

Pädiatrie

hands-on



Das schnelle Update für alle Kinder- und Jugendärzt*innen

Lichen sclerosus

Neue Leitlinie nimmt auch
Kinder in den Fokus | **12**

Tischtennisbälle im Douglas

Was steckt hinter
dem auffälligen MRT? | **39**

Reanimation nach Plan

ERC legt aktualisierte
Leitlinie vor | **42**

Neuropädiatrie

Duchenne & Co.: Hilfe bei
genetischen neuromuskulären
Erkrankungen | **22**

ADHS: Was bringt die
neue Leitlinie? | **28**

Epilepsie: Ein Stück Apfelkuchen
tarnte den ersten Anfall | **30**



Abstracts der GPGE-Jahrestagung | **62**



Nahrungsmittelunverträglichkeiten

Werden Intoleranzen überschätzt
oder zu selten diagnostiziert? | **46**



Springer Medizin



6 gute Gründe für Vaxelis®



Welcher ist Ihrer?

- Enthält 5 azelluläre Pertussiskomponenten¹
- Hohe Hib-Seroprotektion einen Monat nach Grundimmunisierung und Auffrischimpfung (OMPC-Konjugat)^{1,2}
- Hohe Immunogenität im 2:1-Schema¹
- Kleine, plastikfreie 10er- und 50er-Packungen*¹
- Stabil für 228 Std. bei Lagerung außerhalb des Kühlschranks bis 25 °C¹
- Injektionssuspension in einer Fertigspritze¹ mit Luer-Lock-System



* vs. den alten Vaxelis® 10er- und 50er-Packungen.

Referenzen: 1. Fachinformation Vaxelis®, Stand Juni 2024. | 2. Siilverdal SA et al. A Phase III randomized, double-blind, clinical trial of an investigational hexavalent vaccine given at 2, 4, and 11–12 months. *Vaccine*. 2016; 34: 3810–3816.



Vaxelis® Injektionssuspension in einer Fertigspritze

Wirkstoff: Diphtherie-Tetanus-Pertussis(azellulär, aus Komponenten)-Hepatitis-B(rDNA)-Poliomyelitis(inaktiviert)-Haemophilus-Typ-b(konjugiert)-Adsorbat-Impfstoff. **Zus.: Arznei. wirts. Bestand.:** 1 Dosis (0,5 ml) enthält: Diphtherie-Toxoid¹ mind. 20 I.E.²; Tetanus-Toxoid¹ mind. 40 I.E.²; Bordetella-pertussis-Antigene³: Pertussis-Toxoid (PT) 20 Mikrogramm, Filamentöses Hämagglutinin (FHA) 20 Mikrogramm, Pertactin (PRN) 3 Mikrogramm, Fimbrien Typen 2 u. 3 (FIM) 5 Mikrogramm; Hepatitis-B-Oberflächenantigen²⁻³ 10 Mikrogramm; Inaktivierte Polioviren⁴: Typ 1 (Mahoney) 40 D-Antigen-Einheiten⁵, Typ 2 (MEF-1) 8 D-Antigen-Einheiten⁵, Typ 3 (Saukett) 32 D-Antigen-Einheiten⁵; Haemophilus-influenzae-Typ-b-Polysaccharid (Polyribosylribitolphosphat) 3 Mikrogramm, konjugiert an Meningokokken-Protein⁶ 50 Mikrogramm.

¹ adsorbiert an Aluminiumphosphat (0,17 mg Al³⁺)

² adsorbiert an amorphes Aluminiumhydroxyphosphatsulfat (0,15 mg Al³⁺)

³ hergestellt in Hefezellen (*Saccharomyces cerevisiae*) durch rekombinante DNA-Technologie

⁴ gezüchtet in Vero-Zellen

⁵ od. äquivalente Antigenmenge, bestimmt durch e. geeignete immunchem. Methode

⁶ od. äquivalente Aktivität, bestimmt durch e. Immunogenitätsbewertung

Sonst. Bestand.: Natriumphosphat, Wasser für Injekt.-zwecke. Kann Spuren von Glutaraldehyd, Formaldehyd, Neomycin, Streptomycin, Polymyxin B u. Rinderserumalbumin enth.

Anw.: Zur Grundimmunisierung u. Auffrischimpf. bei Sgln. u. Kleinkindr. ab 6 Wochen gegen Diphtherie, Tetanus, Pertussis, Hepatitis B, Poliomyelitis u. durch *Haemophilus influenzae* Typ b (Hib) verursachte invasive Krankheiten. Vaxelis® sollte entspr. den offiziellen Impfpf. angewendet werden. **Gegenanz.:** Auftreten e. anaphylaktischen Reakt. nach vorheriger Verabr. von Vaxelis® od. e. Impfstoffs, der die gleichen Komponenten od. Bestand. enth. Überempf.-keit gg. die Wirkstoffe od. e. d. sonst. Bestand. od. gg. Spuren herstellungsverbed. Verunreinig. (Glutaraldehyd, Formaldehyd, Neomycin, Streptomycin, Polymyxin B u. Rinderserumalbumin). Enzephalopathie unbek. Ätiologie, die innerh. von 7 Tagen nach e. früh. Verabr. e. pertussishalt. Impfstoffs auftrat. Unter diesen Umständen sollte die Pertussis-Impf. nicht weitergeführt u. die Impfserie mit Diphtherie-, Tetanus-, Hepatitis-B-, Poliomyelitis- u. Hib-Impfstoffen fortgeführt werden. Nicht eingestellte neurolog. Erkrank. od. nicht eingestellte Epilepsie: E. Pertussis-Impfstoff sollte nicht verabr. werden, bis die Behandl. der vorliegenden Erkrank. eingeleitet wurde, sich der Zustand stabilisiert hat u. der Nutzen der Impf. das Risiko deutlich überwiegt.

Vorsicht bei: Mittelschwerer od. schwerer akuter Erkrank. mit od. ohne Fieber. Auftreten e. der folg. Ereignisse nach Anw. von pertussishalt. Impfstoff: Temperatur $\geq 40,5$ °C innerh. von 48 Stunden, die nicht auf e. andere erkennbare Ursache zurückzuführen war; Kollaps od. schockähn. Zustand (hypoton-hyporesponsive Episode [HHE]) innerh. von 48 Stunden nach der Impf.; anhaltendes Schreien mit e. Dauer von ≥ 3 Stunden, das innerh. von 48 Stunden nach der Impf. einsetzte; Krampfanfälle mit od. ohne Fieber, die innerh. von 3 Tagen nach der Impf. auftraten. Auftreten e. Guillain-Barré-Syndroms innerh. von 6 Wochen nach e. früheren Verabr. e. Tetanus-Toxoid-haltigen Impfstoffs. Fieberkrämpfen in der Anamnese. Sehr unreifen Frühgeborenen (Geburt ≤ 28 SSW), insbes. mit Lungenunreife in der Vorgeschichte. Genetischem Polymorphismus. Immunsuppressiver Therapie od. Immundefizienz. Kdm. mit Thrombozytopenie od. Blutgerinnungsstör. **Nebenw.:** Sehr häufig: Verminderter Appetit, Somnolenz, Erbrechen, Weinen; Reizbarkeit; Erythem/Schmerz/Schwellung an der Injekt.-stelle; Fieber. Häufig: Diarrhoe. Blauer Fleck/Verhärtung/Knötchen an der Injekt.-stelle. Gelegentlich: Rhinitis, Lymphadenopathie. Appetitsteigerung, Schlafstörungen einschl. Schlaflosigkeit; Unruhe. Erniedrigter Muskeltonus. Blässe, Husten, Abdominalschmerz. Ausschlag; Hyperhidrosis. Ausschlag/Wärme an der Injekt.-stelle; Ermüdung. *Selten:* Überempf.-keit; anaphylaktische Reaktion. Massive Schwellung an der geimpften Extremität. *Nicht bekannt:* Konvulsionen mit od. ohne Fieber; hypotonisch-hyporesponsive Episode (HHE). *Frühgeborene:* Apnoe bei sehr unreifen Frühgeborenen (≤ 28 SSW).

Warnhinw.: Für den Fall von selt. anaphylaktischen Reakt. geeignete mediz. Behandlungsmaßn. bereitstellen. **Hinw.:** Empfindl. Urintests auf Hib können innerh. von mind. 30 Tagen nach der Impf. falsch positiv ausfallen. Zu Kdm. > 15 Mon. keine Daten. **Verschreibungspflichtig. Bitte lesen Sie vor Verordn. von Vaxelis® die Fachinformation!** Pharmazeutischer Unternehmer: MCM Vaccine B.V., Robert Boyleweg 4, 2333 CG Leiden, Niederlande; Lokaler Ansprechpartner: MSD Sharp & Dohme GmbH, Levelingstr. 4a, 81673 München



„Die Neuropädiatrie erlebt aktuell eine stürmische Fortentwicklung – mit lange unvorstellbaren Verbesserungen der Prognosen.“

Dr. med. Martin Claßen,
Chefredakteur

Die Neuropädiatrie stürmt voran!

Die Neuropädiatrie behandelt ein extrem breites Feld von Erkrankungen – von den Missbildungen über Entwicklungsstörungen, Epilepsien und neuromuskulären Störungen bis zu den entzündlichen Erkrankungen. Und dieses umfangreiche Wissen erlebt gerade in den vergangenen Jahren eine stürmische Fortentwicklung – mit lange unvorstellbaren Verbesserungen der Prognosen. Gute Beispiele dafür bringt der Artikel von Jessica Johannsen zu den neuromuskulären Erkrankungen. Weitere spannende Themen aus der Neuropädiatrie legen wir Ihnen mit diesem Heft ans Herz – darunter auch kontroverse Themen wie das pränatale Heterozygotenscreening.

„Mein Kind verträgt kein Histamin“ hören wir immer wieder in der Sprechstunde. Für diese und andere Unverträglichkeiten kann man in einem CME Artikel sein Wissen vertiefen und gute Argumente für die Diskussionen mit den Familien kennenlernen. Wer tiefer in die Materie der pädiatrischen Gastroenterologie und Ernährungsmedizin eintauchen will, dem seien die Abstracts der diesjährigen Jahrestagung der pädiatrischen Gastroenterologen (GPGE) empfohlen. Viel Spaß beim Lesen!

Herzlichst, Ihr

Martin Claßen

Editors' Choice

Helicobacter pylori

Doch offensiver suchen und behandeln?

— Die noch gültigen Leitlinien zum Thema Helicobacter pylori (H.P.) waren in Bezug auf Diagnostik und Therapie sehr restriktiv: Nur bei konkreten Verdachtsmomenten sollte eine endoskopische Diagnostik erfolgen, und bei zufälligem Nachweis bei asymptomatischen Kindern wäre eine Therapie nicht obligat. Eine Stellungnahme aus den USA hierzu weist nun darauf hin, dass wie bei den Internisten eine offensivere Strategie für die Eradikation von H.P. sinnvoll sein könnte [Neugut YD, et al. JAMA Pediatr. 2026;180:5–6]. H.P. ist potentiell kanzerogen und kann über eine chronische Gastritis und gastrale Metaplasie zum Karzinom führen. Mit der Eradikation von H.P. im Kindesalter können wir also Magenkarzinome verhindern.

Hämophilie B

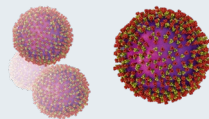
Gentherapie wirkt langfristig

— Die Gentherapie mit Etranacogene dezaparvovec, das mittels rekombinanter DNA-Technologie in Insektenzellen hergestellt wird, ist in der Lage, bei Hämophilie B mittels eines Adenovirusvektors ein gesundes Faktor IX Gen zu übertragen. Nachdem bereits die Wirksamkeit über einige Monate bekannt war, wurden nun die Fünfjahres-Verlaufsdaten dieser Gentherapie publiziert [Pipe SW et al. NEJM epub 07.12.2025]. 54 Patienten waren behandelt worden; bei ihnen reduzierte sich die Zahl der Blutungsepisoden um 63% und der Bedarf an Faktorensubstitution um 96% mit stabilen Spiegeln von Faktor IX und bisher fehlenden Sicherheitsignalen. Eine absolute Erfolgsgeschichte, die den Betroffenen Mut machen kann.

Masern 2025

Leider immer noch aktuell

— Lange lebten wir in der Hoffnung, weltweit die Masern besiegen zu können, und dies noch bis Anfang dieses Jahrhunderts. Von diesem Ziel sind wir weiter denn je entfernt – für das NEJM Anlass genug, ein Übersichtsartikel zum Thema Masern zu veröffentlichen [Do, LAH et al N Engl J Med 2025;393:2447-2458]. Darin sind die wesentlichen Charakteristika der Masern und wichtige Aspekte wie die Postexpositions-Immunsierung oder die Supplementierung von Vitamin A bei klinischer Maserninfektion übersichtlich aufgeführt. Insgesamt eine überaus deprimierende Angelegenheit und eine vertane Chance – aktuelle politische Nachrichten vermitteln aber wenig Hoffnung auf baldige Besserung.



FÜR ERWACHSENE, JUGENDLICHE UND KINDER AB 8 JAHREN
MIT AUTOIMMUNEM TYP-1-DIABETES IM STADIUM 2¹

ES IST AN DER ZEIT, DER ZERSTÖRUNG DER BETAZELLEN ENTGEGENZUWIRKEN

SIE ENTSCHIEDEN

W A : N N

HANDELN BEGINNT

Jetzt auf
Typ-1-Diabetes
testen!

Teizeild®: Die erste und einzige zugelassene
Therapie, die das Fortschreiten von
autoimmunem Typ-1-Diabetes in das
Stadium 3 verzögern kann.^{1,2}



Scannen Sie den QR-Code, um mehr zu erfahren,
oder besuchen Sie surl.sanofi.com/teizeild

Teizeild[®]
(teplizumab)

1. Fachinformation Teizeild®, Stand: 01/2026; 2. Herold KC et al. *N Engl J Med* 2019; 381: 603–13.

▽ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung zu melden.

Teizeild 1 mg/ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung (steriles Konzentrat). **Wirkstoff:** Teplizumab. **Zusammensetzung:** *Arzneilich wirksame Bestandteile:* Ein ml Konzentrat zur Herstellung einer Infusionslösung enthält 1 mg Teplizumab. Jede Durchstechflasche enthält 2 mg Teplizumab in 2 ml Konzentrat (2 mg/2 ml). Teplizumab ist ein monoklonaler Antikörper (humanisiertes IgG1-Kappa), der mittels rekombinanter DNA-Technologie in Ovarialzellen des chinesischen Hamsters (CHO) hergestellt wird. *Sonstige Bestandteile:* Natriummonohydrogenphosphat, Natriumdihydrogenphosphat-Monohydrat, Polysorbat 80 (E 433), Natriumchlorid, Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Teizeild ist indiziert bei Erwachsenen, Jugendlichen und Kindern ab 8 Jahren mit Typ-1-Diabetes (T1D) im Stadium 2 zur Verzögerung des Fortschreitens des T1D in das Stadium 3. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der sonstigen Bestandteile. **Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen:** Im Kühlschrank lagern. Nicht einfrieren. Die Durchstechflasche im Umkarton aufbewahren, um den Inhalt vor Licht zu schützen. Aufrecht lagern. **Nebenwirkungen:** *Infektionen und parasitäre Erkrankungen:* Gelegentlich: Infektionen; nicht bekannt: Epstein-Barr-Virus-Reaktivierung. *Erkrankungen des Blutes und des Lymphsystems:* Sehr häufig: Lymphopenie, Thrombozytopenie, Leukopenie, Neutropenie, erniedrigtes Hämoglobin; häufig: Eosinophilie. *Erkrankungen des Immunsystems:* Häufig: Zytokin-Freisetzungssyndrom, gelegentlich: Überempfindlichkeit. *Erkrankungen des Nervensystems:* Sehr häufig: Kopfschmerzen. *Erkrankungen des Gastrointestinaltrakts:* Sehr häufig: Erbrechen, Übelkeit; häufig: Diarrhö, Abdominalschmerzen. *Leber- und Gallenerkrankungen:* Sehr häufig: Alanin-Aminotransferase erhöht, Aspartat-Aminotransferase erhöht; häufig: Bilirubin erhöht. *Erkrankungen der Haut und des Unterhautgewebes:* Sehr häufig: Ausschlag, Pruritus; häufig: Makulopapulöses Exanthem, Exanthem mit Pruritus, Urtikaria, Exfoliation der Haut. **Allgemeine Erkrankungen und Beschwerden am Verabreichungsort:** Sehr häufig: Fieber, Ermüdung; häufig: Schüttelfrost; nicht bekannt: Schmerzen, Unwohlsein. **Abgabe/Verschreibungspflicht:** Deutschland: Verschreibungspflichtig. Österreich: Rezept- und apothekenpflichtig, wiederholte Abgabe verboten. **Pharmakotherapeutische Gruppe:** andere Antidiabetika, ATC-Code: A10XX01. Inhaber der Zulassung: **Sanofi Winthrop Industrie**, 82 avenue Raspail, 94250 Gentilly, Frankreich. Örtlicher Vertreter des Zulassungsinhabers: **Sanofi-Aventis Deutschland GmbH**, 65926 Frankfurt am Main, Deutschland. **sanofi-aventis GmbH**, 1100 Wien, Österreich.

Stand der Information: Januar 2026

Weitere Angaben zu den besonderen Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstige Wechselwirkungen, Fertilität, Schwangerschaft und Stillzeit, Nebenwirkungen sowie ggf. Gewöhnungseffekten sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen.

Sanofi-Aventis Deutschland GmbH
Lützowstraße 107 · 10785 Berlin
medinfo.de@sanofi.com · www.sanofi.de

sanofi

Medizin aktuell

- 8 **Fleck des Monats**
Erythema ab igne
Heike Bause
- 10 **Sind Rückenschmerzen eine neue Volkskrankheit der Jugend?**
Prävalenz bei über Zehnjährigen steigt stark an
Interview mit Prof. Dr. med. Thomas Wirth
- 12 **Lichen sclerosus: Besonderheiten im Kindesalter**
Frühe Diagnose und leitliniengerechte Therapie sind entscheidend

Literatur kompakt

- 16 **Neue Chancen in der Behandlung des nephrotischen Syndroms**
- 17 **Früher Substanzkonsum beginnt beim Umfeld**
- 18 **Osteogenesis Imperfecta – Wirbelkompressionen als Frühsymptome**
- 18 **Erziehungsstile und Elternprogramme als Schlüssel für kindliche Gesundheit**
- 19 **Smartphones begünstigen Depressionen, Fettleibigkeit und Schlafmangel**
- 20 **Wie kann eine Late-onset-Sepsis bei Frühgeborenen verhindert werden?**

Fortbildung

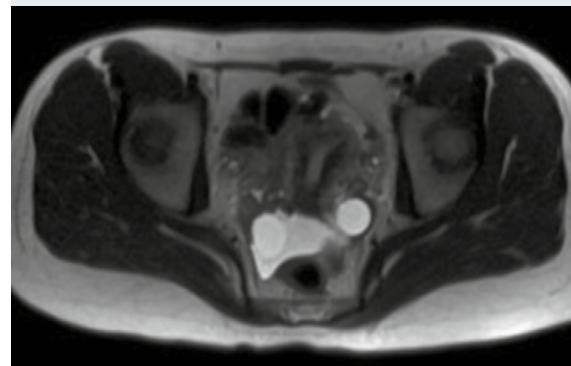
Schwerpunkt Neuropädiatrie

- 22 **Innovative Therapien bei genetischen neuromuskulären Erkrankungen**
Im Fokus für die pädiatrische Praxis
Jessika Johannsen
- 28 **„Diagnostische Zusatzbausteine würden den Flaschenhals noch enger machen!“**
Aktualisierte ADHS-Leitlinie mit schlanker Diagnostik für kurze Wartezeiten
Interview mit Dr. med. Kirsten Stollhoff



22 Hilfe bei Duchenne & Co.

Monogenetische neuromuskuläre Erkrankungen mit Manifestation im Kindes- oder Jugendalter und deren adäquate Behandlung sind eine große Herausforderung für Pädiaterinnen und Pädiater. Wir stellen Ihnen aktuell zugelassene, innovative Therapien vor.



39 Tischtennisbälle im Douglas

Massive Bauchschmerzen – und das auch nicht zum ersten Mal – machten einem 14-jährigen Mädchen zu schaffen. Im Ultraschall und in der MRT-Untersuchung fielen seltsame Strukturen im Unterbauch auf. Erst die explorative Laparoskopie brachte die Diagnose zu Tage.

Rubriken

- 3 Editorial
- 59 Industrieforum
- 29, 58 Buchtipps
- 99 Impressum

Fieberkrämpfe

Wann welche weiteren Diagnoseschritte? Lesen Sie den Behandlungspfad ab Seite 37.

Behandlungspfad
Fieberkrämpfe
richtig managen

Abstracts der GPGE-Jahrestagung

Ab Seite 62 finden Sie die Abstracts der 41. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE) e.V. in Köln.

Schwerpunkt Neuropädiatrie

© FAMILY STOCK / Stock.adobe.com (Symbolbild mit Fotomodel)



Wir danken Dr. med. Kirsten Stollhoff für die fachliche Betreuung des Schwerpunktes Neuropädiatrie.

Wissen – Fortbildung – Updates

Monatsschrift Kinderheilkunde: 12 mal im Jahr –
gedruckt und digital

- Aktuelles, gesichertes Fachwissen aus allen Bereichen der Kinder- und Jugendmedizin
- Themenschwerpunkt und CME-Fortbildung – praxisnah und in jedem Heft
- Konsensuspapiere und Handlungsempfehlungen: Wegweiser für gutes medizinisches Handeln

Jetzt bestellen



SpringerMedizin.de

e.Med Interdisziplinär
Das umfangreiche Fortbildungsabo

SpringerMedizin.de

CME Fortbildungen

e.Medpedia

Online-Fachzeitschriften

Monatsschrift Kinderheilkunde

Zeitschrift für Kinder- und Jugendmedizin
Organ der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin
Organ der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde

Kinderorthopädie

- Morbus Perthes und Epiphyseolysis capitis femoris
- Fehlstellungen der Hüfte
- Klumpfuß
- Skoliose
- Schmerzen am Bewegungsapparat

HANDLUNGSEMPFEHLUNG
Therapie der juvenilen idiopathischen Arthritis: Vorgehen nach der SZK-Leitlinie

Chronischer Schmerz bei Kindern

Band 168 · Heft 10 · Oktober 2020

Kinderorthopädie

Fortbildung (Fortsetzung)

- 30 Bewusstlos am Frühstückstisch: War der Apfelkuchen schuld?**
Aspirationsereignis tarnte die wahre Diagnose
Thomas Hoppen
- 32 Genetisches Großprojekt zur Verhinderung schwerer Erbkrankheiten**
Australien testet ein Heterozygoten-Screening bei zukünftigen Eltern
Alfried Kohlschütter
- 39 Wie lautet Ihre Diagnose?**
„Tischtennisbälle“ im Douglas bei einem 14-jährigen Mädchen mit Unterbauchschmerzen
Jana Kagan, Meray Rene Labib Youseff, Joshua Cordes, Cosmin Paul Sărac, Matthias Endmann
- 42 Neue Reanimationsleitlinien: Was ist in der Pädiatrie wichtig?**
Fokus auf die Verbesserung der innerklinischen Notfallversorgung
Thomas Hoppen

Zertifizierte Fortbildung

- 46 Intoleranzen gegen Nahrungsmittel – unterdiagnostiziert oder überschätzt?**
Klare diagnostische Konzepte statt unnützer, strenger Auslassdiäten
Martin Claßen

Praxis konkret

- 54 Mit Optimismus ins Finanzjahr 2026**
In welchen Feldern sich Investments noch lohnen
- 56 Es schadet doch nicht, oder?**
Seriöse Aufklärung ist Voraussetzung für gute Arzt-Patienten-Beziehung
Prof. Dr. med. Walter Dorsch

Prisma

- 96 Klasse2000: Grundsteinlegung für ein gelungenes Leben**
Effektives Programm zur Gesundheitsförderung in Grundschulen
- 98 Kinderbuchempfehlungen**



42 Neue Reanimationsleitlinien

Am 22. Oktober 2025 hat der European Resuscitation Council die neuen Leitlinien zur Wiederbelebung veröffentlicht. Neu ist darin vor allem die Umsetzung aktueller internationaler Empfehlungen zur Verbesserung der innerklinischen Notfallversorgung.



46 Liegt es an der Nahrung?

Die Diagnostik von Intoleranzen gegen Nahrungsmittel bereitet im ärztlichen Alltag immer wieder Probleme. Eine kompetente Betreuung kann rascher zu einer Diagnose führen, ein klareres therapeutisches Konzept vermitteln und unnütze Therapien verhindern.

Verlagsredaktion

Dr. med. Swanett Koops
Springer Medizin Verlag GmbH
Europaplatz 3, 69115 Heidelberg,
E-Mail: swanett.koops@springer.com

Organschaft

Netzwerk interdisziplinäre pädiatrische Dermatologie e.V. (NipD)
www.hautnet.de

Chefredaktion

Dr. med. Martin Claßen
Pädiatrisch-gastroenterologische Praxis
M. Schacht
Schwachhauser Heerstr. 63A
28211 Bremen

Dr. med. Thomas Hoppen, M.A.
Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein
Akademisches Lehrkrankenhaus der
Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
Koblenzer Straße 115–155, 56073 Koblenz

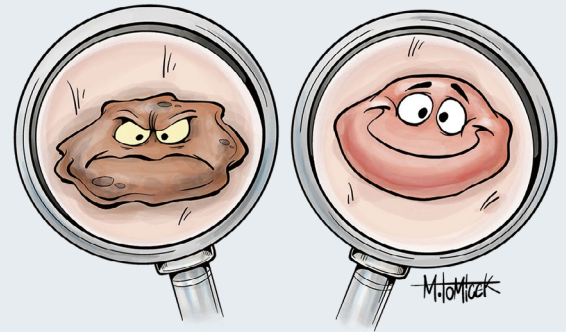


Informationen hands-on

Die schnipsende Hand ist der Wegweiser durchs Heft für alle, die wenig Zeit haben: Sie finden sie überall dort, wo Wissen auf den Punkt gebracht wird – bei Praxistipps, Fazit-Kästen, Algorithmen, Übersichtstabellen und anderen Schlüsselgehalten.

Fleck des Monats

Nahezu jede Kinderärztin und jeder Kinderarzt kennt die Situation: Besorgte Eltern kommen mit der Bemerkung in die Praxis: „Das Kind hat da einen Fleck ...“ Bleibt zu klären: Was ist harmlos und wann sollten die Alarmglocken schrillen?



Erythema ab igne

Harmlose Hauterscheinung durch zu viel Hitze

Beim Erythema ab igne handelt es sich um eine thermische Hautschädigung durch exogene Hitze einwirkung mit gitterförmiger bizarrer Konfiguration und roter bzw. rot-brauner Pigmentierung. Es ist eine Blickdiagnose, die mit passender Anamnese gestellt werden kann.

Das Erythema ab igne wurde erstmals von dem deutschen Dermatologen Abraham Buschke beschrieben, daher auch synonym „Buschke-Hitzemelanose“ genannt. Buschke sah den Zusammenhang der Hautveränderung mit Arbeiten an Torföfen und bei Heizern, Schmieden und Glasbläsern.

Heutzutage findet man das Erythema bei Säuglingen und Kindern nach Gebrauch von Heizkissen und Wärmflaschen (Abb. 1). Bei älteren Kindern und Jugendlichen kommen außerdem elekt-



Abb. 1: Erythema ab igne bei einem fünfjährigen Mädchen, das wegen Bauchschmerzen eine Wärmflasche bekommen hatte.

Erythema ab igne

- „Rötung durch Feuer“, auch „Toasted Skin Syndrom“ genannt
- Erythema mit retikulärem Muster
- Blickdiagnose mit typischer Anamnese
- Schädigung der Haut durch thermische Einwirkung
- Therapie: strikte Meidung der Hitzequelle
- meist gute Rückbildung innerhalb einiger Wochen
- nach chronischer oder längerer Hitze einwirkung mitunter unvollständige Rückbildung

rische Geräte in Betracht, insbesondere Laptops, die auf den Oberschenkeln liegen.

Hitze führt zu Schäden an den epidermalen Gefäßen

Die Pathophysiologie ist nicht vollständig geklärt. Man nimmt an, dass die thermische Einwirkung zu Schäden an den epidermalen Gefäßen führt. Die Hyperpigmentierung wird auf Ablagerung von Hämosiderin zurückgeführt.

Die wichtigste therapeutische Maßnahme ist die Meidung der Hitzequelle. Leichte Rötungen verschwinden bei Kindern innerhalb von Wochen. Bei wieder-

kehrender oder chronischer Hitze einwirkung kann es zu bleibenden Teleangiectasien und/oder Hyperpigmentierung kommen. Bei diesen chronischen Fällen können topische Steroide oder Tretinoin die Verfärbungen reduzieren. Auch eine Laserbehandlung kann eine Option sein.



Dr. med. Heike Bause
Fachärztin für Kinder- und Jugendmedizin
Waldstr. 117, 64720
Michelstadt
heike@bausenet.de

ZUVERLÄSSIG DIE RICHTIGE WAHL TREFFEN

Neocate® unsere sichere Lösung in der Kuhmilch-Allergie-Reise

- ✓ Die meisten Kinderärzte vertrauen auf Neocate®!*
- ✓ Symptomlinderung ab dem 3. Tag durch Studien bestätigt^{1,2}
- ✓ Verordnungsfähig bis ins Kleinkindalter



DIE PURE FORMULA

MIT DEM ZUSATZNUTZEN VON SYMBIOTIKA³⁻⁵

DIE PURE FORMULA NACH DEM 1. LEBENSJAHR

Für alle Schweregrade einer Kuhmilch-Allergie⁶

Wichtiger Hinweis: Stillen ist das Beste für Babys. Säuglingsanfangsnahrungen sollten nur auf Rat von Kinderärzten oder anderem medizinischen Fachpersonal verwendet werden. Neocate® ist ein Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diät) für Säuglinge und Kleinkinder auf Basis non-allergener Aminosäuren zum Diätmanagement bei Kuhmilchprotein-Allergie, multiplen Nahrungsmittelallergien und anderen Indikationen, für die eine Elementardiät auf Aminosäurebasis empfohlen wird. Unter ärztlicher Aufsicht verwenden. Neocate® ist bei Kuhmilchprotein-Allergie im gesamten Kleinkindalter verordnungsfähig unter den gesetzlichen Vorgaben nach AM-RL (Kap. 1, §§ 18-26). Verordnungsfähig mindestens bis zur Vollendung des 3. Lebensjahrs.

Literatur: 1. De Boissieu D. et al. J Pediatr. 131 (5) 744-747 1997. 2. Vanderhoof, J.A. et al. J Pediatr. 131(5) 741-4 1997. 3. Candy DCA et al. Pediatr Res.83(3): 677- 686 2028. 4. Burks AW et al. Pediatr Allergy Immunol. 26:316-22 2015. 5. Sorensen K et al. Nutrients.13: 935 2021 6. Hill J et al. Clin Exp Allergy. 37:808-822 2007. * GKV Abrechnungsdaten der Apothekenrechenzentren, Insight Health 12/2024

Sind Rückenschmerzen eine neue Volkskrankheit der Jugend?

Prävalenz bei über Zehnjährigen steigt stark an

Beim letzten Deutschen Kongress für Orthopädie und Unfallchirurgie (DKOU) stand ein aus pädiatrischer Sicht eher ungewöhnliches Thema auf dem Programm: Rückenschmerzen bei Kindern und Jugendlichen. Im Interview erläutert Prof. Dr. med. Thomas Wirth, Leiter der Sektion Kinder- und Jugendorthopädie und -traumatologie der DGOU, woher die steigende Prävalenz stammt.

? Rückenschmerzen sind zwar häufig, aber an Kinder denkt man dabei primär nicht. Sind sie inzwischen auch schon bei Heranwachsenden zur Volkskrankheit geworden?

Prof. Dr. med. Thomas Wirth: Mit Volkskrankheiten im orthopädischen Sinn hat man bei Kindern ja nicht unbedingt was zu tun. Aber es gibt tatsächlich Daten dazu, die zum Teil auch schon 20 Jahre zurückliegen und zeigen, dass Rückenschmerzen bei Kindern an vierter Stelle hinter Kopf-, Bauch- und Beinschmerzen liegen.

Wenn man die vom statistischen Bundesamt angegebenen 12-Monats-Prävalenzen

hier in Deutschland nach Alter und Geschlecht betrachtet, stellt man fest, dass 12–13% der Jugendlichen von 15 bis 19 Jahren unter Rückenschmerzen leiden. Und: Die Prävalenzen steigen mit dem Alter an. Sie sind bei unter Zehnjährigen noch gering, aber in der Jugend geht es dann richtig los.

In der aktuellen KiGGS-Studie des Robert-Koch-Instituts liegen wir bei der zweiten Welle bei einer 3-Monats-Prävalenz von über 30% bei den Mädchen und über 20% bei den Jungen im Alter von 14 bis 17 Jahren. Es ist also schon ein signifikanter Anteil, so dass der Begriff Volkskrankheit für die Jugendlichen inzwischen tatsächlich zutrifft.

? Welche Erklärungen gibt es für die ansteigenden Prävalenzen?

Wirth: Wir wissen, dass es nicht der Schulanzen ist, das haben Untersuchungen eindeutig ergeben. Fest steht, dass Rückenschmerzen bei Kindern und Jugendlichen mehr lumbal als thorakal lokalisiert sind und dass Alter und Geschlecht eine wichtige Rolle spielen. Dann kommen noch weitere Elemente hinzu wie ein höherer Body-Mass-Index (vor allem bei Jungen), körperliche Reife (vor allem bei Mädchen) und Smartphone- und Computernutzung.

Die Bildschirmzeit von Kindern und Jugendlichen kann in Extremfällen heute locker bis zu sechs Stunden täglich betragen. Das geht einher mit einem Mangel an körperlicher Aktivität, vor allem bei Mädchen.

Eine Jugendstudie aus Baden-Württemberg ergab, dass nur 33% der Mädchen im Sportverein sind, aber 47% der Jungs. Sport



© privat

„Ich nehme Rückenschmerzen immer ernst, und zwar umso mehr, je jünger das Kind ist!“

Prof. Dr. med. Thomas Wirth

ist Ärztliche Direktor an der Orthopädischen Klinik des Klinikums Stuttgart

außerhalb des Vereins betreiben sogar nur 13,5% der Mädchen und 27,9% der Jungen. Es deutet also vieles in diese Richtung: Nutzung von sozialen Medien, Übergewicht und Bewegungsmangel.

? Was ist bei der Diagnostik zu beachten, um spezifische Rückenschmerzen mit potenziell gefährlichem Verlauf von unspezifischen Beschwerden abzugrenzen?

Wirth: Da gibt es für mich eine ganz klare Vorgehensweise: Ich nehme Rückenschmerzen immer ernst, und zwar umso mehr, je jünger das Kind ist. Vor allem bei Kindern unter zehn Jahren sind Rückenschmerzen tatsächlich selten und gehören immer komplett abgeklärt.

Das fängt bei der klinischen Untersuchung unter Beachtung von Red flags an, wie zum Beispiel Hüftlendenstrecksteife, reflektorische Abweichungen der Haltung aus dem Lot, eingeschränkte Beweglichkeit der Wirbelsäulenabschnitte und natürlich neurologische Symptome. Dann kommen gegebenenfalls auch bildgebende Verfah-



Rückenschmerzen stehen an vierter Stelle der Schmerzarten bei Jugendlichen.

ren zum Einsatz, und zwar erst das Röntgenbild, dann das MRT.

? 2021 wurden mit der S3-Leitlinie „Rückenschmerz bei Kindern und Jugendlichen“ erstmals eigene Empfehlungen für junge Patientinnen und Patienten formuliert. Die Evidenz für medikamentöse Therapien wird darin als gering eingestuft. Welchen Stellenwert haben NSAR, Opioide und Ko-Analgetika bei Kindern im Vergleich zu Erwachsenen?

Wirth: Unspezifische Rückenschmerzen, die periodisch wiederkehren, sind für mich kein Grund, primär medikamentös einzugreifen. Ich bin da sehr zurückhaltend und komme mehr von der physiotherapeutischen Seite oder der physikalischen Therapie wie zum Beispiel Wärme.

Eine medikamentöse Therapie kommt für mich nur dann in Frage, wenn ich echte Chronifizierungstendenzen ableiten kann, oder auch bei einem Schmerzverstärkungssyndrom, wenn also Jugendliche beispielsweise ein Schmerzverarbeitungsproblem haben und nicht mehr aus dieser Spirale herauskommen. Da braucht es erst mal eine

gute Schmerzdiagnostik und dann auch Medikamente. Ich fange da ganz niedrigschwellig mit Antiphlogistika an und vermeide stärkere Substanzen wie Opioide.

Davon abzugrenzen sind akute Schmerzen: Wenn sich ein Kind oder Jugendlicher nicht mehr bewegen kann, braucht es natürlich eine rasche Schmerzstillung, bis die Diagnostik gelaufen und ausgewertet ist.

? Wo können präventive Maßnahmen ansetzen, um Rückenschmerzen bei Kindern und Jugendlichen und deren Chronifizierung entgegenzuwirken?

Wirth: Die modernen Kommunikationsmedien gehören heute zum Alltag, und wir müssen damit umgehen. Das heißt aber auch, man muss ausreichend Ausgleich für Bewegung schaffen. Kinder sollten frühzeitig und dauerhaft Sport treiben, und zwar den, den sie gerne machen.

Das ist auch in der Patientenversion der Leitlinie gut beschrieben, wo ganz klar gesagt wird: Such' Dir was raus, was Dir Spaß macht, und mach' das regelmäßig, und zwar nicht unbedingt als Leistungssport. Das ist im Verein in der Regel leichter umzusetzen

als Freizeitgestaltungen unter eigener Regie.

Allerdings spielen dabei auch soziale Aspekte eine Rolle. Wir müssen auch an Familien mit begrenzten finanziellen Möglichkeiten denken und nach Unterstützungsmöglichkeiten suchen, um auch diesen Kindern Zugang zu sportlichen Angeboten zu ermöglichen.

Wir haben hier gerade eine Studie abgeschlossen zu einer zusätzlichen orthopädischen Vorsorgeuntersuchung für Kinder und Jugendliche im Alter zwischen 10 und 14 Jahren und festgestellt, dass die Beteiligung daran aus den sozial schwächeren Bereichen deutlich schlechter war. Das macht einem schon Sorge, denn was hilft es, wenn im Gymnasium alle im Sportverein sind und diejenigen, die keinen Zugang zu höherer Bildung haben, mit Smartphone und Kreuzschmerzen in der Ecke sitzen?

? Herr Professor Wirth, ganz herzlichen Dank für das Gespräch! Redaktion

Das Gespräch führte Eva Bauer. Dieses Interview wurde erstmals in der Ärztezeitung am 12.11.2025 veröffentlicht.

Downloadstatistik der Pädiatrie

Pädiatrie

Das sind die Top-10-Beiträge des Jahres 2025

Alle Beiträge aus der *Pädiatrie* sind für registrierte Pädiaterinnen und Pädiater auf unserem Fachportal SpringerMedizin.de kostenlos abrufbar. Welche Texte im vergangenen Jahr am häufigsten heruntergeladen wurden, zeigt unsere Top-10-Liste:

- 1 Thoraxschmerzen, Atemnot, Gewichtsverlust und auffälliges EKG – welche Diagnoseschritte sind jetzt entscheidend?**
Thomas Hoppen: Blickdiagnose in Ausgabe 3/2025
Der Fall eines 14-jährigen Jungen, der mit oben genannten Symptomen in die Notaufnahme kam, gab den behandelnden Kollegen zunächst Rätsel auf.
- 2 Kinder mit Verbrühung oder Verbrennung altersgerecht versorgen!** – Elke Oberhofer
Leitlinie im Fokus in Ausgabe 2/2025
- 3 Angeborene Herzfehler aus der Perspektive der Kinderkardiologie** – Ulrike Herberg, Ezgi Sönmez
Zertifizierte Fortbildung in Ausgabe S1/2024
- 4 Pneumonie – neue Leitlinie, alles anders?** – Kathrin Wittig
Fortbildung in Ausgabe 6/2024
- 5 Leitlinie zum Fiebermanagement bei Kindern und Jugendlichen liegt vor** – Martin Schwenger
Fortbildung in Ausgabe 3/2025
- 6 Zwei Freunde auf Schlittenfahrt: Welche Verdachtsdiagnose stellen Sie?** – Thomas Hoppen
Blickdiagnose in Ausgabe 6/2024
- 7 Husten – zwischen nervig und nötig** – Thomas Nüßlein
Zertifizierte Fortbildung in Ausgabe 6/2024
- 8 Augenheilkunde in der Kinderarztpraxis** – Thomas Katlun, Ute Marxsen
Zertifizierte Fortbildung in Ausgabe 1/2025
- 9 Terra-firma-forme Dermatose** – Marc Pleimes
Fleck des Monats in Ausgabe 4/2025
- 10 Problendermatophytosen: Klinik, Diagnostik und Therapie** – Dietrich Abeck
Zertifizierte Fortbildung in Ausgabe 2/2025



Alle diese Beiträge zum Anklicken und Nachlesen finden Sie unter:
<https://go.sn.pub/top-10-artikel>



Leitlinie im Fokus

Lichen sclerosus

Entwicklungsstufe: S3

Stand: Juni 2025

AWMF-Registernummer: 013-105

Federführende Fachgesellschaften: Deutsche Dermatologische Gesellschaft e.V. (DDG), Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e.V. (DGGG)

Lichen sclerosus: Besonderheiten im Kindesalter

Frühe Diagnose und leitliniengerechte Therapie sind entscheidend

Die frühzeitige Erkennung und konsequente Behandlung des Lichen sclerosus ist von zentraler Bedeutung – dennoch bleibt die Erkrankung häufig unerkannt. Die neue S3-Leitlinie soll Ärztinnen und Ärzten helfen, die Erkrankung rechtzeitig zu diagnostizieren und leitlinienkonform zu therapieren, um Folgeschäden zu vermeiden.

Die Ursachen des Lichen sclerosus (LS) sind bislang nicht vollständig geklärt; eine genetische Disposition wird jedoch vermutet. Die Erkrankung kann in jedem Lebensalter auftreten. Frauen sind deutlich häufiger betroffen als Männer – das Verhältnis reicht je nach Studie von 3:1 bis 10:1. Besonders häufig erkranken Frauen nach der Menopause, doch auch Kinder – meist vor der Pubertät – zeigen einen Erkrankungsgipfel. Die Prävalenz variiert zwischen etwa 0,1 % bei Kindern und bis zu 3 % bei Frauen über 80 Jahren.

Der Verlauf ist meist chronisch. Insbesondere bei verspätetem Therapiebeginn können trotz Behandlung narbige Veränderungen mit funktionellen Einschränkungen zurückbleiben. In einer Minderheit der Fälle manifestiert sich LS auch extragenital.

Klinisches Bild

Bei Mädchen und Frauen stehen zunächst Juckreiz und Schmerzen im Vordergrund, während Männer häufiger über sexuelle Funktionsstörungen berichten. Typi-

scherweise sind bei Frauen die Interlabialfalten, Labia minora, Glans clitoridis, das Präputium und die Commissura posterior betroffen; bei Mädchen häufig auch das Perineum (Abb. 1). Im Verlauf führen atrophische Veränderungen zu erhöhter Verletzlichkeit der Haut mit Erosionen, Fissuren und gelegentlichen Blutungen. Schmerzen bei der Defäkation können insbesondere bei Mädchen sekundär zu Obstipation führen.

Bei Jungen und Männern manifestiert sich LS typischerweise an Glans penis, Sulcus coronarius, Meatus urethrae oder der Vorhaut. Häufige Folgen sind Phimose, Verwachsungen und Miktionsstörungen, die zu Dysurie führen können. Eine sekundäre Phimose im Kindesalter sollte stets an LS denken lassen.

Typische primäre Läsionen sind flache, elfenbeinfarbene Maculae oder Papeln, die zu dünnen, teils hyperkeratotischen Plaques konfluieren. Hyperkeratosen zeigen sich als hellweiße, pudrig wirkende Areale. Auf der Vulva oder am Penis können zusätzlich Ödeme, Rötungen, Fissuren und Erosionen auftreten. Pur-

pura und Ekchymosen sind harmlos, werden jedoch häufig als belastend empfunden.

Narbenbildungen treten bei bis zu 80 % der Frauen und etwa 30 % der Mädchen auf, bei Männern seltener. Sie können zu Verwachsungen oder dem Verlust der Labia minora führen. Eine perianale Beteiligung ist bei Mädchen und Frauen typisch und äußert sich durch Rötung, Atrophie oder Sklerose mit Erosionen und Fissuren; selten entstehen Narben mit Analstenosen.

Triggerfaktoren

Mechanische Reizungen (z. B. Traumata, operative Eingriffe, Piercings) und irritative Einflüsse, wie übermäßiger Wasserkontakt, Urinexposition, intensive Reinigung, synthetische oder enge Kleidung sowie Feuchttücher sollten an betroffenen Stellen vermieden werden. Auch pflanzliche oder parfümierte Topika, topische Antihistaminika und Anästhetika sind ungeeignet.

Diagnose

Die Diagnose wird in der Regel anhand des charakteristischen klinischen Erscheinungsbilds gestellt. Klinische Scores befinden sich noch in der Entwicklung. In typischen Fällen, wenn z. B. Hyperkeratose oder Sklerose und Ekchymosen vorhanden sind, ist keine Biopsie erforderlich. Eine histologische Si-

„Es gibt keine Therapiealternative zu Glukokortikoiden“

Dr. med. Susanne Fricke-Otto aus Krefeld behandelt in ihrer Mädchen-sprechstunde regelmäßig Patientinnen mit Lichen sclerosus. Über ihre Erfahrungen berichtet sie im Interview.

? Welche Symptome bzw. klinische Zeichen sind bei Mädchen und Jungen charakteristisch für Lichen sclerosus?

Dr. med. Susanne Fricke-Otto: Bei Mädchen treten häufig wiederkehrender Juckreiz, Schmerzen, Rötungen und Probleme beim Wasserlassen auf, gelegentlich auch Ausfluss. Manche neigen zu Verstopfung oder klagen über analen Juckreiz. Insgesamt kann das gesamte Spektrum genitaler und perianaler Beschwerden auftreten. Wichtig ist, zunächst eine Vulvitis oder Vaginitis auszuschließen.

Jungen stellen sich oft mit Vorhautverklebungen vor. Nicht selten erfolgt die Diagnose erst im Rahmen einer Operation oder bei der Abklärung einer Phimose durch Kinderchirurgen oder -urologen.

Grundsätzlich sollte die Diagnose eines Lichen sclerosus klinisch gestellt werden – Biopsien führen wir nicht durch. Natürlich braucht es Erfahrung, um die Befunde richtig einzuordnen. Ist man sich unsicher, ob eine Therapie begonnen werden sollte, empfiehlt sich die Überweisung zu kinder- und jugendgynäkologisch weitergebildeten Kolleginnen und Kollegen. Spricht die Klinik für einen Lichen sclerosus, sollte die Glukokortikoidtherapie begonnen werden.

? Was ist bei der Behandlung von Kindern besonders zu beachten?

Fricke-Otto: Die Therapie ist ein Off-Label-Use und folgt einem standardisierten Schema über zwölf Wochen mit einer topischen Kortisonbehandlung, zum Beispiel mit Mometason oder Clobegalen, die schrittweise ausgeschlichen wird. In den ersten vier Wochen erfolgt die Anwendung täglich, in den folgenden vier Wochen jeden zweiten Tag und in den letzten vier Wochen nur noch einmal wöchentlich. Nach Abschluss der drei Monate kommen ausschließlich Pflegeprodukte zum Einsatz, wie Tannolact® Sitzbäder, Tannolact®

Creme oder Deumavan® Creme. Bei erneut auftretenden Beschwerden können Glukokortikoide vorübergehend kurzzeitig wieder angewendet werden. Tritt nach längerer Zeit ein Rezidiv auf, kann der gesamte Therapieblock wiederholt werden.

In den allermeisten Fällen bessern sich die Beschwerden und der Lokalbefund schnell. Dann kann die Therapie erst einmal abgeschlossen werden. Eine Weiterführung der Therapie mit Emollients ist ratsam. Sollten später wieder Symptome wie Juckreiz auftreten, sollte erneut beurteilt werden, wie sich diese Symptome unter geeigneter Genitalpflege im Verlauf entwickeln. Glücklicherweise sehen wir insgesamt relativ wenige Rezidive im Kindesalter.

? Worauf sollte bei der Genitalhygiene geachtet werden?

Fricke-Otto: Eltern sollten auf jeden Fall über die Genitalhygiene aufgeklärt werden. Bei Mädchen heißt das vor allem, dass der Urin möglichst senkrecht in die Toilette fließt. Sie sollten sich dazu im sogenannten Pippi-Langstrumpf-Sitz, also verkehrt herum auf die Toilette setzen. Da kleine Mädchen mit ihren kurzen Beinen oft nicht richtig sitzen, fließt der Urin sonst häufig nach hinten ab. So kann es viel schneller zu Reizungen und Entzündungen kommen. Zur Reinigung reichen Wasser und ein weicher Lappen einmal täglich. Genitalhygiene ist wichtig, darf aber nicht übertrieben werden. Darüber sollte man mit den Eltern ausführlich sprechen.

? Wie gehen Sie vor, wenn eine Behandlung mit Glukokortikoiden abgelehnt wird oder keinen Effekt zeigt?

Fricke-Otto: Wenn wir die Eltern gut aufklären und erläutern, dass es keine Therapiealternative zu Glukokortikoiden gibt, stimmen sie der Therapie in den allermeisten Fällen zu. Es ist wichtig zu erklären,



„Glücklicherweise sehen wir insgesamt relativ wenige Rezidive im Kindesalter.“

Dr. med. Susanne Fricke-Otto

Leiterin Kinderendokrinologie und Diabetologie sowie der Kinder- und jugendgynäkologischen Sprechstunde im Helios Klinikum Krefeld. Mitautorin der S3-Leitlinie „Lichen sclerosus“

dass sich die Beschwerden ohne Behandlung verschlimmern können und dauerhafte Veränderungen wie atrophische Hautveränderungen zurückbleiben – ein Leben lang. Das wollen die Mütter in der Regel nicht für ihre Töchter. Wir erläutern, dass es sich um eine lokale Therapie handelt, die in zwölf Wochen zu Ende ist, die zwar off-label ist, aber keine Nebenwirkungen hat. Wenn wir erklären, dass die Therapie gut begleitet wird und nach Leitlinie durchgeführt wird, wird sie normalerweise nicht abgelehnt. Eine sorgfältige Aufklärung ist dabei entscheidend.

Einen Fall, in dem die Glukokortikoidtherapie keine Wirkung gezeigt hätte, hatte ich bisher nicht. Sollte dies vorkommen, wäre eher die Diagnose zu hinterfragen. Bei Lichen sclerosus ist die Wirksamkeit von Glukokortikoiden erwiesen. Bei ausbleibendem Therapieerfolg muss geklärt werden, ob möglicherweise eine Vulvovaginitis vorliegt, die mit Sitzbädern oder Östrogenen behandelt werden kann. Auch eine bakterielle Infektion mit vermehrtem Ausfluss ist denkbar und kann durch einen Abstrich abgeklärt werden. Wenn die Therapie nicht anschlägt, muss man immer untersuchen, welche andere Ursache infrage kommt.

! Frau Dr. Fricke-Otto, vielen Dank für das Gespräch!

Das Interview führte Dr. Nicola Zink



© Springer Medizin Verlag

Abb. 1: Lichen sclerosus bei einem 7-jährigen Mädchen: hyperkeratotisch verändertes Epithel, Vulva und Anus betroffen (Form einer 8), Hauteinblutungen, Rhagade am Damm

cherung kann jedoch sinnvoll sein, wenn die Diagnose unklar bleibt, eine Dysplasie oder maligne Transformation vermutet wird oder die Erstlinientherapie versagt – vorausgesetzt, die Therapie treue wurde überprüft.

Bei Kindern sollte eine Biopsie aufgrund der Belastung nur in Ausnahmefällen erfolgen. Bei Jungen wird üblicherweise im Rahmen einer Zirkumzision aufgrund einer sekundären Phimose häufig eine feingewebliche Untersuchung der Vorhaut vorgenommen, wodurch eine zusätzliche Biopsie entfällt.

Therapieempfehlungen

Eine verzögerte Behandlung führt häufig zu unbefriedigenden Ergebnissen, da die Sklerosierung trotz Therapie fortschreiten kann. Eine vollständige Remission ohne Rezidiv ist selten. Verschlechtern sich die Symptome, muss die Therapie überprüft und gegebenenfalls angepasst werden; Differenzialdiagnosen wie Kontaktallergien, Infektio-

nen oder maligne Veränderungen sind auszuschließen.

Hygienemaßnahmen

Kontakt mit Irritantien wie Schweiß, Urin, vaginalem Sekret, Menstruationsblut, Seifen oder enger Unterwäsche kann Mazerationen und Fissuren verstärken. Auch Pilz-, bakterielle oder virale Infektionen oder Kontaktallergien können Beschwerden verschlimmern. Eine milde, reizfreie Intimhygiene ist daher essenziell. Auf Seifen, Shampoos und Schaumbäder sollte möglichst verzichtet werden.

Topische Glukokortikoide

Unabhängig von Alter und Geschlecht gelten topische Glukokortikoide der Klasse III oder IV als Therapie der ersten Wahl (z. B. Clobetasolpropionat 0,05% oder Mometasonfuroat 0,1%). Bei Kindern werden vorzugsweise moderne Glukokortikoide der Klasse III eingesetzt. Das Leitliniengremium rät, Glukokortikoide in Salben-Grundlage anstelle von Cremes oder Lotionen zu verwenden. Die Anwendung erfolgt sowohl in akuten Schüben als auch zur Erhaltungstherapie.

Empfohlen wird eine halbe bis ganze Fingertip-Einheit einmal täglich über etwa drei Monate; anschließend kann die Frequenz langsam reduziert werden. Nicht alle Präparate sind für alle Altersgruppen zugelassen, ein möglicher Off-Label-Use sollte mit Eltern bzw. Patienten besprochen werden. Nebenwirkungen sind selten.

Falls Glukokortikoide nicht ausreichend wirksam sind oder nicht eingesetzt werden können, kommen topische Calcineurininhibitoren (off-label) als Alternative in Betracht. Bei Kindern und Erwachsenen mit genitalem bzw. extragenitalem LS kann zudem eine ergänzende Therapie mit topischen Retinoiden (off-label) erwogen werden.

Emollients

Eine konsequente Basistherapie mit Emollients stabilisiert die Hautbarriere und unterstützt die Rückbildung von Symptomen. Die regelmäßige Anwendung rückfettender Salben ist insbesondere vor Sport und Schwimmen, Geschlechtsverkehr, Baden oder Miktio-

hilfreich. Nach initialer Glukokortikoidtherapie sollten sie mindestens zweimal täglich aufgetragen werden, zeitlich versetzt zur Steroidanwendung.

Geeignete Inhaltsstoffe sind etwa Lanolin, Fettsäuren, Paraffine, pflanzliche Öle oder Propylenglykolderivate. Duftstoffe, Benzoesäure, PEGs oder Natriumlaurylsulfat sollten vermieden werden, da sie Irritationen oder Allergien auslösen können. Duftstofffreie Präparate sind zu bevorzugen.

Chirurgische Eingriffe

Bei Frauen mit therapieresistenter Introitusstenose kann eine operative Adhäsiolyse oder Vulvoplastik erforderlich sein. Bei Mädchen sind chirurgische Eingriffe nur in Ausnahmefällen indiziert.

Bei Jungen und Männern mit persistierender LS-bedingter Phimose ist die Zirkumzision die Behandlung der Wahl. Die vollständige Entfernung der Vorhaut wird bevorzugt. Studien deuten darauf hin, dass eine frühe Beschneidung das Risiko für LS verringern kann.

Extragenitaler Lichen sclerosus

Extragenitale Manifestationen treten seltener auf und betreffen meist den Rumpf (submammär, abdominal, gluteal), Schultern, Handgelenke oder proximale Extremitäten. In Mitteleuropa sind 10–20% der Patientinnen und Patienten betroffen, überwiegend Frauen.

Klinisch zeigen sich porzellanartige, polygonale Papeln oder Plaques. Eine Abgrenzung zur Morphea ist aufgrund ähnlicher Erscheinungsbilder nicht immer einfach; beide Erkrankungen können koexistieren.

Dr. Nicola Zink



Hör Tipp: Akne inversa

Darf es noch mehr Dermatologie sein, aber zum Hören? Mit dem **Springer Medizin Podcast** halten wir Sie auf dem Laufenden – zum Beispiel zum Thema Akne inversa. Dr. med. Anne Lodde erklärt, wie man mit einer einfachen Frage viel Leid ersparen kann.



Hier geht's direkt zum Podcast:

<https://go.sn.pub/uyq7a>

elmex®

Die richtige Zahnpflege für jedes Alter



seit
April 2024
mit 1.000 ppm
Fluorid

Mit Rezept
bis zum
18. Lebensjahr
zu 100 %
erstattungsfähig*



0-2 Jahre

2-6 Jahre

ab 6 Jahren

Für Zahnpangen-
träger

ab 6 Jahren
zusätzlich

elmex® Baby

elmex® Kinder

elmex® Junior

elmex® Kariesschutz
PROFESSIONAL
Zahnpange

elmex® gelée

* Bitte „Individualprophylaxe nach § 22 SGB V“ auf Kassenrezept notieren.

elmex® gelée 1,25 % Dentalgel. **Zusammensetzung:** 100 g elmex® gelée enthalten: Aminfluoride Dectaflur 0,287 g, Olafur 3,032 g, Natriumfluorid 2,210 g (Fluoridgehalt 1,25 %), gereinigtes Wasser, Propylenglycol, Hyetellose, Saccharin, Pfirsich-Minz-Aroma (Pfirsich-Aroma, Menthol, Eukalyptol, Anethol). **Anwendungsgebiete:** Zur Kariesprophylaxe; therapeutische Anwendung zur Unterstützung der Behandlung der Initialkaries und zur Behandlung überempfindlicher Zahnhälse. **Gegenanzeigen:** Nicht anwenden bei Überempfindlichkeit gegen einen der Inhaltsstoffe, Abschlüpfungen der Mundschleimhaut, fehlender Kontrolle über den Schluckreflex, bei Kindern unter 3 Jahren und bei Knochen- und/oder Zahnfluorose. **Nebenwirkungen:** sehr selten: Exfoliation der Mundschleimhaut, Gingivitis, Stomatitis, Rötung, Brennen oder Pruritus im Mund, Gefühllosigkeit, Geschmacksstörungen, Mundtrockenheit, Schwellung, Ödem, oberflächliche Erosion an der Mundschleimhaut (Ulkus, Blasen), Übelkeit oder Erbrechen, Überempfindlichkeitsreaktionen. Dieses Arzneimittel enthält Aromen mit Allergenen. Bei entsprechend sensibilisierten Patienten können durch Pfirsich-Minz-Aroma und Menthol Überempfindlichkeitsreaktionen (einschließlich Atemnot) ausgelöst werden. Nicht über 25 °C lagern. **Packungsgrößen:** 25 g Dentalgel (apothekenpflichtig); 38 g Dentalgel (verschreibungspflichtig); 215 g Klinikpackung (verschreibungspflichtig). CP GABA GmbH, 20354 Hamburg. Stand: November 2024.

elmex®

PROFESSIONAL
— ORAL HEALTH —

In der Rubrik „Literatur kompakt“ referieren und kommentieren diese Experten für Sie die wichtigsten Originalarbeiten aus der internationalen Fachliteratur.



Dr. med. Martin Claßen, Bremen



Dr. med. Thomas Hoppen, M.A. Koblenz

Neue Chancen in der Behandlung des nephrotischen Syndroms

Das idiopathische nephrotische Syndrom (NS) als häufigste glomeruläre Erkrankung im Kindesalter gehört weiterhin zu den Problemfällen im pädiatrischen Alltag; Es lässt sich in 80–90% der Fälle zwar mit Steroiden erfolgreich behandeln; die Steroidtherapie ist aber fast immer mit erheblichen Nebenwirkungen verbunden, funktioniert nicht bei allen Kindern und verhindert zudem nicht zuverlässig Rezidive.

Welchen Effekt der gegen B-Zellen gerichtete monoklonale Antikörper Rituximab bei Kindern mit einem häufig rezidivierenden oder steroidabhängigen NS hat, wurde in einer prospektiven, randomisierten multizentrischen Studie in Japan untersucht. Dazu wurden 43 Kinder mit einem idiopathi-

schon nephrotischen Syndrom, die die Kriterien häufiger Rezidive oder einer Steroidabhängigkeit erfüllten, randomisiert. 18 Kinder erhielten einmalig Rituximab 375 mg/m² i. v., maximal 500 mg, 22 wurden mit Placebo behandelt.

Die Relaps-freie Zeit während der einjährigen Studiendauer war signifi-

kant länger in der Rituximab Gruppe (median: 285 vs. 81 Tage; $p < 0.001$, **Abb. 1**). Auch in der dreijährigen Nachbeobachtung zeigte sich eine höhere Rezidivfreiheit in der mit dem Biologikum behandelten Gruppe (38% vs. 9%). Infusionsreaktionen waren häufiger in der Verumgruppe; andere adverse Reaktionen wurden nicht häufiger beobachtet.

Iijima K et al (2025) Rituximab-induced long-term remission in childhood-onset, uncomplicated, frequently relapsing or steroid-dependent nephrotic syndrome: a randomized, placebo-controlled trial and a follow-up study. Sci Rep 15:34306

Kommentar

Wer bei häufig rezidivierendem NS die zum Teil massiven Nebenwirkungen der Steroide bei den Kindern beobachtet hat, wird sich über neue, steroidsparende Therapieoptionen freuen. Bisher gab es Studien mit Calcineurininhibitoren, Mycophenolat-Mofetil (MMF) oder Cyclophosphamid, allesamt Medikamente nicht ohne assoziierte Beschränkungen von Wirksamkeit oder Verträglichkeit. Die hier vorgestellte Studie zeigt nun eine zusätzliche Therapieoption mit insgesamt guter Verträglichkeit, allerdings nicht optimaler Langzeitwirksamkeit. Zur Verbesserung der Langzeiteffektivität zu diskutieren wären einerseits ein frühzeitiger Einsatz bereits bei Diagnosestellung des NS, zum anderen eine bessere Charakterisierung der gut ansprechenden Kinder mit molekularen Markern, wie z. B. den kürzlich entdeckten anti-Nephrin-Antikörpern (Hengel E et al (2024) N Engl J Med 391:422–433). Und natürlich bedarf es direkt vergleichender Studien des Biologikums mit MMF oder Calcineurininhibitoren.

Dr. med. Martin Claßen

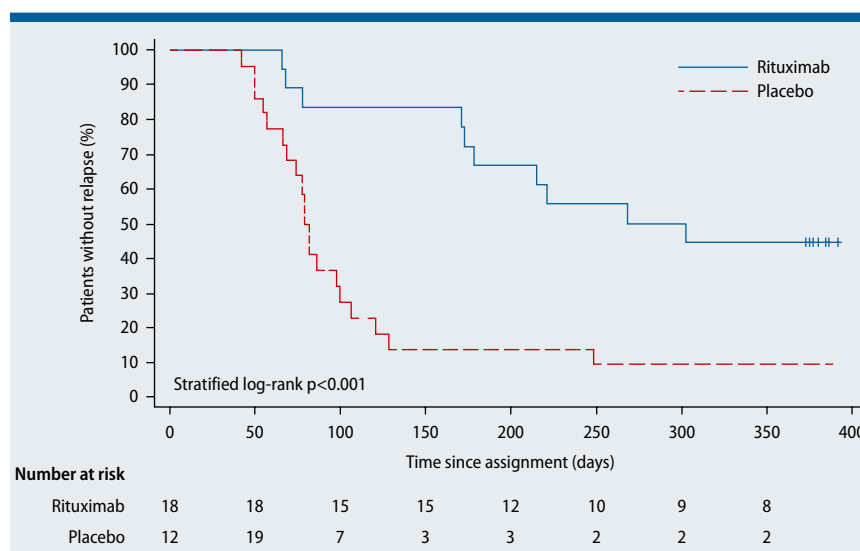


Abb. 1: Durch die einmalige Rituximab-Therapie bei Patienten mit nephrotischem Syndrom war die Relaps-freie Zeit während der einjährigen Studiendauer signifikant länger als mit Placebo [aus Sci Rep 2025;15:34306].



Dr. med. Janna-Lina
Kerth
Düsseldorf

Früher Substanzkonsum beginnt beim Umfeld

Der frühe Beginn von Alkohol-, Tabak- oder Cannabiskonsum ist ein relevanter Risikofaktor für langfristige gesundheitliche und psychosoziale Folgen. Besonders gefährdet sind Kinder und Jugendliche mit psychischen und somatischen Beschwerden. Eine aktuelle Auswertung einer großen Kohorte untersucht, welche Rolle familiäre und soziale Faktoren bei der Substanzinitiierung in dieser vulnerablen Gruppe spielen.

Eine Forschergruppe von der University of Michigan analysierte Längsschnittdaten von 9.848 Kindern und Jugendlichen aus der US-amerikanischen Adolescent Brain Cognitive Development (ABCD) Study. Eingeschlossen wurden Teilnehmende im Alter von neun bis zehn Jahren ohne Substanzkonsum zu Studienbeginn, die über bis zu vier Jahre nachverfolgt wurden. Die Kinder wurden anhand ihrer Symptomverläufe in zwei Gruppen eingeteilt: asymptotisch/gering belastet versus moderat bis hoch belastet mit komorbiden psychischen und somatischen Symptomen.

Primärer Endpunkt war die Initiierung von Substanzkonsum (Alkohol, Tabak oder Cannabis). Zusätzlich wurden jährlich individuelle Risikowahrnehmungen sowie familiäre (elterlicher Substanzkonsum, elterliche Regeln, elterliche Kontrolle) und Peer-Faktoren (wahrgenommene Ablehnung bzw. Konsum im Freundeskreis) erhoben.

Kinder und Jugendliche mit moderat/hoch ausgeprägten Symptomverläufen wiesen initial ein um 56 % erhöhtes Risiko für eine frühe Substanzinitiierung auf. Dieser Effekt verlor jedoch seine Signifikanz, sobald familiäre und Peer-Faktoren in die Modelle einbezogen wurden. Unabhängig protektiv wirkten

eine hohe elterliche Kontrolle, klare Verbote, hohe individuelle Risikowahrnehmung sowie wahrgenommene Ablehnung von Substanzkonsum im Freundeskreis. Dagegen erhöhten permissive elterliche Regeln und jeglicher wahrgenommene Substanzkonsum unter Peers das Risiko deutlich.

Ein signifikanter Interaktionseffekt zeigte sich für den elterlichen Substanzkonsum: Wenn ein elterliches Substanzproblem vorlag, hatten Kinder und Jugendliche mit moderat/hoch ausgeprägter Symptomatik ein signifikant höheres Risiko für frühe Substanzinitiierung (siehe **Abb. 1**).

Voepel-Lewis T et al (2025) Social environmental factors help to explain early substance use initiation among youth with comorbid psychological and somatic symptom trajectories. *J Adolesc Health* S1054-139X(25):00505-1

Kommentar

Die Studie liefert eine klinisch hochrelevante Botschaft: Psychische und somatische Belastungen allein führen nicht zwangsläufig zu frühem Substanzkonsum. Entscheidend ist das soziale Umfeld. Familiäre Strukturen, elterliche Vorbildfunktion und Peer-Normen beeinflussen das Risiko maßgeblich – vor allem bei vulnerablen Kindern. Für die kinder- und jugendärztliche Praxis

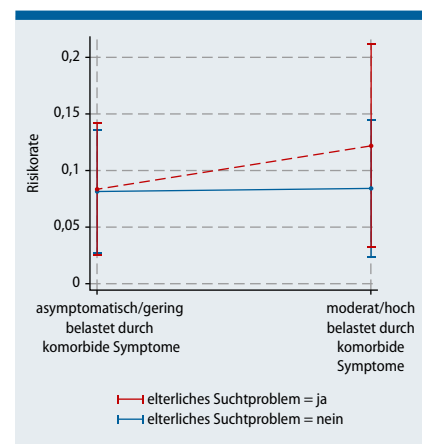


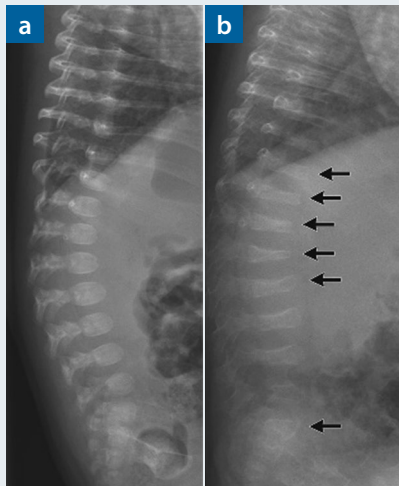
Abb. 1: Illustration des Interaktionseffekts zwischen komorbider Symptomgruppe und Substanzkonsumproblem der Eltern. Dargestellt sind Hazard Ratios mit 95 % Konfidenzintervallen.

bedeutet dies, dass Prävention nicht ausschließlich symptomzentriert erfolgen darf. Gerade bei Kindern mit wiederkehrenden Schmerzen, Schlafstörungen, Angst- oder Depressionssymptomen sollten familiäre Rahmenbedingungen aktiv exploriert werden. Klare elterliche Regeln, konsequente Aufsicht und eine reflektierte Haltung der Eltern zu eigenem Substanzkonsum sind zentrale Schutzfaktoren.

