

bvkJ.

Zeitschrift des Berufsverbandes
der Kinder- und Jugendärzte e.V.

Heft 8/09 · 40. (58.) Jahr · A 4834 E

KINDER-UND JUGENDARZT

Forum:
Kinder- und Jugend-
ärztetag 2009

Fortbildung:
Neues zum
Eisenstoffwechsel

Berufsfragen:
Vorsorgepflicht –
Hessische Bilanz
und rheinland-
pfälzisches Urteil

Magazin:
Münchhausen-
Syndrome in der
Pädiatrie

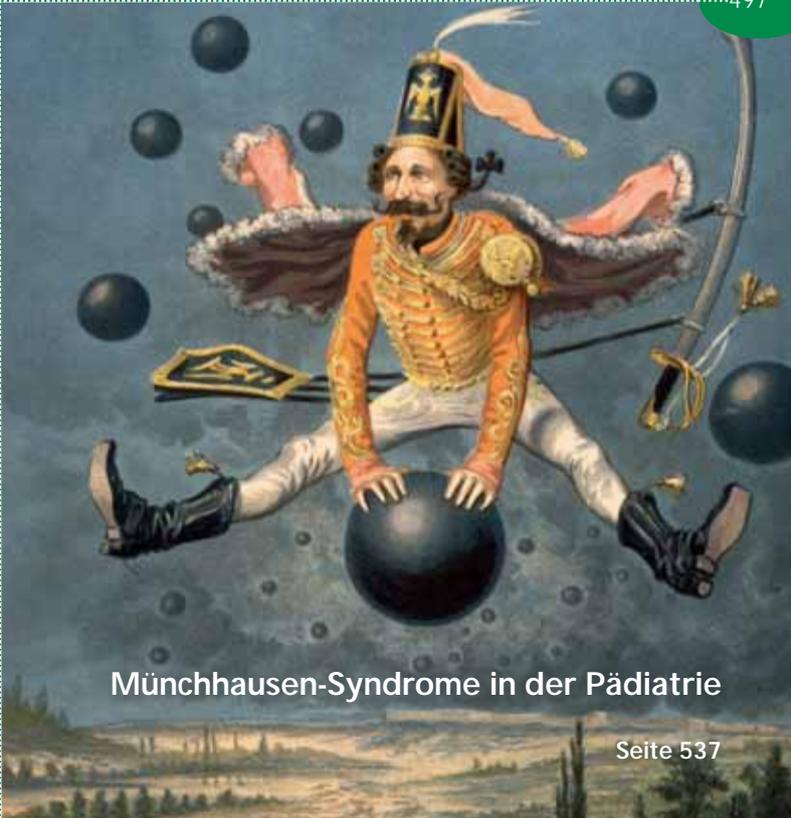
www.kinder-undjugendarzt.de



HANSISCHES VERLAGSKONTOR GmbH · LÜBECK

KINDER-UND JUGENDARZT **bvkj.**

© hannamonika - Fotolia.com



Münchhausen-Syndrome in der Pädiatrie

Seite 537

Inhalt 8 | 09

Redakteure: Prof. Dr. Hans-Jürgen Christen, Hannover, Prof. Dr. Frank Riedel, Hamburg, Dr. Wolfgang Gempp, Konstanz, Regine Hauch, Düsseldorf

Forum

- 499 Vermischtes
- 500 **Kinder- und Jugendärz-
tag 2009 in Berlin wieder
ein großer Erfolg**
Annette Fahrenkamp-Weber
- 503 **Pertussis-Booster für junge
Erwachsene**
- 504 **Eine Frage an Dr. Bernward
Frühlingsdorf**
- 506 Vermischtes
- 507 **Eine Frage an Dr. Martin
Schlaud**
- 508 **ADHS und Schlafmangel**

Fortbildung

- 509 **Neues zum Eisenstoff-
wechsel – was lernen wir
für die Praxis**
Stefan Eber
- 513 **Alpha-1-Antitrypsinman-
gel im Kindes- und Jugend-
alter**
Rüdiger Kardoff
- 523 **Welche Diagnose wird
gestellt?**
*Annekatriin Retzlaff,
Peter Müller*
- 525 **Review aus englisch-
sprachigen Zeitschriften**
- 528 **Consilium Infectiorum:
Ist eine HIV-Übertragung
über eine Zahnbürste
denkbar?**
Friedrich Hofmann

Berufsfragen

- 530 **Förderung der Teilnehme-
quote bei Vorsorgeunter-
suchungen**
Kyrill Makoski
- 531 Meldungen
- 532 **Hessisches Kindergesund-
heitsstärkungsgesetz – eine
erste Bilanz**
Josef Geisz
- 533 **Streit um Versorgung
psychisch kranker Kinder**
- 534 Meldungen
- 535 **Wahlergebnis des Landes-
verbandes Rheinland-Pfalz**
- 535 **Wahlaufruf des Landesver-
bandes Westfalen-Lippe
zur Kammerversammlung**
- 536 **Der BVKJ hat eine Tochter
bekommen –
die BVKJ-Service GmbH**
Ulrike Gitmans

Magazin

- 537 **Münchhausen-Syndrome
in der Pädiatrie**
Stephan Heinrich Nolte
- 540 Fortbildungstermine des
BVKJ
- 541 **Ehrungen im Rahmen des
39. Kinder- und Jugend-
ärztetag 2009 in Berlin**
Wolfgang Gempp
- 542 **Professor Dr. med. Werner
Blunck zum 75. Geburtstag**
Frank Riedel
- 543 **And the winner is ...**
Wolfgang Gempp
- 544 **Und noch eine Gewinnerin!**
Wolfgang Gempp
- 545 Tagungen
- 545 Praxistafel
- 546 Paediatric-Termine
- 547 Personalia
- 548 Buchtipps
- 549 **Nachrichten der Industrie**
- 554 Wichtige Adressen und
Impressum

Beilagenhinweis:

Dieser Ausgabe liegen in voller Auflage eine Beilage der Firma Stada GmbH, Bad Vilbel, sowie als Teilbeilage das Programmheft der Pädiatrie zum Anfassern, Berlin, bei.

Wir bitten um freundliche Beachtung und rege Nutzung.

Neues zum Eisenstoffwechsel – was lernen wir für die Praxis

Die Entdeckung von Regulatoren des Eisenstoffwechsels wie Hepcidin und TMPRSS6 / Matriptase-2 erklärt die Pathogenese angeborener Formen des Eisenmangels (genetische Defekte im TMPRSS6 Gen bei sog. Eisenrefraktärer Eisenmangelanämie; engl. IRIDA) und der Eisenüberladung (Hämochromatose). Hepcidin spielt außerdem bei der Anämie chronischer Erkrankungen eine wesentliche Rolle. Diese Anämien sind dem Pädiater als chronische Infektanämien bei Kleinkindern mit rezidivierenden Atemwegsinfekten bestens bekannt. Die durch Hepcidin induzierte Verminderung des Serumeisenspiegels ist ein wichtiger Schutzmechanismus des Körpers vor bakteriellen Infekten, der von einem echten Eisenmangel streng getrennt werden muss. Eine medikamentös mögliche Hemmung der Serinprotease TMPRSS6 würde eine neue Therapie der Hämochromatose erlauben. Durch die bessere Verträglichkeit des i.v. Eisenpräparates Venofer kann auch bei Kindern mit chronischer Eisenmangelanämie und verminderter intestinaler Resorption oder mangelnder Compliance zur oralen Eisentherapie die Anämie gebessert werden.

Die Eisenmangelanämie ist weltweit die häufigste Anämieform (ca. 3 Milliarden Menschen sind davon betroffen). Vor allem Kleinkinder zwischen 0,5 und 3 Jahren sind betroffen. Nancy Andrews (2008) und Martina Muckenthaler (2008) beschreiben in ihren vor kurzem erschienenen Übersichtsartikeln alle Facetten des Eisenstoffwechsels. Schlüssel zur Regulation des Eisenhaushaltes ist Hepcidin: es steuert sowohl die intestinale Eisenaufnahme wie auch die Verfügbarkeit des Serumeisens während Infektionen (Andrews 2004). Seine Konzentration wird durch die Serumprotease TMPRSS6 reguliert. Bei Patienten mit der häufigen, angeborenen Hämochromatose ist Hepcidin stark erniedrigt. Derzeit wird untersucht, inwieweit die selektive Hemmung der Proteaseaktivität von TMPRSS6 den Spiegel von Hepcidin erhöht und damit die Behandlung der Hämochromatose wesentlich vereinfacht (Finberg et al., 2008).

In diesem Übersichtsartikel werden vor allem neue Erkenntnisse zum Eisenmangel thematisiert. Dieser ist meist erworben, sei es durch verminderte Eisenmitgift von Früh- oder Mangelgeburten, geringe alimentäre Zufuhr bei fleischarmer Ernährung oder durch (intestinalen) Blutverlust. Die gastrale Infektion mit *Helicobacter pylori* – mit/ohne Blutung – führt vor allem bei jungen Frauen zu einer Anämie, die oft nicht auf Eisengaben anspricht. Darüber hinaus gibt es seltene, genetisch bedingte Eisenmangelanämien, die nicht auf die orale Eisengabe ansprechen (sog. Eisenrefraktäre Eisenmangelanämien; engl. abgek. IRIDA). Durch die Identifizierung von Genen, die am Eisenstoffwechsel beteiligt sind, konnte in jüngster Zeit die Ursache dieser zum Teil schweren Eisenmangelanämien molekular geklärt werden (Du et al., 2008, Finberg et al., 2008, Guillem et al., 2008). Das wichtigste Genprodukt ist das Protein

TMPRSS6, das für die intestinale Eisenabsorption und den Umsatz des Eisens verantwortlich ist und – wie oben beschrieben – die Konzentration von Hepcidin reguliert (Du et al., 2008). Finberg et al. (2008) beschreiben zum ersten Mal fünf Familien mit therapieresistenter, schwerer Eisenmangelanämie infolge verschiedener genetisch bedingter Mutationen im Gen für TMPRSS6. Bei diesen Patienten mit eisenrefraktärer Eisenmangelanämie ist die Konzentration von Hepcidin im Urin normal bis deutlich erhöht – während im Gegensatz hierzu die Urinkonzentration von Hepcidin bei Patienten mit alimentär bedingtem Eisenmangel stark erniedrigt ist bzw. fehlt. Insgesamt wurden bisher acht Patienten mit Mutationen im TMPRSS6 Gen entdeckt (Finberg et al., 2008, Guillem et al., 2008). Einer dieser Patienten, ein 18-monatiger Patient (Hb 60 G/L, MCV 47 fl, Serumeisen 5 µmol/L) litt bis zum siebten Jahr an einer Anämie, bis er durch intravenöse Eisengaben geheilt wurde (Guillem et al. 2008). Die anderen Patienten sprachen nur verzögert und unvollständig auf die parenterale Eisengabe an.

Auch die große Gruppe erworbener Anämien bei chronischen Erkrankungen (Infekt- und Tumoranämien, engl. abgek. ACD) gehen mit einem verminderten Serum-Eisenspiegel einher. Sie sind auf eine Umverteilung des wichtigen Transferrin-Eisenpools zurückzuführen; der Körpereisengehalt ist meist normal. Die Mikrozytose und Anämie sind meist viel geringer als bei den Eisenmangelanämien. Eine wesentliche Ursache ist der Anstieg von Hepcidin, das die intestinale Eisenabsorption und den Eisenturnover verhindert. Es sollte aber unbedingt beachtet werden, dass gerade bei bakteriellen Infektionen der niedrige Serum-Eisenspiegel ein wichtiger Schutzmechanismus des Körpers ist, da viele Bakterien einen hohen Serum-Eisenwert zum Wachstum benöti-



Prof. Dr. med.
Stefan Eber

Martina U.
Muckenthaler*

* Univ.-Kinderklinik Heidelberg, Abt. Pädiatr. Onkologie, Hämatologie und Immunologie

Das Leberprotein „Hepcidin“ ist der Schlüssel zur Eisenregulation

Hepcidin vermindert die intestinale Eisenaufnahme und die Freisetzung aus endogenen Eisenspeichern

Patienten mit eisenrefraktärer Anämie haben Defekte im TMPRSS6 Gen

Der vorübergehende Serum-eisenmangel ist ein wichtiger Schutzmechanismus gegen bakterielle Infektionen

gen. Der erfahrene Pädiater kennt das Beispiel der tödlichen Yersiniensepsis bei Patienten, die wegen Eisenüberladung (z.B. Thalassämie, Polytransfusion u.a.) mit einem eisenausschleußenden Medikament (sog. Chelatoren, z.B. Desferral) behandelt wurden und bei denen trotz Gastroenteritis (durch Yersinien) die Desferralgabe nicht abgesetzt wurde. Ob auch die vielfach eingesetzte Verordnung von sog. immunstärkenden Eisenpräparaten (z.B. Ferrum phosphoricum) während rezidivierender fieberhafter Infektionen bakterielle Septikämien bahnt, sollte klinisch wissenschaftlich untersucht werden.

Was lernen wir für die Praxis?

Der Pädiater behandelt vor allem drei Formen der Eisenmangelanämie:

1) Die späte Anämie Früh- und Mangelgeborener (Prophylaxe am besten 5 Tropfen Ferrosanol® tgl. p.o. in den ersten 6–12 Lebensmonaten).

2) Den oft hartnäckigen nutritiven Eisenmangel bei Vegetariern oder Veganern sowie bei Mitbürgern ausländischer Herkunft (v.a. Kosovo-Albaner). Hier hilft zum Teil eine Diätänderung, sodass Fleisch an 5 Tagen der Woche verzehrt wird. Die Fleischkost darf nicht mit Gemüse gekocht werden, da sonst die im Gemüse vorhandenen Eisenchelatoren die intestinale Aufnahme des aus dem Fleisch freigesetzten Eisens vermindern.

3) Den Eisenmangel bei chronischem Blutverlust (z.B. chronisch-entzündlicher Darmerkrankung, seltener schweres Nasenbluten). Darüber hinaus sieht der niedergelassene Pädiater vor allem die Anämie chronischer Entzündungen bei den Kleinkindern mit rezidivierenden Sinubronchitiden infolge von Adenoiden oder chronisch rezidivierender Tonsillitiden. Ein erniedrigter Hepcidin-Spiegel ist ein früher Indikator für einen latenten Eisenmangel, bevor der Ferritinspiegel oder gar MCV/Hämoglobinkonzentration fallen. Es ist möglich, dass in naher Zukunft die Bestimmung von Hepcidin im Urin ein einfaches Screening auf Eisenmangel im Säuglingsalter ermöglicht (Brugnara 2008; Ganz et al., 2008).

Fast jeder Pädiater hat ein oder zwei Patienten mit hartnäckiger Eisenmangelanämie, die nicht in die o.g. Gruppen passen und auf keine orale Eisengabe dauerhaft ansprechen. Diese Patienten haben z.T. eine verminderte intestinale Eisenaufnahme. Der Nachweis kann gut in der Praxis gestellt werden: das Kind wird zwischen 1 und 3 Stunden nach der oralen Gabe von 6 mg/kg Eisen (= Tagesdosis) zur Blutentnahme einbestellt. Dabei wird u.a. der Serum-Eisenspiegel bestimmt. Bei ungestörter intestinaler Eisenabsorption steigt der Serum-Eisenspiegel auf über 100 (mindestens > 80) µg/dl an. Serumwerte unter 60 µg/dl weisen auf eine verminderte Eisenaufnahme hin. Ursache dafür dürften verschiedene oben beschriebene genetische Defekte sein.

Ein Schema zur Eisentherapie wird in der nebenstehenden Übersicht angegeben (nach Th. Neuhaus, Kinderklinik Luzern und Vorlagen der Autoren). Mit Ausnahme der Patienten mit renaler Anämie wird in jedem Fall von Eisenmangel zunächst ein zweiwertiges orales

Übersicht zur p.o. und i.v. Eisensubstitution

1. **Die perorale Therapie** bleibt die Standard-Therapie der 1. Wahl bei allen Patienten mit Eisenmangel: 3–5 mg/kg pro d eines zweiwertigen Eisenpräparates (z.B. Ferrosanol) in 1–3 ED
2. **Bei Nierenpatienten** Eisengabe **möglichst intravenös**; perorale Therapie nur als „Ausnahme“
3. **Intravenöse Therapie bei mangelnder Compliance** zur peroralen Eisentherapie oder bei verminderter intestinaler Eisenresorption. Dosis 2–3 mg/kg, s.u.

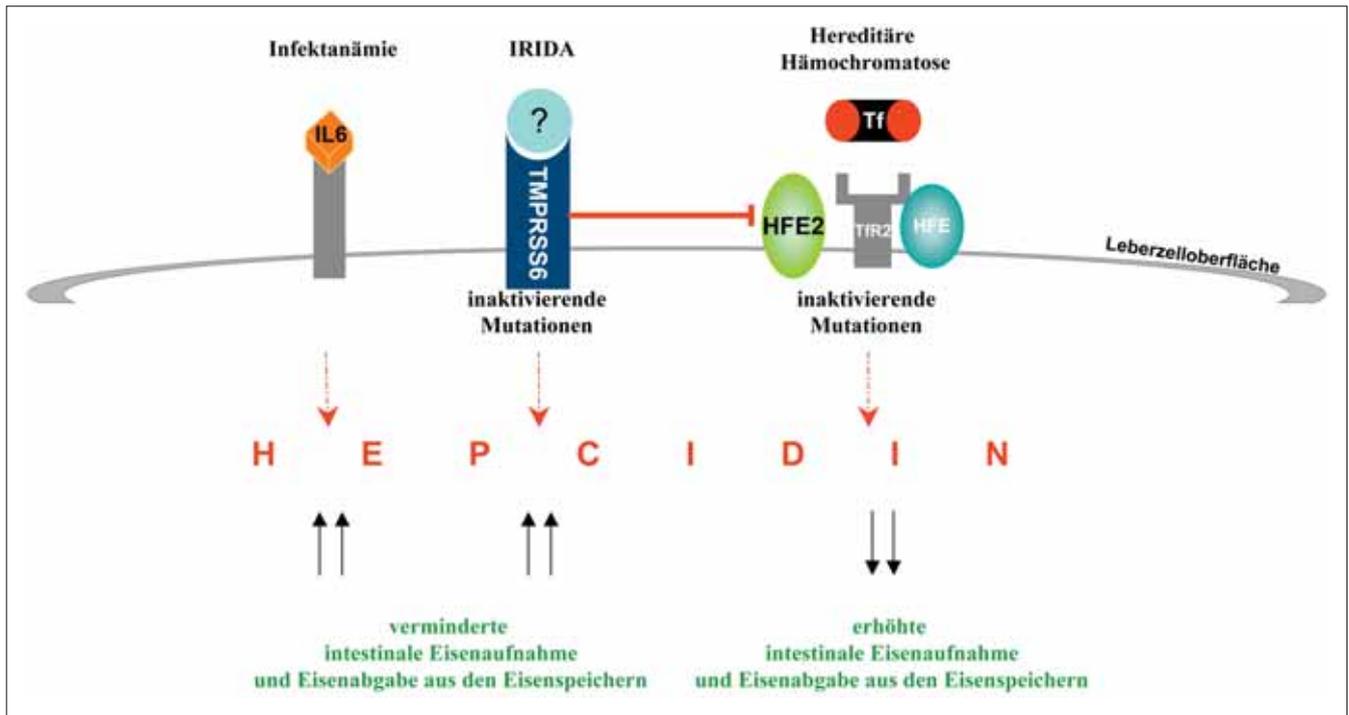
Intravenös:

- **Venofer = Ferrum saccharatum**
- 1 Ampulle: 5 ml = 100 mg Eisen (1 ml = 20 mg Eisen)
- „Venofer“ wird über minimal 5–15 Minuten infundiert und initial in 6 Dosen hintereinander verabreicht. Das neue Präparat „Venofer“ ist extrem alkalisch und muss daher mit 50 ml NaCl 0.9 % verdünnt und sehr langsam gespritzt werden, d.h. 1 ml/Min = 5 Min / Ampulle. Ausnahme: Bei Patienten an der Hämodialyse kann Venofer unverdünnt, aber gleich langsam! ins System verabreicht werden.
- Anaphylaktoide Nebenwirkungen wurden in der Kinderklinik Zürich und Luzern nicht beobachtet (waren unter Dextran-Eisen häufig; Th. Neuhaus, Kinderklinik Luzern, unveröffentl. Beobachtung)
- **Dosierung Venofer:**
 - in der Regel 6 Dosen hintereinander (Intervall: 1 x pro Woche; aber auch innert 2 Wochen möglich: Mo-Mi-Fr-Mo-Mi-Fr
 - Kinder < 1 Jahr: erste Dosis 12,5 mg i.v., anschließend 25 mg i.v. pro Dosis
 - Kinder 1–5 Jahre: erste Dosis 25 mg i.v., anschließend 50 mg i.v. pro Dosis
 - Kinder > 5 Jahre: erste Dosis 50 mg i.v., anschließend 100 mg i.v. pro Dosis

Eisenpräparat (z.B. Ferrosanol®) gegeben (bei Kindern nach dem Zahnungsalter immer mit Saft oder Nahrung, nach Möglichkeit keine Milch). Bei mangelnder Compliance kann bei Säuglingen ein Geschmacksverbesserer wie z.B. Sab simplex gleichzeitig verabreicht werden. Vielen Pädiatern ist noch neu, dass die intravenöse Eisengabe gut verträglich ist. In vielen Fällen von rezidivierender nutritiver Anämie oder bei unzureichender Compliance zur oralen Eisentherapie steigt die Hämoglobinkonzentration nach intravenöser Eisengabe gut an. Allerdings ist die oben beschriebene Diätumstellung wichtig, da es sonst einige Monate nach der i.v. Gabe wieder zum Abfall der Hb-Konzentration kommt. Bisher ist unbekannt, welche Patienten mit den oben beschriebenen seltenen genetischen Defekten im Eisenstoffwechsel auf die i.v. Gabe von Eisen ansprechen. Der Autor behandelt derzeit einen Patienten mit chronisch rezidivierender Eisenmangelanämie (mit guter Compliance) und verminderter intestinaler Eisengabe mit wöchentlicher i.v. Gabe, ohne dass der Hb-Spiegel oder die Retikulozyten bisher angestiegen sind.

Eisenresorptionstest in der Praxis: 6 mg/kg Ferrum p.o.; Anstieg des Serum-eisenspiegels nach 1–3 Std. bestimmen!

I.v. Eisengabe ist gut verträglich und bei chron. Eisenmangelanämie mit schlechter Compliance für p.o. Eisengabe indiziert



Legende zur Abbildung:

Während eines Infektes werden Zytokine, wie z.B. Interleukin 6 (IL6) ausgeschüttet. Diese verstärken die Synthese des eisen-regulierten Hormons Hepcidin in der Leberzelle, was dazu führt, dass sowohl die intestinale Eisenaufnahme als auch die Eisenabgabe aus den Eisenspeichergeweben vermindert wird. Eine hereditäre Hämochromatose wird verursacht durch Mutationen in den Genen HFE, Tfr2 (transferrin receptor 2), Hemojuvelin (HFE2) oder Hepcidin (Tf = Transferrin). Alle Subtypen der Hämochromatose sind gekennzeichnet durch einen erniedrigten Hepcidinspiegel, wodurch die intestinale Eisenaufnahme und auch die Eisenabgabe aus den Eisenspeichergeweben stimuliert werden. Inaktivierende Mutationen in TMPRSS6 verursachen die eisenrefraktäre Eisenmangelanämie (engl. IRIDA), die mit erhöhter Hepcidinsynthese und verminderter intestinalen Eisenaufnahme und Eisenabgabe aus den Eisenspeichergeweben einhergeht. Der molekulare Mechanismus, wie TMPRSS6 die Hepcidinsynthese beeinflusst, konnte vor kurzem aufgeklärt werden: Mutationen in der Serinprotease TMPRSS6 verhindern den Abbau des Hämochromatoseproteins HFE2, einem Aktivator der Hepcidinsynthese. ↑ ↑ ; ↓ ↓ = Hepcidinsynthese stark erhöht bzw. erniedrigt. Mit grüner Schrift sind die Folgen der veränderten Hepcidinkonzentration an den Enterozyten (intestinale Eisenaufnahme) und Makrophagen/Hepatozyten (Eisenabgabe aus den Eisenspeichern) angegeben.

Mit dem verfügbaren Venofer® (Ferrum saccharatum; 1 Ampulle: 5 ml = 100 mg Eisen) werden anaphylaktoide Reaktionen nicht mehr beobachtet (im Gegensatz zum früher gebräuchlichen Eisendextran) (Beobachtung bei mehreren hundert Anwendungen; Th. Neuhaus, Kinderspital Luzern, persönl. Mitteilg). Allerdings soll es möglichst verdünnt und über 5–15 Minuten langsam infundiert werden. Bei versehentlichem Paravasat drohen bleibende Eisenpigmentverfärbungen der Haut. Daher ist die i.v. Gabe für die Routinegabe in der Praxis nicht geeignet. Ob die Gabe bei unruhigen Kindern ambulant (z.B. nach rektaler Gabe von Midazolam 0,5 mg/kg) möglich ist oder nur unter den Bedingungen einer Tagesklinik, muss der Pädiater im Einzelfall und nach Rück-

sprache mit einem in dieser Therapie erfahrenen Kinderarzt entscheiden.

Interessenkonflikt:

Der Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Korrespondenzanschrift:

Prof. Dr. med. Stefan Eber
Praxis für Kinder- und Jugendmedizin,
Schwerpunkt Pädiatrische Hämatologie/Onkologie
und Kinderklinik der Technischen Universität München
Vorsitzender der AG ambulant-tätiger pädiatrischer Onkologen
und Hämatologen (APOH)
Waldfriedhofstr. 73, 81377 München
Tel: 089-7140975, Fax: 089-74160384
E-mail: praxis@kid-z.de

Red.: Christen

Juristische Telefonsprechstunde für Mitglieder des BVKJ e.V.

Die Justitiare des BVKJ e.V., die **Kanzlei Dr. Möller und Partner**, stehen an **jedem 3. Donnerstag** eines Monats von **17.00 bis 19.00 Uhr** unter der Telefonnummer

0211 / 758 488-14

für telefonische Beratungen zur Verfügung.

Stephan Eber, Hauptgeschäftsführer

Alpha-1-Antitrypsinmangel im Kindes- und Jugendalter

Der Alpha-1-Antitrypsin (A1AT)-Mangel gehört ähnlich der Mukoviszidose zu den häufigsten monogenetischen Stoffwechselerkrankungen unter kaukasischen Menschen, wird aber zu selten und oft spät diagnostiziert. Er manifestiert sich – in sehr variabler Ausprägung – bei Kindern vorwiegend als Lebererkrankung, deren Spektrum vom Ikterus prolongatus des Neugeborenen bis zur Leberzirrhose mit portaler Hypertension und chronischer Leberinsuffizienz reicht. Bei Erwachsenen stehen pulmonale Affektionen im Vordergrund, die in der 4. bis 6. Dekade lebensbegrenzend sein können. Die vorliegende Arbeit referiert den aktuellen Wissensstand zur Pathogenese, Epidemiologie, klinischen Diagnostik, Therapie und langfristigen Prognose. Sie soll gerade dem nicht spezialisierten Kinderarzt eine umfassende Grundlage für eine angemessene Diagnostik und Befundinterpretation, vor allem aber für eine sinnvolle und korrekte Beratung betroffener Familien liefern. Aufgrund der vielen noch offenen Fragen zum Krankheitsbild wird abschließend dazu appelliert, möglichst viele Familien zur Meldung betroffener Patienten an das bundesweite Patientenregister zu motivieren, welches neuerdings für die Registrierung betroffener Kinder und Jugendlicher speziell überarbeitet und erweitert wurde (www.alpha-1-register.de).



