

Hauner Journal

Zeitschrift des Dr. von Haunerschen Kinderspitals München



**Lungen-
erkrankungen
im Kindesalter**

Zwei starke Therapieoptionen beim von-Willebrand-Syndrom

HAEMATE® P **VONCENTO®**

Zeitgewinn durch
geringstes Infusionsvolumen*



ERFAHRUNG über 35 Jahre in der Prophylaxe
und Therapie von Blutungen¹
EFFEKTIVITÄT belegte hohe Wirksamkeit^{1,2}
SICHERHEIT sehr gute Verträglichkeit^{1,2}

HAEMATE® P 250 I.E./500 I.E./1000 I.E. Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung. **Wirkstoff:** Humaner von-Willebrand-Faktor (VWF), humaner Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII). **Zusammensetzung:** Haemate® P 250/500/1000 enth. nominal 250/500 (50 I.E./ml) bzw. 1000 I.E. (66,6 I.E./ml) FVIII u. 600/1200 (120 I.E./ml) bzw. 2400 I.E. (160 I.E./ml) VWF. Sonst. Bestandteile: Human-Albumin, Glycin, Natriumchlorid, Natriumcitrat, NaOH u. HCl. Lösungsmittel: Wasser f. Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Von-Willebrand-Syndrom (VWS): Prophylaxe u. Therapie von Blutungen od. Blutungen während Operationen, wenn die Behandlung mit Desmopressin (DDAVP) alleine nicht wirksam od. kontraindiziert ist. Hämophilie A (kongenitaler FVIII-Mangel): Prophylaxe u. Therapie von Blutungen bei Pat. mit Hämophilie A. Dieses Produkt kann in der Behandlung des erworbenen FVIII-Mangels und zur Behandlung von Pat. mit Antikörpern gg. FVIII eingesetzt werden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gg. die Wirkstoffe od. sonst. Bestandteile des Präparates. **Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen:** Bei Patienten mit bestehenden kardiovaskulären Risikofaktoren, kann eine Substitutionstherapie mit Faktor VIII das kardiovaskuläre Risiko erhöhen. **Nebenwirkungen:** *Sehr häufig:* Bildung neutralisierender Antikörper (Inhibitoren) gegen FVIII in zuvor unbehandelten Patienten (PUPs). *Gelegentlich:* Bildung neutralisierender Antikörper (Inhibitoren) gegen FVIII in vorbehandelten Patienten (PTPs). *Sehr selten:* Überempfindlichkeitsreaktionen od. allerg. Reaktionen (die auch Angioödem, Brennen u. Stechen a. d. Infusionsstelle, Schüttelfrost, Hautrötung mit Hitzegefühl, generalisierte Urtikaria, Kopfschmerzen, Nesselausschlag, Hypotonie, Lethargie, Übelkeit, Unruhe, Tachykardie, Engegefühl i. d. Brust, Krabbeln, Erbrechen u. Stridor mit einschließen können) können sich in manchen Fällen zu schwerer Anaphylaxie (einschl. Schock) entwickeln. Fieber, Bildung neutralisierender Antikörper (Inhibitoren) gegen VWF, Thrombosen, Thromboembolien (inkl. Lungenembolie), *Häufigkeit nicht bekannt:* Hypervolämie, Hämolyse. **Verschreibungspflichtig. Pharmazeutischer Unternehmer:** CSL Behring GmbH, Emil-von-Behring-Straße 76, 35041 Marburg. **Stand:** Februar 2019.

VONCENTO® 500 I.E./1200 I.E. 1000 I.E./2400 I.E. Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektions- oder Infusionslösung. **Wirkstoff:** Humaner von Willebrand Faktor (VWF), humaner Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII). **Zusammensetzung:** Voncento® 500 I.E./1200 I.E. 1000 I.E./2400 I.E. enth. nominal 1200/2400 I.E. humanen VWF u. 500/1000 I.E. FVIII. Sonst. Bestandteile: Calciumchlorid, Human-Albumin, Natriumchlorid, Natriumcitrat, Saccharose, Trometamol. Lösungsmittel: Wasser f. Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Von Willebrand Syndrom (VWS): Prophylaxe und Therapie von Blutungen od. Blutungen während Operationen bei Pat. mit VWS, für den Fall, dass die Behandlung mit Desmopressin (DDAVP) alleine nicht wirksam od. kontraindiziert ist. Hämophilie A (angeborener FVIII-Mangel): Prophylaxe und Behandlung von Blutungen bei Pat. mit Hämophilie A. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gg. die Wirkstoffe od. sonst. Bestandteile des Präparates. **Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen:** Bei Patienten mit bestehenden kardiovaskulären Risikofaktoren, kann eine Substitutionstherapie mit Faktor VIII das kardiovaskuläre Risiko erhöhen. **Nebenwirkungen:** *Sehr häufig:* Kopfschmerzen; Bildung neutralisierender Antikörper (Inhibitoren) gegen FVIII bei zuvor unbehandelten Patienten (PUPs) (Häufigkeit VWF-Inhibitoren nicht bekannt). *Häufig:* Überempfindlichkeitsreaktionen od. allerg. Reaktionen (die auch Angioödem, Brennen u. Stechen a. d. Infusionsstelle, Schüttelfrost, Hautrötung mit Hitzegefühl, generalisierte Urtikaria, Kopfschmerzen, Nesselausschlag, Hypotonie, Lethargie, Übelkeit, Unruhe, Tachykardie, Engegefühl i. d. Brust (inkl. Brustschmerzen u. Beschwerden i. Brustbereich), Rückenschmerzen, Krabbeln, Erbrechen und pfeifendes Atemgeräusch mit einschließen können) können sich in manchen Fällen zu schweren Anaphylaxie (einschl. Schock) entwickeln, Fieber. *Gelegentlich:* Thromboembol. Ereignisse, Störungen des Geschmacksempfindens, Veränderungen der Leberfunktionswerte, Bildung neutralisierender Antikörper (Inhibitoren) gegen FVIII bei vorbehandelten Patienten (PTPs) (Häufigkeit VWF-Inhibitoren nicht bekannt). **Verschreibungspflichtig. Pharmazeutischer Unternehmer:** CSL Behring GmbH, Emil-von-Behring-Straße 76, 35041 Marburg. **Stand:** Februar 2019.

1 Fachinformation Haemate® P (Stand 02/2019).

2 Fachinformation Voncento® (Stand 02/2019).

* Vergleich der für VWS zugelassenen Faktorkonzentrate:

Haemate® P, Voncento®, Wilate®, Willfact®, Veyvondi sowie Immunate



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

*Indira Priyadarshini Gandhi
Indische Politikerin (1917 - 1984)*



Liebe Leser,

Im November 1989 hat die Vollversammlung der Vereinten Nationen die UN Kinderrechtskonvention verabschiedet. Dieser Meilenstein der Menschenrechte wurde von allen Staaten, mit Ausnahme der USA, angenommen und in nationales Recht übersetzt. In den vergangenen 30 Jahren ist vieles geschehen, damit die Förder-, Schutz- und Beteiligungsrechte aller Kinder besser geachtet werden. Dennoch bleibt noch viel zu tun, keineswegs nur in den Schwellen- und Entwicklungsländern, sondern auch in Deutschland.

Ein juristischer Konflikt ist offenbar: die Kinderrechtskonvention sichert allen Kindern das Recht auf ein "erreichbares Höchstmaß an Gesundheit" zu, während das Sozialgesetz festschreibt, dass die Krankenkassen nur solche Maßnahmen finanzieren dürfen, die "ausreichend, zweckmäßig und notwendig" sind. Damit wird die Differenz zwischen einer refinanzierten Grundversorgung und einer Versorgung, wie sie im Geiste der Kinderrechtskonvention sein sollte, von Jahr zu Jahr größer.

Wir müssen dieser Tatsache in die Augen sehen: nur wenn es gelingt, eine bürgerschaftliche Welle der Solidarisierung mit schwerstkranken Kindern anzustoßen und Spenden in substantiellem Maße einzuwerben, werden wir im Dr. von Haunerschen Kinderspital auch in Zukunft beste Medizin für kranke Kinder auf hohem Niveau sichern können. Darin unterscheidet sich unsere Klinik nicht mehr von anderen Kinderkliniken in aller Welt – überall wird der Wettbewerb um begrenzte Ressourcen immer schärfer, überall sind Kinder angesichts des demographischen Wandels immer mehr benachteiligt.

Bleiben Sie an unserer Seite, denn letztlich ist es die Generation unserer Kinder, die die Welt von morgen gestalten wird!

Mit freundlichen Grüßen

A handwritten signature in blue ink, appearing to be 'C Klein', written in a fluid, cursive style.

Prof. Dr. Christoph Klein

A handwritten signature in blue ink, appearing to be 'D. von Schweinitz', written in a fluid, cursive style.

Prof. Dr. D. von Schweinitz



In diesem Heft

03 Editorial

IM FOKUS

- 06** Neonatales Screening für Mukoviszidose
- 10** Seltene und hereditäre interstitielle Lungenerkrankungen im Kindesalter
- 14** Neues zur Diagnostik und Therapie bei Asthma in der Pädiatrie
- 16** Anästhesiologische Verfahren bei thorakoskopischen Eingriffen in der Kinderchirurgie
- 20** Der seltene klinische Fall einer Congenital Pulmonary Malformation (CPAM)
- 23** Chirurgische Therapie der Lungenmetastasen beim Hepatoblastom
- 24** Dank an Prof. Rainer Grantzow als Herausgeber des Hauner Journal

IM FOKUS Atemwegserkrankungen

VARIA

- 26** Pädiatrie an einer äthiopischen Universität
- 28** Spezialsprechstunden und Stationen
- 32** Personalien

HAUNER VEREIN

- Karl-Monz-Stiftung übergibt 15.000 Euro-Spende (35),*
- Ehre wem Ehre gebührt! (35),*
- Magic Moments im Hauner (35),*
- FRÖHLICHE OSTERN! (35),*
- Ristorante Allegro im Gasteig! (36),*
- Tierporträts! Fröhliche Momente in der Kinderklinik! (36),*
- Leberpunktion in Vollnarkose oder nur eine Ultraschalluntersuchung? (36),*
- Die Firma Medas GmbH spendet 12.200 Euro für Duschwagen bei schwerbrandverletzten Kindern! (36),*
- Wenn aus kleinen Patienten große Leute werden (37)*

IMPRESSUM

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

Redaktion:
Prof. Dr. Christoph Klein
Prof. Dr. Dietrich von Schweinitz
PD Dr. Florian Hoffmann
Dr. Martina Beate Heinrich
Dr. von Haunersches Kinderspital der Ludwig-Maximilians-Universität München
Lindwurmstraße 4,
80337 München
Tel. (0 89) 44005 - 28 11

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

Art-Direktion:
Verlag Volker Witthoff

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

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

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

Bilddokumentation:
Redaktion

Klinikarchiv:
Michael Woelke

Titelbild & Rubrik Hauner Verein:
Idee und Gestaltung: R. Grantzow

Alle im Hauner-Journal vertretenen Auffassungen und Meinungen können nicht als offizielle Stellungnahme des Dr. von Haunerschen Kinderspitals interpretiert werden. Für die Artikel sind die jeweiligen Autoren verantwortlich.

<http://www.haunerjournal.de>

Haemoctin®

DIE SICHERE KOMBINATION AUS DER NATUR

Faktor VIII mit
Von-Willebrand-Faktor



From Nature for Life



SDH 500 I.E. und 1000 I.E.
Halbes Lösungsmittelvolumen
– jetzt nur noch 5 mL

Basisinformation Haemoctin® SDH 250/500/1000 Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung. Wirkstoff: FVIII aus Plasma vom Menschen **Zusammensetzung:** Pulver: 1 Durchstechfl.: 250, 500 od. 1000 I.E. Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII) vom Menschen. Haemoctin® SDH 250/500/1000: nach Lösen in 5 ml Lösungsmittel ca. 50 I.E./ml / 100 I.E./ml / 200 I.E./ml FVIII. Spez. Aktivität ca. 100 I.E./mg Protein. Glycin, Natriumchlorid, Natriumcitrat, Calciumchlorid. Lösungsmittel: Wasser f. Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Ther. u. Prophyl. v. Blutungen b. Pat. m. Hämophilie A (angeb. FVIII-Mangel). Enthält Von-Willebrand-Faktor nicht in pharmakol. wirk. Menge, daher nicht ind. f. die Behandlung der Von-Willebrand-Krankheit. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen jegl. Bestandteile. **Warnhinweise:** 1 Durchstechfl. enthält bis zu 1,4 mmol (32,2 mg) Natrium. Zu berücksichtigen b. Pers. unter natriumarmer/-kochsalzreicher Diät. **Nebenwirkungen:** Selten: Überempfindlichkeit od. allerg. Reakt. (z.B. Quincke-Ödem, Brennen u. Stechen an d. Injekt.-stelle, Schüttelfrost, Hautreakt., Hautrötungen, (gen.) Urtikaria, Kopfschmerz, Ausschlag, Hypotonie, Lethargie, Übelkeit, nerv. Unruhe, Tachykardie, Brustenge, Kribbeln, Erbrechen, Stridor). In manchen Fällen anaphyl. Schock. Sehr selten: Exanthem, Urtikaria, Erythem. FVIII Inhibition (gelegentlich PTPs, sehr häufig PUPS) **Lagerung:** Nicht über 25°C lagern. Nicht einfrieren. Durchstechfl. im Umkarton aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen. Biotest Pharma GmbH, Landsteinerstr. 5, 63303 Dreieich, **Verschreibungspflichtig. Stand der Information** Februar 2019.

Biotest-Hämophilie-Team, Tel. +49 (0) 6103 801 - 6371, coagulation@biotest.de

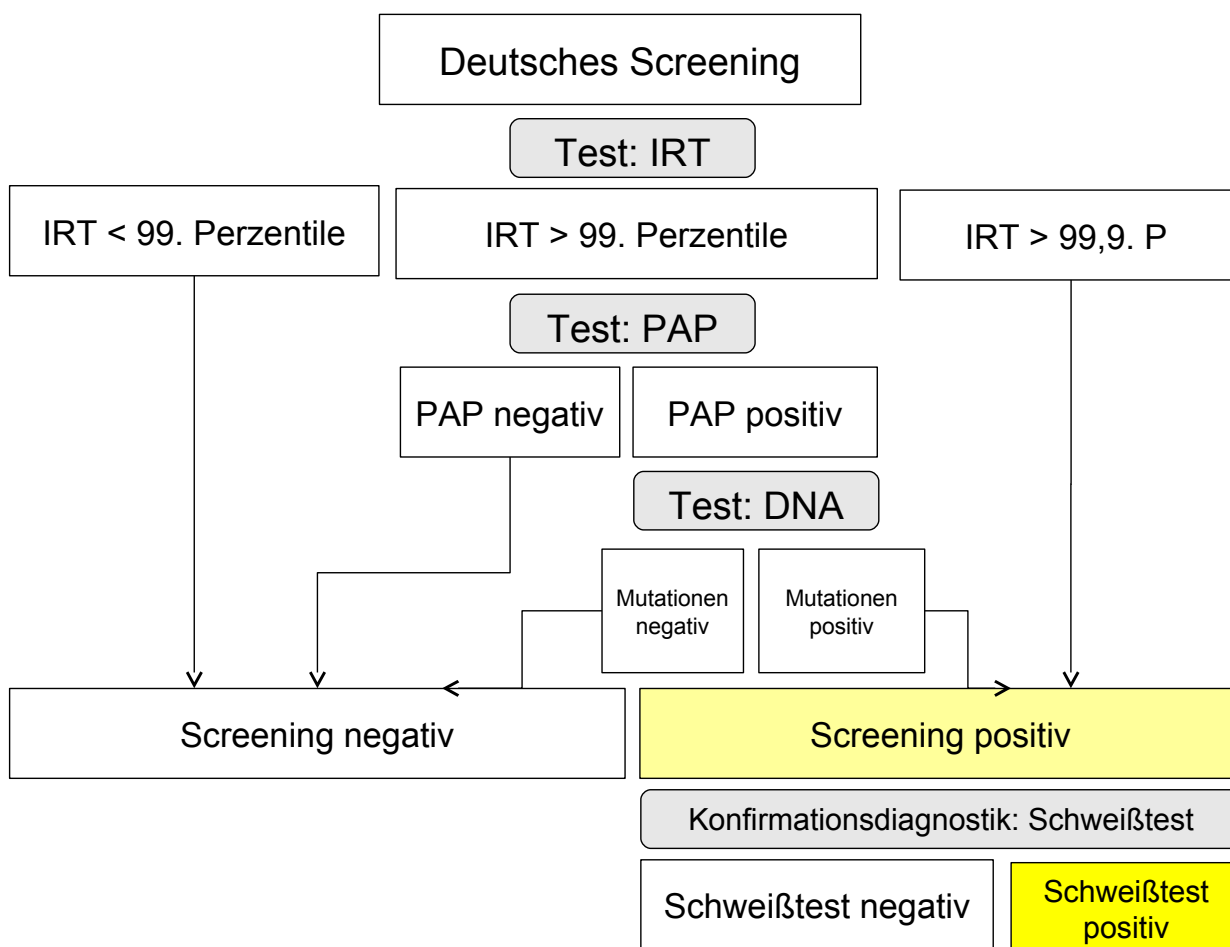


Vor einigen Jahren wurde ein 3-jähriges, schwerstkrankes Kind mit Atemnot per Hubschrauber auf die Intensivstation des Dr. von Haunerschen Kinderspitals gebracht. Im Verlauf stellte sich heraus, dass die Ursache eine angeborene Erkrankung war, Mukoviszidose. Warum war die Krankheit nicht früher entdeckt worden? Die systematische Früherkennung (neonatales Screening) der Mukoviszidose mittels Untersuchung aller neugeborenen Kinder direkt nach der Geburt gab es damals in Deutschland noch nicht flächendeckend. Heute gibt es sie – zum Glück für die Betroffenen.

Neonatales Screening für Mukoviszidose

Screening von Neugeborenen ermöglicht es, angeborene Krankheiten zu entdecken, bevor sie durch klinische Symptome auffallen. Es werden dabei nicht alle angeborenen Krankheiten untersucht, sondern nur die Krankheiten, die durch frühzeitige Behandlung im Verlauf deutlich gebessert werden können. Das neonatale Screening wird in Deutschland flächendeckend durchgeführt, Fersenblut wird am dritten Lebenstag auf eine Filterkarte getropft und im Screeninglabor auf eine Vielzahl angeborener Erkrankungen untersucht. Das neonatale Screening ist eine Kassenleistung. In die Gruppe der gescreenten Krankheiten wurde zuletzt auch die Mukoviszidose aufgenommen. Das Ziel des Mukoviszidosescreenings ist nicht die Abwendung einer akuten Gesundheitsgefahr, sondern eine langfristige Verbesserung der Prognose durch frühzeitige Behandlung.

Matthias Kappler, Matthias Griese



Algorithmus des Neugeborenen Screenings auf Mukoviszidose.

IRT = immunreaktive Trypsinogen
 PAP = Pankreas-assoziierte Protein
 DNA = Desoxyribonukleinsäure, molekulargenetische Untersuchung

EINFÜHRUNG 2016

Im September 2016 wurde das neonatale Screening auf Mukoviszidose (Cystische Fibrose = CF) in Deutschland eingeführt. Bis dahin wurden mehr als ein Drittel der Patienten erst nach dem Ablauf des ersten Lebensjahres erkannt – oft schon mit deutlichen Krankheitszeichen oder manifesten Organschäden. Etwa eines von 2.500 Kindern, die in Deutschland geboren werden, ist von der Mukoviszidose betroffen, es kommt meist zu einer schweren Verdauungsstörung (Unterfunktion der Bauchspeicheldrüse) und im Verlauf zu einer fortschreitenden Lungenerkrankung. Durch die verbesserte Behandlung hat sich die Prognose der Patienten im Verlauf der letzten Jahrzehnte stetig verbessert. Dabei hat sich gezeigt, dass eine möglichst früh im Leben begonnene Behandlung Folgeschäden besser verhindert. Aus diesem Grund ist die Einführung des Mukoviszidose Screenings ein weiterer großer Fortschritt für die Betroffenen.