Die Ergebnisse unterstreichen zudem die Bedeutung früher universeller Prävention bereits vor der Adoleszenz. U- und J-Untersuchungen bieten eine wichtige Gelegenheit, elterliche Unsicherheiten anzusprechen, Risiken zu benennen und Schutzfaktoren gezielt zu stärken. Substanzprävention beginnt nicht mit dem ersten Alkoholkontakt, sondern im familiären Alltag der Kindheit.

Dr. med. Janna-Lina Kerth

Osteogenesis Imperfecta – Wirbelkompressionen als Frühsymptom



© Massachusetts Medical Society, Waltham

Abb. 1 a: Bei einer ersten Röntgenaufnahme der Wirbelsäule zeigte sich bei dem Neugeborenen eine leicht erhöhte Transluzenz der Wirbel, jedoch keine Deformität oder Höhenverlust [aus N Engl J Med. 2026; 394(1):78]; **Abb. 1 b:** Eine erneute Röntgenaufnahme der Wirbelsäule im Alter von 3,5 Monaten zeigte einen erheblichen Verlust an Wirbelknochenmasse sowie Wirbelkompressionsfrakturen (Pfeile) [aus N Engl J Med. 2026;394(1):78]

Ein männliches Neugeborenes von 17 Tagen wurde wegen Verdachts auf Osteogenesis imperfecta (OI) in eine Kinderklinik für Skeletterkrankungen überwiesen. Eine pränatale Ultraschalluntersuchung in der 23. Schwangerschaftswoche hatte verkürzte und deformierte Röhrenknochen mit möglichen Femurfrakturen gezeigt. Es gab keine familiäre Vorbelastung für Skeletterkrankungen. Bei der körperlichen Untersuchung wurden Makrozephalie, blaue Skleren sowie O-Beine und verkürzte Beine festgestellt. Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule zeigten eine leicht erhöhte Transluzenz der Wirbel, jedoch keine Deformität oder einen Höhenverlust (**Abb. 1a**). In den folgenden 2,5 Monaten traten neue Frakturen der Humerus- und Femurknochen auf. Eine erneute Röntgenaufnahme der Wirbelsäule im Alter von 3,5 Monaten zeigte einen erheblichen Verlust an Wirbelknochenmasse sowie Wirbelkörperkompressionsfrakturen (**Abb. 1b**). Genetische Tests identifizierten eine Missense-Mutation in *COL1A1*, dem Gen, das – zusammen mit *COL2A1* – Typ-I-Kollagen kodiert. Es wurde die Diagnose Osteogenesis imperfecta Typ III gestellt. Im Alter von 5 Monaten startete eine vier-

teljährliche Behandlung mit intravenösen Bisphosphonaten. Acht Monate nach der ersten Infusion war nur eine neue Fraktur aufgetreten.

Quelle: Stasek S et al (2026) Osteogenesis Imperfecta. N Engl J Med. 394(1):78

Kommentar

Die OI ist eine Erbkrankheit, die die Struktur und Funktion von Knochen und Bindegewebe beeinträchtigt und weltweit ca. 1 von 15.000 bis 20.000 Menschen betrifft. Ihr Erscheinungsbild kann sehr unterschiedlich sein. Frakturen aufgrund von Knochenbrüchigkeit treten besonders häufig im Kindesalter, selten auch im Erwachsenenalter auf. Die OI wird in der Regel pränatal, bei der Geburt oder in der frühen Kindheit diagnostiziert, je nach OI-Typ. Dieser Fall zeigt eindrücklich, dass bei schwerer OI bereits im frühen Säuglingsalter Wirbelkompressionen auftreten können, d. h. lange bevor sich die durch Sitzen oder Stehen verursachte Belastung durch die Schwerkraft entwickelt.

Dr. med. Thomas Hoppen

Erziehungstile und Elternprogramme als Schlüssel für kindliche Gesundheit

Elterliches Verhalten prägt die Entwicklung von Kindern nachhaltig – kognitiv, emotional und körperlich. Eine aktuelle Übersichtsarbeit fasst den Forschungsstand zu Erziehungsstilen, neurobiologischen Mechanismen und evidenzbasierten Elterninterventionen zusammen und zeigt auf, welche zentrale Rolle die pädiatrische Primärversorgung dabei einnehmen kann.

Eine Gruppe US-amerikanischer Forscher um Ellen L. McMahon vom Vanderbilt University Medical Center präsentiert eine narrative Übersichtsarbeit zur Bedeutung von Erziehungsstilen und Elterninterventionen für die kindliche Gesundheit. Basierend auf entwicklungspsychologischen, neurobiologischen und klinischen Studien beschreiben die Autoren die vier klassischen Erziehungsstile nach Baumrind et al. (autoritativer, autoritärer, permissiver und vernachlässigender Stil) sowie de-

ren langfristige Auswirkungen auf psychische Gesundheit, schulische Leistungen und soziale Kompetenzen.

Ein autoritativer Erziehungsstil – gekennzeichnet durch hohe Wärme und klare Grenzen – ist konsistent mit den günstigsten Entwicklungsergebnissen assoziiert, darunter bessere Emotionsregulation, höhere schulische Leistungen und ein geringeres Risiko für psychische Störungen. Demgegenüber sind harte, permissive oder vernachlässigende Erziehungspraktiken mit erhöhten Risiken

für Angst, Depression, Verhaltensauffälligkeiten, beeinträchtigter Stressregulation und strukturellen Veränderungen im Gehirn verbunden.

Die Autoren stellen zudem neurobiologische Mechanismen dar, über die Erziehung wirkt, etwa über die Regulation der Hypothalamus-Hypophysen-Nebennieren-Achse, kortikale Reifungsprozesse und epigenetische Veränderungen. Aufbauend darauf werden evidenzbasierte Elternprogramme vorgestellt, die je nach Bedarf universell, selektiv oder gezielt eingesetzt werden können (z. B. Triple P, Incredible Years, Nurse-Family Partnership, Attachment and Bio-behavioral Catch-Up). Diese Interventionen zeigen positive Effekte auf elterliche Kompetenzen, Stressbelastung sowie auf das emotionale und kognitive Entwicklungspotenzial von Kindern.

Ein zentrales Anliegen der Arbeit ist die Integration elternbezogener Prävention in die pädiatrische Regelversorgung.

Die American Academy of Pediatrics empfiehlt ein gestuftes, trauma-informiertes Vorgehen mit universellem Screening, entwicklungsbezogener Beratung und enger Vernetzung mit lokalen Unterstützungsangeboten.

McMahon EL, Ward BT, Aston H, Scholer SJ (2025). Parenting styles and interventions for the child health clinician. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 55:101864

Kommentar

Diese Übersichtsarbeit verdeutlicht eindringlich, dass Elternarbeit keine weiche Zusatzleistung, sondern eine hochwirksame präventive Gesundheitsmaßnahme darstellt. Besonders überzeugend ist die Verbindung von entwicklungsbiologischen Grundlagen mit konkreten, im Praxisalltag umsetzbaren Interventionsstrategien. Für Kinder- und Jugendärztinnen und -ärzte ergibt sich daraus ein klarer Auftrag: Die Qualität der Eltern-Kind-Beziehung sollte systematisch berücksichtigt werden – ähn-

lich selbstverständlich wie Wachstum, Impfstatus oder Entwicklung. Herausfordernd bleibt die praktische Umsetzung angesichts begrenzter Zeitressourcen, fehlender Vergütung und ungleichem Zugang zu Unterstützungsangeboten. Dennoch zeigt die Arbeit, dass bereits niedrigschwellige Maßnahmen wie entwicklungsbezogene Beratung beispielsweise zu strukturierten Routinen einen relevanten Beitrag zur langfristigen Gesundheit leisten können. Eltern zu stärken heißt, Kinder nachhaltig zu schützen. *Dr. med. Janna-Lina Kerth*

Smartphones begünstigen Depressionen, Fettleibigkeit, Schlafmangel

Aktuell wurde der Zusammenhang zwischen Smartphone-Besitz und Alter beim Erwerb eines Smartphones (SP) mit Gesundheitskriterien im frühen Jugendalter untersucht. Die Ausgangshypothese war, dass der Besitz eines SP insbesondere in jüngerem Alter mit schlechteren Ergebnissen einhergeht.

Die Stichprobe umfasste 10.588 Teilnehmende, akquiriert 2016–2022, Alter 9–16 Jahre, aus der „Adolescent Brain Cognitive Development Study“. Mithilfe von logistischen Regressionsmodellen wurden die Zusammenhänge zwischen dem Besitz eines SP und dem Alter beim ersten Erwerb eines SP (**Abb. 1**) longitudinal und repräsentativ analysiert. Bei den Teilnehmenden, die im Alter von zwölf Jahren kein SP besaßen, wurden die Zusammenhänge zwischen dem kürzlichen Erwerb eines SP und den Ergebnissen im folgenden Jahr beobachtet.

Wesentliche Ergebnisse: Im Alter von zwölf Jahren war der Besitz ($n = 6739$) im Vergleich zum Nichtbesitz eines SP ($n = 3849$) mit einem höheren Risiko für Depressionen (Odds Ratio [OR] 1,31, 95 % KI: 1,05–1,63), Fettleibigkeit (OR 1,40, 95 % KI: 1,20–1,63) und unzureichendem Schlaf (OR 1,62, 95 % KI: 1,46–1,79) verbunden. Ein jüngeres Alter beim Erwerb eines SP war mit Adipositas und unzureichendem Schlaf verbunden (für jedes frühere Erwerbsjahr OR 1,09, 95 % KI: 1,02–1,16 bzw. OR 1,08, 95 % KI: 1,02–1,12). Im Alter von 13 Jahren hatten unter 3486 Jugendlichen, die im Alter von zwölf Jah-

ren kein SP besaßen, diejenigen, die im vergangenen Jahr ein SP erworben hatten ($n = 1546$), eine höhere Wahrscheinlichkeit, eine klinisch relevante Psychopathologie zu entwickeln (OR 1,57, 95 % KI: 1,12–2,20) und unzureichenden Schlaf (OR 1,50, 95 % KI: 1,26–1,77) anzugeben als diejenigen, die kein SP erworben hatten ($n = 1940$).

Quelle: Barzilay R et al (2026) Smartphone Ownership, Age of Smartphone Acquisition and Health Outcomes in Early Adolescence. *Pediatrics*. 157(1):e2025072941

Kommentar

Die Ergebnisse fordern im Grunde ein Votum für politische Veränderungen. Die Autoren plädieren jedoch nicht für Einschränkungen hinsichtlich des Zugangs und Besitzes eines SP. Vielmehr betonen sie die Notwendigkeit weiterer Forschung, um die negativen Auswirkungen des Besitzes von SP während des Übergangs von der Kindheit zum Jugendalter besser zu verstehen und zu begleiten, einer Entwicklungsphase, die ohnehin bereits ein hohes Risiko für psychiatrische Störungen und Schlafprobleme mit sich bringt. Der Besitz eines SP stellt eine besondere Herausforderung dar, da er Jugendlichen uneingeschränkten

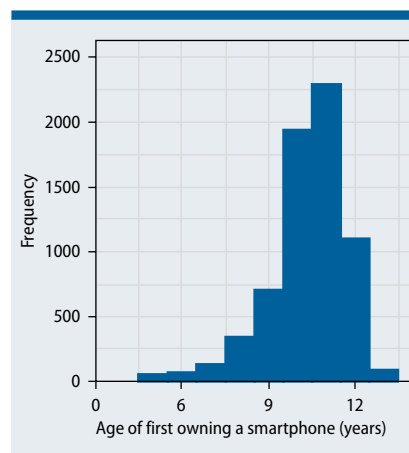


Abb. 1: Darstellung der Altersverteilung des ersten Smartphonebesitzes

Zugang zu einer Welt verschafft, für die sie möglicherweise noch nicht bereit sind, ohne dass sie über die nötige Disziplin verfügen, um ihr Nutzungsverhalten effektiv zu steuern. Ernährung, Medienkonsum, Beziehungsbildung von Jugendlichen und auch der Besitz und Nichtbesitz von SP erfordern eine engagierte Aufsicht. Jugendliche bedürfen des Schutzes und Familien der Unterstützung in dieser besonderen Lebensphase. SP sind aus unserem Alltag nicht mehr wegzudenken. Zugleich besitzen SP ein immenses Suchtpotenzial. Verhaltensregeln für den Umgang sind deswegen unerlässlich. Da sollte sich im Grunde jeder an seine eigene Nase greifen, denn diese Aussage betrifft alle Altersstufen.

Dr. med. Thomas Hoppen

Wie kann eine Late-onset-Sepsis bei Frühgeborenen verhindert werden?

Die bakterielle Sepsis stellt angesichts der hohen Inzidenz und der großen assoziierten Gesundheitsrisiken eines der zentralen Probleme der Neonatologie dar. Es gibt multiple Versuche, die Inzidenz der Sepsis zu reduzieren. Eine spanische Klinik hat nun die orale Anwendung von bovinem Laktoferrin als Nahrungssupplement zur Prävention von Septikämien bei Frühgeborenen < 1500 g und/oder < 32 Schwangerschaftswochen untersucht.

Dazu wurden 103 Frühgeborene (FG) randomisiert: 50 erhielten innerhalb von 72 Stunden post partum erstmals und bis zum Alter von vier Wochen (bzw. bis zur Entlassung) täglich 150 mg/kg Laktoferrin; die Placebogruppe umfasste 53 Kinder. Das mittlere Gestationsalter lag bei rund 30 SSW, bei rund einem Drittel lag das Gestationsalter vor der 29. SSW. Das durchschnittliche Geburtsgewicht betrug 1357,02 ± 312,53 g in der Laktoferrin-Gruppe und 1298,75 ± 289,51 g in der Placebogruppe.

Als Outcome-Parameter zeigte sich eine signifikante Reduktion der Sepsis-

Inzidenz nach der 72. Lebensstunde („Late-onset-Sepsis“): 11/50 in der Verum-Gruppe, 21/53 in der Placebo-Gruppe (adjustiertes relatives Risiko RR 0,54; 95 %-KI 0,31-0,93; p = 0,028). Bei den anderen Parametern wie NEC, BPD, PDA oder ROP gab es keine signifikanten Unterschiede. In der Verum-Gruppe gab es tendenziell günstigere Ergebnisse für immunologische Parameter und Antioxidantien-Spiegel.

Plaza-Astasio V et al (2025) Preventing Sepsis in Preterm Infants with Bovine Lactoferrin: A Randomized Trial Exploring Immune and Antioxidant Effects. *Nutrients* 17(19):3154

Kommentar

Lactoferrin ist eine überaus interessante Substanz, weil sie auch in Frauenmilch enthalten ist und möglicherweise zu den positiven Effekten der Frauenmilch bei unreifen Frühgeborenen beiträgt. Diese Substanz - ein Glykoprotein - behindert das Bakterienwachstum durch Bindung von Eisen und direkte Interaktion mit Membranen und Lipopolysacchariden. Sie hat antimikrobielle, antioxidative, antiinflammatorische und neuroprotektive Effekte.

Die hier referierte Studie zeigt, dass es lohnend sein könnte, weitere Studien bei sehr unreifen Frühgeborenen durchzuführen. Auch wäre zu prüfen, ob eine routinemäßige Supplementierung von Frühgeborenen mit Frauenmilch wünschenswert wäre. Weiterhin gilt aber, dass bei Verfügbarkeit von Frauenmilch, gegebenenfalls aus einer Frauenmilchbank, diese bevorzugt gefüttert werden sollte.

Dr. med. Martin Claßen

Interessante Studie gefunden?

Autorinnen und Autoren gesucht!

Sie lesen aktuelle Fachliteratur und haben auch noch Spaß am Schreiben? Dann sind Sie unsere Frau oder unser Mann! Wenn Sie bei Ihrer Lektüre auf eine spannende aktuelle pädiatrische Studie stoßen, fassen Sie diese kurz zusammen und reichen Sie sie für unsere Rubrik „Literatur kompakt“ ein.

Medizin lebt von Weiterbildung und Wissensaustausch, meist in Form von Studien. Manche dieser Arbeiten beschreiben einen bahnbrechenden Fortschritt, andere weisen Mängel auf oder sind für die Praxis so nicht umsetzbar. Wenn Ihnen eine Studie mit „Redebedarf“ unterkommt, teilen Sie doch Ihr Wissen und werden Sie Autor bzw. Autorin in unserer Rubrik „Literatur kompakt“! Sie erreichen mit Ihrem Beitrag 9.500 Leserinnen und Leser, außerdem honorieren wir jedes veröffentlichte Studienreferat mit 100 €.

Und so funktioniert es:

- Die besprochene Publikation sollte nicht älter als sechs Monate und für das

Fachgebiet der Kinder- und Jugendheilkunde relevant sein.

- Der Artikel ist zweigeteilt: Der erste Abschnitt gibt die Inhalte der Studie komprimiert wieder, im zweiten Teil ordnen Sie die Ergebnisse bezüglich ihrer Relevanz ein.
- Der Beitrag sollte insgesamt einen Umfang von 3.000 bis 4.500 Zeichen inklusive Leerzeichen haben.
- Grafiken oder Bilder aus der referierten Publikation können eventuell verwendet werden, wir kümmern uns um die Nachdruckrechte.



© Robert Krieschke / stock.adobe.com

Teilen Sie Ihr Wissen, und schreiben Sie für uns!

Weitere Informationen und Manuskripteinsendungen unter: paediatric@springer.com

Zerebralparese

MEHR LEBENSQUALITÄT DURCH INDIVIDUELLE ERNÄHRUNGSTHERAPIE

Fütterungsstörungen bei Zerebralparese sind häufig und führen oft zu Mangelernährung.^{1,2} Ein guter Ernährungsstatus ist entscheidend für Therapieerfolg und Lebensqualität.³



Nutrini – so individuell wie die Ernährungsbedürfnisse Ihrer Patienten mit Zerebralparese

NUTRICIA
Nutrini

¹Fung EB et al. J Am Diet Assoc 2002; 102: 361-368, 373. ²Pawellek I et al. Clin Nutr 2008; 27: 72-76. ³Romano C et al. JPGN 2017; 65:242-264.
Nutrini Produkte sind Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diät). Zum Diätmanagement bei krankheitsbedingter Mangelernährung.
Nur unter ärztlicher Aufsicht verwenden.



Die Therapielandschaft für Kinder mit neuromuskulären Erkrankungen befindet sich aufgrund neuer Ansätze im Wandel.

[M] dmpphoto / Getty Images / iStock (Symbolbild mit Fotomodel!)

Innovative Therapien bei genetischen neuromuskulären Erkrankungen

Im Fokus für die pädiatrische Praxis

Jessika Johannsen

Monogenetische neuromuskuläre Erkrankungen mit Manifestation im Kindes- oder Jugendalter führen bei den Patientinnen und Patienten häufig zu einer fortschreitenden und letztlich schwerwiegenden Muskelschwäche und potenziell zu kardialen, respiratorischen und orthopädischen Komplikationen sowie zum vorzeitigen Versterben. Dieser Beitrag bietet einen Überblick über die aktuell zugelassenen Therapien bei diesen Erkrankungen und befasst sich mit den wichtigsten Aspekten für die kinder- und jugendärztliche Praxis.

Die meisten monogenetischen neuromuskulären Erkrankungen (NME) sind nicht kausal behandelbar, unter anderem aufgrund noch nicht vollständig verstandener Pathomechanismen, die diesen Erkrankungen zugrunde liegen. Für die 5q-assoziierte spinale Muskelatrophie (SMA) und die Duchenne Muskeldystrophie (DMD), die zu den häufigsten dieser seltenen NME gehören, hat sich allerdings die Therapielandschaft durch die Zulassung von innovativen Medikamenten grundlegend verändert oder befindet sich im Wandel.

5q-assoziierte spinale Muskelatrophie

Die autosomal-rezessive vererbte SMA ist die häufigste Erkrankung aus der klinisch und genetisch heterogenen Gruppe der seltenen SMAs. In Deutschland ist ungefähr eins von 7.000 Neugeborenen von einer SMA betroffen, die Häufigkeit der Anlageträgerschaft beträgt circa 1:50 [1]. Die SMA wird bei > 95 % der Betroffenen durch eine homozygote Deletion des Exons 7 und/oder 8 im *SMN1* („survival motor neuron“-) Gen auf Chromosom 5 (5q13.2) verursacht. Bei den übrigen Erkrankten liegt eine De-

letion des Exons 7 und/oder 8 auf einem Allel und eine Punktmutation auf dem anderen Allel im *SMN1*-Gen vor.

Das *SMN2*-Gen ist ein fast identisches Paralog zum *SMN1*-Gen, das durch eine Sequenzvariante in bis zu 90 % der Fälle in ein verändertes Spleißen der mRNA mit Entfernung des Exons 7 resultiert, sodass nur in knapp 10 % der Fälle ein funktionsfähiges Vollängenprotein auf Basis des *SMN2*-Gens gebildet wird [2]. Dieses liegt in unterschiedlichen Kopienzahlen (null bis acht) im Erbgut vor. Durch den Mangel an SMN-Protein kommt es im Vollbild der Erkrankung in unterschiedlichem Ausmaß zu:

- einer Degeneration der motorischen Vorderhornzellen im Rückenmark mit fortschreitender Muskelatrophie und -schwäche,
- einem Verlust der Muskeleigenreflexe,
- einer respiratorischen Insuffizienz,
- orthopädischen Komplikationen wie Kontrakturen und Skoliose sowie
- gegebenenfalls zu einer bulbären Symptomatik mit Sprech- und Schluckstörung.

Der exakte Pathomechanismus der Degeneration motorischer Vorderhornzellen ist noch unvollständig verstanden. Die Anzahl der *SMN2*-Genkopien und damit die verbliebene Restexpression von *SMN*-Protein beeinflusst maßgeblich die Erkrankungsschwere und den Krankheitsverlauf, sodass die *SMN2*-Kopienzahl einer der wesentlichen, aktuell bekannten „disease modifier“ ist.

Merke: Die *SMN2*-Kopienzahl ist ein wesentlicher „disease modifier“ und muss immer – auch für die Auswahl der medikamentösen Therapie – bestimmt werden.

Die bisherige traditionelle Klassifikation in drei SMA-Typen (Typ 1–3) beruhte lange Zeit auf der maximal erreichten motorischen Funktion (kein Sitzen, Typ 1; Sitzen, Typ 2; Laufen, Typ 3) und dem Manifestationsalter (< 6 Monate, Typ 1; 6–18 Monate, Typ 2; > 18 Monate, Typ 3). Seit der Zulassung von Therapien, die den Krankheitsverlauf deutlich beeinflussen, wurde diese Klassifikation verlassen. Kinder mit zwei *SMN2*-Kopien entwickeln ohne Therapie in circa 95–98 % eine SMA vom Typ 1 und versterben im natürlichen Krankheitsverlauf aufgrund einer respiratorischen Insuffizienz in der Regel bis zum zweiten Geburtstag. Bei Kindern mit drei *SMN2*-Kopien tritt ohne medikamentöse Therapie in ungefähr 15 % der Fälle eine SMA vom Typ 1 und in circa 70–80 % eine SMA vom Typ 2 auf [3].

Bei den medikamentös Behandelten, die trotz der in den folgenden Abschnitten genannten Therapien im Verlauf Symptome entwickeln, ist eine genaue Zuordnung zu den historisch festgelegten Typen häufig nicht mehr möglich. Seit 2017 sind drei medikamentöse Therapien in Deutschland zugelassen:

— zwei auf einer *SMN2*-Spleißmodifikation basierende Therapien: Nusinersen und Risdiplam,

— eine Genadditionstherapie (GAT): Onasemnogen-Abeparvovec (OA).

Alle drei Therapien beeinflussen den Krankheitsverlauf positiv, wobei das Ausmaß der Wirksamkeit vom Zeitpunkt des Therapiebeginns und der *SMN2*-Kopienzahl abhängt.

Die Erkenntnis, dass ein frühzeitiger und optimalerweise präsymptomatischer Therapiebeginn das neurologische Therapieergebnis wesentlich beeinflusst, zog die Einführung des SMA-Neugeborenen-Screenings nach sich. Es wird seit dem 1.10.2021 in Deutschland flächendeckend durchgeführt und beruht auf dem Nachweis der homozygoten Deletion im *SMN1*-Gen. Die Sensitivität des Screenings beträgt circa 98 % [1].

Vor dem 1.10.2021 geborene Kinder, jene mit einer Kombination einer Deletion und einer Punktmutation im *SMN1*-Gen und Kinder, deren Eltern diesem SMA-Screening nicht zugestimmt haben, werden nicht detektiert.

Bei Vorliegen eines auffälligen SMA-Neugeborenen-Screenings muss das betroffene Kind umgehend in einem Neuromuskulären Zentrum (NMZ) vorgestellt werden. Dort wird – neben der klinischen Untersuchung bezüglich SMA-spezifischer Symptome – eine Konfirmationsdiagnostik zum Nachweis einer *SMN1*-Deletion sowie die Bestimmung der *SMN2*-Kopienzahl durchgeführt. Nach Erhalt des Ergebnisses der Konfirmationsdiagnostik muss durch das NMZ eine kurzfristige Aufklärung der Eltern über die Erkrankung, die Ursache, die Symptome im natürlichen Krankheitsverlauf und die Therapiemöglichkeiten erfolgen. Im Vordergrund dieser zeitkritischen Abläufe steht, dass Neugeborene mit bis zu drei *SMN2*-Kopien – und damit dem Risiko eines rasch progredienten Verlaufs – noch vor dem Auftreten von Symptomen einer medikamentösen Therapie zugeführt werden können. Auch die Patientinnen und Patienten mit vier *SMN2*-Kopien sollten medikamentös behandelt werden, hier ist der Therapiebeginn in der Regel aber nicht so zeitkritisch [1].

Welche Therapien sind für die Behandlung der SMA zugelassen?

Nusinersen: Im Jahr 2017 wurde Nusinersen, ein Antisenseoligonukleotid (ASO), für alle Erkrankten mit SMA unabhängig von der *SMN2*-Kopienzahl, von Alter und vom Körpergewicht zugelassen. Nusinersen zieht über eine *SMN2*-Spleißmodifikation eine häufigere Nutzung des Exons 7 und dadurch

eine vermehrte Expression des funktionalen *SMN*-Proteins nach sich (**Abb. 1**). Nusinersen wird nach einer Aufsättigungsphase alle vier Monate lebenslang intrathekal verabreicht und entspricht damit im weitesten Sinne einer lokalen Therapie. Mittlerweile sind zwei verschiedene Schemata mit unterschiedlicher Nusinersendosis (12 mg für alle Gaben bzw. 2 x 50 mg als Aufsättigungsdosis und danach 28 mg) und Aufdosierungsfrequenz vorhanden. Ein Therapieabbruch verursacht einen Wirkverlust. Nebenwirkungen sind vor allem durch die Lumbalpunktion bedingt, nach der Zulassung wurden einzelne Fälle eines Hydrozephalus communicans berichtet.

Die Therapie führt bei circa 50 % der symptomatischen Patientinnen und Patienten zu einer Verbesserung motorischer Funktionen und wirkt sich positiv auf das Überleben und die respiratorische Funktion aus. Präsymptomatisch Behandelte profitieren noch deutlicher von der Therapie [4, 5, 6].

Onasemnogen-Abeparvovec (OA): Die im Jahr 2020 für alle Personen mit SMA und bis zu drei *SMN2*-Kopien zugelassene GAT transduziert das vollständige *SMN1*-Gen über einen adenoassoziierten Virusserotyp-9(AAV9)-Vektor (**Abb. 1**). Die Therapie mit OA erfolgt einmalig intravenös und ist mittels Überwindens der Blut-Hirn-Schranke eine systemische Therapie. OA kann nur bei einem Anti-AAV9-Titer $\leq 1:50$ eingesetzt werden: Um die 18 % der Kinder mit SMA im Alter von unter zwei Jahren sind seropositiv [7]. Nach der Therapie mit diesem Arzneimittel haben die Behandelten positive Anti-AAV9-Titer, sodass eine erneute Therapie nach aktuellem Stand nicht möglich ist – gegebenenfalls auch aufgrund einer Kreuzreaktivität mit einem anderen AAV-Vektor. Das Outcome hinsichtlich motorischer Funktionen sowie Notwendigkeit der Sondernahrung und Beatmung wird positiv beeinflusst und ist abhängig von der Krankheitsdauer zum Zeitpunkt der Therapie und der *SMN2* Kopienzahl und somit Erkrankungsschwere. Am stärksten profitieren diejenigen Kinder, die vor dem Alter von sechs Lebenswochen sowie präsymptomatisch behandelt werden und die drei *SMN2*-Kopien aufweisen.

Immunologisch bedingte Nebenwirkungen wie Hepato- und Kardiotoxizität, Thrombozytopenie und thrombotische Mikroangiopathie können schwerwiegend sein. Bisher wurden zwei Todesfälle berichtet [8]. Die Therapie darf daher nur an neuromuskulären Zentren erfolgen, die mit der Durchführung einer GAT und der entsprechenden Nachsorge vertraut sind.

Risdiplam: Das „small molecule“ Risdiplam, ebenfalls ein *SMN2*-Spleißmodifikator, kann seit 2021 bei Patientinnen und Patienten mit bis zu vier *SMN2*-Ko-

prien und ab der Geburt eingesetzt werden (**Abb. 1**). Die Therapie wird täglich oral, das heißt systemisch, und lebenslang verabreicht. Vor einer geplanten und in der Schwangerschaft darf das Medikament nicht eingenommen werden. Die Wirksamkeit ist mit den anderen Therapien vergleichbar. Die Wirkung auf die motorischen und respiratorischen Funktionen sowie die Ernährungssituation ist umso größer, je mehr *SMN2*-Kopien vorliegen und je früher – möglichst vor Symptombeginn – die Therapie begonnen wird. Sehr häufige ($\geq 1:10$) beziehungsweise häufige ($\geq 1:100$) Nebenwirkungen sind unter anderem orale Aph-

then, Diarrhö und Kopfschmerzen [9].

Bisher liegen keine eindeutigen Daten vor, die eine Kombination der Therapien rechtfertigen.

Unabhängig von der medikamentösen Therapie benötigen alle Personen mit SMA eine an ihre Krankheitslast angepasste, multimodale und gegebenenfalls interdisziplinäre Therapie. Zur Evaluation von Langzeitdaten bezüglich von Wirksamkeit und Nebenwirkungen sollten alle Behandelten im Patientenregister SMARTCARE registriert sein.

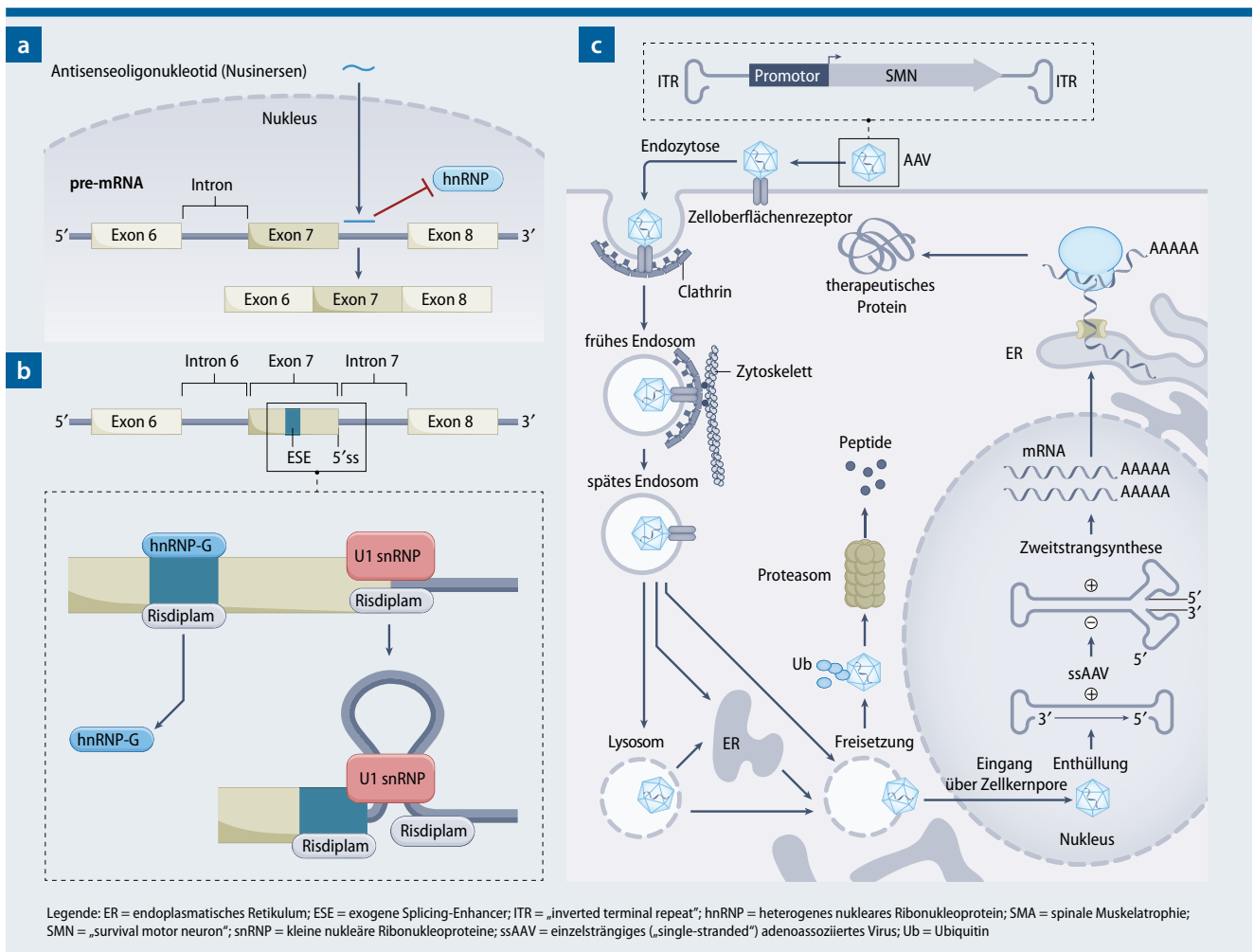


Abb. 1: Wirkmechanismen der zugelassenen Therapien von spinalen Muskelatrophien: **a** Das Antisense-Oligonukleotid Nusinersen modifiziert das Spleißing des *SMN2*-Gens. Es blockiert eine spleißhemmende Sequenz im Intron 7, woraufhin heterogene nukleäre Ribonukleoproteine (hnRNPs) nicht mehr für den Ausschluss von Exon 7 rekrutiert werden können. Das funktionale SMN-Protein kann vermehrt exprimiert werden. **b** Das „small molecule“ Risdiplam verändert ebenfalls das Spleißing. Es bindet an zwei Stellen in der *SMN2*-Prä-mRNA und induziert eine Konformationsänderung in kleinen Ribonukleoproteinen, die in das *SMN2*-Spleißing involviert sind. Somit wird das Exon 7 häufiger in das *SMN2*-Gen eingebaut. **c** Die Genadditionstherapie Onasemnogen-Abepravovec besteht aus einem adenoassozierten Virusserotyp-9(AAV9)-Vektor, mithilfe dessen das vollständige *SMN1*-Gen transduziert wird (mod. nach [16]).

Merke: Eine normale motorische Entwicklung kann bei einem präsymptomatischen Therapiebeginn möglich sein, vor allem bei Kindern mit einer SMN2-Kopienzahl von ≥ 3 .

Welche Therapie für welches Kind?

Die Auswahl des Therapeutikums erfolgt anhand der oben genannten Zulassungsbedingungen und im Sinne eines „shared decision making“ mit den Eltern und gegebenenfalls der erkrankten Kinder.

Ausblick: Antikörpertherapie am Horizont

Apitegromab ist ein monoklonaler Antikörper, der die Aktivierung von Myostatin hemmt und so das Muskelwachstum fördert. Apitegromab wirkt damit unabhängig von den SMN-erhöhenden Therapien. Die Applikation erfolgt einmal monatlich intravenös. Studiendaten weisen bei symptomatischen Patientinnen und Patienten mit SMA vom Typ 2/3 und zusätzlicher Nusinersen-Therapie auf klinisch bedeutsame Verbesserungen der motorischen Funktionen vor allem bei nicht gehfähigen Erkrankten hin [10].

Duchenne Muskeldystrophie

Die DMD ist eine seltene (Inzidenz 1:3500 bis 1:5000 männliche Neugeborene), X-chromosomal rezessiv vererbte Muskelerkrankung, die langsam zu einer fortschreitenden Muskelschwäche mit Gehverlust und kardiologischen (Kardiomyopathie, Herzrhythmusstörungen), respiratorischen (Ateminsuffizienz) sowie orthopädischen (Kontrakturen, Skoliose) Komplikationen führt. Die meist asymptomatischen Mütter können Konduktorinnen sein. Verursacht wird die Erkrankung durch funktional schwerwiegende Mutationen (vorwiegend Deletionen, aber auch Duplikationen und Punktmutation) im Dystrophin-Gen. Weniger schwerwiegende Mutationen im selben Gen bedingen die mildere Becker-Muskeldystrophie. Dessen ubiquitär im Körper exprimiertes Genprodukt Dystrophin ist mittels des Dystrophin-Glykoprotein-Komplex für die Verbindung des Zytoskeletts mit der Zellmembran und damit die Integrität der Muskelzelle verantwortlich. Der Dystrophinmangel führt zu einem Untergang der Muskelzellen

bei der Kontraktion und sekundär zur Inflammation und fibrotisch-fettigem Umbau der Muskulatur [11].

Bei Jungen mit DMD lassen sich früh Auffälligkeiten mit verzögertem Erreichen der motorischen Meilensteine, in der Sprache und/oder im Verhalten beobachten. Klinisch zeigt sich bereits im Kleinkindesalter eine Pseudohypertrophie der Waden und bei Einsetzen der zunächst die Beine betreffende Muskelschwäche ein positives Gowers- und Trendelenburg-Zeichen. Bereits bei der Geburt ist der Wert für die Kreatinkinase (CK) enorm erhöht (häufig mehr als 10-fach über dem oberen Normalwert). Die Diagnose beruht auf der klinischen Symptomatik und dem hohen CK-Wert und wird durch die molekulargenetische Untersuchung bestätigt. Trotz eindeutiger Symptome der Erkrankung wird bei einigen Jungen die Diagnose erst im Grundschulalter gestellt.

Merke: Bei jedem Jungen mit einer motorischen und/oder sprachlichen Entwicklungsverzögerung sollte der CK-Wert bestimmt werden.

Welche Therapien werden für die Behandlung der DMD eingesetzt?

Bisher gibt es keine heilenden, sondern nur den Krankheitsverlauf verlangsamende beziehungsweise positiv beeinflussende Behandlungen. Die Therapieansätze sind in **Abb. 2** dargestellt und zielen auf Folgendes ab:

1. auf eine Wiederherstellung der Synthese und Expression von Dystrophin und
2. auf nachgeschaltete, negative Effekte des Dystrophin-Mangels.

Vamorolon als neuartiges Kortikosteroid: Predniso(lo)n (täglich 0,75 mg/kg/Tag, eine Effektdosis [ED] morgens) und Deflazacort (täglich 0,9 mg/kg/Tag, eine ED morgens) sind seit mehreren Jahrzehnten ein fester und empfehlenswerter Bestandteil der Standardversorgung von DMD-Patienten und werden in Deutschland in der Regel zwischen dem vierten und sechsten Lebensjahr begonnen. Kortikosteroide führen zur Verlangsamung des Krankheitsverlaufs mit Verzögerung des Gehverlusts um mehrere Jahre und einer positiven Beeinflussung

der Muskelkraft der oberen Extremitäten sowie der kardialen, respiratorischen und orthopädischen Komplikationen. Die Dosis ist jedoch supraphysiologisch, mit den entsprechenden Nebenwirkungen.

Das „dissoziative“ Kortikosteroid Vamorolon (täglich 6 mg/kg/Tag, eine ED morgens) wurde im Jahr 2024 zur Behandlung von Jungen mit DMD ab einem Alter von vier Jahren zugelassen. Laut Herstellerangaben modifiziert Vamorolon im Gegensatz zu den anderen Kortikosteroiden die Rezeptoraktivität. In der Zulassungsstudie zeigte sich eine ähnliche Wirksamkeit zu Prednison, strukturierte Langzeitdaten bezüglich der Wirksamkeit auch im Vergleich zu Deflazacort fehlen jedoch bisher. Das Längenwachstum wird unter Vamorolon nicht negativ beeinflusst und es liegen eventuell positive Effekte auf das Verhalten und den Knochenstoffwechsel vor. Die übrigen Nebenwirkungen von Vamorolon entsprechen denen der anderen Kortikosteroide [12].

Merke: Jeder DMD-Patient, der mit Kortikosteroiden behandelt wird, muss mit einem Steroidnotfallpass ausgestattet sein.

Givinostat: Im Juni 2025 wurde der Histondeacetylase-Inhibitor Givinostat (gewichtsabhängige Dosierung, zweimal täglich oral) zur Behandlung von gehfähigen Jungen mit DMD ab einem Alter von sechs Jahren und gleichzeitiger Steroidtherapie zugelassen. Bei der DMD kommt es zu einer pathologischen Aktivierung der Histondeacetylasen mit einer nachfolgend verminderten Expression von Genen, die positiv auf die Muskelregeneration wirken. In der Zulassungsstudie ergab sich bei den behandelten Patienten eine langsamere Verschlechterung im Treppensteigen und in einigen anderen motorischen Funktionen im Vergleich zur Kontrollgruppe. Zudem konnte ein geringeres Fortschreiten des fibrotisch-fettigen Umbaus der Muskulatur in der Magnetresonanztomographie unter Givinostat nachgewiesen werden. Die häufigsten, bisher bekannten Nebenwirkungen sind Durchfall und Erbrechen, zudem kann eine Thrombozytopenie, eine Triglyze-

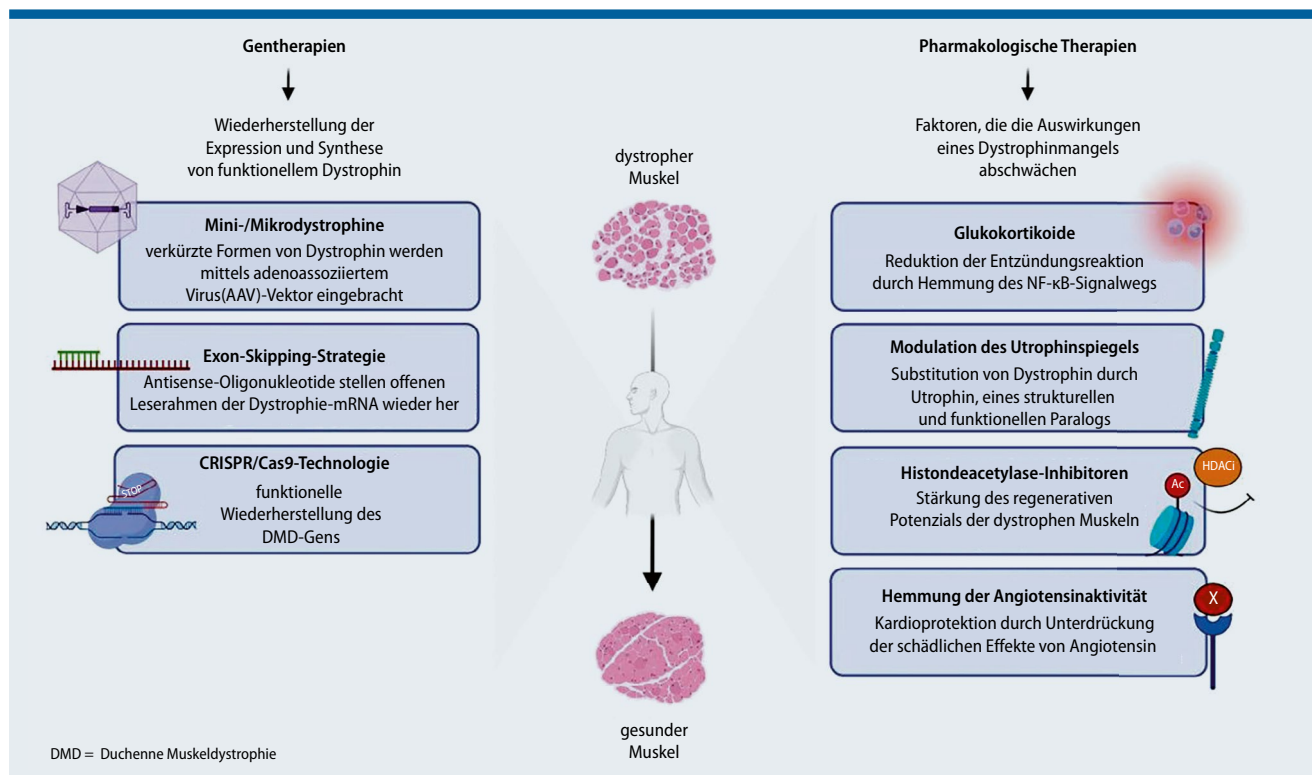


Abb. 2: Zu den wichtigsten Behandlungsansätzen der Duchenne Muskeldystrophie (DMD) zählen genetische und pharmakologische Therapien. Genetische Therapien konzentrieren sich auf die Wiederherstellung der Expression und Synthese von funktionsfähigem Dystrophin durch den Mini-/Mikrodystrophin-Ansatz, die Exon-Skipping-Strategie und die CRISPR/Cas9-Technologie. Pharmakologische Therapien hingegen verwenden Faktoren wie Glukokortikoide, Modulatoren des Utrophinspiegels, Histondeacetylase-Inhibitoren und Verbindungen, die auf die Angiotensin-Aktivität abzielen und die Auswirkungen des Dystrophinmangels mildern (mod. nach [17]).

riderhöhung und eine QT-Zeit-Verlängerung auftreten, sodass vor und unter der Therapie regelmäßige dementsprechende Kontrollen in Rücksprache mit dem behandelnden NMZ notwendig sind [13].

Ausblick

Genadditionstherapie mit Mikrodystrophin: Wie die SMA, ist die DMD als monogenetische Erkrankung prinzipiell für eine GAT geeignet. Ein wichtiger Unterschied ist jedoch die Größe des Gens (circa 14 kb cDNA) im Hinblick auf die Fassungskapazität der bisher vorhandenen AAV-Vektoren, die nur Gene bis zu einer Größe von ungefähr 4,7 kb transportieren können. Daher werden aktuell trunkierte Genversionen (Mini-/Mikrodystrophin) eingesetzt, deren Genprodukt ein verkürztes Dystrophinprotein ist. Daher ist die GAT bei DMD nicht als heilende, sondern als eine den Krankheitsverlauf abmildernde Thera-

pie anzusehen. In den USA (und anderen außereuropäischen Ländern) wurde im Jahr 2023 die AAVrh74-basierte GAT Delandistrogen-Moxeparvovec für die Therapie der DMD zugelassen, mittlerweile gilt diese Zulassung für alle DMD-Patienten ab einem Alter von vier Jahren, wenn diese unter anderem einen Anti-AAVrh74-Titer von $< 1:400$ ausweisen.

Auch diese GAT wird einmalig intravenös verabreicht. In der Zulassungsstudie EMBARK, in der gefähige Jungen mit DMD im Alter von vier bis sieben Jahren eingeschlossen worden waren, zeigten sich zwei Jahre nach der Behandlung positive Effekte auf einige relevante motorische Funktionen bei den behandelten Jungen im Vergleich zur externen Vergleichsgruppe [14]. Bisher liegen keine Langzeitdaten zur Wirksamkeit auf zum Beispiel kardiologische und respiratorische Funktionen vor.

Die Nebenwirkungen, die wie bei der SMA einer immunologischen Reaktion

auf den Vektor und das Transgenprodukt entsprechen, können schwerwiegend sein mit unter anderem Hepato- und Kardiotoxizität, Thrombozytopenie und immunvermittelter Myositis. Da letztere vor allem bei behandelten DMD-Patienten mit Deletionen, die das Exon 8 und/oder 9 inkludieren, auftraten, sind diese von der Behandlung ausgeschlossen. Es sind bis dato zwei Jugendliche, nicht gefähige DMD-Patienten im Zusammenhang mit der Therapie aufgrund einer akuten schweren Leberschädigung und deren Komplikationen verstorben.

Eine europäische Zulassung für Delandistrogen-Moxeparvovec ist nicht vorhanden.

Exonskipping in Erforschung: Deletionen im Dystrophin-Gen führen in der Regel zu einer Verschiebung des Leserahmens („out of frame mutation“) und damit zu einem verkürzten Protein.



Fazit für die Praxis

- Die 5q-assozierte spinale Muskelatrophie (SMA) ist eine behandelbare Erkrankung geworden und die Diagnosestellung vor Symptombeginn für den weiteren klinischen Verlauf entscheidend – „time is neuron“.
- Das SMA-Neugeborenen-Screening hat eine sehr hohe Sensitivität, aber nicht alle Kinder mit SMA werden damit erkannt.
- Der Einsatz von Kortikosteroiden ist ein wichtiger Pfeiler der Therapie der Duchenne Muskeldystrophie. Vamorolone ist ein neuartiges Kortikosteroid ohne negative Effekte auf das Körperlängenwachstum.
- Givinstat ist seit dem Jahr 2025 neu zugelassen worden und kann bei gehfähigen DMD-Jungen ab einem Alter von sechs Jahren und gleichzeitiger Steroidtherapie eingesetzt werden.
- Eine Genadditionstherapie für DMD ist in Europa nicht zugelassen.
- Weitere molekulare Therapien sind bei anderen neuromuskulären Erkrankungen in Erprobung.
- Aufgrund hoher Therapiekosten, aber auch wegen des Risikoprofils insbesondere der GAT, gelten strenge, teils vom Gemeinsamen Bundesausschuss vorgegebene und zwingend einzuhaltende Regeln für die Qualifikation therapierender Zentren, die Nachkontrollen und die Dokumentation von Therapieeffekten.

Durch die Anwendung von ASO, die durch alternatives Splicing selektiv Exons auf mRNA-Ebene überspringen (Exonskipping), wird der Leserahmen („in frame mutation“) wiederhergestellt und es entsteht ein partiell funktionales Dystrophin. Patienten mit der milden Verlaufsform Typ Becker weisen eine solche in-frame-Mutation auf, sodass ein ähnlicher Phänotyp durch das Exonskipping entstehen soll. Es sind aktuell drei verschiedene Exonskipping-Präparate (Eteplirsen/Exonskipping 51; Casimersen/Exonskipping 45; Golodirsen und Viltolarsen/Exonskipping 53) in den USA zugelassen. Die vorliegenden Studiendaten reichten bisher für eine Zulassung in Europa nicht aus. Die Weiterentwicklung dieses Therapieansatzes durch modifizierte und hinsichtlich un-

ter anderem Gewebegängigkeit verbesserte ASO bleibt abzuwarten [15].

Andere Muskelerkrankungen

Auch bei anderen neuromuskulären Erkrankungen, wie zum Beispiel der X-chromosomalen myotubulären Myopathie (XLMTM), bei einigen Gliedermuskeldystrophien (zum Beispiel LGM-DR1-5/R9), der fazioscapulohumeralen Muskeldystrophie (FSHD) und der myotonen Dystrophie sind in zahlreichen präklinischen und frühen klinischen Studien verschiedene, neuartige Therapiestrategien, unter anderem GAT, RNA- und muskelstammzellbasierte Ansätze, erprobt worden oder sind in Erprobung.

Betroffene mit neuromuskulären Erkrankungen sollten zwingend an ein spezialisiertes NMZ angebunden werden. Denn dieses hält neben einer Versorgung mit der bestmöglichen Standardtherapie die Fäden der interdisziplinären Betreuung in der Hand und kann zudem Familien, die an einer Studienteilnahme interessiert sind, an die entsprechenden Studienzentren verweisen.

Aufgrund der Hochpreisigkeit, aber auch wegen bekannten Nebenwirkungen insbesondere der Gensatztherapien, gelten strenge, teils vom Gemeinsamen Bundesausschuss vorgegebene Regeln für die Qualifikation therapierender Zentren, für Nachkontrollen und für die Dokumentation von Therapieeffekten. Diese müssen von den Neuromuskulären Zentren zwingend eingehalten werden.

Literatur

1. Müller-Felber W et al. Newbornscreening SMA – from pilot project to nationwide screening in Germany. *J Neuromuscul Dis.* 2023;10(1):55-65
2. Monani UR et al. A single nucleotide difference that alters splicing patterns distinguishes the SMA gene SMN1 from the copy gene SMN2. *Hum Mol Genet.* 1999;8(7):1177-83
3. Calucho M et al. Correlation between SMA type and SMN2 copy number revisited: an analysis of 625 unrelated Spanish patients and a compilation of 2834 reported cases. *Neuromuscul Disord.* 2018;28(3):208-15
4. Mercuri E et al. Nusinersen versus sham control in later-onset spinal muscular atrophy. *N Engl J Med.* 2018;378(7):625-35
5. Chiriboga CA et al. Results from a phase 1 study of nusinersen (ISIS-SMNRx) in children with spinal muscular atrophy. *Neurology.* 2016;86(10):890-7
6. Crawford TO et al. Continued benefit of nusinersen initiated in the presymptomatic

stage of spinal muscular atrophy: 5-year update of the NURTURE study. *Muscle Nerve.* 2023;68(2):157-70

7. Aharoni S et al. Adeno-associated virus serotype 9 antibody titers in patients with SMA pre-screened for treatment with onasemnogene abeparvovec – routine care evidence. *Gene Ther.* 2023;30(1):101-6
8. Weiß C et al. Efficacy and safety of gene therapy with onasemnogene abeparvovec in children with spinal muscular atrophy in the DA-CH-region: a population-based observational study. *Lancet Reg Health Eur.* 2024;47:101092
9. Pascual-Morena C et al. Efficacy of risdiplam in spinal muscular atrophy: A systematic review and meta-analysis. *Pharmacotherapy.* 2024;44(1):97-105
10. Crawford TO et al. Safety and efficacy of Apitegromab in patients with spinal muscular atrophy types 2 and 3: the phase 2 TOPAZ study. *Neurology.* 2024;102(5):e209151
11. Gao QQ, McNally EM. The Dystrophin Complex: structure, function and implications for therapy. *Compr Physiol.* 2015;5(3):1223-39
12. Dang UJ et al. Efficacy and safety of vamorolone over 48 weeks in boys with Duchenne muscular dystrophy: a randomized controlled trial. *Neurology.* 2024;102(5):e208112
13. Mercuri E et al. Safety and efficacy of givinstat in boys with Duchenne muscular dystrophy (EPIDYS): a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet Neurol.* 2024;23(4):393-403
14. Mendell J et al. Long-term functional outcomes, safety, and micro-dystrophin expression following delandistrogene moxeparvovec treatment in DMD: EMBARK 2-year results. *MDA Conference 2025; Poster-Abstr P169*
15. Shimizu-Motohashi Y et al. Restoring dystrophin expression in Duchenne muscular dystrophy: current status of therapeutic approaches. *J Pers Med.* 2019;9(1):1
16. Mercuri E et al. Spinal muscular atrophy. *Nat Rev Dis Primers.* 2022;8(1):52
17. Kaziród K et al. Hydrogen sulfide as a therapeutic option for the treatment of Duchenne muscular dystrophy and other muscle-related diseases. *Cell Mol Life Sci.* 2022;79(12):608

PD Dr. med. Jessika Johannsen

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
Martinistraße 52
Gebäude Ost 45
20246 Hamburg
j.johannsen@uke.de

Interessenkonflikt

Die Autorin erklärt, dass bei der Erstellung des Beitrags kein Interessenkonflikt vorlag.

„Diagnostische Zusatzbausteine würden den Flaschenhals noch enger machen!“

Aktualisierte ADHS-Leitlinie mit schlanker Diagnostik für kurze Wartezeiten

Schon etwas in die Jahre gekommen ist die S3-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) im Kindes-, Jugend- und Erwachsenenalter. Doch die nötige Aktualisierung ist nun nach intensiven Diskussionen abgeschlossen. Was steht drin in der neuen Leitlinie? Was genau sind die Neuerungen und welchen Stellenwert haben sie? Wir sprachen mit Dr. Kirsten Stollhoff, die als Mitglied der Steuerungsgruppe maßgeblich sowohl an der alten als auch an der neuen Fassung beteiligt war.

? Liebe Frau Dr. Stollhoff, gibt es einen Aspekt, auf den die neue Leitlinie einen besonderen Fokus legt?

Dr. med. Kirsten Stollhoff: Ein Hauptziel der aktualisierten Leitlinie ist es, so viele Patienten wie möglich an der ADHS-Diagnostik und Therapie teilhaben zu lassen – und das im Rahmen der evidenzbasierten Medizin. Konkret bedeutet dies, dass nach wie vor eine schlanke Diagnostik befürwortet wird, die von Kinder- und Jugendmedizinern, Kinder- und Jugendpsychiatern genauso wie von Psychiatern oder Psychothe-

rapeuten mit Erfahrungen in der ADHS-Diagnostik durchgeführt werden kann, um die Wartezeiten für die betroffenen Familien nicht zu verlängern.

? Was genau sollte die Diagnostik beinhalten?

Stollhoff: Die Leitlinie empfiehlt, die Diagnostik abzuspecken und wirklich nur das Notwendigste, was evidenzbasiert ist, einzufordern. Es gibt natürlich viele schöne diagnostische Zusatzbausteine, diese sind aber zeitaufwändig und würden nur eine

unnötige Verengung des schon sehr schmalen Flaschenhalses bedeuten. Neuropsychologische Testbefunde sind ein hilfreicher Baustein, aber im Vordergrund steht nach wie vor die klinische Diagnostik, also die mit standardisierten Fragebögen unterstützte Fremd-, Familien-, Entwicklungs- und Eigenanamnese. Diese Fragebögen sollten nicht nur von Eltern, Erziehern oder anderen betreuenden Personen, sondern auch möglichst von den Betroffenen selbst ausgefüllt werden. Für die Diagnosestellung ist zudem die Erhebung einer tatsächlichen Störungsrelevanz nötig. Ohne diese sollte eine Diagnose nur unter Vorbehalt gestellt werden – wohl wissend, dass sich die Störungsrelevanz im Lauf der Erkrankung ändern kann. Die Kernsymptomatik der ADHS allein reicht jedoch nicht aus, um die Diagnose zu stellen.

Von Blutuntersuchungen sollte ebenso abgesehen werden wie von weiterer Diagnostik wie EKG oder EEG, es sei denn, es bestehen in der Anamnese Anhaltspunkte für eine entsprechende Störung. Für die neurologische Untersuchung sollte zusätzlich ein Kinder- und Jugendpsychiater oder ein Kinderarzt/Neurologe hinzugezogen werden. Aber das Motto ist: So viel wie nötig, so wenig wie möglich. Das war auch einer der Gründe, warum wir sehr lange jeden diagnostischen Punkt diskutiert haben, da die vielen verschiedenen Berufsgruppen andere Schwerpunkte haben und aus ihrer Sichtweise heraus eine sehr ausgeweitete, auf vielen Testungen basierende Diagnostik gewünscht hatten.

? Darin liegt also der Grund, warum die Aktualisierung jetzt doch so lang hat auf sich warten lassen?

Stollhoff: An der Aktualisierung sind 125 ADHS-Experten und Expertinnen aus ganz unterschiedlichen Berufsgruppen beteiligt. Dies führt nicht nur beim Thema Diagnostik zu einem enormen Diskussionsbedarf. Außerdem musste die Steuerungsgruppe eine ausgiebige Literaturrecherche erstellen, damit die Leitlinie auch wirklich aktuell ist.



Es will einfach nicht weitergehen mit dem Denken? Was dann helfen könnte, ist in der aktualisierten ADHS-Leitlinie zu finden, die in Kürze veröffentlicht werden soll.



**Dr. med.
Kirsten Stollhoff**

Fachärztin für Kinder- und Jugendmedizin - Schwerpunkt Neuropädiatrie und Sozialpsychiatrie und Mitglied der Steuerungsgruppe der alten und neuen S3 Leitlinie „Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) im Kindes-, Jugend- und Erwachsenenalter

? Wenn die Diagnose gestellt ist, welches therapeutische Vorgehen wird in der Leitlinie empfohlen?

Stollhoff: Nach wie vor sehen wir ein großes Problem in der zeitnahen adäquaten Versorgung und vor allem der Transition der Patienten mit ADHS. Beim Therapiemanagement konnten wir festlegen, ab welchem Alter eine Medikation einzusetzen ist, vor allem ab welchem Ausmaß der Störungsrelevanz. Wie auch bei der vorausgegangen Leitlinie ist im Rahmen einer multimodalen Therapie bereits bei moderater Symptomatik und vorhandener Stör-

ungsrelevanz ab dem Alter von sechs Jahren eine medikamentöse Therapie indiziert. Bei ausgeprägter Störungsrelevanz und guter Dokumentation kann auch schon vor dem sechsten Geburtstag mit einer Medikation begonnen werden. Alternative Therapien wurden erneut evaluiert, jedoch gibt es hier nur sehr schwache Evidenz für Neuro-Feedback bzw. gar keine Evidenz für Omega-3-Fettsäuren, in Einzelfällen mögen sie aber zu einer Besserung führen.

? Was sollten niedergelassene Pädiaterinnen und Pädiater bezüglich der medikamentösen Therapie wissen?

Stollhoff: Die medikamentöse Therapie stellt nach wie vor die Therapie mit der höchsten Evidenz dar. Stimulanzien werden seit 1954 eingesetzt, sodass wir eine große Erfahrung mit dem Langzeitverlauf haben. Bei sorgfältiger Titrierung und regelmäßigen Verlaufskontrollen mit Beurteilung von Wirkung und Nebenwirkung, aber auch Störungsrelevanz und Lebensqualität erreicht sie eine sehr gute Wirksamkeit. Die Nebenwirkungen wie etwa der Appetitmangel sind in der Regel gut zu handhaben. Dabei ist zu beachten: Medikamente ersetzen keineswegs die Erziehung, machen

aber eine Erziehung oft erst möglich. Eine die Medikation begleitende Psychoedukation ist weiterhin ein wichtiger Garant für den Erfolg der Therapie.

Wichtig ist zudem eine kleine Veränderung in den Empfehlungen, nämlich dass die Wirksamkeit der Kombination von Stimulanzien mit Guanfacin retard durch Studien belegt ist. Dies ist wichtig hinsichtlich der Klagewelle bei Off-Label-Use, die gerade von einigen Krankenkassen losgetreten wird und Kollegen in erhebliche Bedrängnis bringt.

? Welchen Stellenwert hat diese Leitlinie Ihrer Meinung nach grundsätzlich bei der Behandlung von Kindern mit ADHS?

Stollhoff: Die Leitlinie ist ein wichtiges Nachschlagewerk. Jeder, der Kinder mit ADHS behandelt, erhält viele wertvolle Anregungen für Diagnostik und Therapie entsprechend „State of the Art“. Sie hat Empfehlungscharakter wie alle Leitlinien und wird von Gerichten eventuell für eine Entscheidung hinzugezogen. Sie stellt aber keine rechtlich bindenden Vorgaben dar.

! Liebe Frau Dr. Stollhoff, herzlichen Dank für das Gespräch!

Buchtipps

Das große ADHS-Handbuch für Eltern

„Helfen Sie mir, ich bin dabei, mein Kind zu verlieren!“... so klingt ein Verzweiflungsschrei vieler Eltern von Kindern mit einer ADHS. Die Einführung des Buches des US-amerikanischen Psychologen Russel A. Barkley beginnt daher mit Grundsätzlichem zur Erziehung von Kindern mit einer ADHS, die eine wesentliche Voraussetzung für den Zugang der Kinder zu unserer Gesellschaft ist. Im ersten Teil mit dem Titel „ADHS – was ist das?“ wird das aktuelle Wissen über die genetischen, neurobiologischen und neuropsychologischen Ursachen der ADHS vorgestellt. Dabei geht der Autor auch ausführlich darauf ein, was „nicht“ ADHS verursacht, was aber durchaus die Ausprägung einer ADHS beeinflussen kann. Der zweite Teil ist dem Thema „Verantwortung übernehmen: So vertreten Sie mit Erfolg die Interessen Ihres Kindes“ gewidmet. Dazu gehört, auffälliges Verhalten nicht zu ignorieren oder zu verharmlosen, sondern eine diagnostische Abklärung zu veran-

lassen, die Diagnose einer ADHS zu akzeptieren und Möglichkeiten zur Stärkung der eigenen Ressourcen zu suchen. Im dritten Teil geht es darum, die ADHS zu bewältigen und Strategien für zu Hause und in der Schule zu etablieren. Der große Umfang dieses Teiles (knapp 200 Seiten) wird der Tatsache gerecht, dass diese auch Psychoedukation genannten Maßnahmen ein Hauptbestandteil der Therapie einer ADHS darstellen – und ohne diese Maßnahmen eine medikamentöse Therapie, die im vierten Teil des Buches behandelt wird, in seiner Wirksamkeit deutlich gemindert ist. Der Anhang enthält wichtige Adressen, die Eltern betroffener Kinder zusätzlich unterstützen können – darunter erfreulicherweise auch Adressen im deutschen Sprachraum.

Die 5. aktualisierte Auflage enthält Erkenntnisse und Ergebnisse aus jahrelanger Forschung und klinischer Praxis des Autors, der als eines der Urgesteine der

ADHS-Forschung und -therapie gilt. Nicht nur betroffene Eltern, auch Ärzte und Therapeuten finden in diesem Werk viele Antworten und Anregungen für den Umgang mit ihren Patienten und deren Eltern. Für die kommende Auflage würde ich mir ein Kapitel zu der Auswirkung von ADHS bei Mädchen, ADHS und Komorbiditäten sowie den Aspekt, welche Störungen man bei ADHS nicht übersehen sollte, wünschen.

Dr. med. Kirsten Stollhoff



**Russel A. Barkley
Das große ADHS-Handbuch für Eltern**
5., aktual. Aufl.
2025, 504 Seiten
Hogrefe Verlag,
ISBN 978-3-456-864334, 45,00 €

Bewusstlos am Frühstückstisch: War der Apfelkuchen schuld?

Aspirationsereignis tarnte die wahre Diagnose

Thomas Hoppen

Ein 15-jähriger Junge droht beim Frühstück plötzlich an einem Stück Apfelkuchen zu ersticken. Oberbauchkompressionen und Rückenschläge bleiben erfolglos. Der Patient röchelt, zeigt eine Hypersalivation, zuckt dabei rhythmisch mit den Extremitäten und hat einen deutlich erhöhten Muskeltonus. Die weiteren Geschehnisse lassen Zweifel aufkommen, ob wirklich der Apfelkuchen der Grund für die Symptome war.

Der Versuch, ein Apfelstück aus dem Mund zu entfernen, war zum Teil erfolgreich, allerdings wurde die helfende Person dabei an mehreren Fingern blutig gebissen. Zusätzlich kam es zum Zungenbiss. Da der Junge plötzlich nicht mehr eigenständig atmete und das Bewusstsein komplett verlor, führte der Vater kardiopulmonale Wiederbelebungsmaßnahmen durch. Nach etwa

zwei Minuten zeigte der Junge wieder Zeichen der Reorientierung, für das Ereignis bestand jedoch eine Amnesie. Der hinzugerufene Rettungsdienst transportierte den inzwischen stabilisierten Jungen in eine HNO-Klinik. Die dort vorgenommene Atemwegsinspektion war unauffällig, sodass der Junge in das Gemeinschaftsklinikum Mittelrein in Koblenz verlegt wurde, wo eine Bronchos-

kopie vorbereitet wurde. Vor der Durchführung dieser wurde in der Notaufnahme ein EEG geschrieben, in dem generalisierte Polyspikes und -waves zu sehen waren (Abb. 1).

Anhand des EEG war schnell klar: Nicht nur die Aspiration eines Stück Apfelkuchens, sondern eine bislang unerkannte juvenile myoklonische Epilepsie (Janz-Syndrom) war die Ursache für die Symptome. Dabei hatte der Vater weitgehend in Anlehnung an die aktuell gültigen Leitlinien der Wiederbelebung agiert (siehe auch S. 42). Der exakte Ablauf ließ sich retrospektiv nicht vollständig klären. Eine Fremdkörperentfernung aus dem Mund bei Erstickungsgefahr wird kontrovers diskutiert und bedarf manueller Geschicks und Erfahrung, keinesfalls sollte es dabei jedoch zur Verletzung der Finger des Helfenden kommen. Im Grunde handelte es sich bei dem bedrohlichen Szenario um die Kombination einer Fremdkörperaspiration und eines ersten generalisierten Krampfanfalles. Auf Nachfrage gaben die Eltern in unserer Klinik an, dass ihr Sohn bislang eigentlich völlig gesund gewesen sei. Allerdings würde ihm beim Frühstück gelegentlich das Besteck überraschend und grundlos aus der Hand fallen. Sie hätten sich jedoch nichts dabei gedacht.

