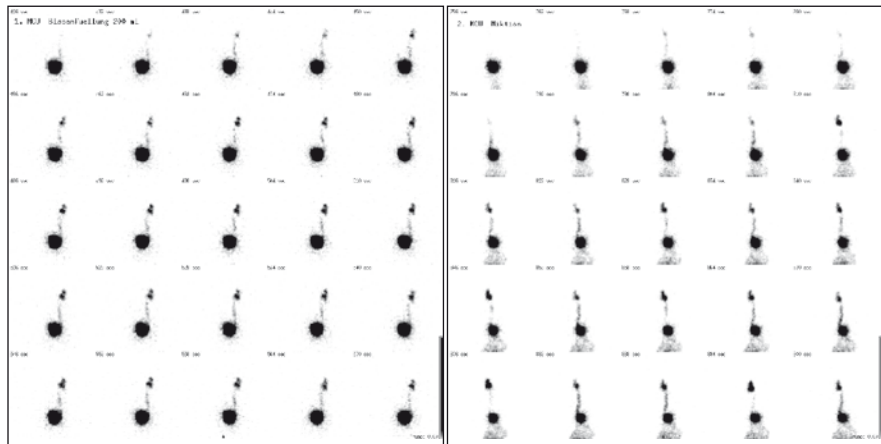
Bei einer Partialfunktion unter 10% wird in aller Regel eine Nierenresektion in Erwägung gezogen bei entsprechenden klinischen Beschwerden (z.B. persistierende Harnwegsinfekte, renale Hypertonie). Für diese Untersuchung wird das Radiopharmakon ^{99m}Tc -DMSA benutzt.

3 Direkte Radionuklid-Zystographie

Die direkte Radionuklid-MCU kann bei allen Kindern einschließlich Säuglingen durchgeführt werden, es gibt keine Kontraindikationen außer bei floriden Harnwegsinfekten, bei denen sich eine Katheterisierung verbietet.

Einteilung:

Refluxhöhe	nuklearmedizinische Gradeinteilung	radiologische Gradeinteilung
Ureter	A	I
Nierenbecken	B	II und III
Erweitertes Nierenbecken/ erweiterter Ureter	C	IV und V



5-jähriges Mädchen mit beidseitigem Reflux und beidseits erweitertem Nierenbecken (direkte Nuklid-MCU) mit nuklearmedizinischem Grad C

Während der MCU wird nach Katheterisierung zweimal die Harnblase mit NaCl und dem Radiopharmazeutikum gefüllt. Während beider Füllungsphasen sowie bei der Miktion (während dieser Phase ist die Refluxwahrscheinlichkeit am höchsten) wird ein etwaiger Reflux von der Harnblase in die Ureteren und das Nierenbecken-Kelchsystem beurteilt und dokumentiert.

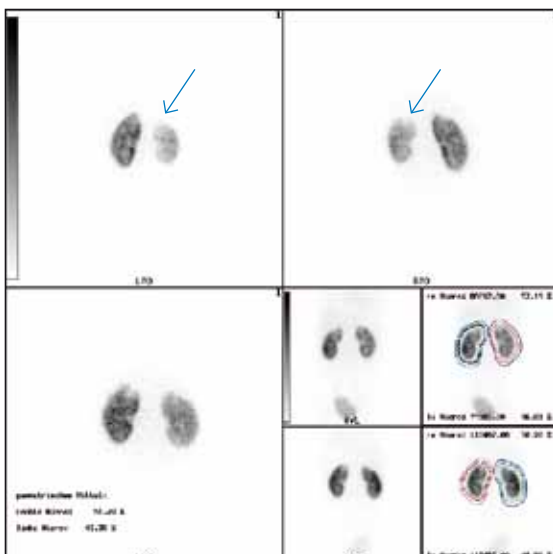
Indikationen für diese Methode sind:

- Nachweis eines vesiko-ureteralen Refluxes (VUR)
- Verlaufskontrolle eines VUR
- Kontrolle nach Operation

Der VUR ist eine häufige Pathologie bei Kindern mit Harntraktinfektionen (urinary tract infection, UTI), je nach Studie in bis zu 52% der Fälle. Ein VUR ist ein nicht konstant auftretendes Phänomen, daher lässt er sich auch nicht zu jedem Zeitpunkt mit der direkten Radionuklid-Zystographie nachweisen(2). Ein Vorteil der Radionuklid-MCU gegenüber der Röntgen-MCU ist jedoch eine längere Beobachtungszeit nach Blasenfüllung und während der Miktion mit einer damit etwas höheren Wahrscheinlichkeit, einen VUR nachzuweisen.

Bei der Durchführung der Untersuchung müssen die Kinder wie bei der Röntgen-MCU katheterisiert werden. Als radioaktives Isotop kommt Technetium- 99m (^{99m}Tc) zur Verwendung.

Der Reflux kann im Folgenden visuell und quantitativ dargestellt werden. Eine seitengetrennte Analyse ist möglich. ■



Parenchymnarbe in der DMSA-Szintigraphie bei einem 10-jährigen Mädchen

Hypospadie

– Ratgeber für betroffene Eltern

Die Hypospadie, eine angeborene Fehlbildung des Penis mit unvollständiger Anlage der Harnröhre, ist die häufigste angeborene Fehlbildung des Jungen und tritt in 0,2 bis 0,8% auf. Der Begriff Hypospadie leitet sich von „hypo“ (zu wenig, unter) und „spadon“ (Rinne, Riss) ab. In den letzten Jahren ist eine Zunahme der zu behandelnden Hypospadien zu beobachten, eventuell bedingt durch eine genauere Untersuchung und Dokumentation. Die Hypospadie tritt familiär gehäuft auf. Das Wiederholungsrisiko für die Kinder eines Betroffenen bzw. der männlichen Geschwister eines betroffenen Jungen liegt bei ca. 14%.

M. Heinrich, H.-G. Dietz

Unter einer Hypospadie versteht man das Zusammentreffen von drei Veränderungen des Penis:

- **Der Harnröhrenausgang (Meatus) über den der Urin entleert wird liegt nicht an der Spitze des Penis, sondern unterhalb. Je nach Form der Hypospadie mit unterschiedlich langer Strecke der Harnröhre, die kurz unterhalb der Eichel bis im Bereich der Basis des Penis oder des Hodensacks (Skrotum) münden kann.**
- **Eine Verkrümmung des Penis nach vorne durch Bindegewebsstränge**

(Chorda) oder Veränderungen der Schwellkörper und/oder eine Verdrehung des Penis. Oft fällt dies erst bei der Erektion auf.

- **Eine gespaltene Vorhaut, die sich an der Penisrückseite befindet (Vorhautschürze), im Bereich der Vorderseite ist die Vorhaut nicht ringförmig geschlossen.**

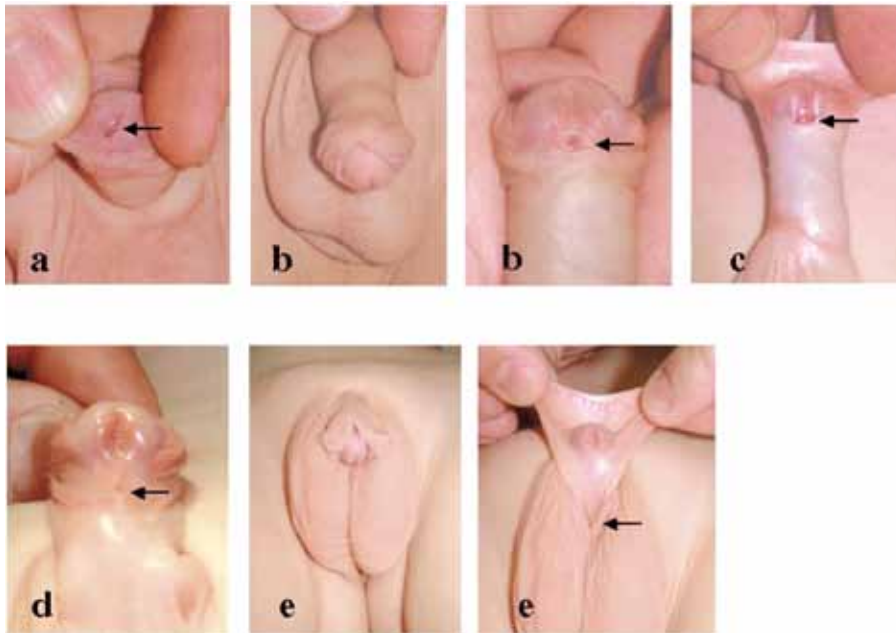
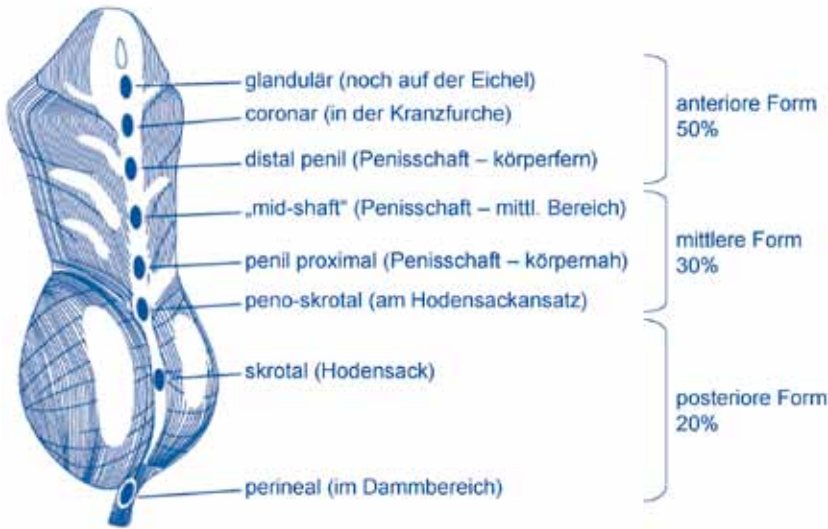
Während das erste Merkmal definitionsgemäß immer bei einer Hypospadie auftritt, können die beiden zuletzt genannten Merkmale auch fehlen.

Die Hypospadie wird in verschiedene Schweregrade eingeteilt, abhängig

von der Lage der Harnröhrenmündung (**Abb. 1**). Einschränkungen und Folgen der Hypospadie sind abhängig vom zunehmenden Schweregrad. Belastend für den Betroffenen sind je nach Ausprägung das „anders“ Aussehen des Penis, der abgelenkte Harnstrahl nach unten/hinten, eine eventuelle Beeinträchtigung des Samenerguss, bei starker Verkrümmung des Penis Schmerzen bei der Erektion und Beeinträchtigung des Geschlechtsverkehrs. Daher muss fast jede Form der Hypospadie operativ korrigiert werden. Mit einem höheren Schweregrad der Hypospadie sind auf-

1

Zeichnung zur Einteilung der verschiedenen Hypospadienformen und deren Häufigkeit. (mod. nach: Kinderchirurgie = Basiswissen und Praxis, M. Heinrich, K. Neuhaus, Hrsg. D. v. Schweinitz, 2. Auflage, 2012; Kap. 7, S. 207 (M. Stehr), W. Zuckschwerdt Verlag, München)



2

Beispiele für verschiedene Formen der Hypospadien: glandulär (a), coronar (b), distal penil ohne Penisverkrümmung (c), distal penil mit Penisverkrümmung (d), penoskrotal (e). (Harnröhrenausgang) (Kinderchirurgie – Basiswissen und Praxis, M. Heinrich, K. Neuhaus, Hrsg. D. v. Schweinitz, 2. Auflage, 2012; Kap. 7, S.207 (M. Stehr) W. Zuckschwerdt Verlag, München)

wändigere Operation und eine höhere Komplikationsrate vergesellschaftet. Beispiele für verschiedene Formen der Hypospadien sind in **Abb. 2** dargestellt.

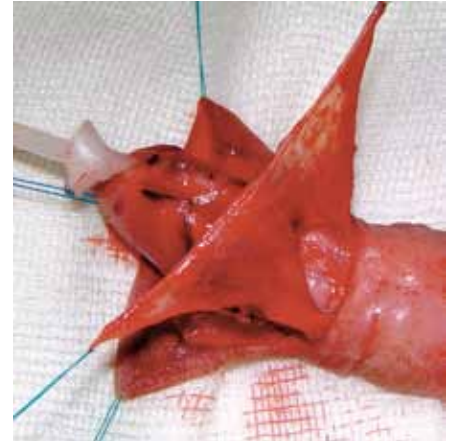
Die Ursache der Hypospadien ist bis heute unklar. Gegen Ende des 2. Schwangerschaftsmonats setzt die geschlechtsspezifische Differenzierung ein und ist bis zur 16. Woche abgeschlossen mit Bildung der Harnröhre. Durch eine Störung dieser Entwicklung

kommt es zur angeborenen Hypospadien. Wodurch die Störung vermittelt wird, ist heute nicht vollständig geklärt. Diskutiert werden unter anderem Enzymdefekte oder Mangel an Wachstumsfaktoren.

Selten findet sich ein Mangel an Rezeptoren für das Hormon Androgen. Ob Umweltgifte mit hormonartiger Wirkung eine Rolle spielen, konnte bisher nicht bestätigt werden.

3

Operative Korrektur der Hypospadien nach Snodgrass mit Bildung der Harnröhre über einen „dripping stent“ und Deckung der neu gebildeten Harnröhre mit einem gestielten Lappen aus dem inneren Blatt der Vorhautschürze



Verband (a) und Doppelwindelsystem (b) nach der Operation der Hypospadien

4

In der Regel wird Hypospadien direkt nach der Geburt erkannt. Auffälligste Merkmale sind die Vorhautschürze, die Fehllage der Harnröhrenmündung und der nach unten und hinten gerichtete Harnstrahl beim Wasserlassen. In seltenen Fällen besteht eine geschlossene, ringförmige Vorhaut bei Fehlmündung des Harnröhrenausgangs, hier kann die Hypospadien erst verspätet erkannt werden. Eine mögliche Verkrümmung

des Penis, die bei allen höhergradigen Hypospadien mehr oder weniger vorhanden ist, sollte unbedingt festgestellt werden. Erst bei Erektion wird das ganze Ausmaß der Verkrümmung oder Verdrehung sichtbar und kann sich im Laufe des Wachstums verstärken. Ursächlich ist hierfür vor allem die sog. Chorda, bindegewebige Stränge im Bereich der fehlenden Harnröhre, die V-förmig seitlich ausstrahlen und durch die fehlende Elastizität den Penis nach vorne verkrümmen. Manchmal ist die falsch gelegene Harnröhrenmündung verengt. Bestehen Beschwerden bei diesem Kind mit sehr dünnem und weitem Harnstrahl, muss aber nur in Ausnahmefällen eine Erweiterung des Harnröhrenausgangs (Meatotomie) schon vor einer endgültigen operativen Korrektur durchgeführt werden. Zusätzliche Fehlbildungen des Harntraktes bestehen insbesondere bei Jungen mit niedriggradiger Hypospadie selten. Hat der Junge keine Beschwerden und zeigt sich die Ultraschalluntersuchung der Nieren und Harnwege unauffällig sind keine zusätzlichen Untersuchungen notwendig. Bei einem Patienten mit schwergradiger Hypospadie und ein- oder beidseitigem Hodenhochstand oder nicht tastbaren Hoden sollten hormonelle und genetische Untersuchungen durchgeführt werden zur Abklärung eines intersexuellen Genitales.

