

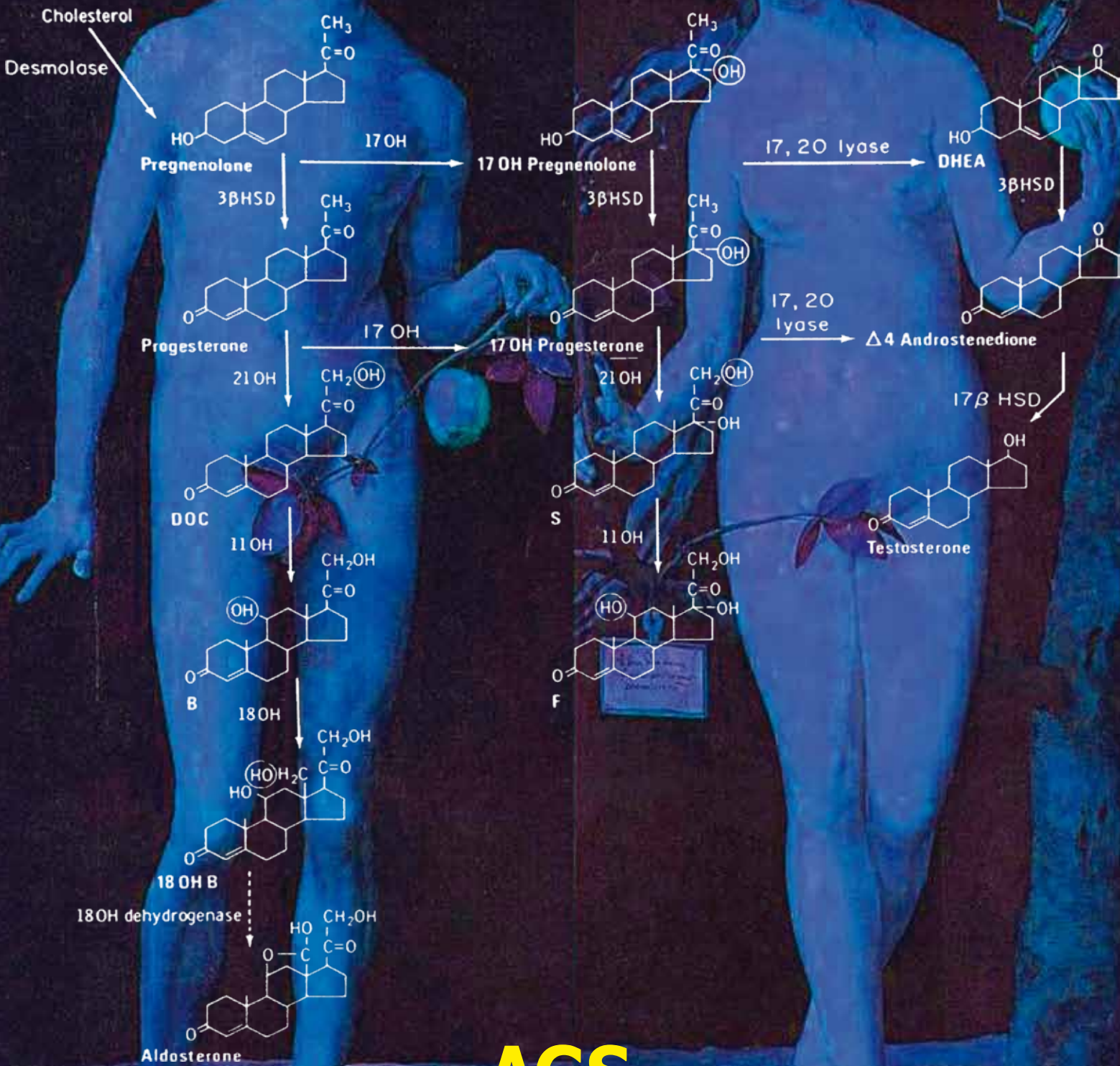
# Hauner Journal

Zeitschrift des Dr. v. Haunerschen Kinderspitals der Ludwig-Maximilians-Universität München

MINERALOCORTICOID

GLUCOCORTICOID

SEX HORMONES



**AGS**  
**adreno-genitales-Syndrom**





# INHALT

## Editorial

Liebe Frau Kollegin,  
lieber Herr Kollege..... 5

## Titelthema:

### AGS

Das AGS – Adrenogenitales Syndrom  
aus pädiatrischer Sicht..... 7

Das AGS – Adrenogenitales Syndrom  
aus chirurgischer Sicht..... 11

AGS – aus Sicht einer betroffenen Mutter..... 15

Präoperative Gerinnungsdiagnostik –  
zwischen Gewissensberuhigung und Wissen..... 17

Spezialsprechstunden im  
Dr. von Haunerschen Kinderspital..... 23

Die Stationen des Dr. v. Haunerschen Kinderspitals  
der Universität München..... 24

## • VARIA

**40. Internationaler Oster-Seminar-Kongress für  
Pädiatrische Fortbildung in Brixen im  
Jahr 2007 (1. bis 7. April)..... 27**

### Veranstaltungsankündigung:

**Pädiatrische Allergologie..... 34**

Betreuung am Lebensende – Stiftungsprofessur der  
Alfried Krupp von Bohlen und Halbach-Stiftung für  
pädiatrische Palliativmedizin an der LMU..... 34

Die Akademie auf dem richtigen Weg..... 37

3. Kinderurologisches Symposium  
in Mostar/BiH am 11. bis 13. Mai 2006..... 42

### Alle vier Wochen ein Konzert –

**YEHUDI MENUHIN LIVE MUSIC NOW  
bringt Musik ans Bett..... 48**

### Personalia (33), Spenden und Spender (33),

Pneumokokken-Impfung (36), Tag des Lachens (38),

Asthmatherapie (39), Babyhaut (40), (Er)-bauliches (44),

Targeting (46), Siegergefühl (50), Schüüüfoarn (50),

Dornase alfa (51)



LMU



### Verantwortlich für Herausgabe und Inhalt:

Prof. Dr. Rainer Grantzow  
Prof. Dr. Dietrich Reinhardt  
Prof. Dr. Dietrich von Schweinitz  
Chefredakteur: Volker Witthoff (V.i.S.d.P.)

### Redaktion:

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

### Anzeigen:

Verlag Volker Witthoff  
Postfach 1306, 86346 Neusäss  
Tel. 08 21/54 10 - 75  
Fax 08 21/54 10 - 93  
E-Mail: info@haunerjournal-lmu.de

### Art-Direktion und Herstellung:

Volker Witthoff

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

### Vertrieb und Abonnentenbetreuung:

**Verlag Volker Witthoff**  
Postfach 1306, 86346 Neusäss  
Tel. 08 21/54 10-75, Fax 08 21/54 10-93  
Das Hauner-Journal erscheint 2 Mal im Jahr.  
Einzelpreis: 4,- Euro zzgl. Versandkosten  
Abonnements können jederzeit zum  
Jahresende gekündigt werden.

### Bildnachweise:

Sofern nicht anders vermerkt: von den Autoren  
Klinikarchiv: Michael Woelke, Bert Woodward

Titelbild: Idee von Prof. Grantzow

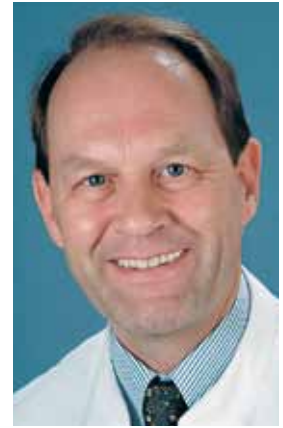


## EDITORIAL



*Liebe Frau Kollegin,  
lieber Herr Kollege,*

*noch treibt uns die Hektik des Semesters um. Vorlesungen, Seminare, Kommissions- und Fakultätssitzungen, Besuch des Wissenschaftsrats u. s. w., u. s. w. Aber wir sind schon wieder im Juli angelangt und die restlichen 2 Tage bis zu den Semesterferien werden wir auch noch schaffen. Dann werden die einen in Urlaub gehen, die anderen sich ausschließlich der Versorgung der Kinder und/oder der Forschung widmen und vice versa. Wir haben einen langen Streik der Assistenten über insgesamt 3 Monate hinter uns. Das Dr. von Haunersche Kinderspital und mit ihm die übrigen Kliniken der LMU waren fast lahm gelegt. Das Zurückziehen auf die ausschließliche „Notfallversorgung“ hatte eine drastische Reduktion der Versorgung in der Allgemeinambulanz und in den Spezialambulanzen sowie der stationären Belegung zur Folge, die naturgemäß mit erheblichen Erlösseinbussen einherging.*



*Obwohl der Sinn des Streiks nicht immer der Öffentlichkeit zu vermitteln war, war er berechtigt und wurde auch nahezu von allen Klinikchefs des Klinikums der LMU unterstützt. Wie immer stellt die Einigung im Tarifkonflikt einen Kompromiss dar. Dennoch sind alle Ärzte im Haunerschen froh, dass zumindest wesentliche Teilerfolge erreicht wurden, die zunächst eine gestaffelte Verdienstanpassung nach dem entsprechenden Ausbildungsstand ermöglichen.*

*Um jedoch darüber hinaus auch die Arbeitsbedingungen junger Assistenten an Universitätskliniken zu verbessern, bedarf es weiterer Maßnahmen, die über reine Gehaltserhöhungen hinausgehen. Viele Ordinarien des Klinikums der LMU haben im Rahmen des Streiks ihre Sorgen um die Aus- und Weiterbildungsbedingungen der Assistenten in einem offenen Brief an den Finanzminister des Freistaats Bayern, Herrn Prof. Dr. Faltlhauser, zum Ausdruck gebracht.*

*Wir wünschen, dass wir uns nun wieder voll unseren eigentlichen Aufgaben, nämlich der Versorgung von kranken und schwerkranker Kindern sowie der Forschung und Lehre, widmen können und wir unseren jungen Mitarbeitern die Begeisterung für die schönsten Berufe, nämlich den des Kinderarztes und des Kinderchirurgen, vermitteln können.*

*Wir wünschen all unseren Freunden und den Lesern des Hauner-Journals erholsame Ferien und natürlich danach wieder einen guten Start in das Arbeitsleben.*

Dietrich Reinhardt

Dietrich von Schweinitz



# Das AGS – Adrenogenitales Syndrom aus pädiatrischer Sicht

Prof. Dr. Hans-Peter Schwarz

Unter adrenogenitalem Syndrom versteht man angeborene Störungen der Nebennierenrinde, bei denen die Synthese von Cortisol beeinträchtigt ist. Dadurch kommt es einerseits immer zum Mangel von Cortisol und meistens auch Aldosteron, andererseits können Vorstufen dieser Hormone vermehrt gebildet und in die Synthese von Androgenen (männliche Hormone) umgeleitet werden. Alle klinischen und biochemischen Folgen der Erkrankung sind dadurch erklärbar. Der Name „Adrenogenitales Syndrom“ ist unglücklich gewählt, hat sich aber eingebürgert und lässt sich kaum noch aus dem medizinischen Wortschatz entfernen. Ein viel besser zutreffender und objektiverer Name wäre „Kongenitale adrenale Hyperplasie“, so wie die Erkrankung im englischen Sprachraum genannt wird („congenital adrenal hyperplasia“).

## PATHOGENESE

Cortisol wird aus dem Steroid Cholesterin synthetisiert, dazu sind 5 Enzymschritte notwendig. Bei einem Defekt eines dieser 5 Enzyme entsteht ein AGS. Eines dieser Enzyme ist die 21-Hydroxylase, welche sowohl an der Synthese von Cortisol als auch von Aldosteron beteiligt ist. Störungen der 21-Hydroxylase sind für 95% aller Fälle von AGS verantwortlich. Der zweithäufigste Defekt, der zum AGS führt, ist der 11-Hydroxylasemangel, die übrigen Defekte sind seltene Einzelfälle. Die nachfolgenden Ausführungen beziehen sich deshalb ausschließlich auf den 21-Hydroxylasemangel.

Durch die verminderte oder fehlende Bildung von Cortisol kommt es zu einer verminderten Rückkoppelung von Cortisol auf die Hypophyse (fehlender negativer Feedback). Als Folge wird vermehrt ACTH (adrenocorticotropes Hormon) aus dem Hypophysenvorderlappen ausgeschüttet. ACTH ist ein tropher Faktor und führt zur Vergrößerung der Nebennierenrinde (Hyperplasie), stimuliert aber auch die Enzyme der Cortisolbiosynthese. Bei eingeschränkter Funktion der 21-Hydroxylase entstehen vermehrt Vorstufen von Cortisol, zum Beispiel 17-Hydroxyprogesteron (17-OHP) und männliche Hormone, wie Dehydroepiandrosteron, Androstendion und Testosteron. Wenn der Enzymdefekt schwer ist, wird auch zu wenig Aldosteron produziert. Schon ab der sechsten Schwangerschaftswoche macht sich die Störung beim Embryo bemerkbar und führt zur äußerlichen Vermännlichung weiblicher Kinder, was dann bei der Geburt auffällt.

## FORMEN DES AGS (21-HYDROXYLASEMANGEL)

### ● Schwerer Enzymdefekt:

*Cortisol und Aldosteron werden vermindert gebildet*  
= Klassisches AGS mit Salzverlust

### ● Mäßig schwerer Enzymdefekt:

*Nur Cortisol wird vermindert gebildet*  
= Klassisches AGS ohne Salzverlust

### ● Leichter Enzymdefekt:

*Cortisol wird leicht vermindert gebildet*  
= Nichtklassisches oder late onset AGS

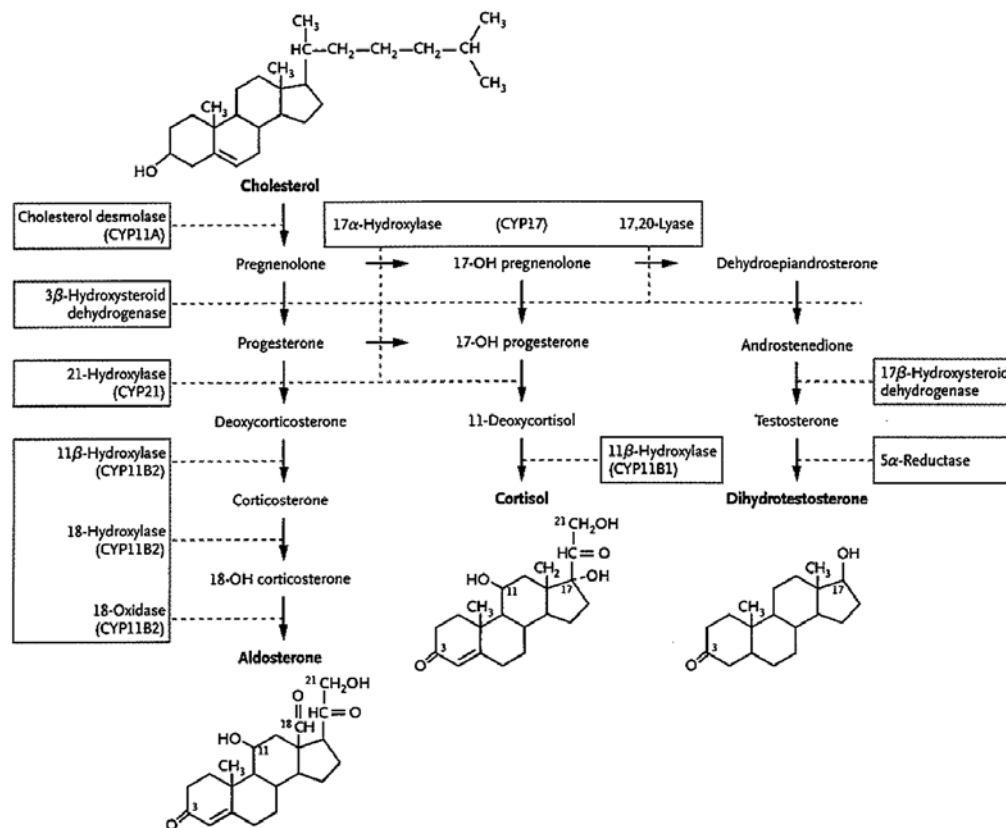
## KLINIK

Das klassische AGS äußert sich beim neugeborenen Mädchen immer mit einer Vermännlichung (Virilisierung oder Maskulinisierung) der äußeren Geschlechtsorgane in verschieden starker Ausprägung (Stadien nach Prader I bis V). Der Geschlechtshöcker (Klitoris) ist hypertrophiert und ähnlich einem Penis, die Geschlechtswülste (große Labien) sind fusioniert zu einem Pseudoscrotum, dadurch ist der Vaginaleingang stark verkürzt bis geschlossen, ein Eingang zu Harnröhre und Vagina (Sinus urogenitalis) findet sich an der Basis oder sogar an der Spitze des Phallus (Prader Stadium V). Hoden sind nicht vorhanden, da es sich um Mädchen mit normalen weiblichen Chromosomen (46,XX), einer Vagina (verborgen in der Tiefe), einem Uterus und Ovarien handelt. Das AGS ist die häufigste Ursache eines vermännlichten Genitales bei einem neugeborenen Mädchen. Trotzdem werden solche Kinder auch heute noch gelegentlich verkannt und für Buben mit noch nicht deszendierten Hoden gehalten. Buben mit klassischem AGS erscheinen bei der Geburt normal. Wenn eine salzverlierende Form des AGS vorliegt, kommt es bei Buben und Mädchen nach dem 8. Lebensstag zu zunehmend schlechtem Trinken mit Apathie, Erbrechen tritt auf, Gewichtsstillstand oder Gewichtsabnahme, Herzrhythmusstörungen, Schock und Tod. Wegen des fehlenden Aldosterons scheidet die Niere vermehrt Natrium aus, im Serum findet sich ein niedriges Natrium und ein hohes Kalium. Salzverlustkrisen können bei ungenügender Behandlung auch im späteren Leben dieser Patienten wiederum auftreten. Bei Neugeborenen sind Salzverlustkrisen heute selten, weil die Kinder im Neugeborenen-Screening erfasst werden. Nach dem 2. Lebensjahr tritt bei unbehandelten Kindern mit klassischem AGS ein Wachstumsspur auf, die Kinder sind groß, frühzeitig erscheinen Schamhaare und andere Pubertätszeichen, das Knochenalter ist stark akzeleriert, die Wachstumsfugen schließen früh, als Erwachsene sind die Patienten klein. Patienten mit nichtklassischem AGS fallen erst im späteren Kindesalter mit frühem Pubertätsbeginn auf, meistens erst als erwachsene Frauen mit vermehrtem Haarwuchs im Gesichts-, Brust- und Genitalbereich, sowie Zyklusstörungen oder ungewollter Infertilität. Knaben und Männer mit dieser Form des AGS bleiben häufig undiagnostiziert.

## DIAGNOSTIK UND GENETIK

Die klassischen Formen des AGS werden im Neugeborenen-Screening erfasst, die Diagnose sollte im Idealfall am 6. Tage vorliegen. Im Freistaat Bayern werden seit 01.01.1999 alle Neugeborenen auf AGS gescreent, flächendeckend in Deutschland seit 2002. In den letzten 7 Jahren wurden in Bayern 794.439 Neugeborene gescreent, darunter waren 81 Kinder mit AGS (Häufigkeit 1 : 9.808). Bestätigt wird die Diagnose durch Bestimmung von 17-OHP im Serum und Pregnantriol im Urin. Den Beweis liefert schließlich die molekularbiologische Untersuchung des 21-Hydroxylase-Gens. Etwa 70 genetische Veränderungen, die zum AGS führen, sind bekannt, wobei 8 Genmutationen für 92% der Fälle verantwortlich sind. Die Erkrankung wird autosomal-rezessiv vererbt, die Eltern sind Träger (Heterozygote) für eine Mutation, beim erkrankten Kind liegen immer 2 Mutationen vor, je 1 von beiden Eltern. Geschwister von Patienten mit AGS





haben mit einer Wahrscheinlichkeit von 25% ebenfalls ein AGS, in 50% sind sie gesunde Träger wie die Eltern und in 25% sind sie ganz gesund. In unserer Population ist jeder 50. Mensch Träger (heterozygot) für AGS. Eine pränatale Diagnostik ist nach der 10. Schwangerschaftswoche aus Chorionzotten oder aus dem Fruchtwasser möglich. In Risikofällen (beide Eltern Träger der Mutation) ist eine pränatale Behandlung möglich. Diese Behandlung muss blind beginnen, sobald die Schwangerschaft bekannt ist, in der Regel in der 5.-6. Schwangerschaftswoche. Bei Beginn nach der 10. Schwangerschaftswoche ist die Behandlung nicht mehr erfolgreich. Die schwangere Frau muss regelmäßig Dexamethason einnehmen (3 x 0,5 mg täglich). Dadurch lässt sich eine Maskulinisierung des äußeren Genitales bei weiblichen Embryos mit AGS verhindern oder deutlich verringern, so dass nach Geburt keine oder nur eine leichte Genitalkorrektur erforderlich ist. Das AGS selbst lässt sich aber so nicht vermeiden. Unangenehmerweise werden dabei 7 von 8 Schwangerschaften unnötig behandelt: männliche Kinder benötigen keine pränatale Behandlung, von den weiblichen Kindern haben statistisch nur 25% ein klassisches AGS. Deshalb ist eine Chorionzottenbiopsie mit genetischer Analyse in allen Fällen nötig, damit die Behandlung nicht unnötig weitergeführt wird. Die pränatale Behandlung ist bereits seit 20 Jahren bekannt, gilt vielerorts aber immer noch als experimentell, da Langzeitfolgen für behandelte Kinder noch nicht vollständig erfasst sind.

### MEDIKAMENTÖSE BEHANDLUNG

Die Behandlung besteht in Ersatz von Cortisol = Hydrocortison in Pulverform als Kapseln oder Tabletten. Durch Gabe von Hydrocortison wird zusätzlich die Bildung von hormonellen Vorstufen von Cortisol, sowie der Androgene, unterdrückt. Bei Neugeborenen genügt eine kleine Dosis von Hydrocortison von 3 Mal 1 mg täglich. Später muss die Dosis individuell dem wachsenden Kind angepasst werden. Heute wird generell ein Aldosteron-ähnliches Präparat, wie Fludrocortison oder Astonin H zusätzlich gegeben. Da die Diagnose des AGS jetzt im Regelfall

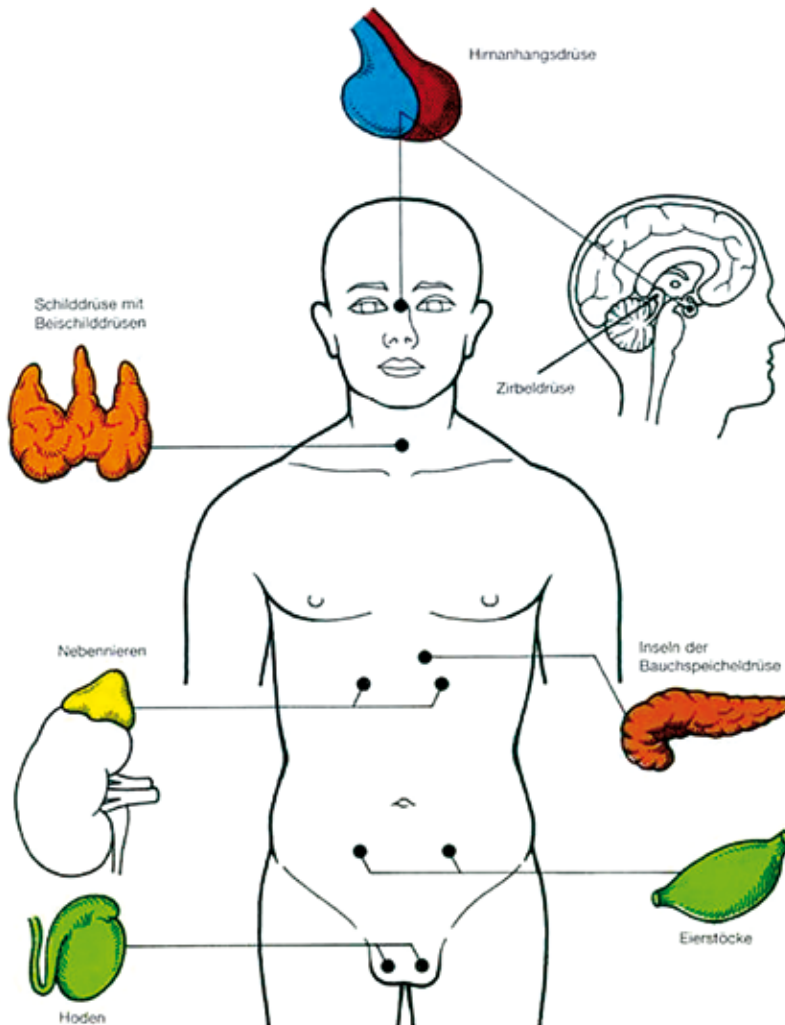
sehr früh erfolgt, kann nicht entschieden werden, ob sich ein Salzverlust entwickeln wird oder nicht. Abwarten ist jedoch nicht zu verantworten. Gestillte Säuglinge brauchen recht hohe Dosen von Fludrocortison, da die Natrium-Konzentration in der Muttermilch niedrig ist. Bei der Entscheidung, ob ein Salzverlust wirklich vorliegt, kann gelegentlich die Molekularbiologie (obligater Salzverlust bei schweren oder sogenannten Null-Mutationen) helfen, oft ist ein sehr vorsichtiger Auslassversuch von Fludrocortison nach dem 2. Lebensjahr nötig.

Cortisol ist ein „Stresshormon“ und hat viele andere wichtige Funktionen. Der größte Stress im Kindesalter ist Fieber. Deshalb muss die Dosis von Hydrocortison bei Temperaturen über 38,5 °C verdoppelt oder verdreifacht werden. Jeder AGS-Patient sollte einen Notfallausweis mit sich führen sowie den letzten Arztbrief, damit jeder Arzt sofort über Diagnose und Notfallmaßnahmen informiert ist. Nach Abschluss des Wachstums kann Hydrocortison durch Prednison oder Dexamethason ersetzt werden. Dies hat den Vorteil, dass das Medikament nur zweimal oder sogar nur einmal täglich eingenommen werden muss, zusätzlich sind beide Medikamente viel billiger. Fludrocortison muss bei saltverlierendem AGS auch im Erwachsenenalter weiter genommen werden. Die medikamentöse Behandlung muss bei klassischem AGS zeitlebens weitergeführt werden. Besonders bei Frauen mit AGS machen sich die übermäßig produzierten Androgene immer bemerkbar.