Häufige Epilepsie mit typischen Zuckungen am Morgen

Die juvenile myoklonische Epilepsie (JME) ist eine häufige Form der generalisierten Epilepsie, die meist bei Jugendlichen zwischen dem 12. und 20. Lebensjahr beginnt und sich durch myoklonische Zuckungen an Schultern und Armen auszeichnet, meist morgens nach dem Aufwachen. Dabei können typi-



Abb. 1: EEG-Ausschnitt; bipolare Längsreihen



Fazit für die Praxis

- Der Fall zeigt, dass Fremdkörperaspiration und zerebraler Krampfanfall zeitlich „zusammen“ auftreten können. Im Einzelfall mag die Einschätzung schwierig sein, welche Problematik führend bzw. ursächlich ist.
- Der Begriff juvenile myoklonische Epilepsie (JME) hat sich durchgesetzt, auch wenn im deutschsprachigen Raum nach wie vor häufig die Bezeichnung Janz-Syndrom Verwendung findet.

scherweise Gegenstände aus der Hand fallen. Weitere Symptome können tonisch-klonische Krampfanfälle (Grand Mal) und Absenzen sein, deren Auftreten durch Schlafmangel, Alkohol oder Lichtreize begünstigt werden. Die Erkrankung ist gut mit Medikamenten behandelbar, erfordert aber eine langfristige Therapie, um Anfälle zu kontrollieren und Risiken wie Verkehrsuntauglichkeit zu vermeiden. Valproat ist bei männlichen Patienten das Medikament der ersten Wahl. Häufig wird Levetiracetam als Erstmedikation off-label eingesetzt [1]. Dies erfolgte auch bei dem Jungen mit bislang gutem Erfolg.

Inzwischen gibt es mehrere Subtypen mit unterschiedlichem Phänotyp und unterschiedlicher Prognose. Aus dem Janz-Syndrom wurden eine Spektrumerkkrankung. Insofern ist es auch nicht verwunderlich, dass die Molekulargenetik bei diesem „genetischen Syndrom“ trotz vielfältiger Bemühungen bisher zu vielen Hypothesen, aber keinen eindeutigen Befunden geführt hat. Es handelt sich offenbar um ein polygenetisches Syndrom mit komplexer Vererbung [2].

Literatur



als Zusatzmaterial unter <https://doi.org/10.1007/s15014-026-5853-1> in der Online-Version dieses Beitrags



Dr. med. Thomas Hoppen, M.A.
Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein,
Koblenzer Straße 115–155,
56073 Koblenz
thomas.hoppen@gk.de

Die Top 10 der Pädiatrie

Was sind die meistverkauften deutschsprachigen Fachbücher im Jahr 2025 in der Pädiatrie? Unsere Bestsellerliste, zusammengestellt von media control, kennt die Antwort.

- | | | | |
|---|---|--|--|
| <p>1</p>  | <p>ICF-CY – Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit bei Kindern und Jugendlichen
<i>WHO – World Health Organization</i>
Hogrefe, 2017
40,00 €</p> | <p>2</p>  | <p>BASICS Kinder- und Jugendpsychiatrie
<i>Thomas Lempp</i>
Urban & Fischer bei Elsevier
5. Auflage, 2023
27,00 €</p> |
| <p>3</p>  | <p>Medikamente in der Pädiatrie
<i>Dietmar Wigger, Markus Stange</i>
Urban & Fischer bei Elsevier
2020
30,00 €</p> | <p>4</p>  | <p>Bausteine der kindlichen Entwicklung
<i>A. Jean Ayres</i>
Springer, 2016
34,99 €</p> |
| <p>5</p>  | <p>Die kindliche Entwicklung verstehen
<i>Oskar Jenni</i>
Springer, 2021
59,99 €</p> | <p>6</p>  | <p>Leitfaden Physiotherapie
<i>Gisela Ebel-Paprotny, Gudrun Taxhet, Ursula Wappelhorst (Hrsg.)</i>
Urban & Fischer bei Elsevier 2017,
45,00 €</p> |
| <p>7</p>  | <p>Klinikleitfaden Pädiatrie
<i>Martin Claßen, Olaf Sommerburg (Hrsg.)</i>
Urban & Fischer bei Elsevier
2023
58,00 €</p> | <p>8</p>  | <p>Entwicklungsstörungen verstehen
<i>Oskar Jenni</i>
Springer
2024
44,99 €</p> |
| <p>9</p>  | <p>Pädiatrie pocketcard Set
<i>Alexandra Fuchs Börm</i>
Bruckmeier 2025
15,50 €</p> | <p>10</p>  | <p>Neuromotorische Schulreife
<i>Sally Goddard Blythe;</i>
hogrefe
2021;
40,00€</p> |

Bestsellerliste ermittelt von der media control GmbH, Baden-Baden, für den Zeitraum 1. Januar bis 31. Oktober 2025 auf Basis der Verkaufszahlen der Bücher, die vom herausgebenden Verlag der Kategorie „Pädiatrie“ zugeordnet waren.

Genetisches Großprojekt zur Verhinderung schwerer Erbkrankheiten

Australien testet ein Heterozygoten-Screening bei zukünftigen Eltern

Alfried Kohlschütter

Immer wieder werden ahnungslose Eltern von der Diagnose einer schweren rezessiv vererbten Krankheit ihres Kindes überrascht. Ein von einer betroffenen Mutter angestoßenes vielfach gefördertes Projekt in Australien demonstriert, dass dies mit einem Heterozygoten-Screening in vielen Fällen vermeidbar wäre.

Der kinderärztliche Alltag hat einen Spagat zu leisten zwischen banalen Elternsorgen und darunter gemischten seltenen ernstern Krankheiten, die als solche zu erkennen oft große Schwierigkeiten macht. So sind etwa Störungen der psychomotorischen Entwicklung oft genetisch bedingt, und niemand denkt an diese Möglichkeit, weil in der Familie des Kindes keine Hinweise auf etwas Erbliches bestehen.

Diese Situation ist häufiger als man denkt und typisch für Tausende seltener, meist unheilbarer Krankheiten, die rezessiv vererbt werden. Rachael Casella, eine junge Mutter in Australien, hat sie vor wenigen Jahren in niederschmetternder Wucht erlebt und sie zum Anstoßen eines eindrucksvollen Projekts verwendet, dessen erste Ergebnisse hochrangig veröffentlicht wurden [1].

Ihre Tochter Mackenzie war anfangs ein gesundes kräftiges Kind, das seine Welt aufmerksam zu erobern begann. Bald aber blieb seine Entwicklung zurück, es verlor an Kraft, wurde zu schwach zu trinken. Ratschläge kamen von vielen Seiten, der Weg zur Diagnose war lang und mühevoll. Das Wort hatten die Eltern noch nie gehört: Spinale Muskelatrophie. Mit acht Monaten starb das Kind. Die Eltern bekamen zu hören, es handle sich um eine seltene, unheilbare Krankheit, die Ursache sei ein Erbfehler, den hätten sie beide auf das Kind übertragen. Für die völlig überraschten Eltern klang das wie „ihr seid beide schuld daran“.

Auf diese Salve von Schlägen reagierte die Mutter mit Trauer, Wut und Entschlossenheit: *So etwas darf nicht noch einmal passieren!* Sie sammelte Freunde, Wissen, Geld, schrieb ein Buch über ihre Geschichte und legte den Grundstein für das Projekt „Mackenzie’s Mission“.

Die Idee von „Mackenzie’s Mission“

Das Ziel dieser Mission war, ahnungslose Eltern vor dem überraschenden Auftreten einer schweren erblichen Krankheit ihres Kindes zu schützen. Viele solcher Krankheiten lassen sich verhindern, wenn man das erhöhte Risiko eines Paares kennt. Bei Krankheiten, die nach dem sogenannten Heterozygoten-Schema vererbt werden, ist das Risiko der Eltern in der Regel unbekannt. Ein erhöhtes Risiko haben nur wenige Eltern. Mit Gentests lässt sich erkennen, welche Elternpaare das sind. Alle Menschen sind Träger irgendwelcher unsichtbarer „rezessiver“ Erbfehler. Sie machen meist nicht erkennbar krank. Die einzelnen Erbfehler sind selten, aber es gibt sehr viele verschiedene. Da Erbanlagen meist doppelt vorhanden sind, wird eine fehlerhafte Anlage durch ihr gesundes Doppel ausgeglichen. Wenn Eltern beide denselben rezessiven Erbfehler tragen, ist ihr Risiko für kranke Kinder erhöht und beträgt 25 %, d.h. im Durchschnitt wird jedes 4. Kind manifest krank. Dieses Risiko besteht auch bei jeder weiteren Schwangerschaft. 75 % erkranken nicht sichtbar. 50 % der Kinder tragen den Defekt unsichtbar weiter.

Was wurde untersucht?

Etwa 10.000 Paare mit Kinderwunsch wurden mit einem Gentest im Blut auf ihre Trägerschaft für rezessive Erbfehler untersucht (Heterozygoten-Screening).

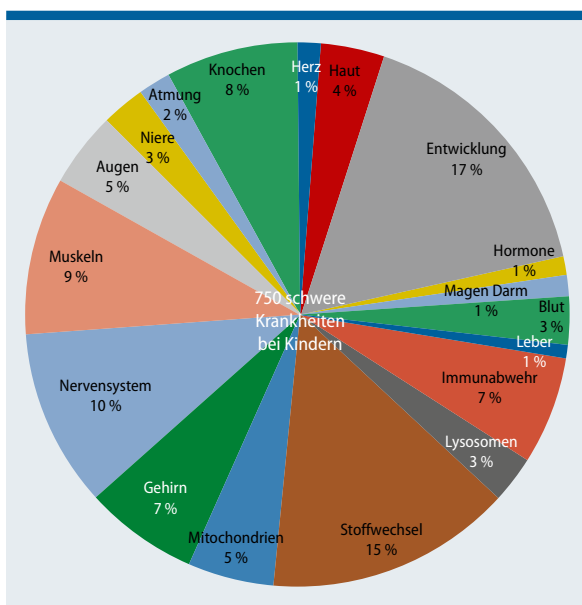


Abb. 1: Das Heterozygoten-Screening umfasste ca. 1300 Gendefekte, die für 750 Krankheiten codieren (nach Daten aus [1]).



WISSEN kompakt

Medizinisches Fachpersonal ist ein wichtiger Ansprechpartner für die Eltern in Fragen der Säuglingsernährung und -pflege. Mit „WISSEN kompakt“ möchte HiPP eine Hilfestellung für die Beratung an die Hand geben.



Die Zusammenfassung in Form der Beratungskarte finden Sie auch unter hipp-fachkreise.de zum Download.



Pflegeempfehlungen für gesunde Babyhaut

Babyhaut ist besonders

Bei Säuglingen ist die Hautoberfläche im Verhältnis zum Körpergewicht doppelt so groß und fünfmal dünner als die Haut eines Erwachsenen. Dadurch kann das Baby schneller Flüssigkeit verlieren und auskühlen. Die Temperatur- und Feuchtigkeitsregulation ist eingeschränkt, weil die Talg- und Schweißdrüsen noch nicht voll funktionsfähig, und der Gehalt der natürlichen Feuchtigkeitsbinder (*Natural Moisturizing Factors*) geringer, als in der Erwachsenenhaut ist. Da die Haut des Säuglings durchlässiger und der Säureschutzmantel noch nicht ausgereift ist, reagiert sie sehr viel empfindlicher auf äußere Einflüsse als die Haut von Erwachsenen. Klare Empfehlungen erleichtern die Babypflege.

Zur Hautpflege von Säuglingen gibt es zahlreiche Empfehlungen. Ein europäisches Expertengremium hat vor einigen Jahren evidenzbasierte Leitlinien für die allgemeine Babypflege von der Geburt bis zum Ende des ersten Lebensjahres entwickelt.⁴ In den vergangenen Jahren wurden diese Empfehlungen von Fachleuten ergänzt und bestätigt. Sie beziehen sich auf die Pflege gesunder Babyhaut, bei Hauterkrankungen kann ein abweichendes Vorgehen erforderlich sein.

Die wichtigsten Empfehlungen für die Praxis:^{4,5}

Grundsätzlich ist das Baden für Neugeborene und Säuglinge unbedenklich und kann gegenüber dem Waschen mit dem Waschlappen bevorzugt werden, da es als schonender gilt. Darüber hinaus sind gebadete Kinder in der Regel entspannter, kühlen weniger aus und weisen einen geringeren transepidermalen Wasserverlust sowie tendenziell eine höhere Hautfeuchtigkeit auf.

Literatur: 1 Blume-Peytavi, U., Wilborn, D., Amin, R., & Kottner, J. (2023): Skin Care in Neonates and Infants: A Scoping Review. *Skin Pharmacology and Physiology*, 36(2), 51–66 2 AWMF (2023): S3-Leitlinie: Atopische Dermatitis. AWMF-Register-Nr. 013/027; aufgerufen am 1.12.2025; <https://www.awmf.org/leitlinien/> 3 AWMF (2022): Betreuung von Neugeborenen in der Geburtsklinik. AWMF-Register-Nr. 024/005. Klasse: S2k; aufgerufen am 1.12.2025 <https://www.awmf.org/leitlinien/> 4 Blume-Peytavi, U., et al. (2016): Recommendations from a European Roundtable Meeting on Best Practice Healthy Infant Skin Care. In: *Pediatric Dermatology*, 33(3), S. 311–321. 5 Abeck (2016): Neue Empfehlungen zur Säuglingspflege. *Zeitschrift Die Hebamme*; 29: 303–306 6 Eric L. Simpson, MD, MCR1, LeAnn C. Michaels et al (2025): Emollients to Prevent Pediatric Eczema: A Pragmatic and Decentralized Randomized Clinical Trial; *JAMA Dermatology*. 161(9): 957–965

- Die **Badedauer** sollte 5 bis 10 Minuten betragen (Wassertemperatur 37–37,5 °C & Raumtemperatur 21–24 °C) und kann 2–3 Mal pro Woche oder öfter erfolgen.
- **Baden mit oder ohne Zusatz:** Um den Hautreifungsprozess nicht zu beeinflussen, sollte das Badewasser entweder speziell für die Babyhaut entwickelte, flüssige Reinigungsprodukte (keine Seife) oder keine Zusätze enthalten. Die Reinigungspräparate beeinflussen nicht den natürlichen Reifungsprozess der Hautbarrierefunktion. Studien zeigen, dass speziell für Babyhaut entwickelte Reinigungspräparate gut toleriert werden.³
- **Nach dem Baden** das Baby unmittelbar mit einem Handtuch bedecken und sanft trockentupfen. Direkt im Anschluss empfiehlt sich (bei trockener Haut) das Auftragen eines milden Babypflegeprodukts – mindestens zweimal pro Woche dünn verteilt. Bei vorübergehender Trockenheit kann auch ein Babyöl helfen. Speiseöle sind hingegen nicht geeignet, da sie die Hautbarriere negativ beeinflussen können.²
- **Reinigungstücher** können von Geburt an und bei jedem Windelwechsel verwendet werden.

Was macht ein gutes Baby-Pflegeprodukt aus?^{2,3,5,6}

Die Haut von Säuglingen erfordert eine besonders milde Pflege, die sich auf essenzielle Inhaltsstoffe beschränkt und frei von überflüssigen Zusätzen ist. Dies ist wichtig, um das natürliche Gleichgewicht der Haut zu bewahren. Ein Allergierisiko stellen an anderem ätherische Öle oder auch bestimmte Konservierungsstoffe, wie Parabene dar. Um die Haut möglichst wenig zu belasten, sollten Produkte zudem auf PEG-Emulgatoren,

Alkohol (Ethanol) und Seifen (greifen Säureschutzmantel an) verzichten. Pflegeprodukte für empfindliche und trockene Haut enthalten idealerweise natürliche und zugleich pflegende Inhaltsstoffe, wie beispielsweise Mandelöl oder Sheabutter sowie feuchtigkeitversorgende wie Glycerin. Empfehlenswert ist es zudem auf Produkte mit verlässlichen Qualitätssiegeln zu achten, wie dem des Deutschen Allergie- und Asthmabundes (DAAB), da diese strengen Anforderungen an die Auswahl und Verträglichkeit der Inhaltsstoffe erfüllt.

Hautpflege bei trockener/zu Neurodermitis neigender Haut^{1,2}

Neurodermitis ist mit einer Prävalenz von 10–15 % die häufigste chronische Hauterkrankung im Kindesalter.⁵ Die Ursachen werden multifaktoriell beschrieben und umfasst unter anderem eine genetische Veranlagung, eine gestörte Hautbarriere sowie Veränderungen des Immunsystems. Da eine geschwächte Hautbarriere häufig durch sehr trockene Haut und äußere Einflüsse begünstigt wird, empfiehlt sich eine regelmäßige Pflege mit Produkten, die sowohl Feuchtigkeit als auch Fett spenden, um die Hautbarriere in Ihrer Reifung zu unterstützen. Säuglinge ohne genetischer Disposition zu atopischer Dermatitis können, laut einer kürzlich durchgeführten Studie, besonders von einer regelmäßigen Hautpflege profitieren.⁵ Grundsätzlich sollten bei der Auswahl der Pflegeprodukte, neben den Inhaltsstoffen, der individuelle Hautzustand und die Jahreszeit berücksichtigt werden.

HiPP Hochverträglich – für hochsensible Haut, dermatologisch bestätigt und von DAAB e. V. getestet und empfohlen



hipp-fachkreise.de/.at/.ch

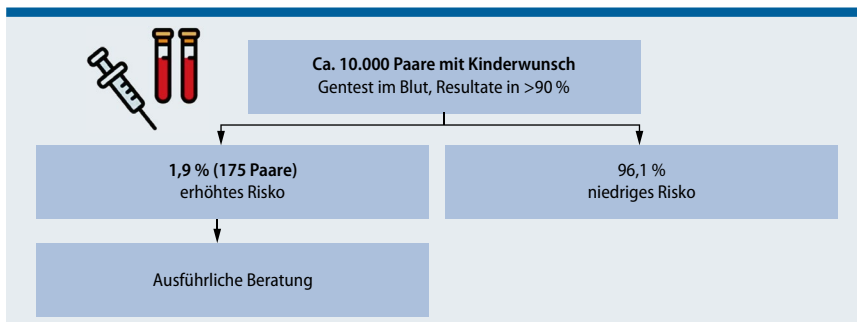


Abb. 2: Ergebnisse des Heterozygoten-Screenings im Rahmen des Projekts *Mackenzie's Mission* bei ca. 10.000 Paaren mit Kinderwunsch (nach [1])

Gesucht wurden dabei nach strengen Kriterien nur Erbfehler, die für insgesamt 750 verschiedene, schwere Krankheiten verantwortlich sind (Abb. 1). Sie betreffen viele Organe und waren durch folgende Merkmale gekennzeichnet:

- schwere Einschränkung der Lebensqualität im Kindesalter
- Unheilbarkeit oder nur sehr problematische Therapieversuche
- keine Aussicht auf unabhängiges Leben als Erwachsener
- Überleben nur bis ins Kindes- oder frühe Erwachsenenalter

Wichtigste Ergebnisse

Verwertbare Ergebnisse des Gentests wurden in über 90% erhalten (Abb. 2). Aus der großen Zahl der untersuchten

Paare wurde nur bei 175 (1,9%) derselbe Erbfehler bei beiden Partnern gefunden. Diese hatten somit ein erhöhtes Risiko für Kinder mit einer der gesuchten Krankheiten. Sie wurden darüber informiert und ausführlich beraten, wie sie mit diesem Risiko umgehen können, um trotzdem Kinder ohne eine dieser 750 schweren erblichen Krankheiten zu bekommen.

Für Paare mit erhöhtem Risiko stehen hauptsächlich zwei Möglichkeiten offen. Falls keine Schwangerschaft besteht, kommt eine künstliche Zeugung in Frage (in-vitro-Fertilisation, IVF). Die erzeugten Embryonen werden untersucht (Präimplantationsdiagnostik, PID) und nur nicht betroffene Embryonen in die Gebärmutter eingepflanzt. Wenn die Frau schon schwanger ist, kommt eine

Pränataldiagnostik in Frage, um eine mögliche Erkrankung des Fetus festzustellen und über die Fortsetzung der Schwangerschaft zu entscheiden.

Mit dem Projekt waren auch psychologische Untersuchungen verbunden. So war die Ängstlichkeit während der Schwangerschaft verständlicherweise bei Paaren mit erhöhtem Risiko vermehrt. Andererseits bezeichneten 99% der Teilnehmer die Akzeptanz des Projektes als gut. Zurzeit werden die von den beratenen Paaren gefällten Entscheidungen und der tatsächliche weitere Verlauf noch beobachtet.

Literatur

1. Kirk et al. Nationwide, Couple-Based Genetic Carrier Screening. *N Engl J Med.* 2024;391:1877-89.



Prof. Dr. med. Alfred Kohlschütter
 Arzt für Kinder- und Jugendmedizin
 Oberarzt i.R.
 Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
 alfried.kohlschuetter@web.de

Interessenkonflikt

Der Autor erklärt, dass bei der Erstellung des Beitrags kein Interessenkonflikt vorlag.

Meine Meinung!

Viele Erbkrankheiten bei Kindern sind vermeidbar!

Das australische Projekt hat in der Praxis gezeigt, dass Eltern vor dem Auftreten einer Vielzahl schwerer erblicher Krankheiten bei ihren Kindern durch Gentests in Blutproben beider Partner geschützt werden können. Die allermeisten Eltern von Kindern mit rezessiv erblichen Krankheiten haben keinerlei hinweisende Vorgeschichte, ihr Risiko ist ausschließlich durch die Untersuchung beider Partner auf heterozygot vererbte Gendefekte feststellbar. Die Durchführung eines vergleichbaren ausgedehnten Programms in Deutschland mit Reihenuntersuchungen stößt u.a. auf Probleme in der hiesigen Bevölkerungsstruktur (Effizienz abhängig vom Anteil der Paare mit Kinderwunsch und Häufigkeit von

Konsanguinität). Für einzelne Paare ist die Nutzung der Methode zwar möglich, setzt aber einen ausreichenden Informationsstand sowie eigene Geldmittel voraus (Heterozygotentest ca. 1.500 €, im Falle eines ungünstigen Resultats für die Prozeduren einer IVF und PID ca. 20.000 €) und kommt daher nur für einen kleinen Anteil Interessierter in Frage. Diese Situation ist ungerecht und kann auch nicht zu einem deutlichen Absinken der Prävalenz rezessiver Erbkranken führen. Notwendig ist daher zweierlei: Eine Informationskampagne auf verschiedenen Ebenen und bei entsprechendem Wunsch eine Übernahme der Kosten durch Versicherungen oder alternative Quellen. Prof. Dr. med. Alfred Kohlschütter

Ihre Meinung?



© BlackSalmon / Getty Images / iStock

Wir fragen Sie:

Sollte zukünftigen Eltern die freiwillige Teilnahme an einem Heterozygoten-Screening angeraten werden?

Sollten für betroffene Paare auch die Folgekosten finanziert werden?

Hier geht's direkt zur Umfrage:

<https://go.sn.pub/umfrage-paediatric>



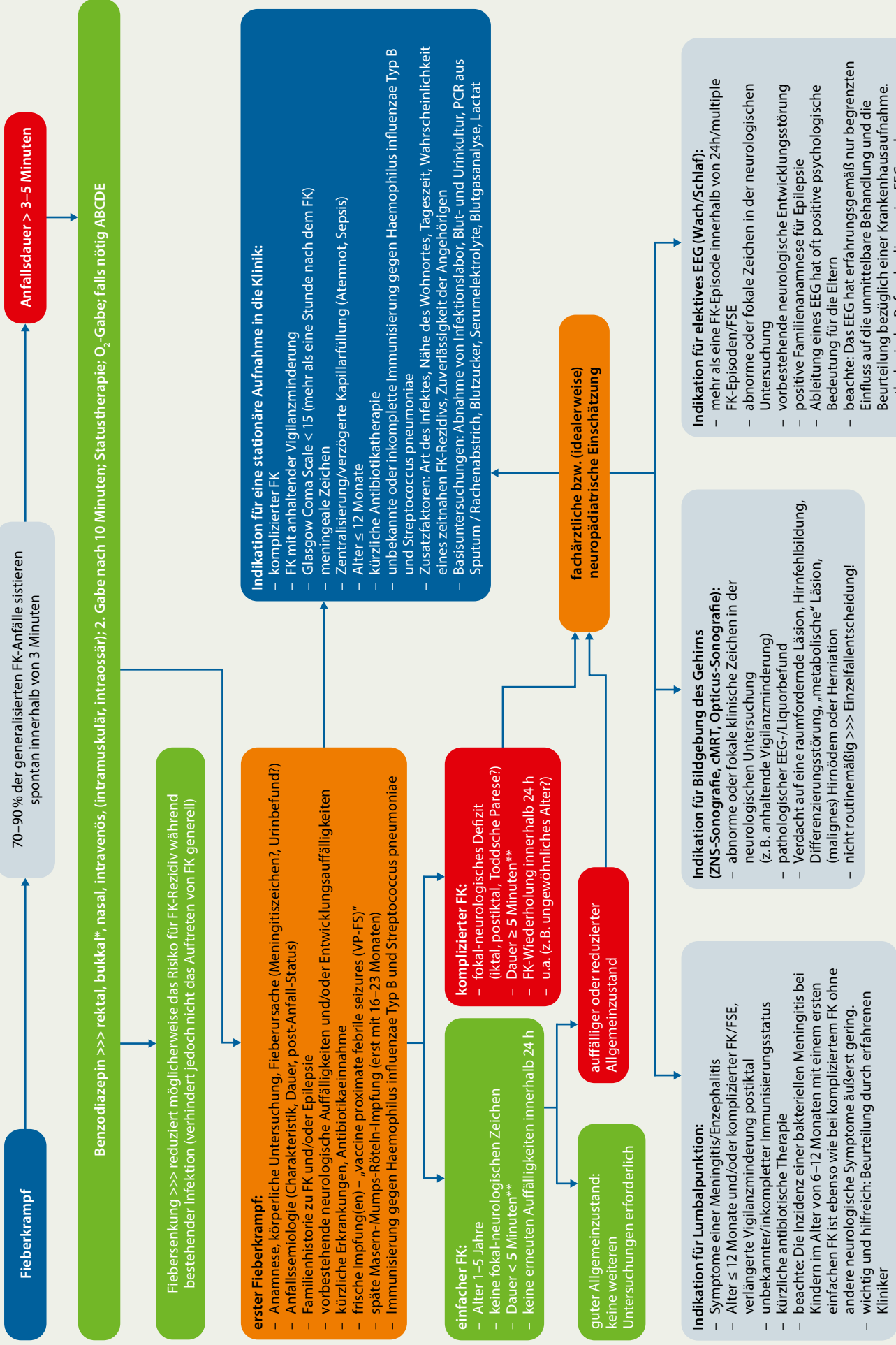


Fieberkrämpfe richtig managen

Klassifikation und Erkennen von „Red Flags“

Pädiatrie

BEHANDLUNGSPFADE



können (oft transient): Fokale ETP/Herdbefunde ...
Verlaufskontrolle

Liquor-Pleozytose/-Kultur/HSV-PCR
antibiotische +/- antivirale Therapie

grundsätzlich gilt:
Kinder können nach einer Beobachtungsphase sicher entlassen werden, wenn sie zu ihrem neurologischen Ausgangszustand zurückgekehrt sind. Die klinische Beurteilung bleibt immer führend für die Entscheidung, welche Patienten invasive Untersuchungen erhalten sollen.

to do:

- aufklären über Rezidivrisiko
- Verordnung einer Akutmedikation als Notfallmedikation
- Rezidivfall nach prolongiertem 1. FK: sofortige Verabreichung der Akutmedikation sinnvoll
- Vorgehen/Anwendung im „Notfall“ bzw. bei FK-Rezidiv erläutern und konkret trainieren, dies idealerweise mit Eltern/Aufsichtspersonen
- keine präventive kontinuierliche anfallssuppressive Therapie veranlassen
- Effekt einer medikamentösen Rezidivprophylaxe/Interimsprophylaxe ist nicht untersucht bzw. belegt
- ggf. neuropädiatrische Anbindung/Sprechstunde anbieten
- Trio-Exom-Sequenzierung bei Rekurrenz, auffälliger Neurologie bzw. Entwicklung, positiver Familienanamnese für spez. Erkrankungen
- **Ausnahmen/Raritäten:**
 - in *individuellen Sondersituationen* (z. B. bei Z. n. lebensbedrohlichem Ereignis, rez. FSE) >>> *anfallssuppressive Dauertherapie erwägen*

Hintergrundwissen für Einschätzung und Beratung >>> „Red Flags“

einige „Red Flags“ für wiederholte FK:

- Alter < 18 Monate
- niedriger sozialer Status
- längerer postnataler Klinikaufenthalt (> 30 Tage)
- Fiebsdauer von weniger als einer Stunde vor Beginn des FK
- Auftreten des FK bei nur gering erhöhter Temperatur (< 38 °C)
- positive Familienanamnese für FK
- Tagesbetreuung
- vorbestehende neurologische Entwicklungsstörung
- rezidivierende FK bergen erhöhtes kumulatives Risiko für spätere psychische Auffälligkeiten

einige „Red Flags“ für Entwicklung einer Epilepsie:

- Alter < 12 Monate bei erstem FK
- Alter > 3 Jahre bei erstem FK
- Risiko nach FK variiert bzgl. FK-Typ, ist im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung gering erhöht
- komplizierter FK/multiple FK-Episoden/rez. FSE
- positive Familienanamnese für FK
- positive Familienanamnese für Epilepsie
- Fiebsdauer von weniger als einer Stunde vor Beginn des FK
- vorbestehende neurologische Entwicklungsstörung
- prolongierte FK können zur neuronalen Schädigung mit der Folge einer möglichen symptomatischen Epilepsie führen
- FK können u.a. GEFS+/-Dravet-Syndrom/SeLECTs vorausgehen

Anmerkungen/Abkürzungen:
* = in Deutschland nur zum Einsatz bei Epilepsie zugelassen, wird aber in praxi auch bei Fieberkrämpfen > 3-5 Minuten Dauer verwendet; FK = Fieberkrampf; ABCDE = Airway, Breathing, Circulation, Disability, Exposure/Environment; ** = ehemals Grenze 15 Minuten, jetzt sinnvollere Definition ≥ 5 Minuten (!) zu diskutieren und auch **anzuwenden** (s. Lit. [5, 6]); PCR = Polymerase-Kettenreaktion; HSV = Herpes-simplex-Virus; ZNS = Zentrales Nervensystem; cMRT = kraniale Magnetresonanztomographie; EEG = Elektroenzephalographie; FSE = febriler Status epilepticus; ETP = Epilepsietypische Potenziale; GEFS+ = genetische/generalisierte Epilepsie mit Fieberkrämpfen plus; SeLECTs = Selbstlimitierende Epilepsie mit zentrottemporalen Spikes



Fieberkrämpfe richtig managen

Vorgehen nach Plan hilft bei Klassifikation und Erkennen von „Red Flags“

Fieber ist ein wichtiger physiologischer Mechanismus, der die Immunantwort auf Infektionen begleitet. Fieberkrämpfe sind meist selbst-limitierende Ereignisse mit im Allgemeinen gutartigem Verlauf.

Dennoch führen sie häufig zu Konsultationen in der Kinderarztpraxis, ihre Behandlung variiert deutlich je nach klinischem Kontext und nicht selten kommt es doch zur „Überdiagnostik“. Für Eltern und Betreuungspersonen kann das Miterleben eines Krampfanfalls eine sehr belastende Erfahrung darstellen [1, 2].

Fieberkrämpfe (FK) gehören als Gelegenheitsanfälle zu den häufigsten „Anfallsereignissen“ des Kindesalters (Lebenszeitprävalenz: 2–5%), werden jedoch nicht unmittelbar der Gruppe der Epilepsien zugeordnet. Entsprechend der Internationalen Liga gegen Epilepsie sind FK epileptische Anfälle, die im Rahmen fieberhafter Infekte (Temperatur > 38°C) bei neurologisch gesunden Kindern zwischen 6 und 60 Monaten auftreten.

Drei Subkategorien werden differenziert: einfacher FK (70–90% aller FK), komplizierter FK (10–35% aller FK) und febriler Status epilepticus (FSE). Die Pathophysiologie von FK ist unklar, derzeit wird eine multifaktorielle – (poly-)genetische und durch Umweltfaktoren bedingte – Genese favorisiert. FK treten gehäuft in den frühen Abendstunden zwischen 18.00 und 22.00 Uhr auf, we-

niger in der Nacht und am frühen Morgen. Von den FK präsentieren sich 85% als generalisierte klonische oder generalisierte tonisch-klonische Anfälle, wobei im Säuglingsalter die tonische Phase oft fehlt. Fokale Anfälle treten in 8% der FK auf, atone Anfälle sind selten.

Die Langzeitprognose ist günstig. Studien berichten jedoch über im Verlauf etwas gehäuft auftretende neuropsychiatrische Störungen. Das Risiko, nach einem FK eine Epilepsie zu entwickeln, variiert je nach FK-Typ, ist aber generell nur etwas höher als jenes in der Allgemeinbevölkerung. Einzelne, mit einem FK assoziierte Syndrome weisen jedoch ein erhöhtes Risiko für eine nachfolgende Epilepsie bzw. irreversible neurologische Folgeschäden auf. Hierzu zählen:

- die fieberinduzierte refraktäre epileptische Enzephalopathie von Schulkindern (FIRES),
- das Hemikonvulsions-Hemiplegie-Epilepsie(HHE)-Syndrom,
- die genetische/generalisierte Epilepsie mit Fieberkrämpfen plus (GEFS+).

Es existieren Hinweise auf eine kausale Rolle prolongierter FK bzw. FSE für eine nachfolgende Hippocampusklerose und mesiale Temporallappenepilepsie [2, 3, 4, 5, 6, 7].

Risikofaktoren für rezidivierende Fieberkrämpfe

Das Auftreten des ersten Fieberkrampfes vor Ende des ersten Lebensjahres ist

mit einem Rezidivrisiko von 50% assoziiert. Bei rezidivierenden FK sollte auch an eine Eisenmangelanämie als additiver Realisationsfaktor für das Auftreten eines FK gedacht und untersucht werden [5, 6]. 30–35% der Kinder mit einem FK haben einen oder mehrere weitere FK; etwa 50% der FK-Rezidive treten innerhalb von sechs Monaten, die andere Hälfte innerhalb von zwei Jahren nach dem ersten Fieberkrampf auf. Risikofaktoren für FK-Rezidive sind:

- positive Familienanamnese,
- längerer postnataler Klinikaufenthalt (> 30 Tage),
- niedriges Geburtsgewicht,
- kurze Fieberperiode bis zum Auftreten des FK, Alter < 18 Monate,
- Entwicklungsverzögerung,
- Tagesbetreuung.

Das Risiko eines Fieberkrampfes beträgt bei Vorliegen einer dieser Faktoren 6–10%, bei Vorliegen mehrerer Faktoren steigt es auf 28% an. Je niedriger die Körpertemperatur beim ersten FK war und je kürzer die Dauer des Fiebers vor dem FK, desto höher ist das Rezidivrisiko (**siehe Kasten**) [5, 6].

Dieser Behandlungspfad orientiert sich an publizierten Daten und Empfehlungen [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7] sowie eigenen Erfahrungen.

Literatur:

1. Alsabri et al. International Journal of Emergency Medicine 2025;18:231
2. Ferretti et al. Italian Journal of Pediatrics 2024;50:95
3. Feucht M et al. Clin Epileptol 2021;34:383-9
4. Trollmann R. Monatsschr Kinderheilkd 2024;172:912-5
5. Kurlemann G. Monatsschr Kinderheilkd 2021;169:69-80
6. AWMF-S1-Leitlinie Fieberkrämpfe im Kindesalter. AWMF-Register-Nr. 022-005
7. Steinbrücker K, Koch J. Clin Epileptol 2025. <https://doi.org/10.1007/s10309-025-00801-0>

Dr. med. Thomas Hoppen M.A.
Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein,
Koblenzer Str. 115–155, 56073 Koblenz



Risiko für Fieberkrampf-Rezidiv

Das Risiko für ein FK-Rezidiv hängt von der Temperatur beim ersten FK ab:

- 38,3 °C = 42 %
- 39,4 °C = 29 %
- 40,6 °C = 12 %

Das Risiko für ein FK-Rezidiv hängt von der Dauer des Fiebers vor dem FK ab:

- < 1 h = 46 %
- 1–24 h = 25 %
- > 24 h = 15 %

April 2025 | Jg. 37 | Nr. 2
Organ des NpD e.V.

Pädiatrie

Das schnelle Update für alle Kinder- und Jugendärzt*innen

hands-on 

Leitlinie thermische Verletzungen
Kinder mit Verbrühungen oder Verbrennungen richtig versorgen | 10

Orale Hyposensibilisierung
Spezifische Immuntherapie schon für Kinder ab fünf Jahren | 54

Beziehungweise...
Neue Serie zur Kommunikation in der pädiatrischen Praxis | 71

Dermatologie

- Management der atopischen Dermatitis | 26
- Primäre Hyperhidrose im Kindesalter | 43
- Die vielen Gesichter der Morphea | 48

Behandlungspfad
»Pneumothorax und Pleuradrainage«
nach Seite 39



 **Dermatophyosen**
Klinik, Diagnostik und Therapie bei tückischem Pilzbefall | 32

 Springer Medizin 

Lückenlos informiert!

Pädiatrie:
6 mal im Jahr – gedruckt und digital

- Praxisrelevante Fortbildungsbeiträge und Kasuistiken
- Von Kinderärztinnen und Kinderärzten kommentierter Journal Club
- CME-zertifiziert
- Haftung und Recht

[SpringerMedizin.de/paediatric-zeitschrift](https://www.springermedizin.de/paediatric-zeitschrift)

Jetzt bestellen



Wie lautet ihre Diagnose?

„Tischtennisbälle“ im Douglas bei einem 14-jährigen Mädchen mit Unterbauchschmerzen

Ein 14-jähriges Mädchen wurde durch ihre Eltern in unserer Klinik vorgestellt. Sie klagte über massive Schmerzen im Bereich des linken Unterbauchs. Sie habe diese Schmerzen schon vor einem Jahr gehabt, damals sind Ultraschall-Untersuchungen, ein Abdomen-MRT sowie Laboranalysen unauffällig gewesen. Daraufhin wurde eine explorative Laparoskopie mit elektiver Appendektomie durchgeführt. Die Entlassung erfolgte damals in stabilem Allgemeinzustand und leicht gebesserter Symptomatik. Das Mädchen berichtete, dass die Schmerzen damals aber auch nach der Operation für mindestens zwei Wochen persistierten. Der Zyklus war regelmäßig, die übrige gynäkologische und pädiatrische Anamnese war leer. Vorerkrankungen oder Allergien waren nicht bekannt.

Klinischer Befund

Die pädiatrisch-interne Untersuchung blieb bis auf die geklagten Schmerzen bei tiefer Palpation im Bereich des linken Unterbauches ohne pathologischen Befund.

Weitere Diagnostik

Es erfolgte die stationäre Aufnahme des Mädchens zur Diagnostik und analgetischen Therapie. Der Schmerzmittelbedarf war erheblich (Metamizol, Paracetamol, Piritramid, N-Butylscopolamin), jedoch mit unzureichender Wirkung. Insgesamt wurde die Patientin dreimalig pädiatrisch sonografiert, wobei sich immer wieder zwei zystische Strukturen im Bereich des kleinen Beckens zeigten, die „dopplerleer“ waren (**Abb. 1**). Die sonografischen Befunde wurden wiederholt mit der gynäkologischen Abteilung des Hauses diskutiert und teilweise dort sonografisch kontrolliert. Die Einschätzung blieb ohne pathologischen Befund. Es erfolgte deshalb (erneut) eine Abdomen-MRT-Untersuchung (**Abb. 2**). Hierbei konnten die sonografisch dargestellten zystischen Gebilde eindeutig reproduziert werden, die auch kernspintomografisch keine Beziehung zu den Eierstöcken aufwiesen. Diese stellten sich völlig unauffällig mit

typischen kleinen Follikelzysten dar. Sämtliche Laboranalysen zeigten Normalbefunde wie auch die Urin- und Stuhlanalyse. Das fäkale Calprotectin war normwertig.

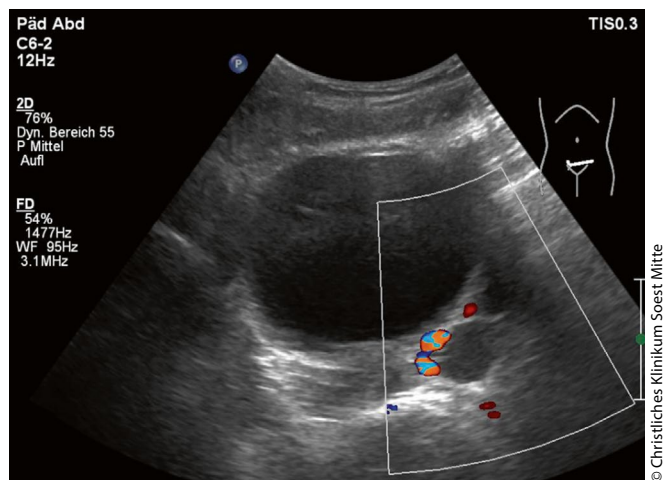


Abb. 1: Sonografiebild: Deutlich sichtbar sind die „dopplerleeren“, tischtennisballgroßen zystischen Strukturen im linken Unterbauch.

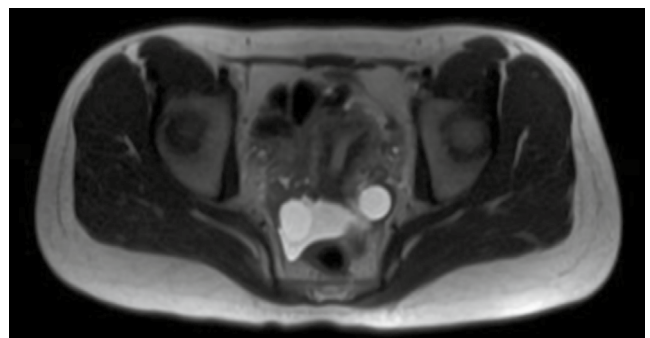


Abb. 2: T2-gewichtetes MRT des Douglas-Raumes: Die sonografisch dargestellten zystischen Gebilde lassen sich eindeutig reproduzieren.

Neugierig geworden?

Alle in dieser Rubrik erschienen Fälle, bei denen Ihr diagnostischer Spürsinn gefragt ist, stehen für Sie gesammelt auf SpringerMedizin.de bereit:

www.springermedizin.de/blickdiagnosen-paediatric



Welche Diagnose stellen Sie?
Zur Auflösung bitte umblättern >>>

Diagnose: Morgagni-Hydatiden der Tuben

Morgagni-Hydatiden sind gutartige, zystische Strukturen und Überreste des Wolff-Ganges [1]. Sie sind paratubulär und paraovarial im Mesosalpinx zu lokalisieren [2]. Wenn in der Embryogenese eine oder multiple Evaginationen nicht den Eileiter formen, entstehen tubuläre Divertikel oder paratubuläre Zysten [1, 2]. Eine Studie mit 76 Teilnehmern über einen Zeitraum von drei Jahren zeigte eine deutlich höhere Inzidenz bei Jugendlichen (10–19 Jahre) im Vergleich zu Erwachsenen [3]. Zusätzlich besteht eine höhere Inzidenz bei prämenopausalen Frauen [4, 5]. Verdrehungen, also Torquierungen der zystischen Gebilde, sind eine bekannte Komplikation analog zu Ovarialzysten. In der Literatur lassen sich zwei Entstehungshypothesen dazu finden. Zum einen plötzliche Bewegungen im sportlichen Kontext [2, 6], zum anderen eine vermehrte sekretorische Aktivität der Epithelzellen nach dem Beginn der Pubertät, die eine Volumenzunahme der Zysten hervorruft, was Verdrehungen ebenfalls begünstigt [3, 2].

Symptome sind häufig sehr starke und plötzlich einsetzende Unterbauchschmerzen, welche rapide an Intensität zunehmen oder von durchgehender Natur sein können. Es wurden jedoch auch chronische Fälle erfasst. Häufige Begleitsymptome sind Übelkeit und Erbrechen. Das klinische Bild ist ein akutes Abdomen, die Differenzierung zur Appendizitis oder Ovarial- bzw. Ovarialzysten-Torsion häufig schwer [3,7]. In den meisten Fällen

sind Hydatiden jedoch asymptomatisch und werden lediglich als Zufallsbefund intraoperativ festgestellt [8, 6].

Es werden drei Arten der Torsion beschrieben: die isolierte Torsion einer Morgagni-Hydatide mit intakten Ovarien, eine gemeinsame Torsion der Morgagni-Hydatide und des Ovars der betreffenden Seite und die Verlängerung des Hydatidenstiels, die zu einer Umwindung des distalen Eileiters führt [3, 2, 6]. Die Unterscheidung ist im abdominalen Ultraschall äußerst herausfordernd (Differentialdiagnose Hydatiden- und/oder Ovarialzysten) [3, 9, 6]. Zusätzlich können Hydatiden mit kleinerem Durchmesser häufig schwer erfasst werden. Sonografische, dopplerleere „schwarze Löcher“ im Unterbauch müssen weiter abgeklärt werden und sind nur bei Nachweis von ovariellem Stromagewebe in unmittelbarer Nachbarschaft der „Löcher“ sicher als Ovarialzysten zu deuten. Die Therapie der Wahl ist eine Zystenresektion oder -punktion mittels Laparoskopie [8, 9]. Andernfalls besteht die Gefahr, dass die Hydatiden an Größe zunehmen und im Verlauf torquieren [3].

Unsere Patientin wurde schließlich extern zur Einholung einer Zweitmeinung verlegt. Dort wurde die Indikation zur explorativen Laparoskopie gestellt, eine Zyste entfernt und eine abpunktiert und koaguliert. Sie war unmittelbar danach beschwerdefrei. Eine Torquierung der Zysten war nicht nachweisbar. Retrospektiv muss aber davon ausgegangen werden, dass bereits vor einem Jahr die Hydatiden die Schmerzen verursacht hatten. Warum die Patientin nahezu zwölf Monate beschwerdefrei geblieben war, bleibt spekulativ (passagere Torsionen?). In der MRT-Untersuchung ein Jahr zuvor stellten sich in der Nachschau drei Zysten dar, jedoch waren diese im schriftlichen Befund nicht erwähnt worden. Eine Spontanruptur der dritten ist also sehr wahrscheinlich.

Literatur



als Zusatzmaterial unter <https://doi.org/10.1007/s15014-025-5837-6> in der Online-Version dieses Beitrags



Hör Tipp: Magendarminfekte: Dos and Don'ts bei Kleinkindern

Darf es noch mehr Medizin sein, aber zum Hören? Mit dem **Springer Medizin Podcast** halten wir Sie auf dem Laufenden – zum Beispiel zum Thema Magendarminfekte. In dieser Folge liefert Prof. Dr. Carsten Posovszky Hintergründe für verschiedene Therapie-Empfehlungen.



Hier geht's direkt zum Podcast:

<https://go.sn.pub/9pv0f5>

Korrespondenz

Jana Kagan

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Christliches Klinikum Soest West
Senator-Schwartz- Ring 8
59494 Soest
j.kagan@hospitalverbund.de

Meray Rene Labib Youseff

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Christliches Klinikum Soest West
Senator-Schwartz- Ring 8
59494 Soest

Dr. med. Joshua Cordes

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Christliches Klinikum Soest West
Senator-Schwartz- Ring 8
59494 Soest

Doctor-medic Cosmin Paul Sărac

Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe
Christliches Klinikum Unna Mitte
Ob. Husemannstraße 2
59423 Unna

Dr. med. Matthias Endmann

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Christliches Klinikum Soest West
Senator-Schwartz- Ring 8
59494 Soest

Einhaltung ethnischer Richtlinien

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.



Fazit für die Praxis

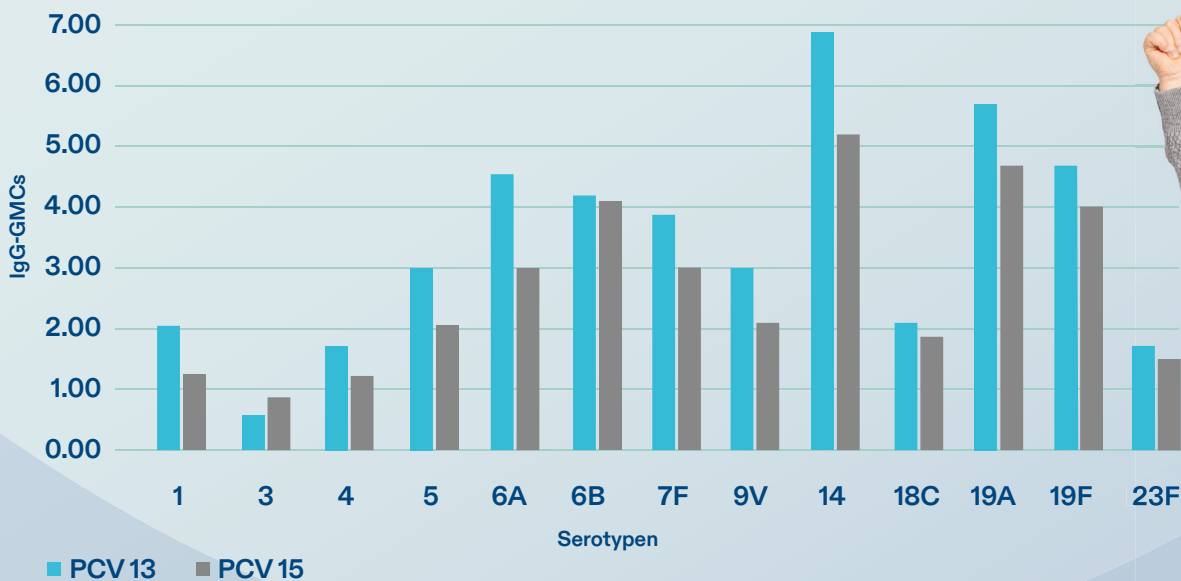
- Sonografisch dopplerleere „schwarze Löcher“ im Unterbauch müssen weiter abgeklärt werden und sind nur bei Nachweis von ovariellem Stromagewebe in unmittelbarer Nachbarschaft auch sicher als Ovarialzysten zu deuten.
- Eine mögliche Diagnose sind dann Hydatiden, die torquieren und klinisch als akutes Abdomen imponieren können.

Prevenar 13[®]

STIKO
empfohlen &
erstattbar⁸

STARK, BEWÄHRT UND NACHGEWIESEN EFFEKTIV GEGEN PNEUMOKOKKEN*, 1-5

30 Tage nach **Booster** zeigt PCV13 bei 12 Serotypen
numerisch höhere Antikörperspiegel als PCV15⁶



Serotypspezifische IgG-GMCs 30 Tage nach Boosterdosis (Impfschema mit 3 Dosen, Protokoll 025), Abbildung modifiziert nach Fachinformation Vaxneuvance.⁷

Jetzt boostern & Impfserien abschließen: für langfristigen
Schutz und ein starkes Immungedächtnis.⁶

Hier geht es zu
den aktuellen
Pflichtangaben.



* bei Säuglingen, Kindern und Jugendlichen

Referenzen: 1. Fachinformation Prevenar 13[®], Stand: April 2025. 2. Historical global doses all prev 2024. Pfizer, data on file. Zugänglich auf Anfrage. 3. Tomczyk S, et al. Prevention of Antibiotic-Nonsusceptible Invasive Pneumococcal Disease With the 13-Valent Pneumococcal Conjugate Vaccine. Clin Infect Dis. 2016;62(9): 1119-1125. 4. Laurenz M et al. Effekte der Pneumokokken-Konjugatimpfung auf die Epidemiologie der Otitis media bei Kindern in Deutschland von 2007 bis 2015. Poster DGKJ-POS6 2016. 5. Laurenz M et al. Effekte der Pneumokokken-Konjugatimpfung auf die Epidemiologie der Pneumonie bei Kindern in Deutschland von 2007 bis 2015. Poster DGKJ-POS2 2016. 6. Martinon-Torres F, Wysocki J, Szenborn L, et al. A Phase III, multicenter, randomized, double-blind, active comparator-controlled study to evaluate the safety, tolerability, and immunogenicity of V114 compared with PCV13 in healthy infants (PNEU-PED-EU-1). Vaccine. 2023;41(21):3387-3398. 7. Fachinformation Vaxneuvance[®], Stand: November 2024. 8. Robert Koch-Institut. Ständige Impfkommission: Empfehlungen der Ständigen Impfkommission (STIKO) beim Robert Koch-Institut 2025. Epid Bull 04/2025;4:1-75.

Pfizer

Neue Reanimationsleitlinien: Was ist in der Pädiatrie wichtig?

Fokus auf die Verbesserung der innerklinischen Notfallversorgung

Thomas Hoppen

Am 22. Oktober 2025 hat der European Resuscitation Council die neuen Leitlinien zur Wiederbelebung veröffentlicht. Neu ist darin vor allem die Umsetzung aktueller internationaler Empfehlungen zur Verbesserung der innerklinischen Notfallversorgung. Nachfolgend werden wesentliche Kernpunkte der neuen Leitlinien mit dem Fokus auf die Neugeborenen- und Kinderreanimation dargestellt.

Als Neuerung in der systemischen und epidemiologischen Betrachtung des innerklinischen Herzkreislauf-Stillstands und Reanimation enthalten die Leitlinien die Umsetzung der zehn Schritte aus den Empfehlungen der International Liaison Committee on Resuscitation (Internationales Verbindungskomitee für Wiederbelebung, ILCOR) von 2024. Darüber hinaus wird auf die Notwendigkeit der Einführung einer europaweit einheitlichen innerkli-

nischen Notfallnummer, hier der vom European Research Council (ERC) empfohlenen 2222, hingewiesen, wie auch auf die Bildung von Rapid Response Teams. Familienmitglieder sollten die Option erhalten, bei einer Reanimation eines Familienmitglieds mit dabei zu sein. Die Anwesenheit von Angehörigen während der Reanimation erfordert jedoch strukturierte und kultursensible Vorgehensweisen sowie die Verfügbarkeit eines speziell geschulten Team-

mitglieds, das die Angehörigen während der Reanimation unterstützt. Neue Technologien und KI bieten zusätzliche Möglichkeiten für die Erkennung und Therapie eines Kreislaufstillstands. So können Smartphone-Apps die Hilfefette in vielen Punkten stärken – zum Beispiel durch eine Alarmierung von Ersthelfenden, einer Navigation zu einem AED oder eine Echtzeitanleitung einer Wiederbelebung.

Die wichtigste Änderung im Algorithmus zum Basic Life Support (BLS) und Einsatz eines Automatisierten Externen Defibrillators (AED) bei Erwachsenen findet sich in den „3 Schritten, um ein Leben zu retten“ wieder: Gleich nach der Überprüfung des Bewusstseins und der Reaktion sollte als erstes der Rettungsdienst alarmiert und erst dann die Atmung überprüft werden! Dies könnte dazu führen, dass der früher eintreffende Rettungsdienst einen Kreislaufstillstand häufiger rechtzeitig erkennt und dann mit erweiterten Maßnahmen das Outcome der Patienten verbessert werden kann. Eine wichtige Rolle kommt hierfür auch dem Leitstellendisponenten zu, der in der neuen Leitlinie in die Basismaßnahmen eingeflochten ist. Der Disponent soll wiederum Unterstützung durch ein AED-Register erhalten, sodass er gezielt über regionale Standorte von Defibrillatoren in der Nähe informieren kann.

Wie lässt sich die Wiederbelebung am besten erlernen?

Auch bei der Wiederbelebungsausbildung gibt es evidenzbasierte Neuerungen: Hier verlagert sich jetzt der Fokus von der bloßen Vermittlung von Wiederbelebungstechniken hin zur Optimierung des Lernprozesses unter didakti-



© Dr. Thomas Hoppen

Abb. 1: Kinderreanimationstraining in einer Simulationseinheit.

schen Gesichtspunkten. Bereits die Kinder-Reanimation sollte frühzeitig erlernt und technologiegestützte Lernmethoden und Hilfsmittel in Anspruch genommen werden. Die Simulation bleibt dabei der zentrale Bestandteil der Ausbildung (Abb. 1 und 2). Nach wie vor haben hier sowohl Low-Fidelity- (einfache Modelle zum Erlernen der richtigen Technik) als auch High-Fidelity-Simulationspuppen, die die menschlichen Körperfunktionen durch fortschrittliche Technologie nachahmen, eine hohe Evidenz. Neuere Belege zeigen, dass ein „In-situ“-Training auf Station oder in der Praxis als realistische Herausforderung das Outcome potenziell verbessert. Außerdem wird die Integration einer ethischen Entscheidungsfindung als Kernkompetenz in der Reanimationsausbildung und -lehre betont. Hierzu gehören unter anderem, die ethischen Aspekte einer Reanimation direkt mit Kolleginnen und Kollegen innerhalb von Debriefings zu reflektieren, Ethik in der Reanimation in simulationsbasierte Trainings von medizinischem Fachpersonal zu integrieren und die gewonnenen Lerneffekte durch bildhafte Darstellung zu verstärken.

Spezielle Aspekte bei Neugeborenen nach der Geburt

Wann soll der Algorithmus für Neugeborene (Newborn Life Support, NLS) und wann der für pädiatrische Patienten und Patientinnen (Pediatric Life Support, PLS) genutzt werden? Im Ergebnis besteht Einigkeit, dass die NLS-Leitlinie unmittelbar nach der Geburt angewendet werden soll – unabhängig vom Geburtsort (Krankenhaus oder Hausgeburt). Zudem kann die NLS-Leitlinie auch während des Aufenthalts auf der neonatologischen Intensivstation genutzt werden, insbesondere bei Frühgeborenen oder reifen Neugeborenen mit primären Atemproblemen. Für Neugeborene, die vor der 25. Schwangerschaftswoche geboren wurden, ist er hingegen mit Vorsicht anzuwenden.

Stehen nichtrespiratorische Ursachen im Mittelpunkt, wie z. B. Herzrhythmusstörungen, so kann für Neugeborene auch der PLS-Algorithmus genutzt werden. Nach der Krankenhausentlassung nach der Geburt ist für Neugeborene wahrscheinlich eher der PLS-Algo-



© Dr. Thomas Hoppen

Abb. 2: Auch die Neugeborenenreanimation lässt sich am besten an einer Simulationspuppe trainieren.

rithmus angebracht. Es soll jeweils vor Ort geregelt werden, welche Leitlinie (NLS oder PLS) für welche Kinder im jeweiligen Versorgungskontext anzuwenden ist. Jede Einrichtung muss klären, wie ihr lokales Vorgehen erfolgen soll. Die derzeitigen Empfehlungen beruhen auf einem Konsens zwischen der NLS- und PLS-Writing-Group.

Supraglottisches Atemweghilfsmittel (z. B. Larynxmaske): Bei ineffektiver Maskenbeatmung soll der Einsatz frühzeitig erwogen werden. Neu ist zudem, die Larynxmaske auch während laufender Thoraxkompressionen als gleichwertige Alternative zum endotrachealen Tubus zu erwägen.

2-Personen-Esmarch-Handgriff: In der aktuellen Leitlinie wird die Verwendung eines 2-Personen-Esmarch-Handgriffs nochmals eindringlich empfohlen, wenn ausreichend Personal vorhanden ist, da dieser in der Literatur effektiver als eine Ventilation mit einem einfachen C Griff gesehen wird (Abb. 3).

Sauerstoffgabe: Frühgeborene < 32 Wochen sollen mit mindestens 30 % zu-

sätzlichem Sauerstoff beatmet werden. Bezüglich noch höherer Sauerstoffwerte ist die Datenlage derzeit noch unzureichend, daher bleibt die Empfehlung „mit mindestens 30 %“ auch entsprechend unpräzise.

Zielsättigungswerte: In der aktuellen Leitlinie orientieren sich die angestrebten Sättigungswerte an der 25.–75. Perzentile der von Dawson et al. publizierten Werte [1]. Damit liegen die Zielwerte etwas höher als in den Empfehlungen von 2021. Außerdem wird betont, dass Sättigungswerte von < 80 % bei Frühgeborenen < 32 Schwangerschaftswochen ab der 5. Lebensminute zu vermeiden sind.

Nabelschnurmanagement: Weiterhin wird ein verzögertes Abnabeln von ≥ 60 s empfohlen. Präzisiert wurde, dass bei notwendiger Reanimation die Nabelschnur innerhalb von 30 s abgeklemmt werden sollte, um Verzögerungen bei notwendigen Maßnahmen zu minimieren. Ein „cord milking“ bei Frühgeborenen vor der 28. Schwangerschaftswoche bleibt auch in der aktuellen Leitlinie kontraindiziert, wohingegen es bei Neugeborenen ab der 28. Schwangerschafts-

woche eine Alternative ist, wenn ein verzögertes Abnabeln nicht möglich ist. Das physiologiebasierte Abnabeln hat keinen Eingang in die Leitlinie gefunden, es bleibt weiterhin klinischen Studien vorbehalten.

Videolaryngoskopie: Wenn ein Videolaryngoskop vorhanden ist, sollte dieses primär verwendet werden.

Respiratory-Function-Monitor: Ein Atemfunktionsmonitoring kann optional als Hilfsmittel zur Überprüfung des expiratorischen Tidalvolumens (angestrebt werden 4–8 ml/kg) und der Effektivität der Ventilation bei ausbleibendem Anstieg der Herzfrequenz eingesetzt werden.

Adrenalin: In der aktuellen Leitlinie wird der Abstand der Einzelgaben auf 4 min konkretisiert und ersetzt die bisherige Empfehlung von 3 bis 5 min. Die Dosisempfehlung bleibt mit 10–30 µg/kg gleich, wobei viele Zentren standardmäßig 20 µg/kg verwenden, damit bei unklarem Gewicht weder über- noch unterdosiert wird.

Glukosegabe: Die Empfehlung wurde in der aktuellen Leitlinie auf 2 ml/kg 10%ige Glukose für Neugeborene mit einem zu niedrigen Blutzucker abgeändert.

CPAP/PEEP: Es erfolgte eine Vereinheitlichung auf 6 cmH₂O für Frühgeborene vor der < 32. Schwangerschaftswoche sowie für Kinder ab der 32. Schwanger-

schaftswoche mit RDS-(respiratory distress syndrome)-Symptomatik und zusätzlichem Sauerstoffbedarf. Auch bei der initialen Beatmung soll ein PEEP von 6 cmH₂O genutzt werden.

Teamorganisation und Human Factors, Telemedizin: Betont werden die Vorteile von standardisierten Checklisten, Team-Briefings und Trainings (mindestens 1×/Jahr mit kurzen Refresher-Trainings alle 3–6 Monate) sowie der Einsatz von Telemedizin.

Erkennen und Behandeln kritisch kranker Kinder

Das Kapitel „Erkennen und Behandlung kritisch kranker Kinder“ empfiehlt allen Eltern und Betreuungspersonen, sich Basis-Kenntnisse über die Erkennung kritischer Erkrankungen, Traumata sowie über grundlegende und lebensrettende Erste-Hilfe-Maßnahmen anzueignen. Bei Kindern mit chronischen Erkrankungen oder Kindern, die auf medizinische Apparate angewiesen sind, wird empfohlen, einen Kurs in Basismaßnahmen zur Wiederbelebung von Kindern (PBLs) zu besuchen. Professionellen Betreuungspersonen (Erzieher, Lehrer, Rettungsschwimmer und Trainer/Ausbilder von Kindern und Jugendlichen) sollen einfache Beurteilungsinstrumente (Pädiatrisches Beurteilungsdreieck – Verhalten/Atmung/Hautkolorit), grundlegende lebensrettende Erste-Hilfe- sowie Basismaßnahmen zur Wiederbelebung von Kindern vermittelt werden. Die Beutel-Masken-Beatmung bleibt weiterhin die erste

Wahl für die Beatmung eines kritisch kranken Kindes. Die präklinische Verwendung von supraglottischen Atemweghilfen wird gegenüber der endotrachealen Intubation empfohlen, wenn eine „invasive“ Atemwegssicherung erforderlich ist. Die Intubation bleibt jedoch die bevorzugte Methode für die definitive Sicherung der Atemwege bei kritisch kranken oder verletzten Kindern. Die Anzahl der endotrachealen Intubationsversuche soll auf zwei begrenzt werden. Atropin wird nicht mehr als Prämedikation vor der Intubation empfohlen. Im Rahmen des Managements kritisch kranker Kinder mit generalisierten Krampfanfällen sollen alternative Routen (z. B. intranasal, bukkal) für die Verabreichung von Benzodiazepinen verwendet werden, sofern es keinen bereits etablierten intravenösen Zugangsweg gibt. Als bevorzugtes Medikament bei benzodiazepinrefraktären Krampfanfällen soll Levetiracetam verwendet werden. Levetiracetam lässt sich innerhalb von fünf Minuten applizieren, was gegenüber anderen Substanzen einen zeitlichen Vorteil birgt. Studien deuten zudem darauf hin, dass hoch dosiertes Levetiracetam (z. B. 60 mg/kg i. v.) vergleichsweise wirksamer ist.

Basismaßnahmen zur Reanimation von Kindern

Die Basismaßnahmen zur Reanimation von Kindern sehen vor, dass ein Notruf abgesetzt werden soll, sobald der Kreislaufstillstand erkannt wurde – noch vor dem Beginn von Beatmungen. Dies hat mehrere Gründe: Zum einen bewirkt dies einen Angleich an die Basismaßnahmen zur Reanimation von Erwachsenen (s. o.). Zum anderen ist die Verfügbarkeit von Mobiltelefonen mit Lautsprecherfunktion hoch und ermöglicht die Unterstützung der Ersthelfer durch einen Leitstellendisponenten („Telefonreanimation“). Die Herzdruckmassage mit Beatmung ist im Vergleich zur Herzdruckmassage mit kontinuierlichen Thoraxkompressionen („compression-only CPR“) mit verbesserten neurologischen Ergebnissen bei Kindern aller Altersgruppen verbunden, weshalb sie auch weiterhin als Standardvorgehen eingesetzt werden soll. Ersthelfer, die nicht in den Basismaßnahmen zur Reanimation



Abb. 3: Effektiver „reiner“ Esmarch-Handgriff zur Öffnung der Atemwege ohne Beatmung, hier an der Neugeborenenpuppe

© Dr. med. Thomas Hoppen



Abb. 4: Bei Kleinkindern werden die Elektroden bei der Defibrillation anteroposterior platziert. Hier ist die anteriore Elektrode gut zu sehen, die posteriore ist nur zum Teil erkennbar.

von Kindern geschult sind (durch einen Kurs vergleichbar mit dem ERC-PBLS-Kurs), sollen hierbei nach Verabreichung der fünf initialen Beatmungen den Algorithmus 30:2 verwenden. In PBLs geschulte Ersthelfer verwenden weiterhin den Algorithmus 15:2. Da keine Belege dafür gefunden werden konnten, ob der ABC- oder der CAB-Ansatz hinsichtlich des Reanimationserfolgs dem jeweils anderen überlegen ist, soll weiterhin der ABC-Ansatz verwendet werden. Bei Säuglingen gibt es eine klare Empfehlung zur Verwendung der Zwei-Daumen-Thoraxkompression unter Umfassen der Brust. Sie führt im Vergleich zur Zwei-Finger-Technik zu einer durchweg größeren Herzdruckmassagetiefe, weniger Ermüdung und einem höheren Anteil an korrekter Handplatzierung. Zudem kann sie einem Laien durch den Leitstellenmitarbeiter einfacher als die Zwei-Finger-Technik erklärt werden.

Fremdkörperverletzung der Atemwege

Auch im Falle einer Fremdkörperverletzung der Atemwege wird bei Säuglingen die Verwendung der Zwei-Daumen-Thoraxkompression empfohlen, welche im Wechsel mit Rückenschlägen eingesetzt werden soll. Die Position der Finger entspricht dabei exakt der, welche auch im Rahmen der Reanimation genutzt wird. Idealerweise wird der Säugling in Rückenlage leicht Kopf tief gelagert. Die Thoraxkompressionen sollen ruckartig und mit einer etwas langsameren Frequenz als in der Reanimation erfolgen.

Defibrillation

Bei der Verwendung des pädiatrischen Modus eines AED (bis zu einem Körpergewicht von 25 kg) wie auch bei der Defibrillation von Säuglingen und Kleinkindern mittels eines manuellen Defibrillators sollen die Defibrillationselektroden in anteroposteriorer Position platziert werden (**Abb. 4**). Bei größeren Kindern und Jugendlichen ist auch eine anterolaterale Positionierung möglich. Hierbei ist zu beachten, dass die Defibrillationselektroden in der anterolateralen Position so platziert werden, dass sie sich nicht berühren. Für die Durchführung der anteroposterioren Elektrodenplatzierung ist zu beachten, dass das Drehen des Kindes nicht zu einer längeren Unterbrechung der Herzdruckmassage oder einer ungenaueren Platzierung der posterioren Elektrode führen darf.

Besondere Umstände

Vor allem die Behandlung der Hyperkaliämie während eines Kreislaufstillstands ist hier erwähnenswert. Sowohl die intravenöse Gabe von Insulin und Glukose als auch inhalative oder intravenöse Beta-2-Adrenozeptor-Agonisten führen zu einer akuten Senkung der Kaliumwerte und werden daher zur Therapie der schweren Hyperkaliämie weiterhin empfohlen. Die intravenöse Gabe von Kalzium und Bikarbonat soll jedoch nicht mehr erfolgen.