Dr. med.
Rüdiger Kardorff

Der **A1AT-Mangel** wird oft und zu Recht als „**nicht seltene, aber selten diagnostizierte Erkrankung**“ bezeichnet. Als klinische Entität definiert er sich über eine erniedrigte Serumkonzentration des alpha-1-Antitrypsins. Die normale A1AT-Konzentration liegt je nach Labor bei etwa 1,3–2,4 g/l (130–240 mg/dl), von einem Mangel wird üblicherweise bei Werten unter etwa 0,9 g/l (90 mg/dl) gesprochen.

Funktion des alpha-1-Antitrypsin – wie macht der Mangel krank?

A1AT wird vorwiegend in Hepatozyten synthetisiert und von dort in das Blut abgegeben. **Es gehört zur SERPIN (serine proteinase inhibitor)-Familie, deren Funktion es ist, die Aktivität proteolytischer Enzyme (Proteinasen) zu begrenzen.** Eine solche Proteinase ist die Neutrophilen-Elastase, die im Rahmen von Entzündungsreaktionen in großer Menge gebildet wird. A1AT vermag die Elastase als „Pseudosubstrat“ fest zu binden und zu blockieren. Es trägt so dazu bei, einen proteolytischen Gewebeschaden am menschlichen Wirtsorganismus zu verhindern. Dieses Wechselspiel ist besonders wichtig zum Erhalt der elastischen Bronchial- und Alveolarstruktur der Lunge, in Anbetracht der an diesem Organ allfälligen Infektionen und toxischen Irritationen. Ein Mangel an A1AT kann daher zu einem über viele Jahre langsam progredienten, Elastase-vermittelten Abbau von Lungengewebe bis hin zum lebensbedrohlichen Lungenemphysem führen. Auf demselben Pathomechanismus beruhen weitere, vergleichsweise seltene Manifestationen an anderen Organen, nämlich Arteriitiden (auch, aber nicht nur der Nierengefäße) und aseptische Fettgewebsentzündungen (Panniculitis necroticans).

Ein **zweiter, unabhängiger Pathomechanismus** kommt unter den vielen bekannten Mutationen des A1AT nur beim sogenannten Z-Phänotyp vor. Dieser bewirkt eine deutliche Konformationsänderung des A1AT-Moleküls. Dadurch neigt dieses unmittelbar nach der Synthese im endoplasmatischen Retikulum des Hepatozyten stark zur Polymerisation. Die A1AT-Polymere können nicht durch die Membranen des Hepatozyten transportiert werden, werden intrazellulär gespeichert und entfalten toxische, über Jahrzehnte auch mutagene Wirkungen. **Beim Phänotyp Z kann daher als weitere, von der Lungenerkrankung unabhängige Manifestation eine Hepatopathie im Sinne einer Speichererkrankung** entstehen. Diese manifestiert sich mit einer zweigipfligen Altersverteilung, der erste Gipfel betrifft das Kindesalter.

Genetik

Etwa 100 Varianten des neuerdings SERPINA1 benannten A1AT-Gens (Chromosom 14q31-32) sind bekannt. Die Allele werden kodominant vererbt. Die resultierenden Proteinphänotypen werden nach ihrer Posi-

		Beispiele aus der Pi-Nomenklatur
Normalvarianten	häufig selten	M (M1, M2, M3) X, P, Christchurch u.v.a.
Mangelvarianten	häufig selten	S, Z Malton, Siiyama u.v.a.
Dysfunktionell*	selten	Pittsburgh
Null**	selten	

* dysfunktionell = normale Serumkonzentration eines vermindert funktionsfähigen A1AT-Moleküls
** Null = Mutation ohne jede A1AT-Synthese

Lebermanifestation im Kindesalter entspricht einer alpha-1-Antitrypsin-Speichererkrankung

Tab. 1: Phänotypen des alpha-1-Antitrypsin (isoelektrische Fokussierung)

Mangelphänotyp PiZZ: Autosomal-rezessiver Erbgang

tion bei der isoelektrischen Fokussierung mit Buchstaben benannt. Traditionell wird dieser Bezeichnung ein „Pi“ (für Proteinase-Inhibitor) vorangestellt. Der häufigste, mit normaler A1AT-Serumkonzentration einhergehende Phänotyp ist M, der homozygote Zustand somit PiMM (Tab. 1). Die häufigsten krankheitsverursachenden Phänotypen sind Z (A1AT-Konzentration im homozygoten Zustand PiZZ etwa 10% der Norm) und S (A1AT-Konzentration bei PiSS 50–60% der Norm). Die Eltern eines vom homozygoten A1AT-Mangel (PiZZ) betroffenen Kindes haben im häufigsten Fall selbst beide den heterozygoten Phänotyp PiMZ. Aufgrund des einfachen Erbganges ist das Risiko für die Geschwister des Indexpatienten bzw. weitere Kinder dieses Elternpaares

- 25 %, PiZZ zu sein, also A1AT-Mangel-Betroffene
- 25%, PiMM zu sein, also gesund
- 50%, wie die Eltern selbst PiMZ zu sein.

Der homozygote A1AT-Mangel folgt also dem klassischen autosomal-rezessiven Erbgang.

Der Prävalenz des PiMZ-Phänotyp („Heterozyotenfrequenz“) liegt in Deutschland und seinen Nachbarländern bei ungefähr 1 : 50, die des homozygoten Mangeltyps PiZZ bei etwa 1 : 2500.

Exkurs: Seit wann, wo und warum so viele A1AT-Mutationsträger?

Der Ursprung der A1AT-Mutationen wurde auf einen Zeitpunkt vor 2000 bis 3000 Jahren datiert. Die Z-Mutation ist in Skandinavien, die S-Mutation auf der iberischen Halbinsel entstanden. Noch heute ist die Prävalenz des Z-Allels weltweit am höchsten in Dänemark, Schweden und den baltischen Staaten, diejenige des S-Allels in Portugal und Spanien. Diese Allele wurden im Rahmen von Auswanderungsbewegungen unter kaukasisch-stämmigen Populationen verbreitet. **Weltweit gibt es über 100 Mio Genträger, davon gut 3 Mio Mangelpatienten (PiZZ, PiSS oder PiSZ). Die weite Verbreitung der Mangelallele in historisch so kurzer Zeit lässt darauf schließen, dass ein biologischer Vorteil mit dieser Mutation einhergegangen sein muss.** Vermutet wird, dass die vermehrte Aktivität der Neutrophilen-Elastase bei A1AT-Mangel die Abwehr bestimmter Infektionen erleichtert, insbesondere der Tuberkulose, und somit unter TBC-Endemiebedingungen (d.h. früher nahezu weltweit!) einen Überlebensvorteil bedingen kann; zudem tritt selbst bei homozygotem Mangel die krankheitsbedingte Übersterblichkeit erst in einem Alter ein (etwa ab 4. Lebensdekade), welches unter naturnahen Bedingungen nicht regelhaft erreicht wurde. Insofern ist plausibel, dass sich der A1AT-Mangel erst durch Entwicklungen der jüngsten Zeit von einem protektiven Faktor zur Krankheit gewandelt hat, nämlich durch

- den Rückgang endemischer Lungeninfektionen, v.a. der TBC
- gleichzeitige Zunahme der Luftschadstoffbelastung einschließlich des massenweisen Tabakrauchens
- massiv ansteigende allgemeine Lebenserwartung mit „Demaskierung“ von Erkrankungen, die in größerem Umfang erst ab der 4. Dekade klinisch manifest werden. (Lace B et al. 2008, Lomas DA 2006, Blanco I 2006, und andere)

Hepatische Krankheitsmanifestationen vorwiegend, aber keineswegs ausschließlich im Säuglingsalter!

Krankheitsmanifestationen im Kindesalter

Die durch die A1AT-Akkumulation ausgelöste Hepatopathie tritt als eigenständige Erkrankung im Kindesalter nahezu ausschließlich bei PiZZ-Homozygoten auf, möglicherweise noch bei PiSZ-Heterozygoten. Klinische Manifestationen können sein:

• Ikterus neonatorum prolongatus

Bei sonst unproblematischem Verlauf häufig zunächst noch nicht als Krankheitshinweis gewertet und erst retrospektiv – bei späterer Diagnosestellung – als erstes Krankheitsindiz erkennbar.

• „Neugeborenenhepatitis“

Der A1AT-Mangel ist eine nicht seltene Ursache dieses unspezifischen „Syndroms“ mit Hepato-(Spleno-)megalie, Transaminasenerhöhung und Cholestase unterschiedlichen Ausmaßes. Gefährdung durch Einbruch der Leberfunktion, häufiger aber durch Cholestasefolgen (Vitamin-K-Mangelblutung!). Klinisch meist spontane Besserung binnen Wochen bis Monaten, Leberenzymen und auch Lebergröße in der Regel noch über Jahre mäßig erhöht.

• „Chronische Hepatitis“

Unterschiedliche Zeichen einer eher schleichenden als fulminanten Hepatitis im Kleinkindalter (Ikterus, Juckreiz, Organomegalie, Blutungsneigung, Fettintoleranz, Gedeihstörung). Umfangreiche und vollständige differentialdiagnostische Abklärung erforderlich (ebenso wie bei der Neugeborenenhepatitis!), zumal der Nachweis eines A1AT-Mangels in Anbetracht von dessen Häufigkeit noch nicht beweist, dass dieser (alleinige) Ursache der Erkrankung ist.

• Erhöhte Leberenzyme

Häufigster Diagnoseanlass; Blutuntersuchung aus völlig anderem Grund (z.B. präoperativ) mit Nachweis einer Erhöhung von Leberenzymen, meist in moderatem Rahmen (2-4 fache Norm). Hepatische Krankheitszeichen auch bei sorgfältiger Suche dann meist nicht zu finden; allenfalls leichte, oft nur sonographisch fassbare Hepatomegalie.

• Portale Hypertension und / oder hepatopulmonales Syndrom

In seltenen Fällen Entwicklung einer Leberzirrhose bis zum Schul- oder Jugendalter, ohne dass bis dahin jemals hepatische Symptome oder Befunde registriert wurden. Betroffene fallen erst durch die Folgen des Leberumbaus auf: Aszites/periphere Ödeme, Blutung aus Oesophagusvarizen oder aus einer portal-hypertensiven Gastropathie, Belastungsdyspnoe und Zyanose aufgrund eines zunehmenden Ventilations-/Perfusions-Mismatch in der Lunge („hepatopulmonales Syndrom“), Rechts-herzbelastungszeichen („portopulmonale Hypertension“).

• A1AT-Mangel als aggravierender Faktor bei anderweitiger Lebererkrankung

Ein zusätzlich bestehender A1AT-Mangel (auch in heterozygoter Form, auch durch das S-Allel) ist bei Erwachsenen ein gesicherter Risikofaktor für schwereren Verlauf von Hepatitis C, nicht-alkoholischer Fettlebererkrankung.

kung (NAFLD) und wahrscheinlich auch anderer Lebererkrankungen. Dies gilt mit hoher Wahrscheinlichkeit auch für Kinder, z.B. bei Gallengangatresie (Campbell et al. 2007). In der Konsequenz müssen A1AT-Mangel-Betroffene (auch heterozygote!) so gut wie möglich gegen anderweitige Hepatopathien geschützt werden, z.B. durch Impfungen (s.u.).

Zur **Häufigkeit der hepatischen Manifestationen** unter genetisch betroffenen Kindern gab es in Mitteleuropa zwei umfangreiche und langfristige Studien auf der Basis eines Screenings von 200.000 Neugeborenen in Schweden (Sveger T, diverse Publ.) bzw. 110.000 Neugeborenen in Südtirol (Pittschieler K, pers. Mitteilungen). Demnach liegt im ersten Lebensjahr in den meisten Fällen eine Erhöhung der Leberenzymwerte vor, die sich im Laufe der Kindheit nach und nach bessert und mit Erreichen des Erwachsenenalters bei etwa 90% verschwunden ist (Tab. 2).

Alter	PiZZ	PiSZ
3 Monate	50–80 %	24 %
6 Monate	60 %	5 %
4 Jahre	41 %	2 %
12 Jahre	15 %	2 %
18 Jahre	12 %	15 %
26 Jahre	7 %	

nach Sveger et al., diverse Publ.

Tab. 2: Prävalenz erhöhter Leberenzymwerte je nach Mangel-Phänotyp

Nur ein Teil derjenigen mit erhöhten Leberenzymen (ca. 15% aller PiZZ-Homozygoten) wird klinisch krank mit einer der oben dargestellten Manifestationsformen einer Hepatopathie. Kritisch bis terminal leberkrank werden letztlich etwa 5% der Homozygoten; krankheitsbedingte Todesfälle im Kindesalter kamen in der schwedischen wie der südtiroler Serie je 2 mal vor, bei insgesamt 127 bzw. 81 Homozygoten (1,6 bzw. 2,5 %).

Als grobe Orientierung auch für die Beratung Betroffener kann eine Viertel-Teilung dienen: knapp ein Viertel der Homozygoten wird als Kind zumindest zeitweise – meist in den ersten Lebensmonaten – erkennbar krank; ein Viertel hat keinerlei Krankheitsmanifestation, auch im Labor nicht; die übrigen zwei Viertel haben zwar auffällige Laborwerte, bleiben aber symptomfrei. Kritisch zu bedenken ist allerdings, dass die in Schweden und Südtirol ermittelten Verlaufsdaten strenggenommen nicht direkt auf andere Regionen / Populationen übertragbar sind (s. letzter Abschnitt dieser Arbeit).

Die Treffsicherheit mitgeteilter Kriterien zur Einschätzung der **individuellen Prognose** eines jungen, PiZZ-homozygoten Kindes ist insgesamt wenig befriedigend. **Mit einem erhöhten Risiko eines mittelfristig ungünstigen Verlaufes sind statistisch korreliert:**

- Neugeborenen-Lebererkrankung mit Leberenzym- und Bilirubinerhöhung
- Leber- und Milzvergrößerung noch nach dem 6. Lebensmonat
- fortgeschrittene Leberschädigung in einer Leberbiopsie

- anhaltend pathologische CHE- und Gerinnungswerte
- Vorhandensein eines erstgradig Verwandten mit ausgeprägter Lebermanifestation.

Exkurs. Ein Gendefekt, viele Krankheitsverläufe: Warum?

Die extreme Bandbreite des klinischen Erscheinungsbildes beim homozygoten Mangel-Phänotyp PiZZ ist durch den zugrundeliegenden Gendefekt (Aminosäureaustausch Glu342Lys) allein nicht erklärbar, der bei allen Betroffenen definitionsgemäß identisch ist. Bisher wurden unterschiedliche Verlaufsformen vor allem durch exogene Faktoren erklärt: Variable Komorbidität z.B. mit hepatotropen Infektionen, unterschiedliche Häufigkeit entzündlicher Erkrankungen (die die hepatische Syntheserate des „Akute-Phase-Proteins“ A1AT steigern), unterschiedliche Exposition mit hepatischen Noxen (z.B. Medikamenten). Inzwischen gilt dagegen als weitgehend gesichert, dass vorrangig zusätzliche Genmutationen (genetischer „second hit“) über die Erkrankungsschwere entscheiden. So haben vermutlich zusätzliche Varianten des A1AT-Gens selbst (single nucleotide polymorphisms, SNP's) Einfluss darauf, wie stabil und wie toxisch die A1AT-Polymere werden. Polymorphismen anderer Gene, welche die Funktion bestimmter Zellreinigungsmechanismen („Autophagie“) bestimmen, legen fest, inwiefern das A1AT aus der Leber „entsorgt“ werden kann. Damit ist für das Auftreten einer ernsthaften Lebererkrankung durch den A1AT-Mangel wahrscheinlich eine Koinzidenz *mehrerer* genetischer Polymorphismen notwendig; dies erklärt zwanglos mehrere Beobachtungen:

- die letztlich geringe Prävalenz schwerwiegender Lebererkrankungen unter der Vielzahl der PiZZ-Homozygoten
- die Unmöglichkeit, allein aus den o.a. exogenen Faktoren den – günstigen oder ungünstigen – Krankheitsverlauf im Einzelfall auch nur halbwegs plausibel zu erklären
- die seit langem bekannte Häufung ähnlicher Verlaufsformen bei mehreren genetisch Betroffenen derselben Familie

Chappell S et al., 2008; Kamimoto D 2006; Perlmutter D, diverse Publ.

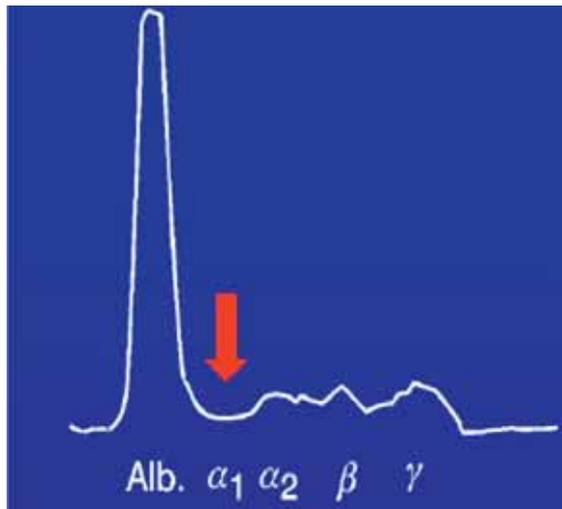
Pulmonale Manifestation im Kindesalter?

Ab der dritten bis vierten Lebensdekade steht die Lungenerkrankung zunehmend im Vordergrund der A1AT-Mangel-Manifestationen (s. S. 519, Prognose jenseits des Kindesalters). **Bei Kindern wurde die typische Manifestation als Lungenemphysem dagegen nur in wenigen Kasuistiken glaubhaft beschrieben** (gebahnt z.B. durch eine frühe, schwere Masernpneumonie; Griese M, pers. Mitt.). Als Gesamtgruppe zeigen PiZZ-Homozygote über das Kindesalter hinweg keine signifikanten Abweichungen der Lungenfunktionsbefunde (Sveger T et al. 1994). Dass der A1AT-Mangel per se im Kindesalter zu rezidivierenden Bronchitiden und Asthma führen kann, wurde und wird (auch von betroffenen Familien) immer wieder postuliert, konnte bisher aber nicht mit

Kritisch leberkrank werden nur wenige Prozent aller Mangelpatienten

Ernsthafte pulmonale Krankheitsmanifestationen bei Kindern kommen wahrscheinlich kaum vor

Abb. 1: Typische Serumproteinelektrophorese mit Abflachung der alpha-1-Welle durch alpha-1-Antitrypsin-Mangel



überzeugender Evidenz belegt werden. Allgemein können betroffene Familien also dahingehend beruhigt werden, dass eine chronisch-progrediente Lungenschädigung im gesamten Kindesalter klinisch – und auch bei sorgfältiger Lungenfunktionsdiagnostik – in aller Regel nicht nachweisbar wird.

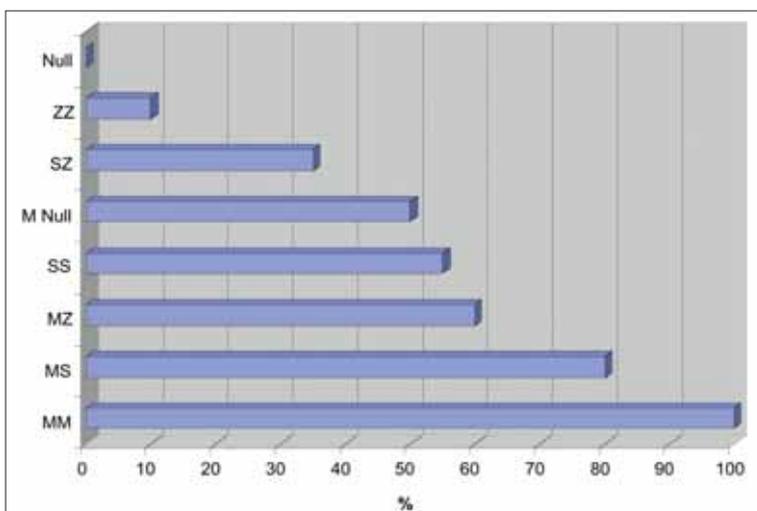
Wenn allerdings eine anderweitige bronchopulmonale Problematik besteht, wirkt sich der A1AT-Mangel als aggravierender Faktor aus; so haben kindliche Asthmatiker mit A1AT-Mangel im Mittel schlechtere Lungenfunktionswerte als vergleichbare Asthmatiker mit normalen A1AT-Konzentrationen (v. Ehrenstein OS et al. 2004), und die in der Lungenfunktion messbaren Auswirkungen des Passivrauchens sind bei A1AT-Heterozygoten stärker als bei PiM-Homozygoten (v. Ehrenstein et al. 2002, Corbo GM et al., 2003).

Diagnostik

Die **Indikation zur Untersuchung auf einen möglichen A1AT-Mangel** stellt sich bei

- jeder protrahierten bzw. chronischen Hepatopathie in allen Phasen des Kindes- und Jugendalters, ganz besonders bei einer familiären Belastung mit Leber- oder chronischen Lungenerkrankungen;
- ungewöhnlichen, besonders schwerwiegenden oder chronischen Verlaufsformen einer obstruktiven

Abb. 2: Relative durchschnittliche A1AT-Serumkonzentration bei verschiedenen Mangel-Phänotypen bezogen auf PiMM-Homozygote (100%, unterer Balken), nach Fregone und Stolk, 2008



Atemwegserkrankung, wiederum insbesondere beim Vorliegen einer positiven Familienanamnese;

- allen erstgradig Verwandten eines PiZZ-Indexpatienten.

Zu unterscheiden sind Untersuchungen zur Sicherung bzw. Abgrenzung der Diagnose einerseits und Untersuchungen zur Feststellung und Schweregradbeurteilung von Krankheitsmanifestationen andererseits.

Die **Diagnosesicherung** ist heute einfach, weil letztlich durch eine einzige Blutentnahme sicher möglich.

Ein ausgeprägter A1AT-Mangel kann oft schon an einer Abflachung der alpha-1-Welle der **Serumeiweißelektrophorese** erkannt werden, da A1AT den größten Teil der alpha-1-Fraktion darstellt (Abb. 1). Zur Diagnosesicherung ist diese grobe Methode nicht geeignet.

Als erste Nachweismethode vielfach vorgeschlagen wird die Messung der **A1AT-Serumkonzentration**, die je nach vorliegendem Phänotyp mehr oder weniger stark erniedrigt ist (Abb. 2)

Dieser Ansatz ist nicht unproblematisch: bei einer akute-Phase-Reaktion, z.B. Infekten aller Art, steigt auch beim A1AT-Mangel-Patienten die Serumkonzentration an, manchmal durchaus in subnormale oder sogar normale Bereiche, mit der Folge eines falsch-normalen Befundes. Bei fortgeschrittener Leberschädigung mit globaler Proteinsynthesestörung fällt die Serumkonzentration des A1AT unspezifisch mit ab, sodass zumindest im Kontext einer abzuklärenden fortgeschrittenen Hepatopathie ein falsch-pathologischer Befund entstehen kann. Im übrigen muss beim Nachweis eines erniedrigten Serumwertes sowieso die weitere Abklärung des Phäno- oder Genotyps folgen. Wir empfehlen daher, in der Differentialdiagnostik die wenig aufwendige **A1AT-Phänotypisierung** mittels isoelektrischer Fokussierung **als erste Untersuchung** einzusetzen. Sie liefert unmittelbar die prognostisch und für die Familienberatung relevante Information über beide vorhandenen Allele.

In Zweifelsfällen, d.h. wenn nicht beide Allele klar aus der Proteindiagnostik abzulesen sind, folgt die Genotypisierung, d.h. die Suche nach den für die Mangelallele verantwortlichen Mutationen auf molekulargenetischem Wege. Die klinische Bedeutung der Befunde von Phäno- und Genotypisierung ist letztlich identisch, weshalb letztere in Anbetracht der höheren Kosten Zweifels- und Sonderfällen vorbehalten bleiben kann.

Alle drei Nachweismethoden sind in kommerziellen Labors in der Regel problemlos verfügbar. Als Alternative können über das bundesweite A1AT-Register (www.alpha-1-register.de) Diagnostik-Kits angefordert werden (www.alphakit.de); mit Hilfe eines darin enthaltenen Trockenblutträgers kann im zentralen Labor des Registers die Nachweisdiagnostik (bis dato kostenlos!) durchgeführt werden.

Eine **Leberbiopsie** liefert im positiven Falle nicht nur eine sichere Diagnose (durch mikroskopischen und histochemischen Nachweis der A1AT-Ablagerungen in Hepatozyten; Abb. 3 a-d), sondern gibt darüberhinaus Aufschluss über den Grad einer bereits eingetretenen Leberschädigung (Zhou H und Fischer HP, 2008). Da diese In-

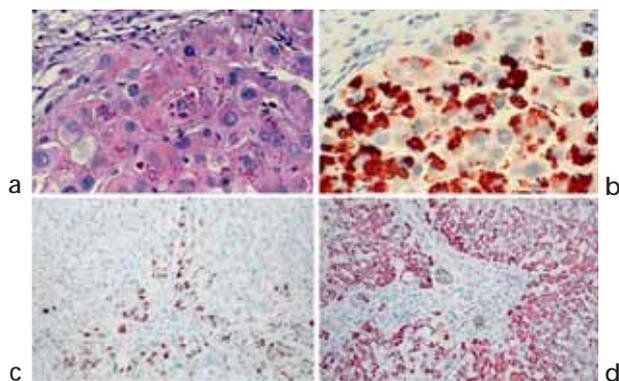


Abb. 3a-d: alpha-1-Antitrypsin (A1AT)-Ablagerungen in der Leber: (a) PAS-positive granuläre und globuläre Ablagerungen in Hepatozyten, (b) immunhistochemisch gefärbt mit dem Antikörper gegen PiZ-Variante des A1AT (A+B von einem Patienten). (c) Relativ geringe periportale A1AT-Ablagerungen bei leichter portaler Leberfibrose. (d) Panazinäre A1AT-Ablagerungen bei fortgeschrittener Leberfibrose/-zirrhose.

(Abb. freundlicherweise zur Verfügung gestellt von Prof. Dr. H. Zhou, Institut für Pathologie der Universität Bonn)

formationen aber hinreichend auch mit anderen, nicht invasiven Methoden gewonnen werden können (s.u.), bleibt die Biopsie wegen ihrer Risiken Zweifelsfällen vorbehalten und gehört *nicht* zur Standarddiagnostik beim A1AT-Mangel. Die Indikation sollte gegebenenfalls von einem mit dem Krankheitsbild speziell vertrauten Kinderhepatologen gestellt oder zumindest diskutiert werden (www.alpha-1-center.de).

Nach Sicherung der Diagnose sind zur **Beurteilung möglicher Krankheitsmanifestationen** weitere Untersuchungen erforderlich:

- Ausmaß von Leberzellschaden und Cholestase: GOT, GPT, gGT, AP, Bilirubin (gesamt und konjugiert), Gallensäuren
- Hepatische Proteinsynthese: CHE, Albumin, Quick, PTT, evtl. Gerinnungsfaktoren II und V
- Cholestasebedingte Lipidmalabsorption: Vitamine A, D (25-OH-Cholecalciferol), E
- als Indiz portaler Hypertension (Zytopenie, v.a. Thrombozytopenie!): Blutbild
- Leberparenchymbau, portale Hypertension, hepatische Raumforderungen: Sonographie

Diese Untersuchungen sollten auch in der Weiterbetreuung homozygot betroffener Kinder regelmäßig aktualisiert werden, bei jüngeren Kindern 3- bis 6-monatlich, bei älteren mit bis dato ausgebliebenen ernsthaften Problemen evtl. nur noch jährlich. Insbesondere auf die zumindest jährliche Sonographie durch einen ausreichend geschulten Untersucher legen wir großen Wert, da in Einzelfällen die Entwicklung von Zirrhosen oder Tumoren der Leber auch bei Patienten beschrieben wurde, deren Laborbefunde vorab unauffällig waren.

Bei fortgeschrittener Lebererkrankung können weitere Untersuchungen (z.B. Endoskopie mit der Frage nach Oesophagusvarizen und portal-hypertensiven Magenschleimhautbefunden, kardiopulmonale Diagnostik mit der Frage nach hepatopulmonalen Syndromen) erforderlich werden. Diese sollten Zentren mit spezieller Erfahrung überlassen werden, ihre Diskussion sprengt den Rahmen dieser Übersicht.