VORERFAHRUNGEN AUSTRALIEN/USA, VORTEILE, ERGEBNISSE

Bereits 1981 wurde ein Screening für Mukoviszidose in Australien flächendeckend eingeführt und in den folgenden Jahren von vielen Ländern übernommen. Die Erfahrungen, die dabei gemacht wurden, bestätigen die großen Vorteile für die Patienten. Durch frühe Diagnose und entsprechend frühe Therapie wird der Verlauf der Krankheit positiv beeinflusst. Beispiele sind bessere Gewichtszunahme und besseres Wachstum, bessere Lungenfunktionswerte, eine geringere Häufigkeit von Krankenhausaufenthalten und vieles mehr.

IDEALES SCREENING

Das ideale neonatale Screening ist einfach durchzuführen und liefert zuverlässig richtige Ergebnisse: wer im Screening positiv ist, hat die Erkrankung, wer negativ ist, hat sie nicht. Diese extreme Zuverlässigkeit kann aber

keine Screeninguntersuchung erreichen, es ist immer ein weiterer Test zur Bestätigung der Erkrankung notwendig (die sogenannte Konfirmationsdiagnostik), um falsch positive Ergebnisse auszuschließen. Dennoch ist es wünschenswert, dass möglichst wenig falsch positive Fälle auftreten. Denn jedes positive Screeningergebnis bedeutet einen Anruf bei den Eltern, eine Untersuchung zur Bestätigung, eine Wartezeit bis zum Ergebnis, kurz, eine hohe Belastung für die Familien.

BESONDERHEITEN DES MUKOVISZIDOSE SCREENINGS

Das Screening auf Mukoviszidose unterscheidet sich deutlich von den anderen Untersuchungen im Neugeborenen-Screening, sowohl was die eingesetzte Untersuchungsmethode anbelangt, als auch bezüglich der Vorgehensweise, wenn das Screening positiv ist. Weltweit werden unterschiedliche Algorithmen eingesetzt. In Deutschland wird aus der Trockenblutkarte zunächst das immunreaktive Trypsinogen (IRT) bestimmt (s. **Grafik S. 7**). Dieser biochemische Parameter ist bei Geburt im Fall einer Mukoviszidose erhöht. Wenn das IRT sehr hoch ist (>99,9. Perzentile) gilt das Kind direkt als Screening positiv. Wenn der Wert niedriger ist (<99. Perzentile) gilt das Kind direkt als Screening negativ. Im Bereich dazwischen (>99. Perzentile, <99,9. Perzentile) werden weitere Untersuchungen angeschlossen, zunächst das Pankreas-assoziierte Protein (PAP) und im positiven Fall eine molekulargenetische Untersuchung mit Bestimmung der 31 häufigsten Mutationen im Gen für Mukoviszidose. Folgende Besonderheiten sind zu erwähnen:

1) Kinder mit Mukoviszidose werden beinahe vollständig erfasst. Ausnahme: falsch negative Ergebnisse kommen im Falle einer pränatalen Komplikation der Mukoviszidose, dem Darmverschluss bei Geburt (Mekoniumileus) in Einzelfällen vor. Das bedeutet, dass bei Kindern mit Mekoniumileus auch bei negativem Screeningergebnis eine Mukoviszidose vorliegen kann.

2) Trotz der molekulargenetischen Untersuchung im Screeningprozess kann aus dem positiven Screeningergebnis nicht rückgeschlossen werden, ob eine genetische Untersuchung durchgeführt wurde oder ob ein Anlageträger-Status vorliegt. Mitgeteilt wird Ärzten und Eltern lediglich *Screening positiv*. Das Ergebnis kann also nach Molekulargenetik oder direkt über das hohe IRT zustande gekommen sein.

3) Es gibt einen hohen Anteil von falsch positiven Kindern, nämlich ca. 80%. Bei diesen Kindern ist das Screening positiv, obwohl die Krankheit nicht vorliegt. Daher sind für das weitere Vorgehen wichtige Punkte zu beachten, die im Folgenden kurz dargestellt werden:

KONFIRMATIONSDIAGNOSTIK

Der Bestätigungstest (die Konfirmationsdiagnostik) bedeutet bei Mukoviszidose, dass ein Schweißtest

durchgeführt werden muss. Dieser Test ist ungefährlich und schmerzlos, dauert aber etwa 30 Minuten. Er kann erst ab dem Alter von 2 Wochen durchgeführt werden. Besonders bei kleinen Kindern ist es absolut erforderlich, dass der Test von erfahrenen Untersuchern durchgeführt wird, da sonst unklare Ergebnisse entstehen, der Test insgesamt misslingt und damit nicht auswertbar ist oder sogar falsche Ergebnisse mitgeteilt werden. Im zertifizierten CF Zentrum im Dr. von Haunerschen Kinderspital werden pro Jahr >500 Schweißteste nach S2 Leitlinie durchgeführt und die Erfahrung ist damit auch bei kleinen Kindern sehr groß.

Die Beunruhigung der betroffenen Familien bei positivem Screeningbefund ist sehr hoch. Die aufeinanderfolgenden Schritte: Information der Eltern über das positive Screeningergebnis – Terminvereinbarung zum Schweißtest – endgültige Ergebnismitteilung, sollten daher möglichst wenig Zeit in Anspruch nehmen. Günstig ist daher die Information der Eltern, wenn das Kind 2 Wochen alt ist mit der Möglichkeit zum Schweißtest in einem zertifizierten Zentrum am selben Tag und der Möglichkeit mit einem ärztlichen Experten für die Erkrankung zu sprechen.

BESONDERHEITEN IN BAYERN

Im Gegensatz zu allen anderen Bundesländern besteht in Bayern die Möglichkeit, dass die Eltern nicht wie sonst üblich durch den Einsender der Trockenblutkarte über ein positives Screeningergebnis informiert werden, sondern direkt von einem ärztlichen Mukoviszidose-Spezialisten. So können evtl. Fragen gleich am Telefon geklärt werden und der Schweißtest zeitnah vereinbart werden. Im Dr. von Haunerschen Kinderspital dauert es im Mittel einen Tag von der Information bis zum Schweißtest mit Elterngespräch. Die hohe Zufriedenheit der betroffenen Eltern über diese Vorgehensweise wurde gerade in einer Fragebogen-Studie des Landesamtes für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) belegt.

Noch eine positive bayerische Besonderheit: das LGL wird von den Screeninglaboren über alle positiven Befunde informiert und verfolgt die Kinder bis zum Abschluss der Konfirmationsdiagnostik nach. Damit gehen in Bayern kaum Kinder „verloren“. Wer ein positives Screeningergebnis hat, bekommt am Ende die Untersuchung.

Das neonatale Screening für Mukoviszidose führt zu vielen falsch positiven Ergebnissen. Durch die spezielle Vorgehensweise gelingt es aber, die Beunruhigung der betroffenen Eltern gering zu halten. Für Kinder mit Mukoviszidose ist das Screening eine enorme Verbesserung. Falsch negative Befunde sind selten, trotzdem muss bei typischen Symptomen und vor allem beim neonatalen Darmverschluss (Mekoniumileus) auch bei negativem Screening an Mukoviszidose gedacht werden und ein Schweißtest durchgeführt werden. ■



Innovation ist unsere Leidenschaft

Vertex widmet sich der Erforschung und Entwicklung von innovativen Arzneimitteln, um das Leben von Menschen mit Mukoviszidose zu verbessern.

Wir arbeiten hierzu mit führenden Forschern, Ärzten, Patientenvertretern und Entscheidern im Gesundheitswesen zusammen, die unsere Vision teilen: das Leben von Menschen mit schweren, lebensbedrohlichen Krankheiten, ihrer Familien und der Gesellschaft zu verbessern. Für weitere Informationen besuchen Sie uns auf www.vrtx.com, www.cfsource.de und www.mukostories.de.

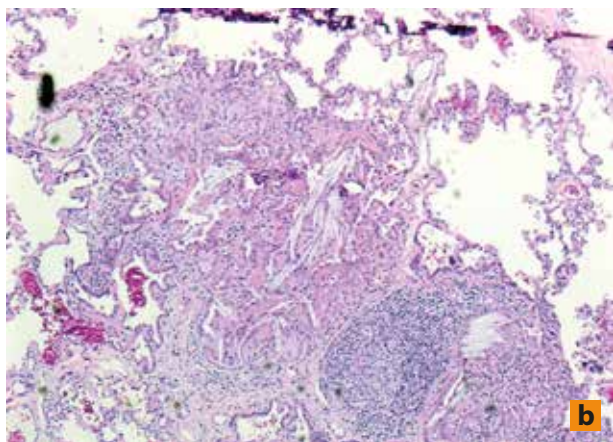
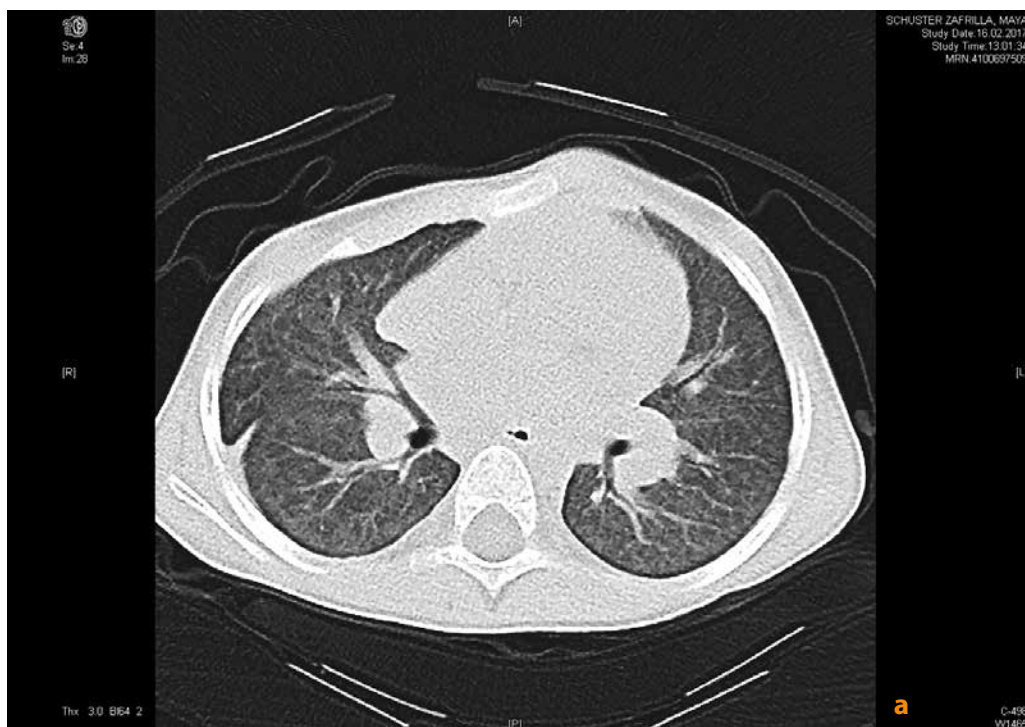




1 Überblick über verschiedenen interstitielle Lungenerkrankungen im Kindesalter.

Seltene und hereditäre interstitielle Lungenerkrankungen im Kindesalter

Unter dem Begriff „interstitielle Lungenerkrankungen im Kindesalter“ (Children’s Interstitial Lung Disease: chILD) versteht man eine Vielzahl von zum Teil sehr seltenen unterschiedlichen angeborenen oder erworbenen Erkrankungen des Lungenparenchyms, die den Gasaustausch in der Lunge beeinträchtigen (*Abb. 1*). Führende klinische Symptome sind Tachypnoe, Hypoxämie, Einziehungen, pulmonales Knistern und eine Gedeihstörung. In einer CT-Thorax-Untersuchung kann anhand charakteristischer Veränderungen (Milchglastrübung, septale Verdickungen, „crazy paving“, Architekturstörungen, lokale Konsolidierungen) der Verdacht auf eine interstitielle Lungenerkrankung weiter erhärtet werden (*Abb. 2a*), welcher in einer genetischen Untersuchung oder Lungenbiopsie weiter abgeklärt werden sollte (*Abb. 2b*).



2
Patient mit einer Mutation im Surfactant-Protein C.

a) Computertomographie der Lunge zeigt homogene Dichteanhebung (sogenannte Milchglastrübung) des gesamten Lungenparenchyms. Die Interlobärsepten sind unauffällig, auch keine interstitiellen Septen nachweisbar.

b) Lungenbiopsie im rechten Oberlappen mit folliculärer Bronchitis und Peribronchiolitis sowie reichlich kristallinem Material mit begleitender Abraumreaktion und Architekturstörung des Lungenparenchyms.

ZUSAMMENFASSUNG

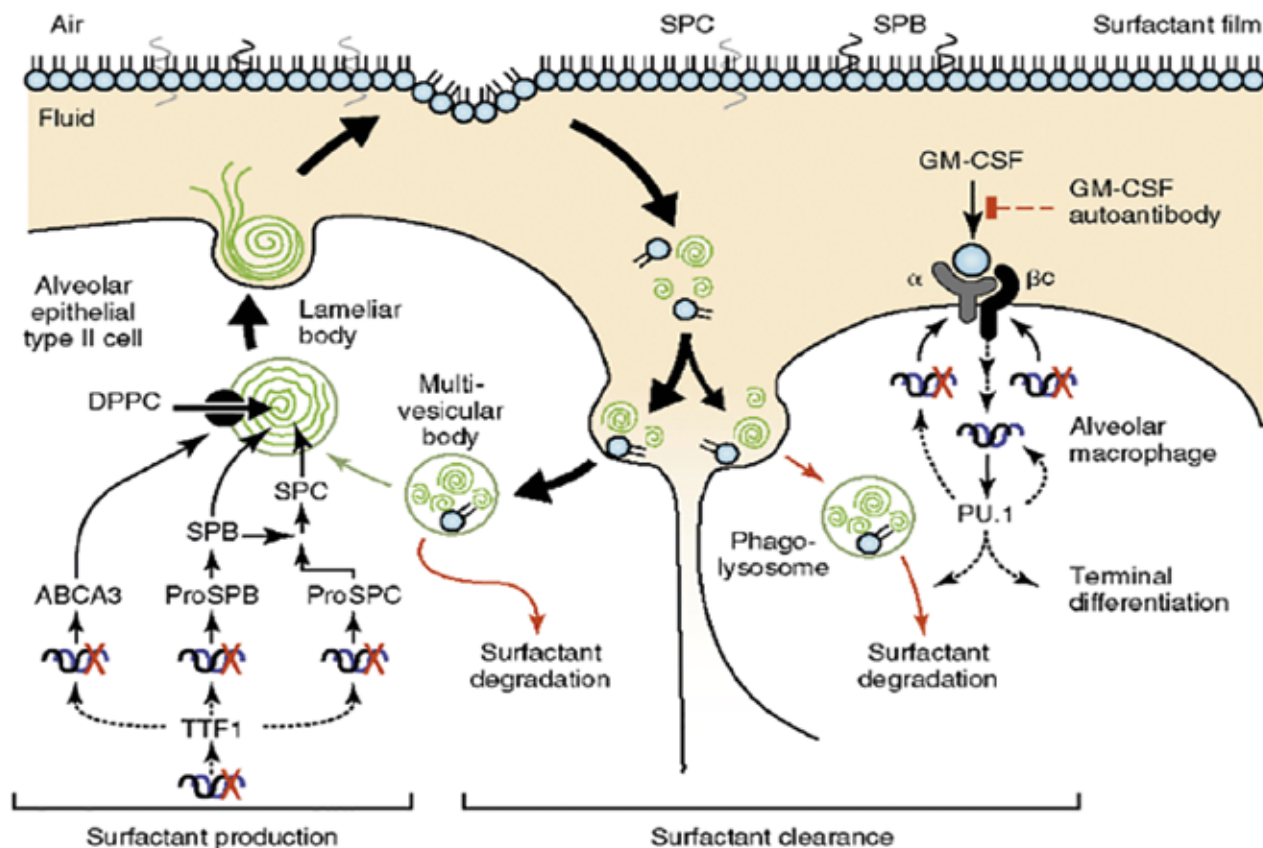
Unter hereditären interstitiellen Lungenerkrankungen im Kindesalter versteht man eine Vielzahl von unterschiedlichen Krankheiten, die mit einer Störung des Gasaustausches einhergehen. Von einem Teil dieser Erkrankungen wurden die molekulargenetischen Ursachen mittlerweile aufgeklärt. Diese betreffen vorwiegend Proteine des Lungengerüsts und der Lungenepithelien. Eine adäquate Diagnostik und systematische Verlaufsbeobachtung ist notwendig um betroffene Familien ausreichend unterstützen zu können.

BEKANNTE GENETISCHE URSACHEN

Gerade bei einer Manifestation im Säuglingsalter sind die Erkrankungen oft genetisch bedingt. Störungen bestimmter Proteine (Surfactant -Protein B und Surf-

actant-Protein C oder dem Lipid-Transporter ABCA-3) können einerseits postnatal zu einem schweren Atemnotsyndrom-Syndrom führen, andererseits führen diese Störungen langfristig auch zu den das Lungengerüst betreffenden interstitiellen Lungenerkrankungen. Bei einer Mutation im Transkriptionsfaktor NKX2.1, der die oben genannten Proteine reguliert, liegen zusätzlich noch endokrinologische und neurologische Beeinträchtigungen vor (**Abb. 3**). Lungenstrukturdysplasien wie die meist früh letal verlaufende kongenitale Lungendysplasie mit Organfehlbildungen des Gastrointestinaltraktes werden durch Mutationen im FOXF1-Gen verursacht.

Emphysemartige Erkrankungsbilder, kombiniert mit Heterotopien im zentralen Nervensystem können durch Mutationen im FLNA-Gen ausgelöst sein. Erkrankungen mit dem Bild einer Alveolarproteinose können durch Veränderungen in den Genen CSF2RA, CSF2RB



3

Die Surfactant Homöostase. Mit Hilfe des Transcriptionfaktor TTF-1 (NKX2.1) wird Pro-SP-B/-C und die Lipid-Pumpe ABCA-3 gebildet. Die hydrophoben Surfactant Proteine B und C werden in den Pneumozyten Typ 2 innerhalb der Lamellar-Körperchen gespeichert und in den Alveolarraum sezerniert. Störungen bei der Bildung der Surfactant Proteine können bei Neugeborenen ein schweres Atemnot-Syndrom auslösen. Für den Abbau wiederum sind Alveolarmakrophagen hauptverantwortlich. Störungen im Abbau können Erkrankungen mit dem Bild einer Alveolarproteinose bedingen. (aus Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children (Ninth Edition): 57 - Lung Diseases Associated With Disruption of Pulmonary Surfactant Homeostasis, 2019, Pages 836-849.e5).

oder dem kürzlich beschriebenen OAS-1 bedingt sein (Abb. 3).

KINDERLUNGENREGISTER

Informationen und Beratung bezüglich der weiterführenden Diagnostik bei einem Verdacht auf chILD liefert ebenfalls das Kinderlungenregister (www.childeu.net). Der weitere meist noch unzureichend bekannte klinische Krankheitsverlauf der Patienten sollte unbedingt im Rahmen des chILD-EU Projekts dokumentiert und verfolgt werden. Nur so können in Zukunft Betroffene bzw. deren Angehörige adäquate Informationen zum Krankheitsverlauf und zur Prognose gegeben werden.

HCQ-STUDIE

Eine spezifische Therapie dieser genetisch ausgelösten interstitiellen Lungenerkrankungen ist aktuell noch nicht verfügbar. Aufgrund positiver Fallberichte einer erfolgreichen Therapie mit Hydroxychloroquin bei eini-

gen dieser Erkrankungen wird aktuell eine internationale, multizentrische doppelblind plazebokontrollierte Studie über das Kinderlungenregister durchgeführt (www.kinderlungenregister.de).

Um einen möglichen Therapieeffekt dieses Medikamentes zu objektivieren, sollten möglichst alle damit zu behandelnden Patienten im Rahmen dieser Studie evaluiert werden.

Auch erwachsene Patienten mit entsprechenden Mutationen und interstitiellen Erkrankungen können eingeschlossen werden. Ausreichend viele Zentren sind über ganz Europa verteilt verfügbar.