Betroffene Jungen sollten in den ersten drei Lebensmonaten in einer spezialisierten Klinik vorgestellt werden. Neben der körperlichen Untersuchung wird, falls noch nicht erfolgt, ein Ultraschall der Nieren durchgeführt und mit den Eltern das weitere Vorgehen besprochen. Ist eine Operation notwendig wird diese in der Regel zwischen dem 6. Lebensmonat und dem vollendeten 1. Lebensjahr durchgeführt. Der frühe Zeitpunkt der Korrektur berücksichtigt die Entwicklung des Kindes und den Beginn der Identifikation mit dem Körper und Geschlecht.

Ziele der operativen Korrektur der Hypospadie sind:

- **Normale Lage der Harnröhrenmündung im Bereich der Eichel**
- **Aufrichtung der Verkrümmung bzw. Korrektur der Verdrehung des Penis**
- **Nach vorne gerichteter ungeteilter Harnstrahl**
- **Normale Sexualfunktion**
- **Ästhetisch ansprechender Aspekt**

Für die Korrektur der Hypospadie gibt es verschiedene etablierte Operations-

verfahren, wobei im einzelnen nicht auf alle Techniken eingegangen werden kann.

Die Wahl der Technik ist abhängig vom körperlichen Befund und Ausmaß der Hypospadie. In der Regel kann die Korrektur in einem operativen Eingriff erfolgen.

Im Rahmen der Operation werden folgende Schritte durchgeführt:

- **Der fehlende Harnröhrenanteil wird neu gebildet (Harnröhrenplastik), meist aus nicht behaarter Penisschafthaut, die über einem Plastikschauch (Katheter = dripping stent), der in der Blase liegt, zu einer „Röhre“ vernäht wird (z.B. Snodgrass Technik, Abb. 3). Der Katheter fördert nach der Operation den Urin von der Base nach draußen, d.h. das Kind muss nicht selbstständig Wasserlassen. Nur bei schwergradigen Formen wird diese Technik zur Rekonstruktion der Harnröhre begrenzt durch die Behaarung im Bereich des Hodensacks und Ausmaß der Verkrümmung des Penis. Hier sind Transplantate (gestielte Transplantate aus Haut des inneren Vorhautbereiches oder freie Transplantate z.B. aus Mundschleimhaut) notwendig. Die neu gebildete Harnröhre wird soweit möglich mit einer zusätzlichen Gewebsschicht, welche als gestielter Lappen aus der Vorhaut präpariert wird, gedeckt. Darüber wird die Eichel geschlossen.**
- **Korrektur der Verkrümmung und/oder Verdrehung des Penis. Bei ausgeprägtem Befund muss diese Operation zuerst stattfinden und nach ca. 3 Monaten die Rekonstruktion der Harnröhre (Harnröhrenplastik).**
- **Der Penis wird anschließend mit Penishaut gleichmäßig bedeckt.**
- **Dem Kind werden 2 Windel (Doppelwindelsystem, Abb.4) angezogen, die äußere Windel fängt den Urin über den „dripping stent“ auf und die innere Windel fängt den Stuhl auf. Das Kind darf sich nach der Operation frei bewegen und drehen, es wird nicht fixiert.**

Die Dauer des Aufenthaltes in der Klinik beträgt in der Regel 3-4 Tage. Der Katheter der in der Blase liegt und die genähte Harnröhre schient („dripping stent“) bleibt postoperativ etwa 10 Tage liegen und kann auch vom Kinderarzt entfernt werden. Auf der Station werden die Eltern angeleitet im Wechsel des Doppelwindelsystems.

Wichtig ist in den ersten Tagen nach der Operation eine ausreichende und individuelle Schmerztherapie über die die Eltern schon vor der Operation aufgeklärt werden. Komplikationen treten je nach Schweregrad der Hypospadie in ca. 2% bis 20% auf. Am häufigsten kommt es zu einer Harnröhrenfistel und einer Enge des Harnröhrenausgangs.

Eine Harnröhrenfistel bezeichnet eine Verbindung der Harnröhre zur Penisaußenseite unterhalb des Harnröhrenausgangs. Es wird während dem Wasserlassen ein zweiter Harnstrahl oder tröpfelnder Verlust aus der zusätzlichen Öffnung bemerkt. Zum Verschluss der Fistel ist eine zweite Operation notwendig, jedoch erst nach ca. 6 Monaten um eine ausreichende Wundheilung der ersten Operation abzuwarten.

Wurde fälschlicherweise eine Beschneidung bei einem Jungen mit Hypospadie durchgeführt erschwert dies die spätere operative Korrektur erheblich und es kommt häufiger zu Komplikationen.

In den letzten Jahren/Jahrzehnt haben sich die Korrekturen der Hypospadie entscheidend verbessert hinsichtlich der operativen Technik aber auch des Materials (z.B. Nahtmaterial, „dripping stent“), dadurch konnten die Ergebnisse deutlich verbessert werden. Für die Patienten bedeutet dies eine normale Funktion des Penis und ein möglichst „normales“ kosmetisches Ergebnis, welches für den Laien wie eine Beschneidung aufgrund der fehlenden Vorhaut und nicht mehr als ehemalige Hypospadie zu erkennen ist (Abb. 5).



5 Ergebnis nach einer Hypospadiekorrektur. Für den Laien als Beschneidung sichtbar, aber nicht mehr als ehemalige Hypospadie zu erkennen

Bei entsprechender Erfahrung der behandelnden Klinik sind heute diese Ziele nahezu bei allen Jungen mit Hypospadie erreichbar, wenn auch nicht immer in einer Operation möglich. Heutzutage verläuft in der Regel die soziale und sexuelle Entwicklung dieser Jungen nach erfolgter Korrektur der Hypospadie normal und ungestört. ■

Einladung



zur Mitgliedschaft im Dr. von Hauner-Freundeskreis

Kinderklinik und Kinderpoliklinik im
Dr. von Haunerschen Kinderspital

Direktionssekretariat
Lindwurmstr. 4
D-80337 München

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

Freundeskreis.Hauner@med.uni-muenchen.de

Liebe Eltern,

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

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

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

Vielen Dank für Ihr Interesse.

Prof. Dr. Klein
Direktor der Kinderklinik und Kinderpoliklinik

Prof. Dr. von Schweinitz
Direktor der Kinderchirurgischen Klinik

Ja, ich möchte mehr über Aktionen der Haunerschen Kinderklinik erfahren

Titel: Name, Vorname:

Straße:

PLZ: Ort:

E-Mailadresse:

München, den Unterschrift

Möglichkeiten und Grenzen der Urodynamik beim Kind

Die Urodynamik ist eine Untersuchungsmethode, bei der mit Hilfe von Kathetern mit Drucksonden und Elektroden die Funktionsweise des unteren Harntrakts insbesondere der Harnblase untersucht wird. Deshalb wird sie auch Zystomanometrie oder Blasendruckmessung genannt. In der Kinderurologie wird sie angewandt zur weiteren Abklärung bei therapieresistenter Harninkontinenz sowie bei allen strukturellen und neurogenen Blasenfunktionsstörungen. Aufgrund der Invasivität der Methode (z.B. Einlage des transurethralen und rektalen Messkatheters) wird bei nichtneurogenen Blasenfunktionsstörungen im Kindesalter die Indikation zur Zystomanometrie sehr streng gestellt. Denn meistens gelingt hier die Diagnosestellung nach der nichtinvasiven Basisdiagnostik mit ausführlicher Anamnese sowie Trink- und Miktionsprotokoll.

Kristina Becker, Martina Heinrich

WARUM WIRD'S GEMACHT?

Die Harnblase als muskuläres und elastisches Hohlorgan hat die Aufgabe, den kontinuierlich über die Nieren produzierten Urin zu **speichern** und dann in größeren Abständen und Portionen zu **entleeren**. Daher unterscheidet man bei den Blasenfunktionsstörungen zwischen **Speicherstörungen** (z.B. Dranginkontinenz), **Entleerungsstörungen** (z.B. mechanische Obstruktion durch kongenitale urogenitale Fehlbildungen wie Harnröhrenklappen etc.) und neurogenen Blasenfunktionsstörungen, d.h. **kombinierten Speicher- und Entleerungsstörungen** durch dysraphische Fehlbildungen der Wirbelsäule und des Rückenmarks. Eine Zystomanometrie ist in der Regel nur bei (Verdacht auf) strukturellen oder neurogenen Erkrankungen der Blase notwendig. Das führende Symptom einer Blasenfehlfunktion ist die Harninkontinenz. Hinzu kommen Symptome wie Pollakisurie und imperativer Harndrang, rezidivierende Harnwegsinfekte und Miktionsauffälligkeiten (z.B. Pressen, Schmerzen, dünner Strahl etc.).

WIE WIRD'S GEMACHT?

Um das emotionale Trauma bei dieser invasiven Untersuchung für Kind und Eltern so gering wie möglich zu halten, sollte zunächst eine vollkommen entspannte Atmosphäre im Untersuchungsraum sowie zwischen Untersucher und Patient geschaffen werden (**Abb. 1**). Hier sind kindgerechte Video- oder DVD-Filme über einen großen Bildschirm zur Ablenkung dienlich. Einer der Messkatheter wird transurethral in die Blase eingeführt, er misst den direkten Druck in der Blase.

In Einzelfällen besteht die Möglichkeit bei sehr ängstlichen Patienten den Katheter in einer Analgosedierung zu legen (z.B. Livopan®), hierbei muss anschließend ein ausreichender Abstand zur Untersuchung zum Abfluten der Medikamente eingehalten werden. Eventuell muss bei sehr kleinen Kindern oder bei Patienten mit Erkrankungen der Harnröhre die Anlage eines suprapubischen Katheters in Kurznarkose am Vortag erfolgen, um zuverlässige und reproduzierbare Messdaten zu erhalten. Denn die Irritation durch

eine transurethrale Platzierung kann zu Artefakten und Unverwertbarkeit der Untersuchung führen. Ein weiterer Messkatheter, der rektal eingeführt wird, misst den Druck, der von außen auf die Blase einwirkt, z.B. wenn der Patient presst oder hustet. Die Aktivität des Blasenschließmuskels bzw. Beckenbodens wird durch Klebeelektroden im Bereich des Perineums (Damm) gemessen (**Abb. 2**).

Nach initialer, möglichst kompletter Entleerung der Blase wird diese anschließend über den Katheter mit warmer Infusionslösung gefüllt. Gleichzeitig wird der Druck innerhalb (P_{vesikal}) und außerhalb (P_{abdominal}) der Blase gemessen, deren Differenz ergibt den eigentlichen Druck in der Blasenmuskulatur (P_{Detrusor}). Das Ende der Blasenfüllung und damit die maximale Blasenkapazität sind erreicht, wenn der Patient einen starken Harndrang verspürt. Zu diesem Zeitpunkt setzt sich der Patient aus der liegenden Position auf einen speziellen Toilettenstuhl, so dass bei der anschließenden Miktions noch eine Harnflussmessung (Uroflowmetrie) durchgeführt werden kann



1
Die urodynamische Untersuchung sollte in einer entspannten und stressfreien Atmosphäre durchgeführt werden

2
Position der Klebeelektroden für das Beckenboden-EMG während der Zystomanometrie

3a, b
Die Entleerung der Blase erfolgt als Uroflow auf der „Messtoilette“ in entspannter Position



(Abb. 3). Zur Objektivierung der urodynamischen Befunde ist bei Kindern infolge der stärkeren Artefaktanfälligkeit meistens eine ein- bis zweimalige Wiederholung der Füllungsphase notwendig. Somit dauert die gesamte Untersuchung je nach Kapazität der Blase und Anzahl der Füllungen zwischen 30 Minuten und 2 Stunden.

WIE WIRD'S BEFUNDET?

Die gemessenen Druckwerte werden kontinuierlich aufgezeichnet und über ein Computersystem in Druck- und Flusskurven umgewandelt. Diese Kurven werden dann vom Untersucher und Arzt gemeinsam ausgewertet. Um spezielle Kurvenverläufe adäquat interpretieren zu können, ist es unbedingt notwendig, dass der Untersucher bei der gesamten Untersuchung anwesend ist und entsprechende „Events“ während der Untersuchung (z.B. Lachen, Unruhe, erster Miktionsdrang etc.) dokumentiert. Die Abb. 4 zeigt schematisch einen normalen Druckkurvenverlauf bei ungestörter Funktion des unteren Harntrakts. Allerdings muss bei der Auswertung der urodynamischen Befunde im Kindesalter unbedingt die Altersabhängigkeit der Messwerte berücksichtigt

werden. Hinzu kommen die situativen und messtechnischen Artefakte durch die Untersuchungsbedingungen, die zur korrekten Befundung der Messung mit einbezogen werden sollten.

WARUM IST ES WICHTIG? 2 FALLBEISPIELE

Fallbeispiel 1

Anamnese: 9-jährige Patientin mit rezidivierenden fieberhaften HWIs seit ca. 3 Jahren, derzeit nur unter antibiotischer Dauerprophylaxe infektfrei. Im Alter von 2 Jahren VUR aufgrund von HWI diagnostiziert, damals nach 1 Jahr Antibiotikaprophylaxe nachgewiesene Maturation des Reflux und beschwerdefrei. Normales Trocken- und Sauberkeitsverhalten. In der auswärts eingeleiteten Diagnostik, d.h. Sonographie, szintigraphische Abflusskontrolle, MCU, Zystoskopie und Uroflowmessung, zeigten sich keine wesentlichen Auffälligkeiten, insbesondere kein Rezidiv eines vesikourethralen Refluxes. Ein Miktionsprotokoll zeigte keine eindeutig instabile Blase bei ungenügend geführtem Protokoll.