Pneumologische Verlaufsdagnostik in Form von Lungenfunktionsuntersuchungen oder pulmonaler Bildgebung gehört bisher im Kindesalter nicht zur Routine bei A1AT-Mangelpatienten, in Anbetracht des weitestgehenden Fehlens von Lungenmanifestationen vor der 3. Lebensdekade. Solche Untersuchungen sind individuell in die Betreuung aufzunehmen, wenn eine klinische bronchopulmonale Problematik besteht (die in aller Regel eine zufällige Koinzidenz darstellen wird!).

Therapie

Aus den Erläuterungen zu Krankheitsmanifestationen und zum Spontanverlauf wird offensichtlich, dass die Mehrzahl der A1AT-Mangel-Betroffenen, auch der PiZZ-Homozygoten, keiner Therapie bedarf.

Ursodeoxycholsäure (Ursofalk®, Ursochol®, Cholite-Ursan® u.a.) wird verbreitet angewandt bei Betroffenen mit signifikant erhöhten Leberenzymen, vor allem beim Vorliegen einer Cholestase. Überzeugende Evidenz für einen signifikanten Effekt beim A1AT-Mangel existiert bisher nicht. Die Therapie rechtfertigt sich im wesentlichen aus Analogieschlüssen zu anderen cholestatischen Hepatopathien, bei denen ein Effekt gezeigt wurde (u.a. der Lebermanifestation bei Mukoviszidose, aber auch autoimmunen Hepato- und Cholangiopathien) und dem Fehlen kritischer Nebenwirkungen. Aktuell konnten allerdings im Tierexperiment Interaktionen mit den intrazellulären Pathomechanismen des A1AT-Mangels gezeigt werden, die einen krankheitsspezifischen Effekt plausibel machen (Miller et al., 2007). In der pädiatrischen Hepatologie wird UDCA traditionell in gewichtsbezogenen höheren Dosierungen eingesetzt, als üblicherweise für Erwachsene empfohlen, nämlich mit 20–30 mg/kg KG und Tag. Limitierende Nebenwirkungen

- Substitution fettlöslicher Vitamine (A, D, E, K) unter regelmäßigen Laborkontrollen
- Therapie des chologen Juckreiz (physikalische Maßnahmen, Hautpflege; Ursodeoxycholsäure, Phenobarbital, Rifampicin, Colestyramin, ...)
- Ernährungsmodifikationen bei Dystrophie (MCT-basierte Fettzufuhr; geeignete Energiezulagen)
- Ernährungsmodifikation bei Leberinsuffizienz (Reduktion aromatischer und Supplementation verzweigtkettiger Aminosäuren; Eiweißbeschränkung)
- Sekundär-, evtl. auch Primärprophylaxe portal-hypertensiver Blutungen (endoskopische Verfahren, Nitropräparate, ...)
- medikamentöse und diätetische Maßnahmen bei Aszites

Zur Ausgangs- und Routineverlaufsdagnostik genügen Blutentnahmen und fachkundige Sonographien

Tab. 3: Therapieoptionen/-notwendigkeiten bei (fortgeschrittener) cholestatischer Hepatopathie

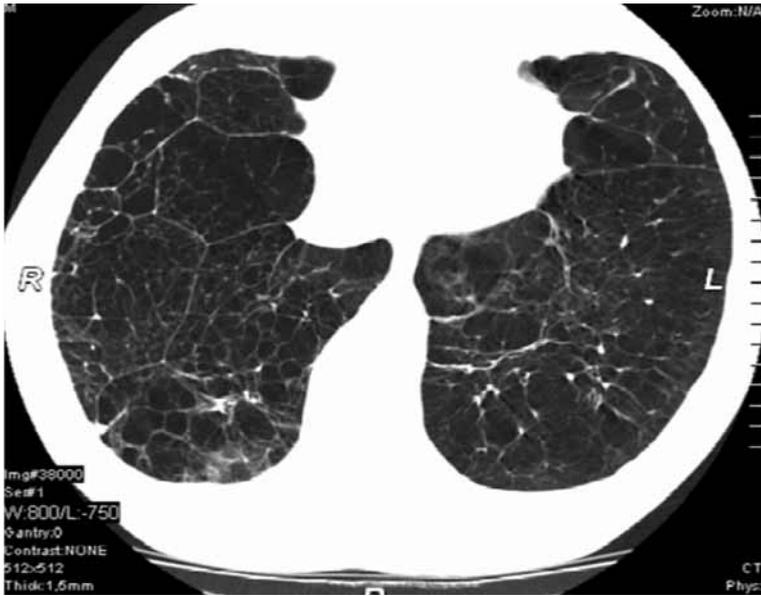


Abb. 4: Thorakales CT bei A1AT-bedingtem Lungenemphysem

(Abb. freundlicherweise zur Verfügung gestellt von Dr. T. Köhnlein, Klinik für Pneumologie der Medizinischen Hochschule Hannover.)

sind gelegentlich Diarrhoen und unspezifische Bauchbeschwerden. Es stehen unterschiedlich dosierte Kapseln und Tabletten zur Verfügung, sowie eine vor allem für die Feindosierung bei kleinen Kindern hilfreiche Suspension mit 50 mg/ml.

Bei signifikanter Cholestase mit entsprechender Lipidmalabsorption und / oder Entwicklung einer portalen Hypertension kann eine Vielzahl weiterer Therapiemaßnahmen erforderlich werden. Diese sind für den A1AT-Mangel nicht spezifisch, sondern entsprechen dem allgemeinen Vorgehen bei cholestatischen Hepatopathien. Im Rahmen dieser Übersicht werden sie daher nur cursorisch zusammengefasst (Tab. 3). Abgesehen von der kontrollierten Supplementation fettlöslicher Vitamine sollten die aufgeführten Therapien speziell erfahrenen Zentren überlassen oder zumindest regelmäßig mit diesen abgestimmt werden (www.alpha-1-center.de).

Lebertransplantation (LTx)

Sie stellt eine weitestgehend kurative Therapie des A1AT-Mangels dar: Der Patient erhält eine morphologisch intakte Leber, die ausreichend A1AT für den Organismus zur Verfügung stellen kann. Für einige Patienten stellt die LTx die einzige und lebensrettende Option dar. **Die Zahl der in Deutschland unter dieser Indikation im Kindesalter durchgeführten Lebertransplantationen dürfte sich aber unterhalb von 10/Jahr bewegen.** Die Prognose nach LTx entspricht gemäß den wenigen verfügbaren Quellen etwa dem Durchschnitt des Verfahrens bei Kindern insgesamt, d.h. die 5-Jahres-Patientenüberlebensrate liegt um 90%. Sie ist damit etwas schlechter als nach LTx wegen anderer metabolischer Hepatopathien.

Problematisch ist beim A1AT-Mangel die Verwandten-Lebendspende. Eltern Betroffener sind naturgemäß selbst Z-heterozygot und tragen damit ein gewisses Risiko, über die Jahre selbst leber- und/oder lungenkrank zu werden (s. „Prognose jenseits des Kindesalters“). Damit ist fraglich, ob man diese Personen einem Spendeingriff unterziehen darf, und ob ein transplantiertes „PiZ-heterozygotes“ Teilorgan nicht über die Jahre ein erhöh-

tes Risiko für einen Transplantatschaden einschließlich einer malignen Entartung (cave Dauerimmunsuppression!) bedeutet. Die meisten Zentren bevorzugen daher gerade bei A1AT-Patienten die Fremdspende von Verstorbenen oder lehnen die Verwandtenspende als Option für diese Familien sogar kategorisch ab – auch wenn bisherige Analysen (bei geringen Fallzahlen und eher kurzen Beobachtungszeiträumen!) die theoretisch befürchteten Langzeitprobleme nicht belegen konnten.

Evaluierte Scoring-Systeme zur Ermittlung des optimalen Zeitpunktes für eine LTx bei A1AT-Mangel gibt es nicht. Da die Krankheitsprogredienz in fortgeschrittenen Stadien überraschend schnell sein kann und die Prognose sich dann rasch verschlechtert, darf nicht zu lange zugewartet werden. Als Kriterien für eine Listung zur Transplantation gelten dauerhaft pathologische hepatische Funktionsparameter (CHE, Gerinnungsfaktoren, Albumin, Plasma-Ammoniak), die Dekompensation einer portalen Hypertension (Aszites, gastrointestinale Blutungen, Nierenfunktionseinschränkungen), sowie das Auftreten hepatopulmonaler Komplikationen (Bakula et al. 2007; Melter M und Baumann U, pers. Mitt.).

Gentherapie et al.: Bessere Behandlungsoptionen in Sicht?

Der A1AT-Mangel bietet sich geradezu modellhaft für **gentherapeutische Behandlungsoptionen** an. Tatsächlich ist es in verschiedenen Systemen gelungen, in A1AT-defekte Zellen mittels viraler Vektoren das normale A1AT-Gen einzuschleusen und die Zellen zumindest zeitweise zur A1AT-Synthese zu bringen. Damit ergibt sich langfristig eine Option zur Normalisierung der A1AT-Serumkonzentration Betroffener und somit wahrscheinlich zur Verhinderung der konsekutiven pulmonalen Erkrankung.

Die durch die retinierten A1AT-Z-Moleküle ausgelöste Leberschädigung ist dagegen nicht einfach dadurch behandelbar, dass dem Organismus durch Gentransfer die Fähigkeit zur Synthese von A1AT-M beigebracht wird. Zusätzlich wäre es erforderlich, das Z-Allel „zum Schweigen zu bringen“. Dieses „gene silencing“ ist kürzlich erstmals im Tierexperiment gelungen (Cruz et al. 2007). Eine klinische Anwendung in der Humanmedizin dürfte allerdings noch Jahre, eher Jahrzehnte auf sich warten lassen.

Grundsätzlich wäre ein Eingreifen in die bekannten Pathomechanismen der Lebererkrankung noch an weiteren Stellen denkbar; so könnten exogene Substanzen

- den gestörten Trans-Membran-Transport des pathologischen A1AT erleichtern (sog. „Chaperone“),
- durch Blockade entsprechender Bindungsstellen der A1AT-Moleküle deren Polymerisation verhindern oder
- die bei betroffenen Patienten offenbar unzureichenden Mechanismen zum intrazellulären A1AT-Abbau („Autophagie“) stimulieren.

Bis auf einzelne, wenig überzeugende Versuche mit dem Chaperon 4-Phenylbutyrat sind alle diese Ansätze bisher Theorie geblieben.

**Lebertransplantation:
Bisher einzige
(weitestgehend)
kurative Therapieoption**

Protektive und vorbeugende Maßnahmen

Die beschränkten therapeutischen Möglichkeiten zwingen dazu, krankheitsaggravierende Faktoren so weit wie irgend möglich auszuschalten. Der wiederholte Hinweis auf diese Möglichkeiten gehört zu den wichtigsten Beratungsinhalten im Gespräch mit betroffenen Familien überhaupt. Zu nennen sind

- konsequente und radikale Abstinenz gegenüber Rauchen einschließlich des „Passivrauchens“;
- Impfschutz mittels aller öffentlich empfohlenen Impfungen, besonders aber gegen hepatotrope Erreger (Hepatitis B und A), Pneumokokken und Varizellen; der Stellenwert der Influenzaimpfung bei klinisch ganz oder weitestgehend gesunden A1AT-Mangelbetroffenen ist Gegenstand der Diskussion, wir selbst empfehlen diese Impfung üblicherweise;
- frühzeitige Therapie ernsthafter entzündlicher Erkrankungen, um die hepatische Mehrproduktion des „Akute-Phase-Proteins“ A1AT in diesen Phasen zu unterbinden, z.B. durch Antibiotika und nicht-hepatotoxische Antiphlogistika;
- Meiden hepatotoxischer Substanzen (in der Pharmakotherapie, aber auch in Freizeit und Beruf);
- Vermeidung von Übergewicht (Aggravation einer Fettlebererkrankung durch A1AT-Mangel inzwischen gut belegt!).

Prognose jenseits des Kindesalters

Das Krankheitsbild des A1AT-Mangels im Erwachsenenalter kann im Rahmen dieser kinderärztlichen Übersicht nicht ausführlicher diskutiert werden. In die kinderärztliche Beratung betroffener Familien sollten aber folgende Kernpunkte eingehen:

- Ein Lungenemphysem tritt ab der 3. bis 4. Lebensdekade zunächst unter dem unspezifischen Bild einer chronisch-obstruktiven Lungenerkrankung (COPD) auf, die dann aber binnen weniger Jahre ungewöhnlich rasch progredient verlaufen kann mit abnehmender Belastbarkeit, Sauerstoffabhängigkeit und letztlich Tod im Lungenversagen.
- Das Lungenemphysem tritt bei A1AT-Mangelpatienten, die rauchen oder regelmäßig „mitrauchen“, zwar nicht obligat, aber um ein Vielfaches häufiger auf als bei Nichtrauchern. Rauchen verkürzt die mittlere Lebenserwartung von PiZ-Homozygoten um ca. 20 Jahre.
- Ein weiterer, aber weniger signifikanter Risikofaktor für das A1AT-Emphysem sind vermutlich Häufigkeit und Schwere bronchopulmonaler Infektionen in der Kindheit (Mayer et al. 2006).
- Das Emphysemrisiko betrifft vor allem PiZZ- und PiSZ-Individuen, beschränkt sich aber nicht prinzipiell auf bestimmte Phäno- bzw. Genotypen.
- Lebermanifestationen als scheinbar „kryptogene“ Zirrhose, in Form der Aggravation anderer Lebererkrankungen und durch Begünstigung von Lebertyphen zeigen bei allen PiZ-Trägern (auch Heterozy-

goten!) über das gesamte Erwachsenenalter eine langsam zunehmende Inzidenz. Sie bleiben aber insgesamt deutlich seltener als die Lungenprobleme. Risikofaktoren für Lebermanifestationen im Erwachsenenalter sind männliches Geschlecht, Übergewicht und Alkoholkonsum.

- Für Patienten mit einer mittelschwer ausgeprägten Lungenmanifestation steht als spezifische Therapie die regelmäßige intravenöse Substitution von A1AT (Prolastin®) zur Verfügung, um den weiteren Krankheitsprogress aufzuhalten oder zumindest zu verlangsamen. Diese Substitutionstherapie ist hinsichtlich der Lebermanifestationen naturgemäß nicht wirksam.

Neu:

Das bundesweite A1AT-Kinderregister

Obwohl der A1AT-Mangel nicht selten und in seiner Pathophysiologie zumindest teilweise recht gut verstanden ist, bleiben bisher viele klinisch relevante Fragen offen:

- Es fehlen grundlegende epidemiologische Daten zu Manifestationsalter, Manifestationsformen und Krankheitsverläufen in Deutschland. Die vielfach zitierten Daten aus Schweden oder Südtirol können aufgrund der vielfältigen genetischen und exogenen „Modifiers“ des Krankheitsverlaufs nicht einfach auf andere Populationen und Generationen übertragen werden.
- Existenz und Häufigkeit pulmonaler Manifestationen bei Kindern und die Assoziation zum Asthma bronchiale geben immer wieder Anlass zu Diskussionen.
- „Seltene“ Manifestationen (Haut, Gefäße, Nieren) kommen möglicherweise gelegentlich vor, werden aber vermutlich meist fehlinterpretiert und nicht korrekt wahrgenommen.
- Besser gesicherte Risikomarker des hepatischen Krankheitsverlaufes würden schon in einem frühen Stadium eine bessere Prognoseabschätzung und eine gezieltere Risikovermeidung, im Spätstadium ein besseres Timing der Lebertransplantation ermöglichen.
- Der Effekt bestimmter Therapien (z.B. UDCA, künftig vielleicht weitere hepatotrope Substanzen) auf den Krankheitsverlauf ist unsicher.

Als ein Ansatz zur prospektiven Bearbeitung dieser offenen Fragen wurde 2007 das an der Universitätsklinik Marburg angesiedelte Alpha-1-Patientenregister systematisch auch für betroffene Kinder und Jugendliche geöffnet. Spezielle Aufklärungs- und Informationsmaterialien sowie Melde- und Verlaufsbögen mit einem auf die pädiatrische Situation adaptierten Fragenkatalog stehen zur Verfügung, auch im Internet. Der Autor der vorliegenden Arbeit hat die pädiatrische Ausweitung des Registers federführend erarbeitet und steht als kinderärztlicher Berater des Registers für Anfragen hierzu zur Verfügung.

Ebenso wie für den Erwachsenenanteil des Registers erfolgt die Meldung von Patienten-, nicht von Arztseite.

Wichtige Prophylaxe: Radikale Rauchabstinenz, vollständiger Impfstatus, Vermeiden von Übergewicht und anderen hepatischen Noxen

Alle betroffenen Familien sollten zur Meldung beim Deutschen alpha-1-Register animiert werden!

Aufgabe betreuender Ärzte ist es daher lediglich, Betroffene auf Existenz und Sinn des Registers hinzuweisen und Kontaktdaten bzw. Unterlagen weiterzugeben. Die Familie hat einmalig einen Meldebogen auszufüllen und wird dann jährlich vom Register mit einem kürzeren Verlaufsfragebogen wieder angeschrieben. Statistische Auswertungen sollen künftig regelmäßig erfolgen und die Ergebnisse in deutschsprachigen pädiatrischen Medien mitgeteilt werden. Ärzte, die mit A1AT-Mangel-Familien in Kontakt stehen, sollten es sich zur Regel machen, diese motivierend auf das Register und die Möglichkeiten zur Kontaktaufnahme hinzuweisen:

www.alpha-1-register.de

Deutsches Register für Patienten mit Alpha-1-Antitrypsin-Mangel
c/o Prof. Dr. Dr. Robert Bals, Universitätsklinik
für Innere Medizin – Schwerpunkt Pneumologie
Baldingerstraße 1, 35043 Marburg,
Tel. 06421 286 4994, Fax 06421 286 8987

Auch der Autor steht für Fragen zum Register zur Verfügung.

Literatur beim Autor.

Dr. med. Rüdiger Kardorff

Marien-Hospital Wesel, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Pastor-Janßen-Str. 8-38, 46483 Wesel,

Tel. 0281 1040, Fax 0281 104 1178

Mail: ruediger.kardorff@marien-hospital-wesel.de

Red.: Christen



Anmeldecoupon

für Ihre Praxis-Homepage bei www.kinderaerzte-im-netz.de

Herausgegeben vom

BVKJ.

Berufsverband der
Kinder- und Jugendärzte e.V.

jetzt anmelden!

Titel, Vorname, Name

Straße, Hausnr.

PLZ, Ort

Telefon, Fax

E-Mail, Internetadresse

(Landes)Ärztelkammer, Kassenärztliche Vereinigung

Sprechzeiten

Ich/Wir bestätige/n Mitglied im Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte e.V. (BVKJ) zu sein.

Ich/Wir bestätige/n, dass alle Nutzungsrechte meiner/unsere/r bestehenden Homepage bzw. der zur Verfügung gestellten Materialien bei mir/uns liegen. Die Monks - Ärzte im Netz GmbH und die beteiligten Fachorganisationen sind von Ansprüchen Dritter freigestellt.

Ich zahle per Bankeinzug von meinem Konto
Bei Nichtabnahme am Bankeinzugverfahren werden Bearbeitungsgebühren von 10,- € berechnet.

Geldinstitut

Bankleitzahl Kontonummer

Datum, Unterschrift

Sommeraktion bis 30.9.

Kostenfreie Erstellung Ihrer Praxis-Homepage

JA, ich melde eine Praxis-Homepage an für:

- Einzelpraxis ohne bestehende Homepage**
7,50 € / Monat zzgl. MwSt.
- Einzelpraxis mit bestehender Homepage**
3,75 € / Monat zzgl. MwSt.
- Gemeinschaftspraxis / andere Organisationsformen ohne bestehende Homepage**
10,- € / Monat zzgl. MwSt.
- Gemeinschaftspraxis / andere Organisationsformen mit bestehender Homepage**
5,- € / Monat zzgl. MwSt.

JA, aktivieren Sie folgende kostenlose Zusatztools auf meiner Praxis-Homepage:

- Aktuelle Meldungen von www.kinderaerzte-im-netz.de
- Vorsorge- und Impferinnerungsdienst
- BMI-Rechner
- Blutdruck-Rechner

Schicken Sie Ihre Anmeldung an:

Fax 089 / 64 20 95 29

Monks - Ärzte im Netz GmbH

"Kinderärzte im Netz"

Tegernseer Landstraße 138 • 81539 München

Tel. 089 / 64 24 82 12 • E-Mail: st.monks@monks.de

Weitere Informationen und Online-Anmeldung unter
www.kinderaerzte-im-netz.de/aerzte

Welche Diagnose wird gestellt?

Annekatriin Retzlaff und Peter Müller

Anamnese

Die Familien- und Geburtsanamnese waren unauffällig. Der vollgestillte Säugling entwickelte ab dem 2. Lebensmonat ein generalisiertes Ödem mit Progredienz sowie ein perzentilenflüchtiges Längenwachstum. Zusätzlich bildeten sich ab dem 3. Lebensmonat eine therapieresistente Dermatitis, chronische Diarrhoe, muskuläre Hypotonie sowie eine Anämie aus.

Untersuchungsbefund

3 Monate alter Säugling mit Ödemen, erythematös-papulöser Dermatitis, Anämie mit Tachykardie und atypischem Muttermilchstuhl (Abb.1 a-c).

Labordiagnostik:

Hb 4,4 mmol/l, Albumin 19 g/l, TZW 50%, Fibrinogen 1,26 g/l, Zink 6,5 µmol/l (alle Werte pathologisch niedrig). γ -GT 356 U/l, ALAT 43 U/l, Triglyzeride 142 mg/dl, TSH 6,21 U/l (alle Werte pathologisch hoch).

Urinuntersuchung: Normalbefund.

Schweißtest (PIPH): Chlorid 13 mmol/l (Normbereich < 60 mmol/l [2]).



Abb. 1 a–c: Anämisch-ödematöser Säugling mit chronischer Diarrhoe im Alter von 3 Monaten

Wie lautet die Diagnose?

Nur Ihr Urteil bringt uns weiter!

**Wir wollen mehr
Informationsqualität
für Sie.**

Helfen Sie mit, damit Ihnen weiterhin eine gute Fachpresse und ein optimales Informationsangebot zur Verfügung stehen.

In diesen Monaten befragt die Arbeitsgemeinschaft LA-MED Kommunikationsforschung im Gesundheitswesen e.V. Sie und Ihre

Kollegen zum Leseverhalten und zu Ihren Präferenzen in der Fachpresse.

**KINDER-UND
JUGENDARZT**

+

LA-MED

Diagnose: Mukoviszidose mit kutaner Erstmanifestation

Differentialdiagnosen

Acrodermatitis enteropathica, nephrotisches Syndrom, Ernährungsstörung / Allergie

Therapie und Verlauf

Mit einer Substitution von Pankreasenzymen, Zink, Eisen und Spurenelementen sowie einer vitamin- und kalorienreichen Ernährung kam es rasch zur Besserung aller klinischen Befunde. Die Zinkkonzentration im Serum konnte auf 8,5 µmol/l (Normbereich 11,5–15,3 µmol/l) angehoben werden. Nach Ausschwemmung der Ödeme fiel auch der Schweißtest mit 81,3 mmol/l Chlorid pathologisch aus. Die Elastase im Stuhl wurde mehrmals < 15 µg/g gemessen.

Nach initialer Besserung wurden jedoch ab dem 5. Lebensmonat pulmonale Symptome vordergründig, der Säugling erkrankte mehrfach an Pneumonien, unter anderem auch durch *Pseudomonas aeruginosa*.

Allgemeines

Die zystische Fibrose (CF, auch Mukoviszidose) ist die häufigste genetisch bedingte, angeborene Stoffwechselerkrankung. Als Ursache wurden bislang 1437 Mutationen im CF-Gen, das auf dem langen Arm des Chromosoms 7 lokalisiert ist, gefunden. Dieses Gen kodiert einen Membran-Transporter-Protein (CFTR), welches einen cAMP-abhängigen Chloridkanal bildet. Durch die Fehlfunktion der

Chloridkanäle wird die Zusammensetzung der Sekrete exokriner Drüsen verändert. Die Sekrete haben eine deutlich erhöhte Viskosität, womit der Abtransport erschwert wird (3).

Auffällig werden betroffene Kinder häufig durch rezidivierende Bronchitiden und Pneumonien. In 10% der Fälle ist ein Mekoniumileus beschrieben, auch weisen erkrankte Kinder häufig Maldigestion oder andere abdominelle Symptome auf. Oft kommt es dann auch zur exokrinen Pankreasinsuffizienz. Eine Erstmanifestation mit Ödemneigung, Anämie und Hypoproteinämie wurde in der Literatur in 70 Jahren nur in ca. 60 Fällen beschrieben, das Auftreten einer Dermatitis und Zinkmangel wurde nur in 16 Fällen erwähnt. Die Maldigestion war in diesem Fall ursächlich für den Zinkmangel und die sich daraus entwickelnde Dermatitis. Deshalb können diese Symptome auch als Ernährungsstörung oder Allergie verkannt werden (1, 4, 5, 6).

Diagnostisch hinweisgebend ist die Pilocarpin-Iontophorese, die Chloridbestimmung im Schweiß. Ein negativer Schweißtest schließt eine CF jedoch nicht aus, bei unserer Patientin war der Test anfangs unauffällig und wurde erst nach Ausschwemmen der Ödeme positiv. Bei dringendem Verdacht auf eine Mukoviszidose sollten dann die Messung des immunreaktiven Trypsins sowie die genetische Analyse folgen. Ein generelles Neugeborenen-screening auf CF wird zur Zeit kontrovers diskutiert (3, 6).

Die verbesserten Therapieoptionen haben zwar die Prognose betroffener Patienten in den letzten Jahren deutlich verbessert, eine kausale Therapie gibt es dennoch bislang nicht. Die Therapie erfolgt symptombezogen und umfasst u.a. Substitution von Pankreasenzymen, Vitaminen und Spurenelementen, Antibiotikatherapie, Inhalationen, Krankengymnastik, sowie die Betreuung in einem spezialisierten Zentrum. Problematisch sind pulmonale Erkrankungen durch multiresistente Erreger. Ultima ratio ist im vorangeschrittenen Stadium dann häufig eine Organtransplantation, deren Nutzen jedoch umstritten ist (3).

Literatur

1. Fleisher DS et al. Hypoproteinemia and edema in infants with cystic fibrosis of the pancreas. *J Pediatr* 1964; 64:341-348.
2. Flume PA, Stenbit A. Making the Diagnosis of Cystic Fibrosis. *Am J Med Sci* 2008; 335:51-54.
3. Hirche TO et al. Zystische Fibrose. *Pneumologie* 2006; 3:325-339.
4. Lee PA et al. Hypoproteinemia and Anemia in Infants with CF. *JAMA* 1974; 228:585-588.
5. Nielsen OH, Larsen BF. The Incidence of Anemia, Hypoproteinemia, and Edema in Infants as Presenting Symptoms of CF. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1982; 1:355-359.
6. Zedek D et al. Acrodermatitis enteropathica-like eruption and failure to thrive as presenting signs of CF. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58:S5-8.

Korrespondenz:

PD Dr. med. Peter Müller
HELIOS Krankenhaus Leisnig
Colditzer Str. 48
04703 Leisnig

Red.: Höger



Aktuelle Informationen aus Ihrer Kongressabteilung

Der **37. Herbst-Seminar-Kongress des BvKJ e.V.** findet vom **11. bis 16. Oktober 2009** in **Bad Orb** statt.

Sichern Sie sich schon jetzt die beliebten und begrenzten Seminarplätze. Ausführliche Informationen, Anmeldeformulare und ein pdf des Programmheftes finden Sie auf unserer Kongress-Homepage unter <http://kongress.bvkj.de>

Wir freuen uns auf Ihre Anmeldung!

Ihre Kongressabteilung des **bvkj.** e.V.