Correspondence and reprints:

Prof. Dr. Matthias Griese, Dr. von Haunersches Kinderspital, University of Munich, Lindwurmstraße 4, D-80337 Munich, Germany. Phone: ++49 89 5160 7870, fax: ++49 89 5160 7872; e-mail: Matthias.griese@med.uni-muenchen.de

DIE HÖHEN DES LEBENS



Halbwertszeitverlängert
durch Proteinrecycling^{1,2}

Natürlich
durch Fc-Fusionstechnologie^{1,3}

Körperlich aktivierend
dank verbessertem Gelenkstatus^{4,5}

1. ELOCTA® Fachinformation, Stand: Dezember 2018. 2. Mahlangu, J. et al. Phase 3 study of recombinant factor VIII Fc fusion protein in severe hemophilia A. *Blood* 2014; 123:317–325. 3. Roopenian, DC. and Akilesh, S. FcRn: the neonatal Fc receptor comes of age. *Nat Rev Immunol.* 2007 Sep; 7(9):715–25. doi: 10.1038/nri2155. 4. Oldenburg, J. et al. Improved joint health in subjects with severe haemophilia A treated prophylactically with recombinant factor VIII Fc fusion protein. *Haemophilia.* 2018 Jan; 24(1):77–84. doi: 10.1111/hae.13353. 5. Quon, DV. et al. Low bleeding rates with increase or maintenance of physical activity in patients treated with recombinant factor VIII Fc fusion protein (rFVIII-Fc) in the A-LONG and Kids A-LONG Studies. *Haemophilia.* 2017 Jan; 23(1):e39–e42.

▼ **ELOCTA 250 I.E., ELOCTA 500 I.E., ELOCTA 750 I.E., ELOCTA 1000 I.E., ELOCTA 1500 I.E., ELOCTA 2000 I.E., ELOCTA 3000 I.E., ELOCTA 4000 I.E., ELOCTA 5000 I.E., ELOCTA 6000 I.E.**
ZUSAMMENSETZUNG: Jede Durchstechflasche enthält nominal 250/500/750/1000/1500/2000/3000/4000/5000 oder 6000 I.E. Efmoroctocog alfa (Blutgerinnungsfaktor VIII, Fc-Fusionsprotein [rFVIII-Fc] vom Menschen, der gentechnisch mittels rekombinanter DNS-Technologie aus humanen embryonalen Nierenzellen produziert wird). Sonstige Bestandteile: 0,6 mmol (oder 14 mg) Natrium als Natriumchlorid, Sucrose, L-Histidin, Calciumchlorid-Dihydrat, Polysorbat 20, Natriumhydroxid (zur pH-Einstellung) und Salzsäure (zur pH-Einstellung). **ANWENDUNGSGEBIET:** Behandlung und Prophylaxe von Blutungen bei Patienten mit Hämophilie A (angeborener Mangel an Faktor VIII). ELOCTA kann bei allen Altersgruppen angewendet werden. **GEGENANZEIGEN:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff (rekombinanter humaner Gerinnungsfaktor VIII und/oder Fc Domäne) oder einen der sonstigen Bestandteile. **NEBENWIRKUNGEN:** Allergische Überempfindlichkeitsreaktionen auf ELOCTA sind möglich. Falls Symptome einer Überempfindlichkeit auftreten, sollte den Patienten angewiesen werden, die Anwendung des Arzneimittels sofort zu unterbrechen und ihren Arzt aufzusuchen. Im Falle eines anaphylaktischen Schocks sollte eine Schocktherapie entsprechend des medizinischen Standards durchgeführt werden. Gelegentlich ($\geq 1/1.000$, $< 1/100$): Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, Dysgeusie, Bradykardie, Hypertonie, Hitzewallung, Angiopathie, Husten, Schmerzen im Unterbauch, Ausschlag, Arthralgie, Myalgie, Rückenschmerzen, Gelenkschwellung, Unwohlsein, Thoraxschmerzen, Kältegefühl, Wärmegefühl, Antikörper gegen Faktor VIII positiv und Hypotonie im Rahmen eines Eingriffs. **VERSCHREIBUNGSPFLICHTIG. PHARMAZEUTISCHER UNTERNEHMER:** Swedish Orphan Biovitrum AB (publ); SE-112 76 Stockholm, Schweden **Weitere Informationen s. Fach- und Gebrauchsinformation. STAND:** 07/12/2018

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung.

Sobi und ELOCTA® sind Marken von Swedish Orphan Biovitrum AB (publ).
© 2019 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ) – Alle Rechte vorbehalten



Neuaufgabe Nationale Versorgungsleitlinie Asthma (3. Auflage) von 2018

Neues zur Diagnostik und Therapie bei Asthma in der Pädiatrie

Dr. Kathrin Zeber, Prof. Dr. med. univ. Bianca Schaub, Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Abteilung Allergologie, Lindwurmstr. 4, 80337 München
 kathrin.zeber@med.uni-muenchen.de; bianca.schaub@med.uni-muenchen.de

Kathrin Zeber, Bianca Schaub

ASTHMAPHÄNOTYPEN

Die ursprüngliche Einteilung des Asthma bronchiale in allergisches und nicht allergisches Asthma bronchiale wird zunehmend verlassen. In der aktuellen NVL wird u.a. als konkrete Zielsetzung die Abgrenzung der Subtypen genannt. Die Relevanz einer weiteren Differenzierung zeigt sich z.B. bei entsprechender therapeutischer Konsequenz durch Therapie mit neuen monoklonalen Antikörpern z.B. Mepolizumab beim „eosinophilen“ Asthma bronchiale.

ASTHMAKONTROLLE

Die Klassifikation und Therapie erfolgen nun ausschließlich nach der klinischen Asthmakontrolle (**Abb. S. 15**). Sie ergibt sich aus der Symptomatik und dem Risiko für eine Verschlechterung des Asthmas.

Die Bedingungen für eine vollständige Asthmakontrolle in der Pädiatrie wurden verschärft. Ein kontrolliertes Asthma liegt nur vor, wenn der Patient die letzten 4 Wochen beschwerdefrei war und sein Bedarfsmedikament nicht eingenommen hat.

In der Leitlinie wird erstmalig die FeNO-Messung als Verlaufskontrolle bei Patienten mit häufigen Exazerbationen erwähnt. Sie kann helfen die Therapie zu optimieren und die Häufigkeit von Exazerbationen zu reduzieren.

THERAPIE

Weiterhin gilt: Reicht die Bedarfsmedikation nicht aus, sollen Patienten kontinuierlich inhalative Corticosteroide (ICS) erhalten. Das Stufenschema für Kinder und Jugendliche umfasst jetzt 6 Therapiestufen. Nach einem

niedrig dosierten ICS (zweite Therapiestufe) soll zur Therapieintensivierung in der dritten Stufe nur mittel-dosierte ICS gegeben werden.

Vor einer Therapieeskalation gilt es bestimmte Faktoren (Schulungsbedarf, Allergie-/Umweltkontrolle, Beachtung von Komorbiditäten) zu prüfen und ggf. entsprechende Maßnahmen einzuleiten.

Langwirkende Anticholinergika (LAMA) stehen nun auch für pädiatrische Patienten als zusätzliche Option zu ICS und LABA ab Stufe 4 zur Verfügung (ab 6 Jahren als Add-on zugelassen).

Die Langzeittherapie mit systemischen Corticosteroiden ist bei Kindern und Jugendlichen in der höchsten Stufe (jetzt Stufe 6) nicht mehr vorgesehen. Beim allergischen Asthma bronchiale wird nun unter Erfüllung bestimmter Kriterien ein Therapieversuch mit Anti-IgE Antikörpern (Omalizumab, ab 6 Jahren zugelassen) empfohlen. Noch nicht in der NVL erwähnt ist die Therapieoption mit dem Anti-IL5-Antikörper Mepolizumab (seit 08/2018 bei Kindern ab 6 Jahren zur Langzeitbehandlung zugelassen) bei schwerem eosinophilem Asthma bronchiale.

AUSBLICK/ZUKUNFT

BMBF Projekt: „Childhood Allergy and tolerance - bio-Markers and Predictors“

Das BMBF geförderte Verbundprojekt CHAMP, das mehrere Arbeitsgruppen an deutschen Universitäten und Kliniken (u.a. Universitäts-Kinderkliniken in Berlin, Hannover, Bielefeld, Regensburg und München) umfasst und unter Leitung von Prof. Dr. B. Schaub (Asthma und Allergieambulanz im Dr. von Haunerschen Kinderspital) koordiniert wird, läuft seit November 2017 für 4 Jahre.

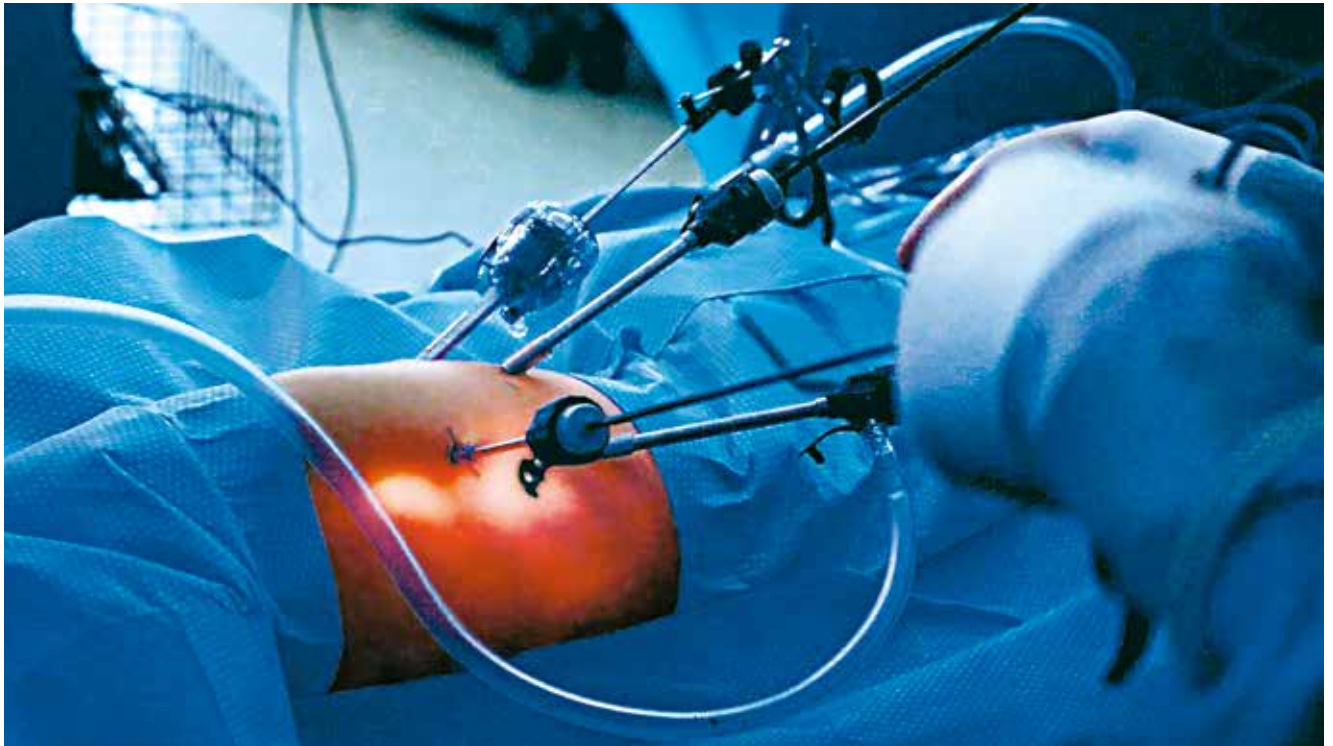
Medikamentöses Stufenschema KINDER UND JUGENDLICHE	
Langzeittherapie	<p>Stufe 1</p> <ul style="list-style-type: none"> – ICS niedrigdosiert (bevorzugt) oder – LTRA
	<p>Stufe 2</p> <ul style="list-style-type: none"> – ICS mitteldosiert
Bedarfstherapie	<p>Stufe 3</p> <ul style="list-style-type: none"> – ICS mitteldosiert
	<p>Stufe 4</p> <ul style="list-style-type: none"> – ICS mitteldosiert + LABA oder – ICS mitteldosiert + LTRA oder – ICS mitteldosiert + LABA + LTRA <p>Bei unzureichender Kontrolle:</p> <ul style="list-style-type: none"> – ICS mitteldosiert + LABA + LTRA + LAMA*
	<p>Stufe 5</p> <ul style="list-style-type: none"> – ICS hochdosiert + LABA oder – ICS hochdosiert + LTRA oder – ICS hochdosiert + LABA + LTRA oder – ICS hochdosiert + LABA + LAMA* oder – ICS hochdosiert + LABA + LTRA + LAMA*
	<p>Stufe 6</p> <p>zusätzlich zu Stufe 5</p> <ul style="list-style-type: none"> – Anti-IgE-Antikörper* <p>Alternative in begründeten Fällen:</p> <ul style="list-style-type: none"> – OCS (zusätzlich oder alternativ)
	<ul style="list-style-type: none"> – SABA <p>Alternative in begründeten Fällen:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Zusätzlich oder alternativ Ipratropiumbromid
	<ul style="list-style-type: none"> – bei Jugendlichen ab 12 Jahren: Fixkombination aus ICS und Formoterol, wenn diese auch die Langzeittherapie darstellt
Asthmaschulung, Allergie-/Umweltkontrolle, Beachtung von Komorbiditäten	
Spezifische Immuntherapie (bei gegebener Indikation)	
<p>Überweisungsindikationen:</p> <p>Stufe 4: Überweisung zum pädiatrischen Pneumologen (↑)</p> <p>Stufe 5: Überweisung zum pädiatrischen Pneumologen (↑↑), Vorstellung in kinderpneumologischem Zentrum (↑↑)</p> <p>Stufe 6: Vorstellung bei einem in der Versorgung von schwerem Asthma erfahrenen pädiatrischen Pneumologen (↑↑↑), Vorstellung in kinderpneumologischem Zentrum (↑↑↑)</p>	
Im Stufenschema werden zur besseren Übersicht übergeordnete Arzneimittelkategorien und keine einzelnen Präparate genannt. Nicht alle Präparate und Kombinationen sind für die jeweilige Indikation zugelassen (siehe Fachinformationen), teilweise handelt es sich um einen Off-Label-Use (siehe Kapitel 4 Medikamentöse Therapie)	
* aus der Gruppe der LAMA ist Tiotropium und aus der Gruppe der Anti-IgE-Antikörper ist Omalizumab für die Behandlung des Asthmas zugelassen (Stand: September 2018)	
ICS: Inhalative Corticosteroide, IgE: Immunglobulin E, LABA: Langwirkende Beta-2-Sympathomimetika, LAMA: Langwirkende Anticholinergika, LTRA: Leukotrienrezeptorantagonisten, OCS: Orale Corticosteroide, SABA: Kurzwirkende Beta-2-Sympathomimetika	

Aus der NVL Asthma Langfassung 3. Auflage.

Wie bei allergischen Erkrankungen gibt es zu vielen Krankheitsbereichen im Kindes- und Jugendalter noch keine ausreichend wissenschaftlich abgesicherten, entwicklungsstufengerechten Präventions- und Therapieansätze. Das Verbundprojekt CHAMP leistet einen wichtigen Beitrag zu den Zielen der Fördermaßnahme „Forschungsverbünde zur Kinder- und Jugendgesundheit“ im Rahmen der Förderinitiative „Gesund – ein Leben lang“.

CHAMP hat zum Ziel die Determinanten verschiedener allergischer Erkrankungen (Nahrungsmittelallergien, atopische Dermatitis, Asthma, Heuschnupfen) über den gesamten pädiatrischen Altersbereich zu untersuchen. Neben Faktoren, die primäre Toleranz (kein Beginn der Erkrankung) und erworbene Toleranz

(Remission von bestehender Erkrankung) untersuchen, werden klinisch relevante Biomarker, die frühen Beginn, Progression und Remission charakterisieren identifiziert. Ein Fokus ist, ob Biomarker und Prädiktoren für Allergie und Toleranz bereits zu einem sehr frühen Zeitpunkt der kindlichen Entwicklung identifiziert werden können. Es werden verschiedene Biomaterialien von Kindern aus multiplen Kohorten zu Nahrungsmittelallergien, Atopischer Dermatitis, Asthma und Allergischer Rhinitis untersucht und ihre epidemiologische Daten über Fragebögen erfasst. Durch die Entwicklung eines molekularen Allergiescores soll ermöglicht werden, dass das Allergierisiko bereits in früher Kindheit, eventuell sogar schon bei Geburt, definiert werden und eine personalisierte Behandlung erfolgen kann. ■



Thorakoskopischer Eingriff in der Kinderchirurgie.

Anästhesiologische Verfahren bei thorakoskopischen Eingriffen in der Kinderchirurgie

Lungeneingriffe bei Kindern zählen zu den eher seltenen Eingriffen, die nur an wenigen Kliniken durchgeführt werden. Seit etwa 15 Jahren werden diese Eingriffe zunehmend minimal-invasiv durchgeführt. Auch am Dr. von Haunerschen Kinderspital hat die Anzahl der minimal invasiv durchgeführten Eingriffe (MIC) in der Kinderchirurgie zugenommen (*Abb. s.o.*). Neben den manuellen Fertigkeiten des Operateurs und der Verfügbarkeit des entsprechenden Equipments ist auch eine erfolgreiche, anspruchsvolle Anästhesieführung Voraussetzung.[1]

Dr. Julius Z. Wermelt

Bei der MIC stehen neben den Vorteilen für den Patienten aufgrund des deutlichen kleineren Zugangsweges die teils längere Operationszeit und Auswirkungen auf die Hämodynamik und Beatmungssituation gegenüber. Für eine sichere Anästhesieführung ist eine **genaue**

Kenntnis des Patienten und der erforderlichen Operationsschritte notwendig. Dazu wird im Vorfeld mit dem Operateur im Rahmen der OP-Plan Besprechung das operative Vorgehen besprochen. Hier wird die Lagerung auf dem OP Tisch, der operative Zugang, das ver-

wendetet Anästhesie- oder Regionalanästhesieverfahren sowie der weitere Verlauf und die Intensivüberwachung besprochen. Ganz entscheidend ist aber die Frage nach der Notwendigkeit einer Einlungenventilation (ELV). Diese ist umso schwieriger und gefährlicher, je kleiner das Kind ist. Bei FG und NG wird daher in der Regel keine ELV durchgeführt.[2]

Für uns als Anästhesisten sind eine ganze Reihe an **Informationen des Patienten** im Vorfeld wichtig:

1. **Gab oder gibt es postnatale Adaptationsstörungen? Ist ein Vitium bekannt?**
2. **Ist das Kind respiratorisch kompromittiert? Wird invasiv beatmet, gibt es einen erhöhten Sauerstoffbedarf? Gab es Intubationsprobleme?**
3. **Sind weitere Fehlbildungen bekannt? Wie z.B. eine VACTERL-Assoziation.**
4. **Gibt es Anzeichen eines erhöhten Hirndrucks?**

Diese Informationen, neben einigen weiteren, helfen uns, die Anästhesieführung zu planen, das für und wider verschiedener Verfahren und das Risiko für das Kind einzuschätzen. Diese Informationen sollten daher vorliegen, bevor wir mit den Eltern sprechen.[3]

WAS SIND DIE HERAUSFORDERUNGEN?

Um operieren zu können, braucht der Chirurg einen Raum, den er erst erzeugen muss. Das geschieht über 2 Wege. Zum einen wird CO₂ in den Thorax insuffliert. Damit wird die Lunge zur Gegenseite gedrängt. Damit die zu operierende Lunge gut inspiziert werden kann und nicht die Sicht verdeckt wird, durch Bewegungen der Lunge, kann man sie „ausschalten“ über einseitige Beatmung der Gegenseite (ELV). Das klingt zunächst ganz simpel, ist aber bei Kindern eine große Herausforderung.

Ist eine ELV (anatomisch) nicht möglich, bleibt nur die Insufflation und Kompression der Lunge und des Mediastinums zu Gegenseite. Ähnlich wie bei einem (Spannungs-) Pneumothorax, was durch die Kompression der Lunge bei diesem Verfahren passiert, kann es zu einem **reduzierten venösen Rückstrom zum Herzen** kommen. Daher sind die genauen Kenntnisse des Insufflationsdruckes und Frischgasflusses am Insufflator von entscheidender Bedeutung. Wichtig ist die gute **Kommunikation zwischen Chirurgen und Anästhesisten**, da operative Pausen, Anpassung der Beatmung, Veränderungen der Lagerung und Positionierung der Instrumente nötig sein können, um den Patienten nicht zu gefährden. Auch aus diesem Grund ist eine invasive Blutdruckmessung über eine Arterie wichtig. Diese sollte an der unten gelagerten Extremität platziert sein, da in Seitenlage ein über dem Kopf positionierter Arm keine valide Messung ermöglicht.