Postreanimationsbehandlung und Prognoseerstellung

Bezüglich der Diagnostik und Therapie im präklinischen und klinischen Be-



Neue Leitlinien online

Der Deutsche Rat für Wiederbelebung German Resuscitation Council (GRC) e.V. bietet auf seiner Website eine autorisierte deutschsprachige Version der neuen Leitlinien.



reich ab dem Wiedereintritt des Spontankreislaufs ist die neue Empfehlung, dass der mittlere arterielle Blutdruck über der 10. Altersperzentile liegen soll, bemerkenswert. Zur Prognoseabschätzung wird ein Set von Tests empfohlen.

Nachsorge nach Entlassung aus dem Krankenhaus

Erstmals gibt es in den aktuellen Leitlinien auch Empfehlungen zur Nachsorge nach einer Entlassung des Patienten aus dem Krankenhaus. Zu hoffen bleibt, dass die konsequente Nutzung verbreteter Register mit Langzeitergebnissen des Reanimationsverlaufs und -erfolgs pädiatrischer Kreislaufstillstände und gemeinsame Forschungsk Kooperationen helfen, Wissenslücken in diesem Bereich zu schließen.

Weiterführende Literatur

1. Dawson JA, Kamlin CO, Vento M (2010) Defining the reference range for oxygen saturation for infants after birth. *Pediatrics*. 125:e1340-7
2. ERC-Reanimationsleitlinien 2025. Die evidenzbasierte Grundlage für Wiederbelebnungsmaßnahmen. ERC-Reanimationsleitlinien, springermedizin.de
3. Reanimation: Was muss der Kinderarzt wissen? *Pädiatrie* 2021;33(3):64-5



Dr. med. Thomas Hoppen

Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein gGmbH
Akademisches Lehrkrankenhaus der Universitätsmedizin der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz,
Koblenzer Straße 115–155,
56073 Koblenz
Thomas.Hoppen@gk.de

Interessenkonflikt

Der Autor erklärt, dass bei der Erstellung des Beitrags kein Interessenkonflikt vorlag.



© Aleksej / Stock.adobe.com (Symbolbild mit Fotomodell)

Intoleranzen gegen Nahrungsmittel – unterdiagnostiziert oder überschätzt?

Klare diagnostische Konzepte statt unnützer, strenger Auslassdiäten

Martin Claßen

Die Diagnostik von Intoleranzen gegen Nahrungsmittel bereitet aufgrund der niedrigen diagnostischen Spezifität und Sensitivität der Routinemethoden immer wieder Probleme. Eine kompetente ärztliche Betreuung kann rascher zu einer Diagnose führen sowie ein klareres therapeutisches Konzept vermitteln und dadurch unnötige Diäten vermeiden, die eine Verminderung der Lebensqualität oder Mangel an Nährstoffen zur Folge haben können. In diesem Artikel soll der aktuelle Wissensstand zusammengefasst, kritische Themen beleuchtet und klare Botschaften für die alltägliche Beratung in Praxis und Klinik vermittelt werden.

Nur wenige Gesundheitsthemen werden von Laien, in der Laienpresse und online so intensiv diskutiert wie die Nahrungsunverträglichkeiten. Es ist „in“, den Cappuccino unter der Vermutung einer Laktoseintoleranz mit Haferdrink statt Kuhmilch zu ordern. Andererseits führt die Migration von Menschen aus Afrika und Asien dazu, dass sich Jugendliche mit einem genetisch bedingten Laktasemangel wie

ihre mitteleuropäischen Altersgenossen mit vielen Milchprodukten ernähren und darauf mit heftigen Bauchschmerzen reagieren. Unverträglichkeiten gegen FODMAP (fermentierbare Oligo-, Di-, Monosaccharide und Polyole) oder Histamin werden von Heilpraktikern leichtfertig diagnostiziert und oft von den Familien nicht hinterfragt. Dabei gibt es Hinweise, dass nicht indizierte Diäten auch negative Auswirkungen auf das

Darmmikrobiom haben können [1]. Bezüglich der Diagnostik gerät insbesondere der Wasserstoffexhalationstest immer mehr in die Kritik. Darüber hinaus ist die klinische Wertigkeit einer Histaminintoleranz bei Kindern und Jugendlichen nicht ausreichend gesichert.

Definition

Intoleranzen müssen von immunologischen Reaktionen auf Proteinkomponenten der Nahrungsmittel abgegrenzt werden (Abb. 1). Letztere sollten als Allergien bezeichnet werden, wobei gerade im kindlichen Gastrointestinaltrakt *nicht*-IgE-vermittelte Reaktionen eine große Rolle spielen (z. B. nahrungsmittelinduzierte Enteropathie (FPIES), eosinophile gastrointestinale Erkrankungen) [2].

Als Intoleranzen bezeichnet man nicht-immunologisch vermittelte Reaktionen auf nicht-Proteinkomponenten von Nahrungsmitteln. Dabei kann es sich um metabolische Reaktionen (z. B. auf nicht resorbierte Kohlenhydrate), um Enzymdefizienzen im Intermediärstoffwechsel (z. B. hereditäre Fruktoseintoleranz (HFI)) oder um pharmakologische Reaktionen auf Nahrungsmittelbestandteile (z. B. Histamin) handeln.

Intestinale Manifestationen von Kohlenhydratintoleranzen kommen zustande bei

- angeborenen Transporterdefekten oder verminderter Transporterkapazität im Dünndarm,
- Enzymdefekten (Disaccharidasemangel) oder
- Missverhältnis von zugeführter Menge und Resorptionskapazität (Fruktose, Sorbitol).

Die letztere Problematik dürfte eigentlich nicht als Erkrankung tituliert werden. Sie wird hier aber mit abgehandelt, da die Symptome von krankheitsbedingten Störungen der Resorption nicht unterschieden werden können. In Frage kommende Kohlenhydrate sind in Tab. 1 zusammengefasst.

Pathophysiologie und Klinik

Die Monosaccharide Glukose und Galaktose werden durch den aktiven, energieverbrauchenden Transporter für Glukose + Natrium (Symporter SGLT1) und Fruktose durch passive Diffusion über den GLUT 5-Transporter resorbiert. Die Transportkapazität für Glukose ist weitgehend unbegrenzt; bei Fruktose findet man eine Sättigungskinetik – wenn alle GLUT5-Transporter „belegt“ sind, kann die Resorption nicht weiter gesteigert werden. Die Resorption von Fruktose wird allerdings durch Glukose erleichtert. Insofern stellen Saccharose (Disaccharid Glukose-Fruktose) und diejenigen Obstsorten, die gleiche Mengen von Fruktose und Glukose enthalten (z. B. Bananen, Beeren), meist kein relevantes Problem dar. Für Sorbitol ist kein Transporter vorhanden; insofern liegen die tolerierten Mengen um den Faktor 5 niedriger als für Fruktose. Sorbitol inhibiert zudem den Transport von Fruktose über den GLUT 5-Transporter. Die Spaltung der Disaccharide erfolgt durch die an den Zottenspitzen lokalisierten Disaccharidasen Laktase, Saccharase-Isomaltase und Trehalase.

Wenn die Absorption der Monosaccharide oder die Spaltung (Digestion) der Disaccharide oder Polysaccharide gestört ist bzw. mehr Kohlenhydrate zugeführt werden, als absorbiert werden können, kommt es zum Transport dieser Zucker in tie-

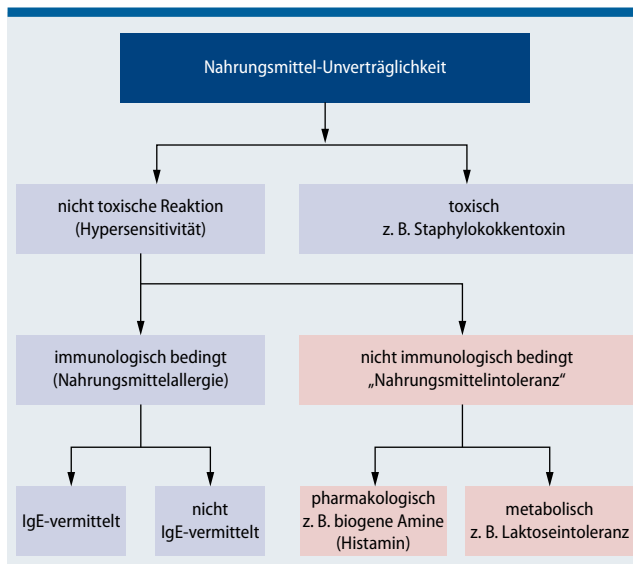


Abb. 1: Mechanismen und Terminologie bei adversen Reaktionen auf Nahrungsmittelbestandteile (mod. nach [3]).

feren Darmabschnitte, die von Mikrobiota besiedelt sind. Dort erfolgt eine bakterielle Gärung und es werden Gase (z. B. Methan, Wasserstoff) sowie kurzkettige Fettsäuren (z. B. Butyrat) gebildet [8]. Die Gase können zu Meteorismus, Flatulenz, Bauchschmerz und Koliken führen. Durch die osmotische Wirkung der Fettsäuren können auch Diarrhoen (wässrig, säuerlich, nicht schleimig) auftreten; dies ist jedoch nicht obligat.

Bei kompletter Malabsorption und je nach Ernährung kann dies auch eine Gedeihstörung zur Folge haben. Dies wird regelmäßig bei der Glukose-Galaktose-Malabsorption, beim kongenitalen Laktasemangel sowie beim Saccharase-Isomaltase-Mangel beobachtet, sehr selten bei der adulten Hypolaktasie oder der Fruktosemalabsorption. Bei Kleinkindern mit hoher Fruktosezufuhr sind Gedeihstörungen aber nur kasuistisch beschrieben worden.

Die Stärke der Symptome bzw. Beschwerden hängt von folgenden Faktoren ab [9,10]:

- Menge des zugeführten Kohlenhydrats,
- Schnelligkeit der Magenentleerung (abhängig u. a. von Fettgehalt der Mahlzeit, Konsistenz der Nahrung),
- ggf. Restenzymaktivität,
- Zusammensetzung des Dickdarm-Mikrobioms (Auswirkungen auf Gasproduktion bzw. Produktion von kurzkettigen Fettsäuren),
- Motilität des Darms,
- ggf. perianale Entleerung von Gas,
- subjektive Wahrnehmung der Darmdehnung (Schmerzempfindung?) bzw. Vorliegen einer viszeralen Hypersensitivität (z. B. im Rahmen eines Reizdarmsyndroms).

Die Zeitdauer zwischen Ingestion und Symptombeginn liegt typischerweise zwischen zwei und vier Stunden. Es kann auch vorkommen, dass als Folge von am Vorabend aufgenommenen Kohlenhydraten erst am folgenden Morgen Bauchschmerzen auftreten.

Tab. 1: Kohlenhydrat-Malabsorptionen und -maldigestionen

Kohlenhydrat	Störung	Ursache	Kommentar
Laktose	Laktoseintoleranz (LI)	Laktasemangel (LPH-Gen): — ab Geburt bei Missense-Mutationen — adulter Laktasemangel bei C/T(-13910) and G/A(-22018) Polymorphismus in der Promotorregion — sekundär bei Mukosaschaden bzw. Zottenatrophie	Enzymdefekt; Laktaseaktivität wird ab dem Schulkindalter reduziert klinische Symptomatik von anderen Faktoren abhängig (s. u.)
Fruktose	Fruktosemalabsorption (FMA)	Missverhältnis Zufuhr – Transportkapazität (GLUT5)	keine Assoziation zwischen Genpolymorphismen und Symptomatik
Sorbitol	Sorbitolmalabsorption	Missverhältnis Zufuhr – Transportkapazität	Kein spezifischer Transportermechanismus bekannt (passive Diffusion)
Saccharose	Saccharoseintoleranz	Saccharasemangel (Sucrase-Isomaltase-Mangel – CSID)	Enzymdefekt; schwere Diarrhoe ab Beikosteneinführung
Glucose-Galaktose	Glucose-Galaktose-Malabsorption	Natrium-Glucose-Cotransporter-Defekt SLC5A1	Transporterdefekt; schwere kongenitale Diarrhoe ab erster Milchfütterung
Trehalose (aus Pilzen)	Trehalose-Intoleranz	Trehalasemangel (TREH-Gen)	Enzymdefekt; relevant nur nach Pilzmahlzeiten [4]
FODMAP (fermentierbare Oligo-, Di-, Monosaccharide und Polyole) [5]	FODMAP-Intoleranz	summarisches Missverhältnis von Zufuhr versus Digestion und/oder Absorption von Mono-, Di- und Polysacchariden	mögliche Ursache eines Reizdarmsyndroms; Relevanz bei Kindern unzureichend belegt [5, 6, 7]

Anamnese und klinischer Befund

Zunächst sollte man anamnestisch klären, ob und in welchen Mengen bestimmte Kohlenhydrate regelmäßig gegessen werden. Wichtig ist auch, ob die Beschwerden mit der Einführung bestimmter Nahrungsmittel begonnen haben bzw. beim Weglassen besser wurden.

Charakteristischer Hinweis auf einen Fruktoseüberschuss (fälschlich als „Fruktosemalabsorption“ eingeordnet) kann ein hoher Konsum von Obstsaften bei Kleinkindern sein (insbesondere Apfelsaft, Birnensaft). Auch sollte nach Konsum sog. „zuckerfreier Süßigkeiten“, Softdrinks und Eistee (Sorbitolmenge) gefragt werden. Ein Hinweis auf eine Laktoseintoleranz kann eine Migrationsgeschichte bzw. genetische Wurzeln in Afrika oder Asien mit einem hohen Milchproduktkonsum im Schulkindesalter sein. Ein adulter Laktasemangel findet sich in Asien und Afrika bei ca. 90 % der Menschen, in Mitteleuropa bei ca. 15 %. Menschen aus dem Mittelmeerraum oder arabischen Ländern weisen eine höhere Prävalenz auf als Westeuropäer.

Ein eindeutiger zeitlicher Zusammenhang zwischen Aufnahme eines bestimmten Kohlenhydrats und Auftreten der Beschwerden ist nur sehr selten zu erfragen. Bei Kleinkindern mit Diarrhoen berichten die Eltern oft von schaumigen, aromatisch-säuerlich riechenden Stühlen. In der Familienanamnese kann nach adultem Laktasemangel bei den Eltern gefragt werden – wenn beide Eltern sicher betroffen sind, müsste auch das Kind einen Laktasemangel entwickeln.

Bei der Fruktosemalabsorption sind familiäre Häufungen beschrieben worden, die genetischen „Links“ aber nicht bekannt.

Weiterführende Diagnostik

Die Diagnostik von Kohlenhydratintoleranzen kann auf verschiedenen Wegen erfolgen.

Wasserstoffexhalationstest (H₂-Atemtest)

Beim H₂-Atemtest wird der durch die Vergärung des Zuckers im Darm entstehende Wasserstoff in der Atemluft nach Belastung mit dem jeweiligen Kohlenhydrat gemessen. Dazu wird die Atemluft alle 30 Minuten über 120–180 Minuten auf einen Anstieg der H₂-Exhalation überwacht. Folgende Testdosen werden dabei verwendet:

- Disaccharide (Laktose, Saccharose) 1 g/kg, maximal 25 g
- Monosaccharide (Fruktose) 0,5 g/kg, maximal 12,5 g
- Zuckeralkohol (Sorbitol) 0,2 mg/kg, maximal 5 g

Höhere Testdosierungen (die früher üblich waren) erhöhen die Sensitivität, verschlechtern aber die Spezifität und den positiven Vorhersagewert. Auch sind die Testmengen des Kohlenhydrats oft deutlich höher als bei Alltagsverzehr.

Die schlechte diagnostische Sensitivität und Spezifität der H₂-Atemtests zeigte sich in zwei Studien mit Kindern mit Bauchschmerzen. In der einen Studie mit 103 Kindern fand sich eine Besserung von Abdominalbeschwerden unter fruktosearmer Diät, unabhängig vom Ergebnis des H₂-Atemtests [11]. Die andere Studie ergab bei 135 Kindern zwischen sieben und zwölf Jahren, die Symptome nach Zufuhr von Fruktose oder Laktose berichteten, nur bei 55 Kindern (41 %) positive Atemtestbefunde, davon 30 % (35/118) nach Fruktosebelastung und 18 % (20/114) nach Laktosebelastung [12]. Eine Besserung der Beschwerden erfuhren 46 % der Kinder unter diagnostischer Diät.

Nur bei 18 % (10/55) der Kinder mit positiven Atemtestergebnissen entwickelte sich eine langfristige Beschwerdefreiheit unter Diät. Als Konsequenz dieser Studien werden Wasserstoffatmetests nicht mehr flächendeckend in pädiatrischen Abteilungen durchgeführt. Insofern sollte die Indikation nach Ernährungsanamnese streng gestellt und Resultate kritisch bewertet werden. Nach einem positiven Test muss immer die klinische Relevanz durch Karenz und Exposition überprüft werden.

Die Tests sind bei entsprechender Technik zur Atemgasentnahme (z. B. Masken mit Ventilsystemen) auch bei Säuglingen und Kleinkindern durchführbar. Eine parallele Messung von CO₂ in den Proben und die Normierung auf 5 % CO₂ helfen, die diagnostische Trennschärfe zu bessern. Die gleichzeitige Messung von Methan erhöht die Sensitivität des Tests, da bei 5 % der Menschen von den Darmmikrobiota kein Wasserstoff produziert werden kann (non-Producer, dann falsch negative Tests).

Karenz- und Expositionsversuche

Karenz- und Expositionsversuche lassen sich alternativ zum Atemtest einsetzen [8]. Dazu sollte vorab eine Ernährungsberatung erfolgen. Wenn zwei Kohlenhydrate als Auslöser für die Symptome in Frage kommen (z. B. Laktose + Fruktose), müssen zunächst *beide* konsequent vermieden werden. Die anschließende Exposition (einzeln) kann zu Hause erfolgen. Allerdings sollte berücksichtigt werden, dass alle diätetischen Interventionen insbesondere bei Überlappung mit funktionellen Beschwerden eine große Placebowirkung haben.

DNA-Analysen

Für die genetisch bedingten Transporterdefekte und Enzymmangelkrankheiten (z. B. Glucose-Galaktose-Malabsorption, Saccharase-Isomaltase-Mangel, Laktoseintoleranz) können auch DNA-Analysen veranlasst werden.

Der adulte Laktasemangel, der durch den Polymorphismus CC13910 in der Promotor-Region des Laktasegens charakterisiert ist, kann mit einer gezielten DNA-Analytik nachgewiesen werden. Allerdings beweist das Vorliegen des Polymorphismus nicht, dass die Beschwerden der Patienten durch eine Laktoseintoleranz bedingt sind.

Bei Säuglingen und Kleinkindern sollte diese Diagnostik noch nicht durchgeführt werden, da in diesen Altersgruppen trotz des Vorliegens des CC13910-Polymorphismus die Laktaseaktivität noch normal ist.

Enzymaktivitätsbestimmungen

Eine Bestimmung der Enzymaktivität in Dünndarmschleimhautbiopsien ist grundsätzlich möglich, aber in der Routine nicht üblich. Bei Disaccharidasemangel muss allerdings auch an die Möglichkeit eines sekundären Mangels gedacht und Erkrankungen, die typischerweise mit Zottenatrophie einhergehen, ausgeschlossen werden (Zöliakie-Antikörper, Stuhl auf *Giardia lamblia*).

Die Bestimmung des Stuhl-pH oder von unverdaulichem Zucker im Stuhl hat keinen diagnostischen Wert mehr. **Tab. 2** fasst einige typische Differentialdiagnosen der intestinalen Kohlenhydratintoleranzen zusammen.

Therapie

Diätetische Therapie

Die diätetische Therapie der Kohlenhydratintoleranzen besteht primär in einer Reduktion der Zufuhr. Diese sollte für ein bis zwei Wochen sehr konsequent erfolgen; dann kann bei Beschwerdefreiheit schrittweise die Zufuhr gesteigert werden. Dabei nimmt der Darm keinen Schaden. Die Nahrung sollte so viele nicht resorbierbare Kohlenhydrate (= lösliche Ballaststoffe) enthalten, wie vertragen werden [1], zumal dies auch gegen eine Obstipation wirksam wäre (eine der häufigsten Ursachen rezidivierender Bauchschmerzen!). Bei der Laktoseintoleranz werden Käse sowie Yoghurt in begrenzten Mengen oft vertragen. Bei der Fruktose- und Sorbitmalabsorption führen Obstsorten mit gleichem Gehalt an Fruktose und Glukose und geringem Sorbitolgehalt (u. a. Bananen, Beerensorten, Zitrusfrüchte) meist nicht zu Symptomen. Um eine zu einseitige Ernährung zu vermeiden, ist eine Beratung der Familien durch Fachkräfte sinnvoll.

Bei komplettem Ausschluss der Laktose kommt es nicht zu einer reaktiven Minderung der Laktaseaktivität im Darm, allerdings zu Mikrobiomveränderungen mit verminderter Kapazität des Darmmikrobioms für die Metabolisierung von Laktose [13, 14]. Nicht resorbierte Kohlenhydrate oder Zuckeralkohole fördern das Wachstum von Butyrat-bildenden Bakterien. Butyrat gilt als wünschenswerter Metabolit mit günstigen Eigenschaften auf die Integrität der Darmbarriere [15] und reduziert das Risiko von Nahrungsalergien [16].

Da in vielen Fällen eine Reizdarmkomponente zur Beschwerdesymptomatik beiträgt, können kognitiv verhaltenstherapeutische Maßnahmen, Hypnotherapie und Probiotika ergänzend eingesetzt werden, um die Toleranzschwelle zu verbessern.

Medikamentöse Therapie

Medikamentös können Enzyme bei Disaccharidasemangel supplementiert werden: Laktase bei Laktoseintoleranz (als Nahrungsergänzungsmittel verfügbar), Saccharase bei Saccharase-Isomaltasemangel (als Orphan drug sehr hochpreisig).

Hereditäre Fruktoseintoleranz

Auch als „Intoleranz“ bezeichnet, aber pathophysiologisch völlig anders ablaufend, sind metabolische Erkrankungen als Folge von Enzymmangel im Intermediärstoffwechsel. Wichtigstes Beispiel ist die hereditäre Fruktoseintoleranz (HFI) aufgrund

Tab. 2: Differentialdiagnosen der intestinalen Kohlenhydratintoleranzen

- Reizdarmsyndrom; funktionelle Bauchschmerzen
- Zöliakie
- Nahrungsproteinallergien (Kuhmilch)
- chronische Infektionen (z. B. *Giardia lamblia*)
- bakterielle Dünndarmbesiedlung (SIBO)
- „ininktable“ Diarrhoe des kleinen Säuglings (aufgrund genetischer Anomalien der Dünndarmmukosa oder Transporterdefekte)
- hereditäre Fruktoseintoleranz (HFI)

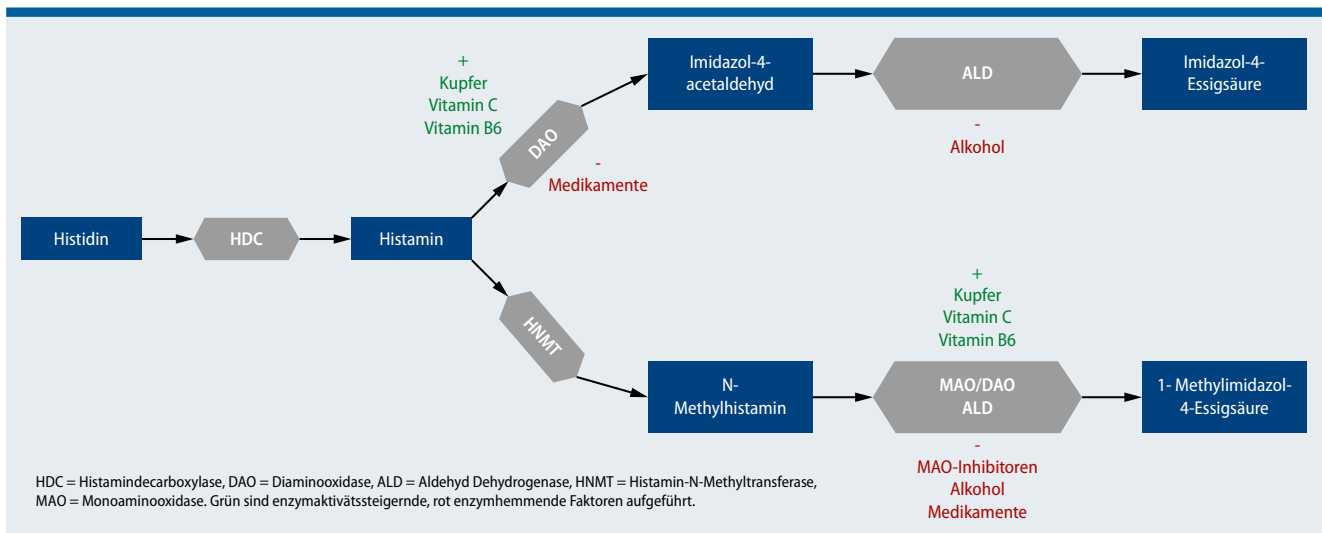


Abb. 2: Schematische Darstellung des Histaminstoffwechsels

eines Aldolase B-Mangels, was zu einer fehlerhaften Metabolisierung von Fructose, Saccharose und Sorbit führt (Gen ALDOB auf Chromosom 9q22.3). Bei der autosomal rezessiv vererbten Störung bewirkt schon die Zufuhr minimaler Mengen von Fructose, Saccharose oder Sorbitol Symptome wie schwere Hypoglykämien, Laktatazidose, Hypophosphatämie, Hyperurikämie sowie Transaminasenanstieg. Meist wird die Erkrankung bei der erstmaligen Fruktoseaufnahme manifest

[17]. Bei chronischer Zufuhr kommt es zur Entwicklung einer Fettleberhepatitis, Leberzirrhose und Leberinsuffizienz. Ein H₂-Atemtest mit Fruktose ist lebensgefährlich und obsolet!

In der Diät der HFI müssen im Gegensatz zur Fruktosemalabsorption auch Spuren von Fruktose (damit auch Saccharose) und Sorbitol aus der Nahrung entfernt werden. Die Betroffenen entwickeln eine hochgradige Aversion gegen Süßes, so dass die Einhaltung der Diät meist keine Probleme darstellt. Ob eine minimale Menge Fruktose toleriert wird, ist umstritten [17]. Eine Vitamin C-Supplementierung ist erforderlich.

Aufgrund der komplett unterschiedlichen Pathophysiologie und diätetischen Therapie sollten HFI und Fruktosemalabsorption in der Nomenklatur streng getrennt werden und der Begriff „Fruktoseintoleranz“ nur für die HFI benutzt werden

Tab. 3: Beispiele für Histamingehalt von Nahrungsmitteln in mg/kg (aus [22] – Der Histamingehalt unterscheidet sich je nach Herstellung und Lagerbedingungen erheblich; eine pauschale Einordnung einzelner Nahrungsmittel ist nicht möglich)

Nahrungsmittel	mittlerer Gehalt	minimal	maximal
Früchte	0,07	-	2,51
Nüsse	0,45	-	11,9
Gemüse	2,82	-	69,7
Cerealien	0,12	-	0,89
Schokolade	0,58	0,16	0,56
Fisch, frisch	0,79	-	36,55
Fisch, in Dosen	14,4	-	657,1
Fleisch, frisch	-	-	-
Fleisch, gekocht	0,3	-	4,8
getrocknete, fermentierte Wurst	32,2	-	357,7
Käse, nicht gereift	-	-	-
Rohmilchkäse	59,4	-	389,9
Käse aus pasteurisierter Milch	19,1	-	162

Histaminintoleranz

Zu den nicht-immunologisch bedingten Reaktionen auf Nahrungsmittel gehört auch die Histaminintoleranz (HIT). Für die Altersgruppe der Kinder und Jugendlichen sind derzeit weder die Relevanz noch die diagnostischen Kriterien wissenschaftlich gut definiert [18]. Auch sollte berücksichtigt werden, dass Kinder histaminreiche Nahrungsmittel meist nicht in relevanten Mengen verzehren.

Die Histaminintoleranz wird definiert als das Auftreten körperlicher Symptome (z. B. Diarrhoe, Bauchschmerz, nasale Obstruktion, Urticaria, Hautrötung etc.) nach Ingestion histaminreicher Nahrungsmittel, ggf. in Kombination mit Stoffen, die die Umwandlung von Histamin blockieren [19]. Beim Abbau des Histamins gelten Diaminoxidase (DAO) und Histamin-N-Methyltransferase (HNMT) als Schlüsselenzyme (Abb. 2).

Genetische Polymorphismen von DAO und HNMT mit Verminderung der Enzymaktivität sind beschrieben, wobei bisher keine Genotyp-Phänotyp-Korrelation nachgewiesen wurde. Die DAO wird vor allem im Dünndarm exprimiert, hat dort eine höhere Abbaukapazität als HNMT und gilt deswegen insbesondere bei intestinalen Beschwerden als das entscheidende



Fazit für die Praxis

- Nahrungsmittelunverträglichkeiten sind häufig und können bei Kindern und Jugendlichen eine breite Palette klinisch definierter gastrointestinaler Störungen hervorrufen.
- Bei den Intoleranzen gegen Kohlenhydrate – und noch mehr bei Histamin – gibt es viele Unklarheiten und Mythen.
- Klare diagnostische Konzepte, probatorische Diäten und anschließende Re-Expositionen ermöglichen es, auslösende Nahrungsmittelbestandteile klar zu identifizieren und unnötige strenge Auslassdiäten zu vermeiden, die eine Verminderung der Lebensqualität, Defizite an Nährstoffen und ungünstige Veränderungen des Darmmikrobioms zur Folge haben können.
- Die Meidung von Kohlenhydraten bei Intoleranzen sollte nur so streng durchgeführt werden, wie zur Beschwerdefreiheit notwendig; eine komplette Karenz ist oft nicht erforderlich und nicht sinnvoll.

re Enzym. Die Bestimmung der Enzymaktivität im Darm ist in der klinischen Routine nicht üblich. Die häufig angebotene Aktivitätsbestimmung der DAO im Blut korreliert weder eindeutig mit der Aktivität im Darm noch mit einer klinischen Testung durch Karenz und doppelblinde Exposition [20]. Die tolerable Grenze für die Zufuhr von histaminreichen Nahrungsmitteln ist bei Kindern nicht geklärt. Sekundäre Verminderungen der Enzymaktivität könnten Folge von Darmerkrankungen, Zufuhr von Alkohol oder Medikamenten sein.

Unabhängig von der Aktivität der DAO und HNMT kann es durch Ingestion von Fischarten mit sehr hohem Histamingehalt (aus der Gattung der Scombroidae, z. B. Makrele, Thunfisch) zur sogenannten Histaminvergiftung kommen. Ein vermehrter Anfall von Histamin kann nicht nur durch exogene Zufuhr, sondern auch durch Freisetzung von Histamin aus den Mastzellen nach Ingestion bestimmter Nahrungsmittel (z. B. Zitrusfrüchte, Papaya, Erdbeeren, Schokolade, Nüsse, etc.) oder durch eine Typ 1-allergische Reaktion bei Nahrungsmittelallergien bedingt sein. Differentialdiagnostisch in Frage kommen auch ein Mastzellaktivierungssyndrom oder eine systemische Mastozytose, bei denen die Histaminproduktion in den Mastzellen des Organismus erfolgt und nicht in der Nahrung enthalten ist. Eine zusätzliche Rolle könnte eine Produktion von Histamin aus Histidin durch Darmbakterien spielen.

Es gibt bisher kein anerkanntes Diagnostikschema für Kinder und Jugendliche [18, 20]. Die Differentialdiagnose HIT gehört gemäß Reizdarm-Leitlinie nicht zu den geforderten Ausschlussdiagnosen bei chronischen Bauchschmerzen bei Kindern [21]. Wenn anamnestisch Symptome in zeitlicher Folge (< 4h) nach Genuss histaminreicher Nahrungsmittel (**Tab. 3**) oder verschiedene, potentiell histaminassoziierte Symptome mit Beteiligung verschiedener Organsysteme gleichzeitig auftreten, kann dennoch eine weitere Diagnostik diskutiert werden. Allerdings ist der Beweis einer klinischen Relevanz des Histamins für die Beschwerdesymptomatik nur durch Karenz und Expositionsversuche zu führen; Enzymtests oder genetische Analysen haben bei Kindern keinen bewiesenen diagnostischen Wert [18,19].

Der erste Schritt der Diagnostik ist eine streng histaminarme Ernährung (nach Ernährungsberatung durch eine Fachkraft) über zwei bis drei Wochen mit Aufzeichnung von Symptomen. Bei einer Besserung folgt dann eine kontrollierte Re-Exposition, möglichst in Form einer doppelblinden Exposition unter ärztlicher Überwachung mit Histaminhydrochlorid in Kapseln. Die Dosis sollte 0,50 mg/kg initial betragen; in der Leitlinie wird eine Steigerung auf 0,75 mg/kg im zweiten und 1,0 mg/kg im dritten Provokationsschritt vorgeschlagen [19].

Beim Leitsymptom Bauchschmerz mag auch, wie bei den Kohlenhydratintoleranzen, eine viszerale Hypersensitivität eine zusätzliche Rolle spielen, die mit Entspannungstechniken, Hypnotherapie und kognitiv-verhaltenstherapeutischen Maßnahmen behandelt werden kann.

Diätetisch würde man nach einer strengen Diätphase einzelne Nahrungsmittel mit höherem Histamingehalt unter Symptom- und Ernährungsprotokollen zuführen, um die individuelle Toleranzschwelle austesten. Dabei sollten auch Faktoren wie etwa Stress oder Begleitmedikation mit registriert werden. Für eine medikamentöse Therapie mit Histamin-Blockern gibt es nur eine begrenzte wissenschaftliche Evidenz. DAO aus Schweinenieren wird als Nahrungsergänzungsmittel zur Einnahme bei Verzehr von Nahrungsmitteln mit höherem Histamingehalt angeboten. Bisher fehlen dazu ausreichend große, doppelblinde und placebokontrollierte Studien; insbesondere sind keine Studien mit Kindern publiziert.

Literatur



als Zusatzmaterial unter
<https://doi.org/10.1007/s15014-025-5838-5>
in der Online-Version dieses Beitrags



Dr. med. Martin Claßen
Pädiatrisch-gastroenterologische Praxis
M. Schacht
Schwachhauser Heerstr. 63A
28211 Bremen

Interessenkonflikt

Der Autor erklärt, dass er sich bei der Erstellung des Beitrages von keinen wirtschaftlichen Interessen leiten ließ. Er legt folgende potenzielle Interessenkonflikte offen: keine.

Der Verlag erklärt, dass die inhaltliche Qualität des Beitrags durch zwei unabhängige Gutachten bestätigt wurde. Werbung in dieser Zeitschriftenausgabe hat keinen Bezug zur CME-Fortbildung.

Der Verlag garantiert, dass die CME-Fortbildung sowie die CME-Fragen frei sind von werblichen Aussagen und keinerlei Produktempfehlungen enthalten. Dies gilt insbesondere für Präparate, die zur Therapie des dargestellten Krankheitsbildes geeignet sind.

Intoleranzen gegen Nahrungsmittel – unterdiagnostiziert oder überschätzt?

FIN gültig bis 9.3.2016

PH26N1bk

Teilnehmen und Punkte sammeln können Sie

- als e.Med-Abonnent*in von SpringerMedizin.de
- als registrierte*r Abonnent*in dieser Fachzeitschrift
- zeitlich begrenzt unter Verwendung der abgedruckten FIN.



Dieser CME-Kurs ist auf SpringerMedizin.de/CME zwölf Monate verfügbar. Sie finden ihn, wenn Sie die FIN oder den Titel in das Suchfeld eingeben. Alternativ können Sie auch mit der Option „Kurse nach Zeitschriften“ zum Ziel navigieren oder den QR-Code links scannen.

? Welche Aussage zu Auslassdiäten bei Kohlenhydratintoleranzen trifft *nicht* zu?

- In der Diagnostik von Fruktosemalabsorption und Laktoseintoleranz sollten die beiden Zucker nacheinander diätetisch vermieden werden.
- Beim adulten Laktasemangel werden geringe Mengen Laktose in Hartkäse oft vertragen.
- Laktase kann bei Laktoseintoleranz auch oral zu laktosehaltigen Mahlzeiten dazu eingenommen werden.
- Bei der Fruktosemalabsorption wird Saccharose meist gut vertragen.
- Sorbitol sollte bei Fruktosemalabsorption ebenfalls vermieden werden.

? Ein 2-jähriges Kleinkind wird Ihnen wegen schaumiger, säuerlicher Durchfälle vorgestellt. Welche differentialdiagnostische Überlegung zur Rolle von Kohlenhydraten ist korrekt?

- Ein Atemtest mit Sorbitol wäre dringlich durchzuführen.
- In der Ernährungsanamnese ist besonders nach der Zufuhrmenge von Obst und Säften zu fragen.
- Eine Glucose-Galaktose-Intoleranz manifestiert sich typischerweise in dieser Altersgruppe.
- Eine fehlende Gedeihstörung schließt eine Kohlenhydratintoleranz aus.
- Ein Trehalasemangel sollte durch eine DNA-Analyse ausgeschlossen werden.

? Welche Aussage trifft zu?

- Die Fruktosemalabsorption führt zu einer hochgradigen Aversion gegen Süßes.
- Bei einem Saccharase-Isomaltase-Mangel treten schwere Diarrhoen ab Geburt auf.
- Die Glukose-Galaktose-Malabsorption manifestiert sich typischerweise bei Beikosteinführung.
- Bei der hereditären Fruktoseintoleranz ist eine orale Fruktosebelastung obsolet.
- Bei einem Trehalasemangel handelt es sich um einen genetisch bedingten Monosaccharidtransporterdefekt.

? Welche Aussage zu den Folgen einer Diät bei Kohlenhydratintoleranzen ist korrekt?

- Die strenge Meidung der nicht vertragenen Kohlenhydrate führt zu einer Verbesserung des Dickdarmmikrobioms.
- Die Meidung von Laktose führt zu einem Herunterregulieren der Laktaseaktivität.
- Bei milchfreier Kost sollte die Calciumzufuhr geprüft werden und ggf. supplementiert werden.
- Diätetische Maßnahmen bei Kohlenhydratintoleranzen vermindern die Wahrscheinlichkeit einer Obstipation.
- Nicht resorbierte Kohlenhydrate blockieren im Kolon die Produktion von Butyrat.

? Eine 13-jährige Jugendliche mit rezidivierenden Bauchschmerzen wird Ihnen mit der extern vom Heilpraktiker gestellten Diagnose einer Histaminintoleranz vorgestellt. Welche Aussage ist korrekt?

- Im nächsten Schritt sollte eine Ernährungsberatung zur Meidung von Histamin erfolgen.
- Eine weitergehende diagnostische Abklärung erübrigt sich.
- Die Komplettierung der Diagnostik sollte insbesondere den Ausschluss einer Zöliakie und die Bestimmung fäkaler Inflammationsmarker umfassen.
- Ich rezeptiere einen nicht-sedierenden Histaminantagonisten.
- Ich empfehle die Anwendung von Diaminooxidase (DAO) in Kapselform zu jeder Mahlzeit.

? Welche Aussage zur Laktoseintoleranz ist *nicht* korrekt?

- Eine Laktoseintoleranz kann als Folge eines Laktasemangels auftreten.
- Die häufigste Ursache des Laktasemangels ist ein Polymorphismus in der Promotorregion des Laktasegens.
- Ein Laktasemangel kann auch als Folge eines Zottenschadens auftreten.
- Beim kongenitalen Laktasemangel liegen oft missense-Mutationen des Laktasegens zugrunde.
- Eine medikamentöse Therapie des Laktasemangels ist nicht möglich.

Dieser CME-Kurs wurde von der Bayerischen Landesärztekammer mit zwei Punkten in der Kategorie I (tutoriel unterstützte Online-Maßnahme) zur zertifizierten Fortbildung freigegeben und ist damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70% der Fragen richtig beantwortet werden. Pro Frage ist jeweils nur eine Antwortmöglichkeit zutreffend. Bitte beachten Sie, dass Fragen wie auch Antwortoptionen online abweichend vom Heft in zufälliger Reihenfolge ausgespielt werden.

Bei inhaltlichen Fragen erhalten Sie beim Kurs auf SpringerMedizin.de/CME tutorielle Unterstützung. Bei technischen Problemen erreichen Sie unseren Kundenservice kostenfrei unter der Nummer 0800 7780777 oder per Mail unter kundenservice@springermedizin.de.

? Von welchem Faktor hängt das Auftreten und die Stärke von Symptomen bei Kohlenhydratmalabsorptionen und -Maldigestionen *nicht* ab?

- Menge des zugeführten Kohlenhydrats
- Temperatur der Mahlzeit
- Zusammensetzung des Dickdarm-Mikrobioms
- Motilität des Darms
- perianale Entleerung von Gas

? Welche Aussage zum Wasserstoffexhalationstest trifft zu?

- Der Wasserstoffexhalationstest kann erst ab Grundschulalter durchgeführt werden.
- Eine Erhöhung der Testdosis steigert die Spezifität des Tests.
- Die gleichzeitige Bestimmung von Methan erhöht die Sensitivität des Tests.

- Vorab sollte ein Histaminantagonist verabreicht werden.
- Der Atemtest mit Fruktose dient zum Beweis einer hereditären Fruktoseintoleranz.

? Welche Aussage zu den anamnestischen Hinweisen auf Kohlenhydratintoleranzen ist *nicht* zutreffend?

- Die meisten Eltern berichten über klare Reaktionen auf die Zufuhr des Kohlenhydrats.
- Die klinischen Symptome treten teilweise mit mehrstündiger Verzögerung auf.
- Genetische Wurzeln in Asien erhöhen die Wahrscheinlichkeit eines adulten Laktasemangels.
- Ein adulter Laktasemangel spielt bei Säuglingen keine Rolle.

- In einzelnen Fällen kann eine Kohlenhydratmalabsorption bzw. -intoleranz zu einer Gedeihstörung führen.

? Welche Aussage zur hereditären Fruktoseintoleranz (HFI) trifft zu?

- Die Diät darf geringe Mengen an Fruktose enthalten, wenn gleichzeitig Glukose in der Nahrung vorhanden ist.
- Beim Atemtest mit Fruktose kommt es insbesondere zum Anstieg der Methanexhalation.
- Die Betroffenen entwickeln eine ausgeprägte Aversion gegen süße Speisen.
- Sorbitol und Saccharose werden meist gut vertragen.
- Halbjährliche zahnärztliche Untersuchungen zur Frühbehandlung von Karies sollten erfolgen.

Aktuelle CME-Kurse aus der Pädiatrie

► **Anorexia nervosa im Kindes- und Jugendalter**

aus: Pädiatrie, Ausgabe Sonderheft 2/25
von: Judith Lepper
Zertifiziert bis: 06.09.2026
CME-Punkte: 2

► **Pädiatrische, chronische Urtikaria**

aus: Pädiatrie, Ausgabe 6/25
von: Ludwig Schmid
Zertifiziert bis: 10.10.2026
CME-Punkte: 2

► **Harntransportstörungen im Säuglingsalter**

aus: Monatsschrift Kinderheilkunde, Ausgabe 11/2025
von: Bärbel Lange-Sperandio, Richard Klaus
Zertifiziert bis: 04.11.2026
CME-Punkte: 3

► **Geschlechtsinkongruenz und Geschlechtsdysphorie**

aus: Monatsschrift Kinderheilkunde, Ausgabe 12/25
von: Annette Richter-Unruh
Zertifiziert bis: 08.12.2026
CME-Punkte: 3

Diese Fortbildungskurse finden Sie, indem Sie den Titel in das Suchfeld auf SpringerMedizin.de/CME eingeben. Zur Teilnahme benötigen Sie ein Zeitschriften- oder ein e.Med-Abo.

Effizient fortbilden, gezielt recherchieren, schnell und aktuell informieren – ein e.Med-Abo bietet Ihnen alles, was Sie für Ihren Praxis- oder Klinikalltag brauchen: Sie erhalten Zugriff auf die Premiuminhalte von SpringerMedizin.de, darunter die Archive von 99 deutschen Fachzeitschriften. Darüber hinaus ist im Abo eine Springer-Medizin-Fachzeitschrift Ihrer Wahl enthalten, die Ihnen regelmäßig per Post zugesandt wird.

Außerdem steht Ihnen das komplette CME-Kursangebot von SpringerMedizin.de zur Verfügung: Hier finden Sie aktuell rund 600 CME-zertifizierte Fortbildungskurse aus allen medizinischen Fachrichtungen!



Buchen Sie ein e.Med-Abo Ihrer Wahl unter www.springermedizin.de/emed-abos und testen Sie unser CME-Angebot 14 Tage lang kostenlos und unverbindlich.

Mit Optimismus ins Finanzjahr 2026

In welchen Feldern sich Investments noch lohnen

Lässt sich trotz vieler Krisen in der Welt mit Optimismus auf die Entwicklung der Finanzmärkte 2026 blicken? Investment-Experte Reinhard Pfingsten erläutert, welche Erwartungen er an Wachstum und Zinsentwicklung hat und was das für Anleger bedeutet. Außerdem weiß er, welche Ertragschancen es abseits der eingefahrenen Wege gibt.

Nein, die vielen Krisen und Kriege und die im vergangenen Jahr durch die US-Regierung unter Donald Trump eingeführten Zölle werden die Weltwirtschaft nicht abwürgen, vielmehr dürfte sich das Wachstum insgesamt leicht beschleunigen. Auf die Inflation in den USA werden die neuen Handelshemmnisse nur eine vorübergehende Wirkung haben, und die US-Notenbank Federal Reserve kann ihre vorsichtige Zinssenkungspolitik in Richtung 3,0–3,25% bis zum Sommer fortsetzen. Fiskalische Impulse stützen ebenfalls das Wachstum in Deutschland und Europa, es bleibt allerdings etwas geringer als in anderen Teilen der Welt.

Das sind die Grundannahmen, von denen die Deutsche Apotheker- und Ärztebank (apoBank) mit Blick auf die

Finanzmärkte im gerade begonnenen Jahr 2026 ausgeht.

Übergangsjahr zu erwarten

Insgesamt sei die Standesbank damit etwas optimistischer als der Durchschnitt der Finanzinstitute, erläutert der Chief Investment Officer (CIO) Reinhard Pfingsten im Gespräch mit Springer Medizin. Aber auch Pfingsten sieht in 2026 „ein Übergangsjahr“, in dem etwa der Deutsche Aktienindex Dax auf Jahresbasis nur um 2–3% steigen dürfte. Dabei dürften die ersten sechs Monate aufgrund der verbesserten Wachstumsaussichten das stärkere Halbjahr werden. Insgesamt eine kleine Verschnaufpause, nachdem sich die Kurse trotz einiger Dellen seit September 2022 mehr als verdoppelt haben, allein 2025 um gut 20%.

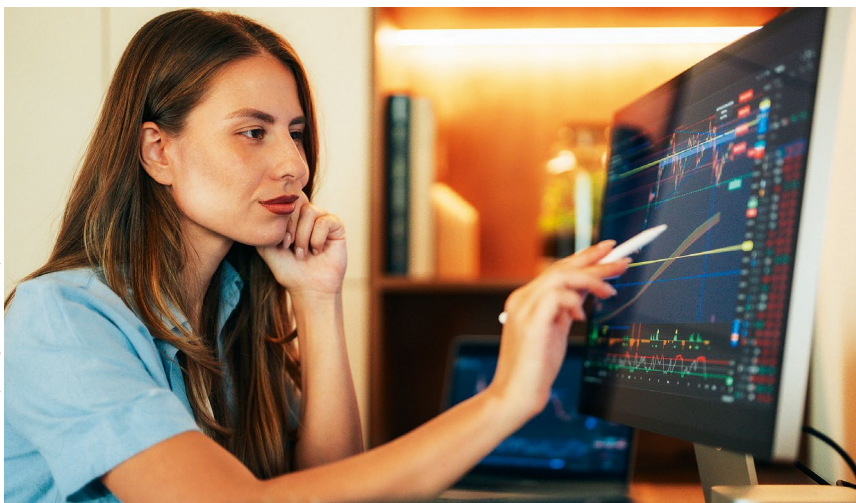
Große Unsicherheit durch die Glorreichen Sieben

Eine große Unwägbarkeit für die Entwicklung an den Märkten sei die zu erwartende Performance der „Mag 7“, der „Glorreichen Sieben“. Das sind die großen Tech-Konzerne in den USA wie Nvidia, das Google-Unternehmen Alphabet, Apple, Microsoft, Amazon und Meta, die am stärksten vom Boom in Sachen künstliche Intelligenz (KI) und Cloud-Computing profitieren. Die von diesen Unternehmen geplanten Investitionen in Höhe von 530 Milliarden US-Dollar dürften allein schon einen wichtigen Beitrag leisten, dass die Wirtschaft der USA auf Wachstumskurs bleibt. Durch die gewaltigen Kurssteigerungen der vergangenen Jahre dominieren diese Unternehmen die Aktienindizes in den USA und selbst den Welt-Aktienindex MSCI-World so stark, dass Anleger, die zum Beispiel auf einen MSCI-World-ETF setzen, also einen Fonds, der den Index genau abbildet, weniger stark diversifizieren, als sie das eigentlich glauben. „Wenn Nvidia nicht mehr funktioniert, hat sogar der große S&P-Index wegen der Klumpenbildung ein Problem“, erläutert Pfingsten. Der Index enthält die 500 größten US-Unternehmen.

KI-Blase in Sicht?

Eine KI-Blase sieht Pfingsten noch nicht, auch weil, anders als bei der „Dotcom-Blase“ mit jungen Internet-Unternehmen zu Beginn des Jahrhunderts, die Gewinne bei den großen Tech-Unternehmen kräftig sprudeln. „Das Gewinnwachstum ist noch intakt“, so Pfingsten.

Ob der Aufwärtstrend bei den „Mag 7“ auch 2026 anhält, ist nach Meinung Pfingstens aber auch nicht sicher. Insgesamt rate er aufgrund der zu erwartenden leicht sinkenden Zinsen weiterhin zu Aktien. „So herausragend ist die Risikoprämie für Aktien nicht mehr“, fasst Pfingsten zusammen, „aber sie ist noch positiv“.



© ZenSabi / Getty Images / iStock (Symbolbild mit Fotomodel)

Wie entwickeln sich 2026 die Kurse?



Optionen zur Portfoliooptimierung 2026

- Aktien insgesamt: übergewichtet (= Anteil im Portfolio wird erhöht), der Fokus liegt besonders auf Schwellenländern, die vom schwachen US-Dollar profitieren und stärker wachsen werden als Europa, USA und Japan
- Gold: stark übergewichtet, weil die strukturelle Nachfrage hoch bleibt und weil Gold in Krisenzeiten generell gefragt ist
- Öl: keine Veränderung
- Staatsanleihen/Renten: insgesamt moderat übergewichtet, mit Fokus USA und „emerging markets“, weil die Renditen dort höher sind. Allerdings: Anleihen in US-Dollar könnten durch Abwertung des Dollar an Wert verlieren
- Staatsanleihen Euroraum: keine Veränderung
- Staatsanleihen Japan: untergewichtet (= Anteil am Portfolio wird reduziert), weil in Japan gerade die Zinsen steigen, was das Risiko für Kursverluste erhöht
- Unternehmensanleihen: keine Veränderung
- Hochzins-Unternehmensanleihen: keine Veränderung
- Kasse/Liquidität: untergewichtet, weil die Marktchancen mit investiertem Geld höher sind als bei „geparktem“ Geld

Quelle: apoBank

IHRE MEINUNG IST GEFRAGT!

Derzeit versenden die LA-MED und das IFAK-Institut nach einem repräsentativen Stichprobenprinzip Fragebögen zur Mediennutzung an Ärzte in Deutschland.

Durch die Bearbeitung des Fragebogens unterstützen Sie Verleger dabei, Ihre Fachzeitschriften noch besser an IHRE Bedürfnisse anzupassen.

Machen SIE den Unterschied und nehmen Sie teil!



SIE HÖREN VON UNS!

Sinkender US-Dollar hilft „emerging markets“

Den Hauptfokus setze die apoBank bei Aktien auf die Entwicklung in den Schwellenländern. Diese Länder seien mit einem erwarteten Wachstum von 4,1 % dynamischer als zum Beispiel Europa und auch als die USA – und durch den voraussichtlich weiter sinkenden US-Dollar könnten diese Länder ihre Schulden leichter tragen.

Auch bei Rentenpapieren böten „emerging markets“ aufgrund besserer Renditechancen bei sich vermindertem Risiko gute Chancen. Unter Renditegesichtspunkten seien auch US-Staatsanleihen weiter attraktiv, wobei der Zinsvorsprung durch die voraussichtliche Dollarschwäche aufgezehrt werden könnte.

Große Unternehmen profitieren besonders vom Investitionsschub

Kein Währungsrisiko haben Anleger, die in Deutschland und im Euroraum investieren. Auch wenn Pfingsten die Entwicklung beim Dax eher verhalten einschätze: Investitionen abseits der eingefahrenen Wege, etwa in Infrastruktur-Unternehmen im MDax könnten durchaus lohnen. „Im MDax gibt es mehr ‚Super-Unternehmen‘ als im Dax“, so Pfingsten. Diese Unternehmen, die an der Börse sozusagen in der zweiten Reihe stehen, profitierten voraussichtlich am stärksten vom erwarteten Investitionsschub in die Infrastruktur aus dem

Sondervermögen. Im Segment Europa wiederum könnten die großen Bankaktien eine gute Investition sein.

Biotech-Werte könnten interessant werden

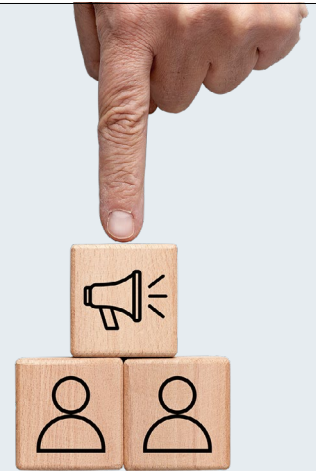
Im Geschäftsfeld Gesundheit sei im abgelaufenen Jahr nur wenig zu gewinnen gewesen, resümiert Pfingsten: Neuer, pharmakritischer Gesundheitsminister in den USA, US-Zölle, nachlassende Dynamik bei Abnehmspritzen – „das war fast schon ein perfekter Sturm für Gesundheitswerte“. 2026 könnten vor allem Biotech-Werte interessant werden, weil die großen Pharma-Unternehmen teilweise wegen auslaufender Patente für ihre Pipeline zukaufen müssten. „Da werden ordentliche Prämien gezahlt“, so seine Einschätzung. Mehr Dynamik werde auch hier KI bringen – „schnellere Forschung, neue Therapien“. Pfingsten erwartet daher in der Pharma-Branche und auch in der Medizintechnik einen echten „Innovationsimpuls“.

Am Ende hängen die Finanzmärkte am Vertrauen der Anleger in die handelnden Akteure, weiß Pfingsten. Diesbezüglich spielten die geopolitischen Krisen ebenso eine Rolle wie die wachsende Staatsverschuldung in großen Industrienationen, vor allem in den USA. Entscheidend sei hier, wie US-Präsident Donald Trump agiere, so Pfingsten. Er habe das Vertrauen der Märkte in der Hand.

Hauke Gerlof

Beziehungsweise...

Die Kommunikation im Praxisalltag beschert uns immer wieder Erlebnisse, die man nicht so schnell vergisst – sei es im Umgang mit Kindern und Jugendlichen, ihren Eltern, unseren eigenen Kolleginnen und Kollegen, der überall wirksamen Bürokratie. Wir beide wollen eigene Erfahrungen schildern und mit Ihnen über die daraus resultierenden Lehren diskutieren. Vielleicht wollen auch Sie über Ihre Erlebnisse berichten und mit diskutieren? Sie sind herzlich eingeladen! Prof. Dr. med. Walter Dorsch und Dr. med. Kirsten Stollhoff



Es schadet doch nicht, oder?

Seriöse Aufklärung ist Voraussetzung für gute Arzt-Patienten-Beziehung

Homöopathie ist bei einigen Kinder- und Jugendärzten, bei Hebammen und besonders in Geburtskliniken immer noch en vogue. Einer Studie der Justus-Liebig-Universität Gießen zufolge wurden Homöopathika 2009 in 93 % der Geburtsstationen in Deutschland genutzt [1]. Selbst in

renommierten deutschen Geburtskliniken werden auch heute noch Homöopathika zur ergänzenden Behandlung erworben und angewandt [2]. Die Präsidentin der Deutschen Gesellschaft für Hebammenwissenschaft gibt zu bedenken, dass von Frauen alternative oder adjuvante Methoden oft gewünscht werden, man solle den Placeboeffekt nicht unterschätzen [3].

Weshalb ist das so, obwohl wir wissen, dass es keinen zuverlässigen Nachweis einer spezifischen Wirkung der Homöopathie gibt? Kommen wir unserer Pflicht zur gründlichen Aufklärung unserer Patienten nach? Wie gehen wir mit Eltern um, die von uns Homöopathie verlangen, weil Schulmedizin ja so gefährlich sei? Werden wir unserer Verantwortung gerecht, wenn wir nach Wunsch Homöopathika rezeptieren? Gilt die Ausrede „Wer heilt hat Recht!“ bei selbstheilenden Erkrankungen?

Prägendes Erlebnis als werdender Vater

Als junger, werdender Vater hatte ich ein prägendes Erlebnis: Unser jüngster Sohn kam in der traditionsreichen Münchner Universitätsfrauenklinik in der Maistraße zur Welt. Dort hatte ich jahrelang konsiliarisch als Kinderarzt gearbeitet. Neu war für mich das Empfangsritual, mit der meine schwangere Frau von der leitenden Hebamme empfangen wurde: Kommentarlos schob sie meiner Frau Globuli zwischen die Lippen. Als ich

verwundert nachfragte, was sie denn da mache, gab sie zur Antwort: „Wir machen das immer so!“ und verschwand. Die Geburt war schön und verlief ohne Komplikationen, für mich gab es eine kurze Schrecksekunde, da die Hebamme die Gefahr einer Mekonium-Aspiration fast übersehen hatte, Gottseidank passierte nichts. Wir konnten nach wenigen Stunden mit unserem Neugeborenen wieder nach Hause.

Dieses unerwartete Empfangsritual hat mich lange beschäftigt: Was hat die Hebamme dazu veranlasst, einer werdenden Mutter ungefragt wirkungslose Pillen zu verabreichen – einfach nur mit der Erklärung ‚Wir machen das immer so‘? Es war damals wie heute für Ärzte selbstverständlich, Patienten vor jeder Maßnahme aufzuklären und ihr Einverständnis einzuholen. Als Ärzte noch Götter in Weiß waren, haben sie ihre Patienten gerne im Unklaren darüber gelassen, was ihnen fehlte und was ihnen verabreicht wurde. Das verschaffte ihnen Handlungsfreiheit und minderte das Risiko, kritisiert zu werden. Allmachtsphantasien sind auch deshalb verführerisch.

Diese Zeiten liegen zum Glück hinter uns. Aber nicht nur deshalb ist die kommentarlose Verabreichung von Homöopathika zur Geburt mehr als fraglich, zumal eine Geburt keine Krankheit ist. Nach 200 Jahren Forschung steht fest, dass die Homöopathie über keine spezifische, einem Placebo überlegene Wir-



© Hannes Eichinger/Fotolia

Die Therapie mit Homöopathika sorgt immer wieder für Diskussionen – auch unter Ärztinnen und Ärzten.



Novalac

Kuhmilchallergie?

Macht mir keine Bauchschmerzen mehr!



Jetzt
NEU
von Engelhard



**Verbesserte
Stuhlkonsistenz
Reduzierte
Regurgitationen^{1,*}**

 **Effektive Symptomlinderung bei Kuhmilchallergie¹⁻⁶**

 **Evidenzbasiert,¹⁻⁶ durch Goldstandardstudien** gesichert & leitliniengerecht⁷**

 **Studiendaten zeigen: klinische Toleranz bei 100% der Säuglinge¹⁻⁴**

Nur unter ärztlicher Aufsicht verwenden. Stillen ist das Beste für das Baby.

Fachkreisinformation – nicht für Endverbraucher bestimmt. * Der patentierte PAX®-Komplex sorgt für eine erhöhte Viskosität erst nach dem Trinken mit einer Kombination aus Maniokstärke und natürlichen Ballaststoffen.
** Goldstandard entsprechend des diagnostischen Goldstandards einer doppelblinden, placebokontrollierten oralen Provokation mit Kuhmilchprotein zur Kuhmilchallergie-Diagnostik der Studienteilnehmer.
1 Vandenplas et al. Nutrition (Burbank, Los Angeles County, Calif.) vol. 32,2 (2016): 206-12 | 2 Dupont et al. The British journal of nutrition vol. 113,7 (2015): 1102-12 | 3 Dupont et al. BMC pediatrics vol. 16 96, 18 Jul. (2016) | 4 Dupont et al. Journal of pediatric gastroenterology and nutrition vol. 61,4 (2015): 456-63 | 5 Dupont et al. Paediatric drugs vol. 16,6 (2014): 513-22 | 6 Rossetti et al. World journal of clinical cases vol. 7,16 (2019): 2256-2268 | 7 Worm et al. (2021): Update Leitlinie zum Management IgE-vermittelter Nahrungsmittelallergien – S2k-Leitlinie der DGAKI. In: Allergologie, Bd. 44, Nr. 7: S. 488-541

Chinesisches Sprichwort: „Einen Hirsch für ein Pferd ausgeben“

Der machthungrige Minister Zhao Gao präsentierte dem jungen Kaiser einen Hirsch als Pferd. Sein Ziel war es, herauszufinden, welche Minister ihm treu ergeben waren und ihm zustimmten, obwohl es offensichtlich falsch war. Wer dem Minister widersprach, wurde später bestraft; wer zustimmte, wurde belohnt – also ein perfides Unterwerfungsritual [6].

kung verfügt. So muss auch mit keiner spezifischen Nebenwirkung gerechnet werden. Im Falle eines Falles steht die gesamte moderne Medizin zur Verfügung. Die Homöopathie wird „sicherheitshalber“ zusätzlich gegeben. Wenn alles gut geht, ist es ihr zu verdanken! Falls die Schulmedizin versagen sollte, wird es nicht der Homöopathie angelastet. Der Unsinn, der im Zusammenhang mit der Homöopathie im Brustton der Überzeugung angeboten wird, ist oft kaum zu überbieten. Ein Beispiel: Pulsatilla, also die Küchenschelle, soll in homöopathi-

scher Zubereitung in der Lage sein, die Fehlfrage eines Kindes in der Gebärmutter zu korrigieren und es in die für die Geburt richtige Position zu drehen [4].

Eine spezifische Wirkung einer solchen Behandlung sollte man nicht unterschätzen: Wenn die junge Mutter solchen Unsinn glaubt, wird sie auch andere Anweisungen ungefragt befolgen. Auf diese Weise kann sie leicht geführt werden und erleichtert so ihrer Hebamme die Arbeit. Solcher Umgang mit Patienten stellt aber ein Unterwerfungsritual dar, für das es ein erhellendes chinesisches Sprichwort gibt: „Einen Hirsch für ein Pferd ausgeben“ (siehe Kasten).

Der Preis für solches Handeln ist hoch: Nehmen Patienten solch dubiose Heil Lehren kritiklos an, schafft dies eine Abhängigkeit, die mit einem achtsamen Umgang des Behandelnden mit seinem Patienten nichts zu tun hat! Gerade angesichts der zunehmenden Bereitschaft, Fake News jeder Art zu verbreiten, ist seriöse Aufklärung dringend geboten! Unsere Patienten zu entmündigen, ist keine gute Voraussetzung für eine achtsame Beziehung zwischen Arzt und Patient, sondern seit alters das Geheimnis von

Schamanen, auch der so genannten Alternativmedizin unserer Gegenwart, ob Bioresonanz, Homöopathie, Osteopathie oder anderer Verfahren. Wir sollten der Entmündigung auch dann entgegen treten, wenn andere dieses Geschäft besorgt haben, nach dem Motto: „Die Patientin will das!“ Die Kollegen Udo Endruschkeit und Oliver Harney haben in unserer Zeitschrift klar Stellung bezogen: „Wir Kinder- und Jugendärzte sollten im Sinne des Patientenwohls der irreführenden Reputation einer unwirksamen Methode in der Patientenschaft entgegenwirken!“ [5]. Prof. Dr. med. Walter Dorsch

Literatur



als Zusatzmaterial unter <https://doi.org/10.1007/s15014-026-5841-5> in der Online-Version dieses Beitrags

Erzählen Sie uns Ihre Praxis-Geschichte!

Erinnern Sie sich auch an eine besondere Begebenheit, an ein besonderes Gespräch? Dann schreiben Sie uns an paediatric@springer.com

Buchtipps

Die Schreibaby-Sprechstunde

Das heftige und langanhaltende Schreien von Säuglingen ist ein Thema, das in der Praxis oft in seiner Brisanz verkannt wird. Gestützt auf ausführliche Fachliteratur und tiefes Verständnis der Säuglingsentwicklung legen die Autoren erprobte Konzepte vor, die sie in der Schreibaby-Sprechstunde am Zürcher Stadtspital entwickelt und umgesetzt haben.

Im Buch führen sie detailliert auf, wie organische, psychische und soziale Aspekte bei diesen Kindern ineinandergreifen. Viele Fallbeispiele illustrieren das gemeinsame Vorgehen der Autoren, die über langjährige Erfahrungen in Kinderheilkunde und Psychotherapie verfügen. Im Zentrum steht die therapeutische Anamneseerhebung (Kapitel 4). Die folgenden zwei Kapitel schildern dann die Arbeit des Psychotherapeuten und die pädiatrisch-therapeutischen Untersuchungen, gegebenenfalls gefolgt von einem medizinischen Maßnahmenplan je

nach Ätiologie. Auch ein Behandlungsplan bei Einschlaf- und Durchschlafstörungen (Kapitel 7) findet sich in diesem Buch – auch auf dem Hintergrund häufiger dysregulierter Situationen im gesamten Tagesverlauf.

Schließlich umfasst der Anhang Adressen von Beratungsstellen für Einschlafprobleme und den Umgang mit Schreibabys in den deutschsprachigen Ländern, ein 24-Stundenprotokoll für das Erfassen von Schlafproblemen wie auch von sogenannten „guten Zeiten“ sowie weitere Tipps wie Bauchmassagen oder die 10-Minuten-Regel (nicht zu schnell von einer elterlichen Aktion zur anderen wechseln mit der Gefahr einer Überstimulation des Kindes). Der Anhang enthält auch eine kurze Negativliste (z. B. Fencheltee, Milch-Hydrolysate ohne Diagnose, Schlafmedikamente wie Melatonin). Tabellarische Leitfäden für das Anamnesegespräch und für die Untersuchung

und Therapie bei frühkindlicher Regulationsstörung und eine umfassende Literaturliste runden dieses kompakte Werk ab.

Das Buch stellt einen wichtigen Beitrag zu einem drängenden Thema vieler Familien dar. Es vertieft das Verständnis der wesentlichen Abläufe im frühen Kindesalter und ist ein schönes Beispiel gelungener interdisziplinärer Zusammenarbeit.

Dr. med. Ulrich Mutschler



Egon Garstick und Raffael Guggenheim
Die Schreibaby-Sprechstunde
Klett-Cotta, Stuttgart, 2025
176 Seiten, gebunden und als E-Book je 34,00 €
ISBN: 978-3-608-98094-3

STIKO empfiehlt MenACWY-Impfung für Jugendliche Redaktion Facharztmagazine

— Zum Schutz vor invasiven Meningokokken-Erkrankungen (IME) der Serotypen A, C, W und Y (MenACWY) gelten laut neuem Beschluss der Ständigen Impfkommission (STIKO) quadrivalente Konjugat-Impfstoffe für alle älteren Kinder und Jugendliche im Alter von 12 bis 14 Jahren als Standardimpfung [1].

Prof. Dr. med. Markus Knuf, Chefarzt der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin am Klinikum Worms, erläuterte zunächst die wissenschaftlichen Hintergründe zur neuen STIKO-Empfehlung Meningokokken [Epid Bull 44/2025]. Diese beruhe auf den Beobachtungen zur Epidemiologie von IME, den aktuellen Populationseffekten und den Ergebnissen aus Modell-Berechnungen, fasste Knuf zusammen. An einer IME erkranken vornehmlich Säuglinge, Kleinkinder, Jugendliche, junge Erwachsene und ältere Senioren, berichtete Knuf. Die Auswertung der mittleren jährlichen Inzidenz (2015-2024) von IME bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen auf Grundlage der Melde-daten gemäß des Infektionsschutzgesetzes ergab, dass bakterielle Infektionen der

Serotypen Men B und Y in diesen Altersgruppen dominieren. Darunter wäre IME-Men Y auch in allen anderen Altersgruppen vertreten, und zwar mit tendenziell zunehmenden Fallzahlen, ergänzte Knuf.