Immun-Thrombozytopenische Purpura – Vereinfachung von Diagnostik und Therapie

Standardization of Terminology, Definitions and Outcome Criteria in Immune Thrombocytopenic Purpura of Adults and Children: Report from an International Working Group

Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T, Michel M, Imbach P, et al. *Blood*, 113:2386-93, März 2009

Review unter Berücksichtigung der Kinderleitlinie Akute Immun-Thrombozytopenie (ITP) im Kindesalter. R. Dickerhoff, G. Gaedicke (Leitlinien der Kinder- und Jugendmedizin; Herausgeber K. v. Schnakenburg, Verlag Urban u. Fischer, München-Jena 2006).

Die Diagnose und das Management der ITP basiert mehr auf der Erfahrung des zuständigen Hämatologen als auf Evidenz-basierten klinisch-wissenschaftlichen Studien. Eine Gruppe von 17 pädiatrischen und internistischen Hämatologen verfasste daher kürzlich das seit langem fällige Konsensus-Papier zur Immun-(nicht idiopathischen) Thrombozytopenie im Kindes- und Erwachsenenalter. Die wesentlichen Inhalte sind: 1) Die Thrombozytopenie beginnt ab 100.000/ μ l (bisher 150.000/ μ l). 2) Die primäre ITP ist eine autoimmun bedingte Thrombozytopenie bei sonst gesundem Individuum und stellt eine Ausschlussdiagnose dar. Als sekundär wird die ITP bezeichnet bei Individuen mit einer Grundkrankheit oder als Folge von Medikamenteneinnahme. 3) Die Phasen der Erkrankung sind: von 0–3 Monate (neu diagnostizierte ITP); von 3–12 Mo. (persistierende ITP); die chronische ITP beginnt ab 12 Mo. Dauer (bisher 6 Monate). Die neue Definition ist realistischer, da innerhalb des 2. Halbjahres nach Diagnose noch 10% der Patienten eine Remission erreichen. 4) Der Schweregrad der Erkrankung im Kindesalter richtet sich nach dem Ausmaß der Blutung und nicht nach der Thrombozytenzahl: eine schwere ITP liegt vor, wenn eine klinisch relevante, therapiebedürftige Blutung auftritt. 5) Ziel der Therapie ist die Blutungsfreiheit. Kinder mit ITP sollten nur eine Bedarfstherapie im Fall von Schleimhautblutung bekommen (3–4 Tage Prednison oral). Zur Therapie einer schweren Blutung stehen an erster Stelle hochdosierte Methyl-Prednisolon oder intravenöse Immunglobuline zur Verfügung. Die Milzentfernung hat einen festen Platz in der Therapie der therapierefraktären ITP des Erwachsenen; sie wird im Kindesalter aufgrund der Gefahr schwerer Postsplenektomie-Infektionen sehr zurückhaltend eingesetzt. Die *therapierefraktäre ITP* persistiert trotz Splenektomie und die Patienten benötigen bei signifikanten Blutungen eine „add on therapie“ (rekombinanter Faktor VIIa, Fibrinkleber, Thrombozytentransfusion).

Kommentar:

Der Konsensus trennt zu Recht zwischen der deutlich blutungsreicheren adulten ITP und der ITP des Kindesalters, bei der nur selten Blutungen vorkommen. Aufgrund der insgesamt geringen Blutungsgefahr empfiehlt der Konsensus die Therapie zurückhaltend in Abhängigkeit von der Blutung, nicht nach der Thrombozytenzahl.



Review aus englischsprachigen Zeitschriften

Hier gibt die von Dickerhoff und Gädicke erstellte deutsche Leitlinie eine klare Empfehlung für die Praxis (derzeit noch nicht im AWMF): Nach dieser Leitlinie habe ich folgende mittlerweile klinisch gut belegte Kernsätze zusammengestellt:

- Die akute ITP heilt im Kindesalter zu 80–85% innerhalb von 2 (–6) Monaten aus.
- Vermutlich ist die Intaktheit des Endothels für die Manifestation von Blutungen genauso wichtig wie die Thrombozytopenie. Je jünger der ITP Patient, desto besser das Endothel.
- Eine Behandlung der ITP ist bei fehlender Schleimhautblutung (Hämatome und Petechien sind kein Grund für eine Therapie) nicht erforderlich. Bei subjektiv beeinträchtigender Schleimhautblutung sollte primär Prednisolon 2 (–4) mg/kg für 3–4 Tage gegeben werden. Diese Therapie dichtet das Endothel ab und führt zu einem Thrombozytenanstieg. Diese Dosis reicht auch aus zur Thrombozytenerhöhung für einen elektiven Eingriff, z.B. eine Zahnextraktion.
- Die Gabe von intravenösen Immunglobulinen ist nur bei ausgeprägter Schleimhautblutung indiziert oder vor dringender Operation (bei Notfallblutung und Operationsindikator können zusätzlich Thrombozyten-Konzentrate gegeben werden).

Vor der Prednisolon-Therapie muss die Diagnose der ITP gesichert sein. Bei isolierten Veränderungen der Thrombozyten kann auf eine Knochenmarkpunktion verzichtet werden, da eine akute Leukämie mit Veränderungen von mehr als einer Zellreihe einhergeht. Allerdings kann bei atypischen Symptomen zu Beginn oder im Verlauf der Erkrankung (wie z.B. zusätzliche Blutbildveränderungen, Splenomegalie, oder sich entwickelnde Therapierefraktanz) eine Knochenmarkpunktion indiziert sein. Die Behandlung der ITP und die Indikation zur Knochenmarkpunktion sollten mit einem pädiatrischen Hämatologen oder einem mit der Therapie der ITP gut vertrauten Kinderarzt abgesprochen werden. Die Behandlung der ITP wird für den Patienten einfacher, weil seltener stationär. An den betreuenden niedergelassenen Kinder- und Jugendarzt steigt der Anspruch, weil zumeist eine ambulante Therapie möglich ist. Die Kontrollfunktion der Klinik fehlt und der Kinderarzt muss in der Praxis entscheiden, ob überhaupt eine Behandlung notwendig ist. Die Kinder müssen mit einem Notfallschein ausgestattet werden und die Eltern werden die Prednisolon-Tabletten für den Fall einer Schleimhautblutung zu Hause haben. In Zweifelsfällen sollte der Pädiater für Rückfragen

zur Verfügung stehen. Die enge Vernetzung des primär betreuenden Kinderarztes mit einem niedergelassenen pädiatrischen Hämatologen oder einem pädiatrischem hämatologischen Zentrum ist die beste Möglichkeit, um die nunmehr weitgehend ambulante Therapie zu steuern und die Compliance von Eltern und Patienten mit den Vorgaben des Kinderarztes zu erhalten. Bei chronischer, evtl. therapierefraktärer (Definition s.o.) ITP sollte die Entscheidung für eine intensivere Therapie (spez. Antikörper-Therapie, Thrombopoietin Rezeptor Agonist, Milzentfernung oder gar Chemotherapie) gemeinsam getroffen werden.

(Stefan Eber, München)

Ambulante Therapie von Säuglingen mit Harnwegsinfektionen

Urinary Tract Infections in 1- to 3-Month-Old Infants: Ambulatory Treatment With Intravenous Antibiotics

MJ Doré-Bergeron, M Gauthier, I Chevalier, et. al. Pediatrics Vol. 124 No. 1, pp. 16-22, Juli 2009

Ziel der Studie war es, die Durchführbarkeit einer ambulanten iv-Therapie von Säuglingen im Alter von 1 bis 3 Monaten bei Harnwegsinfektionen zu überprüfen. Im Zeitraum von 2005–2007 wurden 118 Säuglinge im Alter von 30–90 Tagen mit febriler Harnwegsinfektion in einem Krankenhaus der Tertiärversorgung in die Studie einbezogen. Alle Kinder, die die Einschlusskriterien erfüllten, wurden im Rahmen einer Tagesklinik mit iv-Antibiotika behandelt. Von den 118 Kindern wurden 67 in der Tagesklinik behandelt und 51 stationär aufgenommen. Das mittlere Alter der Patienten, die ambulant behandelt wurden, lag bei 66 Tagen (Bereich 33–85 Tage). *E. coli* konnte in 84,5% der Urinkulturen nachgewiesen werden, 98,3% davon waren sensibel auf Gentamycin. Die mittlere Behandlungsdauer der ambulanten Therapie lag bei 2,7 Tagen bei einer mittleren Vorstellungshäufigkeit von 2,9 Vorstellungen inklusive MCU. Die Compliance der Eltern in Bezug auf die Wiedervorstellung lag bei 98,3%. Bei 8,6% der Fälle traten Probleme mit dem Legen des intravenösen Zugangs auf. Eine erfolgreiche ambulante Behandlung, definiert durch Erscheinen zu allen Terminen, normale Körpertemperatur spätestens nach 48h, normaler Urin und keine Hospitalisierung, konnte bei 86% der Patienten erreicht werden. Eine ambulante iv-Therapie von febrilen Harnwegsinfektionen bei Kindern im Alter von 1 bis 3 Monaten ist daher erfolgreich durchführbar.

Kommentar:

Bisher werden in Deutschland die meisten Säuglinge mit febrilen Harnwegsinfektionen stationär behandelt. Diese Arbeit zeigt erstmals, dass eine iv Behandlung von Säuglingen jenseits der Neugeborenenperiode auch ambulant erfolgen kann. Dieses Modell wäre sowohl in Kinderkliniken mit angeschlossener Tagesklinik als auch in Kinderarztpraxen etablierbar und würde die Probleme einer Hospitalisierung für die Familien vermeiden und für die Krankenkassen deutlich Kosten sparen, ohne die Säuglinge zu gefährden.

(Lars Pape, Hannover)

Genetik bei Ichthyosis Vulgaris

Ichthyosis Vulgaris: Novel FLG Mutations in the German Population and High Presence of CD1a+ Cells in the Epidermis of the Atopic Subgroup

Oji V, Seller N, Sandilands A, Gruber R, Gerss J, Hüffmeier U, Hamm H, Emmert S, Aufenvenne K, Metz D, Luger T, Loser K, Hausser I, Traupe H, McLean WH. Br J Dermatol; 160:771-81, April 2009

Hintergrund: Die Ichthyosis vulgaris (IV) wird durch autosomal-dominant vererbte Filaggrin (FLG)-Mutationen verursacht. Verschiedene Mutationen dieses Gens sind bekannt, deren individueller Einfluss auf die klinische Manifestation noch nicht untersucht wurden. In der vorliegenden Arbeit wurden daher Genotyp-Phänotyp-Analysen durchgeführt. Ferner wurde untersucht, inwieweit der begleitende epidermale Barriere defekt Einfluss auf die CD1a-positiven dendritischen Zellen der Epidermis hat, die eine wichtige Funktion als „Wächterzellen“ des Immunsystems ausüben.

Methoden: In einer Kohorte von 26 IV-Patienten aus Deutschland wurden epidermale Ultrastruktur, Filaggrinkonzentration, Expression von CD1a untersucht sowie Mutationen des FLG-Gens mittels Restriktionsenzym-Analyse und Gensequenzierung analysiert. Für die klinische Typisierung der IV wurde ein Schweregrad-Score entwickelt.

Ergebnisse: Bei der großen Mehrzahl der Patienten (69%) fand sich eine kombinierte Null-Allel-Mutation, am häufigsten (67,3%) R501X und 2282del4. Weitere häufige Mutationen betrafen S3247X und R2447X; ferner wurden fünf bis dahin nicht bekannte FLG-Mutationen entdeckt. Es bestand eine gute Korrelation zwischen IV-Schweregrad-Score und ultrastrukturellen Defekten bzw. Genotyp. Bei Patienten mit IV und Atopischem Ekzem (AE) bzw. anderen atopischen Erkrankungen (Asthma bronchiale, allergische Rhinokonjunktivitis) war die Zahl der CD1a-positiven (dendritischen) Zellen in der Epidermis signifikant gegenüber nicht-atopischen Patienten erhöht.

Schlussfolgerung: Die Mutationen R501X und 2282del4 sind bei deutschen Patienten mit IV (mit und ohne AE) am häufigsten. Die unterschiedliche Dichte CD1a-positiver Zellen in der Epidermis kann als Reaktion auf den Barriere defekt gewertet werden, der zur Entwicklung atopischer Erkrankungen disponiert.

Kommentar:

Die Studie ist in mehrfacher Hinsicht wichtig: Zum einen wurde ein IV-Schweregrad-Score definiert und evaluiert, der eine gute Korrelation mit ultrastrukturellen und genetischen Veränderungen zeigt. Dieser Score dürfte für zukünftige Studien etwa zur Therapie des Barriere defektes hilfreich sein. Zum anderen wird die pathogenetische Bedeutung des Barriere defektes für die immunologische Disposition zur Atopie unterstrichen. Schließlich erwächst aus der Kenntnis der hierzulande am häufigsten anzutreffenden FLG-Mutation ein praktischer Nutzen für Screening-Untersuchungen in Risikokollektiven.

(Peter Höger, Hamburg)

Less Air Pollution Leads to Rapid Reduction of Airway Inflammation and Improved Airway Function in Asthmatic Children

Renzetti G et al., Pediatrics 123: 1051-1058, März 2009

Die Zunahme von Asthma und anderen allergischen Erkrankungen in den letzten Jahrzehnten wurde insbesondere in den Industriebereichen der hoch zivilisierten Ländern beobachtet. Exposition gegenüber Feinstaub führt bei Asthmatikern zu einer Zunahme von Asthmadikamenten und einem häufigeren Krankenhausaufenthalt. Ozon, Stickstoffmonoxyd sowie Kohlenmonoxyd und Benzol führen zu Atemwegsentzündungen und Obstruktionen bei asthmatischen Patienten. In dieser Untersuchung der West Virginia University Medical School wurden 37 unbehandelte Kinder über 7 Jahren mit mildem persistierendem Asthma und einer Sensibilisierung gegenüber Hausstaubmilbe, die in einem städtischen Bereich mit hoher Schadstoffbelastung leben, in einen Hochgebirgsbereich verbracht mit einer Höhe von 1.500 m und wenig Verkehr. Die Schadstoffbelastung, die Pollenzahl und die meteorologischen Bedingungen wurden in beiden Orten (Berggebiet und Stadt) genau gemessen. Weiterhin wurden die nasale Eosinophilie, die Konzentration von exhalierendem NO, der Peak flow und die Ausscheidung von Leukotrien E4 im Urin bei allen Kindern in beiden Umgebungen bestimmt. Eine Woche nach Verbringung in die ländliche Umgebung wurde eine um den Faktor 4 erniedrigte Zahl an nasalen Eosinophilen und eine signifikante Erniedrigung der exhalativen NO-Konzentration gemessen. Weiterhin wurde eine signifikante Verbesserung des Peak flows beobachtet, lediglich die Leukotrien-E4-Ausscheidung im Urin blieb unverändert.

Die Autoren schlussfolgern, dass die bessere Luftqualität von einer raschen Reduktion der Atemwegsentzündung gefolgt ist.

Kommentar:

Sicher spielt der Wechsel der Umgebung mit weniger Schadstoffen in der Bergluft eine wichtige Rolle. Zu bedenken ist aber auch, dass über 1.500 m die Hausstaubmilbe keinen Lebensraum mehr hat und dass möglicherweise dieser überraschend und positive Effekt des einwöchigen Aufenthaltes in der Bergwelt auf die nasale Eosinophilie, die NO-Exhalation und den Peak flow Ausdruck einer verringerten Allergiebelastung darstellen und nur in geringerem Maße mit einer verringerten Schadstoffexposition in den Bergen zu tun haben. Insofern muss man die Schlussfolgerung der Autoren und den Titel mit etwas Kritik betrachten.

(Frank Riedel, Hamburg)

Ist eine HIV-Übertragung über eine Zahnbürste denkbar?

Frage:

Ein knapp sieben Jahre altes Mädchen hat die Zahnbürste einer Bekannten benutzt, die laut Aussage seiner Mutter HIV-positiv sein soll. Das Mädchen hat vor kurzem einen Milchzahn verloren, die Schleimhaut war also offen.

Dem Mädchen habe ich zunächst Blut abgenommen. Nähere Informationen zur angeblichen HIV-Infektion der Bekannten liegen mir nicht vor. Da alle Beteiligten einem schwierigen sozialen Milieu entstammen, mache ich mir keine Hoffnungen, Details über die Umstände des Geschehens (Wann wurde die Zahnbürste das letzte Mal von der Bekannten benutzt? Wie wird die Bekannte therapiert, wie ist ihr klinischer Zustand, wie hoch ist der Virustiter?) zu erfahren.

Ist angesichts dieser Situation eine Postexpositionsprophylaxe bei dem Mädchen indiziert?

Antwort:

Die Übertragung von HIV durch Sexualkontakte oder über Bluttransfusionen sowie die Weitergabe des Erregers beim i. v.-Drogengebrauch ist im Rahmen derart vieler Studien belegt worden, dass es keiner neuen wissenschaftlichen Untersuchungen zum Thema mehr bedarf.

Anders ist es mit „weiteren“ Übertragungswegen, und zwar nosokomial sowie durch Haushaltskontakte (wie im vorliegenden Fall durch Zähneputzen mit einer Zahnbürste, die zuvor von einem offensichtlich HIV-Positiven benutzt wurde).

Die „effizienteste“ Übertragungsmöglichkeit im nosokomialen Bereich dürfte sicherlich die Verletzung an einer gebrauchten (mit HIV-Blut kontaminierten) Kanüle oder einem anderen scharfen oder spitzen Gegenstand (Skalpelle) sein. In der Tat sind hier weltweit einige hundert Übertragungsfälle gesichert worden. In Deutschland hat eine Studie an Mitarbeiterinnen im Gesundheitsdienst ergeben, dass seit Beginn der AIDS-Pandemie in den 1980er Jahren lediglich vier Fälle gesichert werden konnten, bei denen eine Kanülenstichverletzung die Ursache der HIV-Infektion war. Allgemein wurde das Risiko einer Übertragung vor Beginn der antiretroviralen Chemotherapie auf 0,3 % geschätzt. Heutzutage dürfte es angesichts der entsprechenden Chemoprophylaxeregimes sicher um eine oder sogar zwei Zehnerpotenzen niedriger sein. Zum Vergleich: Im Falle von Hepatitis-B-Virus (HBV) und Hepatitis-C-Virus (HCV) kann man mit ei-

nem 30 %igen bzw. 3 %igen Übertragungsrisiko rechnen.

Die „zweiteffizienteste“ Übertragungsmöglichkeit betrifft die Übertragung von HIV durch infektiöse Ärzte (insbesondere Chirurgen) und andere Mitarbeiter im Gesundheitsdienst (z. B. durch eine eigene Verletzung des Chirurgen und anschließende Kontamination des Patienten mit dem ausgetretenen Blut, wie es beispielsweise im Rahmen einer Bypass-Operation am Herzen möglich ist). Hier sind weniger als 20 Fälle weltweit gesichert. Das Risiko ist also außerordentlich gering, während es in Sachen HBV und HCV weltweit mehr als 1.000 Fälle gegeben hat, die offiziell eingeräumt wurden.

Gestützt wird die Aussage, wonach das Risiko verschwindend gering ist, durch eine Untersuchung in den USA, wo 22.171 Patienten nachträglich auf HIV getestet wurden, die zuvor von 51 HIV-infizierten Ärzten und Zahnärzten behandelt worden waren. In keinem einzigen Fall fanden sich hier Beweise für eine Übertragung. Bei den in der Studie getesteten HIV-positiven Patienten fanden sich in keinem einzigen untersuchten Fall verwandtschaftliche Beziehungen mit dem HIV-Stamm des jeweils in den medizinischen Eingriff involvierten Arztes oder Zahnarztes.

Angesichts dieser erdrückenden Beweislast ist es außerordentlich unwahrscheinlich, dass es im Rahmen von Haushaltskontakten (also bei Kontakten, die als weniger gefährlich eingeschätzt werden müssen als die eben skizzierten) zur HIV-Infektion kommt, wofür auch einige anekdotische Berichte über die Aufzucht HIV-positiver Kinder in HIV-negativen Familien sprechen, die in keinem einzigen Fall mit einer Infektion endeten. Eine theoretische Möglichkeit ergäbe sich höchstens dann, wenn sich der Haushaltskontakt bei einem aus anderen Grunde immunschwachen Haushaltsmitglied ergibt. In diesem Fall könnte man möglicherweise eine Postexpositionsprophylaxe diskutieren, und das auch nur dann, wenn der HIV-positive Besitzer der Zahnbürste nicht antiretroviral behandelt wird und deshalb eine hohe HIV-Viruslast aufweist und es beim Benutzen der Zahnbürste zu nachweisbaren Verletzungen des Zahnfleisches gekommen ist.

Prof. Dr. rer. nat. Dr. med. Friedrich Hofmann
Bergische Universität Wuppertal – Abt. Sicherheitstechnik
Gaußstr. 20, 42097 Wuppertal

Das „CONSILIUM INFECTORUM“ ist ein Service im „KINDER- UND JUGENDARZT“, unterstützt von INFECTOPHARM. Kinder- und Jugendärzte sind eingeladen, Fragen aus allen Gebieten der Infektiologie an die Firma InfectoPharm, z. Hd. Herrn Dr. Andreas Rauschenbach, Von-Humboldt-Str. 1, 64646 Heppenheim, zu richten. Alle Anfragen werden von namhaften Experten beantwortet. Für die Auswahl von Fragen zur Publikation sind die Schriftleiter Prof. Dr. Hans-Jürgen Christen, Hannover, und Prof. Dr. Frank Riedel, Hamburg, redaktionell verantwortlich. Alle Fragen, auch die hier nicht veröffentlichten, werden umgehend per Post beantwortet. Die Anonymität des Fragers bleibt gegenüber dem zugezogenen Experten und bei einer Veröffentlichung gewahrt.

Förderung der Teilnahmequote bei Vorsorgeuntersuchungen

Aktuelle Entscheidung des Verfassungsgerichtshofs Rheinland-Pfalz



Kyrill Makoski

Als Reaktion auf einige spektakuläre Fälle von Kindesmissbrauch und -verwahrlosung in den letzten Jahren wurde in mehreren Bundesländern die Teilnahme an den Vorsorgeuntersuchungen verpflichtend ausgestaltet. Diese Verpflichtung soll vor allem dadurch sichergestellt werden, dass der jeweilige Arzt die Teilnahme des Patienten an der Untersuchung an eine zentrale Stelle meldet. Erfolgt keine Meldung, schaltet die zentrale Stelle das zuständige Jugendamt ein, welches dann wiederum in eigener Zuständigkeit tätig wird. Entsprechende Regelungen haben unter anderem Nordrhein-Westfalen, Hessen und Rheinland-Pfalz eingeführt (vgl. Makoski, Kinder- und Jugendarzt 2009, 54). Gegen dieses Meldeverfahren wurden von verschiedenen Personen verfassungsrechtliche Bedenken erhoben. Insbesondere wurde vorgetragen, dass dieses Verfahren sowohl das Recht der Eltern und des Kindes auf informationelle Selbstbestimmung als auch das Recht der Eltern zur Erziehung ihres eigenen Kindes verletze. Diese Bedenken hat nunmehr der Verfassungsgerichtshof Rheinland-Pfalz ausgeräumt. Mit Urteil vom 28. Mai 2009 - VG B 45/08 - wies er die Verfassungsbeschwerde eines Vaters zurück.

Hintergrund der Entscheidung

Das Landeskinderschutzgesetz Rheinland-Pfalz sieht vor, dass im Rahmen der Landesverwaltung eine zentrale Stelle eingerichtet wird. Diese informiert die gesetzlichen Vertreter der Kinder rechtzeitig über die im Einzelnen anstehenden Früherkennungsuntersuchungen und fordert sie zur Teilnahme auf. Zur Erfüllung ihrer Aufgaben erhält sie die notwendigen Angaben von den Meldebehörden übermittelt. Der Arzt, der die entsprechende Untersuchung durchführt, hat der zentralen Stelle innerhalb von drei Arbeitstagen eine Untersuchungsbestätigung zu übersenden. Die zentrale Stelle vergleicht wiederum die eingegangenen Untersuchungsbestätigungen mit der Liste der untersuchungspflichtigen Kinder. Erfolgt keine rechtzeitige Rückmeldung, werden die gesetzlichen Vertreter erneut angeschrieben. Geht dann immer noch keine Untersuchungsbestätigung ein, unterrichtet die zentrale Stelle das jeweilige Gesundheitsamt. Dieses wiederum setzt sich mit den Eltern in Verbindung und soll auf die Durchführung der Früherkennungsuntersuchung hinwirken. Erfolgt trotzdem keine Untersuchung, informieren die Gesundheitsämter die zuständigen Jugendämter. Diese Informationspflicht greift auch dann, wenn Anhaltspunkte für einen Kindesmissbrauch vorliegen. Die Jugendämter wiederum werden dann im Rahmen ihrer schon bisher bestehenden Zuständigkeiten tätig. Dieses Verfahren wird für Früherkennungsuntersuchungen U 4 bis U 9 angewandt.

Der Beschwerdeführer wurde eingeladen, jedoch gingen keine entsprechenden Untersuchungsbestätigungen ein. Daraufhin versuchten Mitarbeiter des Jugendamtes, seine Wohnung zu betreten, was er ihnen jedoch verwehrte. Er rügt eine Verletzung seines Rechts auf informationelle Selbstbestimmung sowie seines Erziehungsrechts. Die ihn und sein Kind betreffenden Daten würden gegen seinen Willen erhoben. Sein natürliches Recht, für seine Kinder zu sorgen, führe dazu, dass er sich für seine Entscheidung gegenüber niemanden rechtfertigen müsse. Im Endeffekt würden Mittel der Rasterfahndung eingesetzt und die Regelungen führten zu einer Registrierung in den Datenbeständen des Jugendamtes und letztlich einer Kriminalisierung.

Begründung des Gerichts

Der Verfassungsgerichtshof Rheinland-Pfalz geht davon aus, dass der mit der Erhebung und Weitergabe der Daten von Eltern und Kindern verbundene Eingriff in die informationelle Selbstbestimmung verfassungsrechtlich gerechtfertigt ist. Diese Maßnahmen sollen die Inanspruchnahme der vorgesehenen Früherkennungsuntersuchungen steigern sowie bei der Gewinnung von Kenntnissen über den möglichen Hilfebedarf derjenigen Familien, die nicht an den Untersuchungen teilnehmen, helfen. Dies erfolgt in Wahrnehmung der dem Staat gegenüber den Kindern obliegenden besonderen Fürsorgepflicht. Das durchgeführte Einladungs- und Erinnerungsverfahren ist geeignet und erforderlich. Darüber hinaus ist zu bedenken, dass die Grunddaten, d.h. die Existenz des Kindes, von den jeweils betroffenen Eltern schon ohnehin den staatlichen Behörden mitgeteilt und diesen damit auch bekannt sei. Hinsichtlich der Weitergabe der Daten sind entsprechende Datenschutzregelungen getroffen worden. Zudem ist zu bedenken, dass den Eltern und Kindern keinerlei Nachteile oder rechtliche Konsequenzen alleine durch das Erinnerungsverfahren drohen. Derartige Konsequenzen drohen erst dann, wenn das jeweilige Jugendamt tätig wird. Dessen Tätigkeit erfolgt in eigener Zuständigkeit aufgrund anderer Gesetze. Die besondere Schutzpflicht des Staates für die Kinder rechtfertigt den Eingriff in die angesprochenen Grundrechte. Im Rahmen der Untersuchung betont der Verfassungsgerichtshof Rheinland-Pfalz auch die besondere Bedeutung der Vorsorgeuntersuchungen und weist darauf hin, dass die Teilnahmequote an den Untersuchungen im Jahre 2006 von der U 4 (97,1 %) zur U 9 (84,8 %) deutlich abfällt. Eine unterdurchschnittliche Teilnahme ist insbesondere bei Kindern von Eltern mit niedrigem Bildungsniveau und vergleichsweise niedrigem ökonomischen Status und für die Kinder mit Im-

migrationshintergrund festzustellen. Das vorgesehene Einladungsverfahren dient daher dazu, die Teilnahmequote zu steigern und noch mehr Eltern zur Teilnahme ihrer Kinder an Früherkennungsuntersuchungen zu motivieren. Die ersten Erfahrungen mit dem Gesetz bestätigen die Erwartungen.