Bei Erwachsenen wird bei Thoraxeingriffen standardmäßig ein **Doppellumentubus** verwendet. Dieser erlaubt die seitengetrennte Ventilation entweder der rechten oder der linken Lunge und wird nach Intubation bronchoskopisch lagekontrolliert. Ist die korrekte Größe gewählt, kann intraoperativ eine einseitige Lungenven-

tilation gewährleistet werden. Leider sind diese Tuben erst ab einem Alter von etwa 8-10 Jahren, abhängig von der Größe des Kindes, einsetzbar. Diese Tuben sind bei Kindern oft schwieriger zu platzieren und aus sehr festem, harten Material auf Grund der 2 Beatmungskanäle. Besondere Aufmerksamkeit muss dabei auf mögliche Druckschäden in der Trachea durch den Tubus gelegt werden. Ein großer Teil unserer Patienten, die einen Thoraxeingriff benötigen, ist allerdings deutlich jünger und kleiner und kann daher nicht mit einem Doppellumentubus versorgt werden, benötigt aber dennoch für den Eingriff eine Einlungenventilation. [4,5]

Ist die Verwendung eines Doppellumentubus nicht möglich, eine Einlungenventilation aber nötig, kann man eine der beiden Lungen von der Beatmung trennen, indem man einen Hauptbronchus „blockiert“. Damit kann die Lunge auf dieser Seite kollabieren und man gewinnt Raum für die Operation. Dafür stehen sogenannte „Bronchusblocker“ zur Verfügung. Zurzeit gibt es lediglich 2 Hersteller, die entsprechend kindergereignete Größen anbieten. Bronchusblocker werden bei uns allerdings nur selten verwendet. Wir profitieren in diesem Fall von der großen Erfahrung, die in der **Bronchoskopieabteilung** bei der Versorgung von Kindern mit einer Alveolarproteinoase zur Massivalveolarlavage besteht.

Dieses „off-label“ Verfahren verwendet einen Katheter, der ursprünglich für eine völlig andere Indikation entwickelt wurde. Bewährt hat sich hierbei ein **Rechtsherzeinschwemmkatheter** (Swan-Ganz-Katheter), ein Pulmonalkatheter, der bei Erwachsenen zur Messung des pulmonalarteriellen Druckes und des Herzzeitvolumens verwendet wird. Dieser wird noch vor der Intubation durch die Nase in die Trachea eingebracht.

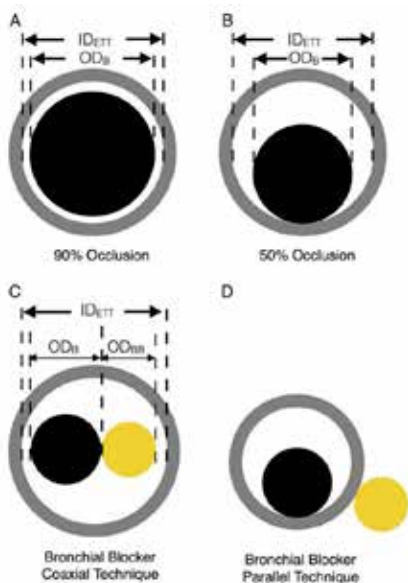
Dann wird über das andere Nasenloch ein ggf. etwas kleinerer Tubus als sonst verwendet und die Trachea intubiert.

Unter Kontrolle mit dem Bronchoskop wird der Katheter in den rechten oder linken Hauptbronchus gebracht und der an der Spitze befindliche Ballon aufgepumpt. Damit wird ein Hauptbronchus und auch eine Lungenseite nicht mehr ventiliert. Der Vorteil dieses Verfahrens ist, dass man die ELV jederzeit auch kurzzeitig unterbrechen kann indem man den Ballon ablässt.[4]

Bei der Platzierung des Katheters werden das parallele und koaxiale Verfahren unterschieden (**Abb. S. 18 o.I.**). Welches zum Einsatz kommt, ist von der Größe und dem Alter des Patienten und dem damit zur Verfügung stehenden Material abhängig. Dabei muss eine mehr als 50%ige Okklusion des Beatmungstubus durch Bronchusblocker (Pulmonalkatheter) und Bronchoskop unbedingt vermieden werden. Somit wird bei Kleinkindern und Säuglingen meist die parallele Technik verwendet, da der Innendurchmesser des Endotrachealtubus (ID ETT) nicht genügend Raum bietet, um Bronchoskop und Bronchusblocker aufzunehmen. Außerdem besteht die Gefahr, die Position des Bronchusblockers durch die Bewegungen des Bronchoskopes wieder zu verändern.[4]

Intraoperatives Setup mit deutlicher Markierung aller Zugänge und Infusionsleitungen um jederzeit den Überblick zu haben und reagieren zu können.

Koaxiale und parallele Technik bei der Platzierung eines Katheters zur Bronchusblockade (aus: Letal M and Theam M. Paediatric lung isolation. BJA Education 2017;17(2) S. 58, Fig.1).



Rechtsseitenlage des Kindes auf Vakuummatratze zur thoroskopischen Operation.

Bei der Einlungenventilation ist neben den hämodynamischen Auswirkungen die **Kontrolle des arteriellen CO₂** eine große Herausforderung. Da für den Gasaustausch nur noch eine Lungen­seite zur Verfügung steht und diese auf Grund der Seitenlagerung unten liegt und komprimiert wird, ist eine suffiziente Beatmung bei Kindern über diese Lunge manchmal nur sehr schwer möglich (*Abb.o.r.*). Außerdem führt die Lagerung in diesem Fall zu einem ungünstigen Verhältnis von Perfusion und Ventilation. Dies führt fast immer zu einem **Anstieg des pCO₂**, der auch limitierend für die Operation sein kann. Eine gewisse Kompensation ist über die Atemfrequenz möglich. Allerdings deutlich schlechter als bei Erwachsenen, da wir bei Kindern schon vorher eine deutlich erhöhte Atemfrequenz haben, die Gasaustauschfläche intraoperativ halbiert ist und auch an der Lunge direkt manipuliert wird. Auch wenn eine moderate Hyperkapnie (50-70 mmHg) über eine Steigerung des HZV durchaus gewünscht sein kann, sollte immer versucht werden **Normokapnie** anzustreben, um Folgen für das Kind zu verhindern. Außerdem besteht bei NG die Gefahr der Rückkehr in eine **persistierende Fetale Zirkulation (PFC)**. Daher müssen manchmal operative Pausen eingelegt werden, um über eine beidseitige Ventilation den Gasaustausch zu verbessern.[6,7]

Die Anästhesie von Kindern bei minimalinvasiv operierten Thoraxeingriffen stellt eine der anspruchsvollsten Aufgaben der Kinderanästhesie dar. Hier ist ein großes Maß an Erfahrung und Kenntnis der Physiologie, der Atemwegs­anatomie, der postnatalen Adaptation

und der besonderen operativen Anforderung erforderlich. Die versorgten Kinder profitieren aber deutlich von diesem Vorgehen und dem verbundenen Aufwand.

Vielen Dank allen Beteiligten aus Anästhesie- und OP-Pflege, meinen anästhesiologischen Kollegen, Herrn PD Dr. J. Hubertus und Herrn PD Dr. K. Reiter für die Kooperation bei Planung und Durchführung, sowie Sr. Andrea Clement für die Unterstützung bei den Aufnahmen in der Bronchoskopie und Herrn M. Woelke für die Videoaufnahmen und die Bereitstellung der entsprechenden Bilder.

Literatur

- 1 Blinman T, Ponsky T. Pediatric Minimally Invasive Surgery: Laparoscopy and Thoracoscopy in Infants and Children. *Pediatrics* 2012;130:539
- 2 Semmelmann A, Kaltofen H, Loop T. Anesthesia of thoracic surgery in children. *Pediatr Anesth* 2018;28:326–331.
- 3 Adewale L. Anatomy and assessment of the pediatric airway. *Pediatr Anesth.* 2009;19(Suppl 1):1-8.
- 4 Letal M and Theam M. Paediatric lung isolation. *BJA Education* 2017;17(2):57-62
- 5 Golianu B, Hammer GB. Pediatric thoracic anesthesia. *Current Opinion in Anaesthesiology* 2005;18:5–11
- 6 Kalfa N et al. Tolerance of laparoscopy and thoracoscopy in neonates. *Pediatrics* 2005;116.6: e785-e791.
- 7 Mukthar AM et al. The therapeutic potential of intraoperative hypercapnia during video-assisted thoracoscopy in pediatric patients. *Anesthesia & Analgesia.* 2008;106(1):84-88

Ausreichend Schutz, um frei zu sein

Wo die Sorge regiert, da fehlt der Spaß: Menschen mit Hämophilie möchten nicht, dass die Krankheit ihr Leben einschränkt. Eine gut eingestellte Therapie und moderne Faktorpräparate ermöglichen es ihnen, trotz Erkrankung ein aktives Leben zu führen.

„Soll ich das wirklich machen?“ Diese Frage stellen sich die meisten Menschen, die kurz vor einem Bungee-Sprung stehen. Menschen mit der Bluterkrankheit Hämophilie stellen sich diese Frage sicher noch ein paar Mal öfter. Denn wenn die Blutgerinnung gestört ist, können selbst kleine Verletzungen und Stöße schwerwiegende Folgen haben. Für Mark Wilkes ist die Krankheit jedoch kein Grund, auf solche Abenteuer zu verzichten.

Der 27-jährige Architektur-Student lebt seit seiner Geburt mit einer schweren Hämophilie B. Zweimal die Woche spritzt er sich den fehlenden Gerinnungsfak-

» Ein Alltag ohne Einschränkungen ist ein wichtiger Faktor für mehr Lebensqualität.

tor IX. Diese Therapie ermöglicht Wilkes seinen aktiven Lebensstil: Bungee-Jumping, Bodyflying – sogar Tätowierungen ließ er sich stechen. Allesamt Aktivitäten, von denen Ärzte Hämophilie-Patienten eher abraten. Doch Vorsicht ist manchmal belastender als ein Risiko, findet Wilkes: „Manchmal muss man ein bisschen was riskieren. Denn: Wenn ich immer nur vorsichtig wäre, dann wäre das Leben doch ziemlich langweilig.“

Nicht besorgt, aber besonnen

Doch etwas zu riskieren bedeutet für Wilkes nicht, unbesonnen zu handeln. Der Hämophilie-Patient plant Aktionen wie das Bungee-Jumping so, dass er zu diesem Zeitpunkt über ausreichend Gerinnungsschutz verfügt und springt kurz nach der Injektion des Hämophilie-Medikaments – also wenn die Konzentration

an Gerinnungsfaktoren im Körper am höchsten ist.

Eine kluge Entscheidung. Denn wie gut und schmerzfrei Menschen mit Hämophilie leben können, hängt vor allem davon ab, wie gut die Therapie eingestellt ist – und wie effektiv das Faktor-Präparat wirkt. Langzeitstudien zeigen, dass es trotz Dauertherapie mit den entsprechenden Gerinnungsfaktoren im Laufe des Lebens der Betroffenen gelegentlich zu Blutungen kommt.

Schwachstelle Gelenke

Zu den größten Problemen von Menschen mit Hämophilie gehören Gelenksbeschwerden – selbst unter Prophylaxe-Therapie. Durch eine Erschütterung oder einen Stoß kommt es immer wieder zu Blutungen, insbesondere in den Sprung-, Knie- oder Ellbogengelenken. Das beim Abbau des Blutes freigesetzte Eisen kann eine Entzündung hervorrufen. Unbehandelt besteht die Gefahr, dass sich dadurch die Strukturen an der Gelenkinnenhaut und am Knorpel verändern. Narben und Wucherungen an der Gelenkinnenhaut führen dazu, dass das betroffene Gelenk noch anfälliger für Blutungen wird.

Vor allem der Gelenkknorpel leidet darunter. Er ist für die Beweglichkeit des Gelenks verantwortlich und verhindert, dass die Knochen direkt aufeinander reiben. Knorpelschäden führen zu chronischem Gelenkverschleiß, der sogenannten Arthropathie. Das Gelenk schmerzt, die Betroffenen vermeiden Bewegung und das Gelenk versteift. Mehr Schmerzen sowie eine eingeschränkte Mobilität sind die Folge.

Faktor für mehr Lebensqualität

Bereits eine einzige Einblutung kann einen bleibenden Schaden anrichten. Daher ist es wichtig, dass die Prophylaxe-Therapie perfekt auf den jeweiligen



Patienten eingestellt ist und er zu jedem Zeitpunkt über ausreichenden Gerinnungsschutz verfügt. Eine Herausforderung in der Behandlung von Hämophilie, denn der Körper baut den gespritzten Gerinnungsfaktor kontinuierlich ab.

Damit die niedrigste Konzentration des Gerinnungsfaktors, der sogenannte Talspiegel, immer noch hoch genug ist, um auch aktive Patienten vor Gelenkblutungen zu schützen, müssen zum einen die Spritzintervalle entsprechend angepasst werden. Das heißt: Bevor der Talspiegel kritisch sinkt, muss das Medikament mit dem fehlenden Gerinnungsfaktor erneut gespritzt werden. Um

bestmöglichem Schutz auch bei größeren Spritzintervallen zu gewährleisten, wurden daher halbwegszeitverlängerte Faktorpräparate entwickelt. Studien belegen, dass sie weniger schnell vom Körper abgebaut werden und dadurch länger zuverlässigen Schutz bieten.

Zu wissen, dass zu jedem Zeitpunkt eine ausreichende Menge an Gerinnungsfaktor im Körper ist, ist die Voraussetzung für einen selbstbestimmten Alltag. Ein Alltag ohne Einschränkungen ist ein wichtiger Faktor für mehr Lebensqualität. Das findet auch Hämophilie-Patient Wilkes – und freut sich schon auf sein nächstes Abenteuer: Fallschirmspringen.

FORSCHUNG FÜR EINE BESSERE ZUKUNFT

Swedish Orphan Biovitrum AB (Sobi) ist ein pharmazeutisches Unternehmen mit Hauptsitz in Stockholm, das sich auf die Behandlung von seltenen Erkrankungen spezialisiert hat. Sobi versteht sich als Partner für Ärzte und Patienten. Das Unternehmen blickt auf über 50 Jahre Erfahrung im Bereich der Gerinnungsfaktorherstellung zurück und hat in den 1940er-Jahren Pionierarbeit bei der Fraktionierung von Plasmaprotein geleistet.

Seit 2016 stellt Sobi gemeinsam mit Bioerativ eine einzigartige, zukunftsweisende Hämophilie-Behandlung zur Verfügung: Die Verwendung der natürlichen Fc-Fusionstechnologie und die dadurch bedingte verlängerte Halbwertszeit der Gerinnungsfaktoren VIII und IX im Körper hat das Potenzial, das Leben von Menschen mit Hämophilie langfristig zu verbessern. Durch kontinuierliche wissenschaftliche Forschung treibt Sobi die Verbesserung der Versorgung von Hämophilie-Patienten voran.

Das Engagement des Pharmaunternehmens geht über die bloße Behandlung der Krankheit hinaus. Um das Leben der Betroffenen mit all seinen Facetten bestmöglich zu unterstützen, arbeitet Sobi eng mit Hämophilie-Verbänden zusammen und hat dadurch zum Beispiel eine anwenderfreundlichere Verpackung entwickelt. Das Ziel ist es, Menschen mit Hämophilie eine bessere Zukunft zu ermöglichen.

Mehr spannende Geschichten aus dem Leben von Menschen mit Hämophilie finden Sie im Internet unter:
www.liberatelife-community.de





Der seltene klinische Fall einer Congenital Pulmonary Malformation (CPAM)

Die Congenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM) gehört neben den Lungensequestrationen und den bronchogenen Zysten zu den kongenitalen thorakalen Malformationen (CTM). Die CTM ist eine seltene Erkrankung, die bei 1:10.000 bis 1:35.000 Lebendgeburten auftritt. Häufig werden die kongenitalen thorakalen Malformationen schon pränatal im Ultraschall diagnostiziert. Eine sichere Unterscheidung der CTM in ihre unterschiedlichen Entitäten kann oft erst nach histologischer Diagnose gestellt werden.

M. Heinrich, J. Hubertus

Die CPAM sind hamartöse, zystische Fehlbildungen der terminalen Broncholi, die in der pseudoglandulären Phase der Lungenentwicklung (5.-17.SSW) entstehen. Die zystische Umwandlung betrifft in der Regel nur einen Lungenlappen. Man differenziert 5 Typen nach Stocker (Typ I, II, III, IV und 0 in absteigender Häufigkeit) gemäß ihren histopathomorphologischen Kriterien:

Typ I: makrozystisch mit Zysten 2 bis 10cm, auf einen Lappen begrenzt, selten bilateral.

Typ II: mikrozystisch mit Zysten 0,5 bis 2cm, schwammartige Verteilung in einem Lappen.

Typ III: adenomatoid, kaum zystisch, gesamter Lappen oder gesamte Lunge.

Typ IV: makrozystisch mit Zysten 2 bis 10cm, multilokulär, auch bilateral.



1
Röntgen Thorax am 4. Lebenstag bei zunehmender Tachypnoe und Sauerstoffbedarf mit v.a. CPAM.

Typ 0: *azinäre Dysplasie, ist durch eine mangelnde Differenzierung der Alveolen gekennzeichnet und geht mit einem Hydrops fetalis einher.*

Eine seltene, aber wichtige Differenzialdiagnose der makrozystischen Formen ist das pleuropulmonale Blastom, einem seltenen malignen pulmonalen Primärtumor des Kindesalters.

Klinische Symptome zeigen sich bei bis zu 20% der Neugeborenen, je nach Ausprägung reichen diese von einer passageren respiratorischen Anpassungsstörung bis zu einer schweren Asphyxie. Kinder mit zunächst asymptomatischen Verläufen können im Verlauf durch akute oder chronische pulmonale Infektionen oder durch eine kardiorespiratorische Minderbelastbarkeit auffallen.

Bei der makrozystischen CPAM sollte das Malignitätsrisiko anhand einer genetischen Untersuchung (DICER1-Gen) und Angaben zum Tumorkommen in der Familie abgeschätzt werden.

Postnatal erfolgt eine Röntgenaufnahme des Thorax (relevanter Mediastinalshift) und eine Echokardiographie (Ausschluss kardiale Begleiterkrankung). Zur Pla-

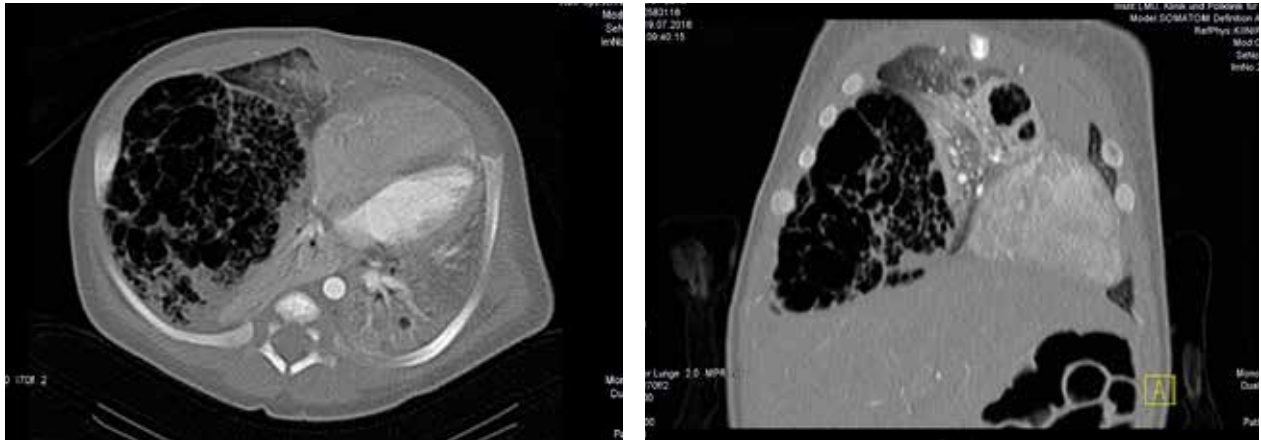
nung einer operativen Therapie wird ein CT Thorax mit Kontrastmittel i.v. durchgeführt.