### ZIELE DER BEHANDLUNG

- **Verhinderung von Salzverlustkrisen mit Schock und Tod**
- **Verhinderung der Vermännlichung weiblicher Individuen im Kindes- und Erwachsenenalter**
- **Verhinderung einer Frühentwicklung (Pseudopubertas praecox)**
- **Verhütung eines vorzeitigen Epiphysenschlusses und Sicherstellung eines normalen Längenwachstums**
- **Sicherstellung einer normalen Fertilität bei Frauen und Männern**





### NEBENWIRKUNGEN DER HORMONELLEN BEHANDLUNG

Sowohl Unter- als auch Überbehandlung ist schädlich. Bei Unterdosierung oder unregelmäßig eingenommenem Hydrocortison können Zeichen des unbehandelten AGS, wie sie oben aufgeführt wurden, jederzeit auftreten. Eine Überbehandlung mit Hydrocortison führt zu einem Cushing-Syndrom mit übermäßiger Gewichtszunahme, dabei ungenügendem Wachstum, sowie vielfältigen Stoffwechselstörungen, wie eingeschränkter Glukosetoleranz und Osteoporose. Bei Unterdosierung von Fludrocortison kann ein Salzverlust auftreten, bei Überdosierung erhöhter Blutdruck und langfristig Herzhypertrophie.

Bei richtiger Dosierung von Hydrocortison und Fludrocortison sollten theoretisch keine Nebenwirkungen auftreten, da es sich um einen Ersatz von Hormonen handelt, die der Körper selbst nicht in genügender Menge herstellt. Zur Sicherstellung einer richtigen Dosierung sind jedoch regelmäßige klinische und labormäßige Kontrollen notwendig.

### KONTROLLUNTERSUCHUNGEN

Langjährige Erfahrungen in unserer Klinik haben gezeigt, dass Patienten mit AGS in den ersten 2 Lebensjahren alle 3 Monate, später alle 6 Monate und im Erwachsenenalter mindestens einmal jährlich ärztlich untersucht werden sollten. Dabei ist auch das Gespräch mit den Eltern und Patienten und die laufende Beantwortung auftauchender Fragen wichtig. Die regelmäßige ärztliche Betreuung dient auch der fortlaufenden Information und Motivation zur Akzeptanz der Erkrankung und fördert

sicher die Zuverlässigkeit der Medikamenteneinnahme. Bei der klinischen Untersuchung ist die Entwicklung von Wachstum und Gewicht von herausragender Bedeutung. Die behandelten Kinder sollen altersentsprechend normal wachsen und eine normale Gewichtszunahme zeigen. Nach dem zweiten Lebensjahr wird einmal jährlich anhand eines Handröntgenbildes die Bestimmung des Knochenalters durchgeführt, welches normal fortschreiten soll. Blutentnahmen, anfänglich häufiger, dann seltener, sind zur Bestimmung der Hormone und zur Anpassung der medikamentösen Behandlung nötig. Hormonuntersuchungen können auch in einem Sammelurin (24 Std.) erfolgen, was zwar für den Patienten aufwändig ist, aber einen sehr guten integrativen Überblick über die Einstellung gibt. Viele Hormone liegen abhängig von der Tageszeit in unterschiedlicher Konzentration in Blut und Urin vor, was die Interpretation erschwert. Auch im Speichel ist die Hormonbestimmung möglich. Mehrere Speichelproben über den ganzen Tag verteilt sind jedoch nötig. Zusätzlich muss das Labor über gute Normwerte verfügen. Nach dem 6. Lebensjahr führen wir in 2-jährlichen Abständen auch eine Bestimmung der Knochendichte durch.

Im Alter von 18 Jahren werden die Patienten zur Weiterbetreuung an die Erwachsenen-Endokrinologie übergeben, was dank enger Zusammenarbeit mit der Medizinischen Klinik Innenstadt seit mehreren Jahren sehr gut klappt. Eine lebenslängliche spezialärztliche Anbindung von Patienten mit AGS ist unbedingt erforderlich.

**LANGZEITERGEBNISSE**

Von unseren während vielen Jahren behandelten Patienten sind 125 bereits ausgewachsen. Die Endgröße ist bei beiden Geschlechtern im Mittel um etwa 10 cm eingeschränkt. Dies könnte eine Folge der früher übermäßig hohen Dosis von Hydrocortison im Säuglings- und frühen Kindesalter sein. Neunzehn Frauen (salzverlierendes AGS: 2; einfach-virilisierendes AGS: 12; nichtklassisches AGS: 5) sind schwanger geworden und haben 34 Kinder zur Welt gebracht, 26 dieser Kinder sind bereits über 7 Jahre alt und alle haben sich bisher geistig und körperlich normal entwickelt.

**Endgrößen bei AGS**

**Frauen (n = 77)** 158,7 ± 6,3 cm

**Männer (n = 48)** 169,8 ± 6,6 cm

Im Erwachsenenalter können bei unbehandelten oder ungenügend behandelten Frauen mit AGS immer wieder Virilisierungserscheinungen auftreten, Zyklusstörungen und Infertilität aus vielen Gründen sind häufig.

Bei Männern können benigne Hodentumoren (Nebennierenresttumoren) auftreten, die zu großer Beunruhigung und zur Infertilität führen können, bei beiden Geschlechtern auch gutartige Tumoren der Nebennieren.

**AUSBLICK**

Theoretisch ist eine Heilung des AGS mittels Genterapie möglich. Aus vielen Gründen ist mit dieser Option jedoch erst in fernerer Zukunft zu rechnen. Eine Transplantation der

Nebennierenrinde (mit Ersatz des fehlenden Enzyms) ist im Tierversuch möglich und erfolgreich. Allerdings werden zur Verhinderung der Abstoßung des Transplantats Medikamente mit erheblichen Nebenwirkungen benötigt, so dass dies ebenfalls keine praktische Alternative darstellt. Im Rahmen einer kontrollierten Studie wurden Kinder mit AGS zusätzlich mit Wachstumshormon behandelt, um eine bessere Endgröße zu erreichen. In einer weiteren Studie wurde untersucht, ob eine geringere Hydrocortison-Dosis reicht, wenn zusätzlich ein Antiandrogen und ein Aromatasehemmer gegeben werden. In beiden Fällen sind erste positive Ergebnisse vorhanden, der praktischen Anwendung stehen Probleme der Praktikabilität (Einnahme vieler Medikamente), Bedenken zu Sicherheit und Probleme der Kosten entgegen. Eine weitere Option ist schließlich die Entfernung beider Nebennieren bei Patienten mit schwer einstellbarem AGS. Dies wurde schon vor vielen Jahren propagiert und wird wiederum in letzter Zeit in den USA bei ausgewählten Frauen mit AGS und starker Virilisierung vorgenommen. Dadurch wird die Androgenquelle entfernt, eine Substitution mit Hydrocortison muss sowieso weiter durchgeführt werden, es genügen dann sogar niedrigere Dosen.

Aktuell bleibt es bei der bisherigen Behandlung mit Hydrocortison und Astonin H. Langzeiterfolge bezüglich Endgröße sollten bei den jetzigen Kindern deutlich besser sein als früher, da während der letzten Jahre neue Erkenntnisse bezüglich der richtigen Dosierung von Hydrocortison, besonders im Säuglingsalter und während der Pubertät, gemacht wurden.

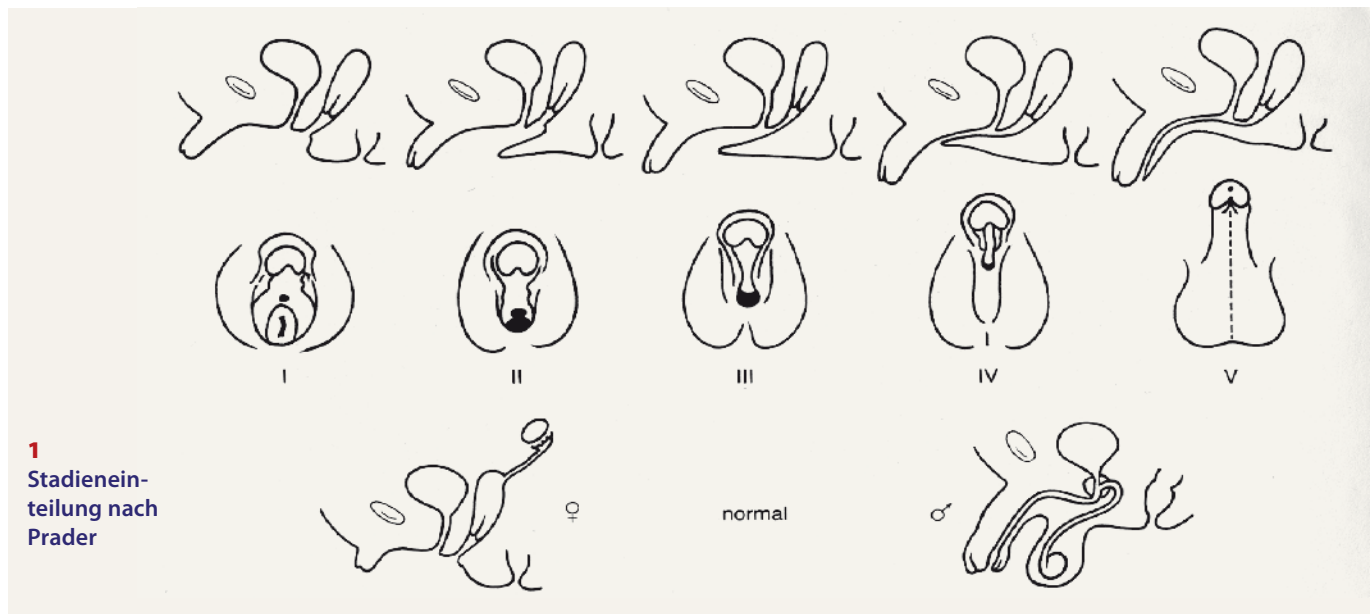
# Das AGS – Adrenogenitales Syndrom aus chirurgischer Sicht

Prof. Dr. Maximilian Stehr, Prof. Dr. Dietrich v. Schweinitz

Ein in utero zirkulierender erhöhter Spiegel an männlichen Sexualhormonen (Androgenen) bei Vorliegen eines adrenogenitalen Syndromes (AGS) bewirkt beim Feten bereits eine Störung der Sexualentwicklung. Bei männlichen Säuglingen liegen zunächst außer einer leicht vermehrten Pigmentierung der Skrotalhaut (Hodensackhaut) und einer geringen Penisvergrößerung keine wesentlichen Genitalveränderungen vor. Bei Mädchen kommt es aber zu einer Vermännlichung (Virilisierung) des äußeren Genitales (Pseudohermaphroditismus femininus), welches dann auch intersexuelles Genitale genannt wird. Das unterschiedliche Ausmaß der Virilisierung wird nach Prader eingeteilt. Dabei werden die Stadien von I (lediglich leichte Vergrößerung der Klitoris) bis V (männliches Genitale mit Ausbildung eines Phallus und eines Skrotums) beschrieben (Abb. 1).

Dabei korreliert die Ausprägung der Fehlentwicklung des äußeren Genitales mit der der inneren Genitalorgane Uterus (Gebärmutter) und Vagina (Scheide): Je stärker die äußere Virilisierung mit Ausbildung eines Phallus, umso kürzer ist die ebenfalls fehlentwickelte Vagina, die dann mit der Harnröhre eine gemeinsame Mündung bekommt, wodurch ein sogenannter Sinus urogenitalis entsteht. Zur Gesamtheit der Fehlentwicklung des Urogenitaltraktes bei Mädchen mit einem AGS gehören also:

- Äußeres Genitale: Virilisierung mit Ausbildung eines Phallus und eines Skrotums
- Inneres Genitale: Ausbildung eines sog. Sinus urogenitalis mit unterschiedlich hoher Vereinigung der Vagina und der Harnröhre. Die Vagina ist dabei unterschiedlich eng (Abb. 2).



Im Folgenden wird die Zielsetzung der operativen Korrektur des virilisierten weiblichen Genitales, das perioperative Management sowie die Technik selbst behandelt. Zum Schluss werden noch die postoperativen Ergebnisse dargestellt.

## ZIELSETZUNG:

Wichtigstes Ziel ist die Schaffung eines möglichst normal erscheinenden weiblichen Genitales. Die hierzu nötigen Schritte ergeben sich aus dem Ausmaß der Fehlentwicklung: Bei höhergradigen Formen ist regelhaft die Klitoris phallusartig vergrößert. Die großen Labien (Schamlippen) setzen zu hoch an und erinnern im Aspekt an ein zweigeteiltes Skrotum. Die kleinen Labien sind nicht ausgebildet. In unterschiedlicher Höhe vereinigen sich die Vagina und die Harnröhre zum Sinus urogenitalis.

## 2 Virilisiertes Genitale bei AGS

Zur normalen weiblichen Erscheinung muss daher die Klitoris verkleinert werden (Klitorisreduktionsplastik). Die kleinen Labien werden aus überschüssiger Haut gebildet (Labienplastik), die vorher den übergroßen Klitorisschaft bedeckt hat. Schließlich muss der Eingang zur Vagina geschaffen werden (vaginale Eingangsplastik) und die großen Labien bis an den Hinterrand dieses vaginalen Einganges neu eingenäht werden.

So kann chirurgisch der normale weibliche Genitalaspekt erreicht werden: Bei geschlossenen Beinen dominieren die großen Labien und die Klitoris sollte bedeckt sein. Erst bei Auseinanderspreizen der Beine kommen die kleinen Labien und die Klitoris zum Vorschein. Ein ausreichend weiter vaginaler Eingang wird durch die kleinen Labien umrahmt.

Das Erreichen dieser rein morphologischen Zielsetzung ist Voraussetzung für die Funktionalität, die eine ganz wesentliche Rolle bei der Behandlung des AGS spielt insbesondere im Hinblick auf das spätere Jugendlichen- und Erwachsenenalter. So steht neben einer normalen Blasenentleerungsfunktion die spätere Sexualfunktion mit einem möglichst normalen sexuellen Erleben ganz im Vordergrund. Weiterhin sollte eine normale Schwangerschaft und Geburt nach AGS-Korrektur möglich werden.



**3 Röntgen-Genitogramm:** Gut erkennbar das Zusammenreffen der Vagina und der Harnröhre (Kreis). Darunter (distal) davon befindet sich der Sinus urogenitalis als Vereinigung beider Strukturen. Die distale Vagina (gestrichelt markiert) ist typischerweise sehr eng. Hier wird von hinten ein umgekehrt V-förmiger Hautlappen für die vaginale Eingangs- und Erweiterungsplastik eingenäht

#### PERIOPERATIVES MANAGEMENT:

Vor der Operationsplanung sollte eine sog. Genitographie durchgeführt werden. Hierbei wird über einen Katheter die Blase und Vagina mit Kontrastmittel gefüllt und unter Röntgendurchleuchtung die Höhe der Vereinigung der Vagina und der Harnröhre zum Sinus urogenitalis dargestellt.

Vor der operativen Korrektur bedarf es neben den üblichen Laborbestimmungen einer speziellen Abstimmung mit dem betreuenden Endokrinologen für die perioperative Hormonsubstitution. Die Gabe eines gut gewebeängigen Antibiotikums während der Operation sowie für etwa 5 – 7 Tage danach ist obli-

gat. Der Harn wird für diese Zeit mit einem Katheter abgeleitet, um die Wundheilung nicht zu gefährden.

Vor Entlassung in die häusliche Betreuung sollte eine klinische Untersuchung des äußeren Genitales in einer Kurznarkose stattfinden. Besonderes Augenmerk wird hierbei neben den Wund- und Durchblutungsverhältnissen insbesondere der Klitoris und der Weite des vaginalen Einganges gewidmet.

Der stationäre Aufenthalt dauert insgesamt etwa 8-10 Tage. Zu Hause sind lediglich für etwa 2 Wochen tägliche Kamille-Sitzbäder zur Förderung der Wundheilung durchzuführen. Nach etwa 6 Wochen kann das postoperative Ergebnis im Rahmen einer ambulanten Vorstellung untersucht und beurteilt werden. Von chirurgischer Seite ist anschließend zunächst keine weitere Maßnahme geplant. Die weitere Betreuung erfolgt von pädiatrischer Seite im Hinblick auf die Hormonsubstitution. Mit Beginn der Pubertät muss erneut der vaginale Eingang – möglicherweise in Narkose – untersucht werden. Bei zwischenzeitlich zu eng gewordenen Verhältnissen muss über eine erneute Erweiterung gesprochen werden, die aber je nach den persönlichen Verhältnissen und je nach klinischem Befund individuell geplant werden sollte. Bei ungestörter Menstruation ist sicher keine Eile geboten, und ein erneuter Eingriff sollte in jedem Fall die psychosexuelle Entwicklung inklusive einer möglichen Partnerschaft der Patientin berücksichtigen.

#### TECHNIK DER OPERATIVEN GENITALKORREKTUR BEI PATIENTINEN MIT AGS:

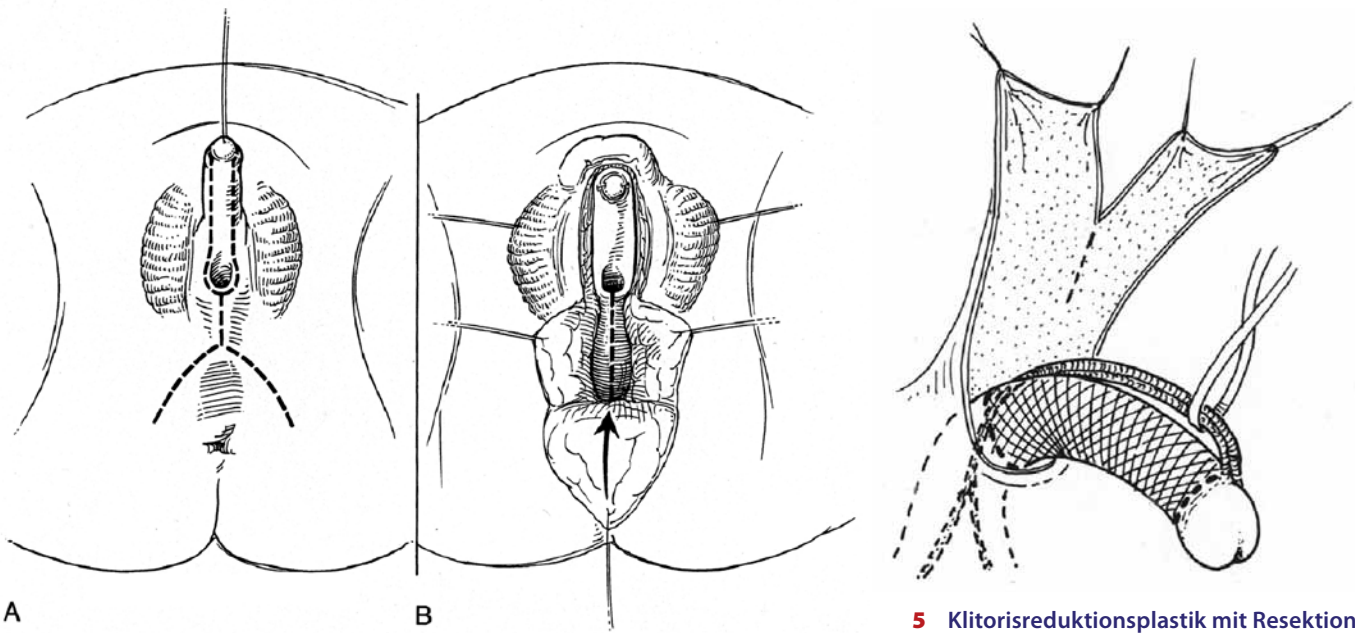
In aller Regel können die oben angegebenen operativen Schritte zur Korrektur des intersexuellen Genitales zusammen in einer Operation durchgeführt werden. Der beste Operationszeitpunkt auch im Hinblick auf die psychosexuelle Entwicklung des Kindes liegt zwischen dem 9. und 15. Lebensmonat. In seltenen Fällen muss bei einem sehr hohen Sinus urogenitalis eine vaginale Ersatzplastik (z.B. durch Darmabschnitt) zu einem späteren Zeitpunkt mit Eintritt in die Pubertät durchgeführt werden.

**Abb. 4** zeigt die Schnittführung, wie sie vor Beginn der Operation angezeichnet wird:

Zunächst wird die Hinterwand des Sinus urogenitalis bis zu der Einmündung der Vagina längs eröffnet. Durch die von dort ausgehende umgekehrt V-förmige Inzision wird ein Hautlappen gebildet, der dann nach weiterer Inzision der vaginalen Hinterwand bis meist kurz vor die Portio (Muttermund) in diese eingeschlagen und vernäht wird. Dadurch werden der vaginale Eingang und die Vagina erweitert (vaginale Erweiterungsplastik).

Als nächster Schritt erfolgt die Klitorisreduktionsplastik (**Abb. 5**). Die Haut wird nach vollständiger Umschneidung vom Klitorisschaft abgelöst. Das Gefäß-Nerven-Bündel, welches für die Durchblutung und Sensibilität der Klitoris Spitze (Glans) verantwortlich ist, wird anschließend von den Schwellkörpern (Corpora cavernosa) separiert. Schoneste Operationsweise ist hier unbedingte Voraussetzung für eine spätere Empfindungsmöglichkeit. Nach Präparation des übergroßen Klitorisschaftes werden beide Corpora cavernosa reseziert und die Glans anschließend an die beiden verbliebenen Stümpfe wieder angeschlossen. Dies geschieht durch einzelne Nähte in der Weise, dass eine spätere Erektionsfähigkeit möglichst erhalten bleibt. Die Glans selbst, die auch vergrößert ist, muss allerdings nur sehr selten zusätzlich verkleinert werden. Die Glans sitzt nun auf einem kurzen Klitorisschaft, die Durchblutung und Sensibilität ist dabei erhalten.





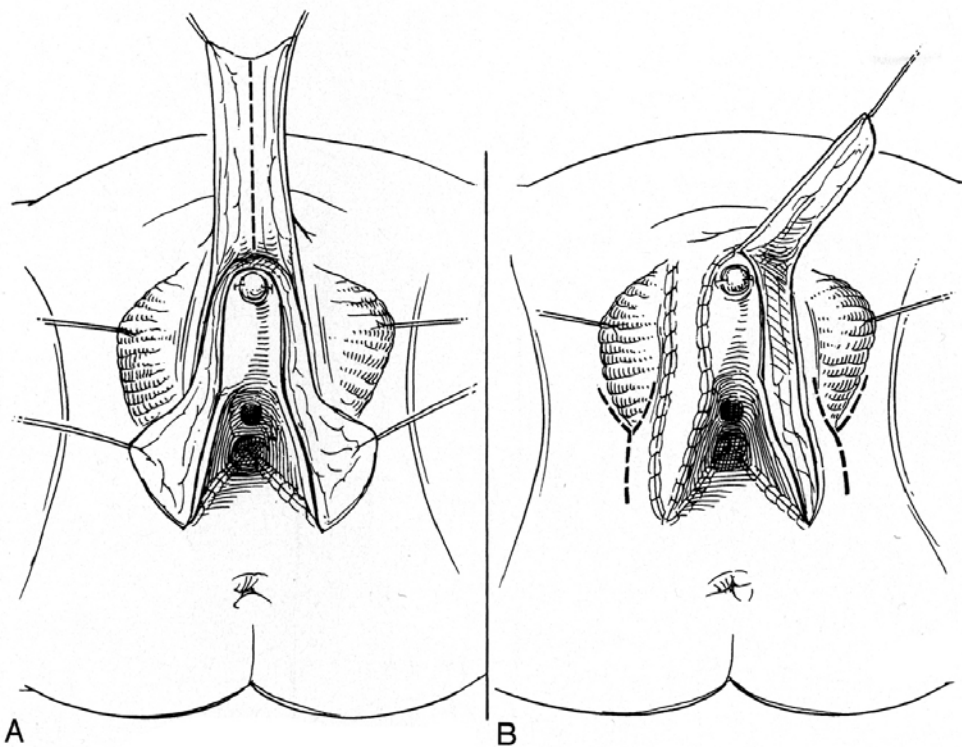
**4** Schnittführung (A) und Bildung des umgekehrt V-förmigen Hautlappens für die vaginale Erweiterungsplastik (B)

**5** Klitorisreduktionsplastik mit Resektion der beiden Corpora cavernosa (schraffiert) unter sorgfältiger Schonung des Gefäß-Nerven-Bündels für die Glans. Angedeutet bereits die Schnittführung für die Bildung der kleinen Labien aus der ehemaligen Klitorisschafthaut

Als Vorbereitung für die Labienplastik wird nun die überschüssige ehemalige Klitorisschafthaut weit längs eingeschnitten (*Abb. 5*). Die dadurch geschaffenen symmetrischen Hautstreifen dienen der Bildung der kleinen Labien (*Abb. 6*).

Diese werden ausgehend von der Klitoris beidseits bis zur hinteren vaginalen Begrenzung (hintere Kommissur) zunächst mit dem Hautstreifen der ehemaligen Vorderwand des Sinus urogenitalis vernäht. Anschließend werden die großen Labien

nach hinten in den Hautdefekt eingenäht, der durch die umgekehrt V-förmige Inzision zur Bildung des vaginalen Hautlappens entstanden ist, eingenäht. Dadurch reichen die großen Labien idealerweise über die hintere Vaginalwand hinaus. Schlussendlich werden noch die Innenkanten der großen Labien an die Außenkanten der kleinen Labien vernäht (*Abb. 6*). Postoperativ sollte ein Gaze-Tampon für 2 Tage in den vaginalen Eingang appliziert werden.



**6** Bildung der kleinen Labien aus der ehemaligen Klitorisschafthaut (A) und Einnäht beidseits bis zur hinteren Kommissur (B). Gut erkennbar der umgekehrt V-förmige eingenähte Hautlappen zur Erweiterung der vaginalen Hinterwand. Eingezeichnet die Y-förmige Schnittführung zur anschließenden Mobilisierung der großen Labien mit Einnäht bis hinter den Vaginalengang (B)



**7 Ergebnis nach Korrekturoperation bei intersexuellem Genitale bei AGS 12 Monate postoperativ**

#### **ERGEBNISSE:**

Die Ergebnisse in der Genitalkorrektur beim AGS sind schwierig zu evaluieren. Dieses hängt mit mehreren Faktoren zusammen. Zum einen sind Kurzzeitergebnisse von Langzeitergebnissen zu unterscheiden. Nach der hier dargestellten Operationsmethode sind die kurz- und mittelfristigen Ergebnisse zumindest in ästhetischer Hinsicht als sehr gut zu bezeichnen (*Abb. 7*).