Für das Kindes- und Jugendalter sind mehrere ACWY-Impfstoffe zugelassen, zu MenACWY-TT (Menquadfi®) liegen Studien zu allen relevanten Altersgruppen vor. Zur effektiven Reduktion der Krankheitslast, wurde in den Modellberechnungen von einer Impfquote von mindestens 40% unter Jugendlichen ausgegangen. Ralph Köllges, Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin in Mönchengladbach, sah das zügige Erreichen dieser Impfquote in Deutschland als problematisch an. Seiner Erfahrung nach nehmen bereits weniger als die Hälfte der Jugendlichen an dem J1-Gesundheits-Check teil, erläuterte er. Zum Ausbau von Impfquoten wäre es aus seiner Sicht bedeutsam, bereits bei der U11 zu besprechen, dass eine Jugendvorsorge mit Maßnahmen zur Impf-Prävention wichtig ist. Dazu gehöre auch die Ansprache, dass mit 12 Jahren die MenACWY Impfung anstehe, betonte



Die Meningokokkenimpfung ist noch nicht so weit verbreitet wie sie sein sollte.

Köllges. Als Gedächtnisstützen für Patienten und Patientinnen könnten Erinnerungsnutzen (Post-it) in den Impfausweis geklebt oder entsprechende Recall-Systeme in die Praxisroutine etabliert werden. Hier müsste ggf. Überzeugungsarbeit geleistet werden, da die „gesündeste Bevölkerungsgruppe“ im Alter von 12 bis 14 Jahren den Bedarf für Arzt- und Impftermine womöglich eher weniger hoch priorisiere. *Christine Willen*

Live-Webcast: „Meningokokken-Impfung im Wandel – Was Praxisteams jetzt wissen müssen“ am 26.11.2025; Veranstalter: Sanofi

Typ-1-Diabetes frühzeitig erkennen und behandeln

— Eines von 425 Kindern erkrankt an Typ-1-Diabetes (T1D). Mit Screeningprogrammen wie Fr1da können Betroffene noch vor den ersten Symptomen identifiziert werden. Die Aufklärung und Schulung der Familien hilft, diabetische Ketoazidosen (DKA) zu vermeiden. Zudem wird in Kürze eine Therapieoption erwartet, die die Manifestation der Erkrankung um Jahre verzögern kann. „Typ-1-Diabetes bei Kindern ist häufiger, als man denkt, und es ist eine gefährliche Erkrankung: Bei 30–40% manifestiert sie sich mit einer DKA“, gab Dr. Franziska Schaaff, niedergelassene Kinderärztin in Eckental (Mittelfranken), zu bedenken. Für 90% der Familien kommt die Diagnose überraschend, da keine weiteren Verwandten T1D haben. Um Betroffene schon in frühen Stadien der Erkrankung zu identifizieren, wird derzeit in Bayern, Rheinland-Pfalz, Hessen sowie seit

kurzem in Niedersachsen, Hamburg und Sachsen allen Kindern von zwei bis zehn Jahren (z. B. anlässlich der Vorsorgeuntersuchungen U7 bis U11) die Teilnahme am Screeningprogramm Fr1da angeboten. Mit wenigen Tropfen Blut kann hier ein T1D schon im Stadium 1 (Normoglykämie) oder Stadium 2 (beginnende Dysglykämie) anhand von Autoantikörpern entdeckt werden. Untersuchungen haben gezeigt, dass die im Screening entdeckten Kinder im Hinblick auf HbA_{1c}-Wert, Nüchternblutglukose, Nüchtern-C-Peptid und Gewichtsverlust besser abschneiden als Kinder, deren T1D ohne Screening erst im Stadium 3 (manifestes T1D mit Hyperglykämie und Symptomen) erkannt wurde. Zudem konnte das Risiko einer DKA bei Eintreten des Stadiums 3 bei den gescreenten Kindern auf weniger als ein Zehntel reduziert werden (2,5% vs. 36,7%)

[Achenbach P et al. Gesundheitswesen 2025; 87:27–37].

Mit dem monoklonalen Antikörper Teplizumab, der die auslösenden Autoimmunprozesse verlangsamt, steht zudem eine neue Therapieoption in Aussicht. Der Wirkstoff hat in einer klinischen Studie bei Kindern ab acht Jahren und jungen Erwachsenen, die schon einen T1D im Stadium 2 aufwiesen, das Eintreten von Stadium 3 um etwa zwei Jahre verzögert, was zur FDA-Zulassung in den USA führte. Im Rahmen eines Härtefallprogramms wird Teplizumab bereits an sechs Zentren in Deutschland verordnet, in 80% der Fälle bei Kindern, die oftmals im Rahmen von Früherkennungsprogrammen entdeckt wurden. Nach dem positiven Votum der European Medicines Agency im November 2025 darf man auf eine baldige europäische Zulassung von Teplizumab hoffen. *Simone Reisdorf*

Fachpressekonferenz „Sanofi – unsere Highlights 2025“ am 28.11.2025 in Berlin; Veranstalter: Sanofi

Erfolgsgeschichte der RSV-Prophylaxe geht in die zweite Saison

— Die RSV-Immunisierung wird in der Praxis gut angenommen: Die Halbierung der RSV-Inzidenz bei den unter Einjährigen im Winter 2024/2025 im Vergleich zum Vorjahreszeitraum zeigt, dass die Prophylaxe im ersten Winter breit eingesetzt wurde. Das Ziel der RSV-Prophylaxe im Kindesalter ist, die Häufigkeit schwer verlaufender RSV-Erkrankungen bei Neugeborenen und Säuglingen zu verringern. Seit Sommer 2024 wird die Immunisierung mit Nirsevimab (Beyfortus®) für alle Neugeborenen und Säuglinge dieser Saison empfohlen. Prof. Markus Knuf, Chefarzt der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Worms, beschrieb, dass die an das RKI übermittelten Fallzahlen die „hohen Immunisierungsquoten aus dem Stand“, zeigen. In der RSV-Saison 2024/2025 sank bei den unter Einjährigen die Inzidenz im Vergleich zur Vorjahressaison um 54% [Schönfeld V et al.

Dtsch Arztebl Int.2025;122:472-3]. Der Schutz vor Hospitalisierung funktioniert inzwischen auch im Versorgungsalltag in vielen Ländern, wie eine aktuelle Metaanalyse mit einer analogen Reduktion von 83% dokumentiert [Sumsuzzman DM et al. Lancet Child Adolesc Health.2025;9(6):393-403].

Impfung am besten bei Entlassung

Auch in der aktuellen RSV-Saison gilt: Neugeborene sollten die RSV-Prophylaxe mit Nirsevimab möglichst rasch nach der Geburt erhalten – idealerweise bei Entlassung aus der Geburtsklinik beziehungsweise der U2-Untersuchung (3. bis 10. Lebensstag). Doch auch die im Sommer Geborenen sollte man nicht vergessen, erinnerte Knuf: Zwischen April und September Geborene sollten Nirsevimab möglichst im Herbst vor Beginn ihrer ersten RSV-Saison in der pädiatrischen Praxis erhalten. Selbst für ältere

Kinder im Alter von bis zu 24 Monaten, die weiterhin anfällig für eine schwere RSV-Erkrankung sind, ist Nirsevimab indiziert. Die niedergelassene Kinder- und Jugendärztin Dr. Franziska Schaaff aus Eckental erinnerte daran, die breite Impfabdeckung gegen Meningokokken und Keuchhusten nicht zu vergessen: „Seit 2020 sehen wir einen starken Anstieg von Y-Fällen, der von unserer Impfempfehlung noch nicht abgedeckt ist. Bei Pertussis ist bei der maternalen Impfung Luft nach oben: Das Gros der Erkrankungsfälle sei nicht ausreichend geimpft oder die Mütter waren nicht geimpft, beschrieb Schaaff. Dabei sind ihrer Ansicht nach im Impfkalender gute Impfempfehlungen für alle Altersgruppen installiert – sie müssten in der Praxis nur umgesetzt werden.“

Martina Freyer

Symposium „Prävention neu gedacht: Aktuelle Entwicklungen im Kampf gegen Infektionskrankheiten bei Kindern – Meningokokken, Pertussis, RSV“, Kongress für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ), 25.9.2025 in Leipzig; Veranstalter: Sanofi

Gedehstörungen in der Gesamtschau umfassend abklären!

— Gedehstörungen des Kindes sind oft ein Anlass für große Verunsicherung bei den Eltern. Bei der Ursachenabklärung sollten drei Bereiche ins Visier genommen werden. Denn um Schäden der neurologischen Entwicklung zu verhindern, ist ein frühzeiti-

ges Gegensteuern wichtig.

Bei der Ursachenforschung einer Gedehstörung sei oft eine gründliche Anamnese erforderlich, einschließlich Familien-, Schwangerschafts-, Geburts-, Ernährungs- und Sozialanamnese, appellierte Prof. Philip Bufler, Direktor der Klinik für Pädiatrie an der Charité. Dazu gehöre auch, Essverhalten, etwaige Vorbefunde (zum Beispiel Allergien, Infektionen) abzufragen und die Körpergrößen von Eltern- und Geschwister mitzubetrachten. Zudem sei es sinnvoll, ein Ernährungsprotokoll über mindestens drei Tage hinweg anzufordern.

Bei Gedehstörungen kommen drei Ursachenbereiche in Betracht, sagte der Experte: Sie können bei verminderter Nahrungszufuhr (etwa bei Nahrungsmittelallergien, Refluxösophagitis, Obstruktion, Motilitätsstörung, Elektrolytstörungen) oder erhöhten Verlusten (unter anderem Erbrechen, Maldigestion, Malabsorption) auftreten. Als dritte Ursache nannte der Experte einen erhöhten Nahrungsbedarf, zum Beispiel bei chronisch-entzündlichen Darmerkrankun-

gen, onkologischen Erkrankungen, Herz- oder Lungenerkrankungen sowie metabolischen oder endokrinologischen Ungleichgewichten. Um den erforderlichen Energie- und Nährstoffbedarf zu decken, können altersadaptierte, vollbilanzierte, medizinische Trinknahrungen wie Infatrini für Säuglinge und Kleinkinder und Nutrini für Kinder eine hochkalorische Ernährung unterstützen.

Eine Gedehstörung kann in jedem Alter auftreten, die meisten Fälle würden aber im Alter von zwei Jahren diagnostiziert, berichtete Dr. med. Slim Saadi, niedergelassener Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin in München. Je früher eine Gedehstörung auftrete und je länger sie dauere, desto höher sei der schädliche Einfluss auf die neurologische Entwicklung des Kindes. Bei der Beurteilung von Gedehstörungen käme es besonders auf die Gesamtschau aus Gewichts- und Längenperzentilen, anamnestischer Befunde und Ergebnisse von körperlichen Untersuchungen an, betonte Saadi.

Christine Willen

Symposium „Gedehstörung frühzeitig erkennen und behandeln“ am 26.09.2025 anlässlich des DGKJ-Kongresses in Leipzig; Veranstalter: Danone



Gedehstörungen können viele Ursachen haben, etwa auch eine verminderte Nährstoffzufuhr. Ob hier ein physiologisches Problem oder nur eine persönliche Abneigung vorliegt, ist natürlich fraglich.

Maternale Immunisierung: gute Effektivität, hohe Akzeptanz

— Säuglinge ab dem Moment der Geburt vor schweren Verläufen des Respiratorischen Synzytial-Virus (RSV) schützen – das klingt nicht nur vielversprechend, mit der maternalen Immunisierung ist es auch eine realistische Option.

Die Hauptkrankheitslast für RSV-Erkrankungen liegt bei Kindern in den ersten sechs Lebensmonaten. In der Vergangenheit wurden hierzulande jährlich ca. 23.000 Säuglinge (1–12 Monate) aufgrund einer RSV-Infektion hospitalisiert [Lade C et al. *Infection*.2025;53:393-404]. Doch mit den zugelassenen Immunisierungsstrategien zur RSV-Prävention bei Säuglingen stehen mittlerweile deutlich bessere Schutzmöglichkeiten zur Verfügung. Sehr früh setzt die maternale Immunisierung an, die dem Neugeborenen vom ersten Tag an Schutz bietet. Alternativ kann der Säugling nach der Geburt immunisiert werden.

Real-World-Daten und praktische Erfahrungen

Aktuelle Real-World-Studien bestätigen die positiven Ergebnisse der Zulassungsstudie MATISSE hinsichtlich Effektivität und Sicherheit des maternalen Impfstoffs (Abrysvo®) [Kampmann B et al. *N Engl J Med*.2023;388:1451-64]. So zeigen etwa die Daten des US-amerikanischen Centers for Disease Control and Prevention (CDC) für die RSV-Saison 2024/2025 eine Effektivität von 79% bzw. 70% bei RSV-bedingter Hospitalisierung von Säuglingen [MacNeil A. CDC; ACIP-Meeting Juni 2025]. Es wurde keine Assoziation der maternalen Immunisierung zur Frühgeburtlichkeit festgestellt [Son M et al. *JAMA Netw Open*.2024;7(7):e2419268].

Eine hohe Akzeptanz bei den werdenden Müttern bestätigte Dr. Gabriele Altenburger, Datteln: „Wenn ich den Frauen erkläre, dass sie durch die Immunisierung einen Schutz

für ihr Kind produzieren können, sind eigentlich alle einverstanden“, betonte die Gynäkologin.

Frühzeitige Aufklärung ist wichtig

In der pädiatrischen Praxis von Dr. Gunther Gosch in Magdeburg fragen viele Eltern sogar von sich aus nach einem Schutz vor RSV. „Die Awareness der Eltern ist zu spüren, was sicher mit der dramatischen Situation und den überfüllten Praxen nach der Pandemie zusammenhängt“, erklärte Gosch. Entscheidend sei der Zeitpunkt der Impfaufklärung: „Wenn die Eltern erst in der sensiblen Phase nach der Geburt mit der Information über RSV als schwere Krankheit konfrontiert werden, fällt es ihnen mitunter schwer, sich für die Prophylaxe zu entscheiden.“ Daher sei eine frühzeitige Aufklärung über alle Schutzoptionen besonders wichtig.

Marion Hofmann-Abmus

Virtuelle Fachpressekonferenz: „Beginn der RSV-Saison: Schutz für Säuglinge durch die maternale Immunisierung mit ABRYSSVO“, 17.09.2025; Veranstalter: Pfizer

DMD: Funktionsverlust verzögern durch gezielte Histonmodulation

— Eine frühe Diagnose und Behandlung der Duchenne-Muskeldystrophie (DMD) ist für betroffene Kinder und ihre Familien entscheidend. Kortikosteroide, Histonacetylase (HDAC)-Inhibitor und multidisziplinäre Therapie können den Funktionsverlust der Muskeln verzögern.

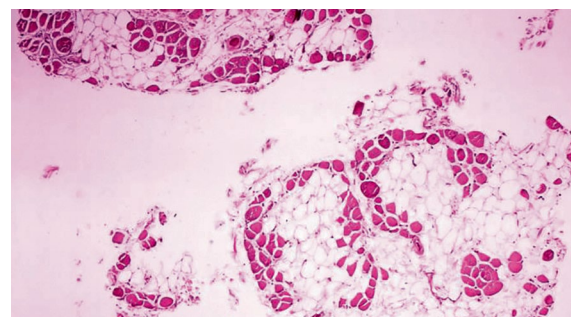
Verletzte Muskelfasern können sich nur ausreichend erholen, wenn genügend Regenerationsfaktoren für die Muskelfasern exprimiert werden. Dafür sei ein Gleichgewicht zwischen Acetylierung und Deacetylierung der Histone wichtig, erklärte Dr. Andreas Ziegler, Oberarzt Sektion Neuropädiatrie und Stoffwechselmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg. Aufgrund der verstärkten Deacetylierung komme es bei der DMD zu einem Ungleichgewicht bei der Histonmodulation. Das führe zu chronischen Entzündungsreaktionen, Fibrogenese und Adipogenese im Muskelgewebe, erklärte Ziegler.

Ursache ist ein Mangel an Dystrophin und Dystrophin-assoziiertem Proteinkomplex (DAPC). Dieser Mangel erhöhe die HDAC-

Aktivität und die Deacetylierung der Histone hemme die Genexpression von Regenerationsfaktoren für die Skelettmuskeln. Verletzte Muskelfasern könnten nicht mehr ausreichend repariert werden, betonte Ziegler. Der HDAC-Inhibitor Givinostat (Duvyzat®) kann dem Ungleichgewicht in der Histonmodulation entgegenwirken. Zusammen mit Kortikosteroiden und multimodaler Therapie können Entzündungsreaktionen, Fibrogenese und Adipogenese reduziert werden und das Muskelgewebe könne länger erhalten bleiben, erklärte Ziegler. Die Progression der DMD könne so verlangsamt werden.

Lebenserwartung ist auf mehr als 30 Jahre gestiegen

Durch Fortschritte in der Therapie der DMD in den letzten Jahrzehnten sei die durchschnittliche Lebenserwartung betroffener Jungen bereits von 20 auf mehr als 30 Lebensjahre gesteigert worden, sagte Prof. Ulrike Schara-Schmidt, ärztliche Leitung der Abteilung für Neuropädiatrie, Entwick-



Gewebeprobe aus dem Muskel eines Patienten mit Duchenne-Muskeldystrophie. Zu sehen ist ein ausgeprägter Ersatz der Muskelfasern durch Fettzellen.

lungsneurologie und Sozialpädiatrie, Universitätsmedizin Essen. Im Verlauf der DMD gebe es einen typischen motorischen Funktionsverlust ungefähr ab dem achten Lebensjahr. Aktuell sei das Ziel der medikamentösen Therapie, diesen Funktionsverlust so lange wie möglich zu verzögern, erläuterte Schara-Schmidt. *Mira Istvánffy*

Online-Pressekonferenz „Duvyzat® – Mehr Zeit in Bewegung: Neue Therapie bei Duchenne Muskeldystrophie“, 15. Oktober 2025; Veranstalter: ITF Pharma

Abstracts der 41. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE) e.V.

Köln, 15.–18. April 2026

Kölle Alaaf! Die diesjährige Jahrestagung der Gesellschaft für pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung findet vom 15.–18.04.2026 in Köln statt – der Stadt der Heiligen 3 Könige, der 11.000 Jungfrauen, der Stadt von Dom und Kölsch, von Weltoffenheit und Toleranz.

Traditionell beginnt unsere Tagung mit dem Fortbildungskurs. Hier wird der Schwerpunkt auf herausfordernden Situationen im kindergastroenterologischen Alltag liegen, wie zum Beispiel die Soft skills bei der Diagnoseeröffnung bei chronischen gastro-intestinalen Erkrankungen, die Antibiotikatherapie, die Gestaltung einer parenteralen Ernährung oder Tipps und Tricks in der Endoskopie. In den Fallseminaren können die Teilnehmer dann interaktiv werden und an klinischen Fällen aus Kindergastroenterologie, Hepatologie und Pankreatologie tüfteln.

Am Donnerstag startet der Kongress mit lokalen, nationalen und internationalen Experten der Kindergastroenterologie. Themen sind hier unter anderem die neuesten Leitlinien zur Colitis ulcerosa, die Hypnotherapie, die CED-Chirurgie, interventionelle Endoskopie, Transition und MASLD. Während der Symposien wird es Abstractpräsentationen geben und Poster dürfen am Freitag vorgestellt werden.

Am Freitagnachmittag steht dann Zeit zur Verfügung, um Köln kennenzulernen, was aber auch schon bei der FoBi-Party in einer kölschen Location in der Südstadt, beim Get-together im Gürzenich und beim Gesellschaftsabend im Schokoladenmuseum am Rhein möglich sein wird.

Am Samstag ist die Young GPGE aktiv mit einer eigenen Sitzung mit praxisrelevanten Themen dabei, bevor es dann zu den Preisverleihungen geht.

Die im Folgenden abgedruckten Abstracts werden als wissenschaftliche Vorträge oder als Poster mit Kurzvorträgen vorgestellt. Sie spiegeln das gesamte Spektrum unseres Spezialgebietes wider und repräsentieren auch den Reichtum unserer Subspezialität sowie das Wirken unserer Fachgesellschaft.

Es wird eine Möglichkeit geben, an der Tagung online teilzunehmen.

Willkommen in Kölle am Rhing!

PD Dr. med. Ilse Broekaert
PD Dr. med. Christoph Hünslers

Tagungsdaten auf einen Blick

Wissenschaftlicher Veranstalter

Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE) e.V.
Chausseestraße 128–129
10115 Berlin
www.gpge.eu

Veranstaltungsort

Gürzenich Köln
Martinstr. 29–37
50667 Köln

Tagungsorganisation

event lab. GmbH
Richard-Lehmann-Str. 12
04275 Leipzig
www.eventlab.org

Programm

www.gpge-kongress.de

Wissenschaftliche Leitung



PD Dr. med. Ilse Broekaert

Tagungspräsidentin
Uniklinik Köln



PD Dr. med. Christoph Hünslers

Tagungspräsident
Uniklinik Köln

Vorträge

V1 Amoxicillinresistenz bei *Helicobacter pylori* – ein vernachlässigbares Problem in Deutschland?

M. F. Steinhauser¹, M. R.A. Koch^{1,2}, A. Grabbe¹, A. Fernandez Gancedo¹, S. Liptay¹, M. S. Hajji¹

¹ Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin - eine Kooperation der München Klinik und des TUM Klinikums, München, Deutschland; ² Stanford University School of Medicine, Stanford Cancer Institute, Stanford, USA

Einleitung: Resistenzen gegen Amoxicillin bei *Helicobacter pylori* gelten in Deutschland als vernachlässigbar niedrig. In europäischen Studien liegt die Resistenz bei pädiatrischen Patientinnen und Patienten bei 1%. In afrikanischen Ländern liegt die Resistenz jedoch teilweise bei >90% und bei vietnamesischen Kindern bei bis zu 50%. In der nationalen deutschen Leitlinie und in der gemeinsamen ESPGHAN/NASPGHAN-Leitlinie wird nicht auf die Amoxicillin-Resistenz eingegangen.

Methodik: Fallserie von 3 Patienten mit Nachweis von Amoxicillin-resistentem *Helicobacter pylori* in Magenbiopsien, die in unserer Klinik von 2023 bis 2025 behandelt wurden.

Resultate: Patient 1: 17 2/12 Jahre alter Junge, vietnamesischer Migrationshintergrund, transfusionsbedürftige gastrointestinale Blutung. Endoskopisch Ulcus duodeni (Forrest IIA), Erosionen im Antrum. *Helicobacter pylori*-Nachweis mit Resistenz gegen Amoxicillin, Clarithromycin und Metronidazol. Therapie 4 x 420mg Bismut Kaliumsalz, 4 x 375mg Metronidazol, 4 x 375mg Tetrazyklin, 2 x 40mg Omeprazol für 14d als off-label-use.

Patient 2: 12 2/12 Jahre alter Junge, vietnamesischer Migrationshintergrund, Oberbauchschmerzen, anamnestisch Zustand nach *Helicobacter pylori* Eradikationsversuch bei nicht invasivem *Helicobacter* Nachweis ohne Endoskopie mit unklarem Regime 2 Jahre zuvor. Endoskopisch nicht blutendes Ulcus im präpylorischen Antrum und mehrere Erosionen im Bulbus duodeni. *Helicobacter pylori*-Nachweis mit Resistenz gegen Amoxicillin, Clarithromycin, Metronidazol und Levofloxacin. Zunächst Therapieversuch mit Hochdosis Amoxicillin und Metronidazol und Omeprazol. Bei anhaltenden Beschwerden Therapie mit 4 x 420mg Bismut Kaliumsalz, 4 x 375mg Metronidazol, 4 x 375mg Tetrazyklin, 2 x 40mg Omeprazol für 14d als off-label-use.

Patient 3: 16 11/12 Jahre alter Junge, vietnamesischer Migrationshintergrund, transfusionsbedürftige gastrointestinale Blutung. Endoskopisch nicht akut blutendes Ulcus duodeni. *Helicobacter pylori*-Nachweis mit Resistenz gegen Amoxicillin und Clarithromycin. Therapie 4 x 420mg Bismut Kaliumsalz, 4 x 375mg Metronidazol, 4 x 375mg Tetrazyklin, 2 x 40mg Omeprazol für 14d als off-label-use.

Schlussfolgerungen: Obwohl die Resistenz von *Helicobacter pylori* gegen Amoxicillin in Deutschland sehr selten ist, stellt sie insbesondere bei Patientinnen und Patienten mit Migrationshintergrund vor allem aus Vietnam und gegebenenfalls auch aus afrikanischen Ländern ein relevantes Problem dar. Dies unterstreicht die Notwendigkeit einer Resistenztestung vor Beginn einer antibiotischen Therapie, wie es in den Leitlinien gefordert ist.

Es sollten Studien zur Sicherheit und Effektivität von Bismut-basierten Therapien im Kindes- und Jugendalter durchgeführt werden, um eine Zulassung anzustreben.

Referenzen

1. Fischbach, W., & Schulz, C. (2023). Editorial der aktualisierten S2k-Leitlinie *Helicobacter pylori* und gastroduodenale Ulkuskrankheit der Deutschen Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselerkrankheiten (DGVS) – Juni 2022 – AWMF-Registernummer: 021–001. *Zeitschrift für Gastroenterologie*, 61(5), 487–488.
2. Schulz C, Liou JM, 2025 *Helicobacter pylori* antibiotic resistance: a global challenge in search of solutions. *Gut*. ;74(10):1561-1570.
3. Van Thieu H, Duc NM, 2021. Antimicrobial Resistance and the Successful Eradication of *Helicobacter pylori*-Induced Gastroduodenal Ulcers in Vietnamese Children. *Med Arch*. 75(2):112-115
4. Homan M, Jones NL, 2024; Updated joint ESPGHAN/NASPGHAN guidelines for management of *Helicobacter pylori* infection in children and adolescents (2023). *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 79(3):758-785.

V2 Hämatochezie und schwere Anämie bei einem Säugling mit positiver Meckel-Szintigrafie ohne organisches Korrelat: Eine diagnostische Odyssee

B. Kohlmaier, M. Genetti, S. Bauchinger

Medizinische Universität Graz, Klinische Abteilung für Allgemeinpädiatrie, Graz, Österreich

Einleitung: Hämatochezie und Anämie im Säuglingsalter haben eine breite Differenzialdiagnose, und in seltenen Fällen gestaltet sich der diagnostische Prozess langwierig und irreführend. Wir präsentieren den klinischen Verlauf eines Säuglings mit persistierender Anämie und wiederholt positiven Tests auf okkultes Blut im Stuhl (FOBT), bei dem eine initial positive Meckel-Szintigrafie zu einer ausgedehnten diagnostischen Reise und einer verzögerten effektiven Behandlung führte.

Methodik: Fallbericht eines 11 Monate alten Säuglings mit Hb-Abfall und positiver Meckel-Szintigraphie

Resultate: Bei einem mit Formula ernährten Säugling wurde im Alter von 9 Monaten aufgrund von Blässe eine Eisenmangelanämie diagnostiziert und eine orale Eisensupplementierung begonnen. Mit 10 Monaten stellte sich der Patient erneut mit Fieber, Leukopenie, schwerer Anämie (Hb 6,2 g/dl) und positivem FOBT vor. Eine Abklärung einschließlich abdominellem Ultraschall, immunologischer Profilierung und Zöliakieserologie war unauffällig. Nach einer Transfusion normalisierte sich das Hämoglobin vorübergehend.

In den folgenden Wochen blieb der FOBT wiederholt positiv. Nach erneutem Hb-Abfall wurde mit 11 Monaten eine Meckel-Szintigrafie durchgeführt, die eine fokale, stationäre Anreicherung im rechten Mittelbauch, vereinbar mit einem Meckel-Divertikel, zeigte. Eine diagnostische Laparoskopie ergab jedoch weder ein Meckel-Divertikel noch eine andere Blutungsquelle. Auch eine MRT des Abdomens sowie Gastroskopie und Koloskopie zeigten keine ursächliche Pathologie. Parallel waren wiederholt Stuhltests positiv für *Clostridioides difficile* (PCR und Toxin). Eine Vancomycinterapie verbesserte die Blutung nicht.

Mit 12 Monaten trat die Anämie erneut auf (Hb 7,8 g/dl) bei weiterhin positivem FOBT. Gerinnungs- und immunologische Untersuchungen waren normal. Wiederholte Endoskopien zeigten

erneut keine relevanten Auffälligkeiten. Eine Whole-Exome-Sequenzierung wurde eingeleitet. Aufgrund persistierender *C. difficile*-Positivität wurde mit 13 Monaten eine Fidaxomicintherapie begonnen.

Mit 14 Monaten führten anhaltende FOBT-Positivität und ein fallender Hämoglobinwert zur stationären Aufnahme zur geplanten Durchführung einer MR-Angiografie und Dünndarmbildgebung. Während des stationären Aufenthalts entwickelte das Kind jedoch eine virale Gastroenteritis. Kurz darauf erforderte ein Bridenileus eine notfallmäßige Laparotomie.

Nach Abwägung aller möglichen Differenzialdiagnosen wurde im Alter von 14 Monaten eine kuhmilchfreie Diät (extensiv hydrolysierte Formula) eingeleitet, um eine Kuhmilchproteinallergie (CMPA) zu evaluieren. Bemerkenswert war, dass ab Beginn der milchfreien Ernährung der FOBT durchgehend negativ blieb und sich das Hämoglobin stabilisierte. Das Kind wurde mit anhaltender klinischer Besserung entlassen und zeigte sich auch in den Nachuntersuchungen stabil.

Schlussfolgerungen: Eine CMPA ist eine wichtige Differenzialdiagnose bei Säuglingen mit Hämatochezie und Anämie, selbst in Abwesenheit typischer blutig-schleimiger Stühle. In diesem Fall wurde die Blutung ausschließlich durch FOBT entdeckt. Die später durch die Laparoskopie als falsch-positiv erkannte Meckel-Szintigrafie zeigt die Grenzen dieser Methode auf, die trotz generell hoher Sensitivität und Spezifität irreführende Ergebnisse liefern kann. Ebenso stellt eine *C. difficile*-Positivität bei Säuglingen häufig lediglich eine Kolonisation dar; eine Behandlung führte zu keiner klinischen Verbesserung.

Ein einzelner negativer FOBT trat nur nach Darmvorbereitung und Nüchternheit vor der zweiten Endoskopie auf – ein früher Hinweis darauf, dass diätetische Faktoren beteiligt gewesen sein könnten. Aufgrund des schweren klinischen Verlaufs wurde eine erneute Exposition gegenüber Kuhmilch nicht versucht. Dieser Fall unterstreicht die praktischen Herausforderungen bei der Diagnose nicht-IgE-vermittelter CMPA, für die Eliminationsdiäten weiterhin das einzige verlässliche diagnostische Instrument darstellen. Die Entwicklung spezifischer Biomarker würde die frühzeitige Erkennung erheblich erleichtern und unnötige invasive Diagnostik vermeiden.

Referenzen

1. Munblit D, Perkin MR, 2020, Assessment of Evidence About Common Infant Symptoms and Cow's Milk Allergy. *JAMA Pediatr.* 2020 Jun 1;174(6):599-608.
2. Lin XK, Huang XZ, 2017, Clinical characteristics of Meckel diverticulum in children: A retrospective review of a 15-year single-center experience. *Medicine (Baltimore).* 2017 Aug;96(32):e7760
3. Sikka, N, Leibowitz, I, 2013, What Are the Causes of Rectal Bleeding in Infants?, *Curbside Consultation in Pediatric GI*, 1st Edition, page 4

V3 When Belching and Rumination Become a Social Barrier: Supragastric Belch-associated Rumination Causing School Avoidance in an Adolescent Girl

H. Hölz¹, F. Righini-Grunder^{2,3}, M. Schuster⁴, C. Winterholler⁴, K. Hüttner¹, J. Schirra⁵, T. Schwerd^{1,6}

¹ Dr. von Hauner Children's Hospital, LMU University Hospital Munich, Department of Paediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition, München, Deutschland; ² Children's Hospital Central Switzerland, Lucerne, Department of Paediatric Gastroenterology, Luzern, Schweiz; ³ Children's Hospital University Zurich, Department of Paediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition, Zürich, Schweiz; ⁴ Practice for ear, nose, and throat medicine, phoniatics, and pediatric audiology at the Metropol Medical Center, Nuernberg, Germany, Nürnberg, Deutschland; ⁵ LMU University Hospital Munich, Department of Medicine II, München, Deutschland; ⁶ Klinikum Dritter Orden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, München, Deutschland

Einleitung: Belching is the act of expelling air from the stomach or esophagus into the pharynx. „Supragastric belching“ is detectable in 24-hour impedance-pH monitoring and high-resolution esophageal manometry (HREM). Although the process is physiological, excessive „supragastric belching“, defined as more than 13 supragastric belching episodes per 24 hours, might be associated with a significant burden for affected patients in the sense of a belching disorder. Fourteen percent of patients with excessive belching are not aware of suffering from an increased number of belching episodes.^{1,2}

Methodik: Case report.

Resultate: A 17-year-old female presented with nine weeks of frequent belching (approximately every 10 seconds) commencing after an episode of gastroenteritis. Due to her symptoms, the patient had not been to school for two months. Laboratory blood tests were normal. Imaging (abdominal ultrasound, X-ray, contrast-enhanced MRI, and angiography) was non-revealing. Gastrointestinal transit study showed contrast retention at the esophagogastric junction due to retrograde sphincter activity and subsequent reflux. Endoscopically, due to edema, furrows, and trachealization, eosinophilic esophagitis (EoE) was suspected, but histopathology showed no tissue eosinophilia. A trial of omeprazole was initiated, but symptoms persisted. Psychological assessment identified a belching tic, for which aripiprazole was initiated. Laryngoscopy showed an abnormal opening of the upper gastroesophageal sphincter. The patient was transferred to our hospital to perform an HREM. We observed a pattern consistent with supragastric belch-associated rumination with very frequent straining with almost every swallow and a simultaneous rise in both intrathoracic and intra-abdominal pressure³. A clearly propagated peristalsis with sufficient contractility was identifiable. The lower esophageal sphincter showed a normal resting pressure and complete swallow-reflex relaxation. We found no evidence for achalasia, hypercontractile or spastic motility disorders, or any other primary esophageal motility disorder. Impedance-pH-monitoring over 24 hours showed approximately 90x aerophagia and recurrent belching per hour while being awake and independent from body position, eating, or drinking. Symptoms only stopped while being asleep.

Schlussfolgerungen: Multimodal evaluation revealed supragastric belch-associated rumination and highlights the importance

of integrating clinical and esophageal functional testing and psychosocial data to guide management. HREM and impedance monitoring showed that the supragastric belching was caused by the „air-suction principle“^{1,4}, in which a short-lived movement of the diaphragm in a direction away from the mouth (aboral), leads to a negative intrathoracic pressure. With simultaneous trigger-induced relaxation of the upper esophageal sphincter, air can thus be drawn anteriorly from the pharyngeal area into the esophagus along the negative pressure gradient. Due to the closed lower esophageal sphincter, this air is expelled back from the esophagus into the pharynx in a retrograde direction a few moments later. This process occurs very quickly and is therefore not associated with a normal swallowing process and its related peristalsis. The patient was informed about the underlying issue using the images from HREM and 24-hour Impedance-pH-monitoring to illustrate the pathomechanism of the underlying functional behavioral problem. We recommended speech therapy/physiotherapy with cognitive-behavioral therapy and corresponding breathing exercises, aiming at improvement of diaphragmatic control⁵. Two months later, the symptoms improved substantially, and the patient could visit school again.

Referenzen

1. Kessing BF, Bredenoord AJ, Smout AJ. 2014, 'The pathophysiology, diagnosis and treatment of excessive belching symptoms', *Am J Gastroenterol.*, Aug;109(8):1196-203.
2. Koukias N, Woodland P, Yazaki E, Sifrim D. 2015, 'Supragastric Belching: Prevalence and Association With Gastroesophageal Reflux Disease and Esophageal Hypomotility', *J Neurogastroenterol Motil.*, Jul 30;21(3):398-403.
3. Righini Grunder F, Aspirot A, Faure C. 2017, 'High-resolution Esophageal Manometry Patterns in Children and Adolescents With Rumination Syndrome.', *J Pediatr Gastroenterol Nutr.*, Dec;65(6):627-632.
4. Runggaldier D, Adam R, Ermanni C, Colotto-Vith U, van Beek MEF, Posovszky C, Righini Grunder F, Pohl D, Bohlender JE. 2024, 'Gastric vs. supragastric belching, singultus, aerophagia, and differential diagnoses: An interdisciplinary perspective for otorhinolaryngologists', *HNO*, Sep;72(9):657-667.
5. Chitkara DK, Van Tilburg M, Whitehead WE, Talley NJ. 2006, 'Teaching diaphragmatic breathing for rumination syndrome', *Am J Gastroenterol.*, Nov;101(11):2449-52.

V4 Cholin Supplementation bei Kindern mit chronischem Darmversagen und hepatischer Steatose: retrospektive Fallserie

J. Hilberath¹, C. Slavetinsky², E. Sturm¹, U. Graepler-Mainka³, L. Heister¹, H. Isijanov³, F. Zeyer³, I. Tsiflikas⁴, M. Esser⁴, A. Franz⁵, J. Lieber², A. Shunova⁵, W. Bernhard⁵

¹ Universitätsklinikum Tübingen, Kinderheilkunde I Hämatologie, Onkologie, Gastroenterologie, Nephrologie, Rheumatologie, Tübingen, Deutschland; ² Universitätsklinikum Tübingen, Kinderheilkunde V - Kinderchirurgie und Kinderurologie, Tübingen, Deutschland; ³ Universitätsklinikum Tübingen, Kinderheilkunde II Kinderkardiologie, Intensivmedizin und Pulmologie, Tübingen, Deutschland; ⁴ Universitätsklinikum Tübingen, Department für Radiologie, Tübingen, Deutschland; ⁵ Universitätsklinikum Tübingen, Kinderheilkunde IV Neonatologie, neonatologische Intensivmedizin, Tübingen, Deutschland

Einleitung: Die mit dem Darmversagen-assoziierte Lebererkrankung (englisch intestinal failure-associated liver disease, *IFALD*) ist eine schwerwiegende Komplikation bei Kindern mit chroni-

schem Darmversagen (CDV) und Abhängigkeit von langzeit-parenteraler Ernährung. Bei multifaktorieller Pathophysiologie kann das klinische Bild sich als Cholestase, Hepatitis, Steatose und/oder Fibrose präsentieren. Ein Mangel des essenziellen Nährstoffs Cholin wird mit der Entwicklung einer IFALD-assoziierten Steatose in Verbindung gebracht, jedoch fehlen Daten zur Wirksamkeit einer Cholin-Supplementation [1]. Ziel dieser Studie war es, den Verlauf von Kindern mit CDV und hepatischer Steatose unter Supplementierung mit Cholinchlorid zu analysieren.

Methodik: Retrospektive Analyse aller CDV-Kinder mit hepatischer Steatose, die aufgrund eines dokumentierten Mangels in unserem intestinalen Rehabilitationszentrum zwischen 12/2024 und 11/2025 mit Cholinchlorid (25-50mg/kg KG und Tag) supplementiert wurden. Die hepatische Steatose wurde mittels dem Ultraschall-Verfahren Attenuation Imaging (*ATI*) quantifiziert [2].

Resultate: Vier Kinder mit Kurzdarmsyndrom erfüllten die Einschlusskriterien (**Tab. 1**). Vom Ausgangswert bis zur letzten individuellen Messung stiegen die mittleren Cholinplasmaspiegel an (5,8 auf 8,8 µmol/L; +52%) und der mittlere ATI-Wert nahm bei allen Patienten ab (0,81 auf 0,66 dB/cm/MHz; -19%; **Abb. 1**). Un-erwünschte Wirkungen wurden nicht beobachtet.

Tab. 1: Patientencharakteristika zu Beginn der Cholin-Supplementation

#	Alter [Monate]	Geschlecht	Gewicht [kg]	Rest-Dünndarm-länge [cm]	Parenterale Ernährung	Dosierung Cholinchlorid	Follow-up [Monate]
1	108	M	28.6	45	Ja	750 mg/d i.v.	12
2	107	F	20.2	40	Ja	600 mg/d i.v.	3
3	187	F	59.6	25	Ja	1000 mg 3x/d enteral	4
4	16	M	12.1	15	Ja	400 mg/d i.v.	2

Schlussfolgerungen: Diese erste pädiatrische Fallserie liefert vorläufige Daten zur Cholin-Supplementierung bei Kindern mit CDV und hepatischer Steatose. Die Supplementierung war assoziiert mit einem Anstieg der Cholin-Spiegel sowie einer Abnahme der hepatischen Steatose. Prospektive und kontrollierte Studien sind erforderlich, um diese Ergebnisse zu bestätigen.

Referenzen

1. Tabone T et al. (2024), Intestinal failure-associated liver disease: current challenges in screening, diagnosis, and parenteral nutrition considerations. *Nutr Clin Pract.*, 39(5), 1003-1025
2. Serai SD et al. (2025), MR and Ultrasound for Liver Fat Assessment in Children: Techniques and Supporting Evidence. *JMRI*, 62(3), 691-706

V5 Mikrobielle Transglutaminase erhöht die Aufnahme des immunogenen Gliadinpeptids P56-88 in humanen Duodenalbiopsien

S. Stricker¹, J. De Laffolie¹, K.-P. Zimmer¹, S. Rudloff^{1,2}

¹ Justus-Liebig-Universität Gießen, Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Gießen, Deutschland; ² Justus-Liebig-Universität Gießen, Institut für Ernährungswissenschaften, Gießen, Deutschland

Einleitung: Die Transglutaminase 2 (TG2)-vermittelte Deamidierung von Gliadinpeptiden in der Darmmukosa stellt einen zentralen Mechanismus in der Pathogenese der Zöliakie dar. Neben der TG2 steht auch die mikrobielle Transglutaminase (mTG) in Verdacht, eine Rolle bei der Entstehung der Erkrankung zu spielen. Bei der mTG handelt es sich um ein bakterielles Enzym, welches als technischer Hilfsstoff in der Lebensmittelindustrie verwendet und möglicherweise auch in aktiver Form durch einzelne Vertreter der intestinalen Mikrobiota freigesetzt wird. Im Gegensatz zu anderen Transglutaminasen modifiziert die mTG dabei Gliadinpeptide in gleicher Weise wie die TG2. In dieser Studie untersuchten wir den Einfluss der mTG auf die Integrität der intestinalen Epithelbarriere sowie auf die Aufnahme des immunogenen Gliadinpeptids P56-88 in humanen Duodenalbiopsien.

Methodik: Als Surrogat der intestinalen Epithelbarriere wurde der transepitheliale elektrische Widerstand nach Behandlung von intestinalen Epithelzellen (Caco-2) mit mTG bestimmt. Zusätzlich wurden Duodenalbiopsien von Zöliakie- und Kontrollpatienten *ex vivo* mit dem Biotin-konjugierten, immunogenen Gliadinpeptid P56-88 mit und ohne mTG inkubiert. Um den apiko-basalen Transport zu ermöglichen und eine unspezifische basolaterale Aufnahme zu verhindern, wurden die Biopsien hierfür zwischen speziellen Objektträgern eingespannt. Der Nachweis der Lokalisation von mTG und P56-88 erfolgte mittels Immunfluoreszenzmikroskopie.

Resultate: Die Inkubation mit mTG über 24 Stunden hatte keinen Einfluss auf den transepithelialen elektrischen Widerstand von konfluenten Caco-2-Monolayern. mTG sowie das Gliadinpeptid P56-88 wurden durch die Duodenalbiopsien aufgenommen und kolokalisierten nach 30-minütiger Inkubationszeit in der Lamina propria. Die simultane Inkubation von P56-88 mit mTG erhöhte die Aufnahme des Peptids ($130 \pm 20 \%$, $p < 0.05$) signifikant. Ein Unterschied zwischen Zöliakie- und Kontrollpatienten zeigte sich nicht.

Schlussfolgerungen: mTG erhöht die mukosale Aufnahme des immunogenen Gliadinpeptids P56-88 in humanen Duodenalbiopsien. Da die mTG keinen Einfluss auf die Integrität der Epithelbarriere hatte, könnte diese Beobachtung durch eine Steigerung des transzellulären Transports bedingt sein. Unsere Ergebnisse legen nahe, dass die mTG durch Steigerung des Aufkommens von immunogenen Gliadinpeptiden in der intestinalen Lamina propria zur Entstehung der Zöliakie bei genetisch prädisponierten Personen beitragen könnte.

V6 Pathomechanismus der hepatischen Aminoacyl-tRNA-Synthetase-Defizienzen am Beispiel der LARS1-Defizienz

L. Steinel^{1,2}, C. Jentsch^{1,2}, D. Lenz^{1,2}

¹ Universität Heidelberg, Universitätsklinikum Heidelberg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Heidelberg, Deutschland; ² Universität Heidelberg, Dietmar Hopp Metabolic Centre, Heidelberg, Deutschland

Einleitung: Die Leucin-Aminoacyl-tRNA-Synthetase 1 (LARS1) Defizienz (Infantile liver failure syndrome type 1; MIM#615438) ist eine seltene genetische, autosomal rezessive Erkrankung im Kindesalter. Durch biallelische pathogene Varianten in *LARS1* entwickeln sich Wachstums- und Gedeihstörungen, neurologische Entwicklungsverzögerung und Hepatopathie unterschiedlichen Ausmaßes. Durch fieberhafte Infekte verschlechtern sich die Symptome, was sich in erhöhten Leberwerten äußert und sich bis zum akuten Leberversagen entwickeln und – auch unabhängig von Leberversagen – zu einer Enzephalopathie führen kann. Es gibt Hinweise, dass eine Supplementierung der entsprechenden Aminosäure (in diesem Fall Leucin) den Verlauf positiv beeinflussen kann. In der vorliegenden Studie untersuchen wir den Pathomechanismus mit Fokus auf die zellulären Endstrecken.

Methodik: Die Versuche wurden an Fibroblasten, davon zwei Kontroll- sowie drei Patienten-Zelllinien, bei 37°C und 40°C durchgeführt. Die Aktivierung der ER-Stress-Kaskaden wurde durch Western Blots und quantitative Reverse Transkriptase-Polymerasekettenreaktion (qRT-PCR) ermittelt. Mithilfe von Immunfluoreszenz wurden die zellulären Kompartimente dargestellt. Weiterhin werden der reaktive oxidative Stress in der Zelle sowie die Apoptose durch Fluorescence-activated cell sorting (FACS) genauer untersucht.

Resultate: Eine erhöhte Aktivierung der ER-Stress-Hauptsignalwege (IRE1 α (inositol-requiring enzyme 1 α), PERK (PRKR-like endoplasmic reticulum kinase) und ATF6 α (activating transcription factor 6 α)) konnte mittels Western Blot und qRT-PCR nicht nachgewiesen werden. Interessanterweise lässt sich eine signifikante Erhöhung von HERPUD1 (homocysteine-inducible, endoplasmic reticulum stress-inducible, ubiquitin-like domain member 1) bei 37°C in den Patientenzellen feststellen. Darüber hinaus ergaben die Western-Blot-Daten, dass sich in den Patientenzellen im Vergleich zu den Kontrollzellen sowohl bei 37°C als auch bei 40°C signifikant weniger Lysosomen befinden. In der Immunfluoreszenz zeigen sich keine Veränderungen des endoplasmatischen Retikulums (ER), Golgi-Apparats oder des ER-Golgi-Intermediate-Compartments (ERGIC). Die Lysosomen sind in den Patientenzellen meist peripherer lokalisiert als in den Kontrollzellen. Die Ergebnisse der FACS-Analyse stehen noch aus.

Schlussfolgerungen: Während keine erhöhte ER-Stress Antwort bei LARS1-Defizienz gezeigt werden konnte, zeigte sich mit der HERPUD1 Erhöhung ein aktivierter ERAD (ER-associated degradation) pathway. Die reduzierte Anzahl und abweichende Lokalisation der Lysosomen könnte eine Konsequenz der gestörten Proteintranslation sein, aber zugleich auch auf eine Veränderung der bekannten Interaktion von LARS1 mit dem mTORC1 (mammalian target of rapamycin complex 1) pathway und somit auf eine veränderte Autophagie hindeuten. Ein vertieftes Verständnis der Autophagie bei LARS1 Defizienz könnte in Zukunft Therapiean-

sätze mit bereits zugelassenen Modulatoren dieses Pathways ermöglichen.

V7 Studying the enterohepatic circulation in progressive familial intrahepatic cholestasis type I – a multicenter study

L. Szabó¹, D. Stepic¹, A. Pollio¹, D. Aldrian², M. Einkemmer², C. Arikian³, P.L. Calvo⁴, A. Fichtner⁵, A. Di Giorgio⁶, L. D'Antiga⁷, E. Gonzalès⁸, T. Grammatikopoulos⁹, G. Gupte¹⁰, E. Gümüş¹¹, I. Jankowska¹², I. Kanavaki¹³, K. Kumar¹⁴, E. Lainka¹⁵, D. Lenz⁵, V. McLin¹⁶, S. Matysik¹⁷, Y. Mozer-Glassberg¹⁸, S. Nobre¹⁹, A. Orłowska-Wójcicka¹², A. Pietrobattista²⁰, N. Rock¹⁶, R. Einspieler²¹, M. Sciveres²⁰, M. Shagrani¹⁴, C. Slavetinsky²², T. Fritz²³, J.E. Squires²⁴, A.M. Schneider²⁵, E. Sturm²³, H. Oberacher²⁶, C. Paulusma²⁷, H.-L. Chen²⁸, C.-R. Lin²⁸, S.-H. Hsu²⁹, T. Kehler³⁰, T. Müller², G. F. Vogel²¹

¹ Medizinische Universität Innsbruck, Institut für Zellbiologie, Innsbruck, Österreich; ² Medizinische Universität Innsbruck, Pädiatrie, Innsbruck, Österreich; ³ Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Koc University School of Medicine, Istanbul, Türkei; ⁴ Regina Margherita Children's Hospital, Paediatric Gastroenterology Unit, Torino, Italien; ⁵ Heidelberg University, Medical Faculty Heidelberg, Center for Pediatric and Adolescent Medicine, Department I, Heidelberg, Deutschland; ⁶ Department of Medicine, University of Udine, Udine, Italien; ⁷ Pediatric Hepatology Gastroenterology and Transplantation, Papa Giovanni XXIII Hospital, Bergamo, Italien; ⁸ Hépatologie et Transplantation Hépatique Pédiatriques, Centre de Référence de l'Atrésie des Voies Biliaires et des Cholestases Génétiques, F5MR FILFOIE, ERN RARE LIVER, Hôpital Bicêtre, AP-HP, Université Paris-Saclay, HépatoInov, Inserm U1193, Paris, Frankreich; ⁹ King's College Hospital, Paediatric Liver, GI & Nutrition Centre, London, Großbritannien; ¹⁰ Liver Unit (including small bowel transplantation), Birmingham Women's and Children's Hospitals NHS Foundation Trust, Birmingham, Großbritannien; ¹¹ Division of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Faculty of Medicine, Hacettepe University, Ankara, Türkei; ¹² Department of Gastroenterology, Hepatology, Nutritional Disorders and Pediatrics, Children's Memorial Health Institute, Warsaw, Polen; ¹³ Department of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Third Department of Paediatrics, Attikon University General Hospital, National and Kapodistrian University of Athens, Athens, Griechenland; ¹⁴ Liver & SB Transplant & Hepatobiliary-Pancreatic Surgery, King Faisal Specialist Hospital & Research Center, Riyadh, Saudi-Arabien; ¹⁵ University Hospital Essen, Department of Paediatrics II, Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Liver Transplantation, Essen, Deutschland; ¹⁶ Swiss Pediatric Liver Center, Division of Pediatric Specialties, Department of Pediatrics, Gynecology, and Obstetrics, University Hospitals Geneva and University of Geneva, Geneva, Schweiz; ¹⁷ Institut für Klinische Chemie und Laboratoriumsmedizin, Universitätsklinikum Regensburg, Regensburg, Deutschland; ¹⁸ Institute of Gastroenterology, Nutrition and Liver Diseases, Schneider Children's Medical Center of Israel, Petah Tikva, Israel; ¹⁹ Hospital Pediátrico de Coimbra, Unidade Local de Saúde de Coimbra, Coimbra, Portugal; ²⁰ Hepatology, Gastroenterology and Nutrition Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, Italien; ²¹ Department of Paediatric Gastroenterology, Department of Paediatrics, Medical University of Vienna, Vienna, Österreich; ²² Department of Paediatric Surgery and Paediatric Urology, University Children's Hospital Tuebingen, Tübingen, Deutschland; ²³ Paediatric Gastroenterology and Hepatology, University Children's Hospital Tübingen, University of Tübingen, Tübingen, Deutschland; ²⁴ Division of Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, UPMC Children's Hospital of Pittsburgh, Pittsburgh, USA; ²⁵ Department of Pediatrics, Salzburger Landeskliniken and Paracelsus Medical University, Salzburg, Österreich; ²⁶ Institute of Legal Medicine and Core Facility Metabolomics, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Innsbruck, Österreich; ²⁷ Tytgat Institute for Liver and Intestinal Research, Amsterdam UMC, University of Amsterdam,

Amsterdam, Niederlande; ²⁸ Department of Pediatrics, National Taiwan University College of Medicine and Children's Hospital, Taipei, Taiwan; ²⁹ Graduate Institute of Anatomy and Cell Biology, National Taiwan University College of Medicine, Taipei, Taiwan; ³⁰ University Children's Hospital Regensburg (KUNO), University Hospital Regensburg, Regensburg, Regensburg, Deutschland

Einleitung: Progressive familial intrahepatic cholestasis type I (PFIC1) is a rare congenital hepatopathy caused by mutations in the *ATP8B1* gene that may lead to liver transplantation (LT). Patients, after LT, can develop diarrhea and graft steatosis and fibrosis. The underlying pathophysiology may be due to the disturbance of enterohepatic circulation of bile acids and interplay with the gut microbiome. Here we aim to study the regulation and signaling of the enterohepatic circulation in PFIC1 patients pre and post-LT.

Methodik: The study is a multicenter basic research project integrating clinical course and patient characteristics with multi-omics to study the enterohepatic circulation in pediatric PFIC1 patients pre and post-LT. Claudin-3, LPS binding-protein (LBP), fibroblast-growth-factor-19 (FGF19) and 7 α -hydroxy-4-cholesten-3-on C4 levels are measured in fasting serum samples. Healthy individuals and biliary atresia patients post-LT are used as controls. Shotgun-metagenomic-sequencing is used to profile the gut microbiome. RNA-sequencing and qRT-PCR is performed on liver and ileal tissue.

Resultate: 92 sampling time points (55 pre, 37 post-LT) of 80 PFIC1 patients are included. Microbial metabolic LPS abundance analysis showed increased levels in PFIC1 post-LT. Serum LBP, claudin-3 and FGF19 levels are increased in PFIC1 patients before and after LT compared to healthy controls ($p < 0.001$). C4 serum levels did not significantly differ between groups. Transcriptomics analysis showed disturbed FXR signalling with increased FGF19 expression in the intestine and pre-LT liver, and increased bile acid metabolism and fatty acid metabolism with adipogenesis in post-LT liver. Gut microbiota is altered in PFIC1 patients, even after LT, with an increase in abundance of gram-negative species and LPS (all $p < 0.001$).

Schlussfolgerungen: Enterohepatic signaling, gut barrier homeostasis and microbial community structure, and bacterial translocation is disturbed in patients with PFIC1. This is pronounced after restoration of bile flow after LT. Increased gut leakiness and bacterial translocation might drive hepatic inflammation and steatotic changes.

V8 Imlifidase bei therapierefraktärer Alloimmun-Thrombozytopenie mit lebensbedrohlicher gastrointestinaler Blutung bei einem lebertransplantierten Patienten mit PTLD vom Plasmozytomtyp

K. Kampmann¹, D. Pilic¹, S. Kathemann¹, B. Prusinskas¹, F. Stehling², M. Höfs², N. Bruns³, L. Pape¹, E. Lainka¹

¹ Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinderheilkunde II, Essen, Deutschland; ² Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinderheilkunde III, Essen, Deutschland; ³ Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinderheilkunde I, Essen, Deutschland

Einleitung: Wir berichten über einen multimorbiden 17-jährigen Patienten mit Zustand nach zweimaliger Lebertransplantation (zuletzt 5 Jahre zuvor) bei Hepatopathie und Leberzirrhose aufgrund einer Cystischen Fibrose. Bei diesem kam es 3 Wochen nach Start der Chemotherapie (Daratumumab, Lenalidomid, Dexamethason) im Rahmen einer Posttransplantations-lymphoproliferativen Erkrankung (PTLD) vom Plasmozytomtyp zu einer therapierefraktären Thrombozytopenie (über 22 Tage stets <5/nl) mit lebensbedrohlicher Blutung im Bereich des unteren Gastrointestinaltraktes. Mehrmals täglich waren Gaben von Erythrozytenkonzentraten, Plasma sowie Fibrinogen und Tranexamsäure erforderlich.

Methodik: Unter der Gabe von Kortikosteroiden, wiederholten Gaben von intravenösen Immunglobulinen (IVIg) und (HLA-gematchten) Thrombozytenkonzentraten war kein Anstieg der Thrombozyten zu verzeichnen. Zunächst bestand der Verdacht auf eine Immunthrombozytopenie (ITP), welche nicht bestätigt werden konnte. Es lagen schwach bindende HLA-Klasse I und stark bindende HLA-Klasse II Antikörper vom IgG-Typ für diverse HLA-Spezifitäten vor (anteilig donorspezifisch zu beiden Lebertransplantationen). Ein therapeutischer Versuch mit Octreotid zeigte ebenso wenig Erfolg wie die Pausierung von Daratumumab und Lenalidomid, welche eine Thrombozytopenie hervorrufen können.

Bei therapierefraktärer Thrombozytopenie, lebensbedrohlicher unterer gastrointestinaler Blutung und dem Verdacht auf zirkulierende IgG-Antikörper auf Basis der PTLD vom Plasmozytomtyp entschieden wir uns für einen individuellen Heilversuch mit Imlifidase, um diese zu eliminieren. Das aus *Streptococcus pyogenes* gewonnene rekombinante Enzym wirkt IgG-spezifisch und fragmentiert gezielt die schweren Ketten der Antikörper. Ein Verlust der Fähigkeit der Antigen-Bindung ist die Folge. Die Gabe von Imlifidase (0,25mg/kg als Einzeldosis) wurde gut vertragen und es traten keine Nebenwirkungen auf.

Resultate: Wenige Stunden nach Gabe kam es zu einem Anstieg der Thrombozyten auf 42/nl nach 96 Stunden und max. 96/nl am 9. Tag nach Imlifidase-Gabe. Parallel sahen wir einen Abfall des Gesamt-IgG (vor Therapie 43,3 g/l, danach 4,1g/l). Die Blutung im unteren Gastrointestinaltraktes kam zum Stillstand und es war keine weitere Gabe von Blutprodukten oder Gerinnungsfaktoren erforderlich. Die HLA-Antikörper unseres Patienten waren nach Imlifidase-Gabe mit niedrigeren MFI-Werten messbar.

Schlussfolgerungen: Der geschilderte Einsatz von Imlifidase führte zu einem deutlichen Anstieg der Thrombozyten mit Sistieren der Blutung, nachdem diese auf keine der vorhergehenden Therapien angesprochen hatten und bestätigt somit die Wirksamkeit

der Neutralisierung von IgG. Außerdem zeigte sich eine Reduktion der MFI-Werte, so dass anzunehmen ist, dass relevante IgG-Antikörper im Rahmen einer HLA-Alloimmunisierung reduziert worden sind. Die Antikörper gegen HLA-Antigene auf Thrombozyten sind nicht mit einer ITP assoziiert. Das erklärt im Falle unseres Patienten, dass keine spezifischen Thrombozytenantikörper nachgewiesen wurden und auch, warum eine Therapie mit Steroiden und IVIG keinen Erfolg hatte. Der lang anhaltende Effekt kann eventuell durch die fortgeführte Chemotherapie u.a. mit Gabe des monoklonalen IgG1κ-Antikörper Daratumumab erklärt werden (Elimination CD38-positiver Plasmazellen).

Referenzen

1. Facon, T., Moreau, P., Weisel, K. et al. Daratumumab/lenalidomide/dexamethasone in transplant-ineligible newly diagnosed myeloma: MAIA long-term outcomes. *Leukemia* 39, 942–950 (2025). <https://doi.org/10.1038/s41375-024-02505-2>
2. Winstedt, L., Järnum, S., Nordahl E. A. et al., "Complete Removal of Extracellular IgG Antibodies in a Randomized Dose-Escalation Phase I Study With the Bacterial Enzyme IdeS—A Novel Therapeutic Opportunity," *Public Library of Science One* 10, no. 7 (2015): e0132011, <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0132011>.
3. Jordan S. C., Lorant, T., Choi, J. et al., "IgG Endopeptidase in Highly Sensitized Patients Undergoing Transplantation [published correction appears in *N Engl J Med.* 2017 Oct 26;377(17):1700]," *New England Journal of Medicine* 377, no. 5 (2017): 442–453, <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1612567>.
4. Al Najjar, M., Rochat, R., Grimes, A.B., Navaei, A., Eagar, T., Martinez, C., Yassine, K., Krance, R., Bhar, S. Imlifidase Utilization in Glanzmann Thrombasthenia With Anti-GPIIb/IIIa and Anti-HLA Alloimmunization and Severe Platelet Refractoriness Following Hematopoietic Stem Cell Transplant. *Pediatr Blood Cancer.* 2025 Mar;72(3):e31412. doi: 10.1002/pbc.31412. Epub 2024 Nov 5. PMID: 39501528.

V8 Age is nothing but a number? - Erfolgreiche Transplantation einer 85-jährigen post-mortem Organspende Leber bei einem Kind mit PFIC: Ein Fallbericht

S. Pudasaini¹, J. Overberg¹, P. Buefler¹, R. Öllinger², B. Globke², S. Henning¹

¹ Charité - Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Gastroenterologie, Nephrologie und Stoffwechselfeldmedizin, Campus Virchow-Klinikum, Berlin, Deutschland; ² Charité - Universitätsmedizin Berlin, Chirurgische Klinik, Campus Charité Mitte | Campus Virchow-Klinikum, Berlin, Deutschland

Einleitung: Aufgrund des herrschenden Organmangels stellt sich die Allokation geeigneter Spenderorgane für Kinder mit chronischer Lebererkrankung schwierig dar [1]. Dies führt dazu, dass die Patientinnen und Patienten aufgrund langer Wartezeiten erst in sehr kritisch krankem Zustand transplantiert werden und erhöht die Wartelistenmortalität. Vorarbeiten, sowie dieser Fallbericht, zeigen, dass in solchen Situationen die Öffnung gegenüber Organen mit erweiterten Spenderkriterien (extended criteria donor - ECD) eine mögliche therapeutische Option darstellen kann [1,2].

Methodik: Wir berichten über einen 6 Jahre alten Patienten mit dekompensierter Leberzirrhose bei genetisch gesicherter PFIC (progressive familiäre intrahepatische Cholestase) Typ 3, der aufgrund der zeitkritischen Transplantationsnotwendigkeit ohne Erfüllen von high urgency (HU) Kriterien und in Ermangelung einer Lebendspendeoption erfolgreich mit einem 85-jährigen Spenderorgan versorgt werden konnte.

Resultate: Zum Zeitpunkt der Transplantation befand sich der Patient seit einem Jahr auf der Warteliste zur Lebertransplantation. Das Kind war bereits seit mehr als zwei Monaten vor der Transplantation bei rezidivierenden Cholangitiden mit teilweise septischem Verlauf und konsekutiver Dekompensation der Leberfunktion mit zunehmendem Aszites, Enzephalopathie Grad I-II und rezidivierenden Blutungen hospitalisiert. Zusätzlich bestand eine, das Blutungsrisiko erhöhende, genetisch nachgewiesene partielle Faktor-VII-Defizienz. Der PELD-Score lag zum Zeitpunkt der Transplantation bei 31. Aufgrund des Mangels an passenden Organangeboten bei lebensbedrohlich erkranktem Patienten wurde nach interdisziplinärer Besprechung und entsprechender Aufklärung der Eltern, die Allokation für ECD-Organen freigegeben. Ein 85-jähriges Full-size Organ mit, bis auf das Alter, unauffälliger Spenderhistorie, wurde, trotz deutlicher Größe/Gewichts Diskrepanz (>40cm und >30kg), akzeptiert. 8 Monate nach Transplantation zeigt sich der Patient sehr gut adaptiert mit uneingeschränkter Leberfunktion, regredienter Splenomegalie, Perzentilen-gerechtem Wachstumsverlauf und, unter Berücksichtigung der Vorerkrankungen, vollständig alltagsfähig.

Schlussfolgerungen: Daten zum Outcome von Lebertransplantationen im Kindesalter bei einem Donoralter > 65 Jahre sind begrenzt. Obwohl bereits bei Organen > 40 Jahre schlechtere Langzeitüberlebensdaten berichtet sind [3], stellt die Freigabe eines erweiterten Donorpools angesichts des Mangels an passenden Spenderorganen im Einzelfall eine wertvolle und unter Umständen die einzige Versorgungsoption dar; insbesondere für pädiatrische Patient*innen mit rascher klinischer Verschlechterung und fehlender HU-Indikation. Die Nutzung von ECD-Organen kann in ausgewählten Fällen die Wartezeit deutlich verkürzen und das Risiko eines Versterbens auf der Warteliste reduzieren.

Referenzen

1. Eurotransplant. Eurotransplant Manual: ET Liver Allocation System. Verfügbar: <https://www.eurotransplant.org/allocation/eurotransplant-manual>. Zuletzt angesehen 20. November 2025.
2. Goldaracena N, Cullen JM, Kim DS, Ekser B, Halazun KJ. Expanding the donor pool for liver transplantation with marginal donors. *Int J Surg*. 2020;825:30-5.
3. Kulkarni SS, Vachharajani NA, Hill AL, Kiani AZ, Stoll JM, Nadler ML, Chapman WC, Doyle MM, Khan AS. Utilization of older deceased donors for pediatric liver transplant may negatively impact long-term survival. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2024;78(4):898-908.

Poster Gastroenterologie

PI-1 STAT-1 gain-of-function – seltene Ursache eines chronischen Darmversagens im Kindesalter

M. Schultz¹, A. Schmidt-Choudhury¹, R. Kardorff², S. Gräfin von Hardenberg³, B. Auber³, E. Resch⁴, T. Rothoef⁵, V. Bildheim¹

¹ Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin der Ruhr-Universität Bochum, Abteilung für pädiatrische Gastroenterologie, Bochum, Deutschland; ² Helios Klinikum Duisburg, Sektion Kindergastroenterologie, Duisburg, Deutschland; ³ Hannover Medical School, Department of Human Genetics, Hannover, Deutschland; ⁴ Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin der Ruhr-Universität Bochum, Abteilung für pädiatrische Endokrinologie, Bochum, Deutschland; ⁵ Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin der Ruhr-Universität Bochum, Abteilung für pädiatrische Immunologie, Bochum, Deutschland

Einleitung: 8-jährige Patientin mit seit 10 Monaten zunehmender, wässriger und teils blutiger Diarrhoe ohne nennenswerte Bauchschmerzen. Im Verlauf Gewichtsverlust (ca. 14%), intermittierend schwere Exsikkosezustände mit metabolischer Azidose und Bedarf einer dauerhaften parenteralen intravenösen Flüssigkeits- und Elektrolytsubstitution. An Vorerkrankungen mit drei Jahren auswärts erkannte genetisch bedingte Hypothyreose unter Substitution mit L-Thyroxin.

Methodik: Durchführung weitreichender Labordiagnostik, Endoskopie, Histologie, Sonographie, MRT/MRCP, Fructose-Atemtest, Iontophorese und einer Trio-Genomsequenzierung.

Resultate: Diagnostik: In Blut- und Stuhlidiagnostik keine Infekt- und Entzündungszeichen. Makroskopisch (ÖGD, Koloskopie) und mikroskopisch (LM, EM) unspezifische Entzündung im unteren Gastrointestinaltrakt sowie unspezifische leichte Zottenarchitektur-törung im Duodenum. Kein vollständiges Bild einer CED oder Zöliakie. Seltene Ursachen wie neuroendokrine Tumore (VIP, Chromogranin A, Katecholamine im Urin), Autoimmun-Enteropathie, endokrinologische und metabolische Erkrankungen lassen sich nicht nachweisen. Immunidiagnostik (Zahl oder Funktion von T-, B-Lymphozyten und Granulozyten, Immunglobuline) opB.

Verlauf: Es erfolgt ein Klinikwechsel mit Einbeziehung lokaler und überregionaler interdisziplinärer Konferenzen unter Beteiligung der Fachgebiete Pädiatrische Gastroenterologie, Immunologie, Intensivmedizin und Humangenetik. Multiple Therapieversuche, wie laktose-, gluten- oder saccharosefreie Diät, antiinfektive Medikamente oder Kortikosteroide führen zu keiner nachhaltigen Symptombesserung; die körperlich und psychisch stark belastete Patientin kann über fünf Monate lang nicht aus der stationären Betreuung entlassen werden. Die Diagnosestellung erfolgt schlussendlich durch eine Trio-Genomsequenzierung im Rahmen des „Modellvorhabens Genomsequenzierung“ mit dem Ergebnis einer de-novo gain-of-function Variante im STAT1-Gen, die als krankheitsverursachend eingestuft wird.

Therapie: Einsatz des Janus-Kinase-(JAK)-Inhibitors Ruxolitinib. Unter schrittweiser Dosiserhöhung, Monitoring potentieller Nebenwirkungen und vorübergehender Kombination mit dem in vorheriger Monotherapie insuffizienten - Prednisolon kommt es zu einer Normalisierung der Symptomatik. Die Patientin kann

ohne weitere Flüssigkeitssubstitution nach fünf Monaten stationärer Behandlung entlassen werden und ist, bislang auch nach Absetzen des Prednisolons ohne weitere Exazerbation, in gutem Zustand.