Die Indikation zur operativen Entfernung erfolgt aus drei Gründen: kardiorespiratorische Symptome, infektiöse Komplikationen, Malignitätspotenzial. In der Regel wird bei der CPAM eine Lobektomie durchgeführt. Bei kleinen, peripheren Befunden oder multilobulärer Lokalisation muss eine individuelle Abwägung erfolgen. Die Operation kann offen oder thorakoskopisch erfolgen.

Bei asymptomatischen Patienten mit makrozystischer Veränderung ohne weiteren Risikofaktoren ist nach interdisziplinärer Beratung eine „Watch and wait“ Strategie möglich.

FALL

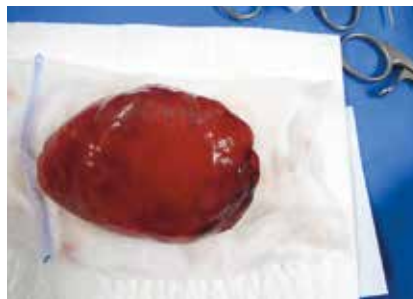
Ein Neugeborenes mit zunehmender Tachypnoe und Sauerstoffbedarf zeigte den unten dargestellten Befund im Röntgen-Thorax am 4. Lebenstag (**Abb. 1**). Es zeigte sich eine massive Überblähung der rechten Seite mit wabiger oder mulizystischer Parenchymstruktur und



2 CT Thorax bei einer CPAM Typ 4 mit ausgedehnter, multizystischer Raumforderung im rechten Unterlappen mit Verdrängung und Komprimierung der rechten Lunge.



3 CPAM Typ 4 mit Befund einer makrozystischen Veränderung im Segment 6 der rechten Lunge.



4 Resektat der makrozystischen Bullae aus Segment 6 der rechten Lunge bei einer multifokalen Form einer CPAM 4.



5 Befund der Resektionsfläche nach in toto Enukleation der Bullae in Segment 6 der rechten Lunge bei einer multifokalen Form einer CPAM 4.

einem Mediastinalshift nach links mit komprimierter linker Lunge und konsekutiven Minderbelüftungen. Die Bronchoskopie ergab einen unauffälligen Befund. Es wurde die Diagnose einer sehr seltenen Form einer CPAM Typ 4 mit beidseitigem Befall. Im CT des Thorax (**Abb.2**) stellten sich eine ausgedehnte, multizystische Raumforderung im rechten Unterlappen mit Verdrängung und Komprimierung der rechten Lunge dar.

Im rechten Oberlappen, Mittellappen und linken Unterlappen zudem Nachweis von mehreren, bis 1,5 cm messenden (multi-)zystischen Läsionen. Der rechte Hauptbronchus ist nach ventral verzogen, Herz und Mediastinum sind deutlich nach links verlagert und die linke Lunge ist entsprechend komprimiert. Der Befund wurde als sehr ungewöhnlich multifokale Form einer CPAM beurteilt.

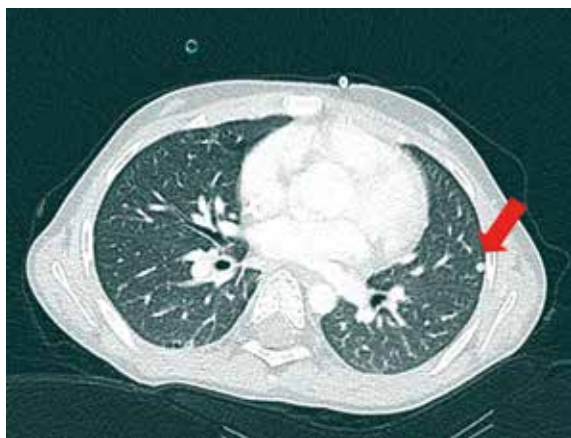
In der Thorakotomie zeigte sich in Segment 6 eine großzystische Bulla, die komplett entfernt wurde (**Abb.3, 4 und 5**). Zusätzlich wurden noch 5 weitere etwas kleiner Bullae aus allen 3 Lungenlappen entfernt. Histolo-

gisch bestätigte sich die CPAM Typ 4 ohne Nachweis einer Mutation im DICER1-Gen und fehlenden subepithelialen primitiven Proliferaten, die hinweisend für ein pleuropulmonales Blastom Typ 1 wären.

Der bis dato symptomfreie Patient wird im weiteren Verlauf interdisziplinär betreut und die Eltern wurden über das erhöhte Risiko von pulmonalen Infekten aufgeklärt sowie über die weiteren Verlaufskontrollen.

Literatur

- D. von Schweinitz, B. Ure (Hrsg.). *Kinderchirurgie – Viszerale und Allgemeine Chirurgie des Kindesalters*. 3.Auflage 2018. Springer Verlag.
- M. Heinrich, K. Neuhaus, D. von Schweinitz (Hrsg.). *Kinderchirurgie – Basiswissen und Praxis*. 2.Auflage 2012. Zuckschwerdt Verlag.
- Annunziata F, Bush A, Borgia F et al. *Congenital Lung Malformations: Unresolved Issues and Unanswered Questions*. *Front Pediatr*. 2019 Jun 13;7:239. doi: 10.3389/fped
- Maneetil G, Ruangnana K, Thatrimontrichai A, et al. *Clinical presentations and outcomes in congenital pulmonary malformations: a 25-year retrospective study in Thailand*. *Pediatr Int*. 2019 Jul 2. doi: 10.1111/ped.13934.



Chirurgische Therapie der Lungenmetastasen beim Hepatoblastom

Neben der chirurgischen Behandlung des Primärtumors in der Leber ist beim Hepatoblastom die chirurgische Behandlung der ggf. vorhandenen Lungenmetastasen von größter Bedeutung.

Michael Berger

Wenn Lungenmetastasen nach Ende der neoadjuvanten Chemotherapie bestehen bleiben und der Primärtumor reseziert und nicht transplantiert wird, müssen diese Metastasen einer chirurgischen Resektion unterzogen werden. In unserem Zentrum führen wir diesen Schritt vor Beginn der postoperativen Chemotherapie und ca. 2 Wochen nach Resektion des Primärtumors durch. Zu diesem Zeitpunkt haben sich die Kinder größtenteils gut von der Leberresektion erholt. Abhängig von der anatomischen Lage der Lungenmetastase kann die chirurgische Resektion thorakoskopisch oder offen durch Thorakotomie erfolgen.

In unserem Zentrum sind wir im Zweifelsfall immer eher geneigt, eine Thorakotomie durchzuführen. Die Erfahrung zeigt, dass durch dieses Verfahren zusätzliche Herde gefunden werden können, die in der Bildgebung zunächst nicht erkennbar waren, die dann aber während eines offenen Verfahrens ertastet werden können. Bei bilateralen Manifestationen operieren wir zunächst auf der betroffenen Seite und am nächsten Tag auf der weniger betroffenen Seite.

Andere Zentren operieren auf beiden Seiten am selben Tag, was prinzipiell auch über eine Sternotomie möglich ist. Wieder andere Zentren operieren zweimal mit größerem Abstand zwischen den jeweiligen Operationen. Es gibt keine evidenzbasierten Leitlinien, nach denen das Verfahren für Lungenmetastasen am besten beurteilt werden kann.

Es gibt Daten, die belegen, dass eine chirurgische Resektion der restlichen Lungenerkrankung nach einer Chemotherapie das Überleben verbessert. Neuere Daten zeigen gute Überlebensdaten bei Vorhandensein von Lungenmetastasen, insbesondere wenn die Lungenmetastasen gut auf eine Chemotherapie ansprechen. In der SIOPEL-4 Studie wurde von 39 Patienten mit initialen Lungenmetastasen bei 20 Patienten ein vollständiges Ansprechen der Lungenläsionen und bei 18 Patienten ein partielles Ansprechen erzielt. Siebenundzwanzig (69%) von 39 Patienten mit metastasierender Erkrankung hatten eine vollständige Resektion aller Tumorknoten. 29 Patienten (74%) befanden sich am Ende der Therapie in vollständiger Remission. Das ereignisfreie 3-Jahres-Überleben betrug 77% (95% CI 63–90) und das

3-Jahres-Gesamtüberleben betrug 79% (95% CI 66–92) für die 39 Patienten mit Metastasen.

Anders als bei der Behandlung bösartiger Erkrankungen der Leber bei Erwachsenen ist extrahepatischer Tumor bei Kindern mit Hepatoblastom keine Kontraindikation für eine Lebertransplantation, solange alle Metastasen entweder durch Chemotherapie oder chirurgische Resektion beseitigt werden können. Allerdings ist die chirurgische Behandlung von Lungenknoten, die nach einer Chemotherapie vorhanden bleiben, von noch größerer Bedeutung. Eine progressive Lungenmetastasierung stellt eine absolute Kontraindikation für eine Lebertransplantation da. Wenn nach der Chemotherapie Lungenknoten verbleiben (partielles Ansprechen), müssen diese Knoten laut deutscher Gesetzgebung vor der Lebertransplantation chirurgisch entfernt werden.

Es gibt eine anhaltende Debatte über die Rolle der prophylaktischen chirurgischen Exploration beider Brusthöhlen nach vollständigem Rückgang der Lungenmetastasen durch Chemotherapie vor der Lebertransplantation. Obwohl es keine guten Daten gibt, die diesen Schritt vor der Lebertransplantation zur Pflicht machen, haben wir in unserem Zentrum eine sehr niedrige Hemmschwelle, beide Seiten des Brustkorbes vor der Lebertransplantation zu eröffnen und fragliche Herde zu entfernen. In der Regel ist dies der Fall, wenn Zweifel bestehen, dass eine vollständige Reaktion erzielt wurde.

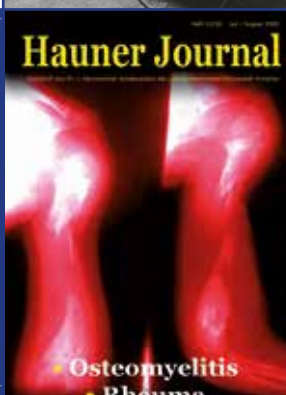
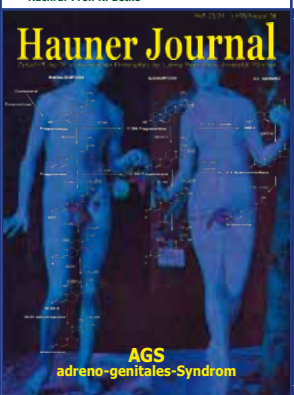
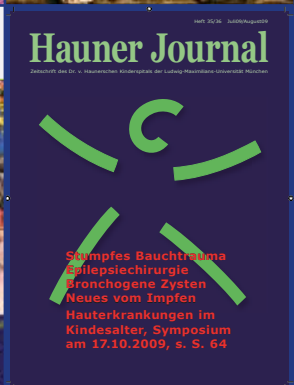
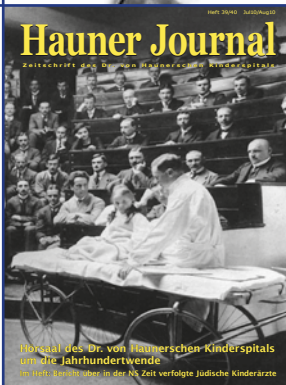
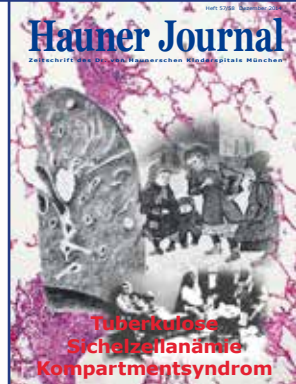
Die Ergebnisse von Kindern, die trotz Metastasierung der Lunge eine Lebertransplantation erhalten haben, sind gut. Von den 16 Kindern, die in der letzten SIOPEL-4 Studie eine primäre Lebertransplantation erhielten, hatten sieben vor der Transplantation initiale Lungenmetastasen. Diese Metastasen wurden bei sechs Kindern durch Chemotherapie beseitigt. Bei einem Kind wurde eine Metastasektomie ohne lebensfähige Tumorzellen in der Probe durchgeführt. Keiner dieser sieben Patienten hatte einen (pulmonalen) Rückfall. Wir haben im Dr. von Haunerschen kürzlich genau einen solchen Jungen mit Hepatoblastom und Lungenmetastasen transplantiert. Aktuell bestehen keine Zeichen für einen Rückfall, allerdings ist der Beobachtungszeitraum seit Transplantation noch zu kurz, um ein abschließendes Ergebnis zu erheben. ■

Danke an Professor Dr. Rainer Grantzow

Mit der Weihnachtsausgabe des letztjährigen Hauner-Journals ist Herr Prof. Rainer Grantzow als Mitherausgeber bedankt! Er war ein Mann der ersten Stunde des Hauner-Journals und hat bei 40 Ausgaben zur hohen Qualität zu entwerfen. Mit diesem Portfolio der 40 Titelseiten wünschen wir ihm eine schöne Hauner-Journal-freie Zeit, Alle Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter der Haunerschen Kinderklinik



ber des Hauner-Journals ausgediehen. Für diesen enormen Einsatz möchten wir uns alle beim ihm herz-
 alität beigetragen. Außerdem hat er es sich auch niemals nehmen lassen, die Titelseite selbst künstlerisch
 viel Gesundheit und dass er seinen Ruhestand weiter so ausgiebig genießen kann!





Pädiatrie an einer äthiopischen Universität

Der Studierendenaustausch zwischen der Ludwig-Maximilians-Universität München und der Jimma University (JU) in Äthiopien besteht seit dem Jahr 2009 und hat zum Ziel, das Curriculum und die Lehre an beiden Standorten zu verbessern. Weiterhin gibt der Austausch Studierenden beider Universitäten einen Einblick in das Gesundheitssystem und die medizinischen Möglichkeiten eines fremden Landes und verbessert das interkulturelle Verständnis der teilnehmenden Studierenden. Im April 2018 fand der unter der Schirmherrschaft von Prof. Dr. med. Matthias Siebeck und der Betreuung von Assistenzärztin Ilona Baumann stehende Austausch erstmalig im Fach der Kinderheilkunde statt. In den vorangegangenen Jahren existierte ausschließlich eine Kooperation in der Frauenheilkunde. So bekamen im Frühjahr 2018 jeweils vier Studierenden der LMU die Chance im Jimma University Specialized Hospital (JUSH) in der Kinder- und Frauenheilkunde zu lernen und zu arbeiten.

Anne Nack, Céline Kohll, Justus Kähler, Lukas Salvermoser

Aller Anfang ist schwer, so begann auch unsere Reise mit einer Bewerbung für einen der begehrten Plätze im Austauschprojekt mit Afrika, gipfelnd in einem englischen Interview mit den Organisatoren sowie den Teilnehmern der letzten Jahre. Nach kurzem Warten und Bangen kam für uns die glückliche Erlösung: Wir dürfen nach Äthiopien!

Doch jetzt begann die Vorbereitung auf Land und Region, Kultur und insbesondere Essen, Sprache und Dialekte. So ist die offizielle Landessprache amharisch, jedoch wird in der Region in der Jimma liegt, Oromo gesprochen – eine eigene, afroasiatische Sprache. Erschwert wurde diese Vorbereitung

durch die unsicheren und oft auch unklaren Bedingungen vor Ort, was der Begeisterung und Spannung, mit der wir der Gelegenheit entgegensahen, keinen Abbruch tat.

Über Wien ging es so nach Addis Abeba und von dort weiter ins 250 km entfernte Jimma. Kaum ein Tag verging und der Weg führte schnell ins örtliche Jimma University Specialized Hospital für den Antritt unseres Reisezwecks: fünf Wochen auf den pädiatrischen Stationen lernen und arbeiten. Während der folgenden Zeit in der Kinderheilkunde, geleitet von Dr. Melkamu, einem für deutsche Verhältnisse jungen Chefarzt, jedoch nicht minder talentiert und

entschieden, rotierten wir durch Stationen verschiedener Schwerpunkte: Onkologie, Kardiologie, Neonatologie, zudem zwei getrennte Bereiche für kritische und weniger kritische Infektionen sowie Mangelernährung, einem Fachbereich, der uns in diesem Rahmen noch neu war.

Auf den Stationen bestand ein üblicher Tag aus einer Frühbesprechung und Oberarzt-Visite, sowie Studentenseminaren und Bedside-Teachings. In den Frühbesprechungen wurden die verschiedenen Patientenfälle ausschließlich von „Sixth year students/Final year students“ (vergleichbar mit deutschen Studierenden im praktischen Jahr) vorgestellt und anschließend gemeinsam mit den Ärzten das weitere Vorgehen diskutiert. Zwei Mal wöchentlich wurden von Assistenzärzten Fortbildungen zu relevanten pädiatrischen Krankheitsbildern, wie zum Beispiel der tiefen Beinvenenthrombose bei Kindern, gehalten. Im Anschluss fand die tägliche Vormittagsvisite statt, die im Gegensatz zu Deutschland mit zwei Stunden für ungefähr 15 Patienten recht ausführlich gehalten wurde. Zusätzlich zu den Visiten am Vormittag, fanden auch am Nachmittag Seminare und Visiten in Form von Bedside-Teachings für Studierende jüngerer Semester statt. Die Visiten, die fast ausschließlich in englischer Sprache abgehalten wurden, dienten hauptsächlich der Lehre der äthiopischen Studierenden. Patienten wurden dabei aufgrund verschiedenster regionaler Dialekte und Sprachen meist nicht einbezogen, so blieben sie oft in scheinbarer Unkenntnis über die weiteren Pläne zurück. Dies wurde anschließend regelmäßig durch die örtlichen Studierenden korrigiert. Durch einen ausgeprägten Mangel an Oberärzten sowie Fachärzten und eine enorme Zahl von Patienten spielen die örtlichen Studierenden eine essentielle Rolle in der Patientenversorgung auf Station. Diese werden wiederum durch die betreuenden Ärzte hinsichtlich Patientenmanagement, Diagnostik sowie Therapie angeleitet. Dies ist zwar auf der einen Seite ein enorm fordernder Weg mit viel Verantwortung für die angehenden Ärzte in Jimma, jedoch auch eine große Chance, Medizin im direkten Patientenkontakt lernen zu können.

Grundsätzlich wurden in einem Patientenzimmer circa 8 Patienten mit Familienangehörigen untergebracht, wobei Patienten teilweise zu zweit in einem Bett lagen. Die behandelten Krankheitsbilder unterschieden sich teilweise deutlich von denen, die klassischerweise in Deutschland vorkommen: Mangelernährung, Krebserkrankungen in sehr fortgeschrittenen Stadien sowie viele infektiöse Erkrankungen - von Parasitenbefall bis zu offener Tuberkulose, die wir bis dahin nur aus Lehrbüchern kannten. Diagnostische Verfahren, wie Bildgebung und mikrobiologische Untersuchungen, standen dabei nur eingeschränkt zur Verfügung. Auch konnte oft therapeutisch nicht so vorgehen werden wie wir es gewohnt waren: so erlitt ein 10 Jahre junger Patient der an einer Entzündung des Herzmuskels sowie der Hirnhäute litt einen epileptischen Anfall, während einer Visite, ohne dass in Ermangelung der lebenswichtigen Notfallmedikamente eingegriffen werden konnte. Solche Gegebenheiten schränkten die theoretisch exzellent ausgebildeten Ärzte immer wieder in ihrem Handlungsspielraum ein.

Die Wochenenden waren zur freien Verfügung, sofern wir unsere studentischen Kollegen vor Ort nicht auf Station unterstützten, und gaben uns die Möglichkeit Eindrücke von der Region, der Kulinarik sowie der Leute zu erhalten und sowohl neue Erfahrungen zu machen als auch Freunde zu



finden. So bereiten wir mittels haarsträubender Taxifahrten, die mehr einer Fahrt mit dem Renntaxi des Nürburgringes entsprachen, die umgebenden Regionen und entdeckten unter anderem den „Mother Coffee Tree“, den Ursprungsbaum allen Kaffees, sowie örtliche Geschichtsmuseen und Paläste vergangener Könige wie Abba Jifar II.