Ausblick

Nach dem Scheitern des Entwurfes eines Gesetzes zur Verbesserung des Kinderschutzes (BT-Drs. 16/12429), mit dem eine Informationspflicht der Ärzte beim Verdacht auf Kindesmissbrauch statuiert wurde, dürfte die bereits von einigen Bundesländern propagierte Lösung

über ein zentrales Einladungs- und Erinnerungsverfahren weitere Befürworter gewinnen. Insbesondere ist dieses Verfahren aus datenschutzrechtlicher Sicht unbedenklicher. Auch ist die Beeinträchtigung der Schweigepflicht des jeweiligen Arztes geringer. Die anderen Bundesländer haben nunmehr ausreichende Anhaltspunkte, ihre eigenen Regelungen (ob geplant oder schon umgesetzt) verfassungsrechtlich unbedenklich zu gestalten.

Kyrill Makoski

Der Autor arbeitet als Rechtsanwalt für die Kanzlei Möller · Partner, die auch als Justitiare des BVKJ tätig sind. ReH

Meldungen

Kartellamt fordert Abschaffung des Gesundheitsfonds

Das Bundeskartellamt hat angesichts immer höherer Steuerzuschüsse die Abschaffung des Gesundheitsfonds gefordert. „Solange es diesen Gesundheitsfonds gibt, werden wir keinen richtigen Wettbewerb im Gesundheitswesen sehen“, sagte der Präsident der Wettbewerbsbehörde, **Bernhard Heitzer**, der „Berliner Zeitung“.

Nach Ansicht des Kartellamtspräsidenten gehörte zur Konkurrenz zwischen den Krankenkassen auch der Wettbewerb über differenzierte Preise. „Und der ist seit der letzten Gesundheitsreform gänzlich aus dem Spiel“. **Ein Wettbewerb, der allein über Qualität gesteuert werden, reiche nicht aus.** Dass der Fonds mit Steuergeldern subventioniert werden müsse, um die „politisch motivierte Beitragssatzstabilität“ zu halten, sei Anlass genug, über eine bessere wettbewerbliche Ausgestaltung nachzudenken. „Mehr Wettbewerb kann mehr zur Beitragsstabilität beitragen als jede planwirtschaftliche Steuerung“, sagte Heitzer.

Eine Sprecherin des Bundesgesundheitsministeriums wies die Kritik Heitzers zurück. Die Äußerungen Heitzers zeugten „von erschreckender Unkenntnis“. **Die gesetzliche Krankenversicherung sei kein Wirtschaftsunternehmen.** Im Gesundheitswesen gehe es darum, die medizinische Versorgung von Menschen zu organi-

sieren und zwar so, dass alle unabhängig vom Geldbeutel, Alter oder Geschlecht am medizinischen Fortschritt teilhaben. „Der Kartellamtspräsident soll sich lieber um Wirtschaftsunternehmen kümmern“, sagte die Sprecherin.

Für die Ministerin ist der **Gesundheitsfonds nach wie vor ein Erfolgsmodell**, auch wenn nicht nur in Fachkreisen, sondern durchaus auch in der Politik die Stimmen nicht verstummen wollen, die schlicht fordern: „Der Gesundheitsfonds muss weg.“ **Ulla Schmidt** setzt weiterhin auf den **Einheitsbeitragssatz** in der GKV. Das Geld werde so verteilt, dass dort, wo mehr Kranke und mehr Ältere seien, auch mehr Geld hinfließe. Das sei eine wichtige Voraussetzung dafür, „dass wir auch in dieser Krise jetzt relativ **stabil mit dem Gesundheitsfonds agieren** können“.

gid / äz / ge

Ministerium weist Milliardenforderung der Kassen zurück

Die **Finanzentwicklung der GKV** sieht **Ministerin Schmidt** recht gelassen, auch wenn der Gesundheitsfonds ein **Defizit in der Größenordnung von 3 bis 4 Mrd. Euro** vor sich her schiebt und bei den Krankenkassen von einem zusätzlichen strukturellen Defizit im laufenden Jahr von 1 Mrd. Euro gesprochen wird.

Das Gesundheitsministerium weist damit die **Forderung des Spitzenverbandes**

der Krankenkassen (GKV-Spitzenverband) nach Milliardenzuschüssen zurück. „Die Behauptungen des Vorstandes des GKV-Spitzenverbandes über die künftige Entwicklung der Fonds-Einnahmen und Zuweisungen sind für uns nicht nachvollziehbar“, sagte Ministeriumssprecher **Klaus Vater** in Berlin. Im Gegensatz zu den Behauptungen des Spitzenverbandes sei die Lage der Krankenkassen während einer Finanz- und Wirtschaftskrise noch nie so sicher gewesen wie heute.

Aktuelle Daten über die Auswirkungen der Wirtschaftskrise auf die Finanzen der gesetzlichen Krankenkassen werden **erst nach der Bundestagswahl am 27. September** vorliegen. Der Schätzerkreis treffe sich wie üblich nach Abschluss des dritten Quartals, sagte der Sprecher des Bundesgesundheitsministeriums, **Klaus Vater**. Den von der FDP erhobenen Vorwurf einer „durchsichtigen Terminplanung“ wies er zurück. Ministerin Schmidt verweist auf die Rechtslage und betont, der Gesundheitsfonds müsse „spätestens“ dann wieder mit **höheren Beiträgen und mehr Steuergeldern** bestückt werden, wenn er nur noch 95 Prozent der Ausgaben abdecke. „Die Entscheidung wird jede Regierung oder jedes Parlament dann immer wieder auch vorgelegt bekommen, wie es im kommenden Jahr weitergehen soll.“ Das **Finanzvolumen im laufenden Jahr sei mit 167 Mrd. Euro** so bemessen, dass „die Kassen **wirklich mit gut 100 Prozent starten**“ konnten.

gid / äz / ge

Hessisches Kindergesundheitsstärkungsgesetz – eine erste Bilanz



Dr. med. Josef Geisz

Seit dem 1. Januar 2008 ist in Hessen das Gesetz zur Stärkung der Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Kraft, das mit einer ganzen Reihe von Begleitmaßnahmen zu einer deutlichen Verbesserung der sozialpädiatrischen Situation geführt hat.

Das Thema Kindeswohl ist mit parlamentarisch konsentierten Schritten gezielt in das Bewusstsein der Öffentlichkeit gerückt. Eltern, Erzieherinnen, Hebammen, Ärzte, Heilberufe sowie Mitarbeiter von Jugendämtern und öffentlichem Gesundheitsdienst wurden spürbar sensibilisiert und überarbeitet mit praktischer Konsequenz für das Kind und seine Familie ihren Kooperations- und Kommunikationsstil. Regionale „Runde Tische“, systematische Sprachstandserfassung im vierten Lebensjahr, Familienhebammen, Antigewaltprogramme für Kindergärten und Schulen, zentrale Hilfe bei der Polizei u.a. sind – trotz schwieriger Haushaltsverhältnisse – auf den Weg gebracht.

Die Arbeit der Kinder- und Jugendärzte konzentriert sich in dem neuen Gesetz auf die Pflicht zur Impfdokumentation durch einen Arzt vor Aufnahme in eine öffentliche Betreuung und die verpflichtende Vorsorge (U4-U9).

Standardformulare zu der STIKO-gerechten Impfstatusdokumentation sind hessenweit im Einsatz, die Aufklärungsarbeit des ÖGD in Erziehungseinrichtungen über die große Bedeutung von Impfungen ist in vollem Gange. Dass sich durch dieses Gesetz die Durchimpfungsrate der hessischen Kinder bereits in diesem Jahr erheblich verbessert hat, – erkennbar in den Schuleingangsuntersuchungen 2009 – erfüllt unsere Forderung nach flächendeckendem Schutz vor impfpräventablen Krankheiten.

Diese Maxime gilt auch für die Teilnahme und Erfassung verpflichtender – jedoch nicht strafbewehrter – Kindervorsorgeuntersuchungen. Sie werden logistisch durch das **Vorsorgezentrum an der Uniklinik Frankfurt**, in dessen Zuständigkeitsbereich auch das „Erweiterte Neugeborenenstoffwechselscreening sowie das flächendeckende Hörscreening fällt. Der Beirat des Vorsorgezentrums am Familienministerium, in dem der BVKJ einen festen Sitz hat, unternimmt alle Schritte, um die schwierige Logistik zu lösen. Nahezu alle Eltern in meiner Praxis akzeptieren den Meldevorgang nach sorgfältiger Aufklärung und empfinden das soziale Engagement Ihres Kinderarztes als ausgesprochen positiv.

Das **Einladungsverfahren und Erinnerungsschreiben durch das Vorsorgezentrum** wird derzeit überarbeitet, um zu erreichen, dass der Vorsorgetermin möglichst zu Beginn des gesetzlichen Abrechnungszeitraumes liegt. Man vermeidet somit, dass das zuständige Jugendamt zu einer „aufsuchenden Fürsorgemaßnahme“ nur wegen einer „verspäteten“ Untersuchung tätig werden muss. Die anfänglich große Befürchtung der Jugendämter, es käme zu einem „bürokratisch, personell und finanziell“, nicht zu rechtfertigenden Arbeitsanfall, hat sich im Laufe der letzten Monate nicht mehr bestätigt. Fehlende Rückmeldungen (Einheitsformulare in vorgedruckter Rezeptgröße, die wöchentlich mit Freiumschlag an das Vorsorgezentrum versandt werden) waren zumeist Fehler im komplizierten Post/Computer/Einlesesystem und in der Zusammenarbeit mit den Einwohnermeldeämtern (Migrantenkinder, Wohnortwechsel, länderübergreifende Versorgung, fatales Anschreiben bereits verstorbener Kinder). Es gab aber auch Defizite in der Zusammenarbeit mit Pädiatern, die aus Versehen oder ganz bewusst keine Rückmeldung tätigten.



Der **gesetzlich etablierte Beirat des Vorsorgezentrums** diskutiert wiederholt sehr intensiv und offen alle anstehenden Probleme. Alle sind bemüht, Sand im Alltagsgetriebe des neuen Gesetzes zu entfernen. Grundsätzlich war man über den Erfolg des Gesetzes – die als unverzichtbar erkannten Präventionsmaßnahmen grundsätzlich jedem Kind zugänglich zu machen – völlig einer Meinung. Erstmals wurden statistische Daten vom Leiter des Vorsorgezentrums Prof. Ernst Rauterberg (Gießen) vorgelegt. Auf Grund der Kürze der Zeit sowie der Probleme bei der Erfassung der Rückmeldungen, ist zum jetzigen Zeitpunkt eine valide Aussage nur begrenzt möglich. Die Daten werden jedoch ständig aktualisiert und offen diskutiert.

Von Seiten des hessischen Datenschutzbeauftragten, Prof. Michael Ronellenfisch als Mitglied des Beirates, gab es **keine datenschutzrechtlichen Bedenken**. Leider gibt es im Gesetz keine Rückmeldepflicht für die Jugendämter, um eine Aussage darüber zu erhalten, aus welchen Gründen oder mit welchen Konsequenzen das gesetzlich bedingte Eingreifen erfolgte. Es wurde vor diesem Hintergrund eine Evaluation der Arbeit des Vorsorgezentrums für nötig erachtet und befürwortet.

In diesen Kontext gehört die aktuelle Diskussion des noch nicht verabschiedeten bundesweiten Gesetzes zum besseren Schutz des Arztes, der zur Wahrung des Kindes-

wohles zur qualifizierten Zusammenarbeit mit ebenfalls der Schweigepflicht unterliegenden Behörden verpflichtet ist.

Für die hessischen Pädiater stehen **Verhandlungen zu gesichertem Honorar für „verspätete“ Vorsorgen** sowie eine symbolische Vergütung für den Aufwand des Meldesystems an. Die Diskussion um die Notwendigkeit einer verpflichtenden Vorsorge und regelgerechter Impfungen sollte zumindest in der Öffentlichkeit seitens der Pädiater beendet sein.

Grundsätzlich ist das umfangreiche, finanziell gesicherte hessische Modell der Präventionsverbesserung ein richtiger und bereits in kurzer Zeit erfolgreicher Ansatz.

Eine bundesweite Regelung würde den schwierigen Weg der Logistik und Organisation der dringenden Prävention überschaubarer und effektiver machen. Dafür sollten wir Pädiater uns weiterhin tatkräftig einsetzen.

Nichts ist so gut, dass es nicht noch besser werden könnte.

Dr. med. Josef Geisz
Kinder- und Jugendarzt
Landesverbandsvorsitzender Hessen
Bahnhofstr. 24
35576 Wetzlar

Red.: ge

Streit um Versorgung psychisch kranker Kinder

Kammer bezweifelt, dass flächendeckende GBA-Quotenregelung für Psychotherapeuten positive Effekte hat

In den nächsten zwei Jahren sollen mindestens zehn Prozent aller psychotherapeutischen Praxissitze mit Psychotherapeuten besetzt werden, die ausschließlich Kinder und Jugendliche betreuen. Das hat der Gemeinsame Bundesausschuss (GBA) beschlossen. Danach wird die Quote flächendeckend auf 20 Prozent erhöht.

Nach einer zum 1. Januar 2009 in Kraft getretenen Regelung soll für die Zeit bis Ende 2013 sichergestellt werden, dass mindestens 25 Prozent der psychotherapeutischen Praxissitze den überwiegend oder aus-

schließlich psychotherapeutisch tätigen Ärzten vorbehalten sind und mindestens 20 Prozent Psychotherapeuten, die nur Kinder und Jugendliche behandeln.

Mit dem Zwischenschritt über die Zehn-Prozent-Regelung will der GBA in den einzelnen Planungsbereichen eine möglichst gleichmäßige Anhebung der Versorgung der Kinder und Jugendlichen erreichen.

Die Bundespsychotherapeutenkammer (BPTK) kritisiert den Beschluss. Er schaffe eine neue Hürde, mit der die Ausschreibung neuer Praxissitze weiter verschleppt und

eine schnelle und bessere flächendeckende Versorgung psychisch kranker Kinder und Jugendliche verhindert werde.

Wegen der Besonderheiten der Bedarfsplanung könnten jetzt hauptsächlich in den bereits gut versorgten Städten zusätzliche Praxen für Kinder- und Jugendlichenpsychotherapie öffnen, während die eher schlecht versorgten ländlichen Gebiete weiter auf neue Behandlungsplätze warten müssten.

Red: ReH

Meldung

Der Vorstand des BVKJ hat die Kooptierung von **Herrn Dr. Meschke**, dem langjährigen Justitiar des BVKJ, beschlossen. Der Vorstand erhofft sich durch die Einbindung von Herrn Meschke Hilfe bei den immer kniffliger werdenden juristischen Problemen, die mit den Vorstandsentscheidungen verbunden sind.

ge

Meldungen

Paragraf 73 b als Zeichen innerärztlicher Demokratie?

„Ist es sinnvoll, dass ein privater Verband plötzlich eine Monopolstellung vom Gesetzgeber bekommt?“ Auf diese einfache Frage des „Deutschen Ärzteblatts“ zum Schicksal des § 73b SGB V hat Ulla Schmidt eine einfache Antwort: „Das war der Wille der Hausärzte.“ Hätten die Kassenärztlichen Vereinigungen die Interessen der Hausärzte besser vertreten, wäre nach Einschätzung der Ministerin nie so eine große Bewegung hin zu einer eigenen Vertretung entstanden. Wenn nun mehr als die Hälfte der Hausärzte in einer Region wolle, dass ihr Verband Verträge schließe, „dann ist das ein Stück Demokratie“. Mit dieser Position steht Ulla Schmidt in einem deutlichen Kontrast zu der Position des Präsidenten ihrer nachgeordneten Behörde des Bundesversicherungsamtes. Dessen Präsident Josef Hecken sprach kürzlich ganz unverblümt von Verträgen nach dem Prinzip „viel Geld für Null Gegenleistung“ und kritisierte die „Erpressungspotenziale“ des § 73b SGB V. *gid/ge*

BMG gibt Inhaltliche Mindestanforderungen für HÄV vor

Das BMG nutzte die Antwort auf eine **Kleine Anfrage** verschiedener Abgeordneter und der Fraktion DIE LINKE (BT-Drucksache 16/12823) **zum Paragrafen 73 b**, um seine Position zu den anlaufenden Schiedsverfahren darzulegen und damit **nachhaltigen Einfluss auf den Ablauf der Schiedsverfahren** zu nehmen. Bei der Analyse der Stellungnahme zeigt sich, dass die Bundesgesundheitsministerin einerseits die Bemühungen des Hausärzterverbandes zum Abschluss von **Hausarztverträgen öffentlichkeitswirksam unterstützt**, zugleich aber **in einer Art „Doppelstrategie“ Anforderungen formulieren** lässt, an deren Realisierung der Abschluss der Verträge bisher gescheitert ist. Die Krankenkassen dürften jedenfalls die eine oder andere Formulierung an geeigneter Stelle in die Verhandlungen einbringen. Ziel der Hausarztverträge sei es, den Versicherten eine **besonders hochwertige**

hausärztliche Versorgung anzubieten. Dieses Ziel gilt allgemein als unstrittig, auch wenn die Hausarztskeptiker die Frage aufwerfen mögen, wie eine „besonders hochwertige hausärztliche Versorgung“ aussehen kann, wenn überall und unabhängig von Hausarztverträgen Allgemeinärzte tätig sind, die durchweg nach der auf fünf Jahre verlängerten Weiterbildungszeit eine hohe Qualifikation besitzen.

In der Antwort der Bundesregierung werden die **inhaltlichen Mindestanforderungen** an die hausarztzentrierte Versorgung so dargestellt: „Hierzu gehören die

- **Verbesserung der Pharmakotherapie**,
- der Einsatz von wissenschaftlich begründeten und zugleich praxiserprobten **hausärztlichen Leitlinien**,
- die **Konzentration der ärztlichen Fortbildung** auf hausarzttypische Probleme sowie
- die Verbesserung der Prozessqualität durch Einführung eines **hausarzt-spezifischen einrichtungsinternen Qualitätsmanagements**.“

Der Hinweis, dass diese Anforderungen eigentlich schon im Rahmen der kollektivvertraglichen hausärztlichen Versorgung zu den „Pflichtaufgaben“ gehören und deswegen eigentlich **keine zusätzlichen finanziellen Anstrengungen rechtfertigen**, hilft nicht weiter. Verträge nach dem neuen Recht müssen her. Dabei gilt aus der Sicht des BMG: „Eine **bloße Übertragung der Regelversorgung in Hausarztverträge**, verbunden mit einer höheren Vergütung für die teilnehmenden Ärzte, darf es dabei selbstverständlich nicht geben.“ Bemerkenswert ist auch der **Hinweis des BMG** an die Verhandler auf beiden Seiten, und – sicher nicht zuletzt – an die Adresse der noch zu benennenden unparteiischen Schiedspersonen: „Die Krankenkassen sind nicht verpflichtet, unangemessen hohen Honorarforderungen von Seiten der Hausärzte nachzugeben.“ Und: „Die Krankenkassen sind nicht verpflichtet, zusätzliche, über das Niveau der kollektivvertraglichen Regelversorgung hinausgehende Vergütungen zu vereinbaren. Entscheidet sich eine



Krankenkasse zur **Vereinbarung höherer Honorare, hat sie diese aus anderweitigen Einsparungen zu finanzieren.** Auch bei Entscheidungen über den Abschluss von Verträgen nach § 73b SGB V haben die Krankenkassen das in § 12 Abs. 1 SGB V normierte **Wirtschaftlichkeitsgebot zu beachten.** *gid/ge*

Jetzt werden die Schiedsämter aktiv

Für die Kassen lief am 30. Juni die Frist, freiwillig Verträge nach Paragraph 73 b zu schließen ab. Deshalb hat das Bundesversicherungsamt pünktlich am 1. Juli seine Vorstellungen für die zu benennenden

Schiedspersonen bei den bundesunmittelbaren Kassen der Öffentlichkeit dargelegt. Nach Ansicht von BVA-Präsident **Josef Hecken** sei es unerlässlich, „die **Schiedsverfahren zu bündeln**, indem nur wenige Schiedspersonen eingesetzt werden“, um die hausarztzentrierte Versorgung „jetzt möglichst bald auf den Weg zu bringen“. Für die Länder Bayern und Baden-Württemberg soll dies der ehemalige Richter am Bundessozialgericht, **Dr. Klaus Engelmann**, sein, für Nordrhein-Westfalen der hessische CDU-Bundestagsabgeordnete **Gerald Weiß**. Für die Länder Schleswig-Holstein, Berlin, Brandenburg, Sachsen, Sachsen-Anhalt, Thüringen und Mecklenburg-Vorpommern ist **Albin Nees** vorgesehen. Im Saarland, in Rhein-

land-Pfalz, Hessen, Niedersachsen, Hamburg und Bremen soll Rechtsanwalt **Werner Nicolay** die Schiedsperson stellen. Nach Angaben des BVA hätte sich ein großer Teil der Länder bereit erklärt, sich diesem Verfahren **auch für ihre landesunmittelbaren Kassen anzuschließen.** Mit weiteren Ländern liefern noch Abstimmungsverfahren. Die unparteiischen Schiedspersonen sind um ihre Aufgabe nicht zu beneiden. Das BMG ist jedenfalls davon überzeugt, dass im Zuge des Schiedsverfahrens unter Beachtung des Wirtschaftlichkeitsgebots auf ein **ausgewogenes Verhältnis zwischen den Leistungs- und den Vergütungsbestandteilen** der Verträge zur hausarztzentrierten Versorgung geachtet wird. *gid/ge*



bvkj.

Berufsverband der
Kinder- und Jugendärzte e.V.

Ergebnis

Nachwahl im Landesverband Rheinland-Pfalz des Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte e.V. für die Legislaturperiode 2009–2011

Landesverbandsvorsitzender und 1. Delegierter:	Dr. Lothar Maurer, Frankenthal
Stellv. Landesverbandsvorsitzender und 2. Delegierter:	Dr. Hans Werner Wolf, Mainz
3. Delegierte:	Dr. Andrea Loechelt-Göksu, Ludwigshafen
Schatzmeisterin:	Dr. Helga Wagner, Neuwied

Aufruf des Landesverbandes Westfalen-Lippe zur Wahl der Kammerversammlung 2009 für die Sitzungsperiode 2009 bis 2014

Liebe Kolleginnen und Kollegen in Westfalen-Lippe,
beteiligen Sie sich an der Wahl und wählen Sie in ganz Westfalen-Lippe die

Gemeinschaftliche Liste – Pädiatrie

Listenführer Regierungsbezirk Arnsberg:
Hendrike Frei, Georg Gärtner

Listenführer Regierungsbezirk Detmold:
Dr. Walter Müller, Gerald Defort

Listenführer Regierungsbezirk Münster:
Dr. Martin Bolay, Dr. Dieter Göhler

Wir wollen mehr pädiatrischen Einfluss in die Ärztekammer Westfalen-Lippe einbringen.

Wir setzen uns für das Wohl der Kinder und Jugendlichen ein.
Wir treten für Transparenz in der Kammerpolitik ein.

Wir als Niedergelassene, Krankenhausärzte, Beamte und Angestellte wollen uns in der Ärztekammer fachübergreifend mit den Kinder- und Jugendpsychiatern, den Kinderchirurgen und dem Öffentlichen Gesundheitsdienst für die Belange unserer verschiedenen Fachgruppen einsetzen.

Nur wir Kinder- und Jugendärzte können dafür kämpfen und mit unserem Engagement dafür sorgen, dass wir in unserem schönen Beruf weiter mit Freude und Erfolg arbeiten können.

Geben Sie deshalb der **Gemeinschaftlichen Liste-Pädiatrie** ihr Vertrauen und ihre Stimme.

Rufen Sie alle pädiatrisch interessierten Kolleginnen und Kollegen zur Wahl unserer **Gemeinschaftlichen Liste-Pädiatrie** auf.

Dr. med. Burkhard Lawrenz,
Vorsitzender des bvkj-Landesverbandes Westfalen-Lippe

Der BVKJ hat eine Tochter bekommen – die BVKJ-Service GmbH

Wesen eines Berufsverbands und damit auch des BVKJ ist die allgemeine Interessenvertretung der Mitglieder. Dies umfasst ideelle und wirtschaftliche Interessen aus der beruflichen und unternehmerischen Tätigkeit aller Angehörigen eines Berufs. Tätigkeiten, die nur die Belange einzelner Angehöriger der Berufsgruppe betreffen, können deshalb nicht Schwerpunktaufgabe eines Berufsverbands sein.

Eingetragene Berufsverbände wie der BVKJ sind von der Körperschaftsteuer und Gewerbesteuer befreit, solange sie keinen zu umfangreichen wirtschaftlichen Geschäftsbetrieb unterhalten. Sie können aber diese Steuerbefreiung verlieren, wenn sie neben den steuerlich unproblematischen Mitgliedsbeiträgen umfangreiche weitere Erträge erzielen.

Der Gesetzgeber hat durch die Verpflichtung der Krankenkassen, ihren Mitgliedern Selektivverträge für den hausärztlichen Versorgungsbereich anzubieten, auch uns als Berufsverband umfangreiche neue Aufgabenfelder beschert. Diese Ver-

träge kommen bisher nur einem Teil der Mitglieder zugute, nämlich den an der ambulanten vertragsärztlichen Versorgung beteiligten. Das Ausmaß der Vorteile aus den Verträgen ist regional noch sehr unterschiedlich.

Verträge auszuhandeln und zu steuern, kostet Geld und Zeit. Hierfür ist es notwendig, Verwaltungsgebühren für die Vertragsabwicklung von denen zu erheben, die selbst wirtschaftliche Vorteile durch die Verträge haben.

Um die Aufgabe der Vertragsgestaltung, die nicht allen Mitgliedern der Berufsgruppe zugute kommt, weiter erbringen zu können und um die Steuerbefreiung nicht zu gefährden, hat der Vorstand des BVKJ die Gründung einer BVKJ-Service GmbH als hundertprozentige Tochter des BVKJ beschlossen.

Satzungsgemäße Aufgabe der GmbH ist der Abschluss von sog. Selektivverträgen über die Behandlung gesetzlich krankenversicherter Patienten. Dazu gehören die Verhandlungen der Vertragsbe-

dingungen im Vorfeld des Vertragsabschlusses, die Überwachung einer ordnungsgemäßen Vertragsdurchführung (Vertragsmanagement) und die Einbindung in Verwaltungshandlungen. Dies beinhaltet auch Dienstleistungen, die von der BVKJ-Service GmbH entgeltlich für die Teilnehmer an den Selektivverträgen erbracht werden.

Auf diesem Wege kann die Steuerbefreiung des BVKJ gesichert und das Vertragsgeschäft in die Tochter-GmbH ausgegliedert werden. Selektiv-Verträge werden in Zukunft grundsätzlich durch die BVKJ-Service GmbH abgewickelt, wobei wir allerdings die Kassenärztlichen Vereinigungen als Dienstleister zur Abrechnung der Leistungen mit einbeziehen wollen.

Dr. Ulrike Gitmans
Kinder- und Jugendärztin
Bahnhofstraße 3
26817 Rhaderfehn

Red.: ge

Recht

Gute Nachricht für Patienteltern:

Kassen müssen höhere Freibeträge für Kinder anrechnen

Familien, die etwa wegen einer chronischen Krankheit hohe Zuzahlungen zu den Leistungen ihrer gesetzlichen Krankenkasse zahlen müssen, bekommen Entlastung. Nach einem am 30. Juni verkündeten Grundsatzurteil des Bundessozialgerichts (BSG) in Kassel müssen die Kassen für die Kinder höhere Freibeträge anrechnen als bislang üblich. Betroffene können bei ihrer Krankenkasse einen Überprüfungsantrag rückwirkend für die ver-

gangenen vier Jahre stellen (Az: B 1 KR 17/08 R).