Hintergrund: Die nachgewiesene STAT1 gain-of-function Variante NM 001384891.1:c493>C p.(Asp165His) führt durch Hyperphosphorylierung des Transkriptionsfaktors zu einer Dysregulation des JAK/STAT-Signalweges. Dieser ist entscheidend für die intrazelluläre Wirkung von Interferonen und IL-17. Die Variante führt zu einer seltenen Immundysregulation, die neben Infektionsneigung (z.B. Mykobakterien, Candida) bei ca. einem Drittel der Patienten auch autoimmun ausgelöste Symptome beinhaltet. Am häufigsten sind endokrine Organe (Hypothyreose, Diabetes mellitus) betroffen. Wie im vorliegenden Fall kann es aber auch zu Schleimhautentzündungen des Magen-Darm-Traktes wie bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen kommen [1]. Neben Diarrhoe treten auch Schluckstörungen, GI-Stenosen, Gedeihstörung und zahlreiche extraintestinale Manifestationen auf.

Die Therapie mit Ruxolitinib hemmt die STAT1-Phosphorylierung und unterdrückt so kausal die Pathogenese. Sie bedarf regelmäßiger Spiegelkontrollen und einem Monitoring von Nebenwirkungen. Bei der Patientin gelang die Remissionsinduktion erst in Kombination aus hoher Ruxolitinib-Dosierung und Steroiden. Daneben ist die Stammzelltransplantation ein mögliches kuratives Therapieverfahren [1].

Schlussfolgerungen: Dieser Fall verdeutlicht zum einen, dass bei Kindern mit atypischen Verläufen einer Diarrhoe stets immunologische Ätiologien zu bedenken sind. Zum anderen unterstreicht es die Wichtigkeit einer frühzeitigen schnellen genetischen Diagnostik bei therapieresistenten Diarrhöen im Kindesalter. Ihre niederschwellige Verfügbarkeit stellt daher einen entscheidenden Baustein zur Frühdiagnostik und ggf. rascher Therapierbarkeit seltener Erkrankungen dar.

Referenzen

1. Okada, Satoshi, Asano, Takaki, Moriya, Kunihiko, et al., 2020, 'Human STAT1 gain-of-function heterozygous mutations: chronic mucocutaneous candidiasis and type I interferonopathy', *Journal of Clinical Immunology*, 40(8), 1065-1081

PI-2 Veränderungen im Vorgehen in der Diagnosestellung der Zöliakie bei Kindern und Jugendlichen nach Änderung der Leitlinien

M.-L. Kut, I. Broekaert, C. Horvath, L. Fehle, M. Ströhlein, C. Hünseler

Universitätsklinikum Köln, Pädiatrische Gastroenterologie, Köln, Deutschland

Einleitung: In der Vergangenheit wurde die Diagnose der Zöliakie mittels einer histologischen Untersuchung der Dünndarmschleimhaut gestellt, 2012 wurden von der ESPGHAN erstmals Leitlinien veröffentlicht, welche eine biopsiefreie Diagnosestellung erlaubten. Voraussetzungen waren eine klare Symptomatik, ≥ 10 -fach erhöhte tTG-IgA-Werte, sowie positive EMA-Titer und das Vorhandensein der HLA-DQ2- oder DQ8-Haplotypen. Im Jahr 2020 wurde die biopsiefreie Diagnose auf asymptomatische Kinder ausgeweitet.

Diese Arbeit beschäftigt sich mit der Fragestellung, inwiefern diese Leitlinienänderungen zu einem veränderten diagnostischen Vorgehen bei Kindern und Jugendlichen geführt haben, insbesondere, ob sich die biopsiefreie Diagnostik als zuverlässig erwiesen hat.

Methodik: Die monozentrische retrospektive Analyse umfasste 375 Kinder und Jugendliche, die zwischen 2010 und 2024 am Universitätsklinikum Köln diagnostiziert wurden. Die Aufnahme in die Studie erfolgte mit gesicherter Zöliakiediagnose im definierten Zeitraum und Vorliegen der vollständigen serologischen Befunde. Erfasst wurden klinische, serologische und histologische Daten. Untersucht wurde insbesondere, wie häufig nach Einführung der neuen Leitlinien 2012 und 2020 biopsiefreie Diagnosen gestellt wurden und wie zuverlässig diese waren.

Resultate: Die Zahl der Zöliakiediagnosen insgesamt stieg deutlich an, während der Anteil an Endoskopien von über 80% auf 37% sank. Unter den endoskopierte Patienten befanden sich zu Beginn des Beobachtungszeitraumes 100% und zuletzt nur noch 7% mit ≥ 10 -fach erhöhten tTG-IgA-Werten. Von 254 diagnostizierten Kindern mit einem ≥ 10 -fach erhöhtem tTG-IgA-Wert wurden im gesamten Zeitraum 65 endoskopierte und 189 Kinder (74,4%) rein serologisch diagnostiziert.

Es zeigte sich bei Patientinnen und Patienten mit ≥ 10 -fach erhöhtem tTG-IgA-Werten in 92% der Fälle eine histologische Bestätigung, allerdings bei 8% (n=5) nur eine Marsh Klassifikation von 0 oder 1. Dagegen wiesen bei den Kindern mit < 10 -fach erhöhten Titern 24% keine histologische Bestätigung auf.

Die deskriptive Auswertung der untersuchten Gruppen ergab:

- tTGA < 10 x (n=121): Median Alter= 8,9J; IQR Alter= 6J; Median TGA= 90,1RE/ml; IQR TGA= 94,4
- tTGA ≥ 10 x nicht endoskopierte (n=189): Median Alter= 6,2J; IQR Alter= 6J; Median TGA= 2245,6; IQR TGA= 6065
- tTGA ≥ 10 x Marsh 0/1 (n= 5): Median Alter= 8,2J; IQR Alter= 8J; Median TGA= 539; TGA IQR= 52,6
- tTGA ≥ 10 x Marsh 2/3 (n=60): Median Alter= 9,1J; IQR Alter= 6,9J; Median TGA= 661,25; TGA IQR= 2920,25

Schlussfolgerungen: Die Ergebnisse verdeutlichen, dass sich das diagnostische Vorgehen bei der Zöliakie im Kindes- und Jugendalter in den letzten Jahren erheblich verändert hat, und belegen eine zunehmende Umsetzung der ESPGHAN-Leitlinien.

Dennoch ist die Rate, der Patienten mit unauffälliger Histologie (Marsh 0-1), trotz ≥ 10 -fach erhöhtem tTG-IgA-Werten mit 8% höher als erwartet. Besonders auffällig bei der Gruppe mit ≥ 10 -fach erhöhten tTGA-IgA-Werten ist, dass die Kinder mit Marsh 0 oder 1 eine tendenziell niedrigere tTGA-Werte aufwiesen als diese mit Marsh 2 oder 3 und dennoch EMA positiv sowie symptomatisch waren. Diese Einzelfälle wurden mit der Pathologie diskutiert.

Grundsätzlich bieten hohe (≥ 10 -fach ULN) tTG-IgA-Werte in Kombination mit positiven EMA eine weitestgehend zuverlässige Grundlage für die biopsiefreie Diagnostik. Gleichzeitig wurde deutlich, dass die Biopsie bei nur moderat erhöhter Serologie unverzichtbar bleibt.

Insgesamt konnte bestätigt werden, dass sich die biopsiefreie Diagnose als ein patientenschonendes Verfahren in der Diagnose der Zöliakie etabliert hat, dass aber möglicherweise die falsch positive-Rate der ≥ 10 -fachen Titergrenze höher ist als in den Studien angenommen und möglicherweise eine Überdiagnose vorliegen könnte.

PI-3 Jejunojejunale Invagination bei einem 10-jährigen Mädchen: Eine Blickdiagnose

F. Kaßberger¹, A. Möhlenbrink⁴, A. Bader², S. Zangos³, S. Riedl⁴, S. Weißinger²

¹ ALB FILS KLINIKUM, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Göppingen, Deutschland; ² ALB FILS KLINIKUM, Institut für Pathologie, Göppingen, Deutschland; ³ ALB FILS KLINIKUM, Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie, Göppingen, Deutschland; ⁴ ALB FILS KLINIKUM, Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie, Göppingen, Deutschland

Einleitung: Das Peutz-Jeghers-Syndrom (PJS) ist eine seltene, autosomal-dominant vererbte Erkrankung (Prävalenz 1: 200 000), die durch das Auftreten von charakteristischen Polypen im Gastrointestinaltrakt und typischen Hyperpigmentierungen auf Lippen- und Wangenschleimhaut gekennzeichnet ist [1]. Die Polypen sind häufig im Dünndarm, seltener auch in Magen und Colon lokalisiert (50%, 36%, 21 % [2]). Während das PJS im Erwachsenenalter mit einem erhöhten Karzinomrisiko assoziiert ist, stehen im Kindesalter die Komplikationen durch das zunehmende Polypwachstum im Vordergrund: Gefürchtet ist die akute Obstruktion durch eine Dünndarminvagination um den Polypen mit den Komplikationen Perforation, Ischämie und Darmverlust [3].

Methodik: Fallbericht und Diskussion des aktuellen ESPGHAN-Positionspapieres zum Management des Peutz-Jeghers-Syndroms bei Kindern und Jugendlichen.

Resultate:

- 10-jähriges, vermeintlich vorgesundes Mädchen. Hyperpigmentierung der Lippen seit dem Säuglingsalter. Genetische Untersuchung auf PJS im Alter von einem Jahr ohne Mutationsnachweis, die Diagnose PJS wurde daher nicht gestellt bzw. vermeintlich ausgeschlossen. Kein invasives Screening auf PJS-Polypen durchgeführt. Die asymptomatische Mutter weist ebenfalls labiale Hyperpigmentierungen auf. Die Großmutter ist im Alter von 63 Jahren an Darmkrebs verstorben.
- Seit dem Vortag starke Bauchschmerzen und Erbrechen. Bei der Aufnahme stark reduzierter Allgemeinzustand, stärkste Schmerzen trotz Morphingabe. Das Abdomen war deutlich eingefallen, abwehrgespannt und im Bereich des Epigastriums druckschmerzhaft, in der Auskultation keine Darmgeräusche.
- Im Ultraschall langstreckiges, querliegendes Invaginat an atypischer Stelle im mittigen Oberbauch ohne sichere Volvuluszeichen. Im CT langstreckig verdickter und dilatierter Dünndarmabschnitt mit intraluminal gelegener, 5 x 3 cm großer Raumforderung sowie angrenzender mesenterialer Torsion.
- Indikation zur Notfall-Laparotomie. Intraoperativ zeigte sich eine langstreckige, jejunojejunale Invagination ca. 90 cm aboral vom Treitz'schen Band um eine intraluminal gelegene Raumforderung, keine nekrotischen Darmanteile. Es erfolgte eine Segmentresektion mit Anlage einer End-zu-End-Jejunojejunostomie. In der Histologie breitbasig aufsitzender Peutz-Jeghers-Polyp.
- Weitgehend unkomplizierter postoperativer Verlauf, Krankenhausentlassung nach 9 Tagen.
- Ein dann veranlasstes Screening (ÖGD, Koloskopie, MRT) auf weitere Polypen war unauffällig, eine genetische Untersuchung wurde veranlasst (Befunde noch nicht bekannt). Bei der Mutter selbst wurde ein Screening auf Polypen und Karzinome veranlasst.

Schlussfolgerungen:

- Kinder mit PJS haben ein hohes Risiko, eine mechanische Obstruktion durch eine akute Dünndarminvagination zu erleiden. Das Risiko steigt im Jugendalter an. Bis zum 18. Lebensjahr sind davon bis zu 70% der Patienten betroffen [3].
- Um diese gefährliche Komplikation und den dann notwendigen chirurgischen Notfalleingriff zu vermeiden, wird seit 2019 ein invasives Polyp-Screening ab dem 8. Lebensjahr empfohlen (ESPGHAN-Positionspapier, [4]): ÖGD, Koloskopie sowie Kapselendoskopie oder MRT. Im Screening detektierte Polypen > 1,5 cm sollten interventionell oder elektiv chirurgisch entfernt werden.
- Das Polyp-Screening wird auch für diejenigen Kinder empfohlen, bei denen nur eine für das PJS typische, aber nicht beweisende Hyperpigmentierung vorliegt und keine Mutation detektiert werden kann: Bei ca. 5% der Patienten kann trotz klinisch eindeutiger Diagnose (Hyperpigmentierung & Nachweis von Polypen) keine Mutation im STK11-Gen nachgewiesen werden [5]. Das Screening dieser vermeintlich nicht betroffenen Kinder trägt dazu bei, die Diagnose PJS zu sichern und Darmobstruktionen zu verhindern [4].
- Durch die Anwendung des Screenings bei unserer Patientin hätte die Diagnose früher gestellt und der geschilderte Verlauf mit hoher Wahrscheinlichkeit verhindert werden können.

Referenzen

1. Beggs AD et al. Peutz-Jeghers syndrome: a systematic review and recommendations for management. *Gut* 2010;59:975-86.
2. Goldstein SA et al. Peutz-Jegher syndrome in childhood: need for updated recommendations? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;56:191-5.
3. Hinds R et al. Complications of childhood Peutz-Jeghers syndrome: implications for paediatric screening. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;39:219-20.
4. Latchford A et al. Management of Peutz-Jeghers Syndrome in Children and Adolescents: A Position Paper From the ESPGHAN Polyposis Working Group. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2019;68:442-52.
5. Aretz S, Stienen D, Uhlhaas S, et al. High proportion of large genomic STK11 deletions in Peutz-Jeghers syndrome. *Human Mut* 2005;26:513-9.

PI-4 Assessment of disease-specific knowledge in patients with pediatric inflammatory bowel disease and their parents - A cross-sectional retrospective study at a pediatric tertiary care center

V. Riedl¹, T.G. Le Thi^{1,2}, L. Stechel^{3,4}, H. Hölzl¹, T. Schwerd¹, S. Koletzko^{1,5}, H. P. Török³

¹ LMU University Hospital, Department of Paediatrics, Dr. von Hauner Children's Hospital, Munich, Deutschland; ² LMU University Hospital, Stiftung Kindergesundheits, c/o Dr. von Hauner Children's Hospital, Munich, Deutschland; ³ LMU University Hospital, Department of Medicine II, Munich, Deutschland; ⁴ Amsterdam University Medical Centre, Amsterdam, Niederlande; ⁵ School of Medicine Collegium Medicum University of Warmia and Mazury, Department of Paediatrics, Olsztyn, Polen

Einleitung: Disease-specific knowledge is essential for chronic disease management and outcome in pediatric inflammatory bowel disease (pIBD). Limited health literacy (HL) in pIBD patients and their parents is associated with non-adherence, higher disease burden, and lower quality of life. Evidence on specific knowledge gaps in pIBD remains limited and often lacks validation against clinical

cal records. We assessed IBD-specific knowledge using item- and domain-level agreement between self-reports and clinical records.

Methodik: As part of survey during COVID19 pandemic, 86 patients with pIBD (Crohn's disease [CD] n=44, ulcerative colitis [UC]/IBD-unclassified [IBD-u] n=42) at a tertiary pediatric IBD center and their parents completed comprehensive questionnaires between 03/2020 and 04/2021. Patients aged 9–17 or ≥18 additionally completed age-specific self-reports. Patient/parent reports were linked to information reported in the electronic medical records and agreement was assessed using Cohen's kappa (κ ; 95% CI) and interpreted according to the Landis–Koch benchmarks. Agreement regarding diagnosis (1 point), disease phenotype indicating location and extent of inflammation (2 points), complications (2 points), and current therapy (4 points) was combined to form a pIBD-health literacy score (HLS) (0–9 points), divided into low (≤ 5 points) vs high (6–9 points) knowledge. Item- and domain-level analyses were used to identify knowledge gaps and gradients. Statistical analyses were performed using IBM SPSS Statistics v29; $p < 0.05$ was considered significant.

Resultate: Patient/parent–record agreement was almost perfect for family history and diagnosis ($\kappa = 0.932$, 95% CI 0.858–1.006, $p < 0.001$). Agreement on disease phenotype was poor to fair in CD (e.g. L2 $\kappa = 0.243$, 95% CI 0.007–0.480, $p = 0.016$), whereas extensive or pancolitis in UC/IBD-U was often correctly reported ($\geq E3$ $\kappa = 0.500$, 95% CI 0.013–0.987, $p = 0.013$). Agreement for complication ranged from fair to moderate, depending on type (e.g. fistulas $\kappa = 0.223$, 95% CI 0.035–0.411). Surgical history agreement was substantial for “ever operated” ($\kappa = 0.744$, 95% CI 0.581–0.952, $p < 0.001$), declining with number of operations. Agreement for disease activity was generally low (e.g. Physician Global Assessment $\kappa = 0.290$, 95% CI 0.090–0.490, $p = 0.020$). Agreement for advanced therapies was high to almost perfect (e.g. infliximab $\kappa = 0.926$, 95% CI 0.845–1.008, $p < 0.001$), while for acute therapies was less robust and low for over the counter (OTC)-drugs/supplements (e.g. vitamin D $\kappa = 0.247$, 95% CI 0.010–0.484, $p = 0.025$). The pIBD-HLS was right shifted, with 73.4% classified as high knowledge. Domain-level analyses revealed knowledge gradients regarding complications, advanced therapies, and OTC drug/supplement use, whereas knowledge about disease phenotype remained low across all strata. Knowledge of complications and OTC/supplement use increased stepwise with higher pIBD-HLS.

Schlussfolgerungen: Most pIBD patients and their parents demonstrate high knowledge of core concepts (e.g. diagnosis and advanced therapy), yet notable gaps persist regarding disease phenotype, disease activity, complications, and OTC drug/supplement use. Our pIBD-HLS tool offers a quick overview of key areas and individual deficits to further improve patient and family education.

References

1. Landis, JR, Koch, GG 1977, 'The measurement of observer agreement for categorical data', *Biometrics*, 33(1), 159–174, Washington, DC: International Biometric Society.
2. Kaul, K, Schumann, S, Sander, C, et al. 2023, 'A nationwide survey on patient empowerment in pediatric inflammatory bowel disease in Germany', *Children (Basel)*, 10(12), 1904, Basel: MDPI.
3. Kaul, K, Schumann, S, Sander, C, et al. 2024, 'Health literacy of children and adolescents with inflammatory bowel disease (IBD) and parents of IBD patients—coping and information needs', *Children (Basel)*, 11(4), 481, Basel: MDPI.

4. Kowalska-Duplaga, K, et al. 2021, 'Determinants of disease-specific knowledge among children with inflammatory bowel disease and their parents: A multicentre study', *World Journal of Gastroenterology*, 27(27), 4468–4480, Pleasanton, CA: Baishideng Publishing Group.

5. Krauthammer, A, et al. 2020, 'Knowledge of disease and self-management of adolescents with inflammatory bowel diseases', *Acta Paediatrica*, 109(10), 2119–2124, Hoboken, NJ: Wiley.

6. Vernon-Roberts, A, et al. 2020, 'Validation of a revised knowledge assessment tool for children with inflammatory bowel disease (IBD-KID2)', *Inflammatory Intestinal Diseases*, 5(2), 70–77, Basel: Karger.

PI-5 Familiäre adenomatöse Polyposis bei jugendlichen Patienten mit Hepatoblastomen im frühen Kindesalter und das Risiko für die Entstehung von kolorektalen Karzinomen

T. Andree¹, S. Kathemann¹, D. Pilic¹, K. Kampmann¹, B. Prusinskas¹, P. Ketteler², E. Lainka¹

¹ Universitätsmedizin Essen, Klinik für Kinderheilkunde II, Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, Essen, Deutschland; ² Universitätsmedizin Essen, Klinik für Kinderheilkunde III, Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Essen, Deutschland

Einleitung: Das Hepatoblastom ist ein solider Tumor, der vorrangig im Kindergartenalter (<5 Jahren) auftritt. Obwohl die meisten Hepatoblastome sporadisch auftreten, sind einige prädisponierende Syndrome bekannt. In ungefähr 10% aller Fälle von Hepatoblastomen bei Kindern liegt die Familiäre Adenomatöse Polyposis Coli (FAP) vor. Die FAP wird autosomal dominant vererbt und durch verschiedene Mutationen im APC-Gen (*Adenomatous polyposis coli*) verursacht. Phänotypisch ist die FAP durch das Auftreten von meist >100 kolorektalen Polypen charakterisiert. Das Entstehen von kolorektalen Karzinomen tritt selten vor Erreichen des 20. Lebensjahres auf. Unbehandelt entsteht bei der FAP im Erwachsenenalter in 100% ein kolorektales Karzinom. Hieraus ergibt sich die präventive Therapieempfehlung der totalen Proktokolektomie.

Methodik: Wir berichten über drei unserer onkologisch-gastroenterologischen Patienten mit Hepatoblastomen im frühen Kindesalter, bei denen das Auftreten von kolorektalen Polypen im jugendlichen Alter die Notwendigkeit einer frühzeitigen Proktokolektomie bedingt hat.

Resultate: Alle drei unserer Patientinnen und Patienten, eine aktuell 17-Jährige (Patientin 1), ein 15-Jähriger (Patient 2) und ein 13-Jähriger (Patient 3), erlitten im frühen Kindesalter ein Hepatoblastom in teilweise metastasiertem Stadium. Bei allen Patientinnen und Patienten konnte durch die kombinierte operative Resektion und Polychemotherapie eine Heilung des Hepatoblastoms erzielt werden. In einem der Fälle (Patient 2) war aufgrund eines fortgeschrittenen Stadiums und damit einhergehender totaler Hepatektomie eine Lebertransplantation notwendig. In zwei der drei Fälle (Patient 1 und 2) sind bereits eine totale Proktokolektomie mit Anlage eines ileoanalen Pouches erfolgt. Bei Patientin 1 fiel im Rahmen der Hepatoblastom-Nachsorge im Ultraschall eine unklare Raumforderung ausgehend vom Darm auf. In der Koloskopie konnten zwei große Polypen (1,2 x 1,5 x 0,6 cm groß, 1 Polyp zu groß zur endoskopischen Abtragung) als Korrelat für diese Raumforderung nachgewiesen werden. Histologisch handelte es sich um Adenome mit low-grade Dysplasien (Wien-Klassifikation Kategorie 3). Im Magen ließen sich ebenfalls mehrere polypöse Schleimhautveränderungen nachweisen. Bei Patient 2 wurde in

der Koloskopie lediglich ein breitbasiger sessiler Rektumpolyp gesehen, in der Gastroskopie noduläre Schleimhautveränderungen. Die Histologie entsprach einer high-grade intraepithelialen Neoplasie (Wien-Klassifikation 4.1) als obligate Präkanzerose für ein kolorektale Karzinom. Bei diesen beiden Patientinnen und Patienten wurde eine totale Proktokolektomie als präventive Therapiemaßnahme durchgeführt. Patient 3 wurde erst kürzlich aufgrund der nachgewiesenen Mutation im APC-Gen einer Koloskopie unterzogen. Es stellten sich multiple kolorektale Polypen (histologisch ebenfalls Adenome mit low-grade Dysplasien, Wien-Klassifikation Kategorie 3) sowie multiple kleine Polypen im Magen dar. In einem interdisziplinären Tumorboard wird nun die weitere Therapie besprochen. Bei allen Patientinnen und Patienten bestand eine familiäre Disposition für die FAP.

Schlussfolgerungen: Das Risiko, ein Hepatoblastom zu entwickeln bei einem Kind aus einer Familie, die von FAP betroffen ist, ist um etwa 750 – 7.500 erhöht. Für das Screening von FAP bei Kindern mit Hepatoblastomen gibt es aktuell keine generelle Empfehlung für Routine-Untersuchungen. Dennoch muss an das Vorliegen von FAP bei Hepatoblastomen gedacht werden. Eine klare Indikation zur endoskopischen Untersuchung oder genetischen Testung besteht bei Auftreten von gastrointestinalen Symptomen (zum Beispiel Hämatochezie) oder bei positiver Familienanamnese mit früh auftretendem kolorektalen Karzinom, Kolonpolypen oder extraintestinalen Manifestationen, die auf die FAP hindeuten könnten. Bei Kindern mit nachgewiesener FAP und Hepatoblastom in der Kindheit werden Routine-Koloskopien ab dem 10. (bis 12.) Lebensjahr empfohlen.

Referenzen

1. Groen, E.J., Roos, A., Muntinghe, F.L. et al. 2008, 'Extra-Intestinal Manifestations of Familial Adenomatous Polyposis', *Ann Surg Oncol* 15, 2439-2450
2. Pio, L., O'Neill, A.F., Branchereau, S. et al. 2025, 'Hepatoblastoma', *Nature Reviews*
3. Hyer, W., Cohen, S., Attard, T., Vila-Miravet, V., Pienar, C., Auth, M., Septer, S., Hawkins, J., Durno, C. and Latchford, A. 2019, 'Management of Familial Adenomatous Polyposis in Children and Adolescents', *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 68: 428-441
4. Alkhoury, N., Franciosi, J.P. and Marmola, P. 2010, 'Familial Adenomatous Polyposis in Children and Adolescents', *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 51: 727-732
5. Stolte, M., 2001, 'Die neue 'Wien-Klassifikation' der epithelialen Neoplasien des Gastrointestinaltrakts', *Der Pathologe*, 22, 4–12

PI-6 Schwere gastrointestinale und metabolische Komplikationen durch Deferasirox bei pädiatrischen Patienten: zwei Fallberichte mit gastrointestinaler Ulzeration und Perforation

A. Senning¹, C. Posovszky¹, L. Plastina³, E. Picotti², L. Gamper³, S. Demirbas⁴, P. Meyer Sauteur⁵, M. Schmutge²

¹ Kinderspital Zürich, Gastroenterologie und Hepatologie, Zürich, Schweiz; ² Kinderspital Zürich, Hämatologie, Zürich, Schweiz; ³ Kinderspital Zürich, Allgemeine Pädiatrie, Zürich, Schweiz; ⁴ Kinderspital Zürich, Neurologie, Zürich, Schweiz; ⁵ Kinderspital Zürich, Infektiologie, Zürich, Deutschland

Einleitung: Deferasirox, ein oraler Eisenchelator, wird häufig zur Behandlung chronischer Eisenüberladung eingesetzt, insbesondere bei Patienten, die sich wiederholten Bluttransfusionen unterziehen

müssen, wie beispielsweise Patienten mit transfusionsabhängiger Beta-Thalassämie oder Sichelzellenanämie. Die häufigsten Nebenwirkungen betreffen den Magen-Darm-Trakt (Übelkeit, Erbrechen, Durchfall) und die Haut. Schwerwiegende Nebenwirkungen betreffen die Nieren, die Leber, das Hörvermögen und die Augen.

Methodik: Fallberichte von 2 Patienten mit schwerwiegenden gastrointestinalen und metabolischen Komplikationen. Zur Veranschaulichung werden Laborparameter, radiologische Aufnahmen und Endoskopiebilder verwendet.

Resultate: Fallbericht Patient 1: 12-jähriger Patient mit Sichelzellanämie und Moyamoya-Erkrankung stellte sich vor mit Kopfschmerzen, Erbrechen und Melanä mit transfusionspflichtiger Anämie. Endoskopisch zeigte sich ein Duodenalulcus Forrest Grad III. Eine intravenöse Therapie mit Protonenpumpeninhibitor wurde als medikamentöse Therapie begonnen. Die Biopsien zeigten geringgradige chronische Entzündung, H. pylori konnte nicht nachgewiesen werden.

Im postoperativen Verlauf entwickelte sich eine schwere neurologische Symptomatik mit hyperaktivem Delir und dann in der Folge einem prolongierten komatösen Zustandsbild. Laborchemisch zeigte sich eine schwere Hyperammonämie. Unter Therapie mit intravenöser Glucose, Natriumbenzoat, L-Arginin normalisierte sich das Ammoniak innerhalb von 28 Stunden. Ein Leberversagen lag nicht vor. Bei differentialdiagnostisch konvulsivem Geschehen wurde die Gabe von Levetiracetam indiziert, darunter besserte sich das neurologische Zustandsbild und zeigte sich nach 5 Tagen vollständig erholt, auch wenn ein EEG letztendlich keine Auffälligkeiten diesbezüglich zeigte. Ausgedehnte Laboruntersuchungen und Bildgebungen (Ultraschall Abdomen, cCT, cMRI) waren ohne wegweisende Befunde im Hinblick auf die Ätiologie. Retrospektiv zeigte sich, dass das Ferritin in den Wochen zuvor unter Deferasirox-Therapie stark gesunken war. Somit ist davon auszugehen, dass der Medikamentenspiegel wss. hoch war und sowohl das Duodenalulcus als auch die Hyperammonämie als schwere Medikamenten-Nebenwirkungen zu werten sind.

Fallbericht Patient 2: 10-jährige Patientin mit transfusionsbedürftiger Beta-Thalassämie stellte sich vor mit stärksten Bauchschmerzen. Radiologisch zeigte sich freie Luft im Röntgen des Abdomens. Daraufhin wurde eine notfallmäßige explorative Laparotomie durchgeführt. Hierbei zeigte sich eine Magenperforation im Bereich der kleinen Kurvatur. Diese wurde chirurgisch mittels Staplerverschluss versorgt. Retrospektiv zeigte sich auch hier ein deutlich abfallendes Ferritin in den Wochen vor dem akuten Ereignis. Histologisch konnte im Exzidat keine andere Ursache der Perforation gefunden werden. Nach initialem Stopp der Medikation konnte diese im Verlauf wieder vorsichtig gestartet werden.

Schlussfolgerungen: Die Deferasirox-Therapie ist für die Behandlung von Eisenüberladung bei hämatologischen Erkrankungen unerlässlich, erfordert jedoch eine regelmäßige Überwachung der Nieren- und Leberfunktion sowie des Hör- und Sehvermögens und der Ferritinspiegel mit ggf. Dosisanpassung oder Therapiepause bevor schwerwiegende Komplikationen auftreten. Bei starken Bauchschmerzen oder Hinweisen für eine gastrointestinale Blutung, muss auch an schwere gastrointestinale Komplikationen gedacht werden. Schwerwiegende Komplikationen sind eine Herausforderung und erfordern eine multidisziplinäre Zusammenarbeit.

Referenzen

- Martinelli, D., Goffredo, B. M., Falvella, F. S. & Marano, M. Acute hyperammonemia in children under deferasirox treatment: cutting the Gordian knot. *Clin. Toxicol.* 57, 375–377 (2019).r
- Chauhan, D., Kilic, Y., Segal, J. P., Patel, N. & Koizia, L. An Unusual Cause of Gastrointestinal Perforation in an Adolescent Patient With Beta-Thalassemia on Deferasirox and SARS-CoV-2 Infection. *J. Hematol.* 10, 76–79 (2021).
- Nachname, V, Nachname, V JJJJ, 'Artikel', *Journal, AusgabeTresa, A., Shankar, G. H., Sarangi, B. U. & Walimbe, A. Deferasirox causing duodenal ulcer leading to upper gastrointestinal bleed and hemorrhagic shock in a child with beta-thalassemia major. Indian J. Pharmacol.* 55, 335–337 (2023), Seite, Erscheinungsort: Herausgeber
- Towerman, A. S. et al. Hyperammonemia and acute liver failure associated with deferasirox in two adolescents with sickle cell disease. *Br. J. Haematol.* 201, e30–e33 (2023).
- Nachname, V, Nachname, V JJJJ, 'Artikel', *Journal, AusgaZahra, A., Ragab, A., Al-Abboh, H., Ismaiel, A. & Adekile, A. D. Perforated Duodenal Ulcer Associated with Deferasirox in a Child with β -Thalassemia Major. Hemoglobin* 45, 335–337 (2021).be, Seite, Erscheinungsort: Herausgeber
- Alshehri, A. & Alsinan, T. A. Perforated duodenal ulcer secondary to deferasirox use in a child successfully managed with laparoscopic drainage: A case report. *World J. Clin. Cases* 10, 12775–12780 (2022).
- Huang, W., Chou, H., Tsai, Y. & Hsiao, F. Safety of deferasirox: a retrospective cohort study on the risks of gastrointestinal, liver and renal events. *Pharmacoepidemiol. Drug Saf.* 23, 1176–1182 (2014)., 'Artikel', *Journal, Ausgabe, Seite, Erscheinungsort: Herausgeber*

PI-7 Abdominal pain and headaches in children at preschool age: cross-sectional findings from the German KUNO-Kids birth cohort study

J. Kittel¹, M. König¹, M. Kabesch¹, M. Melter¹, A. Königer², C. Apfelbacher³, S. Brandstetter¹, T. Geis¹

¹ KUNO Kliniken, Standort St. Hedwig, Barmherzige Brüder Regensburg, Regensburg, Deutschland; ² University Clinic of Gynecology and Obstetrics, Hospital St. Hedwig of the Order of St. John, Regensburg, Germany, Regensburg, Deutschland; ³ Institute of Social Medicine and Health Systems Research, Otto Von Guericke University Magdeburg, Magdeburg, Germany, Magdeburg, Deutschland

Einleitung: Pain is a common symptom in children even at preschool age, with abdominal pain and headaches being the most frequent locations of pain. Episodes of pain are not only challenging for parents, but can also have various medical and social consequences for the children and families affected. The aim of this study was to investigate the frequency, family coping, and consequences of headaches and abdominal pain in young children.

Methodik: Cross-sectional data from self-report questionnaires in the prospective German birth cohort study (KUNO-Kids health study) during and after the COVID-19 pandemic were analysed. Parents (N=777) completed follow-up questionnaires when children turned five, in which they reported the presence of headaches and abdominal pain in participating children, and provided detailed information where applicable. In children with abdominal pain, we also evaluated whether somatic diagnoses had been made in the area of gastrointestinal diseases and, if so, which ones. We also asked the children's parents about the presence of chronic inflammatory bowel disease. Data were analyzed descriptively.

Resultate: 62,4% of children had at least one episode of abdominal pain or headache in the three months prior to the survey, with 8.5 % experiencing only headaches, 36.0% only abdominal pain, and 17.9% both headaches and abdominal pain. Frequencies of headaches and abdominal pain were higher in girls compared to

boys. Recurrent pain episodes were reported in 34.8% of headaches and 60.5% of abdominal pain, and pain lasting for more than one day was present in 12.7% and 19.0%, respectively. By far the most common cause for pain at both sites were infectious diseases. The most common and successful coping strategies reported were distraction by parents (used for headaches in 79.4% and for abdominal pain in 88.2%) followed by resting and sleeping (78.5%; 74.6%). Reported consequences of pain included taking pain medication (headaches: 37.1%; abdominal pain: 21.2%), absence from kindergarten (23.4%; 24.3%), parental day off at work (17.9%; 17.5%), and physician consultation (15.1%; 23.4%). Somatic diagnoses made in the area of gastrointestinal diseases for all children with pain were Lactose intolerance (n=1), Fructose intolerance (n=4), Histamine intolerance (n=1), Gluten intolerance (n=2), Chronic inflammatory bowel disease (n=2), Persistent diarrhea (n=37) and Blood in stool (n=5). No Type I diabetes mellitus was reported. Half of these diagnoses were made by a doctor, the other half were made by parents or other healthcare professionals. 37/482 parents (16 mothers and 21 fathers) reported a new diagnosis of chronic inflammatory bowel disease within the last four years.

Schlussfolgerungen: Abdominal pain and headache episodes are common in young children, with the frequency comparable to that reported before the pandemic. Most children with abdominal pain did not receive a medical diagnosis. In our group of children with chronic pain, there were an excessive number of parents with self reported chronic inflammatory bowel disease compared to the normal population. Parents play a central role in dealing with these situations and use various coping strategies. These pain episodes can have a number of social and medical consequences for the affected children and their families.

PI-8 Endoskopische Vollwandresektion (EFTR) mit Ovesco Diagnostic FTRD als Instrument zur Diagnose von Morbus Hirschsprung bei Kindern

R. A. Gonzalez García¹, M. Riedel¹, A. P. Regensburger¹, A. Rückel¹, A. Schnell¹, M. Appel¹, J. T. Schaefer¹, C.-I. Geppert², J. Wölflé¹, A. Hörning¹

¹ Universitätsklinikum Erlangen, Kindergastroenterologie, Hepatologie und Endoskopie, Erlangen, Deutschland; ² Universitätsklinikum Erlangen, Pathologie Institut, Erlangen, Deutschland

Einleitung: Morbus Hirschsprung ist eine angeborene Anomalie, die die Darmmotilität beeinträchtigt. Das Hauptmerkmal dieser Erkrankung ist das Fehlen von Ganglienzellen im distalen Kolon, was zu chronischer Verstopfung führt. Bislang wurden bestätigende Biopsien bei Kindern durch Saugbiopsien oder offene chirurgische Eingriffe gewonnen. Die therapeutische endoskopische Vollwandresektion (EFTR) findet in der Erwachsenenendoskopie Anwendung und hat sich als effektive Behandlungsmethode für verschiedene Erkrankungen des unteren Gastrointestinaltrakts etabliert. Ziel der vorliegenden Studie war es, zu analysieren, ob die Diagnose von Morbus Hirschsprung bei Kindern durch endoskopische Vollwandresektion bestätigt oder ausgeschlossen werden kann. Die EFTR hat das Potential, die Diagnose von Morbus Hirschsprung zu revolutionieren und hat sich in unserer Einrichtung bereits als Standardverfahren zur Bestätigung oder zum Aus-

schluss von Morbus Hirschsprung bei unseren Patienten etabliert. **Methodik:** Im Rahmen einer retrospektiven Fallserienstudie, Single Center Study von Mai 2024 bis September 2025 durchgeführt wurden, wurden Daten von dreizehn pädiatrischen Patienten im Alter von 3,5 bis 14,4 Jahren (Median 9,5 Jahre) mit therapieresistenter Verstopfung erhoben. Im Rahmen der Diagnostik der Hirschsprung-Krankheit wurde bei diesen Patienten eine endoskopische Vollwandresektionsbiopsie mit Ovesco Diagnostic FTRD® durchgeführt. Die EFTR wurde im distalen Rektum, 2 cm oberhalb der Linea dentata, durchgeführt, um eine ultrakurze Variante der Hirschsprung-Krankheit auszuschließen.

Resultate: Die Auswertung der Ergebnisse zeigt, dass alle Eingriffe gemäß dem EFTR-Verfahren erfolgreich durchgeführt werden konnten. Lediglich bei einem Patienten kam es während der einjährigen Nachbeobachtungsphase zu einer nicht hämodynamisch relevanten rektalen Blutung. Die von OVESCO entwickelte EFTRD-Diagnose-Kappe weist einen Durchmesser von 19,5 mm auf, was eine Anwendung bei sehr jungen Patienten begrenzt.

Es konnte beobachtet werden, dass diese Größe eine Einschränkung für die Verwendung dieses Geräts bei jüngeren Patienten darstellen könnte. Der jüngste Patient, der in der vorliegenden Studie dokumentiert wurde, war 3,5 Jahre alt. Der genannte Eingriff wurde durch eine leichte Dilatation des Anus mit einem 19-mm-Dilatator durchgeführt, woraufhin die EFTRD eingeführt wurde. Es konnte festgestellt werden, dass der Eingriff bei Patienten unter 3,5 Jahren durchgeführt werden kann, sofern eine adäquate Vorbereitung (Dilatation) erfolgt ist. Allerdings wurde der Eingriff bei jüngeren Patienten nicht durchgeführt.

Die Biopsien erfüllten die Anforderungen zur Bestätigung oder zum Ausschluss einer Morbus Hirschsprung und wiesen eine ausgezeichnete Erfolgsrate der Vollwandresektion (100 %) auf.

Schlussfolgerungen: Die vorliegende Arbeit präsentiert die erste Fallserie zur Anwendung der Ovesco-Diagnostiktechnik FTRD bei der Diagnose von Morbus Hirschsprung bei pädiatrischen Patienten. Die endoskopische Vollwandresektion stellt eine sichere, zeitsparende und erfolgreiche Methode dar, die für die Diagnose eingesetzt werden kann.

Referenzen

1. Kyrklund K, et al. ERNICA guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2020 Jun 25;15(1):164. doi: 10.1186/s13023-020-01362-3. PMID: 32586397; PMCID: PMC7318734.
2. Furness JB. The enteric nervous system and neurogastroenterology. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2012; 9: 286–294
3. Ambartsumyan L, Smith C, Kapur RP. Diagnosis of Hirschsprung Disease. *Pediatr Dev Pathol.* 2020 Jan-Feb;23(1):8-22. doi: 10.1177/1093526619892351. Epub 2019 Dec 2. PMID: 31791203.
4. Neuvonen MI, Kyrklund K, Lindahl HG, Koivusalo AI, Rintala RJ, Pakarinen MP. A population-based, complete follow-up of 146 consecutive patients after transanal mucosectomy for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2015 Oct;50(10):1653-8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.02.006. Epub 2015 Feb 14. PMID: 25783387
5. Comes GT, Ortolan EVP, de Medeiros Moreira MM, de Oliveira Junior WE, Angelini MC, El Dib R, de Arruda Lourenção PLT. Rectal Biopsy Technique for the Diagnosis of Hirschsprung Disease in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2021 Apr 1;72(4):494-500. doi: 10.1097/MPG.0000000000003041. PMID: 33416267.
6. Rajan E, Wong Kee Song LM. Endoscopic Full Thickness Resection. *Gastroenterology.* 2018 May;154(7):1925-1937.e2. doi: 10.1053/j.gastro.2018.02.020. Epub 2018 Mar 2. PMID: 29486198.
7. Friedmacher F, Puri P. Rectal suction biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease: a systematic review of diagnostic accuracy and

complications. *Pediatr Surg Int.* 2015 Sep;31(9):821-30. doi: 10.1007/s00383-015-3742-8. Epub 2015 Jul 9. PMID: 26156878.

8. Vervloet G, De Backer A, Heyman S, Leyman P, Van Cauwenberge S, Vandervlinden K, Vercauteren C, Vervloessem D, Miserez M. Rectal Biopsy for Hirschsprung's Disease: A Multicentre Study Involving Biopsy Technique, Pathology and Complications. *Children (Basel).* 2023 Aug 31;10(9):1488. doi: 10.3390/children10091488. PMID: 37761449; PMCID: PMC10530156.

9. Zwager LW, Mueller J, Stritzke B, Montazeri NSM, Caca K, Dekker E, Fockens P, Schmidt A, Bastiaansen BAJ; Dutch eFTR Working Group and German collaborating centers. Adverse events of endoscopic full-thickness resection: results from the German and Dutch nationwide colorectal FTRD registry. *Gastrointest Endosc.* 2023 Apr;97(4):780-789.e4. doi: 10.1016/j.gie.2022.11.005. Epub 2022 Nov 21. PMID: 36410447.

10. Meier B, Stritzke B, Kuellmer A, Zervoulakos P, Huebner GH, Repp M, Walter B, Meining A, Gutberlet K, Wiedbrauck T, Glitsch A, Lorenz A, Caca K, Schmidt A. Efficacy and Safety of Endoscopic Full-Thickness Resection in the Colorectum: Results From the German Colonic FTRD Registry. *Am J Gastroenterol.* 2020 Dec;115(12):1998-2006. doi: 10.14309/ajg.0000000000000795. PMID: 32833733.

PI-9 Kongenitale Ösophagusstenose – eine seltene angeborene Malformation und deren Behandlungsmöglichkeit

C. Horváth¹, M. Gutting¹, L. Fahle¹, I. Broekaert¹, G. Holtkamp², M. Ströhlein¹, J. Jeromin¹, C. Hünseler¹

¹ Uniklinik Köln, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Kindergastroenterologie, Köln, Deutschland; ² Uniklinik Köln, Schwerpunkt Kinderchirurgie, Köln, Deutschland

Einleitung: Die kongenitale Ösophagusstenose (CES, congenital esophageal stenosis) ist eine seltene, nicht-syndromale Fehlbildung der Speiseröhre, die durch eine intrinsische Verengung aufgrund einer angeborenen Störung der Wandarchitektur gekennzeichnet ist (1). Sie wird klassisch in drei Subtypen unterteilt: fibromuskuläre Verdickung, tracheobronchiale Residuen (TBR) sowie membranöse Veränderungen (2, 3). Die Inzidenz der Erkrankung liegt bei ca. 1/25000-50000, häufig bestehen Assoziationen zu Chromosomenanomalien, kardialen Defekten, Ösophagus- oder Analtresie oder anorektalen Malformationen (3, 4). Initial sind viele Neugeborene asymptomatisch, entwickeln jedoch im Verlauf Symptome wie Dysphagie, rezidivierendes Erbrechen, Nahrungspassage- oder Gedeihstörung (1,2).

Die Diagnostik umfasst typischerweise Ösophagogramm, Endoskopie, pH-Metrie und Manometrie (2); aufgrund unspezifischer Symptome erfolgt die Diagnose oft verzögert.

Therapeutisch spielen sowohl chirurgische als auch endoskopische Verfahren eine zentrale Rolle. In der Literatur wird die initiale schrittweise endoskopische Dilatation mittels Ballon, hydrostatisch oder endoskopischen Kappenaufsätzen als wirksame Option beschrieben. Eine häufige Komplikation stellt hier die Ösophagusperforation dar (3), wobei seriell durchgeführte, weitenadaptierte Dilatationen das Risiko einer Ösophagusperforation reduzieren können (5). Bei Therapieversagen ist im weiteren Schritt eine chirurgische Intervention und Resektion der Stenose häufig notwendig. Wir berichten hier über unsere Erfahrungen mit dieser seltenen Erkrankung und den eingesetzten endoskopischen sowie chirurgischen Behandlungsstrategien bei 4 Patienten.

Methodik: Seit 2020 konnten wir bei 4 Patienten aufgrund von Erbrechen, Dysphagie, Nahrungspassagestörungen oder Gedeihstörung die Diagnose CES stellen. Anamnese, klinischen Befunde

und Bildgebungsergebnisse wurden retrospektiv ausgewertet. Therapeutische Optionen umfassten wiederholte Ballondilatationen, Botoxinjektionen sowie bei zwei Patienten eine chirurgische Intervention.

Resultate: Die CES wurde bei unseren vier Patienten im Alter von 3 bis 13 Monaten diagnostiziert. Zwei Patienten wiesen zusätzlich eine Ösophagusatresie (Typ IIIb nach Vogt) auf. Alle erhielten initial multiple Ballondilatationen. Aufgrund ausbleibender Langzeitwirkung erfolgte bei zwei Patienten nach rund zwölf Monaten eine distale Ösophagusresektion. Eine Patientin wird weiterhin regelmäßig endoskopisch bougiert, während bei einer weiteren nach vier Dilatationen eine anhaltende Symptombefreiung ohne relevante Restenose besteht. Schwerwiegende Komplikationen traten nicht auf. Drei Patientinnen erhalten weiterhin Omeprazol. Rezidive wurden bislang nicht beobachtet; die Nachsorge erfolgt interdisziplinär.

Schlussfolgerungen: Die vorliegenden Daten bestätigen, dass die CES trotz ihrer Seltenheit eine relevante Differenzialdiagnose bei persistierenden Schluck- und Gedeihstörung im Säuglingsalter darstellt. Die initiale endoskopische Ballondilatation erweist sich als effektive Erstlinientherapie, wobei in unserem Kollektiv keine schwerwiegenden Komplikationen beobachtet wurden. Dennoch zeigt sich bei einem Teil der Patienten ein unzureichender Langzeiteffekt, sodass die chirurgische Resektion weiterhin eine zentrale Rolle bei therapierefraktären Verläufen einnimmt. Die Ergebnisse verdeutlichen die Notwendigkeit eines individualisierten, stufenweisen Behandlungskonzeptes sowie die Bedeutung einer interdisziplinären Betreuung in spezialisierten kinderchirurgischen und kindergastroenterologischen Zentren.

Referenzen

1. Nihoul-Fékété, C. et al. Congenital esophageal stenosis. *Pediatr Surg Int* 2, 86–92 (1987).
2. Terui K et al. Endoscopic management for congenital esophageal stenosis: A systematic review. *World J Gastrointest Endosc.* 2015 Mar 16;7(3):183–91.
3. McCann F et al., Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia. *Dis Esophagus.* 2015 Apr;28(3):211–5.
4. Yoo HJ et al., Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia/tracheoesophageal fistula: clinical and radiologic features. *Pediatr Radiol.* 2010 Aug;40(8):1353–9.
5. Takamizawa S et al., Congenital esophageal stenosis: Therapeutic strategy based on etiology. *J Pediatr Surg.* 2002 Feb;37(2):197–201.

PI-10 Fallvorstellung Patientin mit kongenitaler, distaler Ösophagusstenose

M. P. Koppitz

Sana Klinikum Offenbach, Kindergastroenterologie, Offenbach, Deutschland

Einleitung: Wir berichten über eine 1,5-jährige Patientin, die sich mit rezidivierendem Erbrechen und dem Steckenbleiben insbesondere fester Nahrung vorstellte, trotz insgesamt guten Gedeihens. Die Patientin war anamnestisch nicht voroperiert. Die Symptomatik weckte den Verdacht auf eine ösophageale Motilitätsstörung oder eine strukturelle Engstelle.

Methodik: Initial erfolgte eine Ösophago-Gastro-Duodenoskopie, bei der sich eine Stenose bei 23 cm ab Zahnreihe des Ösophagus

zeigte. Die Histologie verblieb unauffällig. Ein ergänzender Röntgen-Breischluck bestätigte eine Engstelle mit deutlicher proximaler Dilatation. Das CT-Thorax erbrachte den Hinweis auf eine muskuläre Enge, bildmorphologisch jedoch keinen eindeutigen Nachweis für eine Knorpelspange. Therapeutisch wurden initial an 6 Terminen Ballondilatationen in Intubationsnarkose durchgeführt, ohne dass eine anhaltende Besserung erzielt werden konnte. Da eine hochauflösende Manometrie in diesem Alter unseres Wissens nach in Deutschland nicht verfügbar ist, wurde ein Antrag auf Kostenübernahme in der Schweiz gestellt. In der Zwischenzeit applizierten wir erstmalig eine Botoxinjektion, die über 4 Monate zu einer Besserung der Klinik führte. Nach Bestätigung der Kostenübernahme konnte die Manometrie bei Dr. Righini in Luzern durchgeführt werden. Diese ergab keinen Hinweis auf eine Achalasie. Trotz fortgesetzter Dilatationen (weitere 10-mal) und erneuter Botoxinjektion persistierten die Beschwerden, sodass die Patientin schließlich in der Kinderchirurgie der Universitätsklinik München vorgestellt wurde. Dort erfolgten weitere deutlich progressivere Dilatationsversuche in thorakoskopischer Bereitschaft ohne nennenswerte Besserung. Im weiteren Verlauf erfolgte die geplante dilatative „Sprengung“ der Engstelle.

Resultate: Die wiederholten endoskopischen und medikamentösen Maßnahmen führten nicht zu einer nachhaltigen Symptomkontrolle. Erst die chirurgische Intervention führte zu einer deutlichen und bis heute anhaltenden Besserung bis hin zu klinischer Unauffälligkeit.

Abschließend ist die Genese der Engstelle nicht klar zu beantworten. Es kommen differentialdiagnostisch eine bildmorphologisch nicht abbildbare Knorpelspange, eine kongenitale muskuläre Enge und eine bindegewebige ösophageale Enge in Betracht.

Schlussfolgerungen: Der Fall verdeutlicht, dass die Abklärung komplexer ösophagealer Engstellen im Kindesalter häufig einen multiprofessionellen und in diesem Einzelfall sogar einen multinationalen Ansatz erfordert. Die enge Zusammenarbeit zwischen pädiatrischer Gastroenterologie, Radiologie, Kinderchirurgie und spezialisierten Zentren im Ausland war entscheidend für die korrekte Diagnosestellung. Zudem zeigt der Fall, dass seltene strukturelle Anomalien trotz moderner Bildgebung zunächst unentdeckt und nicht abschließend diagnostiziert werden können.

PI-11 Ausgeprägte Eosinophilie unter Dupilumab: Oxyuren als unerwarteter Trigger

L. Böck, A. Dick, E. Balzer

Universitätsklinik Würzburg, Kinder- und Poliklinik, ⁹⁷⁰⁸⁰, Deutschland

Einleitung: Dupilumab ist ein humaner monoklonaler IgG4-Antikörper, der über Bindung an die α -Untereinheit des IL-4/IL-13-Rezeptors die Signalwege von Interleukin-4 und Interleukin-13 hemmt. Seit November 2024 ist Dupilumab für die Behandlung der Eosinophilen Ösophagitis (EoE) bei Kindern ab 1 Jahr (≥ 15 kg Körpergewicht) zugelassen. Bei Kindern und Jugendlichen mit EoE zählen bislang topische Kortikosteroide (z. B. Budesonid) zu den etablierten Erstlinien-Therapien, sind jedoch im Kindesalter eine off-label Therapie. In den bisherigen Studien zeigte Dupilumab bei EoE keinen signifikanten Anstieg der peripheren Eosi-

nophilen im Blut. Bei Asthma, chronischer Rhinosinusitis mit Nasenpolypen und atopischer Dermatitis wurden erhöhte Eosinophilenzahlen unter Dupilumab als Nebenwirkung beschrieben, teils bis hin zur Entwicklung einer EGPA (eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis).

Methodik: Wir berichten über einen 10-jährigen Jungen mit seit August 2018 bekannter EoE, die initial durch ein Bolusgeschehen eines Apfelstücks manifest wurde. Unter einer off-label-Therapie mit oralem Budesonidgel war der Patient klinisch weitgehend stabil und meist asymptomatisch. Endoskopisch zeigten sich jedoch persistierende Schleimhautveränderungen, und histopathologisch ließ sich weiterhin eine eosinophile Infiltration des Ösophagus nachweisen.

Aufgrund der ausgeprägten atopischen Komorbiditäten erfolgte im Dezember 2024 die Umstellung auf eine Therapie mit Dupilumab (300 mg s.c. alle 14 Tage).

Resultate: In den ersten Wochen nach Therapiebeginn traten keine Auffälligkeiten auf. Retrospektiv berichtete die Familie jedoch ab Mai 2025 über eine deutliche Abgeschlagenheit sowie wiederkehrende Kopfschmerzen. Bei der Verlaufs-ÖGD im Juni 2025 zeigte sich endoskopisch weiterhin eine aktive EoE mit Längsrillen und fokal weißlichen Belägen. Histologisch bestätigte sich eine persistierende eosinophile Infiltration mit eosinophilen Mikroabszessen – ohne wesentliche Änderung gegenüber den Vorbefunden unter Budesonid. Laborchemisch fiel zu diesem Zeitpunkt eine ausgeprägte Leukozytose (max. 42.000/ μ l) mit 75% Eosinophilen auf.

Wir beendeten die Dupilumab-Therapie umgehend und führten eine umfassende Diagnostik zum Ausschluss eines Hypereosinophilen Syndroms bzw. einer EGPA durch. In der Knochenmarkuntersuchung zeigte sich eine Hyperzellularität ohne Hinweise auf eine maligne Grunderkrankung. Im Rahmen der erweiterten Abklärung ergab ein anales Abklatschpräparat einen massiven Befall mit *Enterobius vermicularis* (Oxyuren). Eine Behandlung mit Pyrantel (Helmex®) wurde eingeleitet.

Unter antiparasitären Therapie normalisierten sich die Eosinophilen und Gesamt-Leukozyten im Blutbild rasch und fielen schließlich auf das individuelle Ausgangsniveau von 14% zurück. Parallel besserte sich der klinische Zustand des Patienten deutlich, sodass er zuletzt wieder seine normale Belastbarkeit erreichte.

Wir gehen davon aus, dass die *Enterobius vermicularis*-Infektion unter laufender Dupilumab-Therapie die ausgeprägte periphere Eosinophilie getriggert hat. Da endoskopisch und histopathologisch weiterhin eine aktive EoE bestand, wurde gemeinsam mit der Familie die Fortführung der Therapie mit oralem Budesonid beschlossen.

Schlussfolgerungen: Obwohl Dupilumab für EoE bei Kindern grundsätzlich zugelassen ist, bleibt das Nebenwirkungsspektrum im pädiatrischen Patientenkollektiv unzureichend dokumentiert.

Der Befund von *Enterobius*-Eiern im Analabklatschpräparat und die anschließende antiparasitäre Therapie mit Normalisierung der Eosinophilen legt nahe, dass die im Normalfall harmlos verlaufende Oxyuriasis unter Dupilumab Trigger einer ausgeprägten peripheren Bluteosinophilie gewesen sein könnte, die im Einzelfall zu einer deutlichen Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes führen kann.

Unser Fall unterstreicht die Bedeutung einer differenzierten Diagnostik bei neu aufgetretener Eosinophilie unter Biologikathera-

pie – insbesondere das Ausschließen parasitärer Infektionen – bevor irreversible therapeutische Konsequenzen gezogen oder die Biologikatherapie fortgeführt werden.

Referenzen

1. Madisch A et al. AWMF- S2k-Leitlinie Gastroösophageale Refluxkrankheit, Gastroenterol 2023
2. Hörnig et al Dtsch Arztebl Int 2025; 122: 195-202; DOI: 10.3238/arztebl.m2025.0042

PI-12 Monocentric study evaluating the results of fundoplication in children and adolescents

M. Doumit¹, M. Dübbers², C. Hünseler¹, I. Broekaert¹

¹ Universitätsklinik Köln, Department of Paediatrics, Faculty of Medicine and University Hospital Cologne, University of Cologne, Germany, Köln, Deutschland; ² Universitätsklinik Köln, Division of Pediatric Surgery, Faculty of Medicine and University Hospital Cologne, University of Cologne, Cologne, Germany, Köln, Deutschland

Einleitung: Gastroesophageal reflux disease (GERD) is one of the most common gastrointestinal disorders in children increasing the risk of malnutrition and failure to thrive (FTT) and reducing quality of life (QoL). While medical therapy often suffices, fundoplication becomes necessary for therapy-refractory or complicated courses and may significantly improve survival rates. The aim of this monocentric study is to evaluate the short- and long-term outcomes of fundoplication in mainly neurologically impaired children and adolescents with GERD.

Methodik: Children and adolescents who underwent fundoplication in the pediatric surgery department at the University Hospital Cologne between 2015 and 2024 are included in this study. Demographics (age, sex), diagnosis, date and type of fundoplication, postoperative complications including re-operation, medications as well as nutritional status and weight trajectories before and after surgery are assessed using the hospital electronic medical record. In a further step, QoL will be assessed via standardized questionnaires (PedsQL Gastrointestinal Symptoms Module, the PedsQL Family Impact Module) and socio-economic status will be recorded.

Resultate: 24 children and adolescents (11 females (45.8%); 13 males (54.2%) are included in the study, of whom 3 (12.5%) (aged 6, 16, and 19 years) are not neurologically impaired. Median age at surgery is 4.5 years (IQR 3.6; 11.3). Twelve months preoperatively, median weight is 11.4 kg (IQR 10; 19), median length is 92 cm (IQR 84.5; 117.5), and median BMI is 14.8 (12.5; 15.9)[IBI]. Six months preoperatively, median weight is 12.5 kg (11.5; 19), median length 95 cm (85; 110), and median BMI 15.9 (15.0; 17.0). Peri-operatively, median weight is 14.1 kg (11.8; 23), median length 97.5 cm (90; 111), and median BMI 15.0 (14.3; 16.0). Six months postoperatively, median weight is 16.4 kg (12.9; 27.5), median length 97 cm (88.5; 143.5), and median BMI 14.6 (13.3; 17.6). At 12 months postoperatively, median weight is 16.5 kg (13.3; 21), median length 100 cm (94.3; 110), and median BMI 15.7 (12.9–18.6). Further extracted variables include diagnosis, date and type of fundoplication, postoperative complications including re-operation, medications as well as nutritional status.

By combining retrospective and prospective data, we aim for a comprehensive assessment of fundoplication outcomes from both clinical and patient-centered perspectives. An overall improvement in GERD symptoms, nutritional status, and QoL during the first postoperative year is expected. Medication use and GERD-related hospital contacts are expected to decrease. The effect size in this patient cohort is expected to be significant.

Schlussfolgerungen: If results show that fundoplication leads to an improvement or even resolution of GERD-related symptoms and complications including overall survival and QoL, surgical intervention should be instituted at an earlier time of disease course. Identification of factors associated with surgical success or recurrence may lead to an overall improvement of surgical outcome of these mainly frail patients.

References

- Oh, S, Kim, H, Lee, H 2017, 'Analysis of growth, nutritional status and hospital visitation scores associated with reflux', *World Journal of Surgery*, 41, pp. –, New York: Springer.
- Srivastava, R, et al. 2007, 'Quality of life of children with neurological impairment who receive a gastrostomy', *Journal of Hospital Medicine*, 2, pp. –, Hoboken: Wiley.
- Leung, AKC, Hon, KL 2019, 'Gastroesophageal reflux in children: an updated review', *Drugs in Context*, 8, pp. 212591, London: BioExcel Publishing.
- Dekonenko, C, Holcomb, GW III 2020, 'Laparoscopic fundoplication for the surgical management of gastroesophageal reflux disease in children', *European Journal of Pediatric Surgery*, 30, pp. 150–155, Stuttgart/New York: Thieme.
- Ceriatì, E, Marchetti, P, Caccamo, R, Adorisio, O, Rivosecchi, F, De Peppo, F 2020, 'Nissen fundoplication and combined procedures to reduce recurrence of gastroesophageal reflux disease in neurologically impaired children', *Scientific Reports*, 10, pp. 11618, London: Nature Publishing Group.
- Livingston, MH, Shawyer, AC, Rosenbaum, PL, Jones, SA, Walton, JM 2015, 'Fundoplication and gastrostomy versus percutaneous gastrojejunostomy for gastroesophageal reflux in children with neurologic impairment: A systematic review and meta-analysis', *Journal of Pediatric Surgery*, 50, pp. 707–714, Philadelphia: Elsevier.
- Battaglia, S, Orizio, P, Boroni, G, Cheli, M, Colusso, MM, Parolini, F, Bianchi, A, Alberti, D 2020, 'Total oesophagogastric dissociation in neurologically impaired children: 18 years' experience and long-term follow-up', *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 70, pp. 457–461, Philadelphia: Wolters Kluwer.
- Fass, R, Boeckxstaens, GE, El-Serag, H, Rosen, R, Sifrim, D, Vaezi, MF 2021, 'Gastro-oesophageal reflux disease', *Nature Reviews Disease Primers*, 7(1), pp. 55–78, London: Nature Publishing Group.
- Coletta, R, Aldeiri, B, Jackson, R, Morabito, A 2019, 'Total esophagogastric dissociation (TEGD): lessons from two decades of experience', *Journal of Pediatric Surgery*, 54(6), 1214–1219, Amsterdam: Elsevier

PI-13 FPIES – Symptomatik durch Aminosäureformulanahrung mit Synbiotika – 3 Fallberichte

V. Stark¹, A. Leuschner¹, H.-P. Niedermeier², H. Engelhardt¹

¹ Kinderkrankenhaus St Marien, Landshut, Deutschland; ² Praxis für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Erding, Deutschland

Einleitung: Bei Säuglingen mit Hämatochezie ist in bis zu 64% der Fälle eine nahrungsmittelprotein-assoziierte allergische Säuglingskolitis (FPIAP) ursächlich, am häufigsten ausgelöst durch Kuhmilchprotein (1). FPIAP ist mit einer intestinalen Dysbiose assoziiert (2,3). Therapeutisch stehen bei nicht gestillten Kindern unterschiedliche extensiv hydrolysierte oder Aminosäureformulanahrungen (AAF) zur Verfügung, teilweise mit zugesetzten Synbiotika (AAF+Synbiotika).

Methodik: Wir berichten von drei reifgeborenen Säuglingen mit vermuteter FPIAP, bei denen die Hämatochezie unter Aminosäureformulanahrung mit Synbiotika aufrechterhalten wurde.

Fall 1: Bei einem fünf Wochen alten weiblichen formulaernährten Säugling erfolgte wegen seit einem Tag bestehender Hämatochezie eine Nahrungsumstellung auf AAF, worunter sich diese besserte. Wenige Tage später erfolgte zeitgleich mit einer Rotaimpfung die Weiterverordnung von AAF+Synbiotika, worauf die Hämatochezie zunahm. Sonographisch war intrahepatisches und intraportales Gas bei gutem Allgemeinbefinden nachweisbar. In der weiteren Abklärung ergab sich kein Anhalt für andere Ursachen der Symptomatik. Im Alter von 11 Wochen erfolgte bei anhaltender Hämatochezie und Verdacht auf Prä-/Probiotika induzierte Symptomatik eine Nahrungsumstellung auf AAF, worauf die Beschwerden inklusive sonographischer Auffälligkeiten prompt sistierten.

Auf eine Provokation mit AAF+Synbiotika im Alter von 5 Monaten reagierte das Mädchen mit Erbrechen und blutig tingierten Durchfällen im Sinne eines FPIES.

Fall 2: Ein weiblicher voll gestillter Säugling entwickelte im Alter von einer Woche bei ansonsten uneingeschränktem Allgemeinbefinden intermittierend blutig tingierte Stühle. Im Alter von 6 Monaten erfolgte schließlich die Nahrungsumstellung auf AAF+Synbiotika ohne Besserung. Sonographisch war intrahepatisches und intraportales Gas nachweisbar. Nach Nahrungsumstellung auf AAF sistierte die Symptomatik nach 4 Tagen. Auf eine Provokation mit AAF+Synbiotika im Alter von 8 Monaten entwickelte das Mädchen Erbrechen, weswegen die Provokation durch die Familie abgebrochen wurde.

Fall 3: Ein gesunder männlicher Säugling entwickelte im Alter von 4,5 Wochen unter Flaschennahrung eine Hämatochezie. Unter dem Verdacht auf Kuhmilchproteinunverträglichkeit erhielt er primär AAF+Synbiotika, worunter die Hämatochezie kurzfristig sistierte, aber ab dem Alter von 7 Wochen wieder regelmäßig auftrat vergesellschaftet mit Koliken und Weinen bei den Mahlzeiten. Nach Umstellung der Nahrung auf AAF sistierte die Symptomatik anhaltend.

Resultate: Bei den hier vorgestellten drei Fallberichten mit vermuteter FPIAP trat unter einer AAF+Synbiotika Nahrung keine Besserung auf. Die zur Nahrungsumstellung führende Hämatochezie persistierte. Unter alleiniger AAF ohne Synbiotika kam es zu einer kompletten Restitutio. Bei zwei der drei Kinder konnte eine Provokation durchgeführt werden, worunter es zu einer deutlichen klinischen Verschlechterung unter dem Bild eines FPIES kam.

Eine Metaanalyse von 2021 zeigte, dass sich durch Synbiotika das Mikrobiom von Säuglingen mit FPIAP dem gestillter Säuglinge annäherte. Hiermit waren positive gesundheitliche Aspekte wie weniger Infektionen assoziiert (2).

Möglicherweise kann jedoch der Synbiotika-Anteil in einer AAF bei manchen Kindern eine FPIAP aufrechterhalten oder gar verschlechtern.

Schlussfolgerungen: Wenn unter Aminosäureformulanahrung mit Synbiotika die Symptomatik weiter persistiert, sollten die Synbiotika als ursächlich in Erwägung gezogen werden und eine Ernährung ohne Synbiotika probatorisch erfolgen. Weitere Aufarbeitung und Studien hierzu sind nötig.

Referenzen

- Vandenplas, Y et al, 2024, 'An ESPGHAN Position Paper on the Diagnosis, Management, and Prevention of Cow's Milk Allergy', *JPGN*, 78: 386-413
- Sorsen, K et al, 2021, 'Amino Acid Formula Containing Synbiotics in Infants with Cow's Milk Protein Allergy: A Systematic Review and Meta-Analysis', *Nutrients*, 13:935
- Wurm, P et al, 2023, 'Gut Microbiota Dysbiosis in Suspected Food Protein Induced Proctocolitis—A Prospective Comparative Cohort Trial', *JPGN*, 77:31-38

PI-14 Zöliakie – ein Chamäleon auch in der Serologie

A. Leuschner, V. Stark, H. Engelhardt

Kinderkrankenhaus St. Marien, *Kindergastroenterologie*,⁸⁴⁰³⁶ Landshut, Deutschland

Einleitung: Als Screening bei V.a. Zöliakie empfiehlt die Leitlinie der ESPGHAN von 2020 die Bestimmung der Transglutaminase IgA (tTG-IgA) Antikörper zusammen mit dem IgA-Spiegel im Serum. Bei unauffälligen Befunden unter glutenhaltiger Normalkost gilt, dass zum Untersuchungszeitpunkt kein Hinweis auf eine Zöliakie besteht. Für die Bestimmung der tTG-IgA stehen mehrere Testverfahren zur Verfügung. Häufig verwendet werden der Phadia-Test (P) sowie der Euroimmun-Test (EI).

Methodik: Wir berichten über drei Kinder, die aufgrund von erhöhten tTG-IgA Antikörpern (EI-Test) mit V.a. Zöliakie von niedergelassenen Kinderärzten überwiesen wurden. Ein IgA-Mangel bestand nicht. In einer zweiten Blutentnahme in unserem Labor erfolgte eine Bestimmung der tTG-IgA Antikörper mit dem Test von Phadia. Alle drei tTG-IgA Ergebnisse mit dem Phadia-Test waren unterhalb des cut-offs von 7 U/ml. Bei allen drei Kindern konnte die Diagnose Zöliakie leitliniengemäß bioptisch bestätigt werden.