Diagnostik: Nach Zusammenschau der Befunde führten wir eine Zystomanometrie durch. Hier zeigten sich

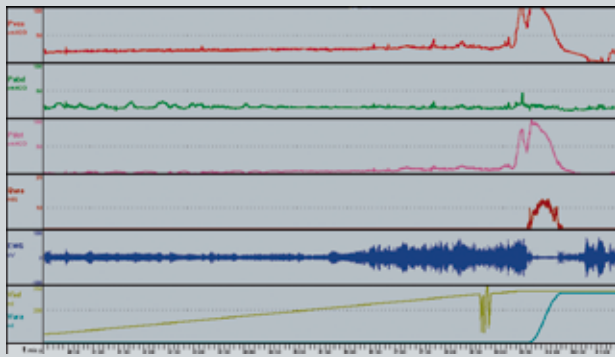
bereits bei leichter Füllung der Blase deutliche einschießende Detrusorkontraktionen im Sinne einer ausgeprägten Detrusorinstabilität und eine Miktion mit sehr hohen Drücken (Abb. 5).

Procedere: Es wurde eine anticholinerge Therapie und Beckenbodenübungen zunächst unter Beibehaltung der antibiotischen Dauerprophylaxe begonnen. Nach 6 Wochen wurde die Prophylaxe abgesetzt, HWIs traten nicht mehr auf. In der Kontrollmanometrie nach 6 Monaten zeigte sich bereits eine deutliche Besserung der Instabilität und weitere 3 Monate später wurde die anticholinerge Therapie langsam ausgeschlichen. Seitdem (ca. 2 Jahre) ist die Patientin beschwerdefrei.

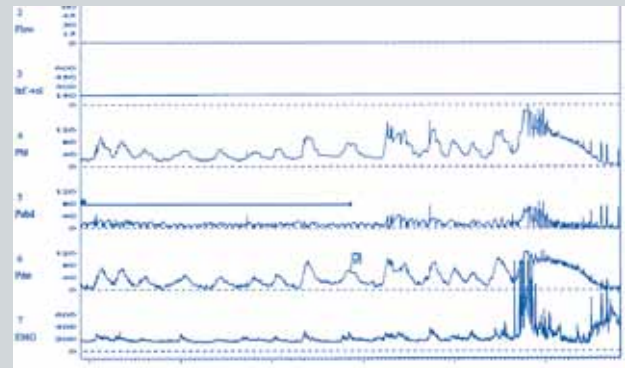
Bei der urodynamischen Abklärung von Kindern ist eine Detrusorinstabilität / -hyperaktivität mit ca. 25 – 79% der häufigste Befund. Kleinkinder mit rezidivierenden Harnwegsinfekten weisen sogar in bis zu zwei Dritteln eine Detrusorhyperaktivität und hohe Miktionsdrücke auf.

Fallbeispiel 2

Anamnese: 8-jährige Patientin stellt sich mit einer sekundären Enuresis vor. In der Anamnese stellt sich zusätzlich eine ausgeprägte Tagessymptomatik mit



4 Darstellung eines normalen Druckkurvenverlaufs bei ungestörter Funktion des unteren Harntrakts



5 Darstellung einer ausgeprägten Detrusorinstabilität während der Füllungsphase der Zystomanometrie

mehrfachem starken Einnässen heraus. In dem Trink- und Miktionsprotokoll zeigten sich unter einer reichlichen täglichen Trinkmenge sehr wechselhafte Miktionsvolumina. Die Patientin verspürte meistens keinen richtigen Harn- drang.

Diagnostik: Aufgrund dieser auffälligen Befunde wurde eine Zystomanometrie durchgeführt. Die urodynamischen Befunde sprachen für das Vorliegen einer neurogenen Blase mit einem deutlich verminderten Blasenfüllungsgefühl und einer unvollständigen Miktion über Bauchpresse ohne koordinierte Detrusorkontraktionen. Im weiteren Verlauf wurde eine MRT-Untersuchung der LWS durchgeführt. Hier zeigte sich ein präsakrales Lipom, welches aufgrund seiner Lage und Größe zu einer Kompression der peripheren sensomotrischen Nerven der Blasen führen kann. In der elektrophysiologischen Untersuchung fand sich kein Hinweis für das Vorliegen einer Innervationsstörung der unteren Extremität.

Procedere: Es ist eine Resektion des Lipoms notwendig. Eine Wiederholung der Zystomanometrie erfolgt dann drei Monaten später mit der Frage nach Beginn einer anticholinergen Therapie und/oder sauberem intermittierendem Katheterismus (CIC).

Der Begriff „neurogene Blase“ beschreibt Blasenfunktionsstörungen aufgrund von Erkrankungen oder Läsionen des zentralen Nervensystems oder der peripheren Innervation, die den unteren Harntrakt oder dessen Kontrolle beeinflussen. Die Ätiologie der neurologischen Erkrankung ist zwar für die Prognose und Therapie entscheidend, für das Ausmaß und den Typ der Funktionsstörung ist aber zunächst

das aktuelle Störungsmuster, welche nur die Urodynamik beschreiben kann, notwendig. Hiermit kann eine Einschätzung des Risikos für den oberen Harntrakt (insbesondere pathologische Erhöhung des intravesikalen Druckes und unvollständige Blasenentleerung mit Restharn) erfolgen und die richtige Therapie festgelegt werden (z.B. anticholinerge Therapie oder CIC). Es sind allerdings meist jährliche Kontrollen notwendig um auf Veränderungen der Blasenfunktion möglichst rasch reagieren zu können.

Bei Kindern sind die Hemmungsmisbildungen beim Verschluss des Neuralrohrs (z.B. Spina bifida, Myelomeningozele) die häufigsten Ursachen für das Vorliegen einer neurogenen Blase. Dabei können bereits, wie in unserem Fallbeispiel, gering ausgeprägte Malformationen (z.B. „tethered cord-Syndrom“ oder intraspinale/präsakrale Lipome) mit neurologischen Funktionsstörungen der Blase einhergehen.

Die Notwendigkeit urodynamischer Untersuchungen insbesondere bei Kindern ist zur objektiven Beurteilung von strukturellen oder neurogenen Blasenfunktionsstörungen unbestritten. Die Grenze der Urodynamik ist eine morphologische Abklärung, die nur durch Bildgebungen in der Radiologie oder Nuklearmedizin erfolgen kann und je nach Befund der Zystomanometrie anschließend durchgeführt werden sollte. Trotz standardisierter Untersuchungstechnik sind das Ergebnis und die Aussagekraft der Urodynamik in einem sehr hohen Maße von der Kompetenz und Erfahrung des Untersuchers abhängig. Denn die Ergebnisse der Messung müssen den spezifischen Problemen des Patienten zugeordnet werden. Sowohl

die Erfassung aller Symptome als auch das Schaffen einer einfühlbaren und entspannten Atmosphäre während der Untersuchung sind entscheidend für die Qualität der Untersuchung. Eine urodynamische Untersuchung sollte also nie unter Zeitdruck oder in Eile erfolgen, insbesondere die Platzierung des transurethralen Messkatheters. Generell ist die Artefaktanfälligkeit urodynamischer Untersuchungen bei Kindern sehr hoch und muss bei der Auswertung der Messungen berücksichtigt werden.

Gerade Säuglinge und Kleinkinder bewegen sich bei der Untersuchung viel und Detrusorkontraktionen bei der Blasenfüllung sind häufig noch physiologisch. Viele Kinder mit Blasenentleerungsstörungen leiden auch unter Verstopfung. Ist das Rektum jedoch während der Untersuchung voll mit Stuhl, kommt es infolge der Aktivierung des Ballons von dem rektalen Messkatheter zur Ableitung von starken Druckschwankungen, die die Auswertung einer Untersuchung unmöglich machen können. Kinder, die unter Obstipation leiden, sollten einen Tag vor der urodynamischen Untersuchung abgeführt werden.

Auch die über die Oberflächenelektroden abgeleitete Beckenbodenaktivität zeigt häufig starke Schwankungen, weil die Kinder durch die Position der Klebelektroden so gestört sind, dass sie reflektorisch den Beckenboden zusammenknäufen.

Die Urodynamik ist vor allem bei Kindern mit v.a. strukturellen oder neurogenen Blasenfunktionsstörungen eine der wichtigsten Untersuchungen zur Erfassung von therapiebedürftigen Risikofaktoren des oberen Harntraktes und damit entscheidend für die Therapieeinstellung und -überwachung. ■



PHILOS

fördert drei „ausgezeichnete“ Projekte für Kinder und Jugendliche mit Hämophilie

Mit dem PHILOS Förderpreis zeichnete Bayer jetzt zum ersten Mal vorbildliche Projekte aus, die das Leben von Menschen mit Hämophilie einfacher machen. Besonders erfreulich: Alle drei Hauptpreise gingen an Betreuungs-Initiativen, die sich speziell an Kinder und Jugendliche richten. Ein Preisgeld soll den Fortbestand dieser Projekte sichern; gleichzeitig will der PHILOS aber auch eine Bühne schaffen und vorbildliche Initiativen sichtbar machen. In diesem Sinne möchten wir Ihnen hier die „ausgezeichneten“ Siegerprojekte vorstellen. Vielleicht könnte auch Ihr Sohn schon bald an einem Schiedsrichterkurs für Jungen mit Hämophilie teilnehmen oder eine der großartigen Kinder- und Jugendfreizeiten von IGH oder DHG besuchen. Übrigens: 2013 hat Bayer den PHILOS Förderpreis erneut ausgeschrieben. Und Sie können den Wettbewerb aktiv mitgestalten: Wenn Sie aus eigener Erfahrung herausragende Projekte kennen, dann nominieren Sie sie auf www.philos.bayer.de.

DIE SIEGER DES PHILOS 2012

Auf den **ersten Platz** wählte die Jury die „Integrativen Erlebnisfreizeiten am Werbellinsee“. Seit 15 Jahren ermöglichen die Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. (IGH e.V.) und der Allgemeine Behindertenverband Land Brandenburg e.V. (ABB e.V.) jeweils 120 Kindern und Jugendlichen die schönsten zwei Wochen des Jahres. Rund die Hälfte der Teilnehmer hat eine geistige oder körperliche Behinderung, darunter auch etwa 20 Kinder mit Hämophilie oder anderen Blutgerinnungsstörungen. Die Gemeinschaft des integrativen Camps ermöglicht ihnen, ihr eigenes Schicksal und ihre Erkrankung am Schicksal anderer Kinder und Jugendlicher mit unterschiedlichsten Behinderungen zu reflektieren – für viele eine lebensverändernde Erfahrung!

Platz 2 beim PHILOS 2012 ging an das Projekt „Schiedsrichterlehrgang für Jungen mit Hämophilie“. Eine Kooperation der IGH-Regionalgruppe „Selbsthilfe Hämophilie Südwest“ mit dem Badischen Fußballverband e.V. macht es möglich, dass künftig Jungen mit Hämophilie in lokale Fußballvereine integriert werden können – und zwar als Schiri! Dank der kreativen Idee von Projektleiter Christian Schepperle sollen sie künftig nicht mehr im Abseits, sondern als Spielleiter mitten auf dem Platz stehen.

Platz 3 ging an die Edersee-Freizeit für Kinder der Deutschen Hämophiliegesellschaft e.V. (DHG e.V.). Jeden Sommer verbringen 50 Kinder zwei Wochen Ferien mit Menschen, die ihre Sorgen, Probleme, Gedanken verstehen und teilen – wie es sonst nur wenige können. In der Gemeinschaft mit anderen Betroffenen sammeln sie neue Erfahrungen und erlernen die im Alltag so wichtige Heimselbstbehandlung. Durch den Kontakt zu Gleichgesinnten sehen die Kinder, wie andere mit denselben Herausforderungen umgehen. Das schafft Selbstvertrauen und Mut.

Filme, Fotos und weitere Informationen über die PHILOS Siegerprojekte auf
www.philos.bayer.de



Spezialprechstunden im Dr. von Haunerschen Kinderspital

Kinderklinik und Kinderpoliklinik:

(Termine nur nach Vereinbarung)

Kinderärztliche Sprechstunde

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

Bronchopulmonale Dysplasie

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

Christiane Herzog Ambulanz (CHA)

Mukoviszidose (CF)

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

Asthma und Allergie

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

Pneumologie

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

Bronchoskopie und Kanülenprechstunde

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

Diabeteszentrum (DDG)

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

Endokrinologie (Hormonsprechstunde)

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

Familiäre Erkrankungen und Genetik

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

Gastroenterologie / Hepatologie

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

Kindergynäkologie (Konsildienst Frauenklinik)

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

Hämostaseologie (Gerinnung) / Hämophiliezentrum und Thromboseambulanz

Ambulante und stationäre Betreuung, Notfalldepot Gerinnungsfaktoren,

Diagnostik, psychosoziale Betreuung

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

Homöopathie

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

Immundefektambulanz (IDA), Infektionsimmunologie, Fiebersprechstunde

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

Intensivmedizin

Stationäre intensivmedizinische Betreuung, Verbrennungszentrum, Giftnotruf

OA Prof. Dr. T. Nicolai, OA Dr. K. Reiter, 089-5160-2841 (Station)

Kardiologie

Abt. für Kinderkardiologie-Grosshadern

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

Klinische Chemie

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

Klinikhygiene

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

Monitorsprechstunde

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

HaNa (Hauner Nachsorge)

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

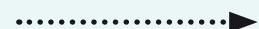
Nephrologie

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

Pädiatrische Neurologie, Entwicklungsneurologie und Sozialpädiatrie

Ambulante und stationäre Betreuung,
Schwerpunkte:

- *Bewegungsstörungen, Interventionelle Neuropädiatrie, Robotic Medicine,*
- *Entwicklungsneurologische Nachsorge Früh- und Neugeborener, Diagnostik und Therapie frühkindlicher Entwicklungsstörungen*



Seine Größe kann etwas über seine Gesundheit aussagen



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

In diesen Fällen sollte ein Kind genau untersucht werden:

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

Weitere Informationen zum Thema „Wachstum“ erhalten Sie auf unserer Internetseite:
www.novonordisk.de