Bisher haben die Krankenkassen bei der Berechnung der Belastungsgrenze für Eigenleistungen nur den Freibetrag von jährlich 1.932 Euro „für das sächliche Existenzminimum des Kindes“ berücksichtigt, nicht aber den zusätzlichen Freibetrag für Betreuung, Erziehung und Ausbildung von 1.080 Euro.

Der Gesetzeswortlaut umfasse aber eindeutig beide Freibeträge, urteilte das BSG. Dass der Gesetzgeber dies möglicherweise nicht gewollt habe, spiele daher keine Rolle. Weil bei gemeinsam veranlagten Ehepaaren die Freibeträge der Kinder verdoppelt werden, spart – wie auch im konkreten Fall – eine Familie mit zwei Kindern bis zu 43,20 Euro.

afp/ReH

Service-Nummer der Assekuranz AG für Mitglieder des Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte

Den bewährten Partner des BVKJ in allen Versicherungsfragen, die Assekuranz AG, können Sie ab sofort unter der folgenden Servicenummer erreichen: **(02 21) 6 89 09 21.**

Münchhausen-Syndrome in der Pädiatrie

Abbildung © akg-images



Nach ICD 10 ist unter F68.1 die Artifizielle Störung codiert und definiert als absichtliches Erzeugen oder Vortäuschen von körperlichen oder psychischen Symptomen oder Behinderungen. Es handelt sich beim Münchhausen-Syndrom um eine psychopathologische Störung, bei der die Patienten Symptome an sich wahrnehmen, die sie entweder selbst herbeiführen oder erfinden und diese plausibel und dramatisch präsentieren. Bei der pädiatrischen Variante sind es die Angehörigen („by proxy“) oder schlimmer, Ärzte („by doctors“), die Symptome erzeugen, erfinden oder harmlose Symptome dramatisieren. Die Frage nach „Täter“ und „Opfer“ ist häufig komplex.

Die Störung gilt als selten und schwer zu erkennen. Die Anamnese ergibt eine bunte Symptomatik wechselnder, beliebiger, ausgeprägter Symptome wie Schmerzzustände unterschiedlichster Lokalisation, Ohnmachts- oder andere Anfälle, Blutungen, anhaltend pathologische Laborbefunde. Typisch ist in der Frage nach Vorbe-

handlungen ein häufiger Arztwechsel („doctor hopping“) und verschiedene Krankenhausaufenthalte ohne befriedigende Diagnosestellung, aber mit aufwändigen Untersuchungen und sogar erfolglosen Operationen. Die Prognose ist ungünstig, weil sich die Patienten der Aufklärung einer Psychogenese entziehen und damit einen psychothe-

rapeutischen Zugang verweigern; sie wechseln dann die Einrichtung oder den Arzt. Bei einem häufigen Arztwechsel ist der Verdacht auf eine solche Störung sehr naheliegend.

Die Motivation für das Vortäuschen von Krankheitssymptomen liegt darin, dass Symptome die Eintrittskarte für das Gesundheitswesen darstellen. Wir erleben das täglich in



Dr. Stephan Heinrich Nolte

der Praxis, wenn ein Kind wegen einer Warze vorgestellt wird, und es in Wirklichkeit um die Schwiegermutter geht, die in die Erziehung hineinredet. Die Warze ist das Feigenblatt welches ermöglicht, ärztliche Hilfe in Anspruch zu nehmen. Da Erziehungs- und familiäre Probleme keine hinreichende Begründung für einen Arztbesuch sind, wird dieser im Symptom „Warze“ gesucht. Wenn nun der Arzt mit dem Skalpell oder einer Arznei auf die Warze losgeht und die eigentliche Botschaft nicht hören kann oder will, ist er schon in diesem System eingefangen. Der Krankheitsgewinn besteht in der Erlangung von Zuwendung, und sei es nur durch ärztliche Untersuchungen, diagnostische und therapeutische Prozeduren bis hin zu Krankenhausaufenthalten und unnötigen operativen Eingriffen. Münchhausen-Patienten können als Beleg für ihre Krankheit Selbstverletzungen oder -vergiftungen herbeiführen und fordern medizinische Untersuchungen und Eingriffe. Da das ohne die Mitwirkung von Ärzten nicht geht, werden Ärzte zu Mittätern. Die

Patienten entziehen sich beim Ansprechen einer möglichen Psychothese einer psychiatrischen oder psychotherapeutischen Behandlung, sodass die Fachgruppen, die am ehesten an die Möglichkeit einer artifiziellen Störung denken müssen, diejenigen sind, die den primären Zugang zum Patienten haben. Diese sind aber am wenigsten psychotherapeutisch geschult, so dass von einer sehr großen Bandbreite dieser in ihrer Extremform als selten geltenden Erkrankung auszugehen ist. Die Übergänge zu massiveren Persönlichkeitsstörungen wie der Borderline-Störung oder selbstverletzendem Verhalten ist fließend. Als Ursache der Störung gelten psychosoziale Belastungen und frühkindliche, generationsübergreifende Traumatisierungen. Die Diagnose ist nicht neu, bereits 1891 beschrieb Anton Delbrück die „Pseudologia phantastica“, der Psychiater Sir Richard Asher prägte 1951 die Bezeichnung nach dem bekannten Lügenbaron.

Münchhausen by proxy

Von einem Münchhausen-Stellvertretersyndrom (*Münchhausen by proxy Syndrom*, auch „Polle-Syndrom“, nach dem unehelichen Sohn des Lügenbarones) wird gesprochen, wenn Eltern oder andere Angehörigen ein Kind als Symptomträger vorstellen, mit Symptomen, die dem Kind im schlimmsten Falle beigebracht werden, in leichteren Fällen durch Uminterpretation vorhandener Symptome. Hieran ist zu denken, wenn eine schillernde, pathophysiologisch unerklärliche Symptomatik vorliegt. Häufiger Arzt- und Klinikwechsel ist auch hier ein Risikosymptom; daher ist die häufig vernachlässigte Frage nach den Vorbehandlungen und der Zahl der Vorbehandler in der Anamnese unumgänglich. Die Diagnose wird viel zu selten, und dann erst durch heimliche Beobachtungen bzw. Videoaufzeichnungen in dazu spezialisierten Einrichtungen gestellt, weil sich die Eltern durch Wechsel des Arztes oder der Klinik dem Zugriff entziehen. So wird wohl nur die Spitze des Eisberges diagnostiziert. Extremfällen sind sicher selten, subtile Formen aber außer-

ordentlich häufig – wenn man daran denkt!

Ein bisschen Münchhausen ...

In einer „Light-Variante“ sind die Münchhausensymptome sehr verbreitet und bilden den Hintergrund zum Beispiel für Zirkumzisionen bei kleinen Jungs – als Kastrationssymbol in einer zerbrochenen Beziehung – oder auch für Adenotomien und Tonsillektomien, wenn die Eltern durch die Infekthäufungen genervt sind und dann statt geduldigem Zuhören und „Reassurance“ die schnelle Lösung des Problems mit dem Skalpell angeboten wird. Hier sind die Ärzte Mittäter: manche Ärzte machen sich zum Komplizen in dieser Konstellation, wenn sie physiologische Zustände für pathologisch oder operationsbedürftig erklären oder aufgrund ihres eigenen Denkens und ihrer Sozialisation u.U. inhumane und misshandelnde Behandlungen für notwendig halten.

„Münchhausen by doctors“ Gewalt gegen Kinder durch Ärzte

Nachdem das Thema Gewalt gegen Kinder in zunehmendem Maße öffentlichkeitswirksam wird und Kindern, die körperlich misshandelt, sexuell missbraucht, gequält, vernachlässigt und gedemütigt werden erhöhte Aufmerksamkeit zugewandt wird – eine tatsächliche Zunahme ist nicht beweisbar –, muss auch der Aspekt Gewalt gegen Kinder durch Ärzte beleuchtet werden. Hierbei erscheinen mir zwei große Gruppen diskussionswürdig: Ärzte als Komplizen und Ärzte als eigenständige Täter. Erstere lassen sich in ein „Münchhausen by proxy“-Geschehen mit einbinden, werden zu „willigen Vollstreckern“ elterlicher Psychopathologie wie beschrieben; letztere, Ärzte als genuine Täter, dürften durch die spezifische Psychopathologie, aber auch die gängige Ausbildung und Sozialisation der Ärzte bedingt sein, angefangen vom Präparierkurs bis zum Spinalfrosch. Diese führt dazu, dass eigene sadomasochistische Anteile in verschiedene Formen ärztlicher Therapie sublimiert werden. Die Freude an erfolg-

Abbildung © akg-images



reichen „technischen“ Maßnahmen, die Begeisterung für die Anwendung des Erlernten, die Konkurrenz an den Hochschulen und die zu erfüllenden Leistungskataloge führt durch die Missachtung der körperlichen Unversehrtheit des Gegenübers zum Überschreiten ethischer Grenzen, wie sie in ihren Extremen, zum Beispiel durch unnötige Brustamputationen oder zu aggressiver Chemotherapien immer mal in die Presse gelangen – wiederum nur die Spitze des Eisberges.

Eine andere Form subtiler Gewalt ist eine missverstandene Psychosomatik: ein Einsatz von Psychologen oder psychosozialen Mitarbeitern ausschließlich zu dem Zweck, den Patienten „compliant“ zu machen. Dies habe ich zum Beispiel in der Kinderneurologie erlebt, wenn die Kinder sich nicht mehr an die Maschine anschließen lassen wollten – was mit schmerzhafter Shuntpunktion verbunden ist – oder in suizidaler Absicht Blumenvasen ausgegossen und Diätfehler begangen haben. Wenn dann die außerplanmäßigen Dialysen zu zahlreich wurden, wurde laut nach psychosozialer Betreuung gerufen, um die Therapieerfolge zu sichern, nicht aber zuvor, wenn diese Therapieziele erst einmal hätten formuliert und diskutiert werden sollen. Gerade in der Pädiatrie herrscht noch ein paternalistisches Denken vor, in dem der Arzt weiß und bestimmt, was für den Patienten gut ist. Dieses sollte, von Akutsituationen abgesehen, wenigstens bei komplexen chronischen Leiden gegen ein

partnerschaftliches Modell mit gemeinsamer Entscheidungsfindung auf der Grundlage von Kommunikation und wechselseitiger Information in gleichberechtigter, partnerschaftlicher Zusammenarbeit ausgetauscht werden (Shared Treatment Decision-Making Model, SDM) und Freiraum für die unterschiedlichen Bedürfnisse der Kinder und ihrer Angehörigen schaffen. Es soll aber nicht zu einer Beliebigen- und Bauchladen-Medizin führen, bei dem die Medizin als Dienstleistungsbetrieb nur den Wünschen der Patienten gerecht werden soll, wie es einigen Juristen im „Informed Consent-Modell“ vorschwebt. Mehr Selbstreflexion der Ärzte in ihren Arzt-Patienten-Beziehungen, wie zum Beispiel in Balint-Gruppen, kann dazu dienen, die eigenen Anteile, Wünsche und Vorstellungen in den täglichen Interaktionen zu sehen und nicht nach dem Motto „Mehr desselben“ immer wieder die gleichen Fehler zu wiederholen. Um nicht rat- oder hilflos zu wirken, tun wir häufig überflüssiges, oder wir tun es, um uns nicht eines Unterlassungsvorwurfes bezichtigen zu lassen – aber ist das immer zum Wohle des Kindes?

Täter oder Opfer?

Es ist provokativ, das Münchhausen-Syndrom von diesen Seiten zu betrachten, aber es ist notwendig, sich angesichts einer bestehenden Symptomatik die Frage immer neu zu stellen, wer in diesem komplexen Interaktions- und Interessengeflecht der

„Gewinner“ sein soll: Es sollte das Kind sein, nicht „nur“ die Eltern, nicht der Oberarzt, der Chef, die Institution, und schon gar nicht der medizinisch-industrielle Komplex. Abrechnungssysteme wie DMPs oder DRGs verleiten dazu, Erkrankungen „verschlimmern“ zu lassen und höherzustufen, die Patienten kränker zu machen, als sie sind. So wird unser Gesundheitssystem zu einem Heilungshindernis, denn gesund darf man weder sein oder werden. Der beste Patient ist der chronisch Kranke, in der Pädiatrie glücklicherweise seltener, als in anderen Fächern. So gibt es fast nur noch Risikoschwangerschaften, Risikogeburten, Risikokinder. Im alten China, so wird kolportiert, wurden die Ärzte nur bezahlt, solange der Patient gesund blieb. Sollte nicht Gesundheit das Ziel unserer Bemühungen sein? Wir sind als Ärzte angetreten, helfen zu wollen oder zu müssen, und sollten uns mit der eigenen Hilflosigkeit auseinandersetzen.

Mit – nicht gegen – Eltern und mit – und nicht gegen – Kinder zu handeln, ist heute schwieriger denn je. Deswegen müssen wir lernen, mit unserer eigenen Position besonders reflektiert und bewusst umzugehen, um nicht funktionalisiert zu werden oder selbst zu funktionalisieren.

Dr. Stephan Heinrich Nolte
Kinder- und Jugendarzt
Alter Kirchhainer Weg 5
35039 Marburg
Tel. 06421 / 162266
E-Mail: shnol@t-online.de
www.nolte-marburg.de

Red.: ge

Fortbildungstermine des BVKJ

August 2009

22. August 2009

Jahrestagung des LV Sachsen

in Dresden

Dr. med. K. Hofmann, PF 948, 09009 Chemnitz, Tel. 0371/33324130, Fax 0371/33324102 ①

September 2009

12.–13. September 2009

Praxisabgabeseminar des BVKJ e.V.

in Friedewald

Auskunft: BVKJ, Tel. 0221 / 6 89 09 10, Fax: 0221/6 32 04

12.–13. September 2009

13. Pädiatrie zum Anfassen

des bvkJ e.V., LV Schleswig-Holstein, Hamburg, Bremen und Niedersachsen, in Lübeck

Auskunft: Dethleff Banthien, Tel. 04531/434763; Dr. Stefan Renz, Tel. 040/43093690; Dr. Stefan Trapp, Tel. 0421/570000 ②

26.–27. September 2009

12. Seminartagung des LV Hessen

des bvkJ e.V., Bad Nauheim

Auskunft: Dr. Josef Geisz, Bahnhofstr. 24, 35576 Wetzlar, Tel. 06441/42051, Fax: 06441/42949 ①

Oktober 2009

11.–16. Oktober 2009

37. Herbst-Seminar-Kongress

Schwerpunkt Pädiatrie:

Das chronisch kranke Kind

des bvkJ e.V., Bad Orb

Auskunft: Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte, Mielenforster Str. 2, 51069 Köln, Tel. 0221 / 6 89 09 15/16, Fax: 0221/6 89 09 78 (bvkJ.kongress@uminfo.de) ②

31.10.–01. November 2009

Praxiseinführungsseminar des BVKJ e.V.

in Friedewald

Auskunft: Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte, Frau Pohle, Mielenforster Str. 2, 51069 Köln, Tel. 0221 / 6 89 09-11, Fax: 0221/683204 (bvkJ.buero@uminfo.de)

November 2009

13.–15. November 2009

Pädiatrie zum Anfassen / 20. ECPCP 2009 (European Society of Ambulatory Paediatrics)

des bvkJ e.V., Berlin

Auskunft: Dr. Burkhard Ruppert, Zabel-Krüger-Damm 35-39, 13469 Berlin, Tel. 030 / 4024922, Fax: 030/40397254 (Industrie ①, Teilnehmer ⑤)

21.–22. November 2009

7. Pädiatrie zum Anfassen

des bvkJ e.V., LV Bayern, Bamberg

Auskunft: Dr. H. Reiningger, Prof. Dr. C. P. Bauer, Prof. Dr. K. H. Deeg, Cosimastr. 133, 81925 München ③

2010

März 2010

5.–7. März 2010

16. Kongress für Jugendmedizin

des bvkJ e.V., Weimar

Auskunft: Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte, Mielenforster Str. 2, 51069 Köln, Tel. 0221 / 6 89 09 15/16, Fax: 0221/6 89 09 78 (bvkJ.kongress@uminfo.de) ②

April 2010

17.–18. April 2010

Pädiatrefest 2010

des bvkJ e.V. und

2. Kongress PRAXISfieber-regio für medizinische Fachangestellte in Kinder- und Jugendarztpraxen

Landesverband Nordrhein in Köln

Auskunft: Dr. Thomas Fischbach, 42719 Solingen, Fax 0212 / 315364; Dr. Antonio

Pizzulli, 50679 Köln, Fax 0221 / 818089; Dr. Herbert Schade, Mechernich, Fax 02443 / 171403 ⑤

22.–25. April 2010

7. Assistentenkongress

des bvkJ e.V., Nürnberg

Auskunft: Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte, Mielenforster Str. 2, 51069 Köln, Tel. 0221 / 6 89 09 15/16, Fax: 0221/6 89 09 78 (bvkJ.kongress@uminfo.de) ②

Mai 2010

1./2. Mai 2010

Pädiatrie zum Anfassen

des bvkJ e.V., LV Thüringen, Erfurt

Auskunft: Dr. med. Annette Kriechling, In der Trift 2, 99102 Erfurt-Niedernissa, Tel. 0361 / 5626303, Fax 0361 / 4233827 ①

29. Mai 2010

23. Fortbildungsveranstaltung mit praktischen Übungen der LV Rheinland-Pfalz u. Saarland

des bvkJ e.V., Worms

Auskunft: Prof. Dr. Heino Skopnik, Kinderklinik Stadt Krankenhaus GmbH, Gabriel-von-Seidl-Str. 81, 67550 Worms, Tel. 06241 / 5013600, Fax 06241 / 5013699 ①

Juni 2010

25.–27. Juni 2010

Kinder- und Jugendärztetag 2010

40. Jahrestagung des bvkJ e.V., Berlin

und 5. Praxisfieber Live Kongress für MFA in Kinder- und Jugendarztpraxen

Auskunft: Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte, Mielenforster Str. 2, 51069 Köln, Tel. 0221 / 6 89 09 15/16, Fax: 0221/6 89 09 78 (bvkJ.kongress@uminfo.de) ①

① CCJ GmbH, Tel. 0381-8003980 / Fax: 0381-8003988

② Schmidt-Römhild-Kongressgesellschaft, Lübeck, Tel. 0451-7031-202, Fax: 0451-7031-214

③ DI-TEXT, Tel. 04736-102534 / Fax: 04736-102536, Digel.F@t-online.de

④ Med For Med, Rostock, Tel. 0381-20749709, Fax 0381-7953337

⑤ Interface GmbH & Co. KG, Tel. 09321-9297-850, Fax 09321-9297-851

Ehrungen im Rahmen des 39. Kinder- und Jugendärztetags 2009 in Berlin

Der Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte verlieh im Rahmen der Eröffnungsfeier in Berlin die **Ehrenurkunde an Doris Schrage, Bad Oldesloe**. Mit ihrer



profunden Ausbildung als spezialisierte medizinische Fachangestellte und Betriebswirtin für Management im Gesundheitswesen und ihrem Wissen um die Wünsche und Bedürfnisse der pädiatrischen Fachangestellten trug Doris Schrage wesentlich zur Gestaltung der Kongresse für medizinische Fachangestellte – „Praxisfieber“ und der Zeitschrift für Fachangestellte „Praxisfieber-live“ bei.

Die **Meinhard von Pfandler-Medaille** wurde an **Dr. Michael Mühlischlegel, Lauffen**, in Würdigung seiner berufspoli-



tischen Verdienste insbesondere als Beauftragter für das Paediatric-Fortbildungsprogramm für medizinische Fachangestellte verliehen. Die Weiterbildung von pädiatrischen Fachangestellten ist für eine hochwertige ambulante pädiatrische Versorgung unentbehrlich geworden. Die Entwicklung und Umsetzung in zahlreichen Veranstaltungen und Kongressen ist das Verdienst von Michael Mühlischlegel.

Mit dem **August Steffen-Preis** wurden **Dr. Gabriele Trost-Brinkhues, Aachen**, und **Dr. Hartmut Schirm, Müllheim**, ausgezeichnet. Gabriele Trost-Brinkhues arbeitet im öffentlichen Gesundheitsdienst der Stadt Aachen. Neben ihrer berufspolitischen Arbeit im Landesverband Nordrhein und im Ausschuss Jugendmedizin des BVKJ engagierte sie sich besonders für



die Interessen von benachteiligten Kindern und Jugendlichen. In ihrem berufspolitischen Handeln trat sie immer dafür ein, dass Kinder- und Jugendärzte aus Klinik, Praxis und öffentlichen Gesundheitsdienst gemeinsam für eine bestmögliche für medizinische Versorgung streiten müssen, nicht in Konkurrenz sondern im gegenseitigen Verständnis und im Wissen um die jeweiligen aktuellen Entwicklungen und Probleme.

Dr. Hartmut Schirm blickt auf eine lange und intensive medizinische und sozialmedizinische Tätigkeit zurück. Während seiner Zeit am Münchner Kinderzentrum entstand die „Münchner pädiatri-

sche Längsschnittstudie“ aus der wesentliche Inhalte der „Münchner Funktionellen Entwicklungsdiagnostik“ und der Vorsorgeuntersuchung hervorgegangen sind. Von München aus wechselte Hartmut Schirm in die Akademie für das öffentliche Gesundheitswesen nach Düsseldorf. Die Ausbildung einer ganzen Generation von Ärztinnen und Ärzten im Kinder- und Jugendgesundheitsdienst ist ihm zu verdanken. Dem Ausschuss Kind, Schule und öffentlicher Gesundheitsdienst des BVKJ, dem er jahrelang angehörte, gab er viele Anregung zur Verbesserung der Zusammenarbeit von niedergelassenen Kinder- und Jugendärzten mit ihren Kolleginnen und Kollegen im öffentlichen Gesundheitsdienst. Der August Steffen-Preis wird jährlich vom BVKJ und der Nestlé Nutrition GmbH vergeben.

Die **Ehrennadel in Gold** wurde an **Dr. Elke Jäger-Roman** verliehen. Sie war langjährige Vorsitzende des Landesverbandes



Berlin und gehörte von 1999 bis 2007 dem Bundesvorstand an. Das spezielle Interesse von Elke Jäger-Roman gilt jedoch der Primary-Care-Versorgung im europäischen Rahmen. Es ist ihr gelungen den BVKJ als mitgliedstärksten europäischen Interessenverband von niedergelassenen Pädiatern in den Verbund der europäischen pädiatrischen Gesellschaften einzubringen. Ihr Ziel, die pädiatrische Primary-Care europaweit zu erhalten, verfolgt sie mit Engagement und Klugheit.

Verleihung des Helmut Stickl-Preises durch den Generalsekretär der DAKJ

Dr. Martina Lenzen-Schulte, Wackernheim, und Sean Monks, München, sind die diesjährigen Preisträger des Helmut Stickl-Preises der Deutschen Akademie für Kinder und Jugendmedizin.

Die Auszeichnung wird seit 1992 jährlich im Rahmen des Kinder und Jugendärztekongresses für besonderes Engagement im publizistischen Bereich zur Förderung des Impfgedankens vergeben.

Martina Lenzen-Schulte hat Jura, Theologie und Medizin studiert. Seit 1993 ist sie als freie Medizinjournalistin und Buchautorin tätig. In ihren Veröffentlichungen und dem vor kurzem erschienenen Impfbuch entkräftet sie wiederholt



und eindrucksvoll die Überschätzung von Impfnebenwirkungen. Die von Martina Lenzen-Schulte dargestellten Argumente sind eine gute Basis für eine angemessene

Aufklärung verunsicherter Eltern sowie für den Dialog mit Impfskeptikern.

Sean Monks hat über einen langen Zeitraum das umfangreichste Film- und Bildarchiv zum Thema Infektionskrankheiten in Deutschland aufgebaut. Durch die Einführung von Massenimpfungen sind die Gefahren, die von impfpräventablen Erkrankungen ausgehen können, immer weniger Eltern bekannt. Die eindrucksvollen Dokumentationen von Kindern mit schweren Infektionskrankheiten helfen das Thema Impfen verstärkt ins Licht der Öffentlichkeit zu bringen.

Gestiftet wird die mit insgesamt 10.000 Euro dotierte Auszeichnung von der Firma **Sanofi Pasteur MSD**. *Wolfgang Gempp*

Professor Dr. med. Werner Blunck zum 75. Geburtstag

Wir konnten kürzlich Werner Blunck zu seinem 75. Geburtstag gratulieren, den er auf einer großen Geburtstagsfeier verbrachte, aber nicht der seinen, sondern der des Altonaer Kinderkrankenhauses. Dieses wurde an dem gleichen Tag 150 Jahre alt und Werner Blunck war eingeladen, die Ehrenansprache zu halten. Niemand anders hätte das besser machen können, denn Professor Blunck war 22 Jahre Ärztlicher Direktor dieses bekannten Kinderkrankenhauses, nachdem er an der Universitätskinderklinik in Hamburg-Eppendorf eine außergewöhnlich breite pädiatrische Ausbildung erlangt hatte. Danach spezialisierte er sich in dem Gebiet der pädiatrischen Endokrinologie und habilitierte sich über die Bestimmung von Hormonen der Nebennierenrinde. Über viele Jahre war er dann leitender Oberarzt der Universitätskinderklinik sowie Vertreter von Professor Schäfer und zeigte schon in dieser Funktion sein hervorragendes Organisationstalent, seine Führungsqualitäten und seine didaktischen Fähigkeiten.

1975 übernahm er dann die Leitung des Altonaer Kinderkrankenhauses als Ärzt-



licher Direktor und führte dieses Haus über 22 Jahre. Während seiner Zeit wurden im Altonaer Kinderkrankenhaus etliche Spezialgebiete geschaffen, nicht nur die ihm nahe pädiatrische Endokrinologie, sondern vor allen Dingen auch die Neona-

tologie und pädiatrische Intensivmedizin bekamen einen hohen Stellenwert mit Bildung einer eigenen Abteilung. Es gelang ihm, hochqualifizierte Mitarbeiter um sich zu scharren und den Ruf des Hauses weiter auszubauen.

Nebenberuflich war er aber auch intensiv engagiert in der Gesundheitspolitik, als Vorstandsmitglied der Hamburger Ärztekammer, im Vorstand der Hamburger Krankenhausgesellschaft und nicht zuletzt auch über einen langen Zeitraum Vorsitzender der von ihm mitgegründeten Vereinigung der Chefärzte von Kinderkliniken und Kinderabteilungen in Deutschland. Gerade hier hat Professor Blunck viel für die Pädiatrie bewirkt, nicht nur für sein eigenes Haus. Die Pädiatrie hat ihm viel zu verdanken, in Hamburg und in ganz Deutschland. Wir haben ihn an seinem Geburtstag fröhlich und gesund mit dem bekannten Witz und Charme erlebt, möge er sich alles dieses über viele, viele Jahre erhalten.

Frank Riedel

And the winner is...

Verleihung des ersten BVKJ-Medienpreises am 18.6.2009 in Berlin glanzvoll gefeiert

Nikola Sellmair (DER STERN), Anita und Marian Blasberg (DIE ZEIT) und Ulrike Meyer-Timpe (DIE ZEIT) sind die Gewinnerinnen des erstmalig verliehenen BVKJ-Medienpreises, der am Vorabend des 39. Kinder- und Jugendärztetages in Berlin feierlich verliehen wurde und insgesamt mit 10.000 Euro dotiert war.

Mit dem Preis ehrte der BVKJ journalistische Beiträge, die der Öffentlichkeit vom Kinderleben auf der Schattenseite der Gesellschaft berichten.

„Kinder- und Jugendärzte sehen in ihren Praxen jeden Tag Kinder mit sozial bedingten Entwicklungsdefiziten und Verhaltensauffälligkeiten. Sie können diese Störungen diagnostizieren, aber nicht heilen. Weder ärztlicher Rat, noch die Überweisung zu Ergo- und Sprachtherapie können die Ursache dieser gesellschaftlich offenbar akzeptierten Form von Kindesvernachlässigung beseitigen.