Allerdings existieren hier noch keine aussagekräftigen Untersuchungen über die funktionellen Ergebnisse im Langzeitverlauf, da die hier geschilderte Operationsmethode erst seit etwa 10 Jahren breit angewendet wird. Bisherige Langzeitergebnisse, die zum Teil nach anderen und wesentlich traumatischeren Operationsmethoden (z.B. die komplette Entfernung der Klitoris statt einer Verkleinerung) erhoben wurden, spiegeln bei den Patienten lediglich eine mäßige Zufriedenheit hinsichtlich des ästhetischen Ergebnisses wider. Hier werden häufig eine Sensibilitätseinschränkung oder gar -verlust im Bereich der Klitoris angegeben mit einer entsprechenden negativen Auswirkung für das sexuelle Erleben. Ganz wesentlich im Langzeitverlauf ist die bisher festgestellte häufige Notwendigkeit einer weiteren vaginalen Erweiterungsplastik. Gerade diese Langzeitkomplikationen sollen aber durch die neueren Operationsmethoden, wie oben dargestellt, verhindert – oder zumindest vermindert – werden. Auch wurden früher die Patientinnen deutlich später als heute operiert und benötigten meist mehrfache Eingriffe. Der heute gewählte frühe

Zeitpunkt noch vor einer Geschlechtsidentifikation der Kinder soll helfen, ihnen eine ungestörte psychosexuelle Entwicklung zu ermöglichen. Aufgrund dieser Tatsachen fehlen daher bis heute zuverlässige Angaben über die Langzeiterfolge der modernen chirurgischen Korrektur des virilisierten weiblichen Genitales bei Patientinnen mit AGS. Für eine Verbesserung der Ergebnisse in der Zukunft ist es deshalb von enormer Bedeutung, gemeinsam mit den pädiatrischen Endokrinologen alle von uns operierten Kinder langfristig zu beobachten und die Langzeitergebnisse auszuwerten. Eine aktive Mitarbeit in der bundesweiten Arbeitsgemeinschaft AGS sowie im Netzwerk Intersexualität mit Förderung der teils internationalen klinischen Evaluationsstudien sollen dazu beitragen, die gesundheitliche und psychosoziale Situation von Menschen mit einer Störung der Geschlechtsentwicklung weiter zu verbessern.

#### **ZUSAMMENFASSUNG:**

Ein in utero zirkulierender erhöhter Spiegel an männlichen Sexualhormonen (Androgenen) bei Vorliegen eines adrenogenitalen Syndromes (AGS) bewirkt beim Feten bereits eine Störung der Sexualentwicklung, wodurch es bei Mädchen zu einer Virilisierung des äußeren Genitales (Pseudohermaphroditismus femininus) kommt. Je nach Ausprägung kommt es dabei zu einer phallusartigen Vergrößerung der Klitoris und einer skrotalartigen Veränderung der großen Labien sowie zur Ausbildung eines sog. Sinus urogenitalis mit unterschiedlich hoher Vereinigung der Vagina und der Harnröhre.

Das Ziel einer chirurgischen Korrektur ist ein möglichst normal erscheinendes weibliches Genitale mit Verkleinerung der Klitoris (Klitorisreduktionsplastik), Schaffung der kleinen und grossen Labien (Labienplastik) und der Korrektur des Sinus urogenitalis mit Erweiterung des vaginalen Eingangses sowie der Vagina selbst (vaginale Eingangsplastik und Erweiterungsplastik). Das Erreichen dieser rein morphologischen Zielsetzung ist Voraussetzung für eine normale Funktionalität und spätere Sexualfunktion mit einem normalen sexuellen Erleben, möglicherweise auch Schwangerschaft und Geburt. In der Regel können heute die oben angegebenen operativen Schritte zur Korrektur in einer Operation durchgeführt werden, wobei wir den Operationszeitpunkt zwischen dem 9. und 15. Lebensmonat anstreben. In ästhetischer Hinsicht sind die postoperativen Ergebnisse nach der heutigen Operationsmethode als sehr gut zu bezeichnen. Da diese Methode aber erst seit etwa 10 Jahren breit angewendet wird, existieren bislang noch keine aussagekräftigen Untersuchungen über die funktionellen Ergebnisse im Langzeitverlauf.

Frühere Langzeitergebnisse nach zum Teil wesentlich traumatischeren Operationsmethoden lassen bei den Patienten lediglich eine mäßige Zufriedenheit hinsichtlich des ästhetischen Ergebnisses erkennen. Entscheidend sind aber die relativ schlechten Ergebnisse hinsichtlich der Funktionalität mit häufiger Sensibilitätseinschränkung im Bereich der Klitoris und erneuter Verengung der Vagina.

Ziel dieser neueren Operationsmethode wie auch des wesentlich früheren Operationszeitpunktes ist es, diese Langzeitkomplikationen deutlich zu vermindern und damit auch die psychosexuelle Entwicklung dieser Kinder zu normalisieren.

## AGS begleitet unser Leben

# AGS – aus der Sicht einer betroffenen Mutter

*In unseren Familien war nicht bekannt, dass wir Überträger für ein AGS sind. So ließen wir während meiner ersten Schwangerschaft weder Chorionzottenbiopsie noch Amnionzentese durchführen. Die ganze Schwangerschaft verlief unauffällig normal. Während der Ultraschalluntersuchungen wiesen wir immer bewusst darauf hin, dass wir nicht wissen möchten, welches Geschlecht unser Baby hat.*

Die Geburt verlief normal und ich war kaum irritiert, dass die Hebamme so lange gezögert hatte, mir das Geschlecht des Kindes mitzuteilen. Ich hatte bisher noch keine neugeborenen Jungen gesehen und verließ mich auf das Urteil der Hebamme. Sie sagte, dass häufiger Jungen geboren würden bei denen wie auch bei unserem Kind die Hoden noch 'herunter rutschen' müssten.

Ich habe bemerkt, dass unser Kind außergewöhnlich häufig gewickelt wurde (immer dann wenn ich es für kürzere Zeit im Kinderzimmer abgegeben hatte) und uns recht viel Aufmerksamkeit zuteil wurde.

Auf vorsichtiges Nachfragen wurde mir immer bestätigt, dass alles in Ordnung sei und noch einige Routineuntersuchungen gemacht würden. Da ich einen Blasensprung hatte, sollte unser Kind öfter mal an einen Überwachungsmonitor angeschlossen werden, vor allem nachts.

Nach der Bestätigung, alles sei o.k., teilten wir unseren Familien und Arbeitskollegen die Geburt unseres Sohnes mit. Am dritten Tag nach der Geburt meldete ich seinen Namen an (da ich gebeten wurde, dies bis zum dritten Lebenstag zu tun).

Einige Stunden nach der Anmeldung unseres Kindes mit männlichem Namen sollten wir ein Gespräch mit der Kinderärztin haben. Sie begann uns zu erklären, wie die Geschlechter während des Embryonalstadiums entstehen, dass Hormone dafür zuständig seien und dass die Natur manchmal Fehler mache...

In meinem Kopf rasten tausend Gedanken gleichzeitig umher: „Wie lange wird unser Kind noch leben? Ist es ein 'Zwitter'? Wird unsere Umwelt es akzeptieren? Ich liebe es, und alle haben doch gesagt es sei alles o.k.! Warum sagt man mir nicht gleich die Wahrheit? Wieso diese falsche Rücksichtnahme? Was sagen wir unseren Familien? Ich bereife dieses AGS nicht! Ich habe noch nie von solchen Fällen gehört. Wir müssen jetzt unserem Umfeld erklären, dass wir nun doch keinen Jungen haben, aber was haben wir für ein Kind?“ Ich hatte das Gefühl in ein tiefes schwarzes Loch zu fallen.

Meine Verzweiflung war sehr groß und ich habe unser Kind in den nächsten Tagen sehr stark gebraucht. Es war schwierig, mich zu beruhigen. Es ging mir gut, solange unser Kind bei mir war. Nachts wurde es wieder im Kinderzimmer an den Überwachungsmonitor angeschlossen und ich blieb in meinem Zimmer - alleingelassen. Nach einiger Zeit brachte die Säuglingsschwester

mein Baby, weil es so schrie. Als es in meinem Arm lag, hörte es sofort auf zu schreien und schaute mich mit großen, wachen Augen an. Mir war klar, dass wir uns beide liebten wie wir waren. Kein Mensch würde unser Kind 'komisch anschauen dürfen', ich würde es beschützen vor jedem, der ihm weh und unrecht tun würde.

In den ersten drei Lebenstagen hatten wir als stolze Eltern unseren Sohn präsentiert – jetzt folgten Untersuchungen und Nachuntersuchungen, um sicher zu gehen, ob es sich tatsächlich um ein AGS bei unserem Kind handelt und wir möglicherweise ein Mädchen haben. In dieser Woche zogen wir uns komplett zurück, gingen nicht ans Telefon und versuchten, den Nachbarn aus dem Weg zu gehen. Mein Mann erzählte niemandem mehr von der Geburt unseres Kindes, da er nicht wusste, wie er auf die übliche erste Frage: „Und – was isse?“ antworten konnte. Für ihn war die Situation besonders schwierig, seine Kollegen hatten uns bereits eine Lederhose für den Bub geschenkt.

Für Nichtmediziner ist das AGS sehr schwer zu verstehen. Wir haben viel Zeit gebraucht, um nachvollziehen zu können, warum das kleine Kind Hydrocortison zum Leben braucht und welche Zusammenhänge zwischen dem angeborenen Cortisolmangel und der Entwicklung des äußeren Geschlechts bestehen. Wir hatten das Glück, in sehr gute Hände eines Endokrinologen einer Uniklinik zu gelangen und somit blieb uns eine weitere Odyssee durch den Untersuchungs- und Testdschungel erspart. Dank der engmaschigen, drei- bzw. sechsmonatigen Kontrollen und der unendlichen Geduld, uns immer wieder die verschiedenen Facetten des AGS zu erklären, ging es unserer Tochter zu keinem Zeitpunkt schlecht. Entgleisungen, Wachstumsstörungen und Nebenwirkungen blieben aus. Unser Kind entwickelte sich normal und altersentsprechend.

Ein weiterer Meilenstein war die Korrektur des Genitals. Der damalige Chirurg empfahl, das Kind im Alter von zwei Jahren zu operieren. Wir haben uns in jeder Hinsicht blind auf ihn verlassen. Für uns war klar: Er ist der Spezialist und muss wissen was er tut. Heute weiß ich, dass man nie genug nachfragen kann.

Letztendlich können Eltern Vor- und Nachteile verschiedener OP-Methoden nicht fachlich beurteilen, aber sie können sich mehrere Meinungen zu diesem wichtigen Schritt anhören und mit gesundem Menschenverstand versuchen, den bestmöglichen Weg zu gehen. Mit dieser Einstellung hätten wir unserer Tochter die qualvolle Genitografie erspart, die ursächlich für die Alpträume im dritten Lebensjahr war. Die Operation (Genitalkorrektur) und der Aufenthalt in der Klinik verliefen für mich und mein Kind den damaligen Umständen entsprechend sehr gut. In der Uniklinik gab es eine enge Zusammenarbeit zwischen unserem betreuenden Endokrinologen und dem Chirurgen, wodurch die Gefahr von Komplikationen während und nach der OP, die ca. vier bis fünf Stunden dauerte, verringert wurde.



## AGS begleitet unser Leben

Während in den großen klinischen Zentren (mit endokrino-logischen Abteilungen) AGS und die damit zusammenhängen-den möglichen Komplikationen bekannt sind und gut behandelt werden, sind die Kinderärzte und Notdienste komplett überford-ert. Es gibt immer wieder kritische Situationen, in denen Ärzte aufgrund ungenügender Kenntnisse über das AGS das Leben der AGS-Kinder ernsthaft gefährden. Außerdem erleben wir mitunter extremes Interesse an 'dem Fall', wobei der Mensch und die Gefühle des Kindes völlig außer acht gelassen werden. Manche Ärzte entwickeln regelrecht sportlichen Ehrgeiz und erweitern um jeden Preis ihren medizinischen Horizont wobei die Kosten vom Kind getragen werden. Das erlebte Trauma verarbeitet am Ende das Kind allein (im Glücksfall mit den Eltern).

*Eine große Hilfe war für mich die AGS- Eltern- und Pati-enteninitiative e.V. ([www.ags-initiative.de](http://www.ags-initiative.de)), die mir die Mög-lichkeit bot, mit anderen Eltern ins Gespräch zu kommen, Erfahrungen auszutauschen und Informationsmaterial über die Krankheit zu bekommen.*

Unsere Tochter, inzwischen drei Jahre alt, wünschte sich Geschwister und auch in uns wuchs der Wunsch nach einem weiteren Kind. Uns war bewusst, dass eine 25%ige Wahr-scheinlichkeit bestand, erneut ein Kind mit AGS zu bekommen. Wir ließen uns mit der Entscheidung sehr viel Zeit und zogen auch mögliche Alternativen wie eine Adoption in Betracht. Nach sehr langem Zögern entschieden wir uns schließlich doch für ein wei-teres eigenes Kind, welches pränatal behandelt werden sollte, um eine mögliche Virilisierung noch vorgeburtlich zu verhindern. Der beste Beweis dafür, dass man mit AGS gut leben kann, ist unser lebensfrohes Kind. Auch die Gespräche mit anderen 'AGS-Eltern' und AGS-Betroffenen zeigten uns, dass es eine wirklich gute Chance für ein weitgehend sorgenfreies Leben mit dieser Erkrankung gibt.

Als sich die erneute Schwangerschaft bestätigte, begann ich sofort mit der pränatalen Therapie für das neue Leben in mir (3x täglich 0,5mg Dexamethason). Alle Nebenwirkungen, die Cor-tison als schlechter Ruf voraussehen, haben sich bei mir vereint wiedergefunden... unablässiger Appetit, starke Gewichtszunah-men, Bluthochdruck, Hautveränderungen, Beeinträchtigung der Sehschärfe, extreme Stimmungsschwankungen... Mein Allge-meinzustand war alles andere als der einer glücklichen Schwan-geren! Als wir dann erfuhren, dass wir Zwillinge erwarten, entschlossen wir uns erneut gegen eine Chorionzottenbiopsie oder Anmionzentese und ich beendete nach vier Wochen die pränatale Therapie.

Aufgrund der Ultraschalldiagnostik konnten wir davon ausgehen, zwei Mädchen zu bekommen - eines mit und eines ohne AGS. Im Vorfeld der Geburt klärte ich die Dosierung des Hydrocortisons und des Astonin H für das mögliche AGS-Kind mit unserem behandelnden Endokrinologen ab. Da ich die Geburt unserer großen Tochter nicht mit ihr, sondern mit 'dem Sohn, der mir genommen wurde' in Verbindung bringe, bat ich die Hebammen und Ärzte, die mich betreuten, das Geschlecht der Kinder nicht sofort im Kreißaal zu bestimmen. Nach der Geburt der Zwillinge wollten einige Ärzte das AGS-Baby auf die Intensivstation verlegen.

Grund dafür war das AGS... Aus meinem bisherigen Wissen über die Erkrankung, wusste ich dies zu verhindern, denn dem Kind fehlte sonst nichts. Mein Kind sollte nicht schon wieder zum 'Anschauungsobjekt' werden. Alle Ärzte und Hebammen, die meine Tochter sehen wollten und mich darum gebeten haben, durften sie in meinem Beisein anschauen und untersuchen.

Das Wichtigste jedoch war für mich, die Nähe zu meinen Kindern zu behalten und sie zu stillen, was selbst auf dieser 'still-freundlichen' Wochenstation ein harter Kampf war. Ich wusste, was ich wollte und worauf es ankam und letztendlich geht es auch der Kleinen dank der guten Einstellung der Medikamente sehr gut.

Meine Erfahrungen haben mir gezeigt, dass eine enge Zusammenarbeit zwischen Endokrinologen und uns Eltern von enormer Wichtigkeit ist. Die Lebensqualität unserer Kin-der verbessert sich um ein Vielfaches! Mit der Aussicht, (bei guter Einstellung) zufriedene, 'gesunde' unbeschwerte Kinder zu haben und selbst einmal Großeltern werden zu dürfen, halte ich AGS für eine gut behandelbare Erkrankung mit der man auch glücklich 'alt' werden kann.

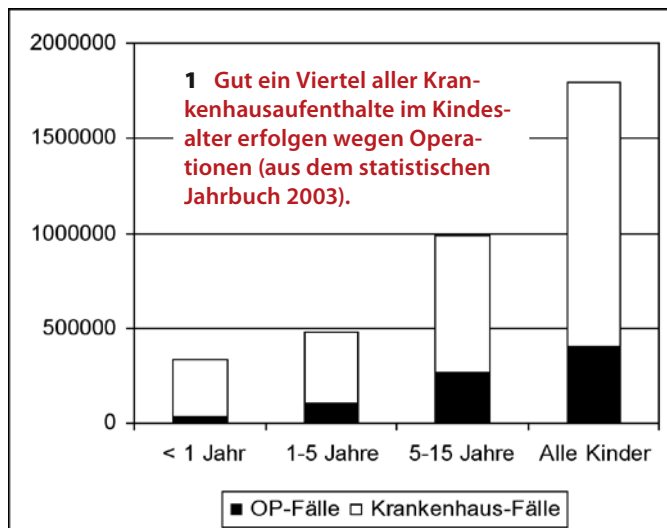


# Präoperative Gerinnungsdiagnostik – zwischen Gewissensberuhigung und Wissen

OA Dr. C. Bidlingmaier, Dr. Karin Kurnik

Jeden Tag werden in Deutschland über 1000 Kinder operiert, die meisten in elektiver Indikation. Im Jahr werden dazu fast eine halbe Million Kinder unter 15 Jahren stationär aufgenommen (**Abb. 1**), dazu kommen etwa 100.000 ambulante Operationen. Ein Drittel der Fälle kommen dabei aus dem HNO-Bereich, insbesondere Tonsillektomien (Mandelentfernungen) und Adenotomien (Polypentfernungen) stehen hier im Vordergrund.

Die Elektivität, also die Tatsache, dass die Eingriffe zwar notwendig, aber eben nicht dringlich sind, bringt es mit sich, dass die Ansprüche an die Risikominimierung besonders hoch sind. Schließlich wird gerade hier besondere Sorgfalt gefordert, um jeden Schaden für das Kind zu vermeiden. Besondere Angst haben Operateure und Eltern dabei vor Blutungen. Viele haben dabei jene katastrophalen Fälle im Hinterkopf die Schlagzeilen gemacht haben (**Abb. 2**), oder sogar einmal selbst eine schwere Nachblutung erlebt.



**2 Schwere Nachblutungen können bundesweit Schlagzeilen machen, dabei sind sie zum Glück sehr selten.**

## LEITLINIEN

Diese Sorge hat zur Etablierung einer präoperativen Gerinnungsdiagnostik geführt, mit dem Ziel Risikopatienten zu identifizieren und diese besonders zu überwachen oder zu therapieren. Eingebürgert hat sich die routinemäßige Abnahme des Blutbildes zur Thrombozytenzahlbestimmung, der aktivierten partiellen Thromboplastinzeit (PTT) sowie des Quickwertes (Quick) (**Abb. 3**). Diese Praxis findet sich sogar in den Leitlinien einiger Fachgesellschaften zur Operationsvorbereitung, obgleich sie durch keinerlei Evidenz gestützt wird.

## PRÄANALYTISCHE FEHLERQUELLEN

Diese massenhafte Durchführung eines Gerinnungsscreenings führt zu einer großen Anzahl pathologischer Werte, einige Arbeiten sprechen von bis zu 15% aller Abnahmen. Besonders anfällig ist dabei die PTT. Zum einen wird sie in hohem Maße von den präanalytischen Bedingungen, also den Abnahmebedingungen und dem Probentransport beeinflusst. **Kasten 1** stellt hierfür die häufigsten Probleme zusammen.

### LABORPROBLEM NR. 1: DER LUPUS-INHIBITOR

Zum anderen wird die PTT stark von unspezifischen Antikörpern beeinflusst. Diese Antikörper entwickeln sich im Rahmen von Infektionen oder nach Impfungen und sind gegen Phospholipide gerichtet. Phospholipide werden aber bei der laborchemischen Untersuchung des Gerinnungssystems z.B. zum Start des PTT-Testsystems eingesetzt. Gibt man diese Phospholipide nun zum Plasma von Kindern mit einem solchen unspezifischen Antikörper, dann werden sie weggefangen, die Reaktion kann nicht richtig ablaufen, die PTT ist verlängert. Da dieses in vitro Problem besonders bei Patienten mit einem echten Lupus-Erythematoses ausgeprägt ist, wird es etwas ungenau als „Lupus-Inhibitor“ oder „Lupus-Antikoagulan“ bezeichnet. Außerdem kann dieses Phänomen auch beim „Antiphospholipid-Antikörpersyndrom“ gefunden werden, bei diesem kommt es zu Thrombosen und Aborten, nicht jedoch zu einer Blutungsneigung. Im besonderen Maße ist die präoperative Gerinnungsdiagnostik vor Adenotomie und Tonsillektomie betroffen, da diese Operationen fast immer auf Grund von rezidivierenden Infektionen durchgeführt werden sollen, die Patienten also häufig derartige Antikörper aufweisen. Zwar verschwinden diese Antikörper im Verlauf von einigen Monaten bis Jahren von selbst und führen auch zu keinen klinischen Problemen. Die durch sie bedingte Verlängerung der PTT verunsichert aber bei der präoperativen Vorbereitung und führt meist zu weiteren Untersuchungen.

### DIE ABKLÄRUNG EINER PRÄOPERATIV AUFGEFALLENEN VERLÄNGERTEN PTT IST DER HÄUFIGSTE GRUND FÜR EINE VORSTELLUNG IN UNSERER GERINNUNGSAMBULANZ

In den Jahren 2003 und 2004 wurden 291 Patienten in unserer Ambulanz wegen einer verlängerten PTT vorgestellt. 250/291 (86%) der Patienten waren im Rahmen des präoperativen Screenings auffällig geworden (**Abb. 4**), meist vor HNO-Operationen (**Abb. 5**). Bei 60% der Patienten konnte die zuvor verlängert gemessene PTT bei uns nicht bestätigt werden, dies spricht für die oben beschriebenen präanalytischen Probleme. Insgesamt fanden sich nur bei 7/291 Patienten echte Gerinnungsstörungen (2,4%). In **Abb. 6** ist das klinische Outcome der operierten Patienten dargestellt. Nur 4 Patienten (2,1%) haben relevant geblutet und mussten wegen der Blutung nachoperiert werden, bei drei dieser Patienten konnte trotz ausgedehnter Untersuchungen keine laborchemische Auffälligkeit gefunden werden. Nach Auskunft der Operateure handelte es sich um OP-bedingte Blutungen. Einer der blutenden Patienten litt an einer milden Form des von-Willebrand-Syndroms, der häufigsten angeborenen Blutungsneigung.

zu lange Stauung (20 – 60 Sek. anstreben)  
 zu kleine Kanüle („zähes Tropfen“)  
 schlechte Abnahme (Abnahme aus Hämatom, Quetschen, ...)  
 Gerinnungsaktivierung durch „Stochern“  
 Gerinnungsaktivierung durch Stress des Kindes  
 Röhrchen nicht voll  
 Blut schaumig (Gerinnungsaktivierung im Schaum)  
 Probenlagerung im Kühlschrank (Gerinnungsaktivierung)  
 zu langer Transport / zu lange Bearbeitungszeit  
 unpassende Reagenzien und falsche Normwerte

### Kasten 1. Top Ten der präanalytischen Fehlerquellen

<b>Eigenanamnese des Kindes</b>	
1.	Hat ihr Kind vermehrt Nasenbluten ohne erkennbaren Grund?
2.	Treten bei Ihrem Kind vermehrt blaue Flecke auf, auch am Körperstamm oder ungewöhnlichen Stellen?
3.	Haben Sie Zahnfleischbluten ohne erkennbare Ursache festgestellt?
4.	Wurde Ihr Kind schon einmal operiert?
5.	Kam es während oder nach einer Operation zu verstärkten oder anhaltendem Bluten?
6.	Kam es beim Zahnwechsel oder beim Zahnziehen zu längerem oder verstärkten Nachbluten?
7.	Hat Ihr Kind schon einmal Blutkonserven oder Blutprodukte bekommen?
8.	Hat Ihr Kind in den letzten Tagen Schmerzmittel wie z.B. Aspirin genommen?
9.	Bekommt Ihr Kind überhaupt Medikamente, z.B. Valproat, Marcumar, ... ?
10.	Ist bei Ihrem Kind eine Grunderkrankung, wie z.B. eine Leber- oder Nierenerkrankung bekannt?
<b>Familienanamnese, getrennt für Mutter und Vater</b>	
1.	Haben Sie vermehrt Nasenbluten, auch ohne erkennbaren Grund?
2.	Treten bei Ihnen vermehrt blaue Flecke auf, auch ohne sich zu stoßen?
3.	Haben Sie bei sich Zahnfleischbluten ohne ersichtlichen Grund festgestellt?
4.	Haben Sie den Eindruck, dass Sie bei Schnittwunden (z.B. beim Rasieren) länger nachbluten?
5.	Gab es bei Ihnen nach Operationen längere oder verstärkte Nachblutungen?
6.	Gab es bei Ihnen beim Zahnziehen längere oder verstärkte Nachblutungen?
7.	Haben Sie schon einmal Blutkonserven oder Blutprodukte erhalten?
8.	Gibt oder gab es in Ihrer Familie Fälle von vermehrter Blutungsneigung?
<b>Zusatzfragen für die Mutter</b>	
1.	Haben Sie den Eindruck, dass Ihre Regelblutung verlängert oder verstärkt ist oder war?
2.	Kam es bei oder nach Geburt eines Kindes bei Ihnen zu verstärkten Blutungen?