Resultate:

	Patient 1	Patient 2	Patient 3
Alter (Jahre)	9	8	5, Trisomie 21
Klinik	BS, GÖR	Müdigkeit, Eisenmangel,	keine
tTG-IgA EI U/ml (<20)	46	31	151
tTG-IgA P U/ml (<7)	6,5	4,1	1,8
EMA-IgA (1:<5)	negativ	negativ	negativ
Histologie (Marsh)	3a	3b	2

Schlussfolgerungen: Bei der Interpretation der Befunde der Bestimmung der tTG-IgA-Antikörper sollte man die eingesetzte Testmethode berücksichtigen. Die Antikörpertiter können sich dabei deutlich unterscheiden.

In den drei vorgestellten Fällen wäre eine Zöliakie zum Untersuchungszeitpunkt ausgeschlossen worden, wenn lediglich der tTG-IgA Test von Phadia vorgelegen hätte. Kindergastroenterologische Ambulanzen sollten dies berücksichtigen, wenn sie aufgrund eines einzigen tTG-IgA-Befundes mit dem Phadia-Test eine Zöliakie ausschliessen.

PI-15 Superior vena cava syndrome in two female children with short bowel syndrom and central venous catheter

J. Felder, E. Alexanidou, K. Schweizer, N. S. Köhler, J. de Laffolie

UKGM Gießen, *Allgemeinpädiatrie und Neonatologie*, Gießen, Deutschland

Einleitung: Short bowel syndrome (SBS) is the leading cause of intestinal failure and leads to long term parenteral nutrition (PN), consequently long term dependency on central venous catheter (CVC). CVC use is the most important pediatric risk factor for deep vein thrombosis (DVT). 1 in 5 children with CVC receives DVT. Superior vena cava syndrome (SVCS) caused by thrombotic occlusion of the superior vena cava (SVC) is a severe complication of CVC use and presents with swelling of the face, arms, neck and upper body and breathing difficulties.

Methodik: We report 2 cases of children with SBS and CVC experienced SVCS. One 4-year-old female with SBS after Gastroschisis and CVC showed (sub-)acute swelling of the face and neck caused by total occlusion of the SVC. And another 5-year-old female with SBS because of intestinal volvulus during infancy and CVC presented with acute SVCS based on chronic SVC occlusion.

Resultate: The 4-year-old female underwent catheter-based angiography with successful recanalization and stent implantation, followed by clinical improvement and therapeutic anticoagulation. The 5-year-old female already had collateral vessels, interventional recanalization was no longer a treatment option. Symptoms improved slowly under therapeutic anticoagulation.

Schlussfolgerungen: Catheter related central vein thrombosis is common in children with SBS, CVC and dependency on long term PN. Prevention and treatment of central vein thrombosis are a major challenge. Further studies are needed to establish prevention strategies to reduce central vein thrombosis.

References

- Neshat-Vahid, S.; Pierce, R.; Hersey, D.; Raffini, L. J.; Faustino, E. V. S. (2016): Association of thrombophilia and catheter-associated thrombosis in children: a systematic review and meta-analysis. In: *Journal of Thrombosis and Haemostasis* 14 (9), S. 1749–1758. DOI: 10.1111/jth.13388.
- Norsa, Lorenzo; Goulet, Olivier; Alberti, Daniele; DeKoening, Barbara; Domellöf, Magnus; Haiden, Nadja et al. (2023): Nutrition and Intestinal Rehabilitation of Children With Short Bowel Syndrome: A Position Paper of the ESPGHAN Committee on Nutrition. Part 2: Long-Term Follow-Up on Home Parenteral Nutrition. In: *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 77 (2), S. 298–314. DOI: 10.1097/MPG.0000000000003850.
- Vidal, E.; Sharathkumar, A.; Glover, J.; Faustino, E. V. S. (2014): Central venous catheter-related thrombosis and thromboprophylaxis in children: a systematic review and meta-analysis. In: *Journal of thrombosis and haemostasis: JTH* 12 (7), S. 1096–1109. DOI: 10.1111/jth.12598.

PI-15 A rare cause of acute respiratory distress syndrome presenting with biphasic stridor

M. B. Berchtold-Berni¹, M. Lurà², T. Bildstein¹, N. Stahr³, F. Righini-Grunder¹

¹ Kinderspital Zentralschweiz, Pädiatrische Gastroenterologie, Luzern, Schweiz; ² Kinderspital Zentralschweiz, Pädiatrie, Luzern, Schweiz; ³ Kinderspital Zentralschweiz, Pädiatrische Radiologie, Luzern, Schweiz

Einleitung: Pulmonary manifestations, and in particular airway manifestations, in pediatric patients with Crohn's disease are rare. The diagnosis can be challenging.

Methodik: An 11-year-old boy presented with a 10-day history of fever, cough, and erythema nodosum on both lower legs. Loose stools two times per day for three weeks with a weight loss of 1.5kg were additional clinical findings. Physical examination revealed the typical erythema nodosum skin lesions and a respiratory distress syndrome. Laboratory examination showed Inflammatory syndrome. Intravenous antibiotics treatment with amoxicillin/clavulanic acid for initial suspicion of an invasive bacterial infection was begun without clinical response. Contrary, a deterioration was observed with progressive respiratory distress syndrome and biphasic stridor on day 4th of hospitalization. Computed tomography and tracheo-bronchoscopy showed a picture of severe laryngotracheitis with subglottic fibrinous secretion and mucosal swelling with corresponding subglottic stenosis. In the lower part of the trachea, massive inflammatory changes with mucosal swelling and fibrinous endotracheal secretions were detected. The patient needed an invasive air way management with admission to the PICU. No pathogen could be detected in the tracheal secretion. Anti-inflammatory treatment with systemic corticosteroids was initiated with good response on the respiratory symptoms within 48 hours. Further investigations revealed high stool calprotectin level of 5041 ug/g stool. A manifestations of chronic inflammatory bowel disease, e.g. Crohn's disease (CD), was suspected. Accordingly, the subsequent gastroduodenoscopy and colonoscopy showed a picture of short-stretched Crohn's colitis and an involvement of the terminal ileum. Clinical remission of CD was obtained on induction therapy with systemic corticosteroids 1mg/kg with tapering down and normalization of calprotectin level was achieved within 3 months of subcutaneous weekly administration of Methotrexat. Airway problems did not flare up within follow up of 6 months.

Resultate: This patient was diagnosed with a severe laryngotracheitis as an unusual extraintestinal manifestation of Crohn's disease.

Schlussfolgerungen: An acute severe laryngotracheitis may be a life threatening extraintestinal manifestation of CD. Therefore, Physicians should be alert to unusual extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease, especially in CD to confirm the right diagnosis timely.

Referenzen

- VadlamudiNB et al. Crohn's disease with pulmonary manifestations in children: 2 case reports and review of the literature. *J CrohnsColitis*. 2013 Apr;7(3):e85-92.
- KuntzmanK et al. Progressive stridor: extraintestinal airway manifestations in a pediatric patient with inflammatory bowel disease. *Clin J Gastro-*

enterol. 2022 Oct;15(5):929-933.

3. SchonmanIA et al. Laryngeal Manifestations of Crohn's Disease in a Toddler with Very Early Onset-IBD. *Ann OtolRhinolLaryngol*. 2021 Oct;130(10):1202-1206.

PI-16 Großer gastraler Trichobezoar bei einem 12-jährigen Mädchen – ein Fallbericht

C. Nonhoff^{1,2}, S. Trenkel¹, J. Thiele³, P. Degenhardt³, S. Heiman¹, G. Niedobitek⁴, C. Rose⁵, J. Däbritz^{1,2}

¹ Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Kinder- und Jugendklinik Potsdam, Potsdam, Deutschland; ² Fakultät Medizin, HMU Health and Medical University Potsdam, Potsdam, Deutschland; ³ Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie, Kinder- und Jugendklinik Potsdam, Potsdam, Deutschland; ⁴ Klinik für Pathologie, Klinikum Ernst von Bergmann Potsdam, Potsdam, Deutschland; ⁵ Zentrum für interventionelle und diagnostische Radiologie und Neuroradiologie, Klinikum Ernst von Bergmann Potsdam, Potsdam, Deutschland

Einleitung: Trichobezoare sind seltene, meist im Magen lokalisierte Haarballen, die überwiegend bei Kindern und Jugendlichen mit Trichotillomanie und Trichophagie auftreten. Typischerweise werden sie bei Frauen im Alter von 20–30 Jahren beobachtet. In seltenen Fällen, fast ausschließlich bei jungen Mädchen, besitzt ein gastrischer Trichobezoar einen langen Fortsatz, der sich durch den Dünndarm bis zum Zökum erstreckt (Rapunzel-Syndrom). Pathophysiologisch werden die Haare durch Magensäure denaturiert, oxidieren schwarz und verfilzen mit Nahrungsbestandteilen. Bezoare werden anschließend bakteriell besiedelt, was zu Halitosis führt. Klinisch bleiben Patienten und Patientinnen oft lange asymptomatisch. Häufige Symptome sind abdominelle Schmerzen, Übelkeit, Erbrechen, frühes Sättigungsgefühl, Anorexie und Gewichtsverlust. Trotz ihrer Größe führen Bezoare selten zu Obstruktionen. Die körperliche Untersuchung ist meist unauffällig; gelegentlich findet sich eine abdominelle Masse, eine Halitosis oder eine umschriebene Alopezie. Sonografisch erscheinen sie als intraluminal Masse mit hyperechogener Oberfläche und Schallschatten.

Methodik: Methodik / Falldarstellung: Eine 12-jährige Patientin wurde aufgrund postprandialer Emesis und abdomineller Schmerzen seit 4 Tagen stationär aufgenommen. Das Erbrechen war überwiegend gallig, führte zu reduziertem Appetit bei täglicher Trinkmenge von ca. 1 Liter. Diarrhö wurde verneint, der Stuhlgang war zuletzt hart. Es ließ sich eine derbe nicht verschiebliche Raumforderung im Epigastrium tasten. Trotz mehrfacher Nachfrage verneinte die Patientin eine Trichophagie. Laborchemisch sahen wir eine chronische Eisenmangelanämie (Hb, Hk, MCV, MCH und MCHC deutlich vermindert). Die Sonografie zeigte eine echodichte Raumforderung im linken Oberbauch bis in den rechten Mittel- und Unterbauch. In der MRT bestätigte sich eine intraluminal gastrale Masse.

Resultate: Ergebnisse / Verlauf: In OP-Bereitschaft wurde unter Intubationsnarkose eine Gastroskopie durchgeführt, welche einen großen den Magen fast komplett ausfüllenden Bezoar zeigte. Die Magenschleimhaut war chronisch entzündet, es zeigten sich mehrere reaktive hyperplastische Polypen. Per Oberbauch-Laparotomie wurde der Magen chirurgisch eröffnet und der Bezoar (700g) *in toto* geborgen. Bereits perioperativ wurde eine intravenöse The-

rapie mit Piperacillin/Tazobactam eingeleitet. Es wurde die Transfusion von 2 Erythrozytenkonzentraten erforderlich. Im weiteren Verlauf erfolgte bei chronischer Eisenmangelanämie eine intravenöse Eisensubstitution. Histologisch konnten hyperplastische Polypen, möglicherweise auf Basis einer atrophischen Gastritis, beschrieben werden. Eine Infektion mit *Helicobacter pylori* bestätigte sich. Eine psychiatrische Therapie wurde während des stationären Aufenthaltes eingeleitet, gestaltete sich jedoch bei Sprachbarriere (Muttersprache Bosnisch) und autistischem Kind schwierig. Eine ambulante Psychotherapie erschien unabdingbar, um die Trichophagie zu beenden und damit ein Rezidiv eines Bezoars vorzubeugen.

Schlussfolgerungen: Trichobezoare bei Kindern und Jugendlichen bleiben oft lange unerkannt. Die Falldarstellung unterstreicht die Bedeutung frühzeitiger Bildgebung bei unklaren abdominalen Beschwerden. Ein interdisziplinäres Vorgehen aus Kinder- und Jugendmedizin, Kinder- und Jugendchirurgie, -Gastroenterologie und -Psychiatrie ist entscheidend, um Komplikationen zu vermeiden, Rezidive zu verhindern und zugrunde liegende Verhaltensstörungen zu behandeln.

Referenzen

1. Chen et al. Gastrointestinal trichobezoars in the pediatric population: a retrospective study. *BMC Pediatr.* 2024; 24(1):124. DOI: 10.1186/s12887-023-04489-x
2. Mirza MB, Talat N, Saleem M. Gastrointestinal trichobezoar: an experience with 17 cases. *J Pediatr Surg.* 2020; 55(11):2504-2509. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.04.020
3. Dörterler ME, Günendi T, Çakmak M, Shermatova S. Bezoar types in children and aetiological factors affecting bezoar formation: A single-centre retrospective study. *Afr J Paediatr Surg.* 2023; 20(1):8-11. DOI: 10.4103/ajps.ajps_70_21
4. Cundy TP, et al.: Simplified technique for retrieval of large trichobezoars in children. *BMJ Case Rep.* 2015; DOI: 10.1136/bcr-2015-210472
5. Kwon HJ, Park J. Treatment of large gastric trichobezoar in children: Two case reports and literature review. *Medicine (Baltimore).* 2023; 102(16):e33589. DOI: 10.1097/MD.00000000000033589
6. Giacomello et al. Trichobezoars in children: therapeutic complications. *Pediatr Med Chir.* 2014; 36(5-6):101. DOI: 10.4081/pmc.2014.101

PI-17 Mehr als EoE: Die Rolle des Ruminationssyndroms bei therapieresistenter Regurgitation

T. Korte¹, C.-V. Heger¹, I. Aschinger¹, F. Righini-Grunder², W. Bonfig¹, M. Prenninger^{1,3}

¹ Klinikum Wels-Grieskirchen, Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Wels, Österreich; ² Kinderspital Zentralschweiz, Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Luzern, Schweiz; ³ Universitäts-Kinderklinik Salzburg, Paracelsus Medizinische Universität, Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Salzburg, Österreich

Einleitung: Das Ruminationssyndrom (RS) ist eine häufige (globale Prävalenz 3,1%) aber oft spät erkannte (diagnostische Latenz 2,7–4,9 Jahre) funktionelle gastrointestinale Störung charakterisiert durch anstrengungsloses, meist repetitives Regurgitieren rezent eingenommener Nahrung in den Mund.[1-4] Zahlreiche mit dem RS assoziierte Störungen sind bekannt und publiziert. Eine Assoziation von eosinophiler Ösophagitis (EoE) und RS ist bisher wenig bekannt. Eine hochgradig vermehrte Prävalenz von EoE (10%) bei Kindern mit RS wurde 2024 als Abstract vorgestellt. Vor

allem die Regurgitation als mögliches EoE-Symptom sprach in dieser Serie eines Referenzzentrums besser auf die RS- als auf die EoE-Therapie an.[5]

Methodik: Fallbericht mit Auswertung von klinischem Verlauf, endoskopischen Befunden, histologischen Untersuchungen sowie klinischer Diagnosekriterien nach Rom-IV.[6]

Resultate: Initial ist der Patient im Alter von etwa 2 Jahren aufgrund eines Gewichtsperzentilen-Abfalls (von der 70. auf die 10. Perzentile) sowie Refluxsymptomatik (mehrmals täglich Aufstoßen, minimale Mengen Regurgitieren ohne Beeinträchtigung dadurch) aufgefallen. Es trat keine Dysphagie auf. In der Ösophagogastroduodenoskopie mit 2 x 3 Ösophagusbiopsien zeigte sich das typische Bild einer EoE mit Längsfurchung, Trachealisierung und streifige weißliche Beläge sowie 120 eosinophile Granulozyten pro High Power Field (**Abb. 1 und 2**).[7]

Therapeutisch wurden über die folgenden 3,5 Jahre unter mehrfachen endoskopischen Verlaufskontrollen folgende Maßnahmen durchgeführt: Six-Food-Eliminationsdiät, Protonenpumpenhemmer (Esomeprazol 2 x 10 mg) sowie topische Budesonid Therapie (2 x 0,5 mg als magistrale orale Suspension) teilweise in Kombination mit einer Single-Food-Eliminationsdiät (Kuhmilchprotein).

Unter Budesonid konnte eine histologische Remission erzielt werden. Im Verlauf wurden Dosisreduktionen unter Endoskopiekontrollen versucht. Letztlich konnte eine anhaltende Remission unter Budesonid 2 x 0,5 mg zuletzt als orodispersible Tablette (off-label) bei dem nun 5-jährigen Patienten erreicht werden.

Trotz dokumentierter Remission der EoE beschrieben die Eltern weiterhin postprandiale Regurgitationen. Es kam mehrmals täglich, 10–15 Minuten nach der Mahlzeit und bis zu einer Stunde andauernd, zu Regurgitieren, anschließend Kauen und wieder Schlucken der Nahrung. Anhand der typischen Symptomatik konnte die Diagnose nach pädiatrischen Rom-IV Kriterien gestellt werden (eine manometrische Diagnosesicherung war daher nicht indiziert).[8]

Eine erste multidisziplinäre Therapieeinleitung bei RS erbrachte nur eine vorübergehend partielle Besserung. Bei zunehmend belastender Symptomatik wurde 11/2025 eine intensive stationäre Behandlung begonnen. Das an unserer Kindergastroenterologie/Neurogastroenterologie etablierte stationäre RS-Behandlungsprogramm erfolgte durch ein multidisziplinäres Team inklusive kindergastroenterologisch erfahrener klinischer Psychologie, Elementarpädagogik, Physiotherapie sowie pädiatrischer Gastroenterologie. [9,10] Typische Maßnahmen wie Zwerchfellatmung, Erkennen bevorstehender Regurgitation, „Daraufschlucken“, Ablenkung und Nahrungsanpassung sind im Kleinkindesalter besonders herausfordernd. Bisher (12/2025) konnte damit vollständige Remission des RS erreicht werden.

Schlussfolgerungen: Eine unerwartet ausgeprägte Assoziation mit EoE wurde rezent beschrieben.

Wenn bei einem Kind mit EoE zusätzlich typische Symptome eines RS bestehen (mehrfache postprandiale Regurgitation ohne Recken/Würgen) sollte die EoE-Diagnose nicht zu einer Verzögerung der RS-Diagnosestellung und -Therapie führen. Spätestens, wenn nach erfolgreicher EoE-Behandlung unklare Symptome weiterbestehen, ist an ein begleitendes RS zu denken.

Regurgitation – im Gegensatz zu Dysphagie und Bolusereignissen – gilt als typisches Symptom von EoE bei jüngeren Kindern.

Es ergibt sich die Frage, ob in einigen Fällen, ein begleitendes RS dieser vermeintlichen EoE-Symptomatik zugrunde liegt.

In unserem Fall führte erst die spezifische Therapie des RS zu vollständiger Besserung der Regurgitation, die durch die alleinige Therapie der EoE zuvor über Jahre hinweg nicht erreicht werden konnte.

Referenzen

1. Josefsson, A, Hreinsson, J P 2022, 'Global Prevalence and Impact of Rumination Syndrome', *Gastroenterology*, 162(3), 731-742.e9, Philadelphia, PA: W. B. Saunders Co-Elsevier Inc.
2. Nikaki, K, Sifrim, D 2022, 'Rumination Syndrome "Real Prevalence": A Need to Increase Awareness, Early Recognition, and Specific Management', *Gastroenterology*, 162(3), 696-697, Philadelphia, PA: W. B. Saunders Co-Elsevier Inc
3. Halland, M, Pandolfino, J 2018, 'Diagnosis and Treatment of Rumination Syndrome', *Clin Gastroenterol Hepatol*, 16(10), 1549-1555, New York: Elsevier
4. Hofer, T, Baumgartner, S 2017, 'Clinical characteristics and diagnostic delay of rumination syndrome: A consecutive pediatric case series (Abstract)', *Pädiatrie*, 29(1), 64, Heidelberg: Springer Medizin
5. Yang, D, Lu, P L 2024, 'Rumination Syndrome and Eosinophilic Esophagitis in Children: Defining the Relationship', *DDW ePoster Library*, 416029, Chicago, IL: Digestive Disease Week
6. Di Lorenzo, C, Hyams, J 2016, 'Childhood functional gastrointestinal disorders: child/adolescent', In: Drossman, D A et al. (eds.), *ROME IV Diagnostic Criteria for Disorders of Gut-Brain Interaction (DGBI)*, <https://theromefoundation.org/rome-iv/rome-iv-criteria/> (accessed 2025-12-06), New York: Rome Foundation
7. Amil-Dias, J, Oliva, S 2024, 'Diagnosis and management of eosinophilic esophagitis in children: An update from the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN)', *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 79(2), 394-437, Hagerstown: Wiley & Sons
8. Puoti, M G, Safe, M 2024, 'The role of high-resolution impedance manometry to identify rumination syndrome in children with unexplained foregut symptoms', *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 78(5), 1082-1090, Hagerstown: Wiley & Sons
9. Sabella, J, Kroon Van Diest, A M 2023, 'Multidisciplinary Tiered Care Is Effective for Children and Adolescents With Rumination Syndrome', *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 76(3), 282-287, Hagerstown: Wiley & Sons
10. Prenninger, M, Righini-Grunder, F 2024, 'Funktionelle gastrointestinale Störungen', In: Zimmer, K-P, de Laffolie, J, Weber, S, Reinshagen, K (eds.), *Gastroenterologie – Hepatologie – Ernährung – Nephrologie – Urologie: Reihe: Therapie der Krankheiten im Kindes- und Jugendalter*, S.55-90, Berlin, Heidelberg: Springer

PI-18 Ergebnisse der indirekten Kalorimetrie bei spontanatmenden Patienten mit chronisch entzündlicher Darmerkrankung

M. Rathert, I. Goldschmidt, N. Junge, F. Mutschler, H. Nasser, M. Korell, R. Shentova-Eneva, E.D. Pfister, U. Baumann

Medizinische Hochschule Hannover, Pädiatrische Hepatologie und Gastroenterologie, Hannover, Deutschland

Einleitung: Patienten mit CED haben ein erhöhtes Risiko für Mangelernährung. Eine optimale Behandlung beinhaltet die Verhinderung von Nährstoffmangel und Wachstumsretardierung. Je nach Aktivität der Entzündung und Dauer der Erkrankung variiert die Schwere der Mangelernährung (1). Bei aktiver Erkrankung haben die Patienten einen bis zu 20% höheren Energiebedarf (2).

Der Energieumsatz des Körpers hängt in erster Linie von der körperlichen Aktivität ab. Als Einflussfaktoren spielen Umgebungs- und Körpertemperatur eine Rolle. Wird der Energieumsatz unter standardisierten Ruhebedingungen (unbekleidet, morgens, nüchtern, ruhig und entspannt liegend, bei thermoneutraler

Umgebungstemperatur) gemessen so spricht man vom Grundumsatz. Die indirekte Kalorimetrie ist aktuell der Goldstandard als Messmethode zur Bestimmung des Grundumsatzes des Menschen. **Methodik:** Es wird der Energieverbrauch aus O₂-Verbrauch und respiratorischem Quotienten (CO₂-Abgabe/O₂-Verbrauch) berechnet. Die Kenngröße CO₂ Bildung/ O₂ Verbrauch ist als metabolisch respiratorischer Quotient (RQ) definiert. Hiermit wird nach Harrison-Benedikt der Ruheenergieumsatz (REE) berechnet. Die Messung erfolgte bei stationären Patienten unter standardisierten Ruhebedingungen mittels Canopy-Haube über jeweils 10 Minuten. Der Patient liegt dabei in Ruhe.

Resultate: In den Jahren 2024 und 2025 haben wir 11 Patienten (7w, 4m) mit einer CED mit der Kalorimetrieuntersuchung untersucht. Alle Patienten wurden im stationären Setting unter der Canopyhaube gemessen. Das Alter lag zwischen 4 und 17 Jahren. Nur ein Patient war zum Zeitpunkt der Messung in klinischer und laborchemischer Remission. Bei 6 Patienten ließ sich ein Ruheenergieumsatz über 100% des Erwarteten messen.

Folgende Erkrankungen lagen vor: M.Crohn n=5; C.ulcerosa n=4; Colitis indeterminata n=1; C.ulcerosa + PSC n=1

Schlussfolgerungen: Die indirekte Kalorimetrie liefert einen individuell gemessenen Grundbedarf unter Berücksichtigung von Alter, Größe und Gewicht. Dieser dient dann als Grundlage für die Berechnung des täglichen Energiebedarfs in Abhängigkeit der vorliegenden Erkrankung und des Aktivitätslevels (nach Goehardt 2001). Die DGE/ÖGE-Referenzwerte berücksichtigen bei ihren Berechnungen nicht den Mehrbedarf bei chronischen/akuten Erkrankungen.

Es bestätigen sich die Thesen eines erhöhten Energiebedarfs bei CED. Die Messungen erheben, neben etablierten Messinstrumenten inklusive Oberarmumfang und Tricepsfaltenmessung, einen Ausgangswert, welcher uns zur Evaluation der Ernährungssituation dient und eine Überwachung der Ernährungstherapie im Verlauf erlaubt.

Aktuell steht die Messmethode für Kinder ab 10kg zur Verfügung, die technischen Voraussetzungen mit kleineren Atemvolumina zu arbeiten sind in der Entwicklung. Auch die Umsetzung dieser Messmethode bei einem Kind unter 6 Jahren hat sich wegen mangelnder Akzeptanz als herausfordernd erwiesen.

Da die Kinder immer häufiger in jüngeren Jahren eine CED manifestieren und die Prognose bei jüngeren Kindern als deutlich schlechter beschrieben wird, ist es umso wichtiger ein möglichst individuelles und optimales Ernährungsmanagement zu etablieren. Die indirekte Kalorimetrie ist unkompliziert anwendbar und wiederholbar.

Referenzen

1. S3 Leitlinie Klinische Ernährung bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen / AWMF Leitlinienregister Registernummer 073 - 027
2. Menezes GP, Sobreira CEM, Dias MCG, Facanali CBG, Lee ADW, Sobrado Junior CW. Calculation of total energy expenditure in adults with chronic disease by indirect calorimetry and simple weight-based equations: A comparative study. CALCULATION OF TOTAL ENERGY EXPENDITURE IN ADULTS WITH CROHN'S DISEASE BY INDIRECT CALORIMETRY AND SIMPLE WEIGHT-BASED EQUATIONS: A COMPARATIVE STUDY. *Arq Gastroenterol*. 2025 Jun 16;62:e24122. doi: 10.1590/S0004-2803.24612024-122. PMID: 40531684; PMCID: PMC12176417.

PI-19 Evaluation des Prozesses der Transition bei Patienten mit Chronisch Entzündlichen Darmerkrankungen

F. Eisenlohr¹, I. Broekaert¹, J. Dinter², C. Hünseler¹

¹ Universitätsklinikum Köln, Pädiatrische Gastroenterologie, Köln, Deutschland; ² Evangelisches Krankenhaus Köln Kalk, Zentrum für Chronisch Entzündliche Darmerkrankungen, Köln, Deutschland

Einleitung: Diese explorative Studie hat das Ziel den Transitionsprozess von Patienten mit Chronisch Entzündlichen Darmerkrankungen (CED) zu evaluieren und optimieren. So soll insbesondere untersucht werden, welchen Einfluss eine bevorstehende oder bereits erfolgte Transition im Vergleich zu einem Transfer auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität, die Krankheitsaktivität und die psychische Gesundheit der Patienten hat.

Die Transition beschreibt den geplanten Übergang von der pädiatrischen hin zur erwachsenenmedizinischen Versorgung. Sie berücksichtigt medizinische, soziale und psychosoziale Faktoren und umfasst im klinischen Kontext eine gemeinsame Sprechstunde mit Patient, Pädiatern und Erwachsenenmedizinern. Im Gegensatz dazu erfolgt der Transfer als direkter, unstrukturierter Wechsel.

CED treten häufig bereits vor dem 18. Lebensjahr auf und beeinträchtigen den Alltag Betroffener stark durch körperliche sowie psychosoziale Belastungen. Gerade bei dieser vulnerablen Gruppe ist die Transition entscheidend.

Trotz hoher Relevanz liegen bisher nur wenige Daten zu wichtigen Einflussfaktoren und Hindernissen des Transitionsprozesses vor. Es besteht eine Forschungslücke in Bezug auf die Auswirkungen der Transition auf Lebensqualität und Krankheitsverlauf der Betroffenen, welche diese Studie schließen soll.

Methodik: Es handelt sich um eine multizentrische, prospektive, nicht-randomisierte und explorative Studie mit Patienten zwischen 15 und 21 Jahren mit gesicherter CED-Diagnose. Die Interventionsgruppe umfasst etwa 50 Patienten vor und 50 Patienten nach der Transition, die Kontrollgruppe 50 Patienten, die einen Transfer durchlaufen haben.

Zur Datenerhebung erhalten Studienteilnehmende standardisierte und validierte Fragebögen zur Selbstbeurteilung, darunter die „Hospital-Anxiety-and-Depression-Scale“ (HADS) und das „Inflammatory-Bowel-Disease-Questionnaire“ zur Erfassung der krankheitsspezifischen Lebensqualität. Zusätzlich werden transitionsspezifische Daten mittels des „Transition-readiness-assessment-questionnaire“ und des „On-your-own-feet-Fragebogen“ zur Zufriedenheit mit der bereits erfolgten Transition analysiert. Die aktuelle Krankheitsaktivität wird mittels Harvey-Bradshaw-Index bei Morbus Crohn und partiellem MAYO-Score bei Colitis ulcerosa erhoben. Alle eingehenden Daten werden pseudonymisiert und mittels statistisch üblicher Methoden ausgewertet. Bei klinisch auffälligen Ergebnissen des HADS-Fragebogens werden betroffene Personen aktiv kontaktiert und es wird sofortige psychologische Unterstützung angeboten.

Resultate: Die Studie befindet sich aktuell in der Rekrutierungs- und Datenerhebungsphase, weshalb bisher keine Ergebnisse vorliegen.

Schlussfolgerungen: Es wird angenommen, dass eine strukturierte Transition im Vergleich zu einem Transfer zu einer geringe-

ren Krankheitsaktivität sowie einer höheren Lebensqualität und psychischen Gesundheit führt. Mit den Ergebnissen soll der Transitionsprozess inklusive der psychologischen Begleitung und der Interaktion von Pädiatrie und Erwachsenenmedizin evaluiert und optimiert werden. Die Studie wird einen relevanten Beitrag zur Forschung im Bereich der Transition und deren Auswirkungen leisten.

Referenzen

1. Sturm, J., et al., 2024, *Exploring six successful nurse-led transition clinics: Experiences and outcomes*. Health Care Transit. 2: p. 100071.
2. Sattoe, J.N.T., et al., 2020, *Value of an outpatient transition clinic for young people with inflammatory bowel disease: a mixed-methods evaluation*. BMJ Open. 10(1): p. e033535.
3. Schütz, L., et al., 2019, *Long-term implications of structured transition of adolescents with inflammatory bowel disease into adult health care: a retrospective study*. BMC Gastroenterol. 19(1): p. 128.
4. Knowles, S.R., et al., 2018, *Quality of Life in Inflammatory Bowel Disease: A Systematic Review and Meta-analyses-Part I*. Inflamm Bowel Dis. 24(4): p. 742-751.
5. Erős, A., et al., 2020, *Effect of joint transition visits on quality of life in adolescents with inflammatory bowel diseases: a protocol for a prospective, randomised, multicentre, controlled trial (TRANS-IBD)*. BMJ Open. 10(10): p. e038410.
6. Chan, P., et al., 2025, *Systematic Review: Practices and Programs in Inflammatory Bowel Disease Transition Care*. Inflamm Bowel Dis. 31(5): p. 1404-1418.
7. Davidson, L.F., V. St Martin, and E.Z. Faro, 2022, *Advancing pediatric primary care practice: Preparing youth for transition from pediatric to adult medical care, a quality improvement initiative*. J Pediatr Nurs. 66: p. 171-178.
8. Marrie, R.A., et al., 2021, *The Relationship Between Symptoms of Depression and Anxiety and Disease Activity in IBD Over Time*. Inflamm Bowel Dis. 27(8): p. 1285-1293.

PI-20 Ileitis terminalis - immer ein Morbus Crohn?

S. Trenkel¹, S. Heiman¹, C. Nonhoff^{1,4}, I. Vogler², J. Langenbeck³, J. Däbritz^{1,4}

¹ Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Kinder- und Jugendklinik Potsdam, Potsdam, Deutschland; ² Klinikum Ernst von Bergmann, Labor Potsdam, Potsdam, Deutschland; ³ Klinikum Ernst von Bergmann, Zentrum für Interventionelle und diagnostische Radiologie und Neuroradiologie, Potsdam, Deutschland; ⁴ Fakultät für Medizin, HMU Health and Medical University Potsdam, Potsdam, Deutschland

Einleitung: Eine Enterokolitis bei Kindern und Jugendlichen mit akutem Beginn und Fieber ist in der Regel auf eine infektiöse Ursache zurückzuführen und selbstlimitierend. Verläuft die Symptomatik jedoch protrahiert mit anhaltender Diarrhoe, Abgeschlagenheit, extraintestinalen Beschwerden wie Arthralgien oder Hautmanifestation (Erythema nodosum) und einer explizit sonographisch nachgewiesenen Ileitis terminalis muss differentialdiagnostisch auch an eine chronisch entzündliche Darmerkrankung wie Morbus Crohn gedacht werden. Infektionen mit Yersinien kommen allerdings in Deutschland auch immer wieder vor. Laut Robert-Koch-Institut wurden in Deutschland seit 2012 ca. 2500–2800 Erkrankungen jährlich gemeldet (ca. 3 Erkrankungen / 100.000 Einwohner), Kinder < 5 Jahren sind dabei am häufigsten betroffen.

Methodik: Wir berichten von einem 9jährigen Jungen, der mit seit ca. 2 Wochen anhaltendem Durchfall und initial hohem Fieber und aktuell rötlichen schmerzhaften „Beulen“ an den Unterschen-

keln stationär eingewiesen wurde. In der Familie waren keine anderen Mitglieder erkrankt. Wir führten zunächst eine symptomatische Rehydrations- sowie eine Probiotika-Therapie durch. Die Entzündungsparameter waren deutlich erhöht (CRP 168 mg/l, Leukozyten 24 Gpt/l, fäkales Calprotectin 733 mg/kg). Die in der Mikrobiologie untersuchte Stuhlprobe zeigte keine pathogenen Erreger. Bei anhaltender Symptomatik wurden wiederholt Stuhlproben ins Labor geschickt. Er fieberte weiter, das Erythema nodosum war rückläufig, die Abgeschlagenheit war weiterhin ausgeprägt. Sonographisch zeigte sich eine deutliche Ileitis terminalis mit 4,5 mm Wanddicke sowie umgebender Lymphadenitis mesenterialis bis 28 x 10 mm Größe.

Resultate: In der 2. Stuhlprobe gelang dann der Nachweis von *Yersinia enterocolitica* mit Sensibilität für Trimethoprim/Sulfomethoxazol, Ciprofloxacin sowie 3. Generations-Cephalosporine. Als zusätzliche Bestätigung der Diagnose sahen wir einen hohen Yersinien-IgA-Titer (> 100 U/l). Wir starteten eine intravenöse antibiotische Therapie mit Ceftriaxon, wonach der Patient am Folgetag fieberfrei war. Die Therapie wurde für 3 Tage fortgeführt und der Patient mit einer 14tägigen Therapie mit Trimethoprim/Sulfomethoxazol in deutlich gebessertem Zustand entlassen. Eine Nachsorge wurde vereinbart mit Abdomensonographie- und Serologie-Kontrolle nach 8 Wochen, welche unauffällige Befunde erbrachte. Der Patient war vollständig genesen, auch die extraintestinalen Symptome waren verschwunden. Das Gesundheitsamt wurde informiert, als Infektionsquelle stellte sich ein Mett-Brötchen heraus, welches er ca. 3 Wochen zuvor verzehrt hatte.

Schlussfolgerungen: Eine Ileitis terminalis kann akut im Rahmen einer Infektion auftreten als auch bei chronischem Verlauf Ausdruck einer chronisch entzündlichen Darmerkrankung sein. Eine gründliche diagnostische Aufarbeitung ist erforderlich, insbesondere ist es wichtig mindestens 3 Stuhlproben an aufeinanderfolgenden Tagen auf pathogene Erreger testen zu lassen, um die Treffsicherheit für einen Erregernachweis zu erhöhen. Auch eine Nachsorge zur abschließenden Beurteilung ist zu empfehlen.

Referenzen

- Hagel et al.: S2k-Leitlinie Gastrointestinale Infektionen und Morbus Whipple. *Z Gastroenterol.* 2015 May;53(5):418-59. doi: 10.1055/s-0034-1399337.
- RKI-Ratgeber Yersiniose. Stand: 26.11.2019. Nationales Referenzzentrum für Salmonellen und andere bakterielle Enteritisserreger, Burgstraße 37, 38855 Wernigerode
- Rosner et al.: Clinical aspects and self-reported symptoms of sequelae of *Yersinia enterocolitica* infections in a population-based study, Germany 2009–2010. *BMC Infectious Diseases* 2013, May 23:13:236. doi: 10.1186/1471-2334-13-236.
- Shimizu et al.: Differentiation of *Yersinia enterocolitica* enteritis from other bacterial enteritides by ultrasonography: A single-center case-control study. *Pediatr Neonatol.* 2022 May;63(3):262-268. doi: 10.1016/j.pedneo.2021.12.007.
- Papalois et al.: Terminal Ileitis due to *Yersinia* Infection: An Underdiagnosed Situation. *BioMed Research International.* 2020 May 23:2020:1240626. doi: 10.1155/2020/1240626

PI-21 Osteoporose als Komplikation bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen

F. M. Schindhelm, A. Schmidt-Choudhury, V. Bildheim

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin der Ruhr-Universität Bochum, Abteilung für pädiatrische Gastroenterologie, Bochum, Deutschland

Einleitung: Wir berichten über eine 13-jährige Patientin mit Morbus Crohn und ausgeprägter Krankheitsaktivität (PCDAI 60, Paris-Klassifikation A1, L3+4, B2, G1). Die erstmalige Vorstellung in unserer Klinik erfolgte aufgrund multipler Sinterungsfrakturen der Wirbelsäule (BWK 5-LWK 5) nach langjährigem, hochdosiertem steroidabhängigem Verlauf.

Bei Aufnahme präsentierte sie sich in deutlich reduziertem Allgemeinzustand bei hoher Krankheitsaktivität, mit ausgeprägter Kachexie, fehlenden pubertären Entwicklungszeichen und einer schmerzbedingten Immobilisation. Ursache der Frakturen war eine ausgeprägte Osteoporose, welche im Verlauf eine Bisphosphonattherapie und eine langjährige Korsettversorgung nach sich zog. **Methodik:** Wir berichten über eine Patientin mit Osteoporose bei Morbus Crohn.

Resultate: Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen (CED) im Kindesalter sind mit einem erhöhten Risiko für eine reduzierte Knochenmineraldichte assoziiert. Zu den multifaktoriellen Ursachen zählen chronische Entzündungen mit Zytokinfreisetzung, Malnutrition, Vitamin-D- und Calciummangel sowie Steroidtherapie.

Empfohlen werden regelmäßige Kontrollen von Wachstum-, Pubertätsentwicklung und Knochenstoffwechsellparametern. Auffällige Befunde wie eine Körpergröße < -2 SD, reduzierte Wachstumsgeschwindigkeit oder eine fehlende Pubertätsentwicklung sollten zu weiterführender Diagnostik führen. Die DXA-Messung stellt den Goldstandard zur Beurteilung der Knochenmineraldichte dar und wird insbesondere bei Hochrisikopatienten mit hoher Krankheitsaktivität, anhaltender Malnutrition, Amenorrhoe, verzögerter Pubertät oder Steroidabhängigkeit empfohlen. Bei klinisch relevanter Verminderung der Knochenmineraldichte stehen Optimierung der Grunderkrankung, ernährungstherapeutische Maßnahmen und eine adäquate Vitamin-D- und Calciumversorgung im Vordergrund. Bei reduzierter Knochendichte und Frakturen der Wirbelkörper oder der langen Röhrenknochen kann eine intravenöse Bisphosphonattherapie erwogen werden.

Schlussfolgerungen: Der Fall unterstreicht die Relevanz regelmäßiger Kontrollen von Wachstum, Pubertätsentwicklung und Knochenstoffwechsel bei Kindern mit chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen. Zudem zeigt er die Bedeutung eines frühzeitigen Screenings auf Osteoporose bei schweren Krankheitsverläufen mit Untergewicht und Wachstumsstörung. Darüber hinaus wird die Notwendigkeit eines zurückhaltenden und bewussten Einsatzes von Steroiden deutlich, um das therapiebedingte Risiko für schwerwiegende Knochenkomplikationen zu minimieren.

Referenzen

- Sen P, Uday S. Bone Health in Paediatric Inflammatory Bowel Disease. *Diagnosics (Basel).* 2025 Feb 27;15(5):580. doi: 10.3390/diagnostics15050580. PMID: 40075827; PMCID: PMC11899547.
- Rudra S, Kennedy K, Neukrug S, Huang J, Cousminer DL, Patel A, Xu Y, Grant SFA, Baldassano RN, Albenberg L, Zemel BS, Stein R. Prevalence and

predictors of low bone mineral density in pediatric inflammatory bowel disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2025 Jul;81(1):34-42. doi: 10.1002/jpn3.70047. Epub 2025 Apr 29. PMID: 40296588; PMCID: PMC12665282.

PI-22 Optionen bei Versagen einer TNF- α -Therapie bei Kindern und Jugendlichen - eine monozentrische Analyse

L. Fahle, C. Horváth, M. Gutting, M. Ströhlein, J. Jeromin, I. Broekaert, C. Hünsele

Universität zu Köln, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Köln, Deutschland

Einleitung: Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen (CED) wie Morbus Crohn und Colitis ulcerosa stellen im Kindes- und Jugendalter eine besondere therapeutische Herausforderung dar, insbesondere wenn ein primäres oder sekundäres Therapieversagen gegenüber Anti-TNF- α -Antikörpern auftritt. Für diese Patientinnen und Patienten stehen inzwischen mehrere alternative, jedoch nur eingeschränkt zugelassene, Biologika und zielgerichtete Therapien zur Verfügung, darunter Vedolizumab, Ustekinumab, Risankizumab sowie JAK-Inhibitoren. Die Evidenzlage im pädiatrischen Bereich ist jedoch weiterhin limitiert, insbesondere hinsichtlich Therapieansprechen und klinischem Verlauf unter Real-World-Bedingungen. Ziel dieser Arbeit ist es, die bisherigen Behandlungsergebnisse dieser alternativen Therapien in einer pädiatrischen Kohorte systematisch zu evaluieren.

Methodik: In diese retrospektive monozentrische Analyse wurden 26 pädiatrische Patientinnen und Patienten mit diagnostiziertem Morbus Crohn (n=11) oder Colitis ulcerosa (n=15) eingeschlossen, die in unserer kindergastroenterologischen Abteilung ein dokumentiertes Therapieversagen oder unerwünschte Nebenwirkungen gegenüber Infliximab oder Adalimumab aufwiesen und eine Behandlung mit Vedolizumab (n=15), Ustekinumab (n=10), Risankizumab (n=5) oder einem JAK-Inhibitor (n=4) erhielten. Die Datenerhebung umfasst demografische Basisdaten, Krankheitscharakteristika, Vorbehandlungen sowie Angaben zum Verlauf unter alternativer Therapie. Als primäre Verlaufsparmeter wurden der fäkale Calprotectinwert sowie bei Colitis ulcerosa zusätzlich der PUCAI-Score herangezogen. Die Auswertung erfolgt laufend; zum Zeitpunkt der Erstellung dieses Abstracts sind die Daten vollständig erhoben, die statistische Analyse jedoch noch nicht final abgeschlossen.

Resultate: Vorläufige Beobachtungen zeigen eine heterogene, aber insgesamt vielversprechende klinische Entwicklung unter den untersuchten Zweitlinientherapien. Erste Trends deuten darauf hin, dass insbesondere Ustekinumab und Risankizumab bei einem relevanten Anteil der Morbus-Crohn-Patientinnen und -Patienten zu einer deutlichen Reduktion der Calprotectinwerte führen. Bei Patientinnen und Patienten mit Colitis ulcerosa zeigen sich unter Vedolizumab teilweise ausgeprägte Verbesserungen des PUCAI-Scores. Der Einsatz von JAK-Inhibitoren erscheint in Einzelfällen ebenfalls vielversprechend, insbesondere bei schwerem, refraktärem Verlauf. Aufgrund der noch laufenden Analysen sind diese Ergebnisse als deskriptiv zu interpretieren.

Schlussfolgerungen: Die Daten deuten darauf hin, dass alternative Biologika und JAK-Inhibitoren nach Therapieversagen gegen-

über Anti-TNF- α -Antikörpern wirksame Behandlungsoptionen für Kinder und Jugendliche mit Morbus Crohn oder Colitis ulcerosa darstellen können. Unterschiede im Therapieansprechen zwischen den Medikamentengruppen werden derzeit weiter statistisch ausgewertet und könnten zukünftig zu einer differenzierten Therapieentscheidung beitragen. Die Ergebnisse unterstreichen die Bedeutung von Real-World-Daten im pädiatrischen Bereich, um evidenzbasierte Behandlungspfade für komplexe CED-Verläufe zu erweitern. Die finalen Resultate der vollständigen Analyse werden weitere Einblicke in Wirksamkeit und Verlaufskontrolle bieten.

Poster Hepatologie

PII-1 Chirurgischer Verschluss kongenitaler portosystemischer Shunts im Kindesalter: Eine modifizierte Klassifikation zur schrittweisen Einführung minimal-invasiver Techniken

J. Kolorz¹, K. Kampmann², E. Lainka², M. May¹, M. Schulze³, S. Franchi-Abella⁴, S. Branchereau⁵, C. Müntjes², J. Theysohn^{7,8}, L. Pape², M. Berger¹, S. Kathemann²

¹ Universitätsmedizin Essen, Klinik für Kinderchirurgie, Essen, Deutschland;

² Universitätsmedizin Essen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin II, Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, Essen, Deutschland; ³ Universitätsmedizin Essen, Klinik für Allgemein-, Viszeral-, Gefäß- und Transplantationschirurgie, Essen, Deutschland; ⁴ Universitätsklinikum Paris-Sud, Klinik für Radiologie, Paris, Frankreich; ⁵ Universitätsklinikum Paris-Sud, Klinik für Kinderchirurgie, Paris, Frankreich; ⁶ Universitätsmedizin Essen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin II, Kinderkardiologie, Essen, Deutschland; ⁷ Universitätsklinikum Bergmannsheil Bochum, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie und Nuklearmedizin, Bochum, Deutschland; ⁸ Universitätsmedizin Essen, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie und Neuroradiologie, Essen, Deutschland

Einleitung: Kongenitale portosystemische Shunts (CPSS) sind seltene Fehlbildungen viszeraler Gefäße, die zu einem verminderten oder fehlenden intrahepatischen Portalvenenfluss führen. Therapeutisch hat sich der Fokus in den letzten Jahren von der Lebertransplantation hin zu interventionellen oder chirurgischen Verschlussverfahren mit exzellenten Ergebnissen verlagert. Die Herausforderung, die portalvenöse Druckreaktion auf einen Shuntverschluss zuverlässig vorherzusagen, kombiniert mit einer erheblichen interindividuellen Variabilität der Shuntanatomie, hat jedoch den strukturierten Übergang vom offenen hin zum minimal-invasiven chirurgischen Shuntverschluss lange erschwert. In dieser Arbeit beschreiben wir eine modifizierte Klassifikation von CPSS in einer großen pädiatrischen Kohorte, die uns einen systematischen Wechsel von der Laparotomie zur minimal-invasiven Shuntversorgung ermöglicht hat.

Methodik: Retrospektive Single-Center-Analyse von 51 Kindern mit CPSS, die zwischen 2014 und 2025 in unserem Zentrum evaluiert wurden.

Resultate: Bis Juli 2025 wurden insgesamt 51 Kinder in unserem Zentrum vorgestellt. Vierundvierzig Kinder hatten einen extrahepatischen portosystemischen Shunt (EPSS) (86,27%), unterteilt in zentrale Shunts (A1) (n = 34; 66,67%) und periphere Shunts (A2) (n = 10; 19,6%). Sieben Kinder wiesen einen intrahepatischen por-

tosystemischen Shunt (IPSS) auf (13,73%), aufgeteilt in einen persistierenden Ductus venosus (B1) (n = 2; 3,92%) und singuläre intrahepatische Shunts (B2) (n = 5; 9,8%). Von allen 51 Patientinnen erhielten ein Kind eine Lebertransplantation (1,96%), fünf wurden ohne Intervention zur externen Verlaufskontrolle überwiesen (9,8%) und vier befinden sich aktuell in Evaluation (7,84%). Interventionelle Behandlungen wurden in vier Fällen durchgeführt (7,84%). Der traditionelle chirurgische Shuntverschluss per Laparotomie erfolgte bei 28 Patientinnen (54,9%) mit günstigen Ergebnissen. Seit 2024 wurden zusätzlich neun weitere Fälle unterschiedlicher EPSS-Varianten laparoskopisch versorgt (17,65%), ebenfalls mit exzellenten Ergebnissen.

Schlussfolgerungen: Mit zunehmendem Verständnis und detaillierter Beschreibung der CPSS zeigt sich, dass sofern indiziert die meisten, wenn nicht alle Typen kongenitaler portosystemischer Shunts für einen minimal-invasiven Verschluss geeignet sind.

PII-2 Zentralisierung der hepatobiliären Kinderchirurgie in Deutschland – zwischen Anspruch und Wirklichkeit

L. Wennemann^{1,2}, J. Blaser³, E.-D. Pfister⁴, N. Junge⁴, U. Baumann⁴, J. Weidner¹, S. Langreen¹, J. Dingemann¹, N. Schukfeh¹

¹ Medizinische Hochschule Hannover, Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie, Hannover, Deutschland; ² Washington University School of Medicine in St. Louis, Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, St. Louis, USA; ³ Techniker Krankenkasse, Landesvertretung Niedersachsen, Hannover, Deutschland; ⁴ Medizinische Hochschule Hannover, Klinik für Pädiatrische Nieren-, Leber- und Stoffwechselerkrankungen, Hannover, Deutschland

Einleitung: Die Gallengangatresie (GGA) und Choledochuszyste sind seltene, hepatobiliäre Erkrankungen des Neugeborenenalters.^{1,2} Bei der GGA kommt es zu einer obstruktiven Cholangiopathie, die unbehandelt rasch zu einem Leberversagen mit der Notwendigkeit einer Lebertransplantation führt.³ Erfahrungen aus europäischen Ländern wie Finnland oder Großbritannien haben gezeigt, dass eine Zentralisierung von Patienten mit GGA das transplantatfreie Überleben verbessert.⁴⁻⁷ Basierend auf einem Empfehlungspapier der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH), der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) sowie der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE) wurden im Juni 2021 fünf spezialisierte Zentren für die Behandlung der GGA in Deutschland benannt.⁸ Ziel unserer Studie war die Erfassung der Versorgungslage von Kindern mit GGA und Choledochuszyste nach Herausgabe der Zentralisierungsempfehlung in Deutschland.

Methodik: Nach Erhalt des Ethikvotums erfolgte die Auswertung pseudonymisierter Daten des Verbandes der Ersatzkassen (VDEK), die mit ca. 30 Millionen Versicherten ca. 35 % der deutschen Bevölkerung abbilden. Studienzeitraum war 07/2021–11/2025. Es wurden Versicherte mit den ICD-10-Codes Q44.2 (Gallengangatresie) und Q44.4 (Choledochuszyste) in Kombination mit entsprechenden OPS-Codes (Kasai-Portoenterostomie bzw. Choledochuszystenresektion mit biliodigestiver Anastomose) sowie pädiatrische Lebertransplantationen eingeschlossen. Dabei wurden Inzidenzen und Fallzahlen je behandelnder Klinik erfasst.

Resultate: Insgesamt wurden 63 Kinder mit GGA und 28 mit Choledochuszyste identifiziert, die im Beobachtungszeitraum operiert wurden. Übertragen auf die Gesamtbevölkerung impliziert dies eine etwa dreifach höhere Fallzahl. Die geschätzten Inzidenzen lagen damit für die GGA bei 1:20.000 Lebendgeburten und für die Choledochuszyste bei 1:45.000 Lebendgeburten. Die operative Versorgung der GGA verteilte sich auf 9 Kliniken und die der Choledochuszyste auf 10 Kliniken deutschlandweit (**Abb. 1**). Von insgesamt 66 erfassten pädiatrischen Lebertransplantationen (0–6 Jahre) wurden 31 (47 %) im ersten Lebensjahr durchgeführt.

Schlussfolgerungen: Die Versorgung von Kindern mit GGA und Choledochuszyste in Deutschland ist auch nach der Empfehlung zur Zentralisierung auf die doppelte Anzahl der empfohlenen Zentren verteilt. Mit dem Empfehlungspapier, fünf spezialisierte GGA-Zentren in Deutschland einzuführen, wurde ein wesentlicher Schritt zur Zentralisierung eingeleitet, der vier Jahre später noch nicht umgesetzt ist. Insbesondere Kasai-Portoenterostomien und Lebertransplantationen im ersten Lebensjahr erfordern eine besonders hohe technische und medizinische Expertise. Eine konsequente Zentralisierung ist notwendig, um die Versorgungsergebnisse an internationale Standards anzugleichen und damit das Überleben mit eigener Leber zu verbessern.^{6,7} Dazu sollten Kinder mit seltenen hepatobiliären Erkrankungen wie GGA oder Choledochuszyste primär in spezialisierten Zentren mit hepatobiliärer Kinderchirurgie und pädiatrischer Lebertransplantation behandelt werden.

Referenzen

1. Tam, P K H, Wells, R G, Tang, C S M, Lui, V C H, Hukkinen, M, Luque, C D, De Coppi, P, Mack, C L, Pakarinen, M, Davenport, M 2024, 'Biliary atresia', *Nature Reviews Disease Primers*, 10(1), 47.
2. Cazares, J, Koga, H, Yamataka, A 2023, 'Choledochal cyst', *Pediatric Surgery International*, 39(1), 209.
3. Hartley, J L, Davenport, M, Kelly, D A 2009, 'Biliary atresia', *The Lancet*, 374(9702), 1704–1713.
4. Davenport, M, Ong, E, Sharif, K, Alizai, N, McClean, P, Hadzic, N, Kelly, D A, 2011, 'Biliary atresia in England and Wales: results of centralization and new benchmark', *Journal of Pediatric Surgery*, 46(9), 1689–1694.
5. Davenport, M, Makin, E, Ong, E G, Sharif, K, Dawrant, M, Alizai, N, 2025, 'The Outcome of a Centralization Program in Biliary Atresia: Twenty Years and Beyond', *Annals of Surgery*, 281(4), 608–614.
6. Hukkinen, M, Kerola, A, Lohi, J, Heikkilä, P, Merras-Salmio, L, Jahnuainen, T, Koivusalo, A, Jalanko, H, Pakarinen, M P, 2018, 'Treatment Policy and Liver Histopathology Predict Biliary Atresia Outcomes: Results after National Centralization and Protocol Biopsies', *Journal of the American College of Surgeons*, 226(1), 46–57.e1.
7. Betalli, P, Cheli, M, Colusso, M M, Casotti, V, Alberti, D, Ferrari, A, Starita, G, Lucianetti, A, Pinelli, D, Colledan, M, D'Antiga, L, 2022, 'Association between Kasai portoenterostomy at low caseload centres and transplant complications in children with biliary atresia', *Journal of Pediatric Surgery*, 57(9), 223–228.
8. Rolle, U, Schmittbecher, P, 2021, 'Mitteilung des Vorstands zur Zentralisierung der Behandlung von Gallengangsatresien mit Benennung der Zentren', https://www.dgkjch.de/images/dgkjch/Mitteilungen/2021/DGKCH-Mitteilungen_2021-05.pdf, Zugriff am 9. November 2025.

PII-3 Manifestation, Verlauf und Prognose des Alpha-1-Antitrypsinmangels in einer großen monozentrischen Kohorte

M. Korell¹, I. Goldschmidt¹, F. Mutschler¹, H. Nasser¹, R.R. Shentova-Eneva¹, M. Rathert¹, T. Cantz³, A. Stalke⁵, N. Junge¹, U. Baumann¹, E.-D. Pfister¹

¹ Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin; Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, Hannover, Deutschland; ² Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum Innere Medizin; Klinik für Gastroenterologie, Hepatologie, Infektiologie und Endokrinologie, Hannover, Deutschland; ³ Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum Innere Medizin; Klinik für Gastroenterologie, Hepatologie, Infektiologie und Endokrinologie, Hannover, Deutschland; ⁴ Medizinische Hochschule Hannover, Institut für Humangenetik, Hannover, Deutschland; ⁵ Medizinische Hochschule Hannover, Institut für Humangenetik, Hannover, Deutschland

Einleitung: Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (AATM) entsteht durch autosomal-rezessiv und kodominant vererbte Varianten im SERPINA1-Gen, die die intrahepatische Produktion oder Sekretion des Alpha-1-Antitrypsins (AAT) beeinträchtigen. Dies kann zu einer Retention von AAT in der Leber und damit einhergehender Hepatozytenschädigung führen, während das Fehlen des AATs als wichtiger Proteinase-Inhibitor Homozygoten mit schwerem Mangel für ein früh einsetzendes Lungenemphysem prädisponiert. Die homozygote pathogene Pi*ZZ-Variante ist die häufigste Ursache für einen schweren AATM. Sie manifestiert sich bei 2-10% der Träger als neonatale Cholestase und bei 20-35% der Erwachsenen als signifikante Leberfibrose. Studien zeigten eine ausgeprägte Variabilität der klinischen Ausprägung bei Homozygoten (Pi*ZZ). Bemerkenswerterweise erholen sich über 90% dieser Pi*ZZ-Kinder unter rein supportiver Therapie und zeigen lediglich asymptomatisch gering erhöhte Transaminasen, keine Lebersyntheseinschränkungen oder leberassoziierte Symptome. Die Gründe für die ausgeprägte Variabilität sind unbekannt, der Phänotyp sowie der Verlauf können selbst bei Geschwistern mit demselben Genotyp unterschiedlich sein. Weniger als 10% entwickelt rasch progredient eine biliäre Leberzirrhose mit fulminantem Verlauf und benötigt meist noch im ersten Lebensjahr eine Lebertransplantation. Bislang gibt es keine zugelassene medikamentöse Therapie im Kindesalter, die Lebertransplantation stellt aktuell den einzigen kurativen Ansatz dar.

Methodik: Wir haben im Rahmen einer retrospektiven Studie den Verlauf aller seit 1999 in unserer pädiatrischen, hepatologischen Ambulanz betreuten Patient*innen mit genetisch gesichertem AATM ausgewertet. Wir analysierten anamnestische, klinische und laborchemische Parameter sowie Histologie und Lebertransplantation (LTx), einer prospektiven Studie untersuchen wir zudem nicht-invasive Laborindices zur Abschätzung der Entwicklung von Leberfibrose/-zirrhose, darunter Fibroscan, der Aspartat Aminotransferase to Platelet Ratio Index (APRI) und FIB-4 Score. Zusätzlich wird der Einfluss der Erkrankung auf die Lebensqualität mittels PedsQL® Fragebögen ermittelt. Außerdem stellen wir induzierte pluripotente Stammzellen (iPSC) unserer AATM Patient*innen her. Damit können zukünftig in vitro Modelle im Sinne eines Leberorganoids erzeugt und weitere funktionelle Untersuchungen durchgeführt werden.

Resultate: In der retrospektiven Kohorte werteten wir die klinischen und paraklinischen Daten von 115 Patient*innen mit AATM aus. Der Großteil unserer Patient*innen (>95%) trägt die homozygote Pi*ZZ Variante, bei 9 Patient*innen liegt ein Pi*SZ vor. Trotz identischer genetischer Varianten (Pi*ZZ) erleben wir heterogene klinische Verläufe bei unseren Patient*innen. Insgesamt 9 Patient*innen wurden im Verlauf lebertransplantiert, 3 verstarben auf der Warteliste, 4 stehen aktuell auf der Warteliste zur LTx. Außerdem lagen bei 7 Patient*innen weitere, insbesondere cardiale, Fehlbildungen vor. In einer Subgruppe von 30 Patient*innen analysieren wir neben den klinischen Parametern prospektiv Daten zur Lebensqualität, Fibroscan, APRI und FIB-4 Score. Gemeinsam mit der Klinik für Humangenetik erfolgt eine Whole Genome Sequenzierung (WGS) mit der Frage nach additiven genetischen Varianten die den klinischen Verlauf modifizieren. Zudem ist eine Plattform mit patienten-spezifischen induzierten pluripotenten Stammzellen (iPS-Organoiden) im Aufbau, um funktionelle Untersuchungen zur Assoziation des AATM mit Defiziten im hepatobiliären Transport zu ermöglichen.

Schlussfolgerungen: Durch die Kombination von klinischen, laborchemischen Daten und non-invasiven Messungen versuchen wir die Heterogenität der klinischen Verläufe unserer Pi*ZZ Patient*innen besser zu verstehen und Risikofaktoren für schwere Krankheitsverläufe auszumachen. Durch eine möglichst frühe Identifikation eines schweren Verlaufs ließe sich eine gezielte Therapie für diese Patient*innen etablieren, während für Kinder mit mildem Verlauf eine Überversorgung vermieden werden könnte.

Referenzen

1. Fromme, M., Payancé, A., Mandorfer, M., Thorhauge, K.H., Pons, M., Miravittles, M., Stolk, J., Van Hoek, B., Stirnimann, G., Frankova, S., Sperl, J., Kremer, A.E., Burbaum, B., Schrader, C., Kadioglu, A., Walkenhaus, M., Schneider, C.V., Klebingat, F., Balcar, L., Kappe, N.N., Schaefer, B., Chorostowska-Wynimko, J., Aigner, E., Gensluckner, S., Striedl, P., et al. (2025). Longitudinal Evaluation of Individuals With Severe Alpha-1 Antitrypsin Deficiency (Pi*ZZ Genotype). *Gastroenterology* 168, 367. DOI: 10.1053/j.gastro.2024.10.010. Nachname, V, Nachname, V JJJJ, 'Artikel', *Journal*, Ausgabe, Seite, Erscheinungsort: Herausgeber
2. Ruiz, M., Lacaille, F., Schrader, C., Pons, M., Socha, P., Krag, A., Sturm, E., Boucheareilh, M., and Strnad, P. (2023). Pediatric and Adult Liver Disease in Alpha-1 Antitrypsin Deficiency. *Semin Liver Dis* 43, 258. DOI: 10.1055/a-2122-7674.
3. Sveger T. (1976). Liver disease in alpha1-antitrypsin deficiency detected by screening of 200,000 infants. DOI: 10.1056/NEJM197606102942404.

PII-4 Multizentrische, retrospektive Registerstudie zur Odevixibat-Therapie bei Kindern mit PFIC in Deutschland

S. Hartleif¹, P. Bülfer², R. Ganschow³, A. Hörning⁴, T. Kehler⁵, E. Lainka⁶, E. Lurz⁷, S. Schulz-Jürgensen⁸, E. Sturm¹, E.-D. Pfister⁹

¹ Universitätskinderklinik Tübingen, Tübingen, Deutschland; ² Universitätskinderklinik Charité Berlin, Berlin, Deutschland; ³ Universitätskinderklinik Bonn, Bonn, Deutschland; ⁴ Universitätskinderklinik Erlangen, Erlangen, Deutschland; ⁵ Universitätskinderklinik Regensburg, Regensburg, Deutschland; ⁶ Universitätskinderklinik Essen, Essen, Deutschland; ⁷ Universitätskinderklinik München, München, Deutschland; ⁸ Universitätskinderklinik Hamburg, Hamburg, Deutschland; ⁹ Medizinische Hochschule Hannover Kinderklinik, Hannover, Deutschland

Einleitung: Odevixibat ist ein selektiver Inhibitor des ilealen Gallensäuretransporters (IBAT) und hat in den PEDFIC-Studien eine

nachgewiesene Wirksamkeit bei der Behandlung der progressiven familiären intrahepatischen Cholestase (PFIC) gezeigt. Bisher liegt jedoch keine systematische, multizentrische Auswertung von im deutschen Versorgungsalltag erhobenen Daten zur Odevixibat-Therapie bei PFIC-Patienten vor.

Methodik: Es wird eine multizentrische, retrospektive Registerstudie in deutschen pädiatrischen Leberzentren durchgeführt. Einschlusskriterien sind eine genetisch gesicherte PFIC (alle Subtypen einschließlich episodischer Verläufe), ein Therapiebeginn mit Odevixibat vor dem 18. Lebensjahr sowie verfügbare Verlaufsdaten zu Serum-Gallensäuren (sBA) und Pruritus. Die Datenerhebung erfolgt über standardisierte elektronische Case Report Forms (eCRFs) in REDCap. Erfasste Basis- und Verlaufsparemeter (initial nach 3 Monaten, dann alle 6–12 Monate) umfassen demographische Daten, Genotyp, anthropometrische Messwerte, Laborwerte (sBA, Bilirubin, Leberenzyme, Vitaminspiegel) und bildgebende Befunde. Darüber hinaus werden Pruritus-bezogene Parameter (Juckreizintensität semiquantitativ nach ItchRo Score, Schlafstörungen, Kratzläsionen), der Verlauf der Odevixibat-Dosierung, die Begleitmedikation sowie das Auftreten von Nebenwirkungen (AEs/SAEs) dokumentiert.

Resultate: Als primäre Endpunkte werden der Anteil der sBA-Responder (definiert als $\geq 70\%$ ige Abnahme der Serum-Gallensäuren vom Ausgangswert oder ein absoluter Wert $< 70 \mu\text{mol/L}$) und der Anteil der Pruritus-Responder (definiert als Reduktion des Pruritus-Scores um ≥ 1 Punkt auf der VAS nach 3, 6 bzw. 12 Monaten Therapie) analysiert. Zu den sekundären Endpunkten zählen das transplantatfreie Überleben, das ereignisfreie Überleben (Varizenblutung, Aszites, HCC, Anlage Gallediversion), Parameter des Gedeihens (anthropometrische Z-Scores), Leberfunktionsparameter, erforderliche Dosis-Eskalationen von Odevixibat sowie das Auftreten therapieassoziiertes Ereignisse (z.B. gastrointestinale Symptome, Transaminasenerhöhungen).

Schlussfolgerungen: Die geplante Registerstudie adressiert zentrale Fragestellungen zur Wirksamkeit, Sicherheit und optimalen Dosierung von Odevixibat im deutschen Versorgungsalltag. Sie wird die Identifikation prädiktiver Faktoren für das Therapieansprechen ermöglichen, Hinweise zur Standardisierung der Behandlung liefern und der Qualitätssicherung in der Versorgung von PFIC-Patientinnen und Patienten dienen. Der Studienstart ist für Juli 2026 vorgesehen; der Datenbankschluss mit anschließender Auswertung ist für Dezember 2026 geplant.

PII-5 Konjugierte Hyperbilirubinämie im frühen Säuglingssalter: Neubewertung diagnostischer Grenzwerte – eine retrospektive Analyse

D. Pfurtscheller¹, C. Ganzer¹, M. Winkler¹, E. Suppan¹, B. Kohlmaier²

¹ Medizinische Universität Graz, Klinische Abteilung für Neonatologie, Graz, Österreich; ² Medizinische Universität Graz, Klinische Abteilung für Allgemeinpädiatrie, Graz, Österreich

Einleitung: Konjugierte Hyperbilirubinämie im frühen Säuglingssalter ist ein entscheidender Hinweis auf hepatobiliäre Funktionsstörungen.¹ Eine rasche und präzise Identifikation ist essenziell für die Diagnose cholestatischer Lebererkrankungen (CLE), ins-

besondere der biliären Atresie.² Aktuelle Leitlinien definieren einen konjugierten Bilirubinwert (KB) $\geq 1 \text{ mg/dL}$ als abnormal – unabhängig vom Gesamtbilirubin (TB).^{1,3} Ziel dieser Studie war zu untersuchen, ob die Kombination aus absoluten und relativen KB-Grenzwerten die diagnostische Genauigkeit für CE verbessert.

Methodik: Wir analysierten retrospektiv alle Säuglinge im Alter von ≤ 6 Monaten mit $\text{KB} \geq 1 \text{ mg/dL}$, die zwischen Januar 2004 und Februar 2025 an der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde der Medizinischen Universität Graz aufgenommen wurden. In diesem Zeitraum wurden im Einzugsgebiet unseres Krankenhauses 116.104 Kinder geboren; bei 3.119 erfolgte eine Bilirubinfraktionierung, und 257 Säuglinge (0,2 % aller Geburten) wiesen einen $\text{KB} \geq 1 \text{ mg/dL}$ auf und wurden in die Analyse eingeschlossen. Klinische und biochemische Daten wurden erhoben. Die diagnostische Leistungsfähigkeit des absoluten ($\text{KB} \geq 1 \text{ mg/dL}$) und relativen ($\text{KB} \geq 20 \%$ des TB) Grenzwerts – einzeln und in Kombination – wurde mittels ROC-Analyse für den Nachweis von CLE bewertet.