Mit weniger Schritten schneller ans Ziel



**NovoSeven® – Schnell verfügbar. Schnell angewendet. Schnell wirksam.
Blutungsbehandlung – Ab 2013 noch schneller und einfacher!**



NovoSeven® 1 mg (50 kIE)/2 mg (100 kIE)/5 mg (250 kIE)/8 mg (400 kIE) Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung. *Wirkstoff:* Eptacog alfa (aktiviert). **Zusammensetzung:** *Arzneilich wirksamer Bestandteil:* Eptacog alfa (aktiviert), rekombinanter Blutgerinnungsfaktor VIIa, 1/2/5/8 mg pro Durchstechflasche (entspr. 50/100/250/400 kIE pro Durchstechflasche). Nach Rekonstitution enthält 1 ml Lösung 1 mg Eptacog alfa (aktiviert). *Sonstige Bestandteile des Pulvers:* Natriumchlorid, Calciumchlorid-Dihydrat, N-Glycylglycin, Polysorbat 80, Mannitol (Ph. Eur.), Sucrose, Methionin, Salzsäure, Natriumhydroxid. *Sonstige Bestandteile des Lösungsmittels:* Histidin, Salzsäure, Natriumhydroxid, Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Blutungen und Prophylaxe von Blutungen im Zusammenhang mit chirurgischen oder invasiven Eingriffen bei 1) angeborener Hämophilie mit Hemmkörpern gegen Blutgerinnungsfaktoren VIII oder IX >5 Bethesda-Einheiten, 2) angeborener Hämophilie, wenn mit einem starken Anstieg des Hemmkörpers bei Verabreichung von Faktor VIII oder Faktor IX zu rechnen ist, 3) erworbener Hämophilie, 4) angeborenem Faktor VII-Mangel, 5) Thrombasthenie Glanzmann mit Antikörpern gegen Glykoprotein IIb/IIIa und/oder HLA und mit früherem oder aktuellem Refraktärzustand auf Transfusion von Thrombozytenkonzentraten. **Gegenanzeigen:** Bekannte Überempfindlichkeit gegen einen der Inhaltsstoffe oder gegen Mäuse-, Hamster- oder Rinderweiß. **Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung:** Wenn mit vermehrter Exprimierung von Tissue Factor zu rechnen ist (z. B. bei fortgeschrittener Atherosklerose, Quetschverletzung, Sepsis, disseminierter intravasaler Gerinnung (DIC)), könnte in Verbindung mit einer NovoSeven® Behandlung ein potentiell Risiko für thrombotische Ereignisse oder DIC bestehen. Wegen des Risikos thromboembolischer Komplikationen ist Vorsicht geboten bei Patienten mit vorangegangener koronarer Herzerkrankung, bei Patienten mit einer Lebererkrankung, bei Patienten nach operativen Eingriffen, bei Neugeborenen oder bei Patienten mit einem Risiko für thromboembolische Ereignisse oder DIC. Falls allergische oder anaphylaktoide Reaktionen auftreten, muss die Gabe sofort abgebrochen werden. Gleichzeitige Gabe von NovoSeven® und anderen Gerinnungsfaktorkonzentraten vermeiden. Nicht anwenden bei Fructoseintoleranz, Glucose-Malabsorption und Sucrose-Isomaltase-Mangel. Strenge Indikationsstellung in Schwangerschaft und Stillzeit. **Nebenwirkungen:** Selten (>1/10.000, <1/1.000): DIC und entsprechende Laborwerte (inklusive erhöhte D-Dimer- und erniedrigte AT-Konzentrationen), Koagulopathie, Hypersensitivität, Kopfschmerz, arterielle thrombotische Ereignisse (Myokardinfarkt, Hirninfarkt, zerebrale Ischämie, zerebraler Arterienverschluss, zerebrovaskuläres Ereignis, arterielle Nierenthrombose, periphere Ischämie, periphere arterielle Thrombose und intestinale Ischämie), Angina pectoris, Übelkeit, Reaktion (einschl. Schmerz) an Injektionsstelle, Anstieg von Fibrinabbauprodukten, Anstieg der Werte für Alaninaminotransferase, alkalische Phosphatase, Laktatdehydrogenase und Prothrombin. Gelegentlich (>1/1.000, <1/100): Venöse thromboembolische Ereignisse (tiefe Venenthrombosen, Thrombose an der i.v. Injektionsstelle, Lungenembolie, thromboembolische Ereignisse der Leber einschl. Pfortaderthrombose, Nierenvenenthrombose, Thrombophlebitis, oberflächliche Thrombophlebitis und intestinale Ischämie), Hautausschlag (einschl. allergischer Dermatitis und entzündlicher Hautausschlag), Pruritus und Urtikaria, verringertes therapeutisches Ansprechen (es ist wichtig, die empfohlenen NovoSeven® Dosierungsschemata zu beachten), Fieber. Häufig (>1/100, <1/10): Bei Anwendung außerhalb der zugelassenen Indikationen arterielle thrombotische Ereignisse, bei Patienten mit FVII-Mangel Antikörper gegen NovoSeven® und FVII (in einigen Fällen zeigten die Antikörper *in vitro* eine Hemmwirkung). In klinischen Studien an 61 Patienten mit erworbener Hämophilie traten folgende Nebenwirkungen in einer Häufigkeit von 1% (bezogen auf Behandlungsperioden) auf: Zerebraler Arterienverschluss, zerebrovaskuläres Ereignis, Lungenembolie, tiefe Venenthrombosen, Angina pectoris, Übelkeit, Fieber, Hautausschlag und Anstieg von Fibrinabbauprodukten. Unbekannte Häufigkeit: Anaphylaktische Reaktion, intrakardialer Thrombus, Hautrötung (Flushing), Angioödem. **Verschreibungspflichtig. Novo Nordisk A/S, 2880 Bagsvaerd, Dänemark. Stand:** Oktober 2012

NovoSeven® ist eine eingetragene Marke der Novo Nordisk Health Care AG, Schweiz.

- Epilepsiezentrum, Monitoring (interdisziplinär, Campus Großhadern),
- Neuromuskuläre Erkrankungen und Läsionen des peripheren Nervensystems
- Entzündliche ZNS-Erkrankungen (Multiple Sklerose, interdisziplinär)

integriertes Sozialpädiatrisches Zentrum (iSPZ München)

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

089-5160-7851 (Abteilungssekretariat 11-12)
089-5160-2882 (EEG / Terminvergabe Mo-Do 8:00-8:30)
089-5527340 (Leitstelle, iSPZ)

Epilepsieüberwachung für Kinder

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

Schwindel bei Kindern

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

Onkologie, Hämatologie und Stammzelltransplantation

Ambulante und stationäre Betreuung, Tagesklinik, Nachsorge,
Diagnostik, Psychosoziale Betreuung
Leitung: OÄ PD Dr. I. Schmid
089-5160-2759, 0172-8224832

Station Intern 3

Ambulante und stationäre Betreuung
OÄ PD Dr. I. Schmid 089-5160-2842
Onkologisch-Hämatologische Tagesklinik (OHTK)
Ambulante Betreuung
OÄ Dr. U. Graubner 089-5160-4499
Stammzelltransplantation (LAF)
Ambulante und stationäre Betreuung
OA PD Dr. M. Albert 089-5160-7940

Koordinationsstelle Kinderpalliativmedizin

in Kooperation mit dem Interdisziplinären Zentrum für Palliativmedizin
OÄ Prof. Dr. M. Führer
089-7095-7938 (Telefon-Sprechstunde Mo, Mi, Fr 10.00 – 14.00)

Psychosomatik

Ambulante und stationäre Betreuung
OA PD Dr. K.H. Brisch
089-5160-3709 (Terminvergabe Mo – Do 9.00 – 16.00)

Radiologie

Röntgen, Angiographie, Ultraschall, Computertomographie
OA Prof. Dr. Karl Schneider, OÄ Dr. B. Kammer
089-5160-7823 (Terminvergabe tgl.)
Nuklearmedizin
PD Dr. Th. Pflüger 089-5160-2772

Rheumatologie und Autoimmunerkrankungen

Ambulante und stationäre Betreuung
OÄ PD Dr. A. Jansson (Ltg.),
OÄ Dr. G. Notheis,
089-5160-3931 (Terminvergabe tgl. 10.00 – 12.00)

Stoffwechselkrankheiten und Ernährungsmedizin

Ambulante und stationäre Betreuung, Schulung
OA Prof. Dr. B. Koletzko, OÄ Dr. R. Ensenauer
Terminvergabe 089-5160-7760
(Terminvergabe Di & Do 10.00 – 12.00)

Syndromologie

Ambulante und stationäre Betreuung
OA Prof. Dr. H. Schmidt
089-5160-3126 (Terminvergabe tgl. 10.30 -12.00)

Reha-Sprechstunde

Schwerpunkte: chronische Lungenkrankheiten (Asthma bronchiale, chron. Bronchitis); Immundefektkrankheiten; allergische Erkrankungen (Nahrungsmittelallergie, rezid. Urtikaria); Neurodermitis, Adipositas
Mittwochs 10:00-12:00
Prof. Dr. J. Rosenecker
089 5160-3163 (Terminvergabe tgl. 10:00-12:00)

Kinderchirurgische Klinik:

Terminvereinbarungen nach telefonischer Anmeldung

Allgemeine Privatsprechstunde

Prof. Dr. D. v. Schweinitz
089-5160-3101

Pädiatrisch-Plastische Sprechstunde

Prof. Dr. R. Grantzow, OÄ Dr. B. Häberle, Fr. Dr. L. Wanie,
Fr. Dr. A. Pohl
089-5160-3145

Kinderurologische Sprechstunde

Prof. Dr. med. Dr. h. c. H.G. Dietz,
OÄ Dr. med. M. Heinrich, OA Dr. M. Lehner, Fr. Dr. K. Becker
089-5160-3145

Kindertraumatologische Sprechstunde

Prof. Dr. med. Dr. h. c. H.G. Dietz, Frau OÄ Dr. C. Menzel,
OA Dr. M. Lehner
089-5160-3145

Hydrozephalus/Spina bifida

prä-mature Nahtsynostosen
OA Dr. med. A. Heger, OA Dr. M. Lehner
089-5160-3145

Viszeralchirurgische Sprechstunde

OÄ Dr. med. M. Heinrich, Fr. Dr. B. Häberle
089-5160-3145

Trichterbrust

Prof. Dr. med. Dr. h. c. H.G. Dietz,
Dr. Bergmann
089-5160-3145

Funktionsdiagnostik von Blase und Enddarm

OÄ Dr. med. M. Heinrich, Fr. Dr. B. Häberle, Fr. Dr. A. Pohl
089-5160-3113

Die Stationen des Dr. von Haunerschen Kinderspitals

Pädiatrische Klinik

I. Allgemeinstationen

Station Intern 1, Tel. 5160-7910 Schwestern

Allgemeine Pädiatrie
Schwerpunkte: Nephrologie, Neurologie, Epilepsieeinheit,
Gastroenterologie
Bettenzahl: 20

Oberärzte: Prof. F. Heinen, Fr. Prof. S. Koletzko,
PD Dr. P. Bufler, PD Dr. L. Weber

Stationsschwestern: Annett Hupfer, Heidi Kundler

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

Schwerpunkte: Onkologie/Hämatologie
Bettenzahl: 17

Oberärzte: PD Dr. I. Schmid

Stationsschwestern: Viola Gerlich, Maria Worm

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

Schwerpunkte: Stoffwechsel, Psychosomatik, Neuropädiatrie
Bettenzahl: 16, davon 4 Betten der Psychosomatik.

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

Stationsschwestern: Michaela Klott, Anne Buße

Station Intern 5, Tel. 5160-2836 Schwestern

Schwerpunkte: Pneumologie, Infektiologie, Immunologie,
Allergologie, Mukoviszidose,
Bettenzahl: 14

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

Stationsschwestern: Isabell Gurski, Andrea Wießner

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

Schwerpunkt: Allgemeine Pädiatrie,
Bettenzahl: 21

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

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

Stationsschwestern: Franziska Wimmer

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

Schwerpunkte: Kinderkardiologie, Kardiochirurgie
Bettenzahl: 20

Leiter: Prof. Dr. H. Netz

Oberärzte: PD Dr. R. Kozlik-Feldmann

Stationsschwestern: Melanie Reuter

Station Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie, Tel. 5160-3656

Schwerpunkte: Psychosomatik/Psychotherapie,
Bettenzahl: 4

Oberarzt: PD Dr. med. Karl Heinz Brisch

Stationsschwestern: Gabriele Boßle

II. Intensivstationen:

Neonatalogie, NIPS, Tel. 5160-3130

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

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

Bettenzahl: 13

Stationsschwestern: Karin Müller, Tanja Schrepel

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

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

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

Bettenzahl: 12

Stationsschwestern: Petra Kyré, Johanna Winter

Neonatalogie, Frauenklinik GH, Tel. 7095-2802

Leiter: Prof. Dr. A. Schulze

Oberarzt: PD Dr. A. Flemmer

Bettenzahl: 24

Stationsschwestern: Miriam Müller, Carmen Helmer,
Madeleine Kujawa

LAF, Tel. 5160-7940 oder 7944

Stammzelltransplantation

Oberarzt: PD Dr. M. Albert

Bettenzahl: 4

Stationsschwestern: Elsbeth Lorenz,
Christine Schwarz

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

Leiter: Prof. Dr. H. Netz

Oberärzte: OA PD Dr. Kozlik-Feldmann, Prof. Dr. DallaPozza,

Fr. OÄ Dr. Greil

Bettenzahl: 8

Stationsschwestern: Martina Schmitz

Interdisziplinäre Stationen

Interdisziplinäre Akutstation KICPAED, Telefon 5160-3106

Bettenzahl: 15

Oberärzte: Fr. OÄ Dr. Häberle, Fr. OÄ PD Dr. Lange-Sperandio,

OA Dr. Bidlingmaier

Stationsschwestern: Gabi Gmeiner-Vogt, Corina Tuch

Interdisziplinäre Kinder Intensiv Pflegestation KIPS, Telefon 5160- 2704 Schwestern, -2841 Ärzte

Bettenzahl: 10

Leiter: Prof. Dr. Nicolai

Oberärzte: OA Dr. Reiter, Fr. OÄ Dr. Lochbühler, OA Dr. Heger,

OA Dr. Hoffmann, Fr. OÄ Dr. Schön

Stationsschwestern: Beate Kleine, Susanne Riek

Kinderchirurgische Klinik

Kinderchirurgische Stationen:

Station Chirurgie 1 (privat), Tel.: 5160-3129

Bettenzahl: 12

Prof. Dr. D. v. Schweinitz,

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

Stationsschwestern: Johanna Nowack, Ute Olbertz

Station Chirurgie 2, Telefon: 5160-3112

Bettenzahl: 22

Oberarzt: OA Dr. M Lehner

Stationsschwester: Anni Lohmeyer, Martina Dietrich

Tageschirurgie, Telefon: 5160-2913

Bettenzahl: 6

Oberarzt: OA Dr. M Lehner

Stationsschwester: Klara Senkel

EFFIZIENZ – ERFAHRUNG – EVIDENZ



Hämophilie

30 Jahre Haemate® P – 30 Jahre Goldener Standard* in der Behandlung des von-Willebrand-Syndroms (vWS)

* E. Berntorp, Haemophilia, 1999, 5, Suppl. 2, 60–63

 **Haemate® P**
von Willebrand factor/factor VIII

Haemate® P 250/500/1000 Wirkstoff: Blutgerinnungsfaktor VIII, human, von-Willebrand-Faktor, human, Zusammensetzung: Haemate P 250/500/1000 setzt sich zusammen aus Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung und enthält nominal 600/1200/2400 I.E. von Willebrand Faktor-Ristocetin Kofaktor Komplex (VWF:RCO) und 250/500/1000 I.E. Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII:C). Sonstige Bestandteile: Human-Albumin, Glycin, Natriumchlorid, Natriumcitrat. Anwendungsgebiete: • Von Willebrand-Syndrom (VWS): Prophylaxe und Therapie von Blutungen oder Blutungen während Operationen, für den Fall, dass die Behandlung mit Desmopressin (DDAVP) alleine nicht wirksam oder kontraindiziert ist. • Hämophilie A (angeborener Faktor-VIII-Mangel): Prophylaxe und Therapie von Blutungen, Therapie bei erworbenem Faktor-VIII-Mangel und Behandlung von Patienten mit Antikörpern gegen Faktor VIII. Gegenanzeigen: • Bekannte Überempfindlichkeit gegen jegliche Bestandteile des Präparates • Haemate P sollte in der Schwangerschaft und Stillzeit nur bei klarer Indikationsstellung angewendet werden, da keine Erfahrung über die Anwendung bei Schwangerschaft und Stillzeit

vorliegen. • Bei der Anwendung von aus menschlichem Blut oder Plasma hergestellten Arzneimitteln können Infektionserkrankungen durch die Übertragung von Erregern – auch bisher unbekannter Natur – nicht vollständig ausgeschlossen werden. Die Standardmethoden zur Vermeidung von Infektionskrankheiten sind für z.B. Parvovirus B 19 von eingeschränktem Wert. Parvovirus-B-19 Infektionen können schwerwiegende Folgen für schwangere Frauen und für Personen mit Immundefizienzen oder gesteigerter Erythropoese haben. Nebenwirkungen: • In sehr seltenen Fällen wurden Überempfindlichkeitsreaktionen oder allergische Reaktionen beobachtet, in manchen Fällen können sich diese zu schwerer Anaphylaxie (einschließlich Schock) entwickeln. • In sehr seltenen Fällen wurde Fieber beobachtet. • Patienten können in sehr seltenen Fällen Hemmkörper gegen Faktor VIII entwickeln. • Sehr selten können Thrombosen und/oder Thromboembolien auftreten. Dosierung: Von-Willebrand-Syndrom, Im Allgemeinen hebt 1 I.E./kg VWF:RCO den Plasmaspiegel des VWF:RCO um ca. 2% an. VWF:RCO Spiegel > 0,6 I.E./ml (60%) und FVIII:C Spiegel > 0,4 I.E./ml (40%) sollten angestrebt werden. In der Regel

werden 40-80 I.E./kg von Willebrand Faktor (VWF:RCO) und 20-40 I.E. FVIII:C/kg KG zur Blutstillung empfohlen. Eine Anfangsdosis von 80 I.E./kg von-Willebrand-Faktor kann erforderlich sein, besonders bei Patienten mit Typ 3 von-Willebrand-Syndrom, bei denen zur Erhaltung adäquater Plasmaspiegel höhere Dosen als bei anderen Typen des von-Willebrand-Syndroms erforderlich sein können. Dosierung und Dauer der Therapie richten sich nach dem klinischen Zustand des Patienten, nach Art und Ausmaß der Blutung und den VWF:RCO und FVIII:C Spiegel. Eine angemessene Dosierung sollte alle 12-24 Stunden wiederholt werden. Zur Vorbeugung von übermäßigen Blutungen während und nach Operationen sollte das Präparat 1 bis 2 Stunden vor der Operation verabreicht werden. Hämophilie A: Dosierung und Dauer der Substitutionstherapie richten sich nach dem Schweregrad des Faktor-VIII-Mangels, nach Ort und Ausmaß der Blutung und nach dem klinischen Zustand des Patienten. Verschreibungspflichtig. Stand: April 2012. Pharmazeutischer Unternehmer: CSL Behring GmbH, Philipp-Reis-Straße 2, D-65795 Hattersheim

Historische Berichte

Medizinische Neuigkeiten aus dem Dr. von Haunerschen Kinderspital Aus dem Haunerschen Kinderspital sind seit seinem Bestehen immer wieder wichtige Mitteilungen erschienen. In zwangloser Folge wird in dieser Rubrik über neue Krankheitsbilder berichtet. Dazu gehören die bisher schon erschienenen Artikel über das Ullrich-Turner-Syndrom (Hauner-Journal 2004, S. 30), das Frances-Knorr-Syndrom („Wenn die Mitte nicht stimmt – Ursachen für eine Wachstumsstörung; Hauner-Journal 2008, S. 30) und die Seidlmeiersche Purpura (Hauner-Journal Heft 39/40, 2010). Zu diesen medizinischen Neuigkeiten gehören aber auch neue diagnostische Methoden wie die Diagnostik der Knochenreifung (Hauner-Journal 2009, S. 41) oder die Morosche Salbenprobe auf Tuberkulose (Hauner-Journal Heft 43/44, 2011). Zu den Erstbeschreibungen von Krankheiten gehört auch das Wiskott-Aldrich-Syndrom. („Was ist WAS?“ Hauner-Journal 45/46, S. 30). Heute berichten wir über die Milchversorgung vor 100 Jahren.

Die erste Milchküche im Haunerschen

Unter dem Titel „Mörderische Hitze“ schreibt die Süddeutsche Zeitung im Sommer 2011 (SZ 2.9.2011) von Ereignissen im Jahr 1911: „weil viele Mütter auf das Stillen verzichteten, starben vor 100 Jahren Tausende Säuglinge an verdorbener Kuhmilch.“ Und dabei begann der Sommer 1911 mit unglaublichen Regenfällen und Unwettern. Dann aber kam die Hitze der Hundstage und in vielen Städten Bayerns starben Säuglinge.

Otfried Butenandt



1
Prof. Dr. Meinhard Pfandler

Bekanntlich ist das Leben der Kinder ganz besonders im Sommer gefährdet, heißt es in einem Artikel über die Bevölkerungsentwicklung im Königreich Bayern. *Stillen an der Mutterbrust und besondere Vorsicht in der Milchbehandlung bei künstlicher Ernährung seien die beste Wehr gegen die genannte Gefahr. Gestillt wurde damals immer noch zu wenig.* Die meisten Säuglinge wurden mit Kuhmilch versorgt, und die verdarb in der Sommerhitze sehr schnell. Im Dr. von Haunerschen Kinderspital wurde in dieser Zeit – vor 100 Jahren – schon auf die Ernährung kranker Säuglinge großen Wert gelegt. In einer im selben Jahr erschienenen Informationsschrift über die königliche Universitäts-Kinderklinik, herausgegeben vom damaligen Direktor der Klinik, Prof. Dr. M. von Pfandler (**Abb. 1**) wird über die erste Milchküche und deren Betrieb berichtet. Die Milchküche lag im neu errichteten Flügel entlang der Goethestraße im Untergeschoss. Im ersten Betriebsjahr dieser Einrichtung wurde die Flaschennahrung für 76 länger versorgte Milchküchekinder hergestellt, die wegen schwerer

akuter Erkrankungen, teilweise mit erheblicher Ernährungsstörung verbunden, stationär aufgenommen waren. Bei 10 dieser Kinder war ein ungünstiger Ernährungserfolg oder der Tod verzeichnet. Fertig zubereitete Milch wurde aber auch abgegeben, wenn Säuglinge nach der Entlassung aus stationärer Behandlung ambulant einer weiteren Betreuung bedurften oder auch nur in ambulanter Behandlung des Haunerschen Kinderspitals standen. Die Frequenz der Milchküche war in steter Zunahme begriffen: Es wurden im 1. Quartal 1911 11881 Flaschen nach außen abgegeben, im 3. Quartal mit 22995 Flaschen die doppelte Menge.

BETRIEB DER MILCHKÜCHE

Das Personal besteht aus 1 bis 2 freiwilligen Hilfskräften, nämlich Damen, die sich in den Dienst der Sache stellen und täglich regelmäßig 4 bis 5 Stunden des Vormittags beschäftigt sind, ferner einer Milchküchenschwester und einem Mädchen für die Flaschenwäscherei und die übrigen täglichen Reinigungsarbeiten, schreibt von Pfandler. Für die Schwester wird ein Betrag von 500 Mark pro Jahr angegeben, für das „Milchmädchen“ ein Betrag von 650 Mark pro Jahr.

Die regelmäßige Überwachung des Betriebes untersteht dem jeweiligen Assistenten der Säuglingsabteilung.

Morgens um 7 Uhr 34 trifft am Starnberger Bahnhof die Milch, stammend aus dem Frühgemelk des Gutes Rieden bei Mühlthal (Besitzer: Se. Kgl. Hoheit Prinz Ludwig von Bayern), ein und wird von einem Anstaltdiener nach der Milchküche gebracht. Hier sind unterdessen Schleim und andere Zusätze vorbereitet wor-



2 Abgaberaum der Milchküche

den. Es beginnt nun die Zubereitung der Nahrung nach den aufliegenden Anstaltsrezepten und den besonderen fallweisen Verschreibungen. Letztere werden streng individualisiert.

Diese Verschreibungen wurden von den Stationsärzten oder dem in der Ambulanz tätigen Assistenzarzt täglich neu erstellt. Die fertig abgefüllten Flaschen, für jede Mahlzeit getrennt, wurden in einem Flaschenträger sterilisiert und anschließend im Kühlraum aufbewahrt. Die Abgabe von Milch an die „Außenparteien“ (Abb. 2) wurde auf die Zeit von 11½ bis 12½ Uhr festgesetzt. Die ausgebende Dame (Schwester) übermittelt Nachrichten von der Partei an den poliklinischen Assistenten und dringt im Bedarfsfalle auf die Vorstellung des Kindes zur Nachschau.

Auf diese Weise wurden Kontrollen der Ernährung mit der Milch aus der Haunerschen Milchküche im ambulanten Bereich ermöglicht. Ein bedauerlicher Missstand ist die Unzuverlässigkeit der Parteien hinsichtlich Abholung. Von 100 Parteien, denen im Ambulatorium die Milchküchenversorgung vorgeschlagen worden war und die sich mit den Lieferungsbedingungen ausdrücklich einverstanden erklärt hatten, holten ca. 10 überhaupt nicht, ca. 22 nur ein- bis siebenmal die Nahrung ab. Es wurden daher viele Portionen umsonst bereitet. Es wurden verschiedene Gründe hierfür von den ambulant betreuten Familien angegeben, in Wirklichkeit spielten wohl Indolenz der Mütter und andere ethische Momente die Hauptrolle.

Damit die Effizienz der ambulanten Versorgung dieser Kinder verbessert werden könnte, war sogar vorgesehen worden, dass ein Dreiradkraftwagen angeschafft werden solle, um für entfernter wohnende Familien die Milch in die Wohnung zu liefern.

Detailliert beschrieb von Pfaundler die Benutzung eines Flaschenwaschapparates (Kosten: 2400 Mark einschließlich Elektromotors), welcher nahezu 1000 Flaschen pro Stunde reinigen kann.

Dieser Automat wurde auf Grund von Referenzen verschiedener Molkereien wegen seiner großen Leistungsfähigkeit gewählt. Die Flaschen müssen gleiches Format haben. Wir arbeiten daher im ganzen Betrieb nur mit einem Flaschentypus. Unsere Milchflasche (Abb. 3) ist konisch geformt mit außen flachem, innen stark abgerundetem Boden; sie fasst 200 ml... Geliefert durch die Firma Leo Reichstein, München, zum Preis von Mk. 9,50 pro 100 Stück.

Es folgt eine genaue Beschreibung der Flaschen, der Flaschenständer, der Flaschen-



3 Milchflasche der Münchner Kinderklinik

wagen. Ein Flaschenträger fasste 5 Flaschen, die für einen Säugling für 5 Mahlzeiten gedacht war.

Die Trinkmenge des entsprechenden Säuglings wurde bestimmt, indem die nicht getrunkene Restmenge vom Gesamthalt der 5 Flaschen abgezogen wurde. Im Träger wurden die Flaschen nach dem Waschvorgang getrocknet, gefüllt, sterilisiert, gekühlt, verschlossen und transportiert.

Neben den in der Milchküche hergestellten Milchnahrungen wurden einigen Säuglingen auch Muttermilch angeboten. Im Kinderspital wurden 2 Ammen in „sehr geräumigem Ammenzimmer untergebracht, welches ähnlich wie Krankensäle ausgestattet ist. Die Ammen werden aus der Gebärklinik aufgenommen. Sie nehmen an dem Pflegedienste in den beiden großen Sälen teil, versorgen dort auch ihre eigenen stets mitaufgenommenen Kinder.“ Folgende Hausordnung galt für die Ammen :

6 Uhr:	Aufstehen, Frühstück
6 Uhr:	1. Stillen
11 Uhr:	Mittagessen
11 Uhr:	2. Stillen
3 Uhr:	Kaffee
3 Uhr:	3. Stillen
6 Uhr:	Abendessen
7 Uhr:	4. Stillen
9 Uhr:	Schlafengehen; Licht auslöschten
4 Uhr:	früh: Nachtstillen

Zwischen 6 Uhr früh und 6 Uhr abends hat die Amme nach dem Stillen die ihr zugewiesenen Hausarbeit oder Mithilfe beim Wartedienst zu leisten. Mittags tritt eine einstündige Ruhepause ein. Jeden zweiten Sonntag hat die Amme zwischen 3½ und 7½ Uhr Ausgang.