Die äthiopischen Medizinstudierenden erhalten in der Jimma University eine sehr fordernde und patientennahe Ausbildung, in der ihnen bereits früh viel Verantwortung übertragen wird. Wir fänden es wünschenswert, wenn diese erlebte und von uns zu schätzen gelernte Praxisnähe langfristig auch zumindest zum Teil in das medizinische Curriculum deutscher Universitäten Einzug finden würde und dabei den Übertritt von Studium in das ärztliche Berufsleben zu erleichtern. Geplant ist nach unserem Aufenthalt in Jimma auch ein Aufenthalt von vier Studierenden aus Jimma in München, um ihnen Einblicke in unsere europäische bzw. deutsche Medizin zu gewähren, sowie die bayerische Kultur und Mentalität kennen zu lernen. Um den Austausch wie gewohnt weiterführen und unsere Austauschstudierenden nach München einladen zu können, bemühen wir uns derzeit um weitere Spenden und Stipendien für das Programm.

Abschließend möchten wir uns ganz herzlich bei Frau Prof. Dr. med. Orsolya Genzel-Boroviczeny, Herrn Prof. Dr. med. Matthias Siebeck sowie Herrn PD Dr. med. Matthias Kappler für das entgegengebrachte Vertrauen und die Gelegenheit bedanken, dass wir Teil eines so besonderen Projektes werden konnten. Außerdem wissen wir die finanzielle Unterstützung des Auslandsreferates Medizin sehr zu schätzen. Für die vorbereitenden Seminare, die Unterstützung während unserer Zeit vor Ort in Äthiopien sowie die bis heute anhaltende Beratung und Betreuung möchten wir uns an dieser Stelle ganz herzlich bei der Assistenzärztin Ilona Baumann bedanken! ■

Spezialprechstunden und Stationen

Ihr direkter Draht zu uns

AMBULANTE TERMINE IN DER KINDERKLINIK

Ambulanzen für **Gastroenterologie, Gerinnung, Gynäkologie, Nephrologie, Neurologie, Orthopädie, Rheumatologie und Stoffwechsel**

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

Tel.: 089-4400-53163

Fax: 089-4400-57722

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

Weitere Ambulanzen:

Ambulanz für **Diabetologie und Endokrinologie:**

Ambulanz für **Pulmonologie, Allergie und Asthma (CHA):**

Ambulanz für **Immundefekte**

Ambulanz für **Hämatologie und Onkologie:**

Ambulanz für **Kinder-Kardiologie**

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

089-4400-57877 / -57878

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

089-4400-54499

089-4400-52837

AMBULANTE TERMINE IN DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK

Terminvereinbarung Spezialambulanzen

089-4400-53145 Mo–Fr 09:00–16:00 Tel. 089-4400-53145

STATIONÄRE AUFNAHMEN / CASEMANAGEMENT:

Mo–Fr 8:30–16:00

Kinderklinik:

Kinderchirurgische Klinik:

Fax:

Email:

089-4400-53110

089-4400-53145

089-4400-53160

hauner.casemanagement@med.uni-muenchen.de

Pädiatrische Sprechstunden im Dr. von Haunerschen Kinderspital

Allgemeine Privatambulanz

Prof. Dr. C. Klein

Terminvereinbarung über Chef-Sekretariat Fr. G. Graf:

089-4400-57700

Allgemeinpädiatrische Notfall-Ambulanz

Leitung: PD Dr. K. Reiter

nur Notfälle, keine Terminvereinbarung

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

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

Prof. Dr. B. Schaub (Asthma und Allergologie)

Terminvereinbarung: 089-4400-57877/ -57878

Kontakt: CF-Ambulanz@med.uni-muenchen.de

Terminvereinbarung Schweissteste: schweisstest@med.uni-muenchen.de

Bronchoskopie und Kanülensprechstunde

Leitung: PD Dr. K. Reiter

Terminvereinbarung: 089-44005-5397 (Terminvergabe tgl.)

Endokrinologie und Diabetologie

(Hormonsprechstunde / Diabeteszentrum (DDG))

Prof. Dr. H. Schmidt

Terminvereinbarung: 089-4400-52991 (Mo, Di, Do, Fr. 9.00 – 11.00)

Gastroenterologie und Hepatologie

Leitung Gastroenterologie: Prof. Dr. S. Koletzko

Leitung Hepatologie: Dr. E. Lurz

Terminvereinbarung: 089-4400- 53163 tgl. 10.00 – 14.00 Uhr

Terminvergabe Atemteste: 089-4400-53691

Mo – Do 8.30 – 12.00

Care for Rare-Ambulanz (CRCHAuner)

Leitung: Prof. Dr. med. C. Klein

Kontakt: crchauner@med.uni-muenchen.de

Terminvereinbarung: 089-4400-57700

Integrative Pädiatrie und Homöopathie

Leitung Rehabilitative Medizin: Prof. Dr. J. Rosenecker

Terminvereinbarung Rehasprechstunde: 089-4400-53163

tgl. 10.00 – 14.00

Leitung Homöopathie: Dr. S. Kruse

Terminvereinbarung Homöopathie: 089-4400-57724

(Mo-Fr 8.30 – 9.30)

Immunologie**Immundefektambulanz (IDA) und Pädiatrische Rheumatologie**

Leitung: PD Dr. Fabian Hauck (Immunologie)

PD Dr. A. Jansson (Rheumatologie)

Terminvereinbarung Immundefektambulanz: 089-4400-53931
(Mo – Do 9.00 – 12.00, 14.00 – 16.30; Fr 9.00 – 12.00)

Fax: 089-4400-53964

Terminvereinbarung Rheumatologie: 089-4400-53163

Infektiologie

Prof. Dr. J. Hübner

Terminvereinbarung: 089-4400-53931 (Mo.-Do. 9.00-12.00 &
14.00-16.30, Fr. 9.00-12.00), Fax: 089-4400-53964**Kardiologie**

Abt. für Kinderkardiologie-Großhadern

Leitung: Prof. Dr. N. Haas

Terminvereinbarung: 089-4400-73941 / -73942

Kardiologische Ambulanz im Dr. v. Haunerschen Kinderspital:

Leiter: Prof. Dr. R. Dalla Pozza

Terminvereinbarung: 089-4400-52837

Nephrologie

Leitung: PD Dr. B. Lange-Sperandio

Terminvereinbarung: 089-4400- 53163 tgl. 10.00 – 14.00

Neurologie

Leitung: Prof. Dr. med. F. Heinen

Terminvereinbarung: 089-4400- 53163 tgl. 10.00 – 14.00

Terminvereinbarung EEG: Mo-Do 8:00-8:30

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

Prächirurgisches Langzeit EEG Videomonitoring:

Tel: 4400 5 7954, Fax: 4400 4 7956

Dorothea.De.La.Motte@med.uni-muenchen.de**Onkologie, Hämatologie, Stammzelltransplantation und Hämostaseologie**

Leitung: Prof. Dr. T. Feuchtinger

Tel.: 089-44005-2759, 0172-8224832

Station Intern 3 Ambulante und stationäre Betreuung

Leitung: Dr. V. Binder 089-44005-2842

Onkologisch-Hämatologische Tagesklinik (OHTK) Ambulante Betreuung

Leitung: Prof. Dr. I. Schmid 089-44005-4499

Stammzelltransplantation (LA F) Ambulante und stationäre Betreuung

Leitung: Prof. Dr. M. Albert 089-44005-7940

Hämostaseologie / Hämophiliezentrum:

Leitung: Prof. Dr. K. Kurnik

Termine Gerinnungsambulanz: 089-4400-53163 tgl. 10.00 – 14.00

Termine Hämophiliezentrum: 089-4400-52853

Email: kindergerinnung@med.uni-muenchen.de**Koordinationsstelle Kinderpalliativmedizin**

Leitung: Prof. Dr. M. Führer

Terminvereinbarung: 089-4400-57960 (Mo - Fr 09.00 – 15.00)

Psychosomatik

Leitung: PD Dr. K.H. Brisch

Terminvereinbarung: 089-44005-3707 (Dienstag 9.00-11.00,
Mittwoch 14.00-16.00)**Stoffwechselkrankheiten und Angeborene Störungen des Metabolismus**

Leitung: PD Dr. E. Maier

Terminvereinbarung: 089-4400 - 53163 tgl. 10.00 – 14.00

Syndromologie und klinische Genetik

Leitung: Prof. Dr. H. Schmidt

Terminvereinbarung: 089-4400-52991 (Mo, Di, Do, Fr. 9.00 – 11.00)

Integriertes Sozialpädiatrisches Zentrum im Dr. von Haunerschen Kinderspital (iSPZ Hauner) Leitstelle iSPZ Hauner, Terminvergabe Tel. 089-552734-0 www.ispz-hauner.de**Leitung iSPZ Hauner:**

Prof. Dr. med. F. Heinen / Prof. Dr. C. Klein

Leitung Haus Haydnstr.: Dr. H. Weigand**Leitung Motorik- u. Metabolik Haus:** Prof. Dr. W. Müller-Felber**Leitung Haus Goetheplatz:** Dr. K. Krohn**I. Schwerpunkt Kinderneurologie:**

Interdisziplinäre multimodale Diagnostik und Beratung in den Bereichen

- Bewegungsstörungen, interventionelle Neuropädiatrie, Robotic Medicine (OA Dr. med. S. Schröder)
- Entwicklungsneurologie: Nachsorge von Früh- und Risiko-neugeborenen mit BPD- und Monitorsprechstunde (Center of Developmental Care (CDeC), PD Dr. med. A. Hilgendorff, OÄ Dr. med. H. Weigand, OA Dr. med. S. Schröder), Diagnostik und Therapie frühkindlicher Entwicklungsstörungen (OÄ Dr. med. A. Enders, OÄ Dr. med. H. Weigand, Ltd. Dipl. Psych. R. Giese), Fetale Alkohol-Spektrum-Störung, Toxinexposition in der Schwangerschaft und Kinderschutz (FOÄ Dr. med. Dipl.-Psych. M. Landgraf)
- Epileptologie: EEG, medikamentöse und interventionelle Therapie von komplexen Epilepsien (OÄ Dr. med. L. Gerstl)
- Neuromuskuläre Erkrankungen und Läsionen des peripheren Nervensystems, Klinische Neurophysiologie (Prof. Dr. med. W. Müller-Felber)
- Entzündliche ZNS-Erkrankungen, Multiple Sklerose (OÄ Dr. med. A. Blaschek)
- Schmerzen, Kopfschmerzen, Migräne (Prof. Dr. med. F. Heinen, FOÄ Dr. med. Dipl.-Psych. M. Landgraf)

II. Schwerpunkt Komplexe Chronische Erkrankungen:

Interdisziplinäre multimodale Diagnostik, Beratung und Betreuung in den Bereichen

- Diabetologie und Endokrinologie (Prof. Dr. med. H. Schmidt, PD Dr. med. Bechtold Dalla Pozza)
- Gastroenterologie und Hepatologie (Prof. Dr. med. S. Koletzko, Prof. Dr. med. P. Bufler, OÄ Dr. med. K. Krohn, Dr. med. S. Schatz)
- Angeborene Stoffwechselerkrankungen (PD Dr. med. E. Maier, Dr. med. M. Ensslen)
- Pneumologie/Cystische Fibrose/Allergologie (wirklich?) (Prof. Dr. med. M. Griese, PD, Dr. med. Kappler, Dr. med. J. Ripper, Dr. med. M. Feilcke, Dr. med. F. Nagel) (Prof. Dr. med. E. v. Mutius, PD Dr. med. B. Schaub, Dr. med. E. Klucker)
- Rheumatologie (PD Dr. med. A. Jansson, Dr. med. S. Schalm, Dr. med. V. Grote)
- Hämostasiologie (PD Dr. C. Bidlingmaier)

Kinderchirurgische Klinik:**Allgemeine Privatsprechstunde**

Prof. Dr. D. v. Schweinitz, 089-4400-53101

Pädiatrisch-Plastische Sprechstunde

Dr. B. Häberle, Fr. Dr. A. Pohl 089-4400-53145

Kinderurologische Sprechstunde

PD Dr. med. M. Heinrich, Dr. K. Becker
089-4400-53145

Kindertraumatologische Sprechstunde

Dr. F. Bergmann, 089-4400-53145

Kraniospinale Kinderchirurgie (prä-mature Nahtsynostosen, Plagiozephalus, Hydrozephalus und Spina bifida)

Dr. A. Fröba-Pohl, 089-4400-53145

Viszeralchirurgische Sprechstunde

OÄ Dr. M. Heinrich, OÄ Dr. B. Häberle, OA Dr. J. Hubertus,
Dr. A. Pohl, Dr. K. Becker 089-4400-53145

Trichterbrust

Dr. F. Bergmann, 089-4400-53145

Funktionsdiagnostik von Blase und Enddarm

OÄ Dr. med. M. Heinrich, Fr. Dr. A. Fröba-Pohl
089-4400-53113

Ambulante Angebote anderer Kliniken im Dr. von Haunerschen Kinderspital**Kindergynäkologische Sprechstunde**

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

Kinderradiologie

Institut für Klinische Radiologie
Leitung: Dr. B. Kammer, PD Dr. J. Ley-Zaporozhan
Terminvereinbarung: 089-4400-57823 (Terminvergabe tgl.)

Nuklearmedizin im Dr. von Haunerschen Kinderspital

Klinik und Poliklinik für Nuklearmedizin
Leitung: Prof. Dr. T. Pfluger
Terminvereinbarung: 089-44005-2772

STATIONEN**Pädiatrische Klinik****Station Intern 1**

Schwerpunkte: Nephrologie, Gastroenterologie
Stationsschwestern: Annett Hupfer, Heidi Kundler

Station Intern 3

Schwerpunkte: Onkologie/Hämatologie Bettenzahl: 17
Stationsleitung Pflege: Carmen Mayr

LAF / Stammzelltransplantation

Stationsleitung Pflege: Carmen Mayr

Station Intern 4

Schwerpunkte: Neurologie/Epilepsie, Stoffwechsel,
Allgemeine Pädiatrie
Stationsleitung Pflege: Mihaela Klott, Britta Baumann

Station Intern 5

Schwerpunkte: Pneumologie, Infektiologie, Immunologie,
Allergologie, Mukoviszidose
Stationsleitung Pflege: Isabell Gurski, Andrea Wießner

Station Intern Säugling

Stationsleitung Pflege: Franziska Wimmer, Claudia Schulz

Station Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie,

Stationsleitung Pflege: Gabriele Boßle

II. Intensivstationen und Intermediate Care Stationen:**Neonatologie, NIPS, Tel. 4400-53130**

Leitung: Fr. Prof. Dr. Orsolya Genzel-Boroviczeny, Dr. G. Münch.
Stationsleitung Pflege: Karin Müller, Sylvia Mollerus

Neonatologie, 1. UFK Maistr., Tel. 4400-54589

Leitung: Fr. Prof. Dr. Orsolya Genzel-Boroviczeny, Dr. G. Münch.
Stationsleitung Pflege: Petra Kyré, Anke Büttner

HaNa (Hauner Nachsorge)

Leitung: Dr. M. von Poblitzki
089-4400-54132, 089-4400-54146

Monitorstation und Kinderzimmer, 1 UFK Maistr.

Stationsleitung Pflege: Margit Morariu, Sabine Pronnet

Neonatologie, Frauenklinik GH, Tel. 4400-72802

Leitung: Prof. Dr. A. Flemmer
Stationsleitung Pflege: Madeleine Kujawa

Interdisziplinäre Kinderintensivstation KIPS / Pediatric Stroke**Unit Tel. 4400-52704**

Leitung: Prof. Dr. T. Nicolai
Stationsleitung Pflege: Beate Kleine, Susanne Riek
Pediatric Stroke Unit: Dr. M. Olivieri, Dr. L. Gerstl
Tel.: 89-4400-57950

Interdisziplinäre Tagesstation Tel.: 4400-52913

Stationsleitung Pflege: Beate Kleine, Susanne Riek

Kinderchirurgische Klinik**Station Chirurgie 2 Telefon 44005 3112**

Bettenzahl: 22
Oberärzte: Fr. Dr. B. Häberle, Dr. F. Bergmann, Dr. J. Hubertus
Stationsleitung Pflege: Corina Tuch, Katja Hendel

Station Chirurgie 3 (privat) Tel.: 44005 3106

Bettenzahl: 6
Prof. Dr. D. v. Schweinitz



NEU

MACH'S EINFACH

Esperoct®: langwirksam und rekombinant¹

Bei Erwachsenen und Jugendlichen* mit schwerer Hämophilie A überzeugte Esperoct®.

Einfache Dosierung

50 I.E./kg
alle 4 Tage^{1,2}

Höhere** FVIII-Talspiegel

Mittlere FVIII-Talspiegel
von 3 %^{1,2}

Niedrige ABR

Mediane Gesamt-
ABR# von 1,18^{1,2}

esperoct.de



FVIII: Faktor VIII; ABR: Annualisierte Blutungsrate; I.E.: Internationale Einheiten

*Die klinische Wirksamkeit von Esperoct® zur Prophylaxe und Behandlung von Blutungen wurde in fünf prospektiven, multizentrischen klinischen Studien an 270 vorbehandelten Patienten (PTPs), > 12 Jahre, mit schwerer Hämophilie A gezeigt. **FVIII-Spiegel > 1%³. #ABR: Annualisierte Blutungsrate aller beobachteten Blutungen¹; spontane ABR 0,00, traumatische ABR 0,00, Gelenk-ABR 0,85¹; bei Einschluss von Imputationen (wobei fehlende Daten für ausgeschiedene Patienten mit einem Ersatzwert ersetzt werden) beträgt die mediane ABR für alle Blutungen 1,33 (0,00–4,61)². **1** Esperoct® Fachinformation, Juni 2019. **2** Giangrande P et al. Thromb Haemost 2017; 117: 252–261. Unverblindete, nicht kontrollierte Studie an 175 jugendlichen und erwachsenen Patienten mit schwerer Hämophilie A im Alter von mindestens 12 Jahren. **3** Jiménez-Yuste V et al. Blood Transfus 2014; 12: 314–319.

Esperoct® 500 I.E./1000 I.E./1500 I.E./2000 I.E./3000 I.E. Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung.
Wirkstoff: Turoctocog alfa pegol. **Zusammensetzung:** Arzneilich wirksamer Bestandteil: Turoctocog alfa pegol (humaner Faktor VIII, hergestellt durch rekombinante DNS-Technologie in CHO-Zellen, kovalent konjugiert mit einem 40 kDa Polyethylenglycol (PEG)) 500/1000/1500/2000/3000 I.E. pro Durchstechflasche. **Sonstige Bestandteile des Pulvers:** Natriumchlorid, L-Histidin, Sacrose, Polysorbit 80, L-Methionin, Calciumchlorid-Dihydrat, Natriumhydroxid u. Salzsäure (zur Einstellung des pH-Werts). **Sonstige Bestandteile des Lösungsmittels:** Natriumchlorid, Wasser für Injektionszwecke.