**Kasten 2.** Fragen zur Erhebung einer Blutungsanamnese. Zusätzlich muss natürlich nach bereits bekannten Blutungserkrankungen und Voruntersuchungen gefragt werden

*Auf eine routinemäßig durchgeführte, laborchemische Analyse der Blutgerinnung vor AT/TE kann im Kindesalter verzichtet werden, wenn eine gründliche Anamnese keinen Hinweis für eine Störung der Blutgerinnung liefert. Die Anamnese umfasst im Kindesalter auch die Familienanamnese.*

*Bei Kindern mit bekannter Störung der Hämostaseologie, einer auffälligen oder nicht zu erhebenden Blutungsanamnese sowie Kindern mit klinischen Blutungszeichen muss eine Gerinnungsanalyse durchgeführt werden. In diesem Fall muss auch ein von Willebrand Syndrom ausgeschlossen werden.*

**Kasten 3.** Die gemeinsame Erklärung von DGKJ, DGAI, DGHNO und GTH zur präoperativen Gerinnungsdiagnostik vor Adenotomie und Tonsillektomie (Veröffentlichung für Herbst 2006 geplant)

- Säuglinge und nichtlaufende Kinder
- Ältere Kinder, die noch keine Möglichkeit hatten zu bluten
- Kinder bei denen im Fragebogen eine Frage mit „Ja“ beantwortet wird
- Kinder bei denen aus sprachlichen oder sozialen Gründen keine Anamnese erhoben werden kann
- Jedes Kind bei dem Zweifel bestehen

**Kasten 4.** Bei diesen Risikopatienten sollte präoperativ gezielt eine Gerinnungsdiagnostik inklusive der Willebrand-Diagnostik erfolgen.

#### **EINE NORMALE PTT WIEGT DEN ARZT PRÄOPERATIV IN TRÜGERISCHER SICHERHEIT**

Im selben Zeitraum untersuchten wir 198 Patienten, die wegen klinischer oder familienanamnestischer Auffälligkeiten vorgestellt wurden und zuvor keine verlängerte PTT gezeigt hatten. Bei 56 dieser Patienten konnte labordiagnostisch eine Blutungsneigung bestätigt werden (28%). Unter den 198 Patienten fanden sich 29 Patienten (14,6%), die relevant nachgeblutet hatten, 19 davon waren laborchemisch unauffällig, 5 litten an einem von-Willebrand-Syndrom (ohne PTT Verlängerung!) und je 1 Patient an einem Faktor VII Mangel, einem Faktor XIII Mangel oder einer Thrombozytenfunktionsstörung. Bei all diesen oft mit einer klinischen Blutungsneigung einhergehenden Erkrankungen findet sich typischerweise keine PTT-Verlängerung.

*Die PTT erkennt also viele klinisch nicht relevante Veränderungen der Gerinnung ...*

so zum Beispiel den oben beschriebenen „Lupus-Inhibitor“, den wir teilweise über Jahre nach einer Infektion nachweisen können. Zudem ist die PTT hochsensitiv für einen Faktor XII Mangel, der ebenfalls nicht mit einer Blutungsneigung einhergeht, vielmehr wird bei sehr schwerem Mangel eine Thrombo-seneigung angenommen. Auch auf exotische andere Veränderungen, wie den Präkallikreinmangel, dessen Relevanz gänzlich unbekannt ist, reagiert die PTT sehr sensitiv.

*... die PTT ist aber nicht geeignet, um Blutungsneigungen sicher zu identifizieren*

Wie beschrieben zeigten nur 4/33 Patienten (12%), die klinisch relevant nachgeblutet hatten, eine PTT Verlängerung. Außerdem hatten von den bei uns im genannten Zeitraum untersuchten Patienten nur 15 von 43 Patienten mit der gesicherten laborchemischen Diagnose „von-Willebrand-Syndrom“ eine

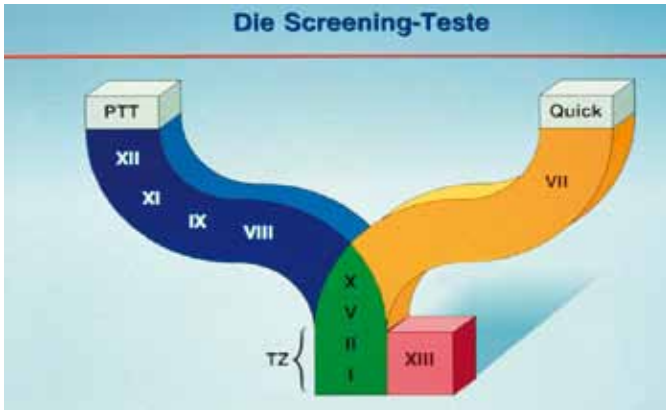
verlängerte PTT (35%), nachgeblutet haben nur 6 der 43 Willebrand-Patienten (14%). Dies zeigt, dass die PTT zur Identifizierung dieser häufigsten Blutungsneigung und auch zur Einschätzung des tatsächlichen blutungsbedingten Operationsrisikos ungeeignet ist. Auch der Faktor XIII Mangel, der zu schweren Schleimhautblutungen führen kann, wird durch PTT und Quick nicht erfasst. Ein Mangel des Faktors VII fällt ebenfalls nicht durch eine verlängerte PTT sondern in den meisten Fällen durch einen erniedrigten Quickwert auf. Allerdings gibt es keine Korrelation zwischen Schweregrad des Mangels und Schweregrad der Quickwerterniedrigung.

#### **AUCH DIE THROMBOZYTENZAHLE GIBT KEINE SICHERHEIT**

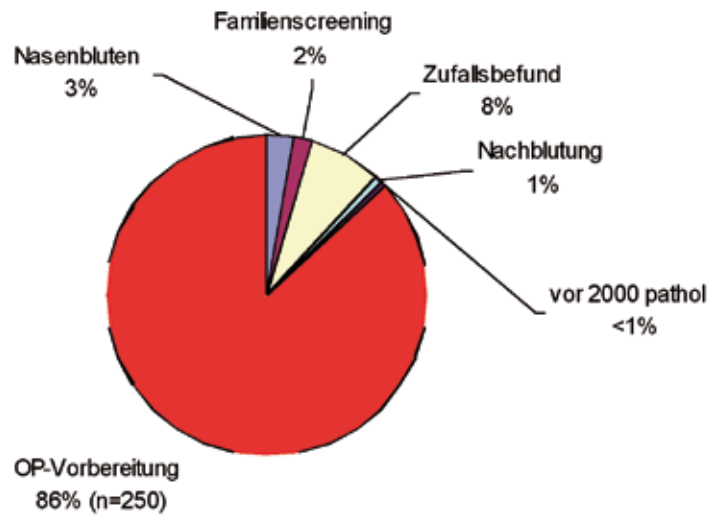
Hierdurch können lediglich quantitative Probleme erfasst werden. Schwere Thrombozytenfunktionsstörungen können aber durchaus auch bei normaler Thrombozytenzahl vorliegen, in den meisten Fällen sind sie klinisch erkennbar

#### **DAS WICHTIGSTE DIAGNOSTISCHE WERKZEUG: DIE ANAMNESE**

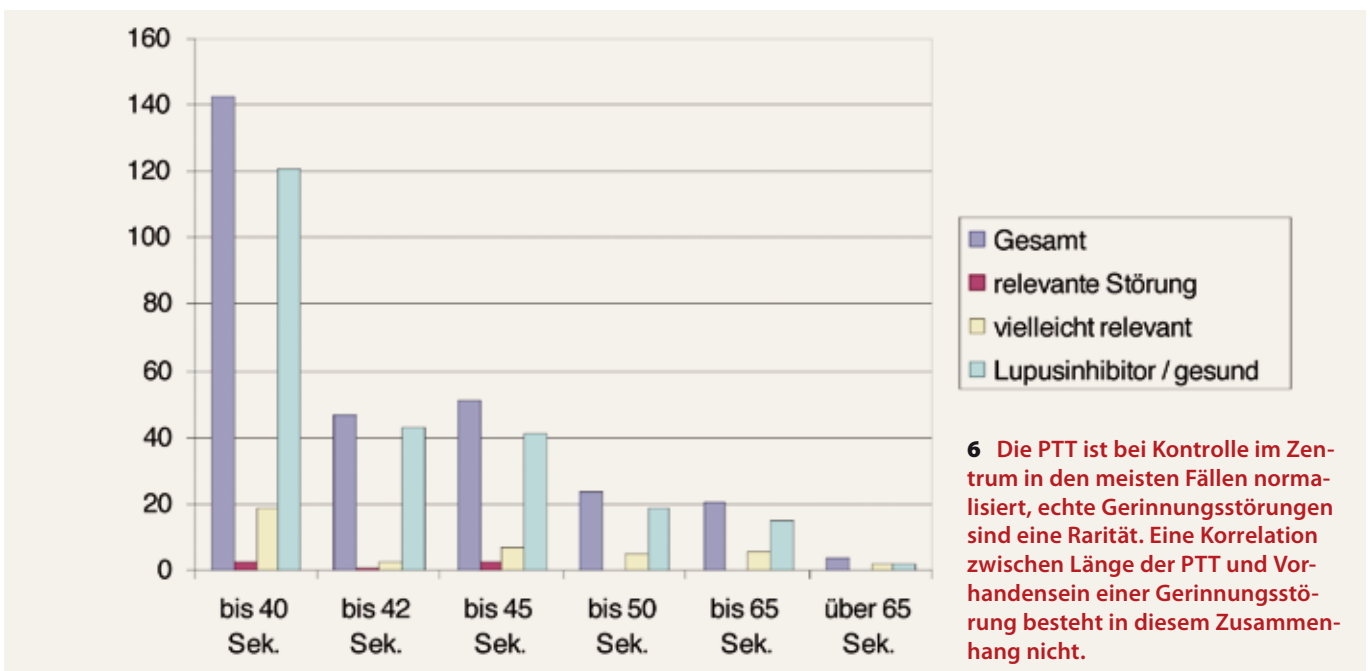
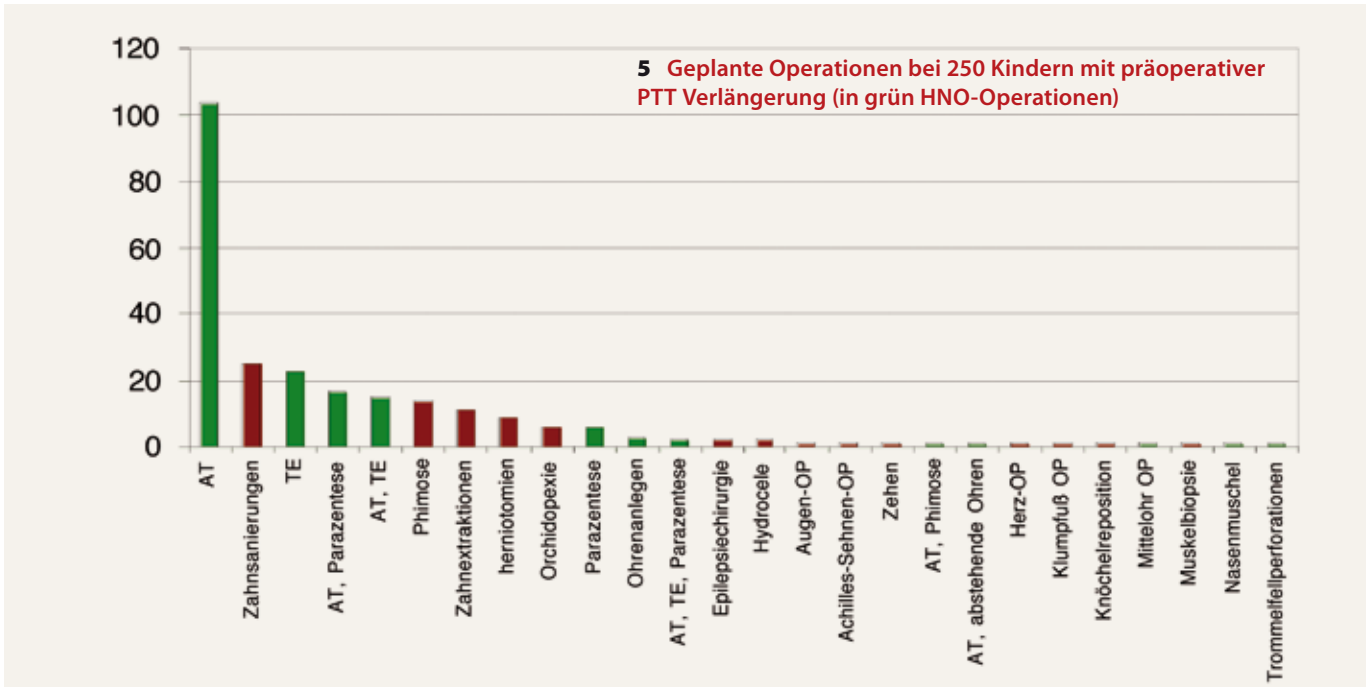
In zahlreichen Studien konnte gezeigt werden, dass sich im Rahmen der präoperativen Vorbereitung fast alle Patienten mit einem klinisch relevanten Gerinnungsproblem anhand ihrer eigenen oder der Familienanamnese erkennen lassen. Das Hauptproblem ist dabei die „Vergesslichkeit“ des Arztes oder der Eltern des Patienten. Daher sollten diese möglichst rechtzeitig vor dem Operationstermin einen Fragebogen erhalten, anhand dessen sie auch ihre Familienanamnese in Erfahrung bringen können. Wichtig ist es auch, Tabuthemen wie Menstruationsblutungen explizit anzusprechen. Des Weiteren muss eine genaue Medikamentenanamnese erfolgen. **Kasten 2** enthält eine Auflistung der wichtigsten Fragen.



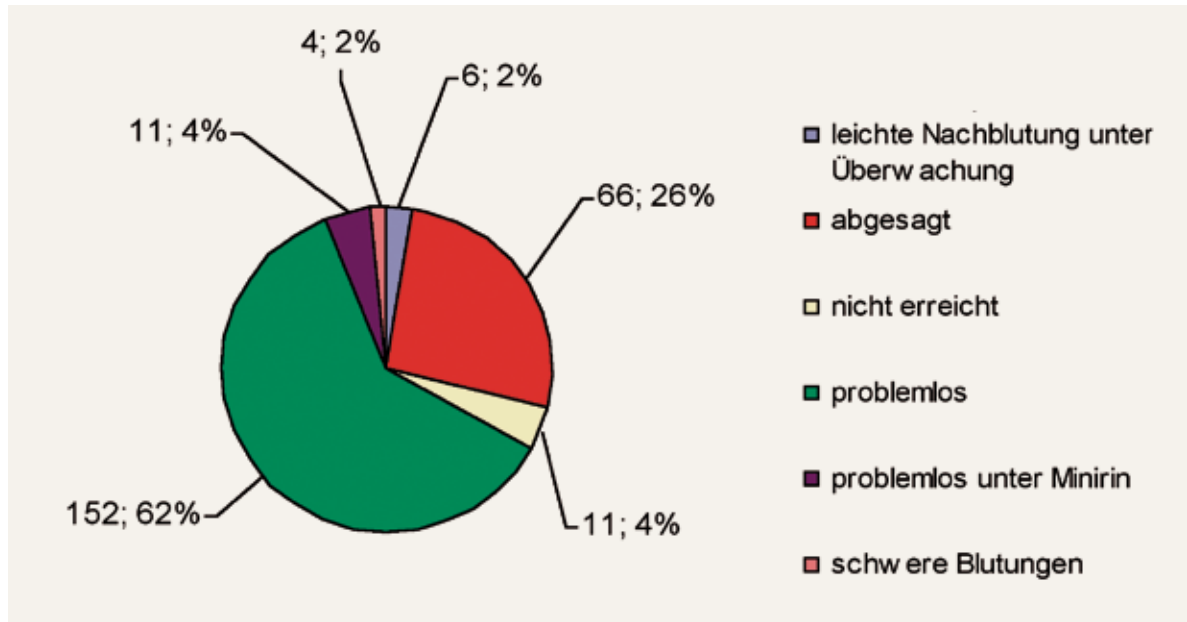
**3** Übersicht der Screeningteste aPTT und Quick und der sie beeinflussenden Einzelfaktoren. Faktor XIII geht in keinen der beiden Tests ein.



**4** Vorstellungsgründe von 291 Patienten mit verlängerter PTT







**7** Klinisches Outcome der 250 Patienten die wegen präoperativer PTT-Verlängerungen untersucht wurden. Bemerkenswert ist, dass 66 Operationen abgesagt wurden (26%), obgleich sie aus Gerinnungssicht durchführbar gewesen wären.

#### IST DAS WEGLASSEN DER PRÄOPERATIVEN GERINNUNGSDIAGNOSTIK NICHT GEFÄHRLICH?

Auf Grundlage der publizierten Daten für Kinder und Erwachsene kann gefolgert werden, dass die Durchführung der heute üblichen präoperativen Gerinnungsdiagnostik (Thrombozytenzahl, Quick, aPTT) bei einem großen Teil der Untersuchten kein geeignetes Screeninginstrument ist. Die Befürworter der präoperativen Gerinnungsteste argumentieren, Patienten mit bislang unentdeckter Koagulopathie nur auf diese Weise identifizieren zu können. Abgesehen davon, dass schwere, klinisch relevante Koagulopathien in fast allen Fällen auch klinisch auffällig sind, ist der positiv prädiktive Wert der genannten Gerinnungsuntersuchungen zu gering, um diese Erkrankungen zuverlässig detektieren zu können, oder gar eine Aussage über das Blutungsrisiko, den möglichen Blutverlust und das blutungsbedingte Operationsrisiko zu treffen. Vielmehr besteht die Gefahr, relevante Erkrankungen zu übersehen. Die Messung der aPTT, die in diesem Zusammenhang aus medizinischen Gründen nicht sinnvoll erscheint, ist auch ökonomisch nicht effektiv. Die vielen letztlich bedeutungslosen Veränderungen führen zudem zu hohen Folgekosten bei der Abklärung der vermeintlichen Gerinnungsstörung, zu Angst und Unsicherheit bei den Patienten und Eltern und zu unnötigen Verschiebungen von Operationen.

**Fazit für die Praxis: Nach Erhebung einer genauen, standardisierten Blutungsanamnese sollten Risikopatienten gezielt untersucht werden.**

Vor diesem Hintergrund ist es verständlich, dass sich die Fachgesellschaften Deutsche Gesellschaft für Kinder und Jugendmedizin (DGKJ), Deutsche Gesellschaft für Anästhesie und Intensivmedizin (DGAI), Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde (DGHNO) sowie die Ständige Kommission Pädiatrie der Gesellschaft für Thrombose- und Hämostaseforschung (GTH) auf eine gemeinsame Erklärung bezüglich der Notwendigkeit von Gerinnungsuntersuchungen geeinigt haben,

die im Herbst 2006 veröffentlicht werden soll (**Kasten 3**). Vor einer Adenotomie oder Tonsillektomie ist demnach eine laborchemische Gerinnungsdiagnostik verzichtbar, wenn eine ausführliche Anamnese und Familienanamnese keinen Hinweis auf das Bestehen einer Koagulopathie gibt. Wo immer aber Zweifel bestehen, z.B. weil die Anamnese nicht, oder nur unvollständig erhoben werden kann, oder der Verdacht auf eine Blutungsneigung besteht, soll neben den Globalwerten der Gerinnung zusätzlich eine Willebranddiagnostik durchgeführt werden, um diese häufigste und anhand der aPTT alleine nicht zu fassende Gerinnungsstörung zu identifizieren (**Kasten 4**). Routinemäßige und zufällige PTT-Bestimmungen (in unserer Studie immerhin 8 Prozent!) sollten – wie jede nicht indizierte Diagnostik – vermieden werden, um die Notwendigkeit einer teuren Abklärung zu vermeiden.

Wegen der Unzulänglichkeiten jeder Methode zur Identifizierung eines Blutungsrisikos muss es als ein jeder Operation immanentes Risiko angesehen werden, das unabhängig von einer Gerinnungsstörung besteht und daher sowohl bei der Indikationsstellung zur OP, der Aufklärung der Eltern und der postoperativen Überwachung berücksichtigt werden muss. Hierzu gehört – gerade im ambulanten Bereich – auch die Schulung der Eltern, wie im Blutungsfall reagiert werden muss.

#### Literatur zum Thema

- Dempfle CE. Perioperative Gerinnungsdiagnostik. *Monatsschrift Kinderheilkunde* 2005;153:585-595.
- Eberl W, Wendt I, Schroeder H-G. Präoperatives Screening auf Gerinnungsstörungen vor Adenotomie und Tonsillektomie. *Klinische Pädiatrie* 2005;217:20-24.
- Klinge J, Eberl W, Lischetzki G. Die präoperative aPTT-Verlängerung. *Pädiatrische Praxis* 2004;65:57-66.
- Lillicrap D, Nair SC, Srivastava A, Rodeghiero F, Pabinger I, Federici AB. Laboratory issues in bleeding disorders. *Haemophilia* 2006;12 Suppl 3:68-75.
- Kitchens CS. To bleed or not to bleed? Is that the question for the PTT? *Journal of Thrombosis and Haemostasis* 2005;3(12):2607-11.



# Spezialprechstunden im Dr. von Haunerschen Kinderspital

## Kinderchirurgische Klinik: Terminvereinbarungen nach telefonischer Anmeldung

<b>Allgemeine Privatsprechstunde</b>	Prof. Dr. med. D. v. Schweinitz 089-5160-3101
<b>Pädiatrisch-Plastische Sprechstunde</b>	Prof. Dr. med. R. Grantzow OA Dr. med. R. Böhm 089-5160-3145
<b>Kinderurologische Sprechstunde</b>	Prof. Dr. med. H.G. Dietz Prof. Dr. med. M. Stehr 089-5160-3145
<b>Frakturprechstunde</b>	Prof. Dr. med. H.G. Dietz, OA Dr. med. R. Böhm 089-5160-3145
<b>Hydrozephalus/Spina bifida prämaturne Nahtsynostosen</b>	Dr. med. A. Heger Dr. M. Lehner 089-5160-3145
<b>Viszeralchirurgische Sprechstunde</b>	OÄ Dr. med. M. Heinrich Fr. Dr. B. Häberle 089-5160-3145
<b>Trichterbrust</b>	OA Dr. med. R. Böhm 089-5160-3145
<b>Funktionsdiagnostik von Blase und Enddarm</b>	Prof. Dr. med. M. Stehr OÄ Dr. med. M. Heinrich 089-5160-3113

## Kinderklinik u. Kinderpoliklinik:

<b>Allgemeine Privatsprechstunde einschließlich Allergologie und Pneumologie Allgemeine Sprechstunde</b>	Prof. Dr. med. D. Reinhardt 089-5160-7700 Prof. Dr. med. Walther
<b>Asthma u. Allergie / Christiane Herzog Ambulanz Ambulante und stationäre Betreuung, Allergietestung, Lungenfunktion, Schulung</b>	Prof. Dr. med. Erika von Mutius 089-5160-2709/7877 Prof. Dr. med. Matthias Griese 089-5160-7870 / 77 / 78
<b>Pneumologie / Christiane Herzog Ambulanz Ambulante und stationäre Betreuung, Zilienfunktionsdiagnostik, Spiroergometrie, Impedanzmessung, Refluxdiagnostik, Surfactant</b>	Prof. Dr. med. Matthias Griese 089-5160-7870 / 7871
<b>Mukoviszidose / Christiane Herzog Ambulanz Stationäre intensivmedizinische Betreuung, Diagnostik, psychosoziale Betreuung</b>	Prof. Dr. med. Matthias Griese 089-5160-7870 / 7878 Dr. M. Kappler
<b>Bronchopulmonale Dysplasie Ambulanz, Nachsorge Früh- und Neugeborener</b>	PD Dr. med. Joseph Rosenecker 089-5160-3163
<b>Bronchoskopie und Kanülsprechstunde Ambulante und stationäre Betreuung, Diagnostik, Therapieplanung</b>	Prof. Dr. med. Thomas Nicolai Dr. K. Reiter 089-5160-5397
<b>Diabeteszentrum (DDG) Ambulante und stationäre Betreuung, Erst- einstellung, Psychosoziale Betreuung, Schulung</b>	Prof. Dr. med. Hans-Peter Schwarz 089-5160-3820
<b>Endokrinologie Ambulante und stationäre Betreuung, Labordiagnostik</b>	Prof. Dr. med. Hans-Peter Schwarz 089-5160-2991
<b>Familiäre Erkrankungen und Genetik Ambulanz</b>	Prof. Dr. med. J.U. Walther 089-5160-3178
<b>Gastroenterologie / Hepatologie Ambulante und stationäre Betreuung, Gastroskopie, Biopsien, pH-Metrie, Labordiagnostik</b>	PD Dr. med. Sibylle Koletzko 089-5160-7855 / 7537 089-5160-7860 / 7871

<b>Hämostaseologie (Gerinnung) Ambulante und stationäre Betreuung, Diagnostik</b>	Dr. med. Karin Kurnik 089-5160-2853
<b>Homöopathie Ambulante und stationäre Betreuung</b>	Dr. med. Sigi Kruse 089-5160-7724
<b>Immundefektambulanz, Infektionsimmuno- logie Ambulante und stationäre Betreuung, Tagesklinik, Labordiagnostik, psychosoziale Betreuung, Infektionshygiene</b>	Prof. Dr. med. Bernd H. Belohradsky 089-5160-3931 Dr. med. G. Notheis, PD Dr. U. Wintergerst Dr. med. K. Huß, Dr. med. A. Jansson Dr. B. Ganster, PD Dr. J. Liese Dr. F. Hoffmann
<b>Intensivmedizin Stationäre intensivmedizinische Betreuung, Verbrennungszentrum, Giftnotruf</b>	Prof. Dr. med. Thomas Nicolai 089-5160-2841
<b>Kardiologie Ambulante und stationäre Betreuung, Herzecho, EKG, Herzkatheter Abt. für Kinderkardiologie-Grosshadern</b>	Prof. Dr. med. Heinrich Netz 089-7095-3940 / 3941
<b>Klinische Chemie Laborchemische Diagnostik, in Zusammenarbeit mit dem Zentrallabor</b>	Prof. Dr. med. Adelbert Roscher 089-5160-3123
<b>Monitorsprechstunde Ambulante Betreuung, Nachsorge Früh- und Neugeborener</b>	Dr. med. Angelika Enders Dr. M. Bauer 089-5160-3163
<b>Neonatologie Stationäre intensivmedizinische Betreuung, Nachsorge Früh- und Neugeborener Kinderklinik I. Universitätsfrauenklinik Maistraße</b>	Dr. med. Georg Münch 089-5160-2865 PD Dr. med. O. Genzel-Boroviczeny 089-5160-4588
<b>Nephrologie Ambulante und stationäre Betreuung, Biopsien, Diagnostik</b>	PD Dr. med. Lutz T. Weber 089-5160-2854
<b>Zentrum Pädiatrische Neurologie und Entwicklungsneurologie Ambulante und stationäre Betreuung, EEG, klinische Neurophysiologie, Nachsorge, inter- disziplinäre und psychosoziale Betreuung, Krankengymnastik, Logopädie, Ergotherapie, Musiktherapie</b>	Prof. Dr. med. F. Heinen 089-5160-7851 / 50 Dr. med. Angelika Enders 089-5160-2881 Dr. med. St. Berweck Dr. M. Stehr 089-5160-2882
<b>Onkologie und Hämatologie Ambulante u. stationäre Betreuung, Tagesklinik, Nachsorge, Diagnostik, Psychosoziale Betreuung</b>	Prof. Dr. med. A. Borkhardt Dr. med. Irene Schmid Dr. med. Ulrike Graubner 089-5160-3689, -2759
<b>Knochenmarktransplantation Ambulante und stationäre Betreuung,</b>	Dr. med. Monika Führer 089-5160-3704
<b>Psychosomatik Ambulante und stationäre Betreuung</b>	PD Dr. med. Karl-Heinz Brisch 089-5160-3709
<b>Radiologie Röntgen, Angiographie, Ultraschall, Computertomographie</b>	Prof. Dr. med. Karl Schneider 089-5160-7823
<b>Rheumatologie Ambulante und stationäre Betreuung</b>	Prof. Dr. med. Bernd H. Belohradsky 089-5160-3931 Dr. med. A. Jansson Dr. med. Bechtold
<b>Stoffwechszentrum Ambulante und stationäre Betreuung, Schulung</b>	Stoffwechsel und Ernährung Prof. Dr. med. Berthold Koletzko 089-5160-3967 Prof. Dr. med. Anja Muntau 089-5160-2746 PD Dr. med. W. Röschinger 089-5160-7714