Laut einer Ammendienstordnung gewährt die Anstalt der Amme und ihrem Kind Unterkunft, Verköstigung und Verpflegung sowie freie Wäsche. Jede Amme erhielt auch eine Kostzulage von 1/2 Liter Bier und bis zu 1 Liter Milch pro Tag. Das Ammenkind hatte im Erkrankungsfall freie ärztliche Behandlung. Die Gebühren für die Krankenkasse trug die Anstalt ganz, jene für Invaliditätsversicherung zur Hälfte. Wenn die Amme mindestens 1 Monat im Haus blieb und nach Stillen ihres eigenen Kindes noch nennenswerte Mengen an Milch für andere Kinder abgeben konnte, erhielt sie einen Ammenlohn von 20 Mark pro Monat. Die Amme musste neben ihrem eigenen Kind nach Möglichkeit noch andere Kinder der Anstalt gemäß ärztlicher Verfügung stillen. Bei unzureichender Milchlieferung sowie bei Unbotmäßigkeit konnte die Amme sogleich entlassen werden, sonst galt eine achttägige Kündigungsfrist.

Und nun zurück zur Säuglingssterblichkeit, wie sie eingangs zitiert wurde:

in dem Betriebsjahr vom 1. August 1910 bis 1. August 1911 wurden eingeliefert 259 Säuglinge. Davon litten 79 an Ernährungsstörungen und an Atrophie. Von diesen ernährungs-gestörten Kindern waren bei der Aufnahme hoffnungslos und starben in den ersten 4 mal 24 Stunden 25 Säuglinge. Die Mortalität unter den nicht moribunden betrug bei einem mittleren Spitalsaufenthalt von 37 Tagen 16,6%. Die übrigen ernährungs-kranken Kinder wurden fast durchweg geheilt oder wesentlich gebessert entlassen.

.. Infusionen gab es damals eben noch nicht!

Die Flamme der Hoffnung – ein Zeichen der Verbundenheit mit kranken Kindern und ihren Familien



Am 19. Mai 2012 wurde die erste „Flamme der Hoffnung“, eine Aktion der Stiftung Projekt Omnibus, entzündet. Die bundesweit tätige Stiftung ist in München mit dem Haunerschen Kinderspital durch eine räumliche wie auch inhaltliche Nähe verbunden. Sie bietet Eltern mit kranken Kindern ein kostenloses Zuhause auf Zeit und seelsorgliche Wegbegleitung. Eltern, die ein schwerstkrankes Kind zu versorgen haben, leben im Ausnahmezustand – die Pflege und Betreuung des Kindes fordern sehr viel Kraft und bestimmen den Alltag der ganzen Familie. Bei vielen Eltern und Geschwisterkinder kommt das Gefühl der Hilflosigkeit und Ohnmacht hinzu, weil für Erholung und Kräftesammeln meist keine Zeit bleibt. Die Bedürfnisse von Familien mit kranken Kindern betreffen deshalb nicht nur die medizinische Versorgung der kleinen Patienten, sondern auch die psychosoziale Betreuung aller Familienmitglieder. Von den Kostenträgern mangelt es jedoch oft an Einsicht für die besonderen Bedürfnisse von Familien mit kranken Kindern.

Die „Flamme der Hoffnung“ soll brennen für Eltern und ihre schwer erkrankten und oder auch verstorbenen Kinder und somit ein Bewusstsein für ihre Belange in der Öffentlichkeit schaffen, in der Hoffnung auch hinter den Kulissen eine Verbesserung der Zustände zu bewirken.

5936 km legte die „Flamme der Hoffnung 2012“ im gesamten Bundesgebiet an 155 Tagen zurück.

30 Gastgeber, unter ihnen das Bundesfamilienministerium, der Bayerische Landtag, die Landeshauptstadt München und die Haunersche Kinderklinik setzten mit ihrer Teilnahme ein gelebtes Zeichen der Solidarität mit Eltern und ihren kranken Kindern.

.. auch in diesem Jahr soll die Reise weitergehen ..

Am Samstag, den 06. Juli 2013 um 15 Uhr im Pfarrsaal der Pfarrgemeinde Mariahilf (München-Au) wird die Flamme zum zweiten Mal entfacht. Vom 15.7 – 26.7 wird das sozialpädiatrische Zentrum des Dr. von Haunerschen Kinderspitals die Flamme aufnehmen.

„Wir freuen uns über viele Besucher und tatkräftige Unterstützer“, so **Pater Engelbert Petsch**, Geschäftsführer der Stiftung Projekt Omnibus.

Weitere Infos und Anmeldungen für die Eröffnungsfeier unter www.projekt-omnibus.de

Spendenscheckübergabe

Madina und Omed, zwei Patienten des Dr. von Haunerschen Kinderspitals die an einer seltenen Erkrankung leiden, kennen sie schon: die Klinik Clowns. Seit nun 15 Jahren sind sie eine großartige Ergänzung des psychosozialen Teams der Kinderklinik.

Die psychosoziale Betreuung ist wichtiger Baustein der medizinischen Versorgung, der eindeutig zur Genesung der kleinen Patienten beiträgt und der selbst auf fremde finanzielle Unterstützung angewiesen ist.

In diesem Sinne versammelten sich am Donnerstag, den 18.04.2013, verschiedene Vertreter der Kinderklinik, unter anderem der Direktor der Klinik, **Prof. Klein** und Direktor der kinderchirurgischen Klinik **Prof. von Schweinitz**, sowie enge Freunde des Hauses (I.K.H. Prinzessin **Ursula von Bayern**) und Vertreter der Staatsregierung zu einer Spendenscheckübergabe, die auch nachhaltig wirken soll.



Rotary unterstützt das Dr. von Haunersche Kinderspital

Die Initiative **Rotary4Hauner**, vertreten durch **Dr. Joachim Faber**, überreichte einen Scheck über 35.000 € für die psychosoziale Betreuung im Dr. von Haunerschen Kinderspital. Die Scheckübergabe ist der Auftakt für eine längerfristige Unterstützung der Rotarier für die LMU-Kinderklinik.

Der Rotary Club München ist ein Service-Club, zu dem sich Angehörige verschiedener Berufe unabhängig von politischen und religiösen Richtungen zusammengeschlossen haben. Als seine Ziele nennt Rotary humanitäre Dienste, Einsatz für Frieden und Völkerverständigung sowie „Dienstbereitschaft im täglichen Leben“.



Fotos von Michael Woelke

Personalia

Herr Reichler, Koch in der Kinderklinik seit über 30 Jahren ist leider verstorben. Er war eine Institution in unserer Küche. Wir werden ihn vermissen.

PD Dr. Lutz Weber hat die Klinik verlassen und eine Stelle in Köln angetreten. PD Dr. Weber war von 01.08.2005 bis 31.03.2013 Leiter der pädiatrischen Nephrologie am Dr. von Hauerschen Kinderspital. Seit 01.04.2013 ist er Leiter der Pädiatrischen Nephrologie an der Universitätskinderklinik Köln und Leiter der Kinderdialyse. Wir wünschen ihm für die Zukunft Alles Gute.

Dr. Bernd Woitsch hat nach über 10 Jahren die Klinik verlassen und sich als Kinderarzt in der Umgebung von München niedergelassen.

Frau Prof. S. Koletzko wurde zur Vertreterin der Europäischen Gesellschaft für pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung (ESPGHAN) im Scientific Committee der UEG (United European Gastroenterology) gewählt. Die UEG ist die Dachgesellschaft von 15 verschiedenen Europäischen Fachgesellschaften mit dem Thema Verdauungstrakt (<http://www.ueg.eu/about-ueg/who-we-are/>).

Frau Prof. Koletzko wird die ESPGHAN dort für die nächsten vier Jahre vertreten.

Auf der diesjährigen Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie in Lübeck wurde die Münchner Pädiaterin **Fr. PD Dr. med. Bianca Schaub** aus dem Dr. von Hauerschen Kinderspital, LMU München, mit dem Johannes-Wenner Forschungspreis 2013 ausgezeichnet. Fr. Dr. Schaub hat mit ihren Forschungsarbeiten zur Rolle der Immunentwicklung bei der Entstehung des Asthma bronchiale wegweisende Erkenntnisse zu den Entstehungsmechanismen des Asthma im Kindesalter gewonnen. Dieser Preis ist mit 15.000 € dotiert und wird von der Deutschen Lungengstiftung ausgelobt.



PD. Dr. B. Schaub

Fr. Diana Rädler, biologische Doktorandin aus der Arbeitsgruppe Allergie/Immunologie von Fr. PD Dr. Bianca Schaub im Dr. von Hauerschen Kinderspital, Kubus Forschungszentrum, LMU München, hat das GlaxoSmithKline-Forschungsstipendium für Atemwegserkrankungen 2013 erhalten. Inhaltlich wird sie das allergische und nicht-allergische Asthma im Kindesalter untersuchen und versuchen, mittels microarray und qRT-PCR Technologie neue Biomarker für die verschiedenen Phänotypen zu identifizieren. Längerfristig soll damit ein besseres Verständnis der Immunmechanismen beim Asthma im Kindesalter sowie bessere Möglichkeiten für eine gezieltere Diagnostik und spezifische Therapie für das einzelne Kind entwickelt werden.



Diana Rädler bei der Preisübergabe.

PD Dr. Susanne Bechtold-Dalla Pozza (Abteilung für Pädiatrische Endokrinologie) wurde kürzlich gemeinsam mit ihrem Mann **Prof. R. Dalla Pozza** (Abteilung für Kinderkardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Klinikum Großhadern) mit dem renommierten Helmut Werner-Preis 2012 der Stiftung Kinderhilfe Organtransplantation (KiO) ausgezeichnet. Die Auszeichnung erinnert an den früheren Mercedes-Chef und wurde in Frankfurt von dessen Sohn Jens Werner, von Franziska van Almsick, von Johannes B. Kerner, von Werners Nachfolger Professor Jürgen Hubbert und vom KiO-Vorsitzenden Hans Wilhelm Gäb übergeben. Das Ärzteeaar Dalla Pozza erhielt diese Auszeichnung für ihre wissenschaftlichen Arbeiten zu den Langzeitproblemen transplantiertes Kinder. Während Susanne Bechtold-Dalla Pozza sich seit 1995 mit Fragen des Wachstums und der Osteoporose bei transplantierten Kindern beschäftigt, konzentriert sich Robert Dalla Pozza auf die Entwicklung und frühzeitige Erkennung von Gefäßerkrankungen und Fragen der Hypertonie.

Der Helmut Werner-Preis wird seit 2005 an Menschen vergeben, die sich um die Belange von Kindern und Jugendlichen vor oder nach einer Transplantation verdient gemacht haben. Zu den Ausgezeichneten gehören Mediziner genauso wie Psychologen, Sozialpädagogen und Pflegefachkräfte. Der Preis ist benannt nach dem ehemaligen Automobilmanager, der 2004 an den Folgen eines Leberversagens starb. Werner hatte mit dem Verein Sportler für Organspende (VSO) die Gründung der Kinderhilfe ermöglicht, konnte selbst aber nicht mehr rechtzeitig durch eine Organspende gerettet werden.



Helmut Werner-Preisträger:
Dr. Susanne Bechtold-Dalla Pozza,
Prof. Dr. Robert Dalla Pozza

PD Dr. Anne Hilgendorff

Start einer Helmholtz-Hochschulnachwuchsgruppe

„Molecular Mechanisms in Bronchopulmonary Dysplasia (BPD)“ Nachwuchsgruppen stellen für junge Wissenschaftler/innen ein exzellentes Karrieresprungbrett dar. Es gibt ihnen die Gelegenheit, sich ein eigenständiges und kompetitives Forschungsprofil aufzubauen, sich im Feld zu etablieren und Verantwortung in den Bereichen der Budget- und Personalverwaltung zu übernehmen. PD Dr. Anne Hilgendorff, Fachärztin, Neonatologin und Pädiaterin am Perinatalzentrum Großhadern hat solch eine Helmholtz-Hochschulnachwuchsgruppe der Helmholtz Gemeinschaft in einer kompetitiven Ausschreibung eingeworben. Sie hat somit nun die Gelegenheit, fünf Jahre unabhängig die Pathomechanismen der chronischen Lungenerkrankung des Früh- und Neugeborenen in einem einzigartigen Tiermodell der Beatmung der neugeborenen Maus zu charakterisieren sowie die Evaluierung potentieller Biomarker in einer klinischen Studie zur BPD voranzutreiben. Die Ansiedlung der Gruppe an der Schnittstelle von außeruniversitärer Forschung und Universität stellt dabei für den translationalen Ansatz der Gruppe eine ideale Voraussetzung dar. Das Helmholtz Zentrum München – Deutsches Forschungszentrum für Gesundheit

und Umwelt hat langjährige Kompetenz im Brückenschlag zwischen Grundlagen- und angewandter Forschung, die Ludwig-Maximilians-Universität ist eine der Exzellenzuniversitäten in Deutschland, die medizinische Fakultät ist bekannt für ihre pneumologischen und neonatologischen Erfolge im Bereich Forschung und Klinik.

Die Nachwuchsgruppe ist räumlich am Comprehensive Pneumology Center (CPC) angesiedelt, einem Verbundprojekt, das drei Partner vereinigt: das Helmholtz Zentrum München, die Ludwig-Maximilians-Universität mit dem Klinikum der Universität München und den Asklepios Fachkliniken.