Anwendungsgebiete: Behandlung und Prophylaxe von Blutungen bei Patienten im Alter von 12 Jahren und älter mit Hämophilie A (angeborener Faktor-VIII-Mangel). **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile. Bekannte allergische Reaktionen gegen Hamsterprotein. **Nebenwirkungen:** Häufig: Reaktionen an der Injektionsstelle, Ausschlag, Erythem, Pruritus; gelegentlich: Faktor-VIII-Inhibition, Überempfindlichkeit; selten: Überempfindlichkeitsreaktionen od. allergische Reaktionen (wie Angioödem, brennendes od. stechendes Gefühl an Injektionsstelle, Schüttelfrost, Hitzegefühl, generalisierte Urtikaria, Kopfschmerzen, Nesselsucht, Hypotonie, Lethargie, Übelkeit,

Ruhelosigkeit, Tachykardie, Engegefühl im Brustbereich, Krabbeln, Erbrechen, pfeifendes Atmen). In einigen Fällen entwickelten sich diese Reaktionen zu einer schweren Anaphylaxie. Sehr selten wurde die Entwicklung von Antikörpern gegen Hamsterproteine mit damit verbundenen Überempfindlichkeitsreaktionen beobachtet. Patienten mit Hämophilie A können neutralisierende Antikörper (Hemmkörper) gegen Faktor VIII entwickeln. Wenn derartige Hemmkörper auftreten, wird sich dieser Zustand als unzureichende klinische Wirksamkeit manifestieren. In diesen Fällen wird empfohlen, ein spezialisiertes Hämophiliezentrum zu kontaktieren. **Verschreibungspflichtig.** Novo Nordisk A/S, 2880 Bagsvaerd, Dänemark. Stand: Juni 2019



Esperoct® ist ein eingetragenes Warenzeichen von Novo Nordisk Health Care AG und das Apis-Stier-Logo ist ein eingetragenes Warenzeichen von Novo Nordisk A/S. © 2019 Novo Nordisk Healthcare AG, Zürich, Schweiz

esperoct®
turoctocog alfa pegol

DE19ESP00019 | Druck 09/2019

Personalia

Facharzt

Dr. Nils Welcherling hat die Prüfung Zusatzausbildung zum Allergologen erfolgreich abgelegt

Habilitationen

Frau PD Dr. med. Dipl.-Psych. Mirjam N. Landgraf hat mit dem Thema „Häufige und häufig übersehene Erkrankungen in der Pädiatrie – Fetale Alkoholspektrumstörung und Migräne – Epidemiologie, Früherkennung und Versorgung“ im Februar 2019 ihre Lehrbefugnis für das Fach Pädiatrie erlangt.

Frau Dr. Astrid Blaschek hat zum Thema „Multiple Sklerose im Kindes- und Jugendalter – Reifungsprozesse im zentralen Nervensystem“ im Mai 2019 Ihre Lehrbefugnis für das Fach Pädiatrie erlangt.

Fr. Dr. Vill, Katharina hat zum Thema „Molekulargenetik kongenitaler Myopathien und Validierung neuer Methoden zur Verlaufsbeobachtung kindlicher neuromuskulärer Erkrankungen“ im Mai 2019 Ihre Lehrbefugnis für das Fach Pädiatrie erlangt.

Herr Prof. Dr. Robert Dalla Pozza wurde in die Ständige Leitlinienkommission der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie berufen.

Mitteilungen

1. Deutscher Kindergesundheitsgipfel, 29. u. 30. April 2019 in Tutzing

Am 29. u. 30. April 2019 fand in Tutzing am Starnberger See der 1. Deutsche Kindergesundheitsgipfel als Expertentagung zur Bedeutung der Kinderrechte für die Kindermedizin statt. Ausgerichtet wurde die Tagung von der Akademie für Politische Bildung gemeinsam mit Vertreterinnen und Vertretern der 37 deutschen Universitätskinderkliniken sowie in Kooperation mit der National Coalition Deutschland.

Die Veranstaltung griff das Vorhaben der Bundesregierung auf, die Kinderrechte in dieser Legislaturperiode im Grundgesetz zu verankern. Betroffen von dieser Verfassungsänderung wäre auch die Kindermedizin, die infolge des Strukturwandels im Gesundheitswesen derzeit vor großen Herausforderungen steht. Die zunehmende Ökonomisierung des Medizinsystems bedroht nicht nur eine kindgerechte medizinische Versorgung auf hohem Niveau, sondern erschwert auch die Achtung und Umsetzung von Kinderrechten im klinischen Alltag.

Im Mittelpunkt des 1. Deutschen Kindergesundheitsgipfels stand daher die Frage nach den konkreten Folgen der geplanten Grundgesetzänderung insbesondere für eine Verbesserung der Situation kranker Kinder in unserer Gesellschaft. Die Schirmherrschaft hatte die Parlamentarische Staatssekretärin beim Bundesminister für Gesundheit, Sabine Weiss, MdB, übernommen. Mit Prof. Dr. Dres. H.c. Paul Kirchhof und Prof. Dr. Christiane Woopen konnten renommierte Experten aus den Bereichen Verfassungsrecht und Ethik als Unterstützer gewonnen werden. Keynote Speakerin war die bekannte britische Kinderrechtsaktivistin Dr. Ge-

risson Lansdown. Ein wichtiges Resultat der Tagung war die Ausarbeitung eines Plädoyers für die Achtung der Rechte kranker Kinder, in dem konkrete Forderungen an Gesellschaft und Politik formuliert werden. Die Ergebnisse der Konferenz sollen zudem in einem Tagungsband veröffentlicht werden. Sämtliche Vorträge wurden videoaufgezeichnet und stehen auf der Website www.kranke-kinder-haben-rechte.de zur Verfügung.

Hauner Charta und AG Kinderrechte

Seit einigen Wochen verfügt das Dr. von Haunersche Kinderspital über eine eigene Charta betreffend die Rechte kranker Kinder und Jugendlicher. Die Charta hängt als Poster sowohl im Eingangsbereich der Klinik als auch vor dem Großen Hörsaal aus.

In diesem Zusammenhang wurde von Antonia Pelshenke und Dr. Carolin Ruther zudem die AG Kinderrechte am Dr. von Haunerschen Kinderspital ins Leben gerufen. Kindern und jugendlichen Patienten soll hier die Möglichkeit gegeben werden, über ihre Krankenhaus-Erfahrungen zu berichten und gemeinsam konkrete Vorschläge zur besseren Umsetzung von Kinderrechten im Klinikalltag zu erarbeiten. Bei Interesse können Sie sich gerne an Frau Pelshenke (antonia.pelshenke@med.uni-muenchen.de) oder Frau Ruther (carolin.ruther@med.uni-muenchen.de) wenden.

Ph.D. Programm „Genomic and Molecular Medicine – Personalized Approaches to Childhood Health“

Seit dem Wintersemester 2018/19 wird an der Munich Medical Research School (MMRS) das neue und strukturierte Promotionsprogramm „Genomic and Molecular Medicine – Personalized Approaches to Childhood Health“ angeboten. Es richtet sich in erster Linie an Assistenzärztinnen und –ärzte in der Weiterbildung zum Facharzt für Kinderheilkunde und Jugendmedizin. Bewerber/-innen aus anderen Disziplinen (Medizin, Naturwissenschaften, Life Sciences) sind jedoch ebenfalls herzlich willkommen.

Das bundesweit einzigartige Promotionsprogramm bietet Forschungs- und Qualifizierungsmöglichkeiten in den Bereichen Genomik, Epigenetik, Molekular-, Zell- und Entwicklungsbiologie, Biochemie, Bioinformatik und Immunologie, wobei der Fokus auf der normalen und pathologischen Entwicklung des Kindes liegt.

Promovierende stehen in engem Austausch mit einem Betreuungskomitee, mit dem sie gemeinsam ihre individuellen Forschungsziele definieren. Auf diese Weise wird sichergestellt, dass die Bedürfnisse jedes Promovierenden ausreichend berücksichtigt werden. Das Programm startet jeweils zum Sommer- und Wintersemester. Die Dauer beträgt drei bis maximal fünf Jahre.

Weiterführende Informationen finden sich auf der Website der Munich Medical Research School. Ansprechpartnerin ist Dr. Carolin Ruther:
carolin.ruther@med.uni-muenchen.de, 089-4400-57972.

Dr. Julius Wermelt, Oberarzt Anästhesie, ab Juni 2019 Chefarzt der Klinik für Anästhesie und Kinderanästhesie
Bürgerhospital - Clementine Kinderhospital Frankfurt a. M.
Nibelungenallee 37-41, 60318 Frankfurt am Main.

Spenden

Der Münchner Kindernotarzdienst hat über den **Förderverein „Kindernotarzdienst München e.V.“** eine Spende eines neuen, modernen EKG / Defibrillator (Zoll X-Serie) im Wert von 25.000 € erhalten.

Dieses Gerät verfügt über eine spezielle Soft- und Hardware, welche als Neuerung eine unmittelbare Rückmeldung über die Reanimationsqualität (Tiefe der Herzdruckmassage / -Frequenz usw.) zulässt. Das Gerät wurde durch eine Benefizveranstaltung von **Marianne und Michael Hartl** und einer großzügigen Geldspende von **Josef Brunner** finanziert und dem Förderverein zur Verfügung gestellt.



Spendenübergabe: (v.li) PD Dr. Florian Hoffmann (Leiter Kindernotarzdienst) und Marianne & Michael Hartl mit Josef Brunner jun. (Unternehmer).

Preise und Ehrungen

Prof. Dr. med. Dres. h.c. Berthold Koletzko,

Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Ludwig-Maximilians-Universität München, wurde in den Vorstand der „Biomedical Alliance in Europe“ gewählt. Hauptziel der BioMed Alliance – der Dachorganisation 29 europäischer medizinischer Fachgesellschaften – ist die Stärkung der biomedizinischen Forschung in Europa sowie der Ausbildung und Mobilität von Forschern in den Lebenswissenschaften und von Angehörigen der Gesundheitsberufe.

Die BioMed Alliance setzt sich bei der Europäischen Kommission und dem Europaparlament für eine angemessene Förderung medizinischer Herausforderungen in der europäischen Forschungsförderung, für eine Stärkung klinischer Studien und für Verbesserungen der berufsbegleitenden medizinischen Fortbildung (CME) in Europa ein.



Lisec-Artz-Preis für Dr. Christian Braun



Übergabe des Lisec-Artz-Preises im Bonner Universitätsclub (von links): Prof. Dr. Nicolas Wernert, Dr. Christian Braun, Prof. Dr. Gunther Hartmann und Prof. Dr. Wolfgang Löwer. Foto: Barbara Frommann/Uni Bonn.

Mit dem Lisec-Artz-Preis werden bundesweit herausragende Nachwuchswissenschaftler in der Krebsforschung durch die Bonner Universitätsstiftung ausgezeichnet. Ein Kuratorium der Medizinischen Fakultät der Universität Bonn hat in diesem Jahr **Dr. Christian Braun** für seine Forschung im Bereich

der translational-molekularen Onkologie kindlicher Tumore als Preisträger ausgewählt. Dr. Braun leitet eine durch die Deutsche Krebshilfe geförderten Max-Eder-Nachwuchsgruppe am Dr. von Haunerschen Kinderspital. (Quelle: Univ. Bonn).

Berufung zur Heisenberg Professorin an der LMU

Fr. Prof. Dr. med. Bianca Schaub

wurde auf eine W2 Professur der LMU (Heisenberg Professur der DFG) mit dem Titel: „Umwelt und immunologische Toleranzentwicklung mit dem Fokus auf der Entwicklung allergischer Erkrankungen“ berufen und hat den Ruf angenommen. Die Heisenberg Professur, benannt nach dem Physiker Werner Heisenberg, fördert herausragende Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftler nach dem Kriterium der wissenschaftlichen Exzellenz. Fr. Prof. Schaub, Oberärztin und Stellvertretende Leiterin der Abteilung für Allergologie an der Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital untersucht seit Jahren die Bedeutung der frühen Immunentwicklung im Kindesalter für die Entstehung allergischer Erkrankungen. Fokus der Heisenberg Professur ist die Untersuchung der Umwelt und die Entwicklung der immunologischen Toleranz von Geburt bis zur Allergieentstehung im Kindesalter. Dies wird in verschiedenen Geburts- und Querschnitts-Kohorten von Kindern mit Risiko oder Schutz vor Allergien untersucht. Um molekulare Mechanismen der verschiedenen Phänotypen zu charakterisieren, werden u.a. Methoden der „Computational Medicine“ verwendet. Die Identifikation von Biomarkern für spezifische Therapiestrategien für allergische Erkrankungen im Kindesalter soll zukünftige Präventionsstudien sowie klinische Studien mit neuen Biologika ermöglichen.



LMU Forscherpreise für exzellente Studierende 2018

Im Rahmen des Programms **Lehre@LMU** wurden zwei von 16 Preisen an die Medizinische Fakultät verliehen. Mit dem LMU Forscherpreis für exzellente Studierende wurde das Projekt „Identifikation von neuen immunologischen Mechanismen bei kindlichem Asthma bronchiale“ der Arbeitsgruppe von Prof. Dr. Bianca Schaub, Dr. von Haunersches Kinderspital, ausgezeichnet. Das sind (Masterphase/ Hauptstudium): **Bettina Anselm, Hedwig Grella, Simone Hüttner, Johanna Krusche, Alexander Neuner, Tatjana Nicklas, Elisabeth Nowak, Katharina Rehbach, Kim Schultis, Julia Schüßling, Elif Turan, Vanessa Vogelsang.**



Einige der ausgezeichneten Studenten der AG Schaub bei der Preisverleihung.

Das Projekt untersucht erfolgreich auf experimentellem Wege immunologische Mechanismen, die bei der Entwicklung von Asthma im Kindesalter eine Rolle spielen. Insbe-

sondere stand dabei im Fokus, inwieweit umwelt-vermittelte Mechanismen zu einem Schutz vor Allergien führen können. Sowohl der Umfang der Arbeiten, als auch deren Originalität sind beeindruckend: Die Studierenden haben von der Rekrutierung der Kinder, über die Etablierung der experimentellen Protokolle für kleine Kinder, bis zur Durchführung der Messprotokolle und der statistischen Auswertung hervorragende Arbeit geleistet und neue, wegweisende Ergebnisse erzielt, die bereits in diversen Publikationen dargestellt wurden. Sie sind von großer Bedeutung für die Vorbeugung von kindlichem Asthma und bieten gute Anschlussmöglichkeiten für weitere Forschungsprojekte.

„Augenblicke der Menschlichkeit“: 1. Preis im Mitarbeiter-Fotowettbewerb des KUM für Monika Schmaus, Intern 4

Gemeinsam. Fürsorglich. Wegweisend. Wo Spitzenmedizin und Menschlichkeit am Arbeitsplatz zusammentreffen. Im Mittelpunkt des diesjährigen Mitarbeiter-Fotowettbewerb standen die Menschen und ihre Begegnungen.

Monika Schmaus, Patientin Managerin der Intern 4, hat mit ihrem Foto den ersten Preis gewonnen. Das Foto zeigt einen drei Monate alten Säugling, umringt von den Schwestern der Intern 4. Sie haben den Jungen Tag und Nacht gehegt und gepflegt, da seine sehr jungen Eltern nicht bei ihm sein konnten.

Der Preis war mit einem Buch-Gutschein über 300 € dotiert (Anmerkung: diesen Gutschein hat Monika Schmaus zu einem großen Teil gespendet).



Feierliche Preisverleihung:
Ärztlicher Direktor Prof. Dr. K.-W. Jauch und Monika Schmaus.

1. Wissenschaftspreis der Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin

Dr. Andreas Margraf (Universitätsklinikum Münster) und **PD Dr. Claudia Nußbaum** (Dr. von Haunersches Kinderspital) haben bei der diesjährigen Tagung der Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin den 1. Wissenschaftspreis (€ 5.000) erhalten.

Der Preis würdigt ihre gemeinsame Arbeit „Maturation of Platelet Function During Murine Fetal Development in Vivo“ welche im Rahmen ihrer wissenschaftlichen Tätigkeit in der Arbeitsgruppe von Prof. Markus Sperandio am Biomedizinischen Zentrum der LMU München entstanden ist und in der Fachzeitschrift *Arterio-sclerosis, Thrombosis and Vascular Biology* veröffentlicht wurde.



Projekte

Neue BMBF Förderung: Die Abteilung Allergologie (Fr. Prof. Schaub) des Dr. von Haunerschen Kinderspital wird zum Sommer 2019 unter der Leitung der Charite Berlin (Prof. Heim) zusammen mit den Universitäten Marburg und Lübeck ein neues BMBF Projekt mit dem Titel „Frühe Stresserfahrungen und allergische Erkrankungen“ beginnen. Dieses Projekt ist ein verbundübergreifendes Projekt der ursprünglichen Initiative „Gesund – ein Leben lang“, in dem das Projekt CHAMP (CHILDHOOD Allergy and tolerance: bioMarkers and Predictors) gefördert wird, und untersucht den Einfluss verschiedener früher Stresserfahrungen auf die Allergieentwicklung.

Schon gewusst? Nano-boote nehmen Fahrt auf !

Viele medizinische Behandlungen gelängen weitaus effizienter, ließen sich die notwendigen Medikationen mit einem winzigen Roboter direkt am Krankheitsherd zum Einsatz bringen. In Entwicklung befindliche Mikro- und Nanoschwimmer sollen das eines Tages Wirklichkeit werden lassen. Weil in den winzigen Robotern für Batterien, Maschinen aber kein Platz ist und biologische Bewegungsapparate wie etwa die von Bakterien sich nicht einfach eins zu eins kopieren lassen, heißt es biologische Antriebe auf die ein oder andere Weise entsprechend anders umzusetzen. Z. B. als magnetischer Nanoschraubenantrieb, der sich gezielt durch Flüssigkeiten bewegen kann.



Biologische Bewegungsapparate wie z.B. die von Bakterien, müssen für technische Nanoschwimmer entsprechend anders umgesetzt werden.



Karl-Monz-Stiftung übergibt 15.000 Euro Spende

Auf Vorschlag der BMW BKK spendete die BMW nahe Karl-Monz-Stiftung dem Hauner Verein zum Jahresauftakt den stolzen Betrag von 15.000 Euro.

BMW BKK Vorstand Jens Gerhardt und die stellvertretende Vorsitzende der Karl-Monz-Stiftung Sabine Schürhoff-Dobler übergaben den Spendenscheck an Guggy Borgolte vom Hauner Verein – passenderweise vor der Ehrentafel ehemaliger Gönner, die die Gründung und Etablierung des Dr. von Haunerschen Kinderspitales überhaupt erst möglich gemacht haben. Auch knapp 200 Jahre später ist die Arbeit des Hauner Vereins von der Großzügigkeit von Stiftungen und Unterstützern abhängig. Daher danken wir der Karl-Monz-Stiftung sehr herzlich, dass das Dr. von Haunersche Kinderspital in diesem Jahr ausgewählt und den großzügigen Spendenbetrag erhalten durfte.



Ehre wem Ehre gebührt!

Beim Ostersonntagsspiel des FC Bayern Basketball im Audi Dome durften wir kurz vor Anpfiff Angelos & Polina Kirianes (hier rechts im Bild) öffentlich für Ihre mehr als großzügige Tat danken, dass bei jedem Spiel (Bundesliga, Champions League, etc) Frei-Tickets für unsere Kinder mit Angehörigen und/oder für unsere Mitarbeiter vorhanden sind, die sie aus eigener Tasche bezahlt haben! Die Nachfrage im Hauner ist riesig und genauso groß ist unser Dank an die Beiden!

Last minute news: In der Saison 2019/2010 gibt es wieder Freikarten von Familie Kirianes!!!



Magic Moments im Hauner

Und schon wieder Besuch aus den USA (nach Frau Pence!):

MICKY MAUS persönlich kam aus Disneyland zu uns ins Hauner! Groß und Klein hatten große Freude, als plötzlich statt einem Blau- oder Weißkittel, Micky Maus die Zimmertür öffnete und unerwartet zu einem Besuch vorbei schaute! Das sind die besonderen Momente – die „Magic Moments“, die wir in der Klinik so lieben und für die wir der Walt Disney Company (Germany) GmbH und seinen Mitarbeiterinnen sehr herzlich danken!



FRÖHLICHE OSTERN!

wünschte Frau Sixt und Ihre Mitarbeiter mit ihrer Stiftung „Tränchen trocken“ der Regine-Sixt-Kinderhilfe unseren Kindern.

Ein kuschliger „echter“ Osterhase verteilte unzählige sehr nett gefüllte Osterkörbchen und war auch für´s Schmusen empfänglich (siehe Foto)! Vielen Dank für den lieben und verlässlichen Osterbesuch!



Ristorante Allegro im Gasteig!

Ein ganz besonderes Bühnenstück für großes Orchester, das Spitzenklang mit Kinderspaß auf völlig neuartige Weise verbindet - geschrieben und auf die Bühne gebracht vom Sternschnuppe-Duo Margit Sarholz und Werner Meier im Auftrag der Münchner Philharmoniker durften auf besondere Einladung von Jürgen und Elfie Platzer ein Auswahl von unseren chronisch erkrankten Kindern besuchen.

Highlight war nicht nur das Musical in der Philharmonie, sondern auch die Einladung zu Spagetti und Pizza im Anschluss. Alle waren begeistert über den tollen und ereignisreichen Vormittag! Wir danken den Freunden und Förderern des Hauner Verein - Jürgen und Elfie Platzer - für die liebe Idee!