# Die Stationen des Dr. v. Haunerschen Kinderspitals der Universität München

## Pädiatrische Klinik

### I. Allgemeinstationen

#### Station Intern 1, Tel. 5160-2845

Allgemeine Pädiatrie

Schwerpunkt: *Infektiologie, Immunologie* 12 Betten

**Oberärzte:** Prof. B. H. Belohradsky, Prof. H. P.

Schwarz

Stationsschwester: 1. Sr.: Margret Kienzle, 2. Sr.:

Judith Hülsen

#### Station Intern 2, Tel. 5160-2832

Allgemeine Pädiatrie

Schwerpunkt: *Neuropädiatrie, Nephrologie* 12 Betten

**Oberärzte:** Prof. F. Heinen, Prof. B. Koletzko

Stationsschwester: 1. Sr.: Annett Hupfer, 2. Sr.: Heidi

Kundler

#### Station Intern 3, Tel. 5160-2843

Schwerpunkt: *Onkologie/Hämatologie* 18 Betten

**Oberärzte:** Prof. A. Borkhardt, Fr. Dr. I. Schmid

Stationsschwester: 1. Sr.: Viola Gerlich, 2. Sr.: Maria

Worm

#### Station Intern 4, Tel. 5160-7770

Schwerpunkt: *Stoffwechsel / Psychosomatik*

16 Betten davon 4 psychosomat. Betten

**Oberärzte:** Prof. D. Reinhardt, OÄ Fr Prof. Dr. A.

Muntau-Heger, PD Dr. U. Wintergerst

Stationsschwester: 1. Sr.: Sonja Hahner, 2. Sr.: Britta

Langer

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

Schwerpunkt: *CF, respiratorische und gastrointestinale*

Erkrankungen 12 Betten

**Oberärzte:** Prof. Dr. M. Griese, PD Dr. med. L. T.

Weber

#### Station Intern Sgl., Tel. 5160-2884

Schwerpunkt: *Allgemeine Pädiatrie* 21 Betten

**Oberärzte:** OÄ Dr. K. Kurnik, PD Dr. J. Liese

Stationsschwester: 1. Sr.: Franziska Wimmer, 2. Sr.:

Andrea Thieme

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

2493

Schwerpunkt: *Kinderkardiologie, Kardiochirurgie*

20 Betten

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

**Oberärzte:** Dr. R. Kozlik-Feldmann, Dr. U. Römer

Stationsschwester: 1. Sr.: Sabine Karni, 2. Sr.: Steffi

Gstättl

#### Station Pädiatrische Psychosomatik und Psychothera-

pie, Tel. 5160-3656

Schwerpunkt: *Psychosomatik/Psychotherapie* 4 Betten

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

Stationsschwester: 1. Sr.: Marlies Meyer, 2. Sr.: Beate

Dillen

### II. Intensivstationen:

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

**Oberarzt:** Dr. G. Münch 12 Betten

Stationsschwester: 1. Sr.: Claudia Wiesinger, 2. Sr.:

Annette Faulhaber

#### Neonatologie, Maistr., Tel. 5160-4589

**Oberärztin:** Fr. PD Dr. O. Genzel-B. 12 Betten

Stationsschwester: 1. Sr.: Helga Busl 2. Sr.: Johanna

Winter

#### Neonatologie, GH, Tel. 7095-2802

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

**Oberarzt:** Dr. A. Flemmer 12 Betten

Stationsschwester: 1. Sr.: Miriam Müller, 2. Sr.: Ute

Böhme und Madeleine Kujawa

#### Intern Intensiv, PIPS, Tel. 5160-2841 und 2874

**Leiter:** Prof. Dr. T. Nicolai

**Oberarzt:** OA Dr. K. Reiter 10 Betten

Stationsschwester: 1. Sr.: Susanne Wey, 2. Sr.: Petra

Würth, Tanja Siegert

#### LAF, Tel. 5160-2852

Knochenmarktransplantation

**Oberärztin:** Fr. Dr. M. Führer 4 Betten

Stationsschwester: 1. Sr.: Elsbeth Lorenz, 2. Sr.: Maria

Fischer

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

2490

**Oberärzte:** Prof. Dr. H. Netz, Dr. R. Kozlik-

Feldmann, Dr. U. Römer 6 Betten

Stationsschwester: 1. Sr.: Andrea Rentz, 2. Sr.: Michaela

Siebenmorgen

## Kinderchirurgische Klinik

### Kinderchirurgische Stationen:

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

12 Betten

**Oberarzt:** Prof. v. Schweinitz, Fr. OÄ Dr. Heinrich

Stationsschwester: Sr. Johanna Nowack, Sr. Elke Schön-

hofer

#### Station Chirurgie 2, Telefon: 5160-3112

22 Betten

**Oberarzt:** Dr. Böhm

Stationsschwester: Sr. Anni Lohmeyer, Sr. Michaela

Kleisinger

#### Station Chirurgie 3, Telefon: 5160-3106

20 Betten

**Oberarzt:** Prof. Dr. Stehr

Stationsschwester: Sr. Gabi Gmeiner-Vogt, Sr. Maria

Irbitzeder, Sr. Corina Tuch

#### Chirurgische Intensivstation CHIPS, Telefon: 5160-

3174

10 Betten

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

Stationsschwester: Sr. Jutta v. Haxthausen, Sr. Beate

Kleine

#### Tageschirurgie, Telefon: 5160-2913

6 Betten

**Oberarzt:** Dr. Böhm

Stationsschwester: Sr. Klara Senkel







## 40. Internationaler Oster-Seminar-Kongress für Pädiatrische Fortbildung in Brixen im Jahr 2007 (1. bis 7. April)

*Dietrich Reinhardt*



### DIE VERGANGENHEIT

Im Jahre 2007 findet zum 40. Mal der bei deutschen Pädiatern außerordentlich beliebte Oster-Seminar-Kongress in Brixen statt. Es war der Nestor der deutschen Sozialpädiatrie, Herr Prof. Dr. Dr. h. c. mult. Theodor Hellbrügge, der vor über 40 Jahren neue Wege für die kinderärztliche Fortbildung suchte und schließlich auch fand. Zu jener Zeit waren die großen Fortbildungskongresse für Allgemein- bzw. praktische Ärzte, wie sie damals noch hießen, in Davos und Bad Gastein in Mode. Hellbrügge wollte sich bewusst von diesen Kongressen, die insbesondere auch mit dem Nimbus eines gewissen Fortbildungskommerzes behaftet waren, lösen und suchte für ein spezifisch von ihm entwickeltes Fortbildungsprogramm einen kleineren Ort, in dem einerseits die Bedingungen für Fortbildung durch entsprechende Räumlichkeiten, andererseits aber auch ein adäquates Ambiente gegeben waren, das gleichzeitig intensive Fortbildung, aber auch Entspannung bot.

Nachdem ihm Meran zu groß und mondän erschien, entschloss er sich gegen den Widerstand aller kinderärztlichen Organisationen einen jährlichen Fortbildungskongress im kleineren aber genauso schönen Brixen in Südtirol zu veranstalten. Das Besondere an dem Fortbildungskongress in der ursprünglichen Konzeption war, dass der Kongress auf 14 Tage terminiert war und neben so genannten Hauptseminaren, mit Frontalunterricht, auch Spezialseminare mit praxisrelevanten Themen für kleinere Gruppen anbieten sollte. Der damalige Vorsitzende der

Abteilung für Berufsfragen der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde (Vorläuferin des Berufsverbandes für Kinder- und Jugendärzte Deutschlands) hat ein solches Fortbildungskonzept seinerseits noch als absurd empfunden und von sich aus die Referenten 2 Wochen vor Beginn des Kongresses wieder ausgeladen, angeblich weil der Kongress ein finanzielles Risiko bedeuten würde.

Schließlich und endlich hat sich Hellbrügge jedoch durchgesetzt und mit der Folgegesellschaft, dem Berufsverband der Kinderärzte Deutschlands, einen auf zwei Wochen festgelegten Kongress, der jeweils in der Woche vor Ostern und in der Woche nach Ostern stattfand, etabliert. Von Anfang an wurden praxisrelevante aber bis dahin kaum bearbeitete Themen, wie Entwicklungsrehabilitation, Frühdiagnostik- und -therapie, Cerebralparese, Früherkennung von Sprachentwicklungsstörungen, Teilleistungsstörungen, Impfprobleme, in Haupt- und Spezialseminaren von exzellenten Fachreferenten dargeboten und auch heftig diskutiert. In Brixen fand sich ein besonders interessiertes und diskussionsfreudiges Kinderarztpublikum ein, das auch nach Beendigung der Vorträge und Seminare sowie den anschließenden lebhaften Diskussionen die Referenten umringte und sie auch in den Pausen nicht zur Ruhe kommen ließ.

Schon bald konnten im Rahmen des Oster-Seminar-Kongresses Ultraschallseminare angeboten werden, die über viele Jahre von Herrn Prof. Kaufmann, Berlin, betreut wurden und jetzt seit 8 Jahren von Herrn Prof. Dr. Schneider, München, gelei-



tet werden. Gerade die Integration dieser Ultraschallseminare in das Gesamtprogramm war es, die neben bereits etablierten Kinderärzten insbesondere auch junge, in der Klinik tätige Ärzte nach Brixen führte.

#### **DIE GEGENWART**

Es ist erstaunlich, dass sich über etwa 25 Jahre der zweiwöchige Brixener Kongress in seiner ursprünglich intendierten Form mit integrierten Haupt- und Spezialseminaren sowie Ultraschallkursen ohne Publikumsverlust halten konnte und bei nahezu allen Kinderärzten ein Begriff war. Nachdem die Teilnehmerzahlen jedoch zu stagnieren begannen, dann auch stark rückläufig waren, wurde mir von Theo Hellbrügge die Kongressleitung übertragen. Es war unter veränderten Bedingungen im Gesundheitswesen mein Anliegen, den Kongress grundlegend zu reorganisieren. Zum einen erschien es unter den gegebenen Umständen unmöglich, Kinderärzte, die Versorgung in Klinik und/oder Praxis zu leisten haben, über 2 Wochen an einen Kongressort zu binden. Ich habe daher den Kongress gestrafft und insgesamt auf eine Woche, und zwar auf die Ostervorwoche, reduziert.

Zum anderen liefen zeitweise in Brixen Haupt- und Spezialseminare parallel. Um den Teilnehmern die Möglichkeit zu eröffnen, auch Haupt- und Spezialseminare zu besuchen, wurden die Seminare zeitlich so koordiniert, dass keine Überschneidungen von Haupt- und Spezialseminaren vorkommen. Darüber hinaus wurde auch wieder der Berufsverband in den Kongress, dessen Organisation aber in Verantwortung der Akademie für Entwicklungs-Rehabilitation verblieb, eingebunden. Schon in den Folgejahren kam es wieder zu einer deutlichen Zunahme der Brixen-Besucher, so dass schließlich und endlich im Jahre 2005 über 500 Kinderärzte den Weg nach Brixen fanden, eine Zahl die

auch im Jahre 2006 annähernd wieder erreicht werden konnte. Zu Beginn meiner Tätigkeit als Kongressleiter gab es in jedem Jahr Diskussionen um den Austragungsort, weil der ehemalige Kongressort, das Fallmerayer-Gymnasium, von dem damaligen Rektor der Schule nicht immer freigegeben wurde. Wir mussten daher wechselweise in das Priesterseminar und die Hotelfachschule ausweichen. Schließlich konnte im Jahr 2003, insbesondere durch die tatkräftige Unterstützung des leider im Jahre 2005 verstorbenen Bürgermeisters von Brixen, Herrn Seebacher, das neue FORUM als Kongressveranstaltungsort eingeweiht werden. Seither ist es möglich, in einem ansprechenden Umfeld, das alle Möglichkeiten eines modernen Kommunikationszentrums bietet, Haupt- und Spezialseminare stattfinden zu lassen. Erwähnt werden muss auch, dass die Akademie für Entwicklungs-Rehabilitation als Kongressorganisation mit Frau Sabine Mayer im Jahre 2000 eine tatkräftige Geschäftsführerin erhielt, die der Akademie zu einer gesunden wirtschaftlichen Basis verhalf.

#### **WARUM BRIXEN?**

Warum zieht es nun jährlich um die 500 Kinderärzte aus allen Teilen Deutschlands nach Südtirol? Ich denke, folgende Gründe sind hierfür maßgeblich:

1)

In Brixen findet sich jedes Jahr eine Schar von hervorragenden Referenten ein, die nach dem Prinzip des „State of the art“ praxisrelevante Themen regelrecht „spannend“ darstellt und dabei alle Möglichkeiten der Kommunikationstechnologie nutzt.

2)

Das Wechselspiel zwischen Hauptseminaren mit ausführlichen Diskussionen sowie Spezialseminaren, in welchen in kleinen Gruppen intensiv allgemeine und spezielle Probleme, die täglich in Klinik und Praxis von Bedeutung sind, mit kompetenten Fachleuten besprochen werden können, bietet einen besonderen Reiz.

3)

Auf dem Brixener Kongress wird nicht nur ein Spezialthema abgehandelt, sondern das Nebeneinander von Haupt- und Spezialseminaren ermöglicht es innerhalb von einer Woche eine Übersicht über den gegenwärtigen Stand eines großen Bereichs der Pädiatrie zu erhalten, so dass die Teilnehmer schließlich mit vielen neuen „Botschaften“, die sie in die alltägliche Arbeit mit Kindern einbringen können, nach Hause fahren.

4)

Das Brixener Programm ist so gestaltet, dass zwischen den einzelnen Veranstaltungen jeweils Pausen von 15 Minuten integriert sind. Dadurch bleibt nach den Vorträgen bzw. Seminaren genug Zeit, im Foyer nicht nur den obligaten Kaffee zu nehmen, sondern auch sich mit Kollegen/Kolleginnen zu unterhalten, zu diskutieren und/oder auch einen Industriestand aufzusuchen.

5)

Das Kongresszentrum, FORUM genannt, hat ein außerordentlich freundliches Ambiente. Es gestattet, auch einmal eine kleine „Ruhepause“ einzulegen. Darüber hinaus ist es im Ortszentrum lokalisiert, so dass Hotels, Restaurants, aber auch Geschäfte schnell erreicht werden können. Dass natürlich Südtirol einen besonderen Zauber ausstrahlt und die besondere Mischung aus Gastfreundschaft, Kultur und Landschaft eine besondere Ausstrahlung hat, muss ich hier nicht erwähnen.

6)

Das Brixener Kinderärzte-Publikum ist ein besonders interessantes und sehr aufmerksames Publikum, das auf hohem Niveau mit den Referenten diskutiert und diese auch, wie alle Erfah-







rungswerte zeigen, dazu „nötigt“, sich optimal, sowohl was den Inhalt als auch das präsentierte Bildmaterial angeht, vorzubereiten.

7)

Schließlich und endlich müssen Geschäftsführung und Mitarbeiter der Akademie sowie der Tourismusverein erwähnt werden, die alles mögliche tun, damit allen Teilnehmern das Gefühl vermittelt wird, individuell betreut zu werden. Eröffnungsabend, Referentenabend beim Bürgermeister, Gesellschaftsabend und ein jährlich wechselndes übriges Rahmenprogramm, das in Zusammenarbeit mit dem Tourismusverein gestaltet wird, tun das Übrige um ein Miteinander von Referenten und Teilnehmern zu ermöglichen.

#### KONGRESS 2007

Der Kongress im Jahre 2007 wird aus Anlass des 40jährigen Jubiläums einen besonderen wissenschaftlichen und gesellschaftlichen Rahmen erhalten. Ich hoffe und wünsche, dass viele Kinder- und Jugendärzte im nächsten Frühjahr nach Brixen kommen werden. Nachdem ich selber nunmehr schon seit 25 Jahren in Brixen Referent, Kongressleiter und auch aktiver Zuhörer bin kann ich auch allen Interessierten aufgrund meiner Erfahrungen zusichern, dass alle ein traumhaftes Frühlingswetter in einem wunderschönen Ambiente erwartet.

#### PROGRAMM HAUPTSEMINARE – OSTERSEMINAR-KONGRESS 2007

Referenten, Seminar

- **Prof. R. Berner, Freiburg**  
*Impfseminar*
- **Prof. F. Heinen, München**  
*Neurologie*
- **Prof. P. Höger, Hamburg**  
*Dermatologie*
- **Prof. I. Huppertz, Bremen**  
*Rheumatologie*
- **Prof. M. Lentze, Bonn**  
*Gastroenterologie*
- **Prof. A. Muntau, München**  
*Stoffwechsel*
- **Prof. I. Rudzki, München**  
*Kieferorthopädie*
- **Prof. G. Szagon, Oldenburg**  
*Sprachentwicklung*
- **Prof. Schöni, Bern**  
*Pneumologie*
- **Prof. D. von Schweinitz, München**  
*Kinderchirurgie*
- **Prof. U. Wahn, Berlin**  
*Allergologie*
- **Prof. A. Warnke, Würzburg**  
*Kinder- und Jugendpsychiatrie*
- **PD Dr. L. Weber, München**  
*Nephrologie*
- **Prof. J. Weil, Hamburg**  
*Kardiologie*
- **Prof. J. Weiß, Köln**  
*Infektiologie*
- **Prof. Dr. H. Scherer, Berlin**  
*HNO*

Bis auf eine Ausnahme haben alle meine Wunsch-Referenten bereits ihre Teilnahme zugesagt. Es ist selbstverständlich, dass auch das Rahmenprogramm dieser besonderen „Situation“ angepasst wird.

#### INTERDISZIPLINÄRER HERBST-SEMINAR-KONGRESS FÜR SOZIALPÄDIATRIE 2006 UNTER NEUER LEITUNG

Da der Brixener-Oster-Seminar-Kongress schon bald Erfolgsgeschichte schrieb, hat Theo Hellbrügge einen weiteren Kongress, den sog. Herbstkongress, der traditionsgemäß in der letzten Augustwoche stattfindet, ins Leben gerufen. Dieser Kongress schaut ebenfalls bereits auf eine lange Tradition zurück und findet im Jahre 2006 in der Zeit vom 23. bis 27. August bereits zum 34. Mal statt. In diesem Jahr wird erstmals Herr Dr. Helmut Hollmann, Chefarzt des Kinderneurologischen Zentrums in den Rheinischen Kliniken in Bonn, die wissenschaftliche Leitung übernehmen. Anders als bei dem Oster-Seminar-Kongress, in dem klassische pädiatrische Themen im Vordergrund stehen, wird sich der Herbstkongress mit der interdisziplinären Vermittlung von Themen aus Medizin, Psychologie, Therapie und Pädagogik befassen, ein thematisches Netzwerk, das die Problematik der Sozialpädiatrie widerspiegelt. Es bleibt zu hoffen, dass auch dieser Kongress wieder dem Bedarf an Fortbildung für Kinderärzte, Psychologen und Therapeuten entgegenkommt und zahlreiche Besucher findet.

#### THEMEN UND REFERENTEN – HERBSTSEMINAR-KONGRESS 2006

- *Das Kind als Akteur seiner Entwicklung*  
(Prof. H.-G. Schlack, Bonn)
- *Testdiagnostik für die kinderärztliche Praxis – eine Bestandsaufnahme“* (Dr. H. Hollmann, Bonn)
- *Epilepsie – ein Thema auch für Nicht-Mediziner*  
(Prof. F. Aksu, Datteln)
- *Umschriebene Entwicklungsstörungen*  
(Dr. H. Kühne, Altötting)
- *ADHS – Humangenetik und klinische Pädiatrie im Dialog* (Prof. T. Grimm, Prof. Dr. H. M. Straßburg, Würzburg)
- *Hilfsmittelversorgung für Kinder mit cerebralen Bewegungsstörungen* (A. Tünnerhoff, Bonn)
- *Diagnostische Hinweise auf ein Psychotrauma bei Kindern* (Dr. N. Unfried, Chemnitz)
- *Lese-Rechtschreibschwierigkeiten – Legasthenie*  
(Dr. G. Mannhaupt, Erfurt)
- *Rechenschwäche – der Kampf mit den Zahlen. Hilfen bei Dyskalkulie* (S. Wejda, Waldbüttelbrunn)
- *Diagnostik bei auditiven Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen* (Prof. A. Keilmann, Mainz)
- *Regulationsstörungen der frühen Kindheit, Schreibabys* (Dr. M. Ziegler, München)
- *Sprachentwicklung unter neurolinguistischen Gesichtspunkten* (Prof. A. Fox, Idstein)
- *Bildgebende Verfahren in der Darstellung des Gehirns – auch für Nicht-Mediziner*  
(Prof. K. Schneider, München)
- *Curriculum „Sozialpädiatrie in der Kinder- und jugendärztlichen Praxis“* (Prof. H. M. Straßburg, Würzburg; Dr. H. Hollmann, Bonn)





## Personalia Kinderklinik

### ZUSATZBEZEICHNUNGEN, WEITERBILDUNG:

**Frau Dr. B. Ganster** hat von der bayerischen Landesärztekammer die Befugnis zur Weiterbildung zum Facharzt für Mikrobiologie, Virologie und Infektionsepidemiologie bis zu einer Höchstdauer von 12 Monaten erhalten.

**Frau Dr. K. Kurnik** erhielt von der bayerischen Landesärztekammer die Anerkennung, die Zusatzbezeichnung Hämostaseologie zu führen.

**Herr Prof. Dr. T. Nicolai** hat von der bayerischen Landesärztekammer die Befugnis zur Weiterbildung in der Zusatz-Weiterbildung Intensivmedizin bis zu einer Höchstdauer von 24 Monaten erhalten.

**Herr PD Dr. U. Wintergerst** erhielt die Anerkennung als Infektiologe von der Deutschen Gesellschaft für Infektiologie e. V.

**Frau Dr. M. Führer** erhielt von der bayerischen Landesärztekammer die Anerkennung, die Schwerpunktbezeichnung Kinder-Hämatologie und -Onkologie zu führen.

### HABILITATION

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

**Dr. Lutz T. Weber**, Leiter der Pädiatrischen Nephrologie des Dr. von Haunerschen Kinderspitals, habilitierte sich mit dem Thema 'Wissenschaftliche Grundlagen des therapeutischen Drug-Monitoring der Immunsuppressiva Mycophenolatmofetil und Cyclosporin A bei pädiatrischen Nierentransplantatempfängern' für das Fach Kinderheilkunde an der Medizinischen Fakultät Heidelberg

### PREISE

**Herr Dr. M. Albert** gewann den „Best Abstract Award“ auf dem BMT Tandem Meeting 2006 in Honolulu, Hawaii.

**Herr Prof. Dr. B. Koletzko** erhielt den „Freedom to Discover-Award“ der Bristol-Myers Squibb-Stiftung, der mit 500 000 US \$ dotiert ist für eine Untersuchung frühkindlicher Risikofaktoren späteren Übergewichtes.

**Herr Dr. D. Hartl** erhielt das Nachwuchsstipendium 2006 der Gesellschaft für pädiatrische Pneumologie in Höhe von 20 000 € zusammen mit einem 12-monatigem Forschungsaufenthalt am Massachusetts General Hospital, Harvard Medical School, Boston, MA (USA).

**Frau PD Dr. rer. Biol. Hum. K. Radon** erhielt für Ihre Zusammenarbeit mit **Frau PD Dr. S. Koletzko** und **Frau Prof. E. v. Mutius** über „chronisch entzündliche Darmerkrankungen und Tierkontakt“ ein Stipendium in Höhe von 25 000 € aus dem Forschungsfonds der DCCV und Mitteln der Deutschen Crohn/Colitis Stiftung.

### FACHARZT

Die Prüfung zum Facharzt Kinderheilkunde und Jugendmedizin haben erfolgreich abgelegt:

**Dr. M. Albert**, **Dr. S. Urschel**, **Dr. S. Hiedl**, **Dr. B. Schaub**

### BERUFUNG

**Prof. E. v. Mutius** hat die W2-Professur pädiatrische Allergologie angenommen.

## Personalia Kinderchirurgie

**Priv. Doz. Dr. Maximilian Stehr** ist am 1.7.2006 zum Professor (W2) ernannt worden.

**Frau Dr. S. Uhlarik** hat die Facharztprüfung für Kinderchirurgie erfolgreich abgelegt.

Als neue Kollegen dürfen wir **Frau Dr. Huß**, **Frau Dr. Hannibal**, **Herrn Dr. Müller** und **Herrn Dr. Breitfeld** begrüßen.

## Spenden

Die Klosterfrau Holding spendete großzügig **100 000 €** für den Umbau der Station Intern V (Mukoviszidose).

Die Teilnehmer des Golfturniers „Südkurve and friends“ auf der wunderschönen Anlage des Golfclubs St. Eurach spendeten am 24.06.2006 **8.500 €** für die Pädiatrische Nephrologie des Dr. von Haunerschen Kinderspitals.

LOKALES



Strahlende Gesichter ...

— bei Prof. Dr. Dietrich Schweinitz, Direktor der Kinderchirurgie im Dr. von Haunerschen Kinderspital, bei Sylvia Lorenz, Leiterin des Simmel-Markts in Unterhaching, Backwarenfachverkäuferin Susann Gebhardt und Simmel-Markt-Vertriebsleiter Markus Wurm. Anlass für die fröhliche Runde war die Übergabe eines Schecks in Höhe von 500 Euro und eines Korbs mit gesunden Naschereien an das Kinderspital. Zum größten Teil war das Geld zusammengelassen, nachdem eine von der Landbäckerei Ihle aus Friedberg gestiftete Riesentorte zum Schnäppchenpreis von 1 Euro an die Simmel-Kundschaft verkauft worden war. Den Restbetrag steuerte der Simmel-Markt dann bei. Dieser Tage konnte die Spende dann zur Freude aller Beteiligten übergeben werden.