Wirkliche Hilfe für Kinder, die im sozialen Abseits leben, kann nur aus der Gesellschaft kommen. Doch dazu braucht es neben der Anstrengung aller Beteiligten vor allem engagierte Journalistinnen und Journalisten, die vom Leben sozial benachteiligte Kinder erzählen und damit die Schattenseiten des Kinderlebens in unserer Gesellschaft sichtbar machen,“ sagte BVKJ Präsident Dr. Wolfram Hartmann in der Rede, die den Abend einleitete.

„Wir hoffen, mit diesem Preis einen Bund mit den Journalisten geschlossen zu haben, der uns unserem gemeinsamen Ziel näher bringt, kein Kind in dieser Gesellschaft auf seinem Weg ins Erwachsenenleben zu vergessen“ ergänzte Dr. Uli Fegeler, Pressesprecher des BVKJ und Initiator des BVKJ-Medienpreises.

Die Preisträgerinnen

Da die Einsendungen in der Kategorie Funk und Fernsehen der von der Jury geforderten Qualität nicht entsprachen, wurde der Preis in der Kategorie Printmedien gleich dreimal verliehen.

Für ihren herausragenden Beitrag „Zwei Kinder – zwei Welten“, erschienen in der Zeitschrift „Menschen. Das Magazin“

im Oktober 2008 wurde Stern-Autorin Nikola Sellmair ausgezeichnet. Der prämierte Beitrag schildert die soziale Ungleichheit und die unterschiedliche Verteilung von Chancen in Deutschland am Beispiel des ganz normalen Tagesablaufs zweier Neunjähriger. Sie gehen beide in die vierte Klasse, sie leben in derselben Stadt, in Hamburg, und doch in völlig verschiedenen Welten.

Anita und Marian Blasberg wurden für ihren Beitrag „Die verhinderten Retter vom Jugendamt“, DIE ZEIT, Nummer 22 vom 21.3.2009, ausgezeichnet. Der Bericht beschreibt die soziale Lage in Berlin-Wedding, wo die zunehmende Not der Familien und die gleichzeitige Kürzung staatlicher Hilfen besonders fühlbar sind und wo nun Case-Manager den Sozialarbeiter ersetzen sollen.

Den dritten Preis erhielt Ulrike Meyer-Timpe für ihren Beitrag „Teuer bezahlte Sparsamkeit“, DIE ZEIT, Nummer 41 vom 1.10.2008. Der Artikel ist ein Plädoyer für die Bekämpfung der Kinderarmut. Die Autorin weist nach, dass es dabei nicht nur um Mitgefühl geht, sondern dass die Bekämpfung der Kinderarmut eine ökonomische Notwendigkeit ist, die Deutschlands Zukunft entscheidet.

Kinder- und Jugendärzte im Spiegel von Journalisten

Nach den Laudationes bestieg Preisträgerin Ulrike Meyer-Timpe noch einmal das Podium. In einem engagierten Vortrag mahnte sie Kinder- und Jugendärzte, noch stärker als bisher zur Zusammenarbeit, um besonders mit Kita-Erzieherinnen Netzwerke zum Wohl der „vergessenen Kinder“ zu bilden.



Die Preisträgerinnen (v.l.n.r.): Ulrike Meyer-Timpe, Nikola Sellmair, Anita Blasberg

Nach dem Preis ist vor dem Preis

Eine erfreuliche Meldung kam am Ende des gelungenen Abends: die Sponsoren des Preises, der **Verleger Norbert Beleke** und die **Firmen Sanofi-Mérieux und Glaxo SmithKline** erklärten sich spontan bereit, auch den Medienpreis des Jahres 2010 zu unterstützen. Damit läuft ab sofort die Bewerbungsfrist für den zweiten Medienpreis des BVKJ.

Wolfgang Gempp



Zusammen mit Sponsoren und Jury

Und noch eine Gewinnerin!

Die Stiftung RUFZEICHEN GESUNDHEIT! zeichnete zwei journalistische Arbeiten und ein Präventionsprojekt gegen Übergewicht und Bewegungsmangel aus.



Den **MEDIENPREIS 2009 der Stiftung in der Kategorie Hörfunk** in Höhe von 12.500 Euro erhielt **Regine Hauch** (Redakteurin des Kinder- und Jugendarztes) für ihren Beitrag „Das Skalpell als letzte Hoffnung – Grenzen und Möglichkeiten der Adipositas-Chirurgie“, ausgestrahlt in der Sendereihe des Wissenschaftsmagazins *Leonardo* am 7. Januar 2009. Der Radiobeitrag berichtet über die – in schwer behandelbaren Fällen immer öfter notwendige – chirurgische Therapie der Adipositas und vermittelt auch die Erkenntnis, dass es sinnvoll wäre, Adipositas durch eine nachhaltige Änderung des Lebensstils zu behandeln.

Das Hansische Verlagskontor und die Redaktion des Kinder- und Jugendarztes beglückwünschen Regine Hauch (Bildmitte) zu dieser Auszeichnung.

ge







**Auch als
CD-ROM
für Ihren PC**

WER IST? WER

DAS DEUTSCHE
WHO'S WHO

Begründet von Walter Habel

XLVII. Ausgabe 2008/2009
Rund 27.000 Kurzbiografien bedeutender zeitgenössischer Persönlichkeiten Deutschlands.

Eine wertvolle Informationsquelle, exklusiv, mit Geburtstagsliste (ohne Geburtsjahr) und ca. 1.700 Porträtfotos.

Ca. 1.500 Seiten, Großformat 19,7 x 28 cm, weißer Kunstledereinband mit Goldschnitt, ISBN 978-3-7950-2046-0, Ladenpreis € 218,-

WER IST WER? auch als CD-ROM
Pressung des traditionsreichen Werkes auf CD-ROM, mit den Biografien der XLVII. Ausgabe 2008/2009 und zahlreichen Porträtfotos.

Mit sekundenschnellem Zugriff auf

- Name, Vorname
- Geburtsdatum
- Beruf
- Wohnort
- Geburtsjahr
- Volltextsuche

CD-ROM in DVD-Box mit Installations- und Bedienungsanleitung
Lauffähig auf: Microsoft® Windows® 98, ME, NT, 2000, XP, VISTA; LINUX; Mac OS X
Technische Voraussetzung: mind. Java 1.4.x (Für Windows auf der CD)
ISBN 978-3-7950-2047-7, Preis € 198,-



**SCHMIDT
ROEMHILD**

DEUTSCHLANDS
ÄLTESTES
VERLAGS- UND
DRUCKHAUS
SEIT 1579

23552 Lübeck · Mengstr. 16 · Tel. 04 51/70 31-2 67
Fax 70 31-2 81 · Internet: www.schmidt-roemhild.de
E-Mail: vertrieb@schmidt-roemhild.com

● Tagungen

September 2009

3.–6. September 2009, Mannheim
105. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e.V.
 Info: www.dgkj2009.de

18.–19. September 2009, Freiburg
Systemische Entwicklungspädiatrie (vier Wochenendkurse)
 Info: Dr. Barbara Lütticke,
 E-Mail: bale-fr@t-online.de

19. September 2009, Augsburg
6. Nachsorgesymposium
 Info: friedrich.porz@beta-institut.de

Oktober 2009

2.–4. Oktober 2009, Freiburg
EuTEACH-Grundkurs der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin e.V.
 Info: kontakt@dakj.de

8.–11. Oktober 2009, Landshut
Spezialseminar: Echokardiografie und Dopplersonografie in der Neonatologie und Pädiatrischen Intensivmedizin
 Info: herterich@st-marien-la.de

November 2009

5.–7. November 2009, Norderstedt
7. Deutscher Still- und Laktationskongress
 Info: www.stillen.de

7. November 2009, München
Tagessymposium: Kinderschlafmedizin kompakt
 Info: info@akademie-muenchen.de oder
alfred.wiater@khporz.de

21. November 2009, Bamberg
Interdisziplinäres Symposium „Gesichter der Sucht“
 Info: www.gesichter-der-sucht.de

Dezember 2009

3.–6. Dezember 2009, Florenz
Excellence in Paediatrics
 Info: www.excellence-in-paediatrics.org

Januar 2010

21.–24. Januar 2010, Landshut
Spezialseminar: Echokardiografie und Dopplersonografie in der Neonatologie und Pädiatrischen Intensivmedizin
 Info: herterich@st-marien-la.de

April 2010

15.–18. April 2010, Bad Zwischenahn
1st International Interdisciplinary Postgraduate Course on Childhood Craniopharyngioma
 Info: www.kinderkrebsstiftung.de

Juni 2010

23.–26. Juni 2010, Gürzenich Köln
KIT 2010 – 10. Kongress für Infektionskrankheiten und Tropenmedizin
 Info: www.kit2010.de

Juli 2010

22.–27. Juli 2010, Landshut
Spezialseminar: Echokardiografie und Dopplersonografie in der Neonatologie und Pädiatrischen Intensivmedizin
 Info: herterich@st-marien-la.de

● Praxistafel

Kinder- und Jugendarztpraxis, sehr gut gehend, noch weiter ausbaufähig, da unterversorgtes Sperrgebiet in Offenbach bei Frankfurt am Main, zu realen Konditionen abzugeben.

Tel. (0 69) 89 35 40

Anzeigenaufträge werden grundsätzlich nur zu den Geschäftsbedingungen des Verlages abgedruckt, die wir auf Anforderung gerne zusenden.

Die aktuelle Terminliste für die „Paediatrice“ wird in *PädInform*, www.praxisfieber.de sowie jeweils in den Ausgaben von „PRAXISfieber“ veröffentlicht.

„PRAXISfieber“ wird durch die Firma Nestlé verteilt.

Termin	Ort	Thema
16.09.2009	Ludwigsburg	Block A
19.09.2009	Weimar	Block C
20.09.2009	Weimar	Block D
23.09.2009	Essen	Block C
26.09.2009	Hannover	Block B
10.10.2009	Berlin	Block C
28.10.2009	Hamburg	Block C
07.11.2009	Mechernich	Block B
07.11.2009	Nürnberg	Block C
14.11.2009	Bremen	Block D
18.11.2009	Bielefeld	Block C
21.11.2009	Frankfurt	„plus“ *
21.11.2009	Freiburg	Block A
28.11.2009	Homburg	Block B
28.11.2009	München	Block D

* „plus“-Thema in Frankfurt: „Update zu häufigen pädiatrischen Erkrankungen, wann und wie ist telefonische Beratung ausreichend?“

Wir weisen darauf hin, dass wir nur **Anmeldungen von ausgebildeten MFA** berücksichtigen können.

Die Veranstaltungen sind nicht geeignet für Auszubildende.

Wir danken den Firmen **Nestlé Nutrition**, **Wyeth Pharma** und der **Römerapotheke** für ihre freundliche Unterstützung!

Je Veranstaltung berechnen wir eine Gebühr von 25,- € pro Teilnehmerin.

Eine Rechnung geht Ihnen mit der Bestätigung zu.

Praxisstempel Für Rückfragen bin ich zu erreichen unter: Tel.: _____ Fax: _____	Hiermit melde ich Frau _____ zur Fortbildung „Paediatrice“ in _____ am _____ 2009 Block A B C D (bitte einkreisen) an. _____ Datum Unterschrift
--	--

Senden oder faxen Sie diesen Abschnitt oder eine Fotokopie mit Ihrer Anmeldung an
 BVKJ e.V., Mielenforster Str. 2, 51069 Köln, **Fax: 02 21 - 6 89 09 78**

Wir gratulieren zum Geburtstag im September 2009

65. Geburtstag

Frau Dr. med. Johanna E. *Lamby*, München, am 01.09.
 Frau Birgit *Walter*, Meisenheim, am 01.09.
 Frau Dipl.-Med. Karin *Biolik*, Cottbus, am 02.09.
 Herr Dr. med. Bernhard *Günther*, Lünen, am 04.09.
 Frau Helga Renate *Böhm*, Jüterbog, am 05.09.
 Herr Dr. med. Rolf *Hoffmann*, Gammertingen, am 06.09.
 Frau Dr. med. Iris *Steinbach*, Schwielowsee, am 07.09.
 Herr Dr. med. Dietrich *Bürger*, Siegen, am 08.09.
 Herr Dr. med. Klaus-Dieter *Diedicke*, Rhaderfeln, am 14.09.
 Herr Dr. med. Eberhard *Lassen*, Lübeck, am 14.09.
 Herr Dr. med. Christoph *Sievers*, Worms, am 14.09.
 Frau Marianne *Krause*, Magdeburg, am 15.09.
 Frau Dr. med. Susanne *Pfister*, Tübingen, am 22.09.
 Frau Dr. med. Elke *Hüttig*, Bremen, am 24.09.
 Herr Frank *Stappenbeck*, Mühlhausen, am 25.09.
 Frau Dr. med. Gabriele *Denz-Seibert*, Freiburg, am 27.09.

70. Geburtstag

Herrn Prof.Dr.sc.med. Dietmar *Mücke*, Cham, am 01.09.
 Frau SR Brigitte *Probst*, Wünsch, am 01.09.
 Frau MR Dr. med. Helga *Bertram*, Borkheide, am 02.09.
 Herr Dr. med. Günter *Pitz*, Kempten, am 04.09.
 Herr Dr. med. Heinrich *Haug*, Ludwigsburg, am 08.09.
 Frau Dr. med. Christa *Cancik*, Nürnberg, am 09.09.
 Frau Dr. med. Christiane *Busch*, Kronberg, am 10.09.
 Frau Dr. med. Ute *Schmidt*, Cottbus, am 11.09.
 Herr Dr. med. Detmar *Roloff*, Warthausen, am 13.09.
 Herr Dr. med. Michael *Amoah*, Duisburg, am 21.09.
 Frau Dr. med. Irmgard *Schnorrenberg-Seitter*, Radolfzell, am 21.09.
 Frau Dr. med. Renate *Rommel*, Kelbra, am 23.09.

Frau SR Gertraud *Schwarz*, Auerbach, am 23.09.
 Herrn MR Dr. med. Manfred *Welsch*, Rödenthal, am 30.09.

75. Geburtstag

Herrn Dr. med. Karl *vom Bauer*, Trier, am 14.09.
 Frau SR Dr. med. Käte *Geschke*, Burgstädt, am 14.09.
 Frau Dr. med. Hildegard *Winter-Walker*, Stuttgart, am 18.09.
 Frau Mona *Prehn*, Röttingen, am 23.09.
 Frau SR Dr. med. Gertraud *Jeschkeit*, Halle, am 24.09.

80. Geburtstag

Herrn Dr. med. Jochem *Kaufmann*, Bamberg, am 04.09.
 Frau Dr. med. Eva *Pflug*, Göppingen, am 05.09.

81. Geburtstag

Frau Dr. med. Annemarie *Haake*, Hannover, am 02.09.

82. Geburtstag

Herrn Dr. med. Wolfgang *Kolrep*, Kiel, am 24.09.
 Herrn Dr. med. Siegfried *Adler*, Eberswalde, am 26.09.

83. Geburtstag

Frau Dr. med. Gundula *Fuchs*, WIEN, am 18.09.
 Frau Dr. med. Maria-Luise *Koch*, Hamburg, am 27.09.
 Herrn Dr. med. Karlhorst *Bacus*, Mülheim, am 30.09.

84. Geburtstag

Frau Dr. med. Hildegard *Fengels*, Dinslaken, am 01.09.
 Herrn Dr. med. Helmut *Serve*, Backnang, am 04.09.
 Herrn Dr. med. Herbert *Marx*, Lüdinghausen, am 18.09.

85. Geburtstag

Frau Dr. med. Isolde *Ebert*, Schwäbisch Gmünd, am 20.09.
 Frau Dr. med. Maria *Marchand*, Stuhr, am 24.09.

86. Geburtstag

Frau Dr. med. Gisela *Herpertz*, Köln, am 08.09.
 Herrn Dr. med. Gerhard *Ritscher*, Pfaffenhofen, am 10.09.
 Herrn Dr. med. Friedrich *Bettecken*, Villingen-Schwenningen, am 13.09.
 Frau Dr. med. Elfriede *Schweiger*, Salzweg, am 15.09.

87. Geburtstag

Frau Dr. med. Rosa *Gottanka*, Neuburg, am 13.09.
 Frau Dr. med. Brigitte *Bethcke*, Altdorf, am 21.09.
 Frau Dr. med. Susanne *Behrendt-Linke*, Berlin, am 25.09.

88. Geburtstag

Frau Dr. med. Hildegund *Olbrich*, Bautzen, am 05.09.
 Herrn Dr. med. Josef *Felder*, Kempten, am 15.09.
 Frau Dr. med. Almut *Wissing*, Essen, am 18.09.
 Herrn PD Dr. med. Gerhard *Ilgner*, Ansbach, am 23.09.

89. Geburtstag

Frau Dr. med. Marianne *Bothner*, Stuttgart, am 01.09.
 Herrn Prof. Dr. med. Helmut *Karte*, Bad Dürkheim, am 04.09.
 Frau Dr. med. Hildegard *Fuisting*, Borken, am 05.09.
 Frau Dr. med. Waltraud *Köhler*, Frankfurt, am 12.09.
 Herrn Dr. med. Felix *Sarrazin*, Bocholt, am 18.09.

90. Geburtstag

Herrn Dr. med. Heinz *Walther*, Alfeld, am 16.09.
 Herrn Dr. med. Werner Hans *Buhn*, Freiburg, am 22.09.
 Herrn Dr. med. Dietrich *Burckhardt*, Lemgo, am 23.09.

91. Geburtstag

Herrn Dr. med. Helmut *Obertreis*, Papenburg, am 22.09.
 Frau Dr. med. M. L. *Krebs*, Bonn, am 26.09.

93. Geburtstag

Herrn Dr. med. Ernst-August *Blencke*, Ludwigshafen, am 23.09.

94. Geburtstag

Herrn Prof. Dr. med. Johannes *Oehme*, Wolfenbüttel, am 03.09.

97. Geburtstag

Frau Dr. med. Ursula *Lau*, Bonn, am 18.09.

Wir trauern um:

Herrn Dr. med. Bernd *Degenhardt*, Hünxe
 Frau Annebärbl *Ditz*, Aschau
 Herrn Dr. med. Klaus *Täuber*, Eggenfelden

Als neue Mitglieder begrüßen wir

Landesverband Bayern

Frau Dipl.-Med. Monika *Drechsler*
 Frau Dr. med. Susanne *Heinrich-Weber*
 Frau Dr. med. Anne *Rühlmann*
 Herr Prof. Dr. med. Hans-Michael
Straßburg
 Herr Marko *Stein*
 Frau Dr. med. Michaela *von Weihe*
 Herr André *Gatti*

Landesverband Berlin

Frau Ulrike *Sonntag*

Landesverband Brandenburg

Frau Dr. med. Gundula *Härtel*

Landesverband Hamburg

Herrn Dr. med. Christian *Bader*

Landesverband Hessen

Frau Nina *Hofknecht*
 Herr Oliver *Dechert*

Landesverband

Mecklenburg-Vorpommern

Frau Dr. med. Susanne *Kraschewski*

Landesverband Niedersachsen

Herrn Carsten *Krause*
 Herrn Dr. med. Frank *Mönter*

Landesverband Nordrhein

Herrn Dr. med. Daniel *Delbeck*
 Frau Dr. med. Ulrike *Weiland*

Landesverband Rheinland-Pfalz

Frau Maike *von Middendorff*

Landesverband Schleswig-Holstein

Herrn Sebastian *Groth*

Landesverband Westfalen-Lippe

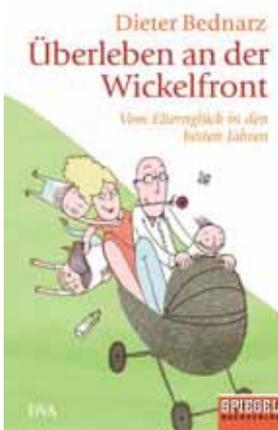
Frau Kerstin *Just*

Buchtipps

Dieter Bednarz

Überleben an der Wickelfront

Vom Windeln verweht oder
Der Teufel trägt Pampers



DVA 2009, 240 Seiten, € 17,95, ISBN: 978-3-431-04388-7

„Zwillinge lassen selbst bekennende Atheisten den lieben Gott anflehen.“ Dieter Bednarz schildert den Weg über zermürbende Hormonbehandlungen zur Geburt von Lilly und Fanny, das wenig später folgende „Gottesgeschenk“ Rosa und das daraus resultierende Alltagschaos. Entstanden ist ein unterhaltsames, humorvolles aber auch informatives Familienbuch, kein neues Väterbuch.

Berichtet er einerseits als Redakteur für den SPIEGEL mit Stahlhelm und Splitterschutzweste aus dem unter Granatenfeuer liegenden Bagdad, so wartet andererseits die finale Dschungelprüfung seines Lebens im Hamburger Grindelviertel: Dieter Bednarz taucht beim Stamm-Italiener unterm Tisch nach Nahrungsresten, er schleicht morgens um vier über knarrende Dielen, um einen

Schnuller ins Kinderbett zurückzulegen, er sitzt umringt von Cappuccino-Ludern und Birkenstock-Gutmenschvätern auf dem „Spieli“, verzweifelt an seinem Schicksal und findet schließlich Trost bei den „Babyjahren“ von Remo Largo.

Dieter Bednarz ist bei der Geburt der Zwillinge 48 Jahre alt, seine Frau Esther Göttling, 38. Sie ist erfolgreiche Anwältin in Hamburg, sie sind glücklich verliebt, doch die innig gewünschten Kinder wollen nicht kommen. Mit großer Offenheit geht Bednarz das Tabuthema der künstlichen Befruchtung an, beschreibt das Wechselbad der Gefühle, das Hoffen, die Enttäuschung, bis es nach über drei Jahren Behandlung lautet: „HCG Wert positiv!“

Die Kinder bringen Leben in die Bude, der Vater jongliert morgens bepackt mit Mülltüte und Windelbeutel durch das Treppenhaus und erfährt die eigene Unzulänglichkeit in Konfrontation mit dem Lieblingsnachbar in Maßanzug und Kaschirmantel, Bednarz in Segelschuhen und Militärjacke.

Das Paar entscheidet sich für eine Krippe: „Da wurde schon Jesus hingegeben, und aus dem ist doch auch was geworden“ und gegen eine Tagesmutter: Es gibt tolle...und es gibt Horrorgeschichten. Die Beschreibung der

Kita zeigt auch einen der wenigen Kritikpunkte des Buches auf: es beschreibt eine Welt der vom Glück Begünstigten, die dank ihrer finanziellen Mittel auch bei der Kita den eingetragenen Verein wählen können, nicht die städtische Variante im sozialen Brennpunkt.

Bednarz beklagt sich, dass er nicht einmal auf den stillen Örtchen von den Kindern ungestört lesen kann. Ich möchte ihm Shakespeare empfehlen, „*Der Sturm*“, in dem es heißt: „Hell is empty. Because all the devils are here.“ Jahrelange psychoanalytische Selbsterfahrung lassen den manchmal allzu gestressten Autor dann doch zu einer tiefen Befriedigung und Dankbarkeit kommen.

Zur aktuellen familienpolitischen Diskussion leistet „Überleben an der Wickelfront“ einen konstruktiven Beitrag. Dem potenziellen Leser lege ich das Buch ans Herz, weil es Verständnis weckt dafür, wie Eltern in den „besten Jahren“ ticken, durch welche Erfahrungen sie gegangen sind- und weil es einfach gut geschrieben ist und großen Lesespaß bereitet.

Dr. med. Stefan Renz
 Schäferkampsallee 56
 20357 Hamburg
 Tel. +49 40 430 93 69 0

Red.: ge

Praxiseinrichtungen

Jetzt aktiv werden:

Ragweed noch rechtzeitig mit der schnellsten Kurzzeit-SIT therapieren

Ragweed, auch Ambrosia oder Traubenkraut genannt, ist auf dem Vormarsch. Seine Blütenpollen zählen weltweit zu den häufigsten inhalativen Allergieauslösern. Während Ragweedpollen in den USA und Kanada die Hauptursache des Spätsommer-Heuschnupfens sind, steigen auch in Europa die Fälle von Ragweed-Allergien rasant an. Vorsichtigen Schätzungen zufolge sind bereits etwa 15% der deutschen Bevölkerung gegen Ambrosia sensibilisiert. Kein Wunder, denn das Unkraut findet in urbanen Siedlungsräumen mit höheren CO₂-Konzentrationen und Temperaturen ideale Bedingungen für eine rasche Ausbreitung vor. Gefährlich sind die Ragweedpollen vor allem durch ihre hohe Allergenität, was der Ambrosia bereits den Beinamen „Asthma-Pflanze“ eingetragen hat.

Allergenhersteller sind sich der wachsenden Gefahr, die mit der Verbreitung von Ragweed für die Bevölkerung verbunden ist, bewusst. Denn auch bei diesem Allergen gilt es, rechtzeitig dem gefürchteten ‚allergic march‘, dem Etagenwechsel vorzubeugen. So hat Bencard Allergie schon vor Jahren einen Forschungsschwerpunkt in der spezifischen Immuntherapie (SIT) unter anderem auf das Allergen Ragweed in seinem innovativen SIT-Präparat POLLINEX® Quattro gelegt. Eine Voraussicht, die Allergologen heute in die Lage versetzt, Patienten noch vor der Hauptblütezeit von Ambrosia von August bis Oktober mit einer kompletten SIT kausal zu behandeln.

Dualer Wirkansatz von Allergoid und MPL®-Booster macht es möglich

Die schnellste SIT mit nur vier Injektionen für ein komplettes Thera-

piejahr wird durch den dualen Wirkansatz von Allergoid und MPL®-Booster ermöglicht. MPL® ist das detoxifizierte Derivat aus Lipid A des Lipopolysaccharids, das aus der Zellwand von Salmonella minnesota gewonnen wird. Es verstärkt das Wirkprinzip der spezifischen Immuntherapie: Während die Allergoide das Immunsystem spezifisch stimulieren, greift das Adjuvans MPL® am angeborenen Immunsystem an und wirkt wie ein Booster auf die Allergie-Impfung. Damit beeinflusst es die Immunantwort gleichzeitig auf mehreren Ebenen.

Sehr gute Verträglichkeit und Wirksamkeit von MPL® in Klinik und Praxis bestätigt

Die Wirkung und gute Verträglichkeit des patentierten Adjuvans ist in zahlreichen Studien zur spezifischen Immuntherapie sowie für den Einsatz bei Impfstoffen gegen Hepatitis B oder HPV bereits ausführlich



Ragweed (auch Ambrosia oder Traubenkraut)

dokumentiert. Seit seiner Einführung wurde POLLINEX® Quattro mit mehr als 1.000.000 Injektionen weltweit eingesetzt.

POLLINEX® Quattro ist das einzige Präparat, das Arzt und Patient die Vorteile des Wirkverstärkers MPL® zur zeitgemäßen kausalen Behandlung von Allergien, auch in der Bekämpfung einer noch jungen Allergie wie der gegen Ragweed, bietet.

Nach Informationen von Bencard Allergie GmbH, München

Internationale Umfrage zu Auswirkungen und zur Therapie von ADHS

Emotionale und soziale Kompetenzen wichtig für eine unabhängige Zukunft

Hyperaktivität, Unaufmerksamkeit und Impulsivität – die Kernsymptome der Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) sind bei Ärzten und Eltern bekannt. Darüber hinaus wird auch dem Einfluss von ADHS auf die emotionale und soziale Entwicklung des betroffenen Kindes in der Ärzte- und der Elternschaft große Bedeutung beigemessen. In der Therapie werden diese Faktoren jedoch bisher oftmals nicht ausreichend berücksichtigt. Dies ergab eine weltweite Umfrage (1) von Eltern und Ärzten, die Prof. Dr. Margaret D. Weiss, Vancouver (Kanada), auf einer internationalen Pressekonferenz (2) vorstellte.

Die befragten Ärzte und Eltern waren sich weltweit einig, dass ADHS die soziale und emotionale Entwicklung eines Kindes beeinflussen kann (95 Prozent der Ärzte, 70 Prozent der Eltern). Es ist die Ausbildung dieser Kompetenzen, die Eltern und Ärzte als Schlüsselfaktoren für die unabhängige Zukunft eines von ADHS betroffenen Kindes bewerteten.