Prof. Ania C. Muntau

erhält den Therese von Bayern-Preis 2012

Die Therese von Bayern-Stiftung wurde im Jahre 1997 an der LMU gegründet. Die Namensgeberin der Stiftung, Therese von Bayern (1850-1925), war Wissenschaftlerin und erforschte auf ihren Reisen in Europa und Amerika anthropologische und zoologische Phänomene. Darüber hinaus setzte sie sich für die Bildung von Frauen ein. Sie erhielt im Jahre 1897 als erste Frau die Ehrendoktorwürde der LMU. Alle drei Jahre zeichnet die Stiftung herausragende Wissenschaftlerinnen der LMU aus. Zu den wichtigsten Auswahlkriterien bei der Preisvergabe gehören wissenschaftlich herausragende Leistungen und eine akademische Karriere, die Vorbildfunktion für junge Forscherinnen hat. Am 8. Februar wurden die Preise für 2012, die mit insgesamt 20.000 Euro dotiert sind, an acht Wissenschaftlerinnen verliehen:

Professor Carola Berking, Professor Birgit Ertl-Wagner, Professor Ania Carolina Muntau, Professor Katja Radon, Dr. Eva Anette Rehfuess und **PD Dr. Marion Subklewe** von der medizinischen Fakultät und an **Professor Dr. Gabrielle Knubben-Schweizer** sowie **PD Dr. Birgit Viertlböck** von der tiermedizinischen Fakultät. Alle Wissenschaftlerinnen zeichnen sich durch ihre wissenschaftlichen Karrierewege aus, die sie mit Familienplanung und Kindern in Einklang bringen. Professor Ania Muntau widmet sich mit ihrer Arbeitsgruppe seit 2004 am Forschungszentrum des Dr. von Haunerschen Kinderspitals den molekularen und biochemischen Grundlagen genetischer Erkrankungen mit Proteinfehlfaltungen und insbesondere der Entwicklung neuer Therapiestrategien für Kinder, die an solchen Erkrankungen leiden. Universitäre Lehre und Nachwuchsförderung sind ihr ein besonderes Anliegen. Außerdem entwickelte sie mit Kollegen das neue Medizinische Curriculum München für die Ausbildung der Studierenden.



Preisträgerinnen des Therese von Bayern-Preises 2012
von links nach rechts: Professor Katja Radon, Dr. Eva Anette Rehfuess, Professor Carola Berking, Professor Ania Carolina Muntau, PD Dr. Birgit Viertlböck, PD Dr. Marion Subklewe, Professor Birgit Ertl-Wagner, Professor Dr. Gabrielle Knubben-Schweizer

Ein neues Gesicht: Prof. Johannes Hübner leitet seit ca. einem Jahr die Infektiologie und das bakteriologische Labor der Haunerschen Kinderklinik. Das Hauner Journal stellt Ihnen unseren neuen Mitarbeiter vor:



Seit dem März letzten Jahres hat die Haunersche Kinderklinik einen neuen Infektiologen. Prof. Johannes Hübner hat seine mikrobiologische und krankenhaushygienische Ausbildung mit einer Promotion bei Prof. Franz Daschner begonnen, den einige noch als ehemaligen Mitarbeiter im Haus zu Zeiten von Prof. Klaus Betke in Erinnerung haben. Anschließend hat er seine Facharztausbildung als Mikrobiologe am Uniklinikum Freiburg bei Prof. Daschner abgeschlossen. Seine pädiatrische Facharztausbildung hat er ebenfalls in Freiburg in der Universitätskinderklinik in den Jahren 1991 bis 2000 erhalten.

Prof. Hübner hat mehrere Forschungsaufenthalte am berühmten Channing Laboratory der Harvard Medical School verbracht, wo er als Assistant Professor Mitglied des Lehrkörpers wurde. In dieser Zeit hat er sich vor allem seinen wissenschaftlichen Projekten gewidmet und mit finanzieller Unterstützung der National Institutes of Health (NIH) an der Erforschung von Enterokokken gearbeitet.

Enterokokken gehören heutzutage zu den problematischsten sogenannten Nosokomialkeimen – d.h. Erreger, die vor allem im Krankenhaus zu Infektionen führen und die wegen ihrer Antibiotikaresistenzen sehr schwer und manchmal auch gar nicht mehr mit Antibiotika behandelbar sind. Ziel der Forschungsarbeiten von Prof. Hübner war die Identifizierung von Zielstrukturen auf der Oberfläche von Enterokokken, die für eine Impfung verwendet werden können.

Nach seiner Rückkehr aus den USA war Prof. Hübner ab 2004 Oberarzt in der (Erwachsenen)-Infektiologie des Universitätsklinikums Freiburg und dort vor allem für den Konsiliardienst im Bereich des gesamten Universitätsklinikums zuständig.

Prof. Hübner bringt einige neue Forschungsschwerpunkte an die Haunersche Kinderklinik. Seine Projekte an der Harvard Medical School und später in Freiburg beschäftigen sich vor allem mit der Impfstoffentwicklung als Alternative zur Behandlung mit Antibiotika.

Ein weiterer zentraler Schwerpunkt von Prof. Hübner ist der kritische Einsatz von Antibiotika, da wir diese zentrale Medikamentengruppe nur dann auch in Zukunft erfolgreich verwenden können, wenn sie sparsam und so kurz wie möglich angewendet wird.

Dies beinhaltet auch die zurückhaltende Verwendung von Antibiotika im ambulanten Bereich, wo zum Beispiel zur Behandlung der Rachenentzündung häufig Antibiotika verschrieben werden, obwohl diese Infektionen in den meisten Fällen von Viren verursacht werden, die mit Antibiotika überhaupt nicht therapiert werden können (**siehe Beitrag ... in diesem Heft**).

Frau PD Dr. med. Bärbel Lange-Sperandio wurde zur Oberärztin und kommissarischen Leiterin der Pädiatrischen Nephrologie ernannt.





Am 21. Januar 2013 ist Prof. Dr. med. Walter Marget in München gestorben

Hier war er bis zu seiner Emeritierung von 1967 bis 1986 Leiter der Abteilung für Antimikrobielle Therapie und Infektionsimmunologie an der Universitätskinderklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital der Ludwig Maximilians Universität München.

Walter Marget wurde am 1. August 1920 in Stuttgart geboren. Nach dem Abitur 1939 begann er mit dem Medizinstudium und war als Student in Innsbruck, Wien und Heidelberg. Kriegsbedingt war er zwischenzeitlich als Gebirgsjäger in den Alpen, am Nordkap und in Russland eingesetzt. 1946 schloss er das Studium mit dem Staatsexamen ab und begann eine mikrobiologische Weiterbildung als Assistenzarzt am Institut für Hygiene und Mikrobiologie Heidelberg, die er mit der Promotion 1951 beendete.

Sein Interesse an der klinischen Medizin und insbesondere der Pädiatrie führte ihn 1951 an die Universitätskinderklinik in Freiburg. Neben der Weiterbildung zum Facharzt für Kinderheilkunde wurde der Aufbau seines pädiatrisch-infektiologisch ausgerichteten Labors zur wegweisenden Aktivität, auch für seine späteren wissenschaftlichen und klinischen Interessen. Dieses Labor existiert noch heute, und jedem der dort arbeitenden Kollegen sind Name und Pioniergeist seines Gründers bekannt.

Walter Marget wandte sich in seiner Freiburger Zeit einem wissenschaftlichen Thema zu, das bis heute an Aktualität gewonnen hat, auch wenn es eine Richtungsänderung genommen hat: Es war die Epidemiologie und Pathogenese von nosokomialen Staphylokokkeninfektionen bei Neugeborenen. Im Gegensatz zu heute waren es nicht die Resistenzprobleme sondern vielmehr die Erforschung der Erregerreservoirs, der Infektionsketten und -übertragung. Mithilfe der Lysotypie, der Typendifferenzierung von Bakterienstämmen durch standardisierbare Bakteriophagen, konnte Marget erstmals Hospitalepidemien bei Neugeborenen nachweisen. Über dieses Thema habilitierte er sich 1961 und erhielt im gleichen Jahr für diese Arbeiten den Ernst Moro Preis der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde.

1962 wurde Prof. Klaus Betke, Freiburger Kinderhämatologe und Marget's Weggefährtin, zum Direktor der Universitätskinderklinik Tübingen berufen. Walter Marget folgte dem gleichgesinnten Freund nach Tübingen und 5 Jahre später an die Universitätskinderklinik in München. In dieser Münchner Zeit entwickelte er die Grundlagen einer klinischen, forschungsgestützten und patientennahen Infektiologie in Klinik und Praxis. Walter Marget gründete die Abteilung für Antimikrobielle Therapie und Infektionsimmunologie, die noch heute in weiterentwickelten Strukturen arbeitet (mikrobiologisches und infektionsimmunologisches Labor, Forschungslabore) und klinische und wissenschaftliche Aufgaben erfüllt (Diagnostik und Behandlung von Infektionen und Immundefekten, Klinikhygiene).

Schon Anfang der siebziger Jahre traten die nosokomialen Infektionen wieder in den Focus seines wissenschaftlichen Interesses. Gemeinsam mit Prof. Franz Daschner (später Universität Freiburg) wurden erste drittmittelgeförderte epidemiologische Studien in Süddeutschland durchgeführt. Dies erfolgte in enger Kooperation mit Arbeitsgruppen der amerikanischen Centers for Disease Control in Atlanta; diese Aktivitäten haben entscheidend zur Etablierung des Faches Klinikhygiene in Deutschland beigetragen.

Alle anderen Arbeitsrichtungen in Marget's Abteilung waren stark mit den Interessen seiner Mitarbeiter, darunter zahlreicher „research fellows“ mit internationalen Wurzeln, verbunden. Als gemeinsamem Schwerpunkt

bildeten sich mehr und mehr die Fragen der „host-defense“ Mechanismen heraus. Folgerichtig war beispielsweise, dass die ersten Knochenmarktransplantationen bei onkologischen und immundefekten Patienten gemeinsam mit der Abteilung für Hämatologie und Onkologie durchgeführt wurden.

Walter Marget führte seine Abteilung mit großer Liberalität und persönlicher Förderung seiner Mitarbeiter. In der wissenschaftlichen Orientierung bewies er Originalität, Weitsicht und Eingehen auf aktuelle Entwicklungen. Zeitlebens lag ihm der Fortbestand seiner Abteilung am Herzen, wissend, dass es die Pädiatrie ohne Infektiologie nicht geben konnte.

Über 100 Doktoranden wurden von Marget betreut. Er förderte die Habilitation seiner Schüler (Dieter Adam, Franz Daschner, Bernd Belohradsky, Reinhard Roos, Michael Weiß) und damit die Erweiterung des wissenschaftlich-klinischen Spektrums seiner Abteilung. In diesem Kreis, wie überhaupt, war Walter Marget offen für jede Diskussion, für neue Ideen, in jeder Besprechung bereichernd, ermutigend, oft enthusiastisch, immer charismatisch.

Walter Marget's Lebensfreude und Liberalität wurden für jeden spürbar! Im Vordergrund seiner „persönlichen“ experimentellen Themen lag in den letzten Jahren die Frage nach der krankheitsverursachenden Bedeutung der Endotoxine, der Lipopolysaccharide gramnegativer Bakterien. Seine wissenschaftlichen Arbeiten führten zu einigen Hundert Veröffentlichungen und über 30 Buchbeiträgen.

1973 gründete Walter Marget die englischsprachige Zeitschrift „Infection“, die er zu einem europäischen Publikationsorgan mit weiter Verbreitung entwickelte und deren Herausgeber er über seine Emeritierung hinaus noch einige Jahre blieb. Walter Marget war Mitglied nationaler und internationaler Fachgesellschaften, in der Pädiatrie, Mikrobiologie und Infektiologie.

Er war Mitbegründer der Paul-Ehrlich-Gesellschaft für Chemotherapie (PEG), der Deutschen Gesellschaft für Infektiologie (DGI) und der European Society for Pediatric Infectious Diseases (ESPID). Er war Ehrenmitglied der Pediatric Infectious Disease Society of America (PIDS), in Anerkennung seiner unablässigen Förderung europäisch-amerikanischer Kontakte, aus denen beste persönliche Freundschaften entstanden waren.

Er erhielt den Award for Excellence der European Society for Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID), die Ehrenmedaille der Paul-Ehrlich-Gesellschaft, die Ehrenmitgliedschaft der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie (DGPI), das Bundesverdienstkreuz.

1988 haben seine Schüler Dieter Adam und Franz Daschner die „Walter Marget Vereinigung zur Förderung der Infektiologie“ ins Leben gerufen. Über 50 junge Stipendiaten sind zu Forschungs- und Weiterbildungsaufenthalten in europäische und transatlantische Zentren gekommen. Welche Institution hat der deutschen Infektiologie eine so nachhaltige „Marshall-Plan-Hilfe“ geboten?

„Das Dr. von Haunersche Kinderspital hat einen seiner bedeutenden Ärzte, Forscher und Lehrer verloren. Prof. Marget war wegweisend für die Entwicklungen der Infektionsbehandlung von Neugeborenen, Kindern und Jugendlichen und wirkte weit über Münchens Grenzen hinaus. Er hat Generationen von Studierenden und Kinderärzten geprägt und begleitet. Seine Menschlichkeit und sein Wirken bleiben uns ein Vorbild.“ (Aus dem Nachruf des Münchner Klinikdirektors Prof. Dr. Christoph Klein und seiner Vorgänger, Prof. Dr. Beat Hadorn und Prof. Dr. Dr.h.c. Dietrich Reinhardt).

.. seine Schüler



Der Deutsche Taschenbuch Verlag (dTV) hat durch die Vermittlung von KIK (Kultur Initiative Krankenhaus) der Kinderklinik sein Archiv der Reihe Hanser geschenkt. Das sind viele Hunderte von Büchern vom Feinsten für Kinder und Jugendliche. „Wir ziehen um und haben einen kompletten Satz der Reihe Hanser – oft mit mehreren Exemplaren eines Titels – übrig. Damit wollen wir den kranken Kindern im Dr. v. Haunerschen Kinderspital etwas Gutes tun“, sagt Frau Gabriele Leja, die Programmleiterin der Reihe Hanser, und so zogen Mitte Mai 20 Kisten mit Büchern in die Klinik um – lauter Schatzkisten, die von der Kinderbücherei gehoben und auf dem Bücherwagen zu den kleinen Patienten gebracht werden.



Jahrelang fristete vermoost und verwitert das Schmuckstück am Spielplatz unbeachtet sein Dasein. Bis letzten Sommer Herr Mirzai aus Dankbarkeit für die erfolgreiche Behandlung seiner Tochter anbot, den Brunnen zu restaurieren. Er ist Steinmetz und hat im Auftrag der UNESCO in Afghanistan beim Wiederaufbau der von den Taliban zerstörten Buddha-Statuen in Bamiyan geholfen. Mit liebevoller Geduld erweckte er die Reliefs zu neuem Leben.

Die Reise von Negativ zu Positiv – Entstehung der Hauner Medaille

Beatriz Parente Matschke



Enzo Arduini, 1952 in Italien geboren, hat sich mit mehr als 85 Ausstellungen in Deutschland, Italien und Österreich auch nördlich der Alpen einen hohen Bekanntheitsgrad gesichert.