Foto: Charly D

## VERANSTALTUNGSANKÜNDIGUNG: PÄDIATRISCHE ALLERGOLOGIE

### **INHALT:**

Allergische Erkrankungen stellen die häufigsten chronischen Krankheitsbilder im Kindesalter dar. Manifestationsformen sind v. a. das Asthma bronchiale, die allergische Rhinitis, die atopische Dermatitis und die rezidivierende Urtikaria. Über die Pathogenese des klinischen Erscheinungsbildes sowie mögliche Therapieansätze sollte sich jeder Kinderarzt umfassende Erkenntnisse erwerben. Dies betrifft nicht nur die Kollegen, die die Zusatzbezeichnung "Allergologie" anstreben, sondern alle Kinderärzte. Im Rahmen eines umfassenden Seminars, werden die Grundlagen, vor allem aber auch praktische Themen abgehandelt.

### **DIE HAUPTTHEMEN BETREFFEN:**

- Epidemiologie allergischer Erkrankungen
- Genetik allergischer Erkrankungen
- Lungenfunktion und Provokationstests beim Asthma bronchiale
- Diagnostische Tests: Prick-Scratch-Test und Epitkutan-Tests
- Nasale, orale und inhalative Provokationsmethoden bei Säuglingen, Kindern und Jugendlichen
- Therapie der allergischen Rhinitis u. des Asthma bronchiale nach Konsensus-Prinzip
- Insektengift-Allergie
- Hyposensibilisierungsbehandlung
- Nahrungsmittelunverträglichkeit
- Herausforderungen an Diagnostik und Therapie des atopischen Ekzems
- Ganzheitliches therapeutisches Konzept bei atopischem Ekzem (Salben, Schulung, Verhaltenstraining und Alternativen)

### **SEMINARABLAUF:**

Theoretische Vorträge wechseln mit prakt. Übungsseminaren ab.

### **SEMINARLEITUNG UND REFERENTEN:**

*Prof. Dr. D. Reinhardt*

*Prof. Dr. C.P. Bauer*

*Dr. K. Dokoupil*

*PD Dr. M. Kabesch*

*Prof. Dr. Przybylla*

**TERMIN:** 9. September 2006, Sa. 9 – 17.30 Uhr

### **ORT:**

**Deutsche Akademie für Entwicklungs-Rehabilitation**

**Heigelhofstraße 63 · 81377 München**

**Tel: 089 72496811 / 12 · Fax: -20**

**[www.daer.de](http://www.daer.de) · [info@daer.de](mailto:info@daer.de)**

**ZIELGRUPPE: Kinder- und Jugendärzte**

**Teilnehmergebühr: € 190,-**

*Anerkennung der Bayer. Landesärztekammer und der Ges. für Pädiatrische Allergologie wird beantragt.*

**AUS EINER PRESSEMITTEILUNG DER  
LUDWIG-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT MÜNCHEN**

## BETREUUNG AM LEBENSENDE – STIFTUNGSPROFESSUR DER ALFRIED KRUPP VON BOHLEN UND HALBACH- STIFTUNG FÜR PÄDIATRISCHE PALLIATIVMEDIZIN AN DER LMU

München, 19. Juni 2006 – Für Eltern gibt es kaum eine schlimmere Vorstellung als eine unheilbare und lebensbedrohliche Erkrankung ihres Kindes. In Deutschland alleine leiden heute mehr als 20.000 Kinder an tödlichen Krankheiten, davon etwa jedes achte an unheilbarem Krebs. Sie und auch ihre Angehörigen bedürfen der besonderen Fürsorge. Die Palliativmedizin hat es sich zum Ziel gesetzt, die Lebensqualität von Schwerstkranken und Sterbenden zu erhalten. Dazu gehört die Linderung von Schmerzen und anderen belastenden Symptomen sowie die psychosoziale und spirituelle Begleitung des Kindes und seiner Familie.

Die Alfried Krupp von Bohlen und Halbach-Stiftung hat entschieden, die erste Professur für Kinderpalliativmedizin in Europa an der Ludwig-Maximilians-Universität (LMU) München einzurichten und mit einer Million Euro für die nächsten 5 Jahre zu fördern. „Wir möchten mit dieser Professur unser bisheriges Engagement für die Hospiz- und Palliativbewegung fortführen, und zwar in einem Bereich, wo die Not besonders groß und die Hilfe besonders wichtig ist“, betont Professor Berthold Beitz, Kuratoriumsvorsitzender der Krupp-Stiftung. Der Direktor der Kinderklinik und Dekan der Medizinischen Fakultät, Professor Dietrich Reinhardt, zeigte seine Freude über die Entscheidung der Krupp-Stiftung: „Diese Stelle soll neue Impulse in Krankenversorgung, Forschung und Lehre setzen“, so Professor Reinhardt. Die Kinderklinik und das Interdisziplinäre Zentrum für Palliativmedizin (IZP) der LMU haben bereits 2003 das Projekt „HOME – Hospiz ohne Mauern“ für schwerstkranken und sterbende Kinder ins Leben gerufen und die erste Koordinationsstelle für Kinderpalliativmedizin in Bayern etabliert.



**Studie stützt Impfempfehlung**

# Schutz von Anfang an: Pneumokokken-Impfung für die kleinsten Asthmakinder

Münster (25. Januar 2006). Aktuelle Studienergebnisse zeigen: Asthmatischer haben ein stark erhöhtes Risiko, an einer invasiven Pneumokokken-Infektion zu erkranken<sup>1</sup>. Besonders gefährdet sind die ganz jungen Asthmapatienten: Schon gesunde Kinder sind in den ersten Lebensmonaten sehr anfällig, bei Asthmakindern aber ist das Risiko für eine Pneumokokken-Erkrankung mehr als doppelt so hoch. Optimalen Schutz für die kleinen Atemwegsempfindlinge bietet eine Impfung mit dem Pneumokokken-Konjugat-Impfstoff Prevenar® gemäß der STIKO-Empfehlung vom Juli 2005.

Die Ständige Impfkommission (STIKO) am Robert Koch-Institut (RKI) empfiehlt die Pneumokokken-Impfung u.a. für Kinder mit chronischen Krankheiten der Atmungsorgane inklusive Asthma und obstruktiver Bronchitis im Alter von zwei Monaten bis fünf Jahren. Eine erneute Bestätigung gibt eine im Mai 2005 im New England Journal of Medicine veröffentlichte Studie: Im Vergleich zu gesunden Kindern, die in den ersten Lebensmonaten ohnehin ein erhöhtes Risiko tragen, ist bei vorliegendem Asthma die Gefahr einer invasiven Infektion mit Pneumokokken zusätzlich signifikant erhöht. Die frühzeitige Impfung mit Prevenar® kann diese Kinder schützen.

**MEHR ALS DOPPELTES RISIKO FÜR ASTHMAKINDER**

Für die Fall-Kontroll-Studie wurden 635 Personen im Alter zwischen zwei und 49 Jahren, die zwischen 1995 und 2002 an einer invasiven Pneumokokken-Infektion erkrankt waren, mit einer zehnfach größeren Personengruppe ohne Infektion verglichen. Dabei zeigte sich, dass die beobachteten Asthmapatienten im Vergleich zu den Gesunden in allen Altersgruppen ein mehr als doppelt so hohes Risiko für eine invasive Infektion mit Pneumokokken hatten. Da invasive Pneumokokken-Infektionen bei Kindern unter 5 Jahren ohnehin zahlreicher sind als in anderen Altersgruppen, sollte dem Extraschutz der kleinen Asthmapatienten in der allgemein- und kinderärztlichen Praxis besondere Aufmerksamkeit geschenkt werden.

Asthma ist mit einer Rate von etwa 10% die häufigste chronische Erkrankung bei Kindern in Deutschland. Um gerade in den entscheidenden ersten Monaten einen umfassenden Schutz vor einer Pneumokokken-Infektion aufzubauen, sollte mit der Impfung gemäß der Empfehlung der STIKO möglichst früh, d.h. ab dem vollendeten zweiten Lebensmonat, begonnen werden.

**PNEUMOKOKKEN – HÄUFIGE URSACHE FÜR INVASIVE INFektionen BEI KINDERN**

Die Gefahr einer invasiven Pneumokokken-Infektion besteht generell bei allen Kindern: Pneumokokken-Bakterien sind eine der häufigsten Ursachen für schwere invasive Infektionen wie Hirnhautentzündungen und Blutvergiftungen aber auch für lokale eitrige Infektionen im Hals-Nasen-Ohren-Bereich und Lungenentzündungen vor allem bei Säuglingen und kleinen Kindern. Die Gefährdung von Kindern mit chronischen Atemwegserkrankungen ist dabei besonders groß – die bei ihnen geschädigte Schleimhaut lässt Bakterien leichter siedeln und bildet nur eine unzureichende Barriere für das Eindringen in den Körper. Schwere Infektionen wie z. B. eine durch Pneumokokken verursachte Pneumonie kommen bei ihnen deshalb deutlich häufiger vor. Eine frühzeitige Impfung mit dem Pneumokokken-Konjugat-Impfstoff kann den Kleinsten einen bestmöglichen Schutz bieten.

**FRÜHZEITIGE IMPFUNG SCHÜTZT NICHT NUR ATEMWEGSEMPFINDLICHE**

Die Pneumokokken-Konjugat-Impfung wird unter anderem für Kinder mit erhöhter gesundheitlicher Gefährdung infolge angeborener oder erworbener Immundefekte und Krankheiten der blutbildenden Organe empfohlen. Diese Empfehlung gilt auch für Kinder mit chronischen Krankheiten wie z. B. Herz-Kreislaufkrankheiten, Krankheiten der Atmungsorgane, Diabetes mellitus oder anderen Stoffwechselerkrankungen, Niereninsuffizienz/-nephrotischem Syndrom sowie für Frühgeborene vor der vollendeten 37. SSW und Säuglinge/Kinder mit Gedeihstörungen und nach erfolgter Knochenmarktransplantation.

Der siebenvaleente Pneumokokken-Konjugat-Impfstoff ist von dem forschenden pharmazeutischen Arzneimittelhersteller Wyeth entwickelt worden. Er ist der einzige Konjugat-Impfstoff weltweit, der Säuglinge und Kleinkinder unter 2 Jahren vor invasiven Pneumokokken-Erkrankungen schützt.

**Ansprechpartner für die Medien:**Zum Unternehmen:

Anika Wichert  
 Pressestelle Wyeth Pharma  
 Tel.: +49 (0)251 – 204 2030  
 Fax: +49 (0)251 – 204 2033  
 E-Mail: WicherA@wyeth.com

Zum Produkt:

Thomas Seipp  
 Wyeth Pharma  
 Tel.: +49 (0)251 – 204 2094  
 Fax: +49 (0)251 – 204 1219  
 E-Mail: SeippT@wyeth.com

PR-Agentur:

Dr. Kristin Streuer  
 GCI Healthcare GmbH  
 Tel.: +49 (0)40 – 36 80 75 24  
 Fax: +49 (0)40 – 36 80 75 99  
 E-Mail: kstreuer@gci-healthcare.de

**ZUM UNTERNEHMEN WYETH**

Wyeth ist weltweit eines der größten forschenden Arzneimittel- und Gesundheitsvorsorgeunternehmen, in dem über 50.000 Mitarbeiter beschäftigt sind (Sitz in Madison/USA). Der deutsche Sitz des Unternehmens ist die Wyeth Pharma GmbH in Münster/Westfalen (rund 600 Mitarbeiter).

Der Schwerpunkt von Wyeth liegt auf der Forschung und Entwicklung von innovativen, verschreibungspflichtigen Präparaten, wofür jährlich rund zwei Milliarden US-Dollar investiert werden. Dabei konzentriert sich das Unternehmen insbesondere auf die Bereiche Rheumatologie, Dermatologie, Impfstoffe, zentrales Nervensystem, Frauengesundheit, Infektiologie, Hämophilie, Transplantationsmedizin und Onkologie. Ziel der Wyeth Pharma GmbH ist es, auch im deutschen Markt in die Gruppe der zehn erfolgreichsten Pharma-Unternehmen vorzustoßen. Weitere Unternehmensinformationen sind im Internet unter [www.wyeth.de](http://www.wyeth.de) abrufbar.

<sup>1</sup> Talbot et al.: Asthma as a Risk Factor for Invasive Pneumococcal Disease. New England Journal of Medicine, Vol.352, No. 20 (May 19, 2005), pp.2082-2090



## Die Akademie auf dem richtigen Weg

In den letzten Jahren ist es der Deutschen Akademie für Entwicklungs-Rehabilitation gelungen, wesentliche Weichen für die Zukunft neu zu stellen und sich mit einem anspruchsvollen und modernen Programm zu positionieren. Neben den traditionell verankerten Kursen für Therapeuten, sind nun auch pädiatrische, sozialpädiatrische und kinder- und jugendpsychiatrische Themen abgebildet, die der Schwerpunktbildung im Fach Pädiatrie ebenso Rechnung tragen, wie einer kompetenten, interdisziplinären Zusammenarbeit. Aus den Schwerpunkten Endokrinologie und Diabetes, Allergologie und Pneumologie sowie dem Schwerpunkt Neuropädiatrie konnten die großen Themen mit namhaften Referenten in Kursen angeboten werden. Hier entsteht ein neues Profil der Akademie, welches auf der Höhe der Zeit das Wissen an junge Ärzte vermittelt. Das Programm wendet sich sowohl an diejenigen, die ganz gezielt ihre Schwerpunktausbildung ergänzen wollen, als auch an diejenigen, die als Pädiater einen stimulierenden, praxisrelevanten Einblick in die jeweiligen Spezialitäten suchen.

Auch für die Gruppe der Therapeuten konnte zu den international gebräuchlichen und innovativen Verfahren aufgeschlossen werden. Als Beispiele seien genannt die Kurse für die Gross Motor Function Measure (GMFCS) und die Kurse für den AHA (Assisting Hand Assessment).

Es ist schön zu sehen, dass hier die Kultur der Kompetenz mit der Kultur der interdisziplinären Arbeit verbunden werden konnte.

Zuspruch und Diskussion bestätigen die neuen Konzepte und lassen erwarten, dass wir die Akademie auch in Zukunft weiter entwickeln können zu einer Einrichtung, in der beispielhaft verschiedene Disziplinen das Rüstzeug für ihren Alltag auf höchstem Niveau erhalten können.

Personell ist es der Akademie gelungen, in Herrn Dr. Franz Josef Freisleder, dem Ärztlichen Direktor der Heckscher-Klinik und in Herrn Dr. Helmut Hollmann, dem Leiter des Kinderneurologischen Zentrums Bonn, zwei ebenso kompetente wie den interdisziplinären Dialog in den Fächern Kinderpsychiatrie und Sozialpädiatrie gestaltende Personen zu finden. Herr Dr. Hollmann führt sich in diesem Jahr mit dem Herbstkongress der Akademie in Brixen ein, wir wünschen Glück und ein gutes Gelingen !

**Kontakt: Deutsche Akademie für Entwicklungs-Rehabilitation e.V.**

**Heiglhofstr. 63, 81377 München**

**Geschäftsführung: Sabine Mayer**

**Homepage: [www.daer.de](http://www.daer.de)**

**Email: [info@daer.de](mailto:info@daer.de)**

**Prof. Dr. med. Florian Heinen**

**Arzt für Kinder- und Jugendmedizin**

**Arzt für Neurologie – Schwerpunkt Neuropädiatrie –**

**Vorstand der Deutschen Akademie für**

**Entwicklungs-Rehabilitation**





## Tag des Lachens im Hauner

Am 8.5. wurde von der Firma Essex Pharma die „Tage des Lachens“ im Dr. v. Haunerschen Kinderspital initiiert.

Mit einem bunten Programm erlebten die kleinen und großen Patienten, ihre Angehörigen und das Klinikpersonal einen Tag voller Freude und Spass. Prominente Schauspieler und Musiker wie Wolfgang Fierek, Pierre Franckh, Michaela Mertens und der Tenor Gregor Prächt spielten, musizierten und bastelten mit den Kindern. Der Moderator des Tigerentenclubs Malte Arkon fand großen Anklang bei den jüngeren Patienteninnen und Nicola Goethe von tv-münchen malte mit den kleinen Patienten.

Für die, die nicht am Spektakel im Hörsaal teilnehmen konnten gab es ein Programm mit den Klinikclowns.

Im Vorfeld der „Lachtage“ wurde ein Lachyogaseminar angeboten, dass bei dem einen oder anderen Mitarbeiter großes Gelächter hervorrief.



1



2



3



- 1 (Noch) ernste Gesichter beim Schminken
- 2 Wer schaut denn da
- 3 Buntes Treiben vor dem Hörsaal
- 4 Ein Ständchen mit Heiner Uber, Nicola Goethe, Gregor Prächt, Michaela Mertens und Malte Arkon (v.l.n.r.)
- 5 Nicola Goethe von tv-münchen malt mit kleinen Patienten
- 6 Heiner Uber, Lach-Yoga Experte, bei der „Arbeit“.
- 7 Wolfgang Fierek im Hörsaal

4

5

6

7

**Effektive Entzündungshemmung von Anfang an**

# Moderne Asthmatherapie bei Kindern und Jugendlichen

Der Leukotrienrezeptor-Antagonist Montelukast hat im März diesen Jahres in Deutschland und der EU die Zulassung zur Monotherapie bei 2- bis 14-jährigen Kindern mit leichtem persistierendem Asthma (Stufe 2) erhalten, die keine schweren Asthmaanfälle in der Vorgeschichte hatten bzw. nicht in der Lage sind, inhalative Steroide anzuwenden. Mit dieser Indikationserweiterung für SINGULAIR® steht damit eine weitere Therapieoption zur antientzündlichen Basistherapie des leichten Asthma bronchiale im Kindesalter zur Verfügung. Eine Zulassung als Monotherapie bei Belastungsasthma liegt bereits vor.

Der größte Teil der Asthmatiker entwickelt die ersten Symptome bereits vor dem 5. Lebensjahr. Um eine möglichst günstige Prognose zu gewährleisten, sollten die Therapieziele nicht nur die völlige Beschwerdefreiheit tagsüber und nachts umfassen, auch sollten die Patienten auf häufige Anwendung von kurzwirksamen  $\beta_2$ -Sympathomimetika bei Bedarf verzichten und ein Leben ohne Beeinträchtigung durch die Krankheit führen können. Um diese Therapieziele zu erreichen, ist eine konsequente antientzündliche Therapie erforderlich.

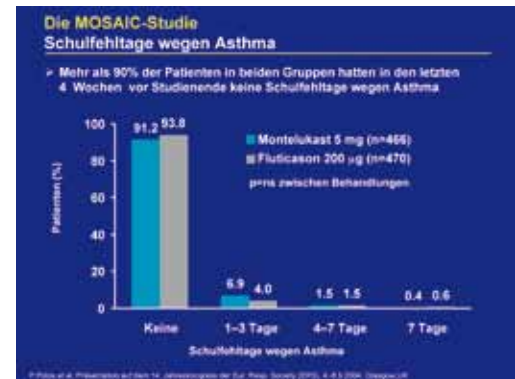
Hierfür steht nun für die Altersgruppe zwei bis 14 Jahre mit Montelukast (SINGULAIR®) eine wirksame, einfach einzunehmende und gut verträgliche, nichtsteroidale Option zur Monotherapie des leichten persistierenden Asthmas zur Verfügung. Basis für die europaweite Zulassung der First-Line-Indikation waren unter anderem die Daten der MOSAIC-(Montelukast Study of Asthma in Children) Studie.

In dieser randomisierten, doppelblinden Multicenterstudie mit 994 Kindern zwischen sechs und 14 Jahren mit leichtem persistierendem Asthma war der Leukotrienrezeptor-Antagonist beim Hauptzielparameter (Tage ohne Notfallintervention) ebenso wirksam wie Fluticason, ein häufig angewendetes inhalatives Kortikosteroid: Die einmal tägliche Einnahme von 5 mg Montelukast (n = 482) erhöhte die Zahl dieser Tage in vergleichbarem Ausmaß wie die zweimal tägliche Inhalation von jeweils 100  $\mu$ g Fluticason (n = 484). Beide Substanzen erwiesen sich als insgesamt gut verträglich, bezüglich der Wachstumsrate waren die Kinder, die Montelukast erhielten, jedoch im Vorteil.

„Die klinische Bedeutung dieser Daten ist erheblich, denn für leichtes Asthma bei Schulkindern verfügen wir nun über eine nichtsteroidale therapeutische Alternative“, so Professor Dr. med. Ulrich Wahn, Berlin, Co-Autor der Studie. Laut Prof. Wahn wird die Bedeutung dieser Daten durch die vor kurzem veröffentlichte Studie von Szefer et al. an 126 Asthmatikern im Alter zwischen sechs und 17 Jahren unterstrichen. Die Kinder erhielten entweder Montelukast oder Fluticason doppelblind und cross over. Es stellte sich heraus, dass bei einem Teil der Kinder nur inhalative Steroide, bei einem anderen Teil nur Montelukast wirkten, und bei einem dritten Teil beide Medikamente effektiv waren.

Die aktuellen Leitlinien haben den Stellenwert des Leukotrienrezeptor-Antagonisten als Monotherapie des leichten persistierenden Asthmas im Kindesalter ebenfalls anerkannt:

Die „Nationalen Versorgungsleitlinien“ empfehlen ebenso wie die „Leitlinien zur Diagnostik und Therapie von Asthma“ der Deutschen Atemwegsliga in Stufe 2, vor Anwendung inhalativer Steroide eine probatorische Behandlung mit dem Leukotrienrezeptor-Antagonisten Montelukast (SINGULAIR®) bzw. DNCG über vier bis acht Wochen. Verschwinden unter dieser Therapie die Asthma-Symptome, kann und soll die Medikation beibehalten werden.



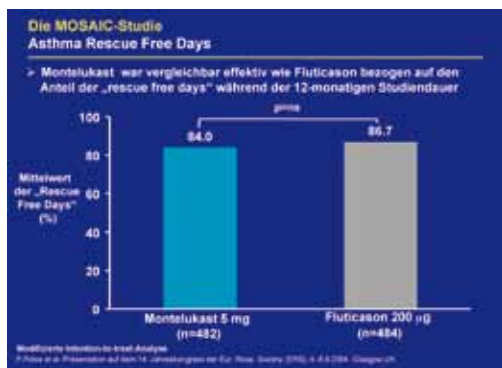
In Stufe 3 ist Montelukast als Zusatzmedikation („add on“) zu inhalativen Steroiden zugelassen. Bezüglich der Addition eines langwirksamen  $\beta_2$ -Sympathomimetikums weist die Leitlinie darauf hin, dass es für diese Substanzklasse im Vorschulalter kaum Wirksamkeits- oder Verträglichkeitsdaten gibt und empfiehlt u.a. aufgrund der unter Gabe eines  $\beta_2$ -Sympathomimetikums entwickelten Toleranz einen Einsatz nur in Ausnahmefällen. Da die zusätzliche Gabe inhalativer Steroide davor nur bedingt schützen kann, sollte ein umfassend antiinflammatorischer Therapieansatz im Vordergrund stehen. Hier bietet sich Montelukast als Kombinationspartner an.

Eine Empfehlung für Stufe 4 steht noch aus, da bisher nicht genügend Studien vorliegen.

Jeweils als Kautablette ist SINGULAIR junior® 5mg zugelassen für Kinder zwischen sechs und 14 Jahren, SINGULAIR® mini 4mg für Kinder zwischen zwei und fünf Jahren. Für Kinder zwischen sechs Monaten und fünf Jahren steht SINGULAIR® mini 4mg Granulat außerdem als geschmacksneutrales Pulvergranulat zur Verfügung.

**Für weitere Informationen wenden Sie sich bitte an:**

**Katharina Heitzer**  
**MSD SHARP & DOHME GMBH**  
**Lindenplatz 1**  
**85540 Haar**  
**Tel: 089/4561-1917**  
**Fax: 089/4561-1329**  
**e-mail: [katharina\\_heitzer@msd.de](mailto:katharina_heitzer@msd.de)**





# Aufbau und Pflege von Babyhaut

## ALLGEMEINES

Die Haut bildet die äußere Grenzschicht zwischen Mensch und Umwelt. An dieser Stelle fungiert sie einerseits als Barriere, aber auch als Verbindung zwischen der Außenwelt und den inneren Organen.

Den Kontakt zur Umwelt stellt die oberste Hautschicht, die Epidermis oder Oberhaut dar. Diese besteht aus einem mehrschichtigen Plattenepithel aus verhornten Zellen (Keratinocyten), die ähnlich einem Mauerwerk angeordnet sind. Dazwischen befindet sich ein fetthaltiger „Mörtel“ (interzelluläre Lipidschicht). Zusammen mit dem sog. Säureschutzmantel, der die Haut mit einem leicht sauren pH-Wert zwischen 5 und 6 überzieht, stellt die Epidermis die Barriere zur Außenwelt dar.

Die Barrierefunktion ist von großer Bedeutung, da sie einerseits Schutz vor äußeren Einflüssen bietet (z.B. Infektionen, Hitze, Kälte) und andererseits für die Regulation des Wasser- und Wärmehaushaltes verantwortlich ist. Eine Störung dieser Barrierefunktion kann zu vermehrter Hauttrockenheit führen (höherer Wasserverlust) sowie zu einer Überempfindlichkeit gegenüber äußeren Einflüssen.

## STÖRUNGEN DER HAUT-BARRIEREFUNKTION

Einweichen in Wasser z.B. durch Bäder	Aufquellen der Epidermis und Auswaschung der Hautfette
Einsatz von Seifen	Zerstörung des Säureschutzmantels, starkes auswaschen der Hautfette durch alkalischen pH-Wert
Mechanische Hautschädigung z.B. durch Abreißen von Pflastern	Abtrag der oberen Teile der Hornschicht

### FOLGEN:

- Haut trocknet aus
- Verstärkte Durchlässigkeit für chemische Stoffe
- Erleichterter Zugang für pathogene Keime

## BARRIEREFUNKTION DER HAUT – WICHTIGE AUFGABEN

1. Feuchtigkeitsverluste verhindern („innere Barriere“)
2. Eindringen von Schadstoffen und Keimen verhindern („äußere Barriere“)

## DIE BESONDERHEITEN DER BABYHAUT

Die Babyhaut ist nicht die kindliche Variante der Erwachsenenhaut. Sie ist viel empfindlicher und kann ihre Schutzfunktion noch nicht in vollem Ausmaß erfüllen. Zudem ist die Hautoberfläche des Säuglings, bezogen auf das Körpergewicht, 2,5- bis 3-mal größer als die eines Erwachsenen. Die Wasserverluste sind somit relativ höher.