Glücklich und zufrieden leben

Als wichtigsten Aspekt für ein gelungenes Leben sahen Ärzte und Eltern in Deutschland den Punkt „glücklich und zufrieden leben“ (Abb. 1). Auffällig war hier die Diskrepanz in der Einschätzung der Ärzte, welche Aspekte Eltern für wichtig erachteten. So beurteilten zum Beispiel 52 Prozent der Eltern den Aspekt „dauerhafte Freundschaften entwickeln“ als bedeutsam. Nur 27 Prozent der Ärzte hingegen nahmen an, dass Eltern diesen Aspekt als wichtig erachteten.



Abb. 2

Beziehungen zu anderen Familienangehörigen und Freunden/Bekanntem – so dachten die Mehrheit der Ärzte (86 Prozent) und ca. die Hälfte der Eltern (44 Prozent). 41 Prozent der Eltern berichteten über vermehrte Streitigkeiten unter Familienangehörigen. Mehr als 40 Prozent der befragten Eltern glaubten zudem, dass ihr Kind Schwierigkeiten hat, Kontakte zu Kindern zu schließen und/oder zu pflegen. Dass ADHS ihr Kind in der positiven Entwicklung des Selbstwertgefühls beeinträchtigt, wurde von mehr als 50 Prozent der Eltern bestätigt.

lungenes Leben des Kindes erhalten ca. 40 Prozent der Kinder mit ADHS eine Therapie, die die Entwicklung dieser Fähigkeiten nicht berücksichtigt. Der Ländervergleich zeigte hier deutliche Abweichungen. Deutschland lag dabei unter dem Durchschnitt (Abb. 2).

„Der Widerspruch in der Erkenntnis des Einflusses von sozialen und emotionalen Kompetenzen für die zukünftige Entwicklung gegenüber dem Anteil der Kinder, die Therapien erhalten, die die Entwicklung dieser Fähigkeiten fördern, hat mich sehr überrascht. Als Ärzte sind wir gegenüber unseren Patienten und ihren Familien verpflichtet, all ihre Bedürfnisse zu berücksichtigen. Damit erhalten unsere Patienten die beste Chance für zukünftige Unabhängigkeit und Erfolg“, so Prof. Weiss zu den Ergebnissen der Umfrage.

Quellen:

- (1) Umfrage ADHD 360: „Examining Parent and Physician Beliefs on the Impact and Treatment of ADHD Beyond the Core Symptoms“ durchgeführt von der World Federation of Mental Health (WFMH) in Zusammenarbeit mit Eli Lilly and Company, 2008, Lilly data on file.
- (2) Webcastpressekonferenz von Eli Lilly and Company: ADHD 360: „Examining Parent and Physician Beliefs on the Impact and Treatment of ADHD Beyond the Core Symptoms“ präsentiert online am 26.03.09.

Nach Informationen von Lilly Deutschland GmbH, Bad Homburg

Wichtigste Aspekte für ein gelungenes Leben eines Kindes mit ADHS (Gesamt Ranking)

	Total	
	Eltern	Ärzte
Glücklich und zufrieden leben	71%	77%
Einen Beruf ausüben	55%	51%
Ein unabhängiges Leben führen	53%	43%
Dauerhafte Freundschaften entwickeln	52%	46%
Sich in die Gesellschaft einfügen	27%	43%
Ehe und Familie	25%	20%
Hochschulreife	5%	3%
Karriere machen	4%	3%
In der Gesellschaft einen Beitrag leisten	-	9%

Quelle: Umfrage ADHD 360: „Examining Parent and Physician Beliefs on the Impact and Treatment of ADHD Beyond the Core Symptoms“ durchgeführt von der World Federation of Mental Health (WFMH) in Zusammenarbeit mit Eli Lilly and Company, 2008. Lilly data on file. © 2008, Lilly data on file. Alle Angaben sind nur zu den Punkten der Umfrage und nicht zu den Kindern mit ADHS. Alle Aussagen sind nur zu den befragten Eltern und Ärzten. Die Umfrage wurde von 1.7.08 bis 31.03.09 durchgeführt. Die Ergebnisse sind in Prozent angegeben. Die Ergebnisse sind in Prozent angegeben. Die Ergebnisse sind in Prozent angegeben.

Abb. 1

ADHS beeinträchtigt Beziehungen und Selbstwertgefühl

Die internationale Umfrage macht deutlich, dass ADHS nicht nur Auswirkungen auf das betroffene Kind hat, sondern auch auf die Familienbeziehungen. Ein Kind mit ADHS zu betreuen, beeinträchtigt „beträchtlich“ oder „sehr stark“ die

Beziehungen von Bedeutung für eine glückliche Zukunft der betroffenen Kinder sein kann.

Emotionale und soziale Kompetenzen werden in der Therapie bisher nicht genug berücksichtigt

Trotz der fast einstimmigen Erkenntnis hinsichtlich der Bedeutung von emotionalen und sozialen Kompetenzen für ein ge-

Permethrin gegen Kopfläuse sicher wirksam und eindeutig unbedenklich

Gerüchte über eine nachlassende Wirksamkeit des Klassikers unter den Kopflausmitteln – Permethrin in alkoholischer Lösung – verunsichern Eltern, die die Kinderärzte damit konfrontieren. Was ist wahr? Was hilft wirklich?

Professor Dr. med. Ralf Bialek, Kinderarzt, Tropenmediziner, Mikrobiologe und Infektiologe im Interview über den aktuellen Kenntnisstand.

In einer Veröffentlichung im „Kinder- und Jugendarzt“ im April dieses Jahres vermuten Sie eine Genmutation bei Kopfläusen als Ursache für das Therapieversagen von Permethrin in alkoholischer Lösung bei sechs in Norddeutschland lebenden Kindern. Welche Relevanz haben diese Ergebnisse?

Zum Zeitpunkt der Untersuchung, also vor nunmehr über zwei Jahren, haben uns die Ergebnisse alarmiert – schienen sie doch ein deutlicher Hinweis darauf, dass man sich auf den einmaligen Einsatz von Permethrin in alkoholischer Lösung zur Eradikation von Kopfläusen künftig nicht mehr verlassen können. Aktuelle Ergebnisse der daraufhin zwischenzeitlich durchgeführten Untersuchungen können diesbezüglich Entwarnung geben.

Um welche neueren Untersuchungen handelt es sich dabei?

Wir haben in unserem Labor erstmals untersucht, wie die Verbreitung des Resistenzgens in Läusen – des kdr-Gens – mit der klinischen Wirksamkeit korreliert. Also: Wie weit sind die Mutationen, die zu einem verzögerten Wirkeintritt führen können, bei Kopfläusen in Deutschland verbreitet und wichtiger, welchen Einfluss haben sie auf die klinische Wirksamkeit. Dazu haben wir bundesweit untersucht, wie häufig das kdr-Gen bei Kopfläusen vorkommt. Parallel dazu wurden die Patienten, von deren Köpfen die Läuse abgesammelt und untersucht wurden, mit alkoholischer Permethrinlösung behandelt.

Und das Ergebnis?

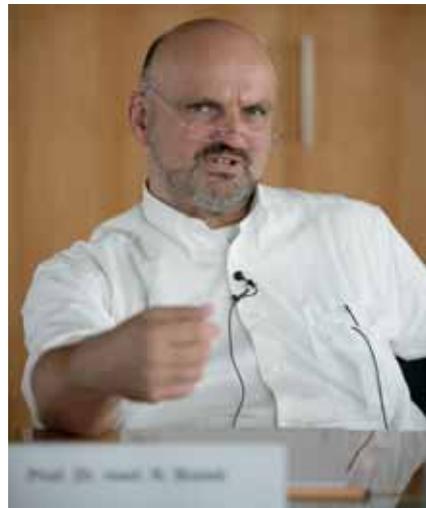
Das hat uns völlig überrascht, denn wie in Nachbarländern ist das kdr-Gen auch in Deutschland mit 90 Prozent sehr weit verbreitet. Das Faszinierende ist aber: Die Wirksamkeit der eingesetzten alkoholischen Permethrinlösung war in einer Zwischenauswertung der Studie mit 95 Prozent nahezu unverändert im Vergleich zu vorangegangenen Untersuchungen.

Gibt es für diese Ergebnisse eine einleuchtende Erklärung?

Ohne Zweifel. Dazu etwas mehr zu den Hintergründen einer kdr-Resistenz: Normalerweise binden Pyrethroide wie Permethrin an Rezeptoren im spannungsgesteuerten Natriumkanal der Nervenzellen von Läusen. Die Kanäle können sich nicht mehr schließen, die entstehende Dauererregung der Nerven tötet die Insekten ab. Die Mutation im kdr-Gen führt an zwei Positionen zu einer veränderten Aminosäuresequenz. Damit wird der passgenaue Angriff von Permethrin am Rezeptor erschwert. Dies führt zu einer verzögerten Wirkung, d. h. die üblicherweise innerhalb von Sekunden eintretende Lähmung der Insekten tritt erst nach einigen Minuten auf – daher auch die Bezeichnung knock-down Resistenz (kdr-Gen). In der ursprünglichen Studie wurde exakt dieser verzögerte Wirkeintritt beschrieben, gleichwohl starben alle im Labor untersuchten Läuse innerhalb von 24 Stunden nach Behandlung mit Permethrin. Während diese Verzögerung bei Mücken bedeutsam ist, da sie nach Kontakt wegfliegen können, hat sie für die sesshaften Kopfläuse keine Relevanz: Permethrin in alkoholischer Lösung tötet die Läuse nach wie vor in den allermeisten Fällen ab. Der Unterschied in der Wirksamkeit im Vergleich mit dem Wildtyp: Die Läuse mit kdr-Gen werden langsamer paralytisiert. Unklar bleibt, warum es in Einzelfällen trotz adäquater Anwendung zum Therapieversagen kommt. Das muss Gegenstand weiterer klinischer und genetischer Untersuchungen sein.

Gäbe es denn gut untersuchte Alternativen zu alkoholischer Permethrinlösung?

Es gibt zwar Alternativen, allerdings sind sie bei weitem nicht so gut untersucht. So fehlen etwa zu Dimeticon-haltigen Präparaten Studienergebnisse von Kindern in Deutschland, die eine ausreichende Wirkung nach einmaliger Anwendung bele-



gen. Zudem ist Dimeticon nicht gleich Dimeticon. Die angebotenen Präparate unterscheiden sich in Konzentration und Substanzgemisch, so dass sich Daten zu einem Produkt nicht einfach auf alle anderen übertragen lassen.

Welche Bedeutung hat der heutige Kenntnisstand für den Alltag des Pädiaters?

Bis dato gilt: Permethrin in alkoholischer Lösung wirkt sicher und zuverlässig bei mindestens 9 von 10 behandelten Kindern. Im Fall eines Therapieversagens ist zu prüfen, ob Anwendungsfehler vorliegen, etwa eine zu geringe Auftragsmenge oder Einwirkdauer. Lassen sich diese Punkte ausschließen, ist in diesen seltenen Einzelfällen der Einsatz eines anderen Präparates sinnvoll.

Eine letzte Frage: Eltern werden immer wieder mit der Aussage konfrontiert, Permethrin sei ein Insektenvernichtungsmittel und deshalb Gift.

Eine klare Antwort: Bei Permethrin in alkoholischer Lösung handelt es sich um ein zugelassenes Arzneimittel. Es zeichnet sich durch eine maximale insektizide Wirkung bei minimaler humaner Toxizität aus. Die Nutzen-Risiko-Abwägung für Permethrin in alkoholischer Lösung ist so gut, dass es sogar schon bei Säuglingen in der Therapie von Parasitosen eingesetzt werden darf.

Quelle: WEFRA PR

Nach Informationen von InfectoPharm Arzneimittel und Consilium GmbH, Heppenheim

10-valenter Pneumokokken-Impfstoff:

Neue Studien belegen Effektivität bei Säuglingen sowie eine generelle Kostenersparnis

Pneumococcal Diseases – Die auf der Jahresversammlung der European Society for Paediatric Infectious Diseases (ESPID) präsentierten neuen Studien rund um das Thema invasive Pneumokokkeninfektionen und Otitis media stießen auf großes Interesse: Der 10-valente Pneumokokken-Impfstoff Synflorix® wurde von Glaxo SmithKline entwickelt, um Kinder gegen bakterielle Infektionen des Respirationstrakts, vor allem auch akute Mittelohrentzündungen, und invasive Pneumokokken-Erkrankungen noch besser zu schützen, erinnerte Professor R. Prymula, Hradec Kralove (Tschechien), auf einem Pressegespräch in Brüssel.

Die Vakzine enthält neben den in den 7-valenten Impfstoff integrierten Serotypen die drei zusätzlichen Serotypen 1, 5 und 7F.

„Die Verwendung von Protein D als Trägerprotein hatte unter anderem zum Ziel, einen Schutz gegen akute Otitis media zu erreichen: Diese Infektion ist eine der häufigsten Gründe für Arztkonsultationen und Antibiotika-Gabe bei Kindern unter drei Jahren“.

Durch den 10-valenten Impfstoff konnten nun die Ausgaben für Arztbesuche, Operationen und Antibiotika-Verschreibungen überzeugend reduziert werden, so die Ergebnisse aktueller Studie aus Skandinavien, Großbritannien und Kanada.

Doch auch Säuglinge mit ihrem noch unterentwickelten Immunsystem profitieren bereits von dem Schutz: Die Arbeitsgruppe um F. Omenaca untersuchte die Wirksamkeit und Verträglichkeit von Syn-

florix® bei Säuglingen, die in der 27. bis 30. (n=50), der 31. bis 36. (n=87) oder nach der 36. Schwangerschaftswoche (n=149) geboren wurden. Nach der Immunisierung konnte bei 92,7 Prozent der Kinder für alle 10 enthaltenen Serotypen Antikörperkonzentrationen von mindestens 0,2 µg/ml festgestellt werden (Omenaca F. et al. Abstract at ESPID 2009).

Die neue Protein-D-Technologie in Synflorix® bietet jedoch noch einen weiteren Vorteil: Da dieses Trägerprotein bislang noch von keinem anderen Impfstoff verwendet wird, sind Interferenzen mit anderen Vakzinen nicht zu erwarten. Eine Koadministration ist mit jedem der gängigen Kinderimpfstoffe gemäß STIKO-Empfehlungen möglich.

(G. Fischer v. Weikersthal)

Baden oder Waschen? Pflegeprodukte ja oder nein?

Evidenzgestützte Empfehlungen erleichtern die Babypflege

Zum Thema Hautpflege bei Säuglingen kursierten bisher eine bunte Vielfalt von Meinungen und Mythen, aber kaum wissenschaftlich gestützte Erkenntnisse – geschweige denn national einheitliche Pflegeregime. Auch Pädiater und Dermatologen sind sich oft nicht einig, wie viel Pflege Säuglingshaut benötigt und ob spezielle Babypflegeprodukte zum Einsatz kommen sollten. Aktuelle Studien zeigen nun, dass sich die Hautschutzbarriere von Säuglingen mindestens im ersten Lebensjahr signifikant von der Erwachsener unterscheidet (1,2). Dem sollte bei Reinigung und Pflege Rechnung getragen werden. Neueste Studien der Arbeitsgruppe um Prof. Dr. Ulrike Blume-Peytavi der Hautklinik der Berliner Charité zeigten in diesem Zusammenhang, dass zweimal wöchentliches Baden im Vergleich zu Waschen einen positiven Einfluss auf den Feuchtigkeitsgehalt und die Barrierefunktion der Haut bei Neugeborenen hat (3).

Außerdem wiesen die Forscher nach, dass sich durch den Einsatz von Babypflegeprodukten wie Badezusatz und Pflegecreme die physiologische Barrierefunktion der Haut an einigen Körperstellen signifikant verbesserte (4).

Auf der Basis der neuen wissenschaftlichen Erkenntnisse sowie der Empfehlungen eines europäischen Experten-Roundtables (5) hat Johnson & Johnson gemeinsam mit Prof. Blume-Peytavi begonnen, einheitliche evidenzgestützte Pflegeempfehlungen für die gesunde Säuglingshaut zu entwickeln. Sie sollen Eltern und Fachkreisen Orientierung geben. Die wichtigsten lauten:

- Babys sollten zwei- bis dreimal pro Woche für fünf bis zehn Minuten gebadet werden.
- Das Kind sollte anschließend sanft, aber rasch abgetrocknet werden, um eine Auskühlung zu vermeiden.

- Ein milder Babybadezusatz hat positive Auswirkungen auf die Babyhaut und eignet sich für die schonende Reinigung besser als klares Wasser.
- Es wird empfohlen, Säuglinge nach dem Baden mit einer Babypflegecreme einzucremen.

Quelle: Fachpressegespräch „Diskussion Babypflege – Evidenzgestützte Pflegeempfehlungen bieten Orientierung“. Berlin, 17. Juni 2009.

- (1) Nikolovski J. et al., J Invest Dermatol 2008; 128: 1728-1736
- (2) Stamatias G.N. et al., Ped Dermatol 2009 (in press)
- (3) Garcia Bartels N. et al., Skin Pharmacol Physiol 2009 (in press)
- (4) Garcia Bartels N. et al., Ped Dermatol 2009 (submitted)
- (5) Blume-Peytavi U. et al., J Eur Acad Dermatol 2009; 23: 751-759

Nach Informationen von Johnson & Johnson Consumer Healthcare Company Deutschland, Neuss

Impflücken bei Jugendlichen schließen

Masern außer Kontrolle: Ausbrüche durch Erhöhung der Impfraten vermeiden

Aufgrund wiederholter Masernausbrüche in verschiedenen europäischen Ländern hat die WHO aktuell die Regierungen und Ärzte aufgefordert, nationale Impfprogramme zu verbessern. Vor allem in den westlichen Ländern der EU wurden laut WHO viele Erkrankungsfälle registriert. Grund der Masernausbrüche ist die steigende Anzahl nicht geimpfter oder nicht vollständig geimpfter Kinder und Jugendlicher. Neun der zehn Länder mit der niedrigsten Masern-Impfquote gehören zur EU und besitzen einen vergleichsweise hohen Entwicklungsstandard. Die günstige und einfach durchzuführende Masernimpfung dürfte in diesen Ländern eigentlich kein Problem darstellen.

In den Jahren 2006 und 2007 wurden europaweit 12.132 Masern-Fälle registriert. 85 % der Fälle kamen aus Rumänien, Deutschland, UK, der Schweiz und Italien. Das zeigt, dass in Deutschland und in einem Teil der Nachbarländer beim Thema Impfen großer Nachholbedarf besteht.

Im Hinblick auf das WHO-Ziel der Masern-Eliminierung bis zum Jahr 2010 sollten Impflücken bei Jugendlichen schnellstmöglich geschlossen werden. Alle behandelnden Ärzte sind gefragt, wenn es darum geht, Jugendliche nachzuimpfen oder gefährdete Erwachsene aktiv auf das Thema anzusprechen.

Zwei MMR-Impfungen zur Gesundheitsvorsorge notwendig

Die Ständige Impfkommission (STIKO) am Robert Koch-Institut in Berlin empfiehlt zwei MMR-Impfungen bis zum zweiten Lebensjahr. Häufig fehlt jedoch die zweite Impfung bei Kindern und Jugendlichen. Diese kann bis zum 18. Geburtstag nachgeholt werden, z. B. mit dem neuen MMR-Lebendimpfstoff M-M-RvaxPro®.

Die empfohlene Zweitimpfung ist keine Auffrischung. Sie soll den Personen, die – aus den unterschiedlichsten Gründen – nach der ersten Impfdosis keine Immunität aufgebaut haben, eine zweite Chance geben.

Aktuelle Masernausbrüche aufgrund von Impflücken

Als wichtigste Ursache für lokale Masernausbrüche gilt unter anderem die Tatsache, dass die MMR-Impfung hierzulande bei Jugendlichen und Erwachsenen entweder gar nicht oder noch zu selten durchgeführt wird. So hatten 84 % der 2007 in Deutschland an Masern erkrankten Personen, deren Impfstatus bekannt war, keine Impfung dagegen erhalten. Die Zahl der Masernerkrankungen hat sich im Jahr 2008 verglichen mit dem Vorjahr fast verdoppelt (915 registrierte Fälle 2008, 566 registrierte Fälle 2007). Auch der Anfang 2009 aufgetretene Masernausbruch im Bundesland Hamburg zeigt, dass hier Handlungsbedarf besteht. Bis Ende März 2009 wurden 150 Fälle gemeldet. Damit hat Hamburg in dem Zeitraum mehr als die Hälfte aller in Deutschland gemeldeter Masernerkrankungen zu verzeichnen. In diesem Jahr wurde in Europa bereits ein Todesfall aufgrund einer Masern-Infektion bekannt. Ende Januar verstarb in der Schweiz ein zwölfjähriges Mädchen an einer Masernenzephalitis.



Um solche Masernausbrüche zu verhindern, ist die Verbesserung der MMR-Impfquote bei Jugendlichen wichtig. Hier kann vor allem auch die Jugendgesundheitsuntersuchung J1 genutzt werden, in der eine Überprüfung des Impfstatus vorgesehen ist. Auch für Erwachsene, die aus beruflichen oder privaten Gründen viel Kontakt mit Kindern haben, ist ein Impfschutz von elementarer Bedeutung, da die Erkrankung im Erwachsenenalter oft mit Komplikationen verbunden ist.

Nach Informationen von Sanofi Pasteur MSD GmbH, Leimen

Geschäftsstelle des BVKJ e.V.**Hauptgeschäftsführer: Dipl.-Kfm. Stephan Eßer**Chausseestr. 128/129, 10115 Berlin
Tel.: 030/28047510, Tfx.: 0221/683204
stephan.esser@uminfo.de**Geschäftsführerin: Christel Schierbaum**Mielenforster Str. 2, 50169 Köln
Tel.: 0221/68909-14, Tfx.: 0221/68909-78
christel.schierbaum@uminfo.de**Mitgliederverwaltung****Leiterin der Verwaltungsabteilung: Doris Schomburg**E-Mail: bvkj.buero@uminfo.de
Tel.: 0221/68909-0, Tfx.: 0221/683204**Kongressabteilung****Kongresse des BVKJ****Leiterin der Kongressabteilung: Christel Schierbaum**E-Mail: bvkj.kongress@uminfo.de
www.kongress.bvkj.de
Tel.: 0221/68909-15/16, Tfx.: 0221/68909-78**Präsident****Dr. med. Wolfram Hartmann**

Tel.: 02732/762900

E-Mail: dr.wolfram.hartmann@uminfo.de

Vizepräsident**Prof. Dr. med. Ronald G. Schmid**

Tel.: 08671/5091247

E-Mail: e.weindl@KrK-aoe.de

Pressesprecher des BVKJ e.V.**Dr. med. Ulrich Fegeler**

Tel.: 030/3626041

E-Mail: ul.fe@t-online.de

Redakteure „KINDER- UND JUGENDARZT“**Prof. Dr. med. Hans-Jürgen Christen**

E-Mail: Christen@HKA.de

Prof. Dr. med. Peter H. Höger

E-Mail: hoeger@kkh-wilhelmstift.de

Prof. Dr. med. Frank Riedel

E-Mail: friedel@uke.uni-hamburg.de

Dr. med. Wolfgang Gemp

E-Mail: dr.gemp@t-online.de

Regine Hauch

E-Mail: regine.hauch@arcor.de

Kinder- und Jugendarzt**Kinderärzte im Netz****Deutsche Akademie für Kinder- und Jugendmedizin****Pädiatrisches Intranet PädInform**

www.kinder-undjugendarzt.de

www.kinderaerzte-im-netz.de

www.dakj.de

www.kinderumwelt.de/kontakt.htm

IMPRESSUM

**KINDER-UND
JUGENDARZT**

Zeitschrift des Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte e.V.

Begründet als „der kinderarzt“ von Prof. Dr. Dr. h.c. Theodor Hellbrügge (Schriftleiter 1970 – 1992).

Herausgeber: Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte e.V. in Zusammenarbeit mit weiteren pädiatrischen Verbänden.**Geschäftsstelle des BVKJ e.V.:** Hauptgeschäftsführer: Dipl.-Kfm. Stephan Eßer, Chausseestr. 128/129, 10115 Berlin, Tel. (030) 28047510, Fax (0221) 683204, stephan.esser@uminfo.de; Geschäftsführerin: Christel Schierbaum, Mielenforster Str. 2, 50169 Köln, Tel. (0221) 68909-14, Fax (0221) 6890978, christel.schierbaum@uminfo.de.**Verantw. Redakteure für „Fortbildung“:** Prof. Dr. Hans-Jürgen Christen, Kinderkrankenhaus auf der Bult, Janusz-Korcak-Allee 12, 30173 Hannover, Tel. (0511) 8115-3320, Fax (0511) 8115-3325, E-Mail: Christen@HKA.de; Prof. Dr. Frank Riedel, Altonaer Kinderkrankenhaus, Bleickenallee 38, 22763 Hamburg, Tel. (040) 88908-201, Fax (040) 88908-204, E-Mail: friedel@uke.uni-hamburg.de. Für „Welche Diagnose wird gestellt?“: Prof. Dr. Pe-

ter H. Höger, Kath. Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Liliencronstr. 130, 22149 Hamburg, Tel. (040) 67377-202, Fax -380, E-Mail: hoeger@kkh-wilhelmstift.de

Verantw. Redakteure für „Forum“, „Magazin“ und „Berufsfragen“: Regine Hauch, Salierstr. 9, 40545 Düsseldorf, Tel. (0211) 5560838, E-Mail: regine.hauch@arcor.de; Dr. Wolfgang Gemp, Sonnenrain 4, 78464 Konstanz, Tel. (07531) 56027, E-Mail: dr.gemp@t-online.de

Die abgedruckten Aufsätze geben nicht unbedingt die Meinung des Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte e.V. wieder. –

Die „Nachrichten aus der Industrie“ sowie die „Industrie- und Tagungsreporte“ erscheinen außerhalb des Verantwortungsbereichs des Herausgebers und der Redaktion des „Kinder- und Jugendarztes“.

Druckauflage 12.500

lt. IVW II/2009

Mitglied der Arbeitsgemeinschaft Kommunikationsforschung im Gesundheitswesen

**Redaktionsausschuss:** Prof. Dr. Hans-Jürgen Christen, Hannover, Prof. Dr. Frank Riedel, Hamburg, Dr. Wolfgang Gemp, Konstanz, Regine Hauch, Düsseldorf, Dr. Wolfram Hartmann, Kreuztal, Stephan Eßer, Köln, Christel Schierbaum, Köln, und zwei weitere Beisitzer.**Verlag:** Hansisches Verlagskontor GmbH, Mengstr. 16, 23552 Lübeck, Tel. (04 51) 70 31-01 – **Anzeigen:** Verlag Schmidt-Römhild, 23547 Lübeck, Christiane Kermel, Fax (0451) 7031-280 – **Redaktionsassistent:** Christiane Daub-Gaskow, Tel. (0201) 8130-104, Fax (02 01) 8130-105, E-Mail: daubgaskowkija@beleke.de – **Druck:** Schmidt-Römhild, 23547 Lübeck – „KINDER- UND JUGENDARZT“ erscheint 12mal jährlich (am 15. jeden Monats) – **Redaktionsschluss für jedes Heft 8 Wochen vorher, Anzeigenschluss am 15. des Vormonats.****Anzeigenpreisliste:** Nr. 42 vom 1. Oktober 2008**Bezugspreis:** Einzelheft € 9,90 zzgl. Versandkosten, Jahresabonnement € 99,- zzgl. Versandkosten (€ 7,70 Inland, € 19,50 Ausland). Kündigungsfrist 6 Wochen zum Jahresende. – In den Mitgliedsbeiträgen des Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte e.V. und des Berufsverbandes Deutscher Kinderchirurgen e.V. ist der Bezugspreis enthalten.

Für unverlangt eingesandte Manuskripte oder Unterlagen lehnt der Verlag die Haftung ab.

© 2009. Die Zeitschrift und alle in ihr enthaltenen Beiträge und Abbildungen sind urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlags unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Bearbeitung in elektronischen Systemen.