Ein Glücksgriff, dass er sich dazu bereit erklärt hat, ehrenamtlich für das Haunersche Kinderspital eine Medaille zu erschaffen, die zu vermehrter Forschungsarbeit und erhöhtem Interesse an Kinderheilkunde anspornen und neue Erkenntnisse honorieren soll – ganz nach dem Anspruch von August von Hauner. Ein hehres Ziel, dem sich der Künstler mit Perfektion und Hingabe verschrieb.

„Bei Aufträgen dieser Art liegt die Herausforderung darin, den Spagat zwischen Kunst und Beweggrund zu schaffen.“

Ich musste mich erst mit der Person August von Hauner beschäftigen, das wenige vorhandene Bildmaterial sichten und dann das geeignete Material für die Medaille aussuchen und so bearbeiten, dass die gewünschte Botschaft vermittelt wird“, so Arduini.

Die Geburtsstunde der Hauner Medaille ist damit aber noch nicht verzeichnet. Was folgt ist eine Reihe von Arbeitsschritten – von Negativ zu Positiv. Nach den Vorüberlegungen schnitzt der Künstler die Originalvorlage in Wachs. In der

Kunstgießerei wird aus den Zeichnungen und der Wachsvorlage (dem Positiv) eine Silikonform gegossen.

Das sogenannte Negativ aus Silikon wird in einen Gips-Mantel gegeben. In diese Gipschülle gießt der Kunstgießer heißes, angeruhtes Wachs. Daraus entsteht ein Wachs-Positiv der Medaille, das in flüssiges Schamott gelegt wird.

Das ausgekühlte und harte Schamott wird in den Ofen gelegt, so dass das Wachspositiv schmilzt. Übrig bleibt ein Schamott-Negativ, in welches die heiße Bronzemischung eingefüllt wird.

Für jede Bronzemedaille wird diese Prozedur, die so seit ca. 2200 v.Chr. in nahezu gleicher Art und Weise praktiziert wird, wiederholt – denn es ist nach wie vor die perfekte Technik um eine hervorragende Detailgenauigkeit der Oberfläche zu erreichen. Viele Schritte, die vermeintlich verzichtbar erscheinen. Aber erst durch das Zerbrechen der Schamottform – der sogenannten „verlorenen Form“ – kommt es zur mühsamen Schaffung der Medaille.

Die Herstellung der Hauner Medaille und der August von Hauner Preis werden gesponsert von der Firma **Baxter Deutschland GmbH**.



Die mimi Stiftung im Dr. von Haunerschen Kinderspital – Musik zur blauen Stunde

Florian Heinen

Im Alltag einer Kinderklinik gibt es eine besondere Zeit, die Zeit zwischen scheidendem Tag und beginnender Nacht. Die belletristische Literatur nennt sie die „blaue Stunde“. Der Kliniktag mit seiner Hektik, seinen Terminen, seinen Gesprächen und seinen Untersuchungen weicht der Ruhe, dem Nachdenken, manchmal der Leere, oft der Betroffenheit von Krankheit und Ungewissheit. Die Kinder, die stationär im Hauner versorgt werden, kennen diese Zeit nur zu gut. Ihre Eltern kennen sie, die Schwestern kennen sie bestens und die Ärzte lernen sie in ihrem klinischen Alltag kennen – vielleicht gerade dann, wenn sie als Diensthabende zu schon später Stunde durch eine ungewohnt ruhige Klinik gehen.

Wenn wir nicht nur diese Stimmung aufnehmen, sondern schauen, was in einer Klinik um diese Zeit „möglich“ ist, so ist das vielleicht „wenig“. Klar, der Fernseher kann „berieseln“, klar, die eigenen Smartphones und Tablets können genutzt werden. Wir alle wissen aber, dass damit oft nur Ablenkung möglich ist, seltener Besinnung und noch seltener Trost.

Elemente, die dies könnten, finden wir woanders, zum Beispiel in der MUSIK: Rhythmus, Wärme, Phantasie, Gefühl, direktes Ansprechen.

Hier setzt die „mimi Stiftung“ mit ihrem Team an. Die Stifterin Frau Ingrid Michalke und Stiftungsvorstand Robert Perchtold entwickelten mit uns schon in den ersten Kontaktgesprächen folgende Vision: Warum nicht diese „blaue Stunde“ eines Krankenhauses mit Musik beleben?

Uns gefiel an dieser Idee besonders gut, dass es um ein aktives, gemeinsames Mitmachen geht. Uns gefiel, dass dann, wenn Musik gemacht wird, alle Beteiligten etwas beitragen können. Uns gefiel, dass es kreativ sein kann, überraschend, passend genau für diesen Moment.

Nachdem sich diese Idee im Jahr 2012 konkretisierte, begeistert uns nun das professionelle Musikerteam der mimi Stiftung.

Da der erste Baustein der eigenen, selbstgemachten Musik gefunden war und die Musiker mit Begeisterungsfähigkeit und Kreativität, Anpassungsfähigkeit und Natürlichkeit mehr als willkommen geheißen wurden, entschieden wir uns für den Start auf der Station Intern 1, gewissermaßen als „Probelauf“. Montags und dienstags wird von halb sechs bis halb acht Uhr Musik gemacht und nach wenigen dieser Abendtermine sah und sieht das Bild gleich schön aus: ALLE – wirklich alle Kinder und Eltern, die hierzu in der Lage sind – versammeln sich im Spielzimmer. Das mimi Team kommt mit Piano, Gitarre sowie Rhythmusinstrumenten und dann geht es musikalisch los: Die Stimmung des Tages wird eingefangen, die Kleinen und die Großen – manchmal direkt, manchmal mit tastendem Anlauf – formulieren ihre Wünsche: es entstehen Ideen, es entstehen Rhythmen, es wird gesungen, es werden alte und neue Lieder gemischt und es entsteht eine natürliche Verbindung über alle Kulturen, über alle Altersstufen hinweg. Die Musik schafft Raum für Miteinander



Fotos: Matthias M. Mülhausen

und Gefühle, Musik schafft Raum für Gemeinsamkeit und nicht nur einmal fühlt man sich an das Gedicht von Matthias Claudius, an dieses wunderschöne Abendlied der Romantik „Der Mond ist aufgegangen“ mit seiner Schlusszeile „und unsern kranken Nachbar auch“ erinnert. Alle spüren das Besondere: die kleinen und die großen Kinder, die Eltern, die Besucher und natürlich die Schwestern, Schülerinnen und Ärzte. Alle tragen dazu bei, dass diese „blaue Stunde Musik“ gelingt.

In regelmäßigen Abständen kommen Frau Ingrid Michalke, die von ihren Kindern und Enkelkindern „Mimi“ Genannte, und Robert Perchtold selbst vorbei. In aller Zurückhaltung wollen sie genau sehen, was wie funktioniert. Sie wollen die Atmosphäre selbst aufnehmen und mit ihrer eigenen Behutsamkeit und Bestimmtheit verfolgen sie die weitere Entwicklung des Projektes.

Die aktuellen Schritte sind, dass wir stufenweise nicht nur an zwei, sondern an drei und später dann an allen Tagen der Woche „mimi macht Musik“ stattfinden lassen wollen.

Es werden Musik-Camps geplant und durchgeführt: Prof. Dr. Wolfgang Müller-Felber, die Physiotherapeutin Maren Jawad und die Ergotherapeutin Berenice Riedweg nutzen die Musik, um ihre Patienten mit Muskelerkrankungen einmal ganz anders zu motivieren, sei es zu Atmung, sei es zu Bewegung. Wir sind sicher, der sprühende Funke der Musik wird auch hier überspringen.

Passend hierzu hören wir, dass es dem Hauner Verein gelungen ist, um das alte Gartenhaus einen wunderschönen neuen Therapie- und Erfahrungsgarten anzulegen, so dass im Sommer musikalische Aktivitäten auch draußen möglich sein werden.

Lassen Sie uns mit der Geschichte von Ben schließen. Ben kam als Siebenjähriger auf Station weil er zum ersten Mal in seinem Leben und zum riesigen Schrecken für seine ganze Familie einen ersten längeren nächtlichen Krampfanfall erleben musste. Er wurde stationär eingewiesen und auf der Epilepsieeinheit von dem Team um PD Dr. Ingo Borggräfe betreut. Was nun folgte war eine für Ben neue und ungewohnte Welt von Blutentnahme, Hirnstromkurve, Schlafentzug und Bildgebung „in der Röhre“ (MRT). So viel Neues, manches schmerzhaft, manches beängstigend. Die Musik brachte hier einen ganz anderen Aspekt zum Tragen: Ben begann mit Erich Kowalew vom mimi Team seine Schlagzeugerkarriere zu planen und er wäre gerne länger auf Station geblieben, bis er in der nächsten Woche wieder abends mit „mimi“ hätte Musik machen können.

Der Stiftungsgedanke „mimi macht Musik“ hat uns gleichermaßen angesteckt, aktiviert und motiviert. Wir freuen uns auf all das, was hieraus noch entstehen kann. Uns bei der Stifterin auf das Herzlichste bedanken, möchten wir schon jetzt und hier. ■





Kunst mit Kindern im Krankenhaus Das Atelier Regenbogen

Das Atelier Regenbogen ist ein Künstlerprojekt, das seit mehr als einem Jahrzehnt erfolgreich auch in der Dr. von Haunerschen Kinderklinik aktiv ist und das sich in der Zusammenarbeit mit den Erzieherinnen und Ergotherapeuten den besonderen Rahmenbedingungen in einer so hoch komplexen Einrichtung der medizinischen Versorgung stetig angepasst hat.

Die stärkste Motivation erfahren wir dabei aus dem Zuspruch der Patienten und Angehörigen, die uns mit ihrer Begeisterung und dem Reichtum und der Vielfalt ihrer Kreationen immer wieder faszinieren.

Jede Woche einmal gelingt es für ein paar Stunden einen Raum zu schaffen, in dem sich – in Bezug auf Alter und Herkunft oft sehr heterogene – Gruppen zusammenfinden. Als besondere Qualität empfinden wir zunehmend, dass Ton, dieses geschmeidige Material, auch für Erwachsene einen Reiz bietet, die sich vor dem Ansinnen, etwa mit Farbe auf Papier zu arbeiten in schauernder Erinnerung an die Schulzeit abwenden würden. Das Medium Ton verbindet dabei auch über Sprachbarrieren hinweg im gemeinsamen Tun. Dabei entsteht eine lebhaft heitere und spielerische Atmosphäre,

in der sich Kinder, Jugendliche und Erwachsene gegenseitig inspirieren und auch praktisch unterstützen, geleitet von bildenden Künstlern, die nicht als Lehrer Aufgaben stellen, sondern durch die Freude am eigenen Schaffen Vorbild und Anregung sind.

Der medizinische Fortschritt in den letzten Jahrzehnten macht heute immer mehr gesundheitliche Beeinträchtigungen beherrschbar. Damit einher gehen aber zum Teil lange oder häufig wiederkehrende Klinikaufenthalte. Es sind hier Kinder und Jugendliche, die auch bei günstigem Verlauf in ihrer Entwicklung Einschränkungen erfahren, die durch ein besonderes Maß an Zuwendung aufgefangen werden müssen.

Sieht man, mit welchem Stolz gerade die Kleinen die selbst geschaffenen Objekte mit aufs Zimmer tragen, aber auch die Hingebung, mit der sich bisweilen der Vater oder die Mutter ins eigene Tun vertiefen, kann man nicht daran zweifeln, dass dieses Angebot einen günstigen Einfluss auf die Bewältigung der Krankheit hat. Das Heilen überlassen wir vertrauensvoll den Ärzten, dem therapeutischen Personal und dem Pflegeteam, deren hohem Engagement wir größ-



ten Respekt zollen. Es ist ein menschliches Grundbedürfnis, sich die Welt zu gestalten. Zum Handwerk des Künstlers gehört es, einer Idee eine anschauliche und handfeste Form zu geben. Der Dialog mit dem Material bahnt uns dabei den Weg. Das Objekt, das dabei entsteht tritt wieder in Dialog mit uns und ändert und erzählt uns von Glück und Schmerz, von Träumen, Wünschen, fremden Welten und vor allem, dass wir alle aus unserer Kindheit leben.

Das Atelier Regenbogen geht aus einer Initiative der Aktion Regenbogen Höhenkirchen e. V. hervor, die uns seit etwa 15 Jahren unterstützt. Mit dem Gesundheitsreferat der Landeshauptstadt München, dem Kulturreferat des Bezirks Oberbayern und der BuntStiftung München haben wir weitere Förderer gefunden, die uns ermöglichen, das Angebot wöchentlich auf drei internen Stationen der Hainerschen Kinderklinik stattfinden zu lassen. Künstlerischer Leiter ist der Bildhauer Peter Tischler. Mascha Weber, die dieses Projekt ursprünglich hier eingeführt hatte ist nun wieder im Team, das jetzt auch von Studenten der Akademie der bildenden Künste verstärkt wird. ■





Ausstellungseröffnung auf der Glasbrücke

Die eigene Bildidee in farbige Wirklichkeit umsetzen

Im Frühling 2013 haben erneut junge Künstler unter dem Motto „Kinder malen für Kinder“ zusammen mit der Organisatorin Frau Paul in einer Ausstellung für Patienten, Mitarbeiter und Besucher ihre Werke öffentlich gemacht. Auch diesmal wieder auf der 'Hauer-**Glasbrücke**', die eben für solche Anlässe ein adäquates Umfeld bietet.

Die Exponate waren durchweg wunderschön anzusehen und dementsprechend groß war auch das Interesse der Besucherschar, die immer wieder spontan zu rege diskutierenden Formationen zusammenfand.

Steht auch der 'Spaß an der Freude' hier im Vordergrund, so fordert der Prozess der praktischen Bildproduktion, nämlich die eigenen Vorstellungen in Form und Farbe umzusetzen, den KunstKids aber doch auch ein nicht unerhebliches Maß an Kreativität, Organisationstalent, Konzentration und Durchhaltevermögen ab, fördert und schult den 'iuvenes artifices' so ganz beiläufig im Gebrauch dieser für ihn lebenswichtigen Talente und kann darüber hinaus richtungsweisend auf seinen Haltungen- und Wertekanon 'einwirken.

In diesem Sinne: **Nulla dies sine linea!**



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

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




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

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

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

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