In den Wochen vor der Geburt ist der Fetus mit der sog. „Käseschmiere“ bedeckt, die als eine Art „körpereigene Hautschutzcreme“ fungiert. Sie wird als Kompensation für die unreife Lipidbarriere in der fetalen Epidermis interpretiert, bietet aber auch einen mechanischen Schutz vor Mazeration (Auf- bzw. Erweichen der Haut) und enthält auch antimikrobielle Substanzen. Mit zunehmender Reife des Fetus schilfert sich die Käseschmiere ab, so dass bei der Geburt meistens nur noch Reste zu sehen sind.

Die Haut des reifen Neugeborenen ist zwar anatomisch ausgereift, dies gilt aber nur eingeschränkt für die funktionelle Reife! Dies betrifft die Barrierefunktion, die Thermoregulation, die mechanische Belastbarkeit und die transkutane Resorption.

## UNTERSCHIEDE ZWISCHEN BABY- UND ERWACHSENENHAUT

- Babyhaut ist etwa 5-mal dünner und deshalb leichter verletzbar. Zudem dringen (Schad)Stoffe von außen sehr viel schneller und leichter durch die dünne Haut.
- Die Talg- und Schweißdrüsen sind noch nicht voll funktionsfähig, weshalb die Babyhaut nur von einem dünnen Lipidfilm überzogen ist. Die Haut trocknet schneller aus – die Schutz-

funktion gegenüber äußeren Einflüssen ist geringer.

- Der pH-Wert der Babyhaut liegt bei der Geburt bei 6,2 bis 7,5 (alkalisch). Es dauert mehrere Wochen, bis sich der saure pH-Wert entwickelt. Für die Regeneration des sauren pH-Wertes nach seiner Zerstörung (z.B. durch Einsatz von Seife) benötigt ein Neugeborenes länger.
- Insbesondere im Windelbereich wird die Babyhaut durch Urin und Stuhl stark beansprucht. Urin lässt die Epidermis aufquellen, Stuhl ist durch seinen Gehalt an Enzymen und Mikroorganismen sehr hautirritierend.

## DIE PFLEGE VON BABYHAUT

Aus den bisher genannten Gründen wird deutlich, dass die empfindliche Babyhaut einer speziellen Pflege bedarf.

*Zum Einsatz kommen sollten milde, speziell für die Babyhaut entwickelte Produkte.*

Die Anwendung von Puder und Seife wird heute als obsolet angesehen, weil Seife durch den hohen pH-Wert die Haut schädigt, Puder sie austrocknet und durch „Krümelbildung“ die Haut durch Reibung zusätzlich reizt.

Gegen eine alleinige Reinigung der Haut mit Wasser ist sicherlich nichts einzuwenden. Man muss allerdings bedenken, dass auch Wasser die Haut austrocknet, da es ihr Fett entzieht. Der Einsatz von rückfettenden Substanzen ist daher empfehlenswert.

Was die *Inhaltsstoffe* von Pflegeprodukten angeht, ist man sich heute einig, dass weniger mehr ist – also nicht eine Vielzahl von Inhaltsstoffen auf die Babyhaut aufgetragen werden sollte. Babypflegeprodukte sollen die Haut schützen und nicht belasten. Eine „Überpflegung“ entsteht eher durch eine Vielzahl irritierender und potenziell allergener Inhaltsstoffe, als durch ein zu häufiges Eincremen der Haut.

Bei den Inhaltsstoffen sollte darauf geachtet werden, dass möglichst keine potenziell allergieauslösenden Substan-



zen enthalten sind. Hierzu zählen gewisse Farbstoffe (auch natürlichen Ursprungs), Konservierungsstoffe und Duftstoffe. Zu letzteren ist im März 2005 eine europäische Richtlinie<sup>1</sup> in Kraft getreten, die die Deklaration von 26 potenziell allergieauslösenden Substanzen vorschreibt.

Ebenfalls kritisch werden die sog. PEG-Verbindungen (Poly-Ethylen-Glykole) gesehen, die häufig als Emulgatoren eingesetzt werden. Sie stehen im Verdacht, die Haut durchlässiger für Schadstoffe zu machen.

Auch natürliche Inhaltsstoffe wie z.B. Heilpflanzenextrakte und ätherische Öle als wertgebende Inhaltsstoffe sollten mit Vorsicht betrachtet werden. So hat die Ringelblume (*Calendula officinalis*) zwar eine entzündungslindernde und antibakterielle Wirkung, sie kann aber auch allergische Reaktionen hervorrufen.

Nicht zuletzt ist auch die Fettkomponente von Bedeutung. Häufig kommen die kostengünstigen Mineralöle (Paraffine) zum Einsatz. Sie werden aus Erdöl gewonnen und sind nicht hautverwandt. Im Gegensatz hierzu stehen die pflanzlichen Öle, die als hochwertiger, weil hautverwandter angesehen werden. Sie sind allerdings teurer und aufwändiger zu verarbeiten.

In Wundschutzcremes findet sich häufig Zinkoxid. Zink wirkt entzündungslindernd und ist an sehr vielen Stoffwechselprozessen, die Wundheilung betreffend, beteiligt. Eine zeitgemäße Zinkcreme sollte leicht streichfähig, cremartig sein, unter Feuchtverhältnissen nicht „krümeln“ und sich auch wieder leicht entfernen lassen.

**SPEZIELLE INHALTSSTOFFE ZUR HAUTPFLEGE**

Hefe wird seit jeher zur Hautpflege verwendet. Wel-

che Inhaltsstoffe der Hefe genau für ihre positiven Hauteigenschaften verantwortlich sind, ist nicht vollständig geklärt. Als immunologisch wirksame Substanz der Hefe wurde das **Glucan** identifiziert. Dabei handelt es sich um ein Polysaccharid, das eine immununterstützende Wirkung hat. Wegen seiner fehlenden Wasserlöslichkeit wird das Glucan in Produkten häufig in die wasserlösliche Form, das CM-Glucan, überführt.

Glucan bindet an die Makrophagen der Haut und aktiviert diese. Die Makrophagen der Haut werden als Langerhans-Zellen bezeichnet und stellen die erste Immunbarriere der Haut dar. Die aktivierten Makrophagen wiederum senden über Botenstoffe (z.B. Interleukine) Signale an andere, spezifische Immunzellen wie T- und B-Lymphozyten.

So wird das gesamte Immunsystem der Haut nachweislich stimuliert<sup>2</sup> und ist so schneller und besser in der Lage, Fremdkörper von außen abzuwehren.

In wissenschaftlichen Untersuchungen konnten folgende positive Aspekte von CM-Glucan auf die Haut gezeigt werden<sup>3,4</sup>:

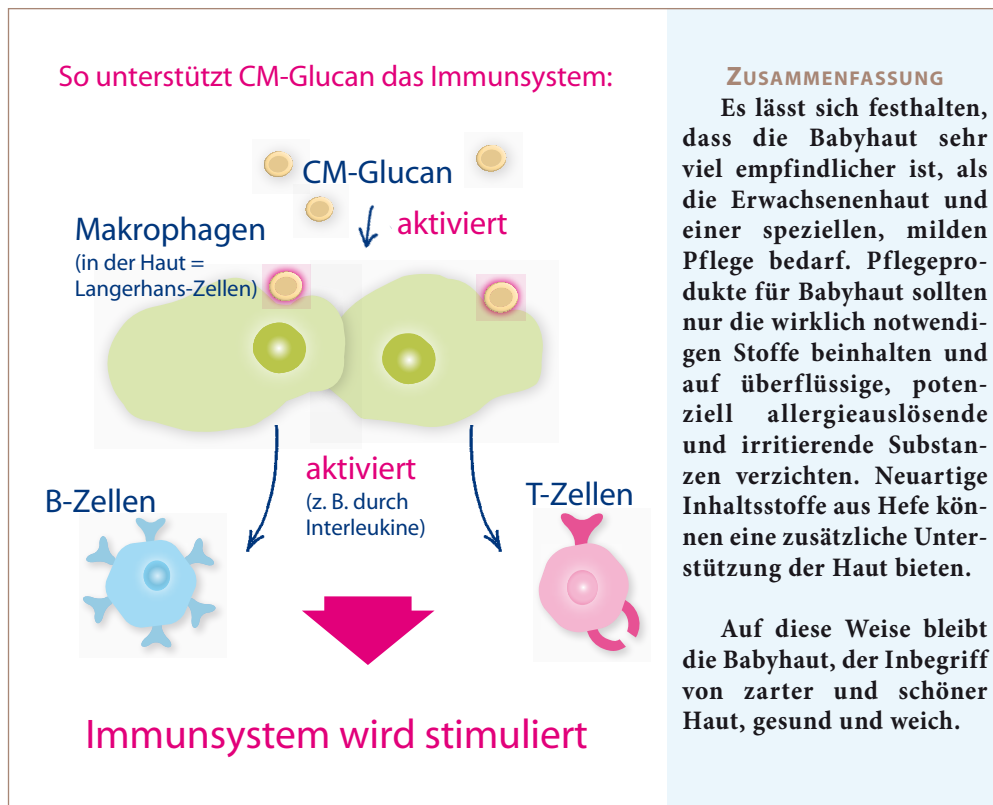
**Ergebnisse in vitro:**

- Raschere Erneuerung der Oberhautzellen
- Schutz gegen oxidativen Stress

**Ergebnisse in vivo:**

- Verbesserung der Haut-Barrierefunktion
- Beschleunigung der Erneuerung der Hornschicht (Stratum corneum)

In Babypflegeprodukten trägt Glucan dazu bei, das natürliche Gleichgewicht zu erhalten, indem es der Haut hilft, sich selbst zu schützen. Die empfindliche Haut ist damit zuverlässig vor Reizungen und Irritationen geschützt.



1 Richtlinie 2003/15/EG: [http://europa.eu.int/eur-lex/pri/de/oj/dat/2003/l\\_066/l\\_06620030311de00260035.pdf](http://europa.eu.int/eur-lex/pri/de/oj/dat/2003/l_066/l_06620030311de00260035.pdf)  
 2 Keller T: *International Journal of Pharmaceutical Compounding* 2000; 4: 342-345  
 3 Züllli F; et al: *International Journal of Cosmetic Science* 1998; 20: 79-86  
 4 Züllli F; et al: *Euro Cosmetics* 1995; 11: 46-50

### 3. Kinderurologisches Symposium in Mostar/BiH am 11. bis 13. Mai 2006

Maximilian Stehr

In Zusammenarbeit mit der Kinderchirurgischen Klinik des Dr. v. Haunerschen Kinderspitals fand am 11. bis 13. Mai das 3. Kinderurologische Symposium in Mostar (Bosnien-Herzegowina) unter der Organisation von Prof. Dr. Sime Vuckov und Prof. Kvesic statt. Prof. Dr. Hans-Georg Dietz und PD Dr. Maximilian Stehr waren neben Univ.Doz. Dr. Josef Oswald (Innsbruck, Österreich) als Referenten und Operateure hierzu eingeladen. Neben dem wissenschaftlichen Programm mit Vorträgen hatten die Organisatoren ein Operationsprogramm zusammengestellt (Abb. 2). Wie im letzten Jahr wurden im alten Mostarer Krankenhaus spezielle Fälle aus dem Bereich der Kinderurologie gemeinsam operiert (Abb. 3). Das öffentliche Interesse an diesem Symposium war wiederum außerordentlich groß (Abb. 4). Wie von Prof. Vuckov und Prof. Kvesic betont wird, ist für die medizinische Fakultät Mostar dieser Kontakt und Erfahrungsaustausch sehr wichtig.

Das neue Klinikum ist weiterhin im Bau, allerdings von seiner Vollendung noch weit entfernt (Abb. 5+6). Dennoch ist seit unserem letzten Besuch ein deutlicher Fortschritt zu verzeichnen und es besteht die Hoffnung, in einem Jahr das neue Hospital beziehen zu können.

**Im Gegenzug werden Prof. Vuckov und Prof. Kvesic auch dieses Jahr wieder als unsere Gäste am 4. Münchner Kinderurologie Workshop teilnehmen.**



**KLINIKA ZA KIRURGIJU I UROLOGIJU KB MOSTAR**

**OPERATIVNI PROGRAM ZA 12.05.06.**

	BOLESNIK/ DG/ SOBA	OPERATER	ASISTENT	ASISTENT
I.A.	Reflux var. L.sin.gr.IV PAŽIN AI	KVESIĆ	STEHR	IVANKOVIĆ
B.	Hypospadija scrotalis PEJIC AI	STEHR	KVESIĆ	IVANKOVIĆ
C	Fistula ADŽIĆ AI	KVESIĆ <del>STEHR</del>	STEHR VUČKO	IVANKOVIĆ
D.				
E.				
F.				
II.A.	Fistula post.op. hypospadija PETROVIĆ AI	DITZ	VUČKOV	KORDIĆ PETROVIĆ
B.	Hypospadija MIŠKOVIĆ AI	OSWALD	BEKTIĆ	KORDIĆ
C.	Fistula post hypospadija ŠARAC AI	DITZ <del>STEHR</del>	VUČKOV KVESIĆ	KORDIĆ
D.				



**3** Prof. Dr. Dietz, PD Dr. Stehr und Univ.Doz. Dr. Oswald (Innsbruck, Österreich) operierten gemeinsam mit Prof. Vuckov und Prof. Kvesic spezielle kinderurologische Fälle auf dem Symposium in Mostar.

**2 Das Operationsprogramm**

**4 Das öffentliche Interesse war auch dieses Jahr wieder sehr groß: Pressekonferenz vor dem 3. Kinderurologischen Symposium in Mostar/BiH.**

**5 Der Bau des neuen Krankenhauses geht weiter, die Fertigstellung ist für nächstes Jahr geplant. Im Bild der Operationstrakt**



**6** Am Eingang des Krankenhauses: Waffen verboten!

"Već deset godina pratim razvoj mostarske bolnice, ali i Sveučilišta, i mogu sa sigurnošću ustvrditi kako je u posljednjih nekoliko godina došlo do značajnog napretka te se nadam da će se napredak nastaviti i dalje", kazao je dr. Hans Georg Ditz

*Pisac: Emir Milišić*

MOSTAR - Klinička bolnica Mostar u suradnji s medicinskim fakultetima iz Mostara, Rijeke i Münchena jučer i danas bila je domaćin Trećeg međunarodnog znanstvenog simpozija o dječjoj urologiji na kojem se razgovaralo o posljednjim znanstvenim dostignućima na području ove medicinske oblasti.

U sklopu drugog radnog dana ovog simpozija danas će u Kliničkoj bolnici Mostar biti obavljeno šest operacija iz oblasti hipospadija, odnosno anomalija na penisu. Na jučerašnjoj konferenciji za novinare ovim povodom medijima su se obratili dr. Hans Georg Ditz i dr. Maximilian Stern sa sveučilišta u Münchenu, dr. Joseph Oswald sa sveučilišta u Innsbrucku, dr. Ivan Gilija, dr. Ante Kvesić i dr. Sime Vučković sa sveučilišta u Rijeci.

Prema riječima doc. dr. Ante Kvesića, ravnatelja KB-a Mostar, ovo je treći simpozij po redu u okviru kojega će biti prezentirana posljednja dostignuća iz ovih oblasti te će se razgovarati o konkretnim dostignućima mostarskih liječnika, ali i načinima suradnje između ovdje nazočnih sveučilišta. Tijekom jučerašnjeg predstavljanja rada Trećeg znanstvenog simpozija o dječjoj urologiji istaknuta je posebno plodonosna suradnja između triju sveučilišta Mostara, Rijeke i Münchena kojima će se od sada pružiti i sveučilište iz Innsbrucka u unaprijeđenju dječje kirurgije, ali i urologije na KB-u Mostar.

"Već deset godina pratim razvoj mostarske bolnice, ali i Sveučilišta, i mogu sa sigurnošću ustvrditi kako je u posljednjih nekoliko godina došlo do značajnog napretka te se nadam da će se napredak nastaviti i dalje. Nadam se da će se Europa u našu zemlju u prvom pogledu integrirati kroz bolnice i sveučilišni sustav", kazao je dr. Hans Georg Ditz koji je došao da su mostarski liječnici na dobrom putu k uspjehu. Tijekom jučerašnjeg prvog dana rada simpozija mostarski, ali i bli. liječnici upoznati su s unaprijeđenjem ove oblasti, a u razvoj i edukaciju mostarskih liječnika uključit će se i liječnici sa sveučilišta u Innsbrucku.

"Prvi put sam ovdje i drugo mi je da se mogu upoznati s napretkom mostarskih liječnika, ali se nadam da ćemo u sljedećem razdoblju i mi imati priliku pomoći im u daljnjem učenju i stjecanju znanja, a posebno u onim oblastima gdje smo mi pravili pogreške prije nekih desetak godina", zaključio je dr. Joseph Oswald sa sveučilišta u Innsbrucku.

**Klinička bolnica Mostar domaćin Trećeg međunarodnog simpozija o dječjoj urologiji**

# Europa u Mostar dolazi preko Kliničke bolnice

Dr. Hans Georg Ditz, dr. Joseph Oswald, doc. Dr. Ante Kvesić, dr. Maximilian Stern i dr. Sime Vučković

U sklopu drugog radnog dana ovog simpozija danas će u Kliničkoj bolnici Mostar biti obavljeno šest operacija iz oblasti hipospadija, odnosno anomalija na penisu



## (Er)bauliches

Zwar suggeriert „Leben im Container“ einen gewissen Spannungs- und Lustgewinn, doch leider sind derartige Objekte unserer voyeuristischen schwarzen Seele nur in televisionären Scheinwelten mit marginalem Realitätsgehalt zu sehen. Das wahre Leben im Container hingegen findet auf den Hinterhöfen des Haunerschen statt, bei Wind und Wetter, Regen und Schnee, Wärme und Kälte. Da muss sich im Winter der Geist zur Unterstützung der schmalbrüstigen Heizung warm arbeiten und der Regenschirm hat beim Verlassen der Blechhöhle stets griffbereit zu liegen. Trotz aller meteorologischen Widrigkeiten haben die Containereinwohner die vergangene schwere Jahreszeit mit langer Kälte- und Schneeperiode ohne nennenswerte Gesundheitsschäden gut überstanden, tropfende Decken ignoriert sowie Dreck und Schlamm vor der Haustür mit geeignetem Schuhwerk überwunden. Da freut man sich wieder richtig erdverbunden über den Frühsommer mit seinen lauen Temperaturen, denkt aber auch schon mal etwas bedrückt an das hochsommerliche Brutschrankklima. Doch bald ist Schluss mit pittoreskem, naturverbundenem Ambiente (**Abb. 1**), denn der Umbau des 3. Stocks Altbau wird bereits im Herbst beendet sein. Dann herrschen wieder jahreszeitlich unabhängige Temperaturen am Arbeitsplatz und nur der Blick aus dem Fenster zeigt, was draußen los ist. Im zweiten Stock mit der Station Intern 1 neu wird zwar noch bis zum Frühjahr 2007 gewerkelt werden, aber auch hier ist Land in Sicht (**Abb. 2**). So steht dann dem nächsten größeren Projekt, der Modernisierung der inzwischen recht abgenutzten Station Intern 5 nichts mehr im Wege, da dann die notwendigen Ausweichflächen ( alte Station Intern 1) frei geworden sind.

Zur weiteren Dauerbaustelle hat sich der Grünstreifen zwischen Neubau Hauner und ehem. 2. Frauenklinik entwickelt. Nachdem der Bau neuer Entsorgungsleitungen letztem Grün den Garaus machte, hat nun ein wandernder Gerüstturm das Zepter übernommen. Aus statischen Gründen müssen nur eben mal ein paar Decken in der ehem. 2. Frauenklinik mit kleinen, zierlichen 8 Meter langen Stahlträgern (**Abb. 3**) ein bisschen verstärkt werden. Da bereitete nämlich die aktuell überprüfte Belastbarkeit einiger Decken den Statikern ungeahnte Schlafstörungen, so dass diese Aktion plötzlich ganz schnell durchgezogen werden musste. Da wird dann leicht mal was verniedlicht, was bei der praktischen Umsetzung einen ziemlichen Eingriff in den laufenden Klinikbetrieb bedeutet und logistisch höchste Konzentration der beteiligten Abteilungen abverlangt. Dies ging bis hin zum temporären Umzug der kompletten Station Intern 3 (Onkologie), da man Angst hatte, dass Baustaub bei den onkologischen Patienten zu vermehrten Infektionen führen kann. Die

Landschaftsgärtner müssen also nun weiter warten und werden erst wohl im Spätsommer / Herbst mit der Renaturierung des geliebten Grünstreifens beginnen können.

Als ein zunehmend heißes Eisen entwickelt sich die bauliche Situation des Op-Bereichs und der angrenzenden Kinderchirurgischen Intensivstation. Hier sind grundlegende bauliche Maßnahmen dringend erforderlich, jedoch im bestehenden Gebäude nicht mehr sinnvoll durchführbar. Ein erforderlicher Neubau für den Op-Bereich, alle Intensivstationen der Klinik und einer interdisziplinären Notaufnahme an Stelle des maroden Gartenhauses ( behelfsmäßiger Barackenbau aus dem Jahr 1957 ) wäre hier aus wirtschaftlichen und bautechnischen Gründen die beste Lösung. Leider stößt dieses Projekt auf politischen Gegenwind, da das „Haunersche“ ja nach Großhadern ziehen soll. Doch tickt diese Zeituhr entsetzlich langsam, die Uhr sicherheits- und bautechnischer Probleme leider erheblich schneller. Da wird sich dann hoffentlich in den nächsten Monaten zeigen, ob nicht politischer Wind auch mal seine Richtung ändern kann, bevor die normative Kraft des Faktischen ein Umdenken erzwingt.

Allen Unabwägbarkeiten zum Trotz hat der Eingang in den Op-Bereich ein neues Outfit bekommen. Der früher düster von dunklem Blau geprägte Eingangsflur bekam einen neuen frischen hellgelben Anstrich und wirkt nun größer, freundlicher und nicht mehr bedrohend. Auch die Patientenschleuse, in der die Kinder vom eigenen Bett auf die Op-Liege umsteigen müssen, wurde optisch „entschärft“. Wandbilder von Nils Holgerson auf der fliegenden Gans lassen die Kinder andere Gedanken träumen und von der Angst der fremden Op-Umgebung ablenken (**Abb. 4 und Abb. 5**). Geschaffen hat diese schönen sich ergänzenden Wand- und Deckenbilder Günter Hornfeck, der bereits den Eingangsbereich zur kinderchirurgischen Ambulanz gestaltet hat. Finanziert wurde dieses paramedizinische Zuckerl aus Spendengeldern, deren Bedeutung für unser Haus in Zeiten klammer öffentlicher Kassen immer größer wird. Gerade die besonderen Bedürfnisse kindlicher Patienten sind immer schwerer in kalte und nackte Zahlenwerke heutiger Gesundheitsökonomie zu integrieren. Da muss aufgepasst werden, dass aus dem kleinen Patienten nicht ein kleiner Kunde wird, der bekanntermaßen im Vergleich zum Großkunden schnell ins Hintertreffen gerät. So möge uns der viel zitierte Haunergeist davor behüten, dass aus dem jetzigen Haunerschen Kinderspital eine Reparaturwerkstatt für kleine Erwachsene wird.



1 Idyllisches Containermilieu



2 Einbau neuer Gauben nach alten Plänen und Erneuerung des Daches



3 Einbringen von Stahlträgern zur Deckenverstärkung  
Lindwurmstr. 2a



5 Nils Holgerson



4 Patientenschleuse und Eingang des Op-Bereichs mit Bildern von G. Hornfeck



# Die Bedeutung feiner Aerosole – Targeting in der Atemwegstherapie

*Als sich Prof. Dr. Peter Barnes vom National Health and Lung Institute in London auf dem letztjährigen Kongress der European Respiratory Society (ERS) zur Medikation von Atemwegserkrankungen äußerte, sagte er, dass seiner Einschätzung nach in den nächsten 15 Jahren weniger die Entdeckung und Entwicklung innovativer Asthma- und COPD Medikamente im Vordergrund stehen werde, vielmehr werde eher die Art und Weise der Darreichung bereits verfügbarer Medikamente über Erfolg oder Misserfolg einer Atemwegstherapie entscheiden.*

Demnach ist für den von einer Atemwegserkrankung betroffenen Patienten die Auswahl des Inhalationsgerätes von entscheidender Bedeutung für den Erfolg der Therapie. Aus welchem Grund ist der renommierte britische Professor der Thoraxmedizin überzeugt davon, dass es in Zukunft wesentlich sein wird, Medikamente auf die "richtige Art und Weise" zu verabreichen?

Was macht eine "gute Inhalation" überhaupt aus, und warum macht es Sinn, für jeden Patienten mit seiner speziellen Krankheitsgeschichte die richtige Applikationsform zu finden? Dieses wichtige Thema der Aerosoltherapie soll im Folgenden etwas genauer betrachtet werden.

## **DIE TEILCHENGRÖSSE: DIE FEINE KOMPONENTE DER INHALATIONSTHERAPIE**

Die Applikation von Medikamenten via Inhalation stellt in idealer Weise eine Behandlung direkt am Wirkort dar, ohne den Gesamtorganismus mit Nebenwirkungen zu belasten. Bei der Therapie sehr unterschiedlicher Atem-

wegserkrankungen ist es erforderlich, dass ein medizinisches Aerosol ganz verschiedene Orte im Atemwegstrakt erreicht. Je nachdem, ob die Deposition eher im peripheren oder zentralen Teil der Atemwege erfolgen soll, sind dabei bestimmte Teilchengrößen erforderlich.

Allgemein gilt: Wenn beim erwachsenen Patienten eine extrathorakale Deposition der Aerosolteilchen erwünscht ist, so liegen die optimalen Teilchengrößen bei 8 - 10 µm, für eine intrathorakale Deposition hingegen sind Teilchengrößen von unter 5 µm erforderlich. Soll ein Wirkstoff hingegen ungehindert in die Alveolen gelangen, so sind sehr kleine Teilchengrößen von ca. 2 - 3 µm optimal. Was die Atemwege von Kindern und Babys betrifft, so gibt es hier Besonderheiten:

Nur winzige Partikel werden erfolgreich in der Bronchialregion von Kindern abgelagert, und selbst die Behandlung des zentralen (2 - 3 µm) Bereichs der Lunge erfordert sehr feine Partikel. Generell lässt sich sagen: je kleiner und enger die Atemwege des Patienten gebaut sind, desto feinere Aerosoltröpfchen müssen vom Feuchtvernebler für eine erfolgreiche Therapie erzeugt werden.