Tierporträts! Fröhliche Momente in der Kinderklinik!

Eine außergewöhnliche Ausstellung ist bis Ende Mai 2019 auf der Brücke des Dr. von Haunerschen Kinderspitals zu sehen



gewesen. Die Klasse 7d von Frau Mühlthaler, der Max-Josefs- Stifts Schule stellte 15 phantasievolle und wunderbaren Tierportraits aus. Jedes Bild hatte seinen eigenen Charakter und man bekam das Gefühl, die Katzen, Elefanten, Giraffen und andere Tiere schauten den Betrachter schelmisch und auch fröhlich an. Eine sehenswerte Ausstellung, die wir in dieser Form gerne wiederholen!

Leberpunktion in Vollnarkose oder nur eine Ultraschalluntersuchung?

Dank einer neuen Ultraschallanlage im Hauner und Dank der großzügigen Unterstützung der Stiftungsverwaltung Landeshauptstadt München für den Ankauf spezieller Ultraschallsonden, können von nun an bestimmte Untersuchungen der Leber per Ultraschall gemacht werdend nicht mehr per Leberpunktion in Vollnarkose. Was für eine Erleichterung und Verbesserung für unsere Hauner Kinder!!! Vielen, vielen Dank für die tolle Spende!!!



Die Firma Medas GmbH spendet 12.200 Euro für Duschwagen bei schwerbrandverletzten Kindern!

Mit dieser wirklich mehr als wiederholt großzügigen Spende der Medas GmbH unter der Geschäftsführung von Klaus Brecht und der wohlwollenden Prüfung der Marketinwirtin Monika Wosnitza sind wir der Anschaffung einer Duschwanne für schwer brandverletzte Kinder ein sehr großes Stück näher gekommen! Diese Badewanne, die eine schmerzreduzierte Wundversorgung gewährleistet, da sich Wundkrusten leichter ablösen und desinfizieren lassen ist schon lange Wunsch unserer Intensivmediziner. Wir hoffen, dass wir die noch benötigten 4.000 Euro – vielleicht mit Ihrer Hilfe, liebe Leser! – zeitnah zusammen bekommen, und die Medas GmbH übernahm auch noch einen Spezial Sturzhelm bei einer Epilepsiepatientin für knapp 800.- Euro. Herzlichen Dank also für 13.000 Euro bester Unterstützung der Hauner Kinder!



Guggy Borgolte

Wenn aus kleinen Patienten große Leute werden

Zu den Personen:

Gerda Kratzer arbeitet seit April 1984 (!) bis heute ehrenamtlich im Rahmen des Besuchsdienstes des Kinderschutzbundes im Dr. von Haunerschen Kinderspital.

Florian Völler, geboren im April 1984, kam mit etwa 4-5 Monaten als Patient in das Dr. von Haunersche Kinderspital und blieb ganze 2 (!) Jahre stationär.

Astrid Simader-Reiber arbeitet seit 1986 im Dr. von Haunerschen Kinderspital als Ergotherapeutin. Sie ist Leiterin der Kulturinitiative, koordiniert Spender, Ehrenamtliche und Besucher und ist für die Organisation verschiedenster Veranstaltungen verantwortlich.

Guggy Borgolte arbeitet seit 2006 für den Hauner Verein, Verein zur Unterstützung des Dr. von Haunerschen Kinderspitals e.V.



Guggy Borgolte:

Herr Völler, was hat Sie zum ersten Mal nach 33 Jahren zu uns in die Klinik geführt?

Florian Völler:

Der Vater von einem Kollegen ist in der Weihnachtszeit letztes Jahr verstorben. Da die Firma eh für einen guten Zweck Geld sammeln wollte und wir wussten, dass dem Vater die Haunersche immer am Herzen lag, weil seine 3-jährige Enkeltochter an einer Leukämie dort verstorben war, haben wir uns auch für die Haunersche entschieden. Da ich auch eine Vergangenheit in der Haunerschen hatte, habe ich gesagt: ich fahr da mit! Der Chef meinte zwar, dass könne der Kollege auch allein, aber ich wollte unbedingt mit.

Guggy Borgolte:

Glücklicherweise musste ich den Termin zur Spendenübergabe kurzfristig absagen. Dafür sollte Astrid Simader einspringen. Die hatte davon gehört, dass Sie vor 33 Jahren so lange stationär im Hauner gewesen waren und und nachgedacht, wer Sie, Herr Völler, noch von damals kennen könnte und ihr fiel die Frau Kratzer vom Besuchsdienst ein. Sie rief also kurz entschlossen vor dem Termin bei Frau Kratzer Zuhause an. Ihr Mann, Frau Kratzer war am Telefon und sagte: „Meine Frau muss sich gerade irgendwo im Hauner herumtreiben!“ Was für ein unglaublicher Zufall!

Gerda Kratzer:

Ich war an dem Tag auf der Säuglingsstation. Da kam Astrid ins Zimmer und fragte mich: „Kennen Sie einen Herrn Völler und ich sagte: „Ja! Flori! Klar!“ Das war natürlich eine tolle Überraschung!

Florian Völler:

Ich hatte schon ein komisches Gefühl, wie ich zur Spendenübergabe in die Klinik hinein gekommen bin. Ich war gespannt, ob ich irgendetwas oder irgendjemanden von damals erkennen würde oder ob es einfach „klick“ macht, aber mir war natürlich rational schon klar, dass nach 33 Jahren es eigentlich unmöglich ist, etwas Bekanntes zu entdecken. Und dann steht die Frau Simader mit Dir da, Gerda und Du hast gesagt: „Kennst mich noch?“ Das war schon der Wahnsinn!

Gerda Kratzer:

Ich hätte ihn natürlich nicht mehr erkannt und er mich auch nicht, aber wie wir uns gesehen haben, war sofort eine Vertrautheit da. Wir sind sofort hoch gegangen und haben zusammen die Fotoalben durchgeschaut

Florian Völler:

Bevor wir an den ganzen Spendenzweck, weswegen wir ja eigentlich da waren, angegangen sind, haben wir uns die beiden Fotoalben, die ich mitgebracht hatte angesehen und beim Anschauen der alten Bilder hat mir die Gerda viel von damals erzählt.

Guggy Borgolte:

Erzählen Sie uns auch ein wenig aus dieser Zeit, Frau Kratzer!

Gerda Kratzer:

Ich hatte im April 1984 gerade im Besuchsdienst angefangen und mein erstes Kind, das ich betreut habe war ein Mädchen, das dann verstorben ist. Ich war sehr traurig und habe gezweifelt, ob das überhaupt der richtige Job für mich ist und da

kam der Flori auf Station und hat mir so viel Freude bereitet, dass ich geblieben bin.

Guggy Borgolte:

Dann haben wir es eigentlich Herrn Völler zu verdanken, dass Sie nun seit 35 Jahren unsere Kinder im Hauner im Besuchsdienst beglücken! (Allgemeines Gelächter)

Gerda Kratzer:

Ja. Eigentlich schon!

Guggy Borgolte:

Und wie war das damals mit den allgemeinen Besuchszeiten. War das sehr eingeschränkt?

Gerda Kratzer:

Schon. Auch auf der Säuglingsstation. Außerdem wohnte die Mama vom Flori weiter außerhalb und es war damals schwieriger in die Stadt zu kommen. Oma Meusel (eine andere Dame aus dem Besuchsdienst, die inzwischen verstorben ist) und ich haben uns unter der Woche die Betreuung vom Flori geteilt und am Wochenende kam dann die Mutter. Das hat prima geklappt!

Guggy Borgolte:

Wenn Sie heute auf diese ersten zwei Lebensjahre zurückblicken, Herr Völler, haben Sie da Missempfindungen, wie zum Beispiel Verlustängste, Heimweh oder wachen in der Nacht nach einem Angsttraum auf, weil Ihnen jemand Blut abnehmen wollte? Haben Sie das Gefühl. Sie haben eine andere frühe Kindheit verbracht, als andere Kinder?

Florian Völler:

Nein! Solche Ängste habe ich nie gehabt und ich empfinde diese lange Zeit in der Klinik bis heute als nicht belastend – sogar als besonders schöne Zeit! ...aber ich habe definitiv eine andere Kindheit gehabt, als andere Kinder. Das lag aber eher an den Schwierigkeiten, die mein Vater mit mir und ich dann mit meinem Vater hatte. Ich denke, dass es für meinen Vater schwierig war, wie ich nach 2 Jahren nach Hause kam. Er hatte mich in den 2 Jahren selten in der Klinik besucht und hat dann zuhause plötzlich ein fertiges Kind hingesetzt bekommen. Ich denke, er war über die ganzen Jahre dann mit der Situation überfordert und es hat sich nie eine enge Bindung ergeben.

Gerda Kratzer:

Nein. Ich denke auch, dass er keine Defizite während seiner Zeit in der Klinik bekommen hat. Es hat ihm bestimmt gut getan, dass wir so verlässlich für ihn da waren. Extra für ihn da waren. Er musste uns nicht teilen, wie das bei den Schwestern der Fall ist. .. und da war u.a.. auch diese Krankengymnastin. Die war ja ganz vernarrt in ihn und wollte ihn gar nicht mehr gehen lassen! Er war auch ein fröhliches, wirklich liebes Kind, das jeder gern hatte. Das ist bestimmt auch Mentalitätssache! Es macht natürlich dann auch mehr Spaß so ein besonders nettes Kind zu begleiten. Ich weiß noch an einem Freitagvormittag, da ist es ihm wirklich schlecht gegangen und es stand notfallmäßig ein OP an. Mein Mann wollte eigentlich mit mir am Wochenende weg fahren, aber ich habe ihm gesagt, ich muss erst nach dem Flori schauen, wenn er aus dem OP kommt. Kaum war er nach der Narkose wach, schon hat er gestrahlt. Das ist mir unvergesslich! Er blieb auch die 2 Jahre

auf der Säuglingsstation. Das war schon ungewöhnlich dort ein Kind zu sehen, was laufen konnte. Die Väter, die zu ihren Kindern zu Besuch kamen waren immer ganz begeistert vom Flori, weil man mit ihm schon so viel mehr anfangen konnte als mit den eigenen Kleinen...

Guggy Borgolte:

Es ist ja der Sinn Ihrer Arbeit, Frau Kratzer, dass Kinder wie Flori lange Krankenhausaufenthalte als nicht oder vielleicht weniger belastend empfinden. Sie haben mir vor unserem Gespräch hier erzählt, dass Sie heutzutage viel weniger in die Klinik gerufen werden als früher. Warum ist das so?

Gerda Kratzer:

Die stationären Aufenthalte sind einerseits viel kürzer geworden, andererseits wissen viele Jüngere Schwestern nicht, dass es so einen Besuchsdienst überhaupt gibt. Vielleicht müsste man es wieder mehr publik machen, dass die Schwestern daran denken uns zu holen, wenn es nach einem längeren Krankenhausaufenthalt aussieht. Wir entlasten die Schwestern ja auch.

Florian Völler:

Für Kinder, die heutzutage länger in der Klinik bleiben müssen ist so eine liebevolle Betreuung von Leuten wie Dir Gerda genauso wichtig, wie damals bei mir. Man baut da ja eine intensive Bindung auf. Das ist Gold wert.

Guggy Borgolte:

Wann haben Sie Beide sich aus den Augen verloren?

Gerda Kratzer:

Sowohl Frau Meusel, mit der ich mir den Besuchsdienst beim Flori geteilt habe, als auch ich, haben den Flori noch ein paar Jahre begleitet und immer wieder zu Hause besucht, aber irgendwann ist dann der Kontakt abgebrochen. Er war einfach kein Sorgenkind mehr!

Florian Völler:

Das war für mich auch völlig in Ordnung, aber wo die Oma Meusel begraben ist, finde ich noch heraus!

Guggy Borgolte:

Das Gespräch heute hätte ihr bestimmt auch gefallen! Uns geht es in der Klinik oft so, dass das Herz an dem einen oder anderen Kind und seiner Krankheitsgeschichte mehr hängt und wir am liebsten wissen würden: Was ist aus dem Kind geworden? Meistens bekommen wir in dem Punkt keine Rückmeldung! Umso erfreulicher unser Gespräch heute mit Ihnen, Herr Völler, weil Sie heute nach einem so langen Klinikaufenthalt nicht nur physisch, sondern auch psychisch in allerbesten Verfassung sind – was uns Mut bei anderen schwierigen Fällen macht!

Freude hat das Gespräch auch mit Ihnen, Frau Kratzer, gemacht! Nicht nur, weil Sie die am längsten tätige Ehrenamtliche im Hauner sind, sondern weil wir uns vorstellen können, wie viele Kinder Sie in Ihrer 35-jährigen Tätigkeit in positiver Weise gestärkt haben und Sie deshalb in Ihrem Engagement für uns unverzichtbar sind!

Danke Ihnen Beiden für das schöne Gespräch!

Prävention von Windeldermatitis



HiPP Babysanft: Rund-um-Pflegekompetenz für den Windelbereich.

Die Windeldermatitis ist eine der häufigsten Hauterkrankungen im Säuglings- und Kleinkindalter. Die meisten Säuglinge sind mindestens einmal davon betroffen. Das feuchtwarme Klima unter der Windel führt zusammen mit dem Stuhl und Urin zu einer Irritation der Haut. Okklusive Bedingungen unter der Windel bewirken eine verstärkte Durchfeuchtung (Hyperhydratation) der oberen Epidermisschichten (Stratum corneum). Dadurch steigt die Durchlässigkeit für Infektionserreger und irritierende Substanzen aus Stuhl und Urin. Der alkalische Urin erhöht den pH-Wert der Haut, was das mikrobielle Wachstum fördert und zur Aktivierung der fäkalen Lipasen, endogenen und exogenen Proteasen und Gallensalzen führt, was wiederum zu weiteren Reizungen führen kann.¹ Zur Prävention von Windeldermatitis ist es daher wichtig besonderen Wert auf die Pflege der Haut im Windelbereich zu legen.

Evidenzbasierte Empfehlungen für die Pflege des Windelbereichs

Die Windel sollte möglichst weich sein und so oft wie nötig gewechselt werden, damit die Haut sauber und trocken gehalten wird. Anhaltende und erhöhte Hautfeuchtigkeit hat negativen Einfluss auf die Empfindlichkeit der Haut gegenüber Reibung und Erosion und erhöht die Durchlässigkeit sowie das mikrobielle Wachstum.

Der Windelbereich sollte sanft gereinigt werden, entweder mit feuchten Reinigungstüchern oder mit Vliestüchern/Waschlappen und Wasser.¹ Zur Entfernung des lipophilen Stuhls reicht Wasser alleine jedoch häufig nicht aus. Das Baden mit einem milden, flüssigen Badezusatz reinigt schonend und wirkt sich positiv auf die Säuglingshaut aus.² Reinigungstücher können von Geburt an und bei jedem Windelwechsel verwendet werden. Reinigungstücher sollten pH-hautneutral sein und keine reizenden Inhaltsstoffe wie z.B. Alkohol oder ätherische Öle enthalten. Wichtig ist, dass die Haut anschließend gründlich, aber vorsichtig trocken getupft wird oder an der Luft trocknen kann. Generell ist es sinnvoll, so oft wie möglich Luft an die Haut zu lassen.¹

In einer Untersuchung der Charité wurden unterschiedliche Pflegemethoden im

Windelbereich von Säuglingen verglichen. In der Kontrollgruppe wurde der Po der Säuglinge mit Waschlappen und Wasser gereinigt (A), Gruppe B wurde ebenfalls mit Waschlappen und Wasser gereinigt und anschließend eine Wundschutzcreme aufgetragen. In Gruppe C wurde der Po mit Feuchttüchern gesäubert und ebenfalls anschließend eine Wundschutzcreme aufgetragen.

Keines der Pflegeregime wirkte sich negativ auf die Hautschutzbarriere aus und die Häufigkeit von wunden Pos war in allen Gruppen gleich. Das Auftragen einer Wundschutzcreme (Gruppe B und C) senkte aber den Feuchtigkeitsgehalt der Haut im Windelbereich. Hohe Feuchtigkeit im Windelbereich kann die Hautbarrierefunktion beeinträchtigen.³

Wirkstoffe für den akuten und vorbeugenden Wundschutz

Nach der Reinigung der Haut umfasst die gezielte Pflege mit einer Wundschutzcreme den vorbeugenden Basispflegeeinsatz bis hin zur Verwendung im Fall von akuten, sichtbaren Rötungen. Für gerötete Haut ist Zink ein wesentlicher und bewährter Wirkstoff in Wundschutzcremes und wird schon seit Jahrhunderten bei Hauterkrankungen eingesetzt. Zink schützt vor Reizungen und beschleunigt den Regenerationsprozess. Bei wunder Haut bindet es Sekret, wirkt antiseptisch und entzündungshemmend. Für diesen Fall ist ein hoher Zinkoxidanteil ideal.

Die Abheilung wird weiterhin durch Panthenol beschleunigt, indem es die Regeneration von Hautzellen fördert.

Die HiPP Wundschutzcremes sind nach diesem Konzept formuliert. Die Pflegenden Wundschutzcreme enthält einen moderaten Zinkanteil (7 %) und einen hohen Panthenolanteil, so dass sie ideal für die Vorbeugung geeignet ist. Bei bereits geröteter Haut fördert der SOS-Wundschutz mit einem hohen Zink- (15 %) und Panthenolanteil das Abklingen von Rötungen und Reizungen. Die Wasser-in-Öl-Emulsion mit hohem Anteil pflanzlicher Lipide bildet ei-

nen wasserabweisenden Film auf der Haut und schützt sie so vor dem Urin.

Praxis-Empfehlungen zur Prophylaxe und Therapie

Air (Luft): Das Baby sollte tagsüber auch für kurze Zeit ohne Windel belassen werden, um die okklusiven Bedingungen unter der Windel zu unterbrechen.

Barriers (Hautbarriere): Eine Creme mit Zink kann als Barriere dienen, um die Haut vor Urin und Stuhl zu schützen.

Cleansing (Reinigung): Häufiger Windelwechsel, sanfte Reinigung mit Reinigungstüchern oder Waschlappen/Vliestüchern + Wasser, anschließend gründlich und vorsichtig trocken tupfen.

Diapers (Windel): Besonders weiche und saugfähige Windeln bevorzugen. Durch Einmalwindeln mit sehr guten absorbierenden Eigenschaften werden der schädigende Kontakt mit Urin und die Hyperhydratation reduziert.

Education (Schulung): Wenn Eltern über die Ursachen und Behandlungsmöglichkeiten von Windeldermatitis aufgeklärt sind, werden Empfehlungen eher befolgt.⁴

Werden diese Empfehlungen eingehalten, heilt eine Windeldermatitis in der Regel innerhalb von wenigen Tagen ab. Bleibt sie dennoch bestehen, sollte ein Kinder-/Hautarzt besucht werden.

Literatur

1 Blume-Peytavi U et al. Recommendations from a European Roundtable Meeting on Best Practice Healthy Infant Skin Care. *Pediatr Dermatol* 2016;33(3):311-21.

2 Blume-Peytavi U et al: Skin Care Practices for Newborns and Infants: Review of the Clinical Evidence for Best Practices. *Pediatr Dermatol* 2012; 29(1): 1-14.

3 Garcia-Bartels N et al. Effect of diaper care on skin barrier properties in infants: a prospective randomized controlled trial. *Pediatr Dermatol* 2014;31(6):683-691.

4 Boiko S. Treatment of diaper dermatitis. *Dermatol Clin* 1999;17:235-240.

Rund-um- Pflegekompetenz für den Windelbereich.

Frei von allem, was sensible Haut nicht mag.

NEU



HiPP Windeln
Extraweich und
hautfreundlich



Trockene Tücher
Zur Verwendung
mit Wasser
oder Babyöl



Pflegeöl
Mit natürlichem
Bio-Mandelöl



www.blauer-engel.de/uz208

- Schadstoff geprüft
- ohne Kosmetikzusätze
- Zellstoff aus nachhaltiger Forstwirtschaft

gilt für Größen 3-5



**Pflegende
Wundschutzcreme**
Beugt Wundsein vor



Feuchttücher Ultra Sensitiv
Mit milder Lotion, ohne Parfum



SOS Wundschutz
Bei geröteter Haut – mit hohem
Zink- und Panthenolgehalt