## **Der inhalierende Patient: durchaus kein Statist, sondern ein wichtiger Faktor bei der Inhalation**

Das Atemmuster des Patienten nimmt Einfluss auf die Geschwindigkeit und gegebenenfalls Größe der inhalierten Aerosolteilchen und bestimmt somit ebenfalls deren Abscheidung im Atemwegsbereich. Eine langsame Inhalation vermindert die Teilchenabscheidung im oberen Bereich der Atemorgane, während eine schnelle Inhalation sie erhöht. Je nachdem, wo ein medizinisches

Aerosol in den Atemwegen abgelagert werden soll, kann der Patient mit seinem Atemmanöver die Deposition in bestimmten Bereichen der Atemwege unterstützen:

Will man beispielsweise bei der Behandlung von Asthma bronchiale eine Deposition an den ersten drei bis sechs Bronchialgenerationen erreichen, so ist dafür ein bestimmtes Atemmuster optimal: langsame Inhalation mit kleinem Volumen (dadurch Reduzierung der extrathorakalen und der peripheren Deposition) plus Pause und schnelle Exhalation nach einzelnen Inhalationszügen.

Allerdings ist hierbei zu bedenken: Patienten sind Menschen und eben keine exakt funktionierenden Maschinen – ein jeder hat seine ganz persönliche Art zu atmen. Diese spezielle Art eines jeden Menschen, ein Atemmanöver auszuführen, kann beim Einzelnen je nach Alter, Krankheitsbild etc. stark variieren.

Gerade Kinder besitzen oft noch nicht im ausreichenden Maße die Fähigkeit, ihr Atemmanöver aktiv zu steuern, auch inhalieren sie häufig durch die Nase, was die Effizienz einer Inhalationstherapie zusätzlich verringert, da die Nase ein sehr effektiver Aerosolfänger ist. Diese Faktoren können durch ein leistungsfähiges Applikationssystem reduziert werden. Erfordert eine Atemwegserkrankung eine Aerosoltherapie bei Kindern, so sollte der Feuchtvernebler das Inhalationsgerät der Wahl sein. Die Applikation des Aerosols erfolgt unabhängig vom Atemmanöver der kleinen Patienten, zudem sorgt die Befeuchtung der Atemwege für einen zusätzlichen positiven Effekt.

### **Das Inhalationsgerät: warum ist Targeting so wichtig?**

Ein modernes Inhalationsgerät muss diverse Ansprüche erfüllen. Zum einen muss es den inhalierbaren Wirkstoff als Aerosol in der entsprechenden Menge bereitstellen.

Dabei spielen nicht nur die Dauer der Aerosolerzeugung und die pro Zeiteinheit vernebelte Wirkstoffmenge eine Rolle, es muss außerdem die für das Medikament und die Zielregion richtige Tröpfchengröße erzeugt werden. Zum anderen ist es wesentlich für den Erfolg einer Therapie, dass das Aerosol nicht nur zielgenau, sondern auch möglichst vollständig aufgenommen wird. Die zielgenaue Applikation des Wirkstoffes in den gewünschten Bereich des Atemtraktes wird als "Targeting" bezeichnet und ist ein wesentlicher Faktor für den Erfolg einer Atemwegstherapie. Ein guter Vernebler zeichnet sich darüber hinaus nicht nur durch ein geeignetes Partikelspektrum, sondern auch dadurch aus, dass die Verneblung nicht zu viel Zeit in Anspruch nimmt. Eine möglichst kurze Verneblungszeit ist für die Patientencompliance von entscheidender Bedeutung.

Auch in Bezug auf diesen Punkt weisen Vernebler z. T. erhebliche Qualitätsunterschiede auf. Zur Bewertung der Qualität eines Verneblers stützte man sich in der Vergangenheit auf Messungen herkömmlicher Kenngrößen wie die der Tröpfchengröße eines Aerosols (MMD) und des Aerosolmassenausstoßes eines Gerätes, sowie der Respirablen Fraktion (RF), d.h. des lungengängigen Teils eines Aerosolausstoßes. Aktueller und aussagekräftiger ist die Bestimmung der RDDR (Respirable Drug Delivery Rate), da diese eine Aussage über die transportierte Wirkstoffmenge

(nicht Aerosolmenge!) pro Zeiteinheit liefert. Dies lässt eine objektive Beurteilung der Leistungsfähigkeit verschiedener Verneblersysteme zu.

### **Vom Feinsten: die neueste Aerosoltherapie mit PARI LC SPRINT**

Mit der PARI LC SPRINT Familie hat die PARI GmbH im Bereich der Erzeugung feinsten Aerosole neue Maßstäbe gesetzt und hierbei sogar die eigenen Rekorde gebrochen: Es wurde eine Generation von Verneblern entwickelt, die die bewährten Eigenschaften des PARI LC PLUS Verneblers aufweisen und darüber hinaus dessen Leistungsfähigkeit noch übertreffen.

Zur Bewertung der Leistungsfähigkeit der neuen Vernebler wurden in Vergleichsstudien verschiedene Verneblersysteme gegenübergestellt und der RDDR ermittelt. Es stellte sich heraus, dass der RDDR-Wert der PARI BOY N / LC SPRINT Junior Kombination sogar um das Vierfache höher war als beispielsweise der des Vergleichsgerätes. Dies bedeutet, dass sich die Inhalationsdauer bei gleicher Wirkstoffapplikation stark verkürzt. Vor allem für den Patienten ist dies ein deutlicher Zugewinn: Steht doch die Dauer der Therapie in direktem Zusammenhang mit der Patientencompliance.

Noch mehr Tempo macht die sofortige Einsatzbereitschaft des PARI LC SPRINT Verneblers: Nur wenige Einzelteile erlauben einen schnellen und fehlbedienungs-sicheren Zusammenbau des Gerätes. Darüber hinaus besitzt das Gerät eine praktische Medikamenten-Füllstandsanzeige, ist einfach und sicher zu reinigen und erfüllt alle Hygienestandards.

Kurzum: Die neuen Vernebler der PARI LC SPRINT Familie sind perfekt geeignet für eine schnelle und effiziente Therapie von Atemwegserkrankungen in allen Alterstufen.

### **DIE PARI LC SPRINT FAMILIE STELLT SICH VOR:**

Anpassung an ganz spezielle Patientenbedürfnisse und -anforderungen

- **PARI LC SPRINT** – sehr kurze Inhalationszeiten bei gleichzeitig effizienter Deposition im zentralen Bereich der Lunge
- **PARI LC SPRINT Junior** – Feinere Tröpfchen für kleinere Atemwege bei Kindern
- **PARI LC SPRINT STAR** – Feinste Tröpfchen für die gezielte Applikation in den peripheren Bereichen der Lunge
- **PARI LC SPRINT BABY** – Spezielle Ausstattung und feinstes Tröpfchenspektrum, angepasst an die Anatomie von Säuglingen

Die Wahl des passenden Inhalationsgeräts hat einen entscheidenden Einfluss auf den Erfolg einer Atemwegstherapie. Die für das Medikament und für die Zielregion richtige Tröpfchengröße muss vom Inhalationsgerät erzeugt und am gewünschten Ort der Wirkung deponiert werden. Ziel einer modernen Inhalationstherapie muss es immer sein, dem Patienten ein System zur Verfügung zu stellen, das äußerst einfach und sicher zu handhaben ist und – nicht nur bei Kindern – die erfolgreiche Deposition des Wirkstoffs möglichst unabhängig vom individuellen Atemmuster des Patienten macht.

## ALLE VIER WOCHEN EIN KONZERT – YEHUDI MENUHIN LIVE MUSIC NOW BRINGT MUSIK ANS BETT

Auch im vergangenen Jahr haben kleine und große Patienten, ihre Angehörigen und das Pflegepersonal wunderbare Konzerte auf den Stationen genießen können. Für jeden war etwas dabei: Pippi Langstrumpf war, wie erwartet, ein freches und lebhaftes Programm, Sternenstaub hingegen eine zarte Wintergeschichte. Auf dem Akkordeon – kundig begleitet von einer sehr komischen Reiseleiterin – wurde virtuos um die Welt gereist. Die Schlagzeuger begeisterten wie jedes Mal mit ihrer unkonventionellen Kunst, die auch zum Mitmachen anregte. Das Mittelalter lockte mit Zither und Hackbrett, mit Minnesang und rostigen Rittern. Bär und Tiger zeigten, dass man 1. sich vor gar nichts zu fürchten braucht, wenn man einen Freund zur Seite hat und 2. auch das eigene Zuhause als Traumland erleben kann, wenn man sich nur auf den Weg macht. Der Traumzauberbaum weckte die Lust am Mitmachen, am Träumen und an den leisen Tönen.

Ähnlich vielfältig wird auch das Programm im kommenden halben Jahr sein, wo gleich zwei, höchst amüsante und wenig brave Volksmusikgruppen auftreten. Auch wird es ein echtes Konzert, wie für die Großen, geben, gespielt von zwei wunderbaren Musikerinnen auf ihren Streichinstrumenten. Höhepunkt des Programms (und deshalb auch an einem Mittwoch, dem 11. Oktober, etwas aus der Reihe tanzend) wird das große Konzert sein, das Arcis-Brass, ein bekanntes, junges Münchener Bläserquintett im Hörsaal geben wird. Die Bläserkonzerte der Jan Koetsier-Stiftung haben bereits Tradition im Dr. von Hauserschen Kinderspital. Neu ist jedoch die Zusammenarbeit zwischen Stiftung und Live Music Now. Seit dem Frühjahr betreuen die Mitglieder von Live Music Now auch diese Konzerte und sie sollen deshalb hier gewürdigt werden.

Der Name des im April verstorbenen holländischen Komponisten und Dirigenten Jan Koetsier ist auf das engste mit München verknüpft: Hier lebte er seit 1950 und wirkte als erster Kapellmeister des Sinfonieorchesters des Bayerischen Rundfunks,

hier hatte er einen Lehrstuhl an der Hochschule für Musik und Theater inne, hier sind viele seiner Kompositionen entstanden, die auch schon im Dr. von Hauserschen Kinderspital aufgeführt wurden. Sinfonien und Kammerkonzerte, aber auch eine Oper, biblische Gesänge für Männerchor wie „Der Mann Lot“ oder der „March of Twins“ für doppeltes Solo-Schlagzeug. Den Blechbläsern galt Koetsiers besonderes Interesse, was dazu beitrug, die Blechbläser-Kammermusik im Musikleben zu etablieren. Die Hochschule für Musik und Theater München verwaltet die seit 1993 bestehende Jan Koetsier-Stiftung und richtet alle zwei Jahre einen internationalen Blechbläser-Kammermusik-Wettbewerb aus, wie er auch diesen Herbst wieder stattfinden wird. Die sechs Konzerte, die die Jan Koetsier-Stiftung in sozialen und medizinischen Einrichtungen in und um München finanziert, sind eine besonders schöne Form der Förderung begabter, junger Musiker:

Sie kommen, wie alle anderen LIVE MUSIC NOW-Konzerte, Menschen zugute, die selbst nicht in der Lage sind, einen Konzertsaal zu besuchen, sei es, weil sie zu schwach, zu krank, zu alt sind, sei es, weil sie mit Behinderungen, ohne Zuhause oder in Gefangenschaft leben. Die Musik hilft ihnen bei ihrer Genesung, sie hilft ihnen, ihr Schicksal anzunehmen und sie bietet Fluchtmöglichkeiten in ausweglos erscheinenden Situationen. Die Musik, die so zu den Menschen kommt, hilft den Angehörigen, sie hilft auch dem Personal, das sich diesen Menschen oft aufopferungsvoll widmet für einen Moment im Alltag, etwa einer Intensivstation, innezuhalten, Atem zu schöpfen und neue Kraft zu gewinnen.

*Die Mitglieder von YEHUDI MENUHIN LIVE MUSIC NOW arbeiten ehrenamtlich, unterstützt von einer Vielzahl Spendern, die dafür sorgt, dass den begabten, jungen Musikern ein angemessenes Honorar für ihre Auftritte bezahlt werden kann. Neben dem Honorar profitieren die Musiker von der anrührenden Begegnung mit ihrem Publikum, sie erleben unmittelbar, welche Wirkung ihre Musik entfalten kann und fühlen sich selbst beschenkt.*

Pippi Langstrumpf als Pirat



Privatpatient Pippi zahlt bar





LIVE  
YEHUDI  
MUSIC  
MENUHIN  
NOW

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

**Montag, 15 Uhr auf der Station Chirurgie 2 und  
Montag, 16 Uhr NEU: auf der Station Intern 4,  
nach dem Umbau wieder Intern 3**

Die nächsten Konzerte:

- 3. Juli**            **Musikalische Weltreise auf dem Akkordeon**  
*Alexander Kuralionok, Akkordeon und Monika Lachenmeir, Reiseleiterin*
- 7. August**        **Bayerische Volksmusik mit der Ruaßkuchlmusi**  
*Dominik Harrer, steirische Harmonika und Ingrid Harrer-Hoffmann, Tenorhorn*
- 4. September**    **Hahn im Korb**  
*Florian Helgath, steirische Harmonika; Kathrin Schiele, Violine und Markus Zellweger, Kontrabaß*
- 11. Oktober**     **Achtung: Mittwoch, 11.10. um 14.30 h im Hörsaal des Kinderspitals**  
**Großes Konzert für Blechbläser der Jan Koetsier-Stiftung mit:**  
*Arcis-Brass, Stephan Presser, Trompete; Matthew Sadler, Trompete; Matthias Vinatzer, Horn; Zoltan Hahner, Posaune und Florian Schachtner, Tuba*
- 6. November**    **Klassisches Kinderkonzert mit Werken von Bach, Halvorsen, Kreisler, Saint-Saens und Gade**  
*Uta Kerner, Violine und Sunita Mamtani, Violoncello*

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

- **Gilead Sciences GmbH**
- **Glaxo Smith Kline GmbH & Co. KG**
- **Nestlé Nutrition GmbH**
- **Novartis Consumer Health GmbH**

Wenn Sie sich für die Arbeit von YEHUDI MENUHIN LIVE MUSIC NOW interessieren oder diese unterstützen möchten:

**www.livemusicnow.de**

Kto. Nr. 2 570 300, BLZ 700 303 00, Bankhaus Reuschel & Co. München



Konzentriert lauschen die Kinder



Pippi Langstrumpf auf ihrer Schatzkiste



Tante Prusseliese schaut nach dem Rechten

## „Mit einem Siegergefühl nach Hause gehen“

„Ich moderiere das Down-Sportlerfestival diesmal bereits zum dritten Mal und es ist immer wieder ein ganz besonders bewegender Tag für mich“, schwärmt Schauspieler Joachim Hermann Luger, einem Millionenpublikum bekannt als Vater Beimer aus der „Lindenstraße“. Er unterstützt die Hexal-Initiative „Down-Syndrom – wir gehören dazu!“ von ganzem Herzen – schließlich hat er als Fernsehvater der Nation auch ein Filmsöhnchen mit Down-Syndrom. Der Siebenjährige heißt im echten Leben Jan Grünig und ist am heutigen Samstag auch voller Neugier beim 4. Deutschen Down-Sportlerfestival in Frankfurt/Main dabei.

Gemeinsam mit knapp 400 anderen angemeldeten Kindern und Jugendlichen wird Jan am Samstag bei den sportlichen Aktivitäten alle seine Kräfte einsetzen. Genauso übrigens wie Fernseh-Promi und Bundesverdienstkreuzträger Bobby Brederlow, der gerade mit Uwe Ochsenknecht vor der Kamera stand und von der ersten Stunde an Pate des Down-Sportlerfestivals ist.

Ob beim Weitsprung, 50-Meter-Lauf, Torwandschießen oder Tischtennis spielen – am Abend werden alle Teilnehmer von 1700 Zuschauern tosenden Applaus ernten und eine Medaille für ihren Einsatz erhalten.

„Jeder Teilnehmer erhält eine Medaille, weil alle heute mit einem Siegergefühl nach Hause gehen sollen“, sagt Anne Schardey, Leiterin der Unternehmenskommunikation der Hexal AG. „Es ist wichtig, dass Menschen mit Down-Syndrom selbstbewusster auftreten können“.

Ein Ziel, das die 2003 gegründete Initiative stetig verfolgt: Toleranz in der Gesellschaft für Menschen zu erzielen, die ein Chromosom mehr haben als andere. Dem schließt sich Joachim Hermann Luger an: „Es ist toll, wenn wir bei diesem Festival den



Kindern das Gefühl geben können, dass sie in Ordnung sind – so wie sie sind“. Das Sportlerfestival gebe den Kindern die Gelegenheit, aus ihrer Isolation heraus an die Öffentlichkeit zu kommen.

Und dass die Öffentlichkeit vom Down-Sportlerfestival Notiz genommen hat, das zeigen die steigenden Anmeldungen der vergangenen Jahre: Waren bei der Festivalpremiere vor drei Jahren 70 Kinder und 350 Zuschauer dabei, so hat sich die Zahl inzwischen nahezu versechsfacht.

„Wir sind stolz, dass sich das Down-Sportlerfestival so gut etabliert hat“, sagt Hexal-Pressesprecherin Anne Schardey. „Und weil wir über die Jahre hinweg so viel positives Feedback bekommen haben, gibt es mittlerweile sogar Überlegungen, das Down Festival nach Österreich und die Schweiz auszuweiten.“

Das nächste Down-Sportlerfestival wird jedenfalls am 30. September in Magdeburg statt finden. Es wird dort bereits zum zweiten Mal veranstaltet: für diejenigen Kinder und Jugendlichen mit Down-Syndrom, für die Frankfurt eine zu weite Anreise ist.

Anmeldungen für Magdeburg werden gerne entgegen genommen bis 15. September 2006 bei:

Alexandra Mest

Tel. 06172 – 966 125

alexandra.mest@medandmore.de

Alle Informationen finden sich auch unter:

[www.down-sportlerfestival.de](http://www.down-sportlerfestival.de)

## Schüüfoarn...

In diesem Jahr fand am 22. Februar in Garmisch-Partenkirchen erstmalig ein Skitag für Patienten mit unilateraler spastischer Cerebralparese und ihren Eltern statt. Einige Kinder standen hierbei zum ersten Mal auf Skiern.

Nach anfänglichen Startschwierigkeiten fanden sich die Kinder schnell zurecht und schon bald meisterten alle ihre erste Abfahrt.

Bei einem gemeinsamen Mittagessen konnten sich Kinder, Eltern und Betreuerinnen stärken, gleichzeitig fand ein angeregter Erfahrungsaustausch statt.

Wieder fit wurde dann endlich das von den Kindern schon ungeduldig erwartete Skirennen gestartet. Über den einen oder anderen Fehlstart bei großer Motivation wurde großzügig hinweggesehen, über die im Ziel verteilten Urkunden waren Kinder und Eltern gleichermaßen stolz. Beendet wurde dieser erfolgreiche Tag mit einer ausgiebigen Schneeballschlacht, bei der Kinder, Eltern und Betreuerinnen viel Spaß hatten.

**Unser besonderer Dank gilt neben Herrn Prof. Heinen vor allem dem Hauner-Verein, der diese Aktivität finanziell unterstützt hat.**

Wir alle hoffen auf eine Fortsetzung im nächsten Winter.

Nicole Justus und Ute Breuer





# Dornase alfa – gibt es eine Rationale außerhalb der Mukoviszidose?

Joachim Riethmüller, Eberhardt-Karls-Universität, Kinderklinik, Hoppe-Seyler Str. 1, 72076 Tübingen

Unter dem Handelsnamen Pulmozyme ist Dornase alfa (Abkürzung: DA) seit mehr als 10 Jahren weltweit in die Therapie der Mukoviszidose (CF) etabliert und gehört zur medizinischen Standardtherapie bei CF. Bei Dornase alfa (oder auch rhDNase) handelt es sich um ein rekombinant hergestelltes humanes Enzym, das die beim Zerfall neutrophiler Granulozyten und Mikroorganismen freigesetzte DNA abbaut. Der bei Mukoviszidosepatienten häufig vorhandene eitrige zähe Schleim wird verflüssigt und kann dann leichter abgehustet werden.

In zahlreichen klinischen Studien hat sich erwiesen, dass DA die Lungenfunktion verbessert und die Exazerbationshäufigkeit reduziert ( z. B. 1,2). Letztere wird als das Hauptkriterium für die Krankheitsprogression der CF angesehen, die gekennzeichnet ist durch eine schleichende Abnahme der Lungenfunktion als Folge einer chronischen Infektion und Inflammation. In vitro wurde gezeigt, dass DA das Wachstum von Pseudomonas Biofilmen unterdrückt (3). Neuere Daten der deutschen BEAT-Gruppe (4) haben für Dornase alfa ebenfalls nachgewiesen, dass die Inflammationsmarker unter der Therapie zurückgehen. Dies kann als eine indirekte antiinflammatorische Wirkung interpretiert werden. Damit ist gezeigt, dass DA an allen entscheidenden Stellen des Circulus vitiosus aus Inflammation und Infektion, der die CF-Erkrankung vorantreibt, eingreift.

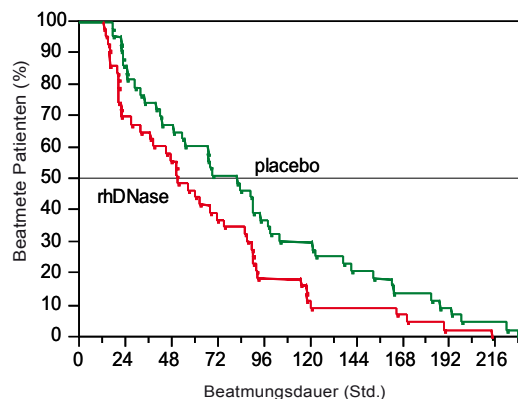
Immer wieder wurde überlegt, ob die Wirkungsweise von DA nicht auch bei anderen inflammatorisch geprägten Indikationen genutzt werden kann. So ist bei-

spielsweise die maschinelle Beatmung zwar ein medizinisch notwendiger Eingriff, der jedoch der Lunge eine unphysiologische Situation aufzwingt, in der die inflammatorische Antwort zähe bronchiale Sekrete verursachen kann.

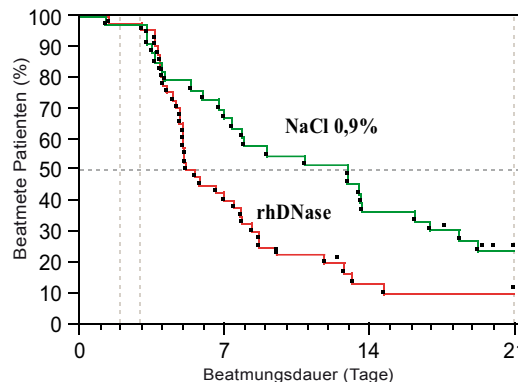
Hierdurch wird die Bildung von Atelektasen begünstigt, die dann zur Minderbelüftung ganzer Lungensegmente führen können. In der Folge kann es dann zu den gefürchteten beatmungsassoziierten Pneumonien kommen. Inzwischen deuten die Ergebnisse mehrerer Publikationen darauf hin, dass es auch eine Rationale für DA bei beatmeten Patienten geben könnte.

- Eine Serie von Fallberichten bei Neonaten mit schwerer Bronchopulmonärer Dysplasie (5) zeigt eine Verbesserung von Beatmungsparametern bei diesen Patienten unter Verwendung von DA.
- Eine retrospektive Studie bei Kindern (6) legt dar, dass DA bei Atelektasen infektiöser Genese den Therapieverlauf positiv beeinflusst.
- Eine doppelblinde, randomisierte, placebokontrollierte klinische Studie (7) an 105 Kindern (0 bis 2 Jahre alt) die nach operativer Korrektur eines angeborenen Herzfehlers beatmet wurden, zeigte für die Patienten in der DA-Gruppe eine um einen Tag verkürzte Beatmungsdauer sowie einen um einen Tag verringerten Aufenthalt auf der Intensivstation. Zudem traten Atelektasen signifikant weniger auf.
- Für eine multizentrische, doppelblinde, randomisierte placebokontrollierte Studie (8) an erwachsenen, intensivpflichtigen beatmeten Patienten liegen Zwischenergebnisse vor,

nach denen die internistische Patientengruppe mit kardiopulmonaler Dekompensation eine um mehr als 7 Tage (140h vs 342 h) kürzere Beatmungsdauer zeigte.



Aus (7): Riethmüller – maschinell beatmete Kinder, nach OP wegen angeborener Herzfehler



Aus (8): LUFIT – Studie: Interimanalyse der internistischen Patienten

Auch wenn viele Fragen offen bleiben bzw. nicht mit kontrollierten Studien geklärt wurden, zeigen die bisherigen Daten einen positiven Trend und unterstützen die Ansicht, DA kann auch bei beatmeten Patienten sinnvoll eingesetzt werden.

**Literaturliste:**

1. Fuchs et al: Effect of aerosolized recombinant human Dnase on exacerbations of respiratory symptoms and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. N. Engl. J. Med. 1994; 331: 637-642
2. Quan et al: A two year randomized, placebo-controlled trial of dornase alfa in young patients with cystic fibrosis with mild lung function abnormalities. The J. of Pediatrics 139 No 6, 2001: 813-820
3. Walker et al: Enhanced Pseudomonas aeruginosa biofilm development mediated by human neutrophils. Infection and Immunity, Vol.73 No 6, 2005: 3693 – 3701
4. Paul et al: Effect of treatment with dornase alpha on airway inflammation in patients with cystic fibrosis. Am.J. Resp. Crit.Care Med.Vol 169, 2004: 719-725
5. Reiter et al: Dornase alfa in premature infants with severe respiratory distress and early bronchopulmonary dysplasia. J. of Perinatology 2000; 20: 530 – 534
6. Hendriks et al: Dnase and atelectasis in non-cystic fibrosis pediatric patients. Critical Care 2005, 9: R351-R356
7. Riethmüller et al: Recombinant human deoxyribonuclease shortens ventilation time in young, mechanically ventilated children. Ped Pulm.2006, 41: 61-66
8. Deschner et al: Influence of rhDNase on the duration of mechanical ventilation in non surgical intensive care patients: interim analysis of the LUFIT-trial. Critical Care 2006, 10(Suppl 1), S22