Resultate: Unter den 257 Säuglingen wurden 47 (18 %) mit CLE diagnostiziert. Das mediane Vorstellungsalter war bei CLE signifikant niedriger (8 Tage) als bei Säuglingen ohne CLE (31 Tage; $p < 0,01$). Das kombinierte Kriterium ($\text{KB} \geq 1 \text{ mg/dL}$ und/oder $\geq 20 \%$ des TB) erreichte eine Sensitivität von 100 % und eine Spezifität von 61,2 % (AUC = 0,82) und übertraf damit die einzelnen Grenzwerte. Durch Anwendung des kombinierten Cut-offs wurde die „Number Needed to Screen“ (NNS) von 5,4 auf 2,7 reduziert – nahezu eine Verdopplung der diagnostischen Effizienz.

Schlussfolgerungen: Die Anwendung sowohl des absoluten ($\geq 1 \text{ mg/dL}$) als auch des relativen ($\geq 20 \%$ des Gesamtbilirubins) Grenzwerts für konjugiertes Bilirubin verbessert die frühzeitige Erkennung neonataler cholestatischer Lebererkrankungen erheblich. Dieser kombinierte Ansatz erhält die volle Sensitivität aufrecht und reduziert gleichzeitig falsch-positive Ergebnisse sowie unnötige diagnostische Abklärungen, was die diagnostische Effizienz im frühen Säuglingsalter deutlich steigert.

Referenzen

1. Kemper AR, Newman TB, 2022, Clinical Practice Guideline Revision: Management of Hyperbilirubinemia in the Newborn Infant 35 or More Weeks of Gestation. *Pediatrics*. 2022 Sep 1;150(3):e2022058859
2. Hartley JL, Davenport M, 2009, Biliary atresia. *Lancet*. 2009 Nov 14;374(9702):1704-13
3. Fawaz R, Baumann U, 2017, Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017 Jan;64(1):154-168

PII-6 Actigraphy: An Objective Tool To Measure Sleep Efficiency and Pruritus Intensity in Cholestatic Children

O. Afrigh¹, T. Illhardt¹, M. Quante², T. Fritz¹, S. Hartleif¹, J. Hilberath¹, A. Scherer¹, D. Vermeulen¹, E. Sturm¹

¹ Universitätsklinikum Tübingen, Pädiatrische Gastroenterologie und -Hepatology, Tübingen, Deutschland; ² Universitätsklinikum Tübingen, Neonatologie und Interdisziplinäre Schlafmedizin, Tübingen, Deutschland

Einleitung: Cholestatic pruritus profoundly disrupts sleep and quality of life in affected children, yet clinicians lack objective tools to quantify its severity or monitor treatment response. Existing measures rely heavily on subjective reporting and clinical examination, limiting precision and risking underdetection in both clinical care and research. Because adequate sleep is essential for children's growth, neurodevelopment, behavior, and overall well-being, capturing the true burden of pruritus is clinically critical.

Actigraphy is a wrist-based motion sensor that provides continuous, non-invasive measurement of nocturnal activity and sleep patterns.

This study assessed the utility of actigraphy for objectively quantifying sleep disturbance and pruritus-related activity in patients with pediatric cholestatic pruritus, and evaluates whether actigraphy-derived metrics correlate with pruritus severity and treatment response.

Methodik: A total of 22 participants (mean age 9.2 years, range: 7 months to 16 years) were assigned to three groups: (1) cholestatic liver disease with clinically relevant pruritus (n=9); (2) liver disease without pruritus (n=11); and (3) a subgroup from cohort 1 treated with an ileal bile acid transporter (IBAT) inhibitor (n=2). All participants wore a wrist actigraph for 3-7 consecutive nights to record nocturnal movement and calculate sleep efficiency. Subjective assessments included validated instruments for sleep and pruritus: the Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI), 5-D Pruritus Scale, and ItchRO[®]. Serum bile acids were obtained before evaluation.

Resultate: Patients with cholestatic pruritus exhibited significantly reduced sleep efficiency compared with patients without pruritus (78% vs. 87%, p=0.02, normal >85%). Mean nocturnal activity counts per bedtime hour were highest in patients with pruritus (6330±2055), compared with liver disease without pruritus (3667±805) and the post-IBAT subgroup (3936±1633), indicating increased nocturnal movement linked to itching. Effective pruritus control with IBAT inhibitors was associated with improved intraindividual sleep efficiency (78%±8.7 to 87%±6.3) and a general trend toward reduced nocturnal activity with decreasing pruritus.

Actigraphic parameters aligned with questionnaire-based assessments of sleep and pruritus in treated vs. untreated patients (global scores): PSQI 6.2 vs. 3; ItchRo 2 vs. 0; 5-D Pruritus 15.5 vs. 7.5.

Schlussfolgerungen: Pediatric cholestatic pruritus is associated with substantial impairment in sleep efficiency, underscoring the profound nocturnal burden of itch. Targeted antipruritic therapy yields measurable improvements in sleep quality. Actigraphy provides a quantifiable, non-invasive method to measure pruritus-related activity and sleep disruption, supporting its use as an adjunct outcome measure in clinical evaluation and therapeutic monitoring.

PII-7 Unterschiede in der Expression von Glykosphingolipiden in Trockenblutproben von Patienten mit Gallengangsatrie – Ist ein Screening möglich?

J. Weidner¹, J. Beimdiek², N. Schukfeh¹, J. Dingemann¹, F. Büttner², A. C. Jirno¹

¹ Medizinische Hochschule Hannover, Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie, Hannover, Deutschland; ² Universität Augsburg, Lehrstuhl für Biochemie und Molekularbiologie, Augsburg, Deutschland

Einleitung: Die Gallengangsatrie ist eine seltene progrediente cholestatiche Erkrankung bei Neugeborenen. Eine frühe Diagnose und Hepatoportoenterostomie ist entscheidend für den weiteren Krankheitsverlauf. Dennoch gibt es aktuell keine Möglichkeit eine Gallengangsatrie im Rahmen des Neugeborenen Screenings zu erkennen. Glykosphingolipide sind bioaktive Lipide, welche durch posttranslationale Modifikationen mit Zuckerketten kovalent verbundenen werden. Das Muster dieser Glykosylierung ist interindividuell hoch spezifisch. In der Vergangenheit konnten für bestimmte Krankheiten spezifische Glykosylierungsmuster nachgewiesen werden. In der Erwachsenenmedizin gibt es Bestrebungen diese Glykosphingolipide zur Früherkennung bei Blasenkrebs zu nutzen. Unser Ziel war es Glykosphingolipide in Trockenblutproben von Patienten mit einer Gallengangsatrie nachzuweisen und ihr spezifisches Expressionsmuster nachzuweisen.

Methodik: Untersucht wurden Trockenblutproben von 4 Patienten mit Gallengangsatrie und 4 gesunden Kontrollen, die im Rahmen des Neugeborenen Screenings abgenommen wurden. Nach Ausstanzen von Scheiben mit 1 mm Durchmesser aus den Trockenblutkarten erfolgte eine Deglykosylierung und Markierung mit Aminopyren-Trisulfon-Säure sowie eine HILIC-Festphasenextraktion. Nachweis und Quantifikation der Glykosphingolipide erfolgte mittels Multiplex-Kapillargelelektrophorese und laserinduzierter Fluoreszenz (xCGE-LIF).

Resultate: Wir konnten 14 Glykosphingolipide in unterschiedlichen Konzentrationen in den untersuchten Trockenblutproben nachweisen (**Abb. 1**). In allen Proben zeigte Lactosylceramid die höchste Konzentration, welche sich von den in der Literatur bekannten Konzentrationen erwachsener Populationen unterschied (**Abb. 1**). Zusätzlich bestand eine erhöhte Expression von Glykosphingolipiden der Globo-Serie (Gb3 und Gb4) bei Patienten mit Gallengangsatrie im Vergleich zu den gesunden Kontrollen (**Abb. 1**).

Schlussfolgerungen: Glykosphingolipide lassen sich sowohl in den Trockenblutproben von Patienten mit Gallengangsatrie als auch bei gesunden Kontrollen nachweisen. Insbesondere Glykosphingolipide der Globo-Serie zeigen bei Patienten mit Gallengangsatrie ein verändertes Expressionsmuster im Vergleich zu gesunden Kontrollen. Vor einem klinischen Einsatz als Screening-Methode sind weitere Untersuchungen zur differentiellen Expression von Glykosphingolipiden an größeren Patientenkollektiven notwendig.

P11-8 Ganzheitliche Abklärung beim Alagille-Syndrom für einen optimalen Therapieerfolg: eine Praxis-Checkliste für Behandler

T. Kehler¹, R. Bettels², A. Entenmann³, S. Hartleif⁴, S. Henning⁵, S. Schumann⁶

¹ Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, Universitätsklinikum Regensburg, Regensburg, Deutschland; ² Pädiatrische Gastroenterologie, Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland; ³ Department für Pädiatrie I, Tirol Kliniken, Innsbruck, Österreich; ⁴ Kindergastroenterologie, Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland; ⁵ Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Gastroenterologie, Nephrologie und Stoffwechselmedizin, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland; ⁶ Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, DRK-Kinderklinik Siegen, Siegen, Deutschland

Einleitung: Das Alagille-Syndrom (ALGS) ist eine seltene, autosomal-dominant vererbte Multisystemerkrankung, die häufig in den ersten Lebensmonaten klinisch apparent wird und diverse Organsysteme betreffen kann, wobei primär eine Leber- und Herzbeteiligung vorliegt (siehe **Tab. 1**)¹⁻⁴. Aufgrund der vielfältigen Symptome ist eine frühzeitige Einbindung verschiedener Fachdisziplinen bei der Abklärung und Behandlung von Patienten mit ALGS sinnvoll. Diese Arbeit vermittelt eine praxisnahe Checkliste zur interdisziplinären Abklärung des ALGS, um eine ganzheitliche Betreuung der Betroffenen sowie einen optimalen Therapieerfolg zu unterstützen.

Methodik: Die Praxis-Checkliste zur ganzheitlichen Abklärung des ALGS wurde von einem Expertengremium aus sieben Experten von deutschen und österreichischen Universitätskliniken auf Basis umfassender persönlicher Erfahrung in der Behandlung von Patienten mit ALGS erarbeitet, konsolidiert und revidiert.

Resultate: Für eine zielgerichtete Versorgung von Patienten mit ALGS ist eine gesicherte, idealerweise genetisch bestätigte Diagnose Voraussetzung. Die meisten ALGS-Patienten präsentieren sich mit (neonataler) Cholestase oder über ein Herzvitium. Die Diagnose wird daher meistens in der Kindergastroenterologie/hepatologie oder Kinderkardiologie gestellt. Die anschließende Betreuung sollte interdisziplinär unter Leitung eines Zentrums mit Erfahrung in der Behandlung von Patienten mit ALGS stattfinden. Aufgrund der sehr häufigen Leberbeteiligung hat die pädiatrische Hepatologie hier einen besonderen Stellenwert. Wegen des heterogenen Phänotyps muss die Art, der Umfang und die Häufigkeit der Betreuung in Absprache mit den beteiligten Disziplinen und individuell für jeden Patienten festgelegt werden. Die Checkliste (**Abb. 1**) soll Behandler dabei unterstützen, frühzeitig alle relevanten Fachdisziplinen einzubinden, so dass eine optimale Therapie und Vermeidung potenzieller Komplikationen ermöglicht werden können. Eine Vorstellung in allen aufgeführten Bereichen ist nicht zwingend notwendig.

Schlussfolgerungen: Das ALGS erfordert aufgrund seiner multisystemischen Manifestationen eine frühzeitige, strukturierte und interdisziplinäre Abklärung sowie eine kontinuierliche Betreuung in einer Spezialsprechstunde für pädiatrische Hepatologie. Die von einem Expertengremium entwickelte Checkliste bietet eine praxisnahe Orientierung für die umfassende Betreuung von Patienten mit ALGS, um eine optimale Patientenversorgung zu fördern.

*Diese Arbeit wurde von Mirum Pharmaceuticals Deutschland GmbH gesponsert. Zur Vereinfachung der Lesbarkeit wurde die männliche Form gewählt, nichtsdestoweniger beziehen sich die Angaben auf Angehörige aller Geschlechter.

Referenzen

- Kohut TJ, Gilbert MA, Loomes KM. Alagille Syndrome: A Focused Review on Clinical Features, Genetics, and Treatment. *Semin Liver Dis.* 2021; 41(4): 525-537.
- Kamath BM, et al. Outcomes of Childhood Cholestasis in Alagille Syndrome: Results of a Multicenter Observational Study. *Hepatol Commun.* 2020; 4(3): 387-398.
- Vandriel SM, et al. Natural history of liver disease in a large international cohort of children with Alagille syndrome: Results from the GALA study. *Hepatology.* 2023; 77(2): 512-529.
- Vandriel SM, et al. Phenotypic Divergence of JAG1- and NOTCH2-Associated Alagille Syndrome & Disease-Specific NOTCH2 Variant Classification Guidelines. *Liver Int.* 2025; 45(9): e70251.
- Kamath BM, et al. Systematic Review: The Epidemiology, Natural History, and Burden of Alagille Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2018; 67(2): 148-156.

P11-9 Maralixibat im klinischen Alltag: Erfahrungen bei Kindern mit Alagille-Syndrom aus einem spezialisierten Zentrum

T. Kehler

Universitätsklinikum Regensburg, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Regensburg, Deutschland

Einleitung: Beim Alagille-Syndrom ist die Cholestase ein zentrales Leitsymptom, häufig begleitet von ausgeprägtem, schwer therapierbarem Pruritus. Mit Maralixibat, einem selektiven Inhibitor des ilealen Gallensäuretransporters, steht seit Kurzem erstmals ein zugelassenes Medikament zur Behandlung des cholestatichen Juckreizes bei Kindern ab 3 Monaten mit Alagille-Syndrom zur Verfügung. Die Zulassung basiert auf kontrollierten Studien, deren Aussagekraft durch enge Einschlusskriterien begrenzt ist. Daten aus dem klinischen Alltag ermöglichen daher wichtiges Wissen zu Wirksamkeit und Sicherheit unter realen Bedingungen. Ziel dieser Arbeit ist die Darstellung der Real-World-Erfahrungen unserer pädiatrischen Kohorte mit Maralixibat.

Methodik: Es wurde eine retrospektive Analyse aller Kinder mit Alagille-Syndrom durchgeführt, die in unserem Zentrum zwischen Juni 2022 und Oktober 2023 eine Therapie mit Maralixibat begonnen hatten. Erfasst wurden klinische und laborchemische Daten sowie genetische Befunde. Der Pruritus wurde systematisch mit zwei validierten Instrumenten beurteilt: dem ItchRO™ (observer-reported outcome) und der Clinician Scratch Scale (CSS). Zusätzlich wurden Bilirubin, Transaminasen, GGT und Serum-Gallensäuren über einen Zeitraum von einem Jahr dokumentiert. Nebenwirkungen, Therapieadhärenz und erforderliche Dosisanpassungen wurden fortlaufend erfasst.

Resultate: Insgesamt wurden 14 Patienten eingeschlossen, wobei auch Kinder mit fortgeschrittener Leberfibrose zugelassen wurden. Für 13 Kinder (1,5-14 Jahre; 6 männlich) lagen Verlaufsdaten über einen Beobachtungszeitraum von 12 Monaten vor; ein Kind brach die Therapie vorzeitig aus Compliancegründen ohne Nebenwirkungen ab. Bei 3 Kindern lag eine Notch2-Mutation vor, die restlichen 11 Kinder hatten eine JAG1-Mutation. Vor Therapiebe-

ginn lag duetlicher Juckreiz vor. Unter Maralixibat kam es über 12 Monate zu einer deutlichen Besserung des Pruritus (ItchRO MW von 3,0 auf 1,46, CSS MW von 3,5 auf 2,15). Der Großteil zeigte ein klinisches Therapieansprechen mit Abnahme des Juckreizes um ≥ 1 Punkt (ItchRO und CSS 11/13 (85 %)) und einen Rückgang der Gesamtserumgallensäuren (MW 305 $\mu\text{mol/l}$ auf 175 $\mu\text{mol/l}$) und der primären Serumgallensäuren (MW 188 $\mu\text{mol/l}$ auf 90 $\mu\text{mol/l}$). Im Beobachtungszeitraum war kein signifikanter Effekt für Größe, Gewicht und BMI sowie für Bilirubin (gesamt und direkt), Transaminasen und GGT nachweisbar. Die Therapie war auch bei Kindern mit NOTCH2-Mutation effektiv. Es erfolgte kein Therapieabbruch aufgrund von Nebenwirkungen.

Schlussfolgerungen: Maralixibat führte bei Kindern mit Alagille-Syndrom über ein Jahr zu einer deutlichen Reduktion des Pruritus und zu einer Reduktion der Serumgallensäuren. Die Therapie war auch effektiv bei Kindern mit einer NOTCH2-Mutation. Die Therapie war gut verträglich, Nebenwirkungen waren mild und die Adhärenz hoch. Diese Daten unterstreichen die Wirksamkeit und Sicherheit von Maralixibat in der Routineversorgung.

Referenzen

1. Gonzales, E., Hardikar, W., Stormon, M., Baker, A., Hierro, L., Gliwicz, D., Lacaille, F., Lachaux, A., Sturm, E., Setchell, K. D. R., Kennedy, C., Dorenbaum, A., Steinmetz, J., Desai, N. K., Wardle, A. J., Garner, W., Vig, P., Jaecklin, T., Sokal, E. M., & Jacquemin, E. (2021). Efficacy and safety of maralixibat treatment in patients with Alagille syndrome and cholestatic pruritus (ICONIC): a randomised phase 2 study. *Lancet (London, England)*, 398(10311), 1581–1592. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(21\)01256-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(21)01256-3)

P11-10 Hepatitis A induzierte Autoimmunhepatitis (AIH) oder symptomatische Hepatitis A Infektion bei präexistenten, nicht diagnostizierter AIH?

E. Balzer, A. Dick, L. Böck

Universitätsklinikum, Kinder- und Poliklinik / Gastroenterologie, ⁹⁷⁰⁸⁰, Deutschland

Einleitung: Die Differentialdiagnosen einer akuten Hepatitis sind breit. Neben einer infektiologischen Genese können Stoffwechselerkrankungen, Medikamentös-toxische Schäden aber auch eine Autoimmune Genese, wie eine Autoimmunhepatitis zu Grunde liegen.

Hepatitis A Infektionen verlaufen im Kindesalter zumeist asymptomatisch. Die Viren werden oft durch den Verzehr verunreinigter Speisen übertragen. Die Inkubationszeit liegt bei durchschnittlich 25 Tagen. Zwei- und mehrphasige Verläufe kommen vor. Neben anderen Autoimmunerkrankungen kann eine Hepatitis A Infektion ein immunologischer Trigger für die Entwicklung einer Autoimmunhepatitis darstellen.

Methodik: Wir berichten über ein 10 Jahre altes Mädchen das unter dem Bild einer ikterisch verlaufenden akuten Hepatitis stationär behandelt werden musste. Laborchemisch lag ein deutlich erhöhtes Gesamtbilirubin und direktes Bilirubin, bei ebenfalls deutlich erhöhten Transaminasen, im Sinne einer Hepatitis vor. Darüber hinaus bestand ein erhöhtes Gesamt-IgG, bei auffälligen Autoantikörpern (ASMA 1:320). Die virologische Begutachtung erbrachte positive HAV IgM Antikörper und eine positive PCR auf

Hepatitis A Virus RNA, sodass eine Hepatitis A Infektion gesichert werden konnte. Als Infektionsquelle konnten im Schullandheim verunreinigte Heidelbeeren nachgewiesen werden. Einige Mitschüler hatten milde gastrointestinale Symptome.

Unter der symptomatischen Therapie kam es zunächst zu einer klinischen und laborchemischen Besserung, eine Normalisierung der Transaminasenaktivitäten blieb aus, nach 5 Wochen stellte sich erneut ein deutlicher Anstieg ein, bei persistierend erhöhtem ASMA-Titer.

In der 9. Krankheitswoche führten wir eine Leberbiopsie durch die eine hepatitisartige Leberschädigung mit auffälliger Interface Hepatitis, portaler Entzündung, Beteiligung von Plasmazellen und einer auch interazinären entzündlichen Aktivität ergab und damit für das Vorliegen einer Autoimmunhepatitis sprach.

Das Mädchen sprach prompt und sehr gut auf die Einleitung einer Prednisolon-Therapie an. Die begonnene Azathioprin-Therapie vertrug sie gut und auch unter Reduktion der Prednisolon-Dosis kam es zu keinem Zeitpunkt zu einem Rezidiv. Transaminasen und Immunglobulin G liegen bis heute im Normbereich.

Resultate: Symptomatische Hepatitis A Infektionen im Kindesalter sind sehr selten und sollten den V. a. das Vorliegen einer Autoimmunhepatitis lenken. Dabei ist es schwierig zu unterscheiden, ob die Hepatitis A Infektion eine vorbestehende, nicht diagnostizierte Autoimmunhepatitis demaskiert oder aber die Infektion selber einen autoimmunen Prozess in der Leber angestoßen hat.

Bei in der Literatur beschriebenen Fällen, wurde aufgrund eines protrahierten Verlaufes einer akuten Hepatitis A Infektion eine Leberbiopsie zur weiteren Klärung nach etwa 8-9 Wochen, wie auch in unserem Fall, indiziert und führte in einigen Fällen zur Diagnose einer AIH. Ob in solchen Fällen eine immunsuppressive Therapie eventuell nur vorübergehend erforderlich ist, bleibt unklar.

Schlussfolgerungen: Eine mögliche autoimmunologische Triggerung durch eine Hepatitis A Virus Infektion bei genetisch prädisponierten Menschen, wird anhand kleiner Fallberichten vermutet. Inwiefern die Infektion mit Hepatitis A Virus eine AIH auslöst oder nur demaskiert und ob es eine prognostische Relevanz hat, sollte anhand multizentrischer Studien weiter untersucht werden.

Referenzen

1. Das, S., Sood, V. 2024, 'Clinico-Pathological Spectrum of Hepatitis A Virus-Induced Autoimmune-Like Hepatitis in Children', *Journal of Viral Hepatitis*, 2025, 32:e14028, New Delhi: Department of Pediatric Hepatology, Institute of Liver and Biliary Sciences

2. Kapliyil S. 2020, 'Postinfectious Autoimmune Hepatitis-Induced Liver Failure: A Consequence of Hepatitis A Virus Infection', *ACG Case rep J.*, 11,7(8),

3. Singh, S.K., Borkhar, A. 2019, 'Need for recognizing atypical Manifestations of Childhood Sporadic Acute Viral Hepatitis Warranting Differences in Management', *European Journal of Pediatrics*, 178: 61-67

P11-11 Weißlicher Debris im Gallengang: Echinokokkose als seltene Ursache eines cholestatischen Ikterus

N. Ridder¹, K. Kouladouros², W. Schöning³, G. Equihua Martinez⁴, B. Weber¹, S. Henning¹, M. Razpotnik², P. Bufler¹

¹ Charité - Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Gastroenterologie, Berlin, Deutschland; ² Charité - Universitätsmedizin Berlin, Medizinische Klinik mit Schwerpunkt Hepatologie und Gastroenterologie, Berlin, Deutschland; ³ Charité - Universitätsmedizin Berlin, Chirurgische Klinik Campus Virchow-Klinikum, Bereich Leberchirurgie, Berlin, Deutschland; ⁴ Charité - Universitätsmedizin Berlin, Institut für Internationale Gesundheit / Charité Centrum für Globale Gesundheit, Berlin, Deutschland

Einleitung: Die zystische Echinokokkose, verursacht durch *Echinococcus granulosus*, ist in Mitteleuropa selten. Klinisch tritt sie meist als asymptomatische Leberzyste auf. Komplikationen entstehen vor allem durch Zystenvergrößerung oder Ruptur. Ein Einbruch in das Gallengangssystem mit Obstruktion des Ductus choledochus ist selten, kann jedoch das Bild einer Choledocholithiasis imitieren und zu einer akuten obstruktiven Cholestase führen. Wir berichten über einen ungewöhnlichen Fall eines Jugendlichen mit hepatischen Echinokokkosezysten und Invasion des Gallengangsystems.

Methodik: Fallbericht: Ein 17-jähriger Patient wurde mit Ikterus, postprandialen, seit drei Wochen progredienten Oberbauchschmerzen und hellem Stuhl in unserer Kindernotaufnahme vorgestellt. Es bestanden keine Vorerkrankungen. Der Jugendliche war in Griechenland aufgewachsen, dort habe er Kontakt zu Straßenhunden gehabt. In der klinischen Untersuchung zeigte sich ein Ikterus sowie eine Adipositas permagna mit einem BMI von 49,4 kg/m² bei 160 kg Körpergewicht. Laborchemisch zeigte sich eine ausgeprägte Eosinophilie von 11,84/nl (Norm: 0,02-0,65 /nl) sowie eine direkte Hyperbilirubinämie von 5,12 mg/dl (Norm: <0,3 mg/dl). Sonografisch konnte eine intra- und extrahepatische Cholestase sowie eine unklare Raumforderung im Lebersegment VI dargestellt werden.

Resultate: In der endoskopischen retrograden Cholangiopankreatikografie (ERCP) zeigte sich eine Obstruktion des Ductus choledochus durch weißliches teilfestes Material, verdächtig auf parasitären Ursprung. Es erfolgte eine endoskopische Papillotomie und Gallengangssanierung. Postinterventionell deutlicher Abfall der Cholestaseparameter. Serologisch gelang der Nachweis eines erhöhten *Echinococcus granulosus* IgG Titers >1:2560, *Echinococcus species* IgG 2,6 relative units (RU) (Norm: < 0,8 RU). Eine Magnetresonanztomografie (MRT) des Abdomens mit Darstellung der Gallenwege ergab zwei benachbarte Echinokokkosezysten im Lebersegment VI (jeweils 3,2 × 3,6 × 4,1 cm und 5,7 × 4,8 × 4,9 cm messend) mit partieller Ablösung der inneren Zystenmembran im Sinne eines Wasserlilienzeichens, WHO Grad CE3. Darüber hinaus Darstellung einer deutlichen intra- und extrahepatischen Cholestase bei fraglichem präpapillärem Substrat im Ductus hepaticus communis (DHC). Eine Therapie mit Albendazol wurde begonnen, im Rahmen eines zweiten stationären Aufenthalts wurde eine laparoskopisch auf offen konvertierte Resektion von Segment VI/VII mit Cholezystektomie durchgeführt. Die Resektion gelang *in sano*, histopathologisch war der Befund mit der vermuteten zystischen Echinokokkose vereinbar. Im weiteren Verlauf war bei

Flüssigkeitskolloktion an der Resektionfläche eine erneute Drainageanlage und antibiotische Therapie notwendig. In den Verlaufskontrollen in unserer tropenmedizinischen Ambulanz und unter Fortführung der Therapie mit Albendazol zeigte sich ein erfreulicher Verlauf ohne Rezidiv oder erneute Cholestase.

Schlussfolgerungen: Dieser Fall zeigt eine seltene biliäre Komplikation der hepatischen Echinokokkose mit intrabiliärer Ruptur und Gallengangsobstruktion. Die Erkrankung kann klinisch eine Choledocholithiasis vortäuschen und zu Fehlinterpretationen führen. Die ausführliche Anamnese mit Kontakt zu Straßenhunden in Griechenland war im beschriebenen Fall wegweisend. Die Kombination aus endoskopischer Gallengangssanierung, antiparasitärer Therapie und chirurgischer Resektion stellt in solchen Fällen ein effektives und kuratives Vorgehen dar. Die klinische Prognose ist bei vollständiger Resektion sehr gut. Bei unklarer Cholestase und atypischen ERCP-Befunden sollte besonders bei Patienten aus Endemiegebieten eine Echinokokkose in Betracht gezogen werden.

P11-12 Risikofaktor und Prognose der Vitamin-K-Mangelblutung bei neonataler Cholestase (im Zeitalter der Vitamin-K-Prophylaxe)

M. Rathert, N. Junge, I. Goldschmidt, H. Nasser, F. Mutschler, M. Korell, R. Shentova-Eneva, U. Baumann, ED. Pfister

Medizinische Hochschule Hannover, Pädiatrische Hepatologie und Gastroenterologie, Hannover, Deutschland

Einleitung: Bei Neugeborenen wird seit 1997 in Deutschland die orale Blutungsprophylaxe mit Vitamin K, aktuell die 3malige Gabe von 2mg Vitamin K zu den Zeitpunkten U1, U2 und U3 empfohlen (1). Trotzdem fallen immer wieder Säuglinge mit einer zum Teil schwerwiegenden Blutung auf Grund eines Vitamin K Mangels auf. Wir untersuchten retrospektiv die Häufigkeit, Manifestation und Prognose von cholestatischen Kindern mit dieser Komplikation.

Methodik: Es wurden die Akten aller Säuglinge ausgewertet, die seit 1993 mit einer Vitamin-K-Mangelblutung auf dem Boden einer neonatalen Cholestase in unserer Klinik behandelt wurden. Kinder mit akutem Leberversagen wurden ausgeschlossen.

Resultate: Im Zeitraum 1993 bis 2025 wurden in unserem Zentrum 26 Säuglinge mit Vitamin-K-Mangelblutung versorgt. Bei allen Kindern lag eine cholestatische Lebererkrankung mit Malabsorption fettlöslicher Vitamine vor. Als Grunderkrankungen wurden folgende Ursachen detektiert:

- 13 x Gallengangatresie
- 4 x homozygoter Alpha-1-AT-Mangel (PIZZ)
- 2 x Alagille-Syndrom
- 2 x Choledochuszyste
- 1 x PFIC2 (BSEP-Defizienz)
- 1 x PFIC3 (MDR 3Defekt)
- 1 x PILBD (nichtsyndromale Duktopenie)
- 1 x Neonatale Sclerosierende Cholangitis
- 1 x Hypercholanämie (BAAT)

- Die Kinder waren zum Blutungszeitpunkt minimal 2 Wochen bis maximal 5 Monate alt und zeigten eine Gewichtsverteilung von minimal 3850g - maximal 6200g, median 5085g (alle > 3.Pz)
- 18 Kinder wurden anamnestisch vollgestillt, 2 mit Prenahrung zugefüttert, bei 6 war keine Ernährungsform angegeben.
- 25 Kinder waren reif geboren, eines frühgeboren. 25 Kinder sind eutroph geboren, eines hypotroph.
- Bei 3 Kindern wurde eine Geburt ausserhalb des Krankenhauses berichtet (2 x Hausgeburt, 1 x Geburtshaus).
- Bei einem Kind ist, sicher aus dem U-Heft nachvollziehbar, die Vitamin-K-Prophylaxe abgelehnt worden.
- Die Stühle waren bei 10 Kindern entfärbt (8 x gefärbt, 1 x tw entfärbt, 7 x keine Information). Als Blutungslokalisierung (Kombination aus mehreren häufig) waren folgende zu eruieren:
 - 54 % intrakranielle Blutung (n=14), 31 % oberflächliche Hämatome (n=8), 15 % Schleimhautblutung (n=4), 15 % Gastrointestinale Blutung n=4), 23% Nachblutung nach Verletzung (n=6; Nabelblutung, nach Impfung, nach OP, Hauteinriss), n=1 Anämie

Laborparameter

- Bei 22 Kindern Quick <10%, PTT >80sec, INR >4,9, 4 nicht eruierbar
- Direkte Hyperbilirubinämie von min 51% - max.99%, median 79%, gesamt Bilirubin min 8,9 - max 275 µmol/l, median 127.
- ALT min 25 - max 248 U/l, median 94,5; AST min 29 - max 471 U/l, median 138;
- gGT min 8 - max 1105 U/l, median 49; Gallensäuren min 17 - max 313 µmol/l; median 130.
- Keines der Kinder ist in unmittelbarer Blutungsfolge verstorben. In der Nachbeobachtungszeit von min 7 Monate max 17 Jahre zeigen 2 Kinder eine Epilepsie, 2 Kinder eine Entwicklungsverzögerung.

Schlussfolgerungen: In unserem Beobachtungszeitraum ist kein Kind an der direkten Blutungsfolge verstorben. 4 Patienten zeigen neurologische Auffälligkeiten, davon 2 eine symptomatische Epilepsie.

Eine Risikogruppe für unentdeckten Vitamin-K-Mangel stellen die vollgestillten, eutroph und reif ausserhalb eines Krankenhauses geborenen Säuglinge mit nur mildem Ikterus dar.

Referenzen

1. Prophylaxe von Vitamin-K-Mangel-Blutungen bei Neugeborenen, AWMF S3 Leitlinie 06.02021; Registernummer 024-022

PII-13 Low-GGT-Cholestase: Verdacht auf PFIC2 trotz unklarer Genetik mit Ansprechen auf Maralixibat

B. Kohlmaier¹, M. Genetti¹, T. Niedrist², S. Bauchinger¹

¹ Medizinische Universität Graz, Klinische Abteilung für Allgemeinpädiatrie, Graz, Österreich; ² Medizinische Universität Graz, Klinisches Institut für Medizinische und Chemische Labordiagnostik, Graz, Österreich

Einleitung: Die progressive familiäre intrahepatische Cholestase Typ 2 (PFIC2) ist eine wichtige Differenzialdiagnose bei Säuglingen mit Cholestase und niedriger γ -Glutamyltransferase (GGT).¹

PFIC2 wird durch pathogene Varianten im *ABCB11*-Gen verursacht, die zu einer Dysfunktion der Bile Salt Export Pump (BSEP) führen.² Klinisch manifestiert sich die Erkrankung durch Cholestase, normale oder niedrige GGT-Werte, erhöhte Serum-Gallensäuren und progrediente Leberschädigung. Die Diagnose basiert auf einer Kombination aus klinischen Merkmalen, biochemischen Befunden, Leberhistologie und genetischer Testung.³

Methodik: Wir berichten über einen 3 Monate alten Säugling mit ungeklärter Low-GGT-Cholestase, progredient erhöhten Aminotransferasen (ALT 800 U/L, AST 500 U/L), direktem Bilirubin von 4 mg/dL und normaler GG

Resultate: In der Vorgeschichte fanden sich eine neonatale Azidose ohne Residuen und prolongierter Ikterus mit initial milder direkter Hyperbilirubinämie (1,5 mg/dL) sowie normalen Leberwerten im Alter von 3 Wochen. In den folgenden Kontrollen zeigten sich steigende direkte Bilirubinwerte und Aminotransferasen, während die GGT normal blieb. Eine umfangreiche serologische Diagnostik war unauffällig. Die Leberbiopsie am Tag 43 zeigte eine Riesenzellhepatitis mit normaler BSEP-Immunfärbung. Ein genetisches Cholestase-Panel ergab den Pi**MZ*-Genotyp sowie eine heterozygote *ABCB11*-Variante. Diese Variante wurde bisher nicht beschrieben, wird jedoch aufgrund einer Missense-Mutation mit Funktionsveränderung in silico als potenziell pathogen eingestuft.

Therapeutisch wurde ab Tag 41 Ursodeoxycholsäure verabreicht, ohne Besserung. Nach Rücksprache mit Mirum wurde an Tag 97 eine Behandlung mit Maralixibat gemäß PFIC-Dosierungsprotokoll begonnen.⁴ Nach 21 Tagen zeigten sich eine Reduktion der Gesamt-Gallensäuren (von 300 auf 133 µmol/L) und des direkten Bilirubins (von 4,2 auf 2,2 mg/dL).

Schlussfolgerungen: Bei diesem Säugling mit ungeklärter Low-GGT-Cholestase führte ein therapeutischer Versuch mit Maralixibat zu einer biochemischen Verbesserung. Klinisch spricht der Verlauf für PFIC2, wenngleich die genetischen Befunde Fragen hinsichtlich der definitiven Diagnose aufwerfen. Dieser Fall unterstreicht den potenziellen Nutzen von Maralixibat bei Verdacht auf PFIC2 sowie die Bedeutung der Integration genetischer, histologischer und klinischer Daten in die diagnostische Beurteilung.

Referenzen

1. Fawaz R, Baumann U, 2017, Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* Jan;64(1):154-168.
2. Wang L, Soroka CJ, 2002. The role of bile salt export pump mutations in progressive familial intrahepatic cholestasis type II. *J Clin Invest.* 110(7):965-72.
3. Sticova E, Jirsa M, 2018. New Insights in Genetic Cholestasis: From Molecular Mechanisms to Clinical Implications. *Can J Gastroenterol Hepatol.* Jul 26;2018:2313675.
4. Miethke AG, Moukarzel A, 2024, Maralixibat in progressive familial intrahepatic cholestasis (MARCH-PFIC): a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 3 trial. *Lancet Gastroenterol Hepatol.* 2024 Jul;9(7):620-631.

Poster Ernährung

PIII-1 Registerstudie zur Behandlungspraxis mit Teduglutid (Revestive®) von pädiatrischen Patienten mit chronischem Darmversagen

C. Posovszky^{1,7}, S. Gillmeister¹, E. S. Glucker-Aach², K. Krohn², A. Rückel³, M. Kohl⁴, J. Hilberath⁵, J. De Laffolie⁶

¹ Universitätsklinikum Ulm, Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Ulm, Deutschland; ² Universitätsklinikum München, Dr. von Haunersches Kinderspital, Abteilung für Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, München, Deutschland; ³ Universitätsklinikum Erlangen, Kinder- und Jugendklinik, Pädiatrische Gastroenterologie, Erlangen, Deutschland; ⁴ Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Lübeck, Deutschland; ⁵ Universitätsklinikum Tübingen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Kinderheilkunde I, Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, Tübingen, Deutschland; ⁶ Universitätsklinikum Gießen, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Abteilung Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Giessen, Deutschland; ⁷ Universitäts-Kinderspital Zürich, Abteilung für Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Zürich, Schweiz

Einleitung: Für Kinder und Jugendliche mit Kurzdarmsyndroms steht seit Juli 2016 in Deutschland das Analogon des humanen enteroendokrinen Hormones Glucagon-like Peptid 2 (GLP-2) mit dem Wirkstoff Teduglutid (Revestive®) zur Therapie des Kurzdarmsyndroms zur Verfügung. Teduglutid vermittelt unter anderem Signale, die eine Verlangsamung der Magenentleerung und eine Steigerung der Darmzottenhöhe und -kryptentiefe bewirken, sowie die intestinale und portale Durchblutung anregen und somit die Aufnahme von Flüssigkeit, Elektrolyten und Nährstoffen verbessern.

Methodik: Multizentrische, nicht-interventionelle Registerstudie (NIS) (DRKS00021006). Eingeschlossen wurden Patienten von 1-18 Jahren mit Kurzdarmsyndrom und chronischem Darmversagen, die mit Revestive® entsprechend der Zulassung behandelt wurden, sofern eine Studieneinwilligung erteilt wurde. Es wurden Basisdaten zum Kurzdarmsyndrom mit chronischem Darmversagen und halbjährlich Verlaufsdaten (u.a. Menge der parenteralen Ernährung, allgemeine klinische Befunde, Laborwerte) nach Therapiebeginn bzw. -beendigung erfasst. Primär soll die Effektivität der Teduglutid-Behandlung anhand der bedarfsorientierten Veränderung der parenteralen Ernährung ausgewertet werden. Darüber hinaus werden auch Auswirkungen auf den Stuhlgang, Gewicht, Wachstum, Komorbiditäten sowie Nebenwirkungen betrachtet.

Resultate: Am 15.11.2020 wurde der erste Patient in das Register eingeschlossen. Insgesamt konnten seitdem über 50 Patienten aus 6 deutschen Zentren rekrutiert werden. Für zahlreiche Patienten wurden Behandlungsdaten über 12 Monate und länger erfasst. Es wurden keine schweren Arzneimittelnebenwirkungen gemeldet. Aktuell erfolgt die Auswertung der Registerdaten zur Effektivität der Behandlung mit Teduglutid in Bezug auf die primären und sekundären Studienziele.

Schlussfolgerungen: Teduglutid stellt im interdisziplinären Behandlungskonzept von Kindern mit chronischem Darmversagen eine medikamentöse Option zur Steigerung der Adaptation dar. Registerstudien können gegenüber Zulassungsstudien zusätzliche wertvolle Langzeitdaten zum Behandlungsverlauf liefern.

Poster Diverses

PIV-1 Fulminante Pankolitis und Immundysregulation bei ERCC2-assoziiierter Erkrankung im Kleinkindalter – ein Fallbericht

M. Gutting, I. Broekaert, L. Fahle, C. Horvath, J. Jeromin, M. Ströhlein, C. Hünsele

Universität, Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, Köln, Deutschland

Einleitung: ERCC2-assoziierte DNA-Reparaturdefekte verursachen ein komplexes multisystemisches Krankheitsbild mit potenziell schweren immunologischen und gastroenterologischen Manifestationen. Neben neurologischen und dermatologischen Symptomen sind zunehmend primäre Immundefekte beschrieben, darunter Hypogammaglobulinämie, T-Zell-Mangel und erhöhte Infektanfälligkeit. Der folgende Fall illustriert eine fulminante gastrointestinale Beteiligung mit systemischer Hyperinflammation und Multiorganversagen.

Methodik: Es wird die Kasuistik eines Jungen mit ERCC2-assoziiierter Erkrankung beschrieben. Laborparameter, endoskopische Befunde und der klinische Verlauf wurden analysiert.

Resultate: Bei einem knapp dreijährigen Jungen besteht eine ERCC2-assoziierte Erkrankung mit Entwicklungsstörung, Dystrophie, Photosensitivität und Immundefekt. Bereits im Säuglingalter traten transiente Neutropenien auf. 2024 kam es zu einem metronidazolassozierten Lebersversagen. Frühere stationäre Aufenthalte waren durch Enterovirus-positive Kolitis, Polyserositis, Aszites und Malabsorption geprägt.

Im Oktober 2025 erfolgte eine erneute Aufnahme bei Gewichtsverlust, Fieber, reduzierter Diurese und anhaltenden Durchfällen. In der Stuhldiagnostik fanden sich EPEC, Aeromonas spp. und Rotavirus. Aufgrund persistierender Diarrhoe und ausgeprägter Hypoalbuminämie waren intensive Infusionstherapien und Albuminsubstitutionen erforderlich. Endoskopisch zeigte sich eine ausgedehnte, tief ulzerierende Pankolitis.

Therapeutisch erfolgte zunächst eine Immunsuppression mit Prednisolon und Tacrolimus. Bei progredientem akutem Nierenversagen wurde eine dialysepflichtige CVVHD notwendig, sodass eine Umstellung auf Influximab erfolgte, worunter eine deutliche Besserung der gastrointestinalen Symptomatik eintrat.

Parallel entwickelte sich ein hyperinflammatorisches Geschehen mit schwerem hämorrhagischem Lungenödem und ARDS. Es kam zu CO₂-Retention und zunehmender respiratorischer Dekompensation, sodass eine Eskalation der invasiven Beatmung bis hin zur HFOV erforderlich wurde. Aufgrund des schweren Verlaufs erfolgte die Verlegung zur ECMO-Therapie.

Schlussfolgerungen: ERCC2-assoziierte Erkrankungen können relevante immunologische und schwere gastroenterologische Manifestationen umfassen. Eine fulminante Kolitis kann Ausdruck der zugrunde liegenden Immundysregulation sein und erfordert eine frühzeitige interdisziplinäre Therapieeskalation. Eine etablierte Therapie dieser Form der Kolitis existiert bisher noch nicht.



Kinderarztthaus

Kinderarzt aus Leidenschaft?

Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin 50 – 100 % (m/w/d)

Wir suchen erfahrene Kinderärztinnen und Kinderärzte, die ihren Beruf mit großer **Freude und Passion** ausüben. Denn das tun wir auch.

Was wir bieten

- Beste Anstellungsbedingungen mit leistungsgerechter Vergütung
- Flexible Agendaplanung
- Offene und direkte Kommunikation
- Gradlinige und kompetente Führung mit flacher Hierarchie
- Interne Qualitätszirkel, Ärztemeetings und Fortbildungen (offiziell akkreditiert mit Credits)
- Ein überaus herzliches und fachkundiges Assistenzteam
- Professionelle Praxisadministration
- Moderne und kindgerecht ausgerüstete Praxen, verkehrstechnisch bestens erschlossen
- Hochwertige und umfangreiche technische Ausrüstung
- Bestens etablierte Praxen mit hohem Zulauf und super Service für unsere Patienten, an 365 Tagen

Ihre Aufgabe

- Im Fachkollegen-Team arbeiten Sie angestellt in einer unserer Kinderarztpraxen in den **Kantonen Aargau, St. Gallen, Zürich und ab 2026 auch in Stadt Olten**
- Sie übernehmen die Versorgung der kleinen Patienten, vom Neugeborenen bis zum Teenager (Vorsorgen und Impfungen, akute Erkrankungen, Notfälle)
- Gerne behandeln Sie auch in Ihrem Spezialgebiet
- Mithilfe im regionalen Notfalldienst gemäß Vorgabe des Kantons

Ihr Profil

- Das Wohl der Patienten steht für Sie – wie auch für uns – im Mittelpunkt
- Eine hohe medizinische Qualität nach neuesten Erkenntnissen ist für Sie eine Selbstverständlichkeit
- Sie verfügen über ein Arztdiplom und einen Facharzttitel Kinder- und Jugendmedizin
- Sie bringen die notwendige klinische Erfahrung in der pädiatrischen Grundversorgung mit
- Sie freuen sich auf eine selbständige, ambulante Sprechstundentätigkeit
- Ihre Begeisterung für den Beruf, Ihre Kommunikationsfähigkeit und Ihr Einfühlungsvermögen im Umgang mit den kleinen Patienten und deren Eltern machen Sie zu einem beliebten Stammarzt

Wir sind eine familiäre und gesunde Institution der Praxispädiatrie, haben Sie Interesse **Teil unserer Familie** zu werden? Dann freuen wir uns darauf, Sie bald persönlich kennen lernen zu dürfen.

Dr. med. Tim Brennemann, CMO
Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin
brennemann@kinderarztthaus.ch
Tel. +41 76 361 52 26

Kinderarztthaus AG
Geschäftsleitung
Universitätstrasse 115, 8006 Zürich
Tel. +44 250 76 50



Fangen Sie mit uns was Neues an!

Für die Notaufnahme der Klinik für Kinder und Jugendliche der Helios Dr. Horst Schmidt Klinik Wiesbaden suchen wir zum nächstmöglichen Zeitpunkt in Voll- oder Teilzeit einen

Oberarzt (m/w/d) Neonatologie Leitung pädiatrische Notaufnahme

Stellennummer: 1139_000573

Das erwartet Sie

- Leitung und Gestaltung der Notaufnahme der Klinik inkl. pädiatrischem Schockraum in Deutschlands größtem Neubau
- Medizinische Versorgung und Betreuung der neonatologischen und pädiatrischen Patient:innen auf der interdisziplinären PICU/NICU und der neonatologischen Intermediate Care Station sowie in der Allgemeinpädiatrie im Rahmen des Rufdienstes
- Ärztliche Begleitung von Baby-NAW-Einsätzen im Rahmen des Rufdienstes

Das bringen Sie mit

- Facharztanerkennung im Gebiet Kinder- und Jugendmedizin, Schwerpunktbezeichnung Neonatologie
- Gesetzlich notwendiger Nachweis über Immunisierung gegen Masern

Freuen Sie sich auf

- Vergütung nach TV-Ärzte, betriebliche Altersversorgung
- Eine moderne Kinderklinik mit ausgeprägtem Leistungsspektrum mit einer breit gefächerten klinischen Ausbildung

Jetzt liegt es nur noch an Ihnen!

Bewerben Sie sich über
www.helios-karriere.de



Bei Fragen wenden Sie sich gerne an die Klinikdirektoren der Klinik für Kinder und Jugendliche, Frau PD Dr. D. Fischer unter der Telefonnummer (0611) 43 2555 oder Herrn Prof. Alex Veldman unter der Telefonnummer (0611) 43 2555 bzw. E-Mail doris.fischer@helios-gesundheit.de oder alex.veldman@helios-gesundheit.de.

Chancengleichheit im Beruf ist uns wichtig. Deshalb ermutigen wir insbesondere Menschen mit Behinderung, jeglicher geschlechtlichen Identität und Herkunft sich zu bewerben.

Klasse2000: Grundsteinlegung für ein gelungenes Leben

Effektives Programm zur Gesundheitsförderung in Grundschulen

Keine abschreckenden Bilder von Raucherlungen oder den Folgen eines Vollrausches, stattdessen Bewegungsspiele, Entspannungsübungen und ein Stethoskop zum selbst Ausprobieren – Prävention hat sich gewandelt, weg vom erhobenen Zeigefinger hin zur Gesundheitsförderung. Dass man damit gute Erfolge erzielen kann, hat Klasse2000 hinlänglich bewiesen. Was als kleines Anti-Rauchprogramm in Bayern begann, ist inzwischen ein deutschlandweites und mehrfach ausgezeichnetes Programm zur Gesundheitsförderung in Grundschulen geworden.

Schon 1948 postulierte die Weltgesundheitsorganisation WHO: „Gesundheit ist ein Zustand des vollständigen körperlichen, geistigen und sozialen Wohlergehens und nicht nur das Fehlen von Krankheit oder Gebrechen“ – ein entscheidender Satz, um die Idee hinter dem Programm Klasse2000 zu verstehen. Ziel des Programms ist es, Kinder dabei zu unterstützen, gesund, stark und selbstbewusst aufzuwachsen.

Erreicht werden soll dies durch eine Gesundheitsförderung, in der der eigene Körper und das eigene Wohlergehen im Mittelpunkt stehen. Denn Kinder, die sich und ihren Körper gut kennen, sind später besser in der Lage, Gefahren von außen wie Sucht und Gewalt zu widerstehen und ein gelungenes Leben zu führen.

Dabei ist der Ort, an dem diese Förderung bei Klasse2000 geschieht, ganz entscheidend: Die Grundschule. Zum einen werden hier alle Kinder erreicht, unabhängig von der familiären Situation oder dem sozialen Umfeld. Zum anderen ist dies der optimale Zeitpunkt, bei Kindern das Bewusstsein für den eigenen Körper, die eigenen Gefühle und das eigene Wohlbefinden zu schärfen.

Alles fing ganz klein an

Den Grundstein für das Programm legte 1991 der damalige Chefarzt der Pneumologie am Universitätsklinikum Nürnberg Dr. med. Pál Bölcskei. Dieser hatte dabei zunächst – ganz seiner Fachrichtung entsprechend – vor allem das Rauchen im Visier. „Bölcskei hatte die Idee: Wenn es schon früh ein Schulprogramm gäbe, mit dem Kinder sich und ihren Körper kennenlernen und soziale Kompetenzen entwickeln, könnte man sie dadurch besser vor einer späteren Tabaksucht schützen“, berichtet Thomas Duprée, Geschäftsführer des inzwischen ge-

gründeten Vereins Programm Klasse2000. Bölcskei bildete am Institut für präventive Pneumologie einen Arbeitskreis aus Ärzten, Psychologen und dem Gesundheitsamt, und gemeinsam entwickelte man das erste Schulprogramm „Klasse 2000 – rauchfrei“. Zunächst wurden 234 Klassen mit etwa 6000 Kindern in Bayern betreut, und zwar von Assistenzärzten, die neben ihrer Klinikstätigkeit in die Klassen gingen mit dem Ziel, die Schüler für das Thema Gesundheit zu begeistern. „Das fing alles ganz klein an, ohne Excel oder strukturierte Organisation – der Chef verteilte die Arbeit, wie es halt so war“, berichtet Duprée. Die Entstehung des Programms in dieser Zeit erklärt auch den Namen: „Zur gleichen Zeit hatte die WHO ein ähnliches Programm initiiert: Mehr Gesundheit für alle bis 2000. Das Jahr 2000 war damals der Inbegriff für Zukunft und Veränderung“, so Duprée.

Präventionsforschung im Wandel

Das Programm traf auf große Resonanz und es wurde klar: So ist es nicht gut zu managen, eine Ausweitung ausgeschlossen. Nach zwei Jahren wurde die erste Schreibkraft angestellt, die erste EDV-Tabelle hielt Einzug und brachte Listen und Ordnung ins Büro. Parallel dazu entwickelte sich auch die Präventionsforschung weiter: „Während in den 70er Jahren noch eher auf Abschreckung gesetzt wurde, rückte ab den 80er Jahren die Gesundheitsförderung immer mehr in den Vordergrund“, weiß Duprée. Entsprechend dieser Entwicklung änderte sich auch der Inhalt des Unterrichtsprogramms nach und nach, sodass es inzwischen nicht mehr nur ums Rauchen geht, sondern um nicht weniger als eine allumfassende Förderung der Gesundheits- und Lebenskompetenzen der Kinder.

Um dies nachhaltig zu erreichen, beinhaltet das Programm fünf Bausteinen,



© Kerstin Nussbächer

Mit dem Stethoskop das eigene Herz schlagen hören – eine tolle Erfahrung für Kinder

in denen die Kinder lernen, was sie selbst tun können, damit es ihnen gut geht und sie sich wohlfühlen (**siehe Kasten**) – und dies eben nicht in einzelnen, sporadischen Aktionen, sondern kontinuierlich über die ganze Grundschulzeit hinweg. In diesem Aspekt sieht Duprée unter anderem auch den Grund für den Erfolg: „Klassisch laufen solche Programme in Form von Schulungen für Lehrkräfte, die man dann anschließend in die Klassen schickt. Da fehlt dann jegliche Überprüfung und Nachhaltigkeit. Durch die Begleitung über vier Jahre ist die optimale Kontinuität gewährleistet.“

Doch das ist nur der eine Teil der Wahrheit. Der andere maßgebliche Aspekt für den Erfolg von Klasse2000 ist die Arbeit der Gesundheitsförderinnen und -förderer. Diese gehen auf Honorarbasis nach vorgegebenem Schema bis zu dreimal pro Schuljahr in die Klassen und erarbeiten die jeweiligen Inhalte des Programms gemeinsam mit den Kindern und Lehrkräften. „Die Schule wird also von extern unterstützt. Die Förderer bringen neue Impulse, frischen Schwung und mehr Motivation, dranzubleiben“, ist Duprée überzeugt. In der Zeit zwischen den Besuchen

steht den Lehrkräften umfangreiches Material und ausführliche Unterrichtskonzepte zur Verfügung, das Gelernte zur vertiefen und fortzuführen.

Gesundheitsförderin bzw. -förderer kann im Prinzip jeder werden, der eine gesundheitliche oder pädagogische Qualifikation hat und dem Kinder am Herzen liegen. Nach einer Bewerbung und einer Schulung geht es dann mit den entsprechenden Materialien in die Klassenzimmer. Bei Fragen stehen den Gesundheitsförderern 20 regionale Koordinatorinnen mit Rat und Tat zur Seite – ebenso wie den teilnehmenden Schulen, oder solchen, die Interesse daran haben. Bevor es allerdings losgehen kann, braucht die Schule einen oder mehrere Paten, die die Finanzierung gewährleisten. Pro Klasse und Schuljahr werden 280 € benötigt, um die Kosten zu decken. Förderer können zum Beispiel regionale Organisationen oder Fördervereine sein. „Besonders aktiv sind hier die Lions Clubs, die nicht selten beschließen, das Programm zu fördern und dann ihrerseits die Schulen ansprechen“, berichtet Duprée. Ebenfalls hervorzuheben sind Krankenkassen, die in einigen Bundesländern in

Kooperationen mitunter die komplette Patenschaft über die vier Jahre für eine bestimmte Anzahl von Schulen übernehmen. Allerdings bleibt die Suche nach einem Paten Aufgabe der Schule, wie Duprée hervorhebt: „Wenn wir wen kennen und wissen, dass jemand Pate werden möchte, da helfen wir bei der Vermittlung. Aber wir können nicht für alle Schulen die Patenschaften vermitteln oder garantieren.“

Der Erfolg lässt sich in Zahlen gießen

Aber machen sich diese ganzen Anstrengungen auch bezahlt? Ein Blick auf die Website klärt diese Frage rasch: Dort sind einige Evaluationen von Universitäten und Instituten aufgeführt, die in einfachen Balkendiagrammen die beachtliche Wirkung des Programms zeigen. So etwa auch eine Studie des Kriminologischen Forschungsinstituts Niedersachsen. Dort wurden unter anderem Jugendliche in der neunten Klasse zu ihrem Cannabiskonsum befragt und bezüglich ihrer Teilnahme an Klasse2000 verglichen. 2,9 % der Jugendlichen aus der Klasse2000-Gruppe gaben an, mehrmals im Monat Cannabis zu konsumieren, ohne das Präventionsprogramm waren es 4,2 % – ein signifikanter Unterschied. Dank solcher Ergebnisse hat es Klasse2000 inzwischen auch in die grüne Liste Prävention geschafft, und dort in die beste Kategorie mit nachgewiesener Effektivität.

Bleibt noch die Frage, welche Schulen überhaupt teilnehmen? Hierzu kann Duprée berichten: „Manche Schulen sagen, wir kämpfen mit so vielen anderen Problemen, wir haben keine Zeit für solch ein Programm. Aber manchmal sagen die Schule dann auch: Jetzt erst recht, unsere Schüler brauchen das. In einer Befragung von 2024 gaben 25–27 % der teilnehmenden Lehrkräfte an, eine Klasse in sozial schwieriger Lage zu betreuen.“ Und so schafft es das Programm auf eine beeindruckende Zahl: Im Schuljahr 24/25 haben 14,9 % aller Grundschulklassen in Deutschland teilgenommen – das heißt, knapp jede 7. Schulklasse war dabei. Und weitere Klassen können gern teilnehmen – wer weiß, vielleicht ist Gesundheitsförderung ja auch irgendwie ansteckend? *Dr. med. Swanett Koops*

Das Programm Klasse2000 – so funktioniert's

Grundlegende Idee des Programms Klasse2000 ist die Förderung von Gesundheit, Wohlbefinden und Lebenskompetenz bei Schülerinnen und Schülern in den Klassen 1 bis 4. Dies soll erreicht werden durch 15 Schulstunden pro Schuljahr, die zum Teil von den Lehrkräften, zum Teil von den Gesundheitsförderinnen und -förderern unterrichtet werden. Die Inhalte lassen sich dabei in fünf Bausteine einteilen:

- gesund essen und trinken,
- bewegen und entspannen,
- sich selbst mögen und Freunde haben,
- Probleme und Konflikte lösen,
- kritisch denken und Nein sagen.

Anschaulich, handlungsorientiert und kindgerecht werden basale Themen wie der Bewegungsapparat, die Funktion der Atmung oder Entspannungsübungen (Klasse 1) bis hin zu komplexeren Themen wie etwa die Wirkungsweise von Werbung oder wie man Gruppendruck widersteht (Klasse 4) behandelt. Flankiert werden diese Stunden von der digitalen Lernplattform KLARO Labor, einer KLARO App und Informationsmaterial für Eltern. Immer und überall dabei: Das Strichmännchen Klaro, das die Kinder als Identifikationsfigur durch das Programm begleitet.



Weitere Informationen unter www.klasse2000.de





Für Eltern, Kinder und Kinderärzt*innen

Kinderbuch-Empfehlungen

Empfehlungen für Eltern, Kinder und Kinderärzte zu verschiedenen Themen.
Von Dipl.-Psych. Wiebke Claßen

Pettersson und Findus

— Der alte Pettersson bekommt eines Tages eine kleine Katze geschenkt. Findus bringt neues Leben in den einsamen Alltag von Pettersson. Gemeinsam erleben sie Weihnachten, erkunden die Natur, kümmern sich um die Hühner, feiern Geburtstag, überwinden schlechte Laune und machen ein Feuerwerk. Findus sorgt dafür, dass Petterssons Leben wieder einen Sinn erhält und er flexibel bleibt. Sie erleben viele Abenteuer zusammen, die in den verschiedenen Büchern nachzulesen sind.

Warum dieses Buch: Die detailreichen Illustrationen laden die Kinder immer wieder ein, Neues zu entdecken. In der Identifikation mit Findus können Kinder neugierig, lebhaft und ein bisschen frech sein. Bei Pettersson sehen sie Geduld, Kreativität und liebevolle Begleitung. Die Geschichten sind voller ungewöhnlicher Ideen und Erfindungen. Besonders gelungen ist die Darstellung der Beziehung zwischen Jung und Alt, die auf gegenseitigem Respekt, Vertrauen, Verständnis und Zusammenhalt beruht. Alltagsnahe Themen und Gefühle, wie Neugier, Freude, Streit und Versöhnung werden humorvoll und kindgerecht erzählt. Kinderbücher, die wichtige Lebenswerte vermitteln, stärken Kinder und Erwachsene.



Sven Nordqvist, Angelika Kutsch
Pettersson und Findus
Oetinger,
ab 4 Jahren,
24,00 €

Der Wal nimmt ein Bad

— Heute ist Badetag und der Wal macht es sich in der Wanne gemütlich. Warmes Wasser, Schaum und die Badeente lassen den Wal entspannen. Da steht die Schildkröte in der Tür und jammert, weil ihr der Rücken weh tut und sie auch mit in die Wanne möchte. „Na gut“, sagt der Wal. Da steht bibbernd der Biber in der Tür und möchte sich in der Wanne wärmen, der Storch möchte sich die Beine waschen und der Eisbär hat dreckiges Fell. Nach und nach füllt sich die Wanne, bis dem Wal der Kragen platzt.

Warum dieses Buch: Der lustigen, kleinen Geschichte können die Kinder gut folgen. Es ist in einfacher Sprache geschrieben und die Kinder hören Adjektive und lautmalersche Worte, die zum Mitmachen einladen. Bei wiederholtem Vorlesen werden die

Kinder mitsprechen und sich vielleicht noch eine Reihe anderer Tiere ausdenken. Das Buch hat dicke Seiten, so dass schon die Kleinen umblättern können. Ein wunderbar liebevolles Kinderbuch, das Lernen, Fantasie und Freude miteinander verbindet.



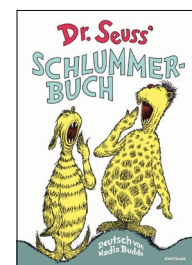
Susanne Straßer
Der Wal nimmt ein Bad
Peter Hammer Verlag,
ab 1 Jahr,
14,90 €

Dr. Seuss' Schlumberbuch

— Zitate aus dem Buch beschreiben es am Besten: „Gähnen steckt an, so ähnlich wie Lachen. Fängt einer erst an, müssen alle es machen. Bei Willi Wanns Freunden, so wird nun berichtet, hat man Gähner bis hinab in den Rachen gesichtet... Vom Tag bleibt jetzt nur noch ein winziger Rest. Zwei Fluffi-Flaum-Vögel bauen ihr Nest. Und wie oft muss ich denken, wie schaffen die das, ohne sich zu verrenken?... Überall ist es nun Mucksmäuschenstill. Und jeder schläft genau da, wo er will.“

Warum dieses Buch: 1962 hat Dr. Seuss dieses Buch geschrieben und gezeichnet. Erst 2022 ist es ins Deutsche übersetzt und bezaubert durch Fantasie, verrückte Figuren, musikalischen Sprachfluss und Ideenreichtum. Die Vorleser werden vor die Aufgabe gestellt, ihre Zunge und Aussprache zu trainieren, um den Reimen ihren Witz

und ihre Besonderheit zu entlocken. Dieses Buch macht viel Spaß. Rituale vorm Schlafengehen schaffen Geborgenheit und Sicherheit. Vorlesen ist eines der schönsten Rituale und eine Investition in die Lesezukunft.



Deutsch von Nadia Budde
Dr. Seuss' Schlumberbuch
Kunstmann,
ab 3 Jahren,
19,00 €

Vorschau

Ausgabe 2/2026

erscheint am 20. April 2026

Umweltmedizin

Sind elektromagnetische Felder wirklich schädlich?



Änderungen vorbehalten

Harnwegsinfektionen

Auf die frühzeitige Diagnostik kommt es an!



Cannabiskonsum

Neue Leitlinie mit evidenzbasierten Empfehlungen



Mit dem Journal Alert erhalten Sie die Beiträge der nächsten Ausgabe vorab per Mail, aktivieren unter:

www.springermedizin.de/paediatric-zeitschrift



Fotos: © (v.l.n.r.) © LariBat / stock.adobe.com; © AlexRaths / Getty Images / iStock; © Shane Cotee / stock.adobe.com (Symbolbild mit Fotomodell)

Impressum

Chefredaktion:

Dr. med. Martin Claßen (v.i.S.d.P.): Pädiatrisch-gastroenterologische Praxis, Praxis M. Schacht Schwachhauser Heerstr. 63A, 28211 Bremen
Dr. med. Thomas Hoppen, M.A.
Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein,
Koblenzer Str. 115–155, 56073 Koblenz

Redaktionskollegium:

Prof. Dr. med. Dietrich Abeck, München
Dr. med. Wolfgang Broxtermann, Bissendorf
Prof. Dr. med. Walter Dorsch, München
Prof. Dr. med. Lorenz Grigull, Bonn
Dr. med. Janna-Lina Kerth, Düsseldorf
Dr. med. Marc Pleimes, Heidelberg
Dr. med. Ludwig Schmid, München
Dr. med. Martin Schwenger, Koblenz
Dr. med. Kirsten Stollhoff, Hamburg
Dr. med. Johannes Weigel, Augsburg

Wissenschaftlicher Beirat:

Dr. med. Otfried Debus, Münster;
Dr. med. Frank Friedrichs, Aachen;
Prof. Dr. med. Patrick Gerner, Offenburg;
Dr. med. Marlene Heinz, Berlin;
Prof. Dr. med. Olaf Hiort, Lübeck;
Prof. Dr. med. Hans-Iko Huppertz, Bremen;
Dr. med. Petra Kapaun, Hamburg;
Dr. med. Jürgen Kerstan, Hildesheim;
Dr. med. Helmut Keudel, Unterhaching;
Prof. Dr. med. Martin Kirschstein, Celle;
Dr. med. Lars Lange, Bonn;
Prof. Dr. med. Jens Möller;
Dr. med. Burkhard Mostler, Hamburg;
Dr. med. Ulrich Mutschler, Hamburg;
Dr. med. Georgia Ortner, Düsseldorf;
Prof. Dr. med. Thomas Paul, Göttingen;
PD Dr. med. Ernst Rietschel, Köln;
Prof. Dr. med. Dr. phil. Johannes Ring, München;
Prof. Dr. med. Michael Schulte-Markwort, Hamburg;
Prof. Dr. med. Benno Ure, Hannover;
Prof. Dr. med. Boris Zernikow, Datteln;
Dr. med. Petra Zieriacs, Bergisch-Gladbach

Verlag: Springer Medizin Verlag GmbH, Berlin
Betriebsstätte München: Springer Medizin Verlag
GmbH, Aschauer Straße 30, 81549 München,
Tel.: 089 3803-0600, Fax: 089 3803-1533
redaktion-facharztmagazine@springer.com
www.SpringerMedizin.de

Inhaber- und Beteiligungsverhältnisse

Die Springer-Verlag GmbH ist Alleingesellschafterin der Springer Medizin Verlag GmbH, die ihrerseits eine Gesellschaft ist, die im Alleineigentum der Springer Nature Three GmbH steht. Alleingesellschafterin der Springer Nature Three GmbH ist die Springer Nature

Deutschland GmbH, die ihrerseits im Alleineigentum der Springer Nature Two GmbH steht. Alleingesellschafterin der Springer Nature Two GmbH ist die Springer Nature One GmbH. Die Gesellschafter der Springer Nature One GmbH sind die Springer Nature AG & Co. KGaA (99,716 %), eine an der Frankfurter Börse gelistete Gesellschaft, sowie die Springer Nature One GmbH (0,284 %). Auf Basis der aktuellen, gemäß § 33 WpHG am 9. Oktober 2024 veröffentlichten Stimmrechtsmitteilungen sind die Aktionäre der Springer Nature AG & Co. KGaA die GvH Vermögensverwaltungsgesellschaft XXXIII mbH (50,6 %), die Springer Science + Business Media Galileo Participation S. à r.l. (36 %) neben frei handelbaren Aktien im Streubesitz (13,4 %).

Geschäftsführung: Fabian Kaufmann, Dr. Cécile Mack, Dr. Hendrik Pügge
Leiter Redaktion Facharztmagazine: Markus Seidl

Ressortleitung Pädiatrie: Dr. Gunter Freese (frg)

Verlagsredaktion: Dr. med. Swanett Koops, Tel.: 06221 487-8217, E-Mail: swanett.koops@springer.com
Lisa Freund (Assistenz), Tel. 089 3803-0638; E-Mail: lisa.freund@springer.com

Herstellung: Ulrike Drechsler (Leitung), Tel. 06221 487-862; E-Mail: ulrike.drechsler@springer.com, Anngret Stollenwerk (Koordination), Magazine Team, Straive™ (Layout) Chennai/Indien, www.straive.com

Corporate Publishing: Ulrike Hafner (Leitung), Tel.: 06221 487-804, E-Mail: ulrike.hafner@springer.com

Anzeigenleitung: Kornelia Echsel (verantwortlich), Tel.: 089 3803-0634,

E-Mail: kornelia.echsel@springer.com
Es gelten die Mediadaten Nr. 43 vom 1.10.2025.

Vertrieb: Marion Horn, Tel. 06102 506-148, E-Mail: marion.horn@springer.com

Erstellungsort: München

Druck: Wilco B.V., Vanadiumweg 2, 3812 PZ Amersfoort, Niederlande

Produktsicherheit: Bei Fragen zur Produktsicherheit wenden Sie sich bitte an ProductSafety@springernature.com.

Abonnement: Pädiatrie hands-on erscheint sechsmal im Jahr. Bestellungen nimmt der Verlag unter Tel. 06221 345-0, Fax 06221 345-4229 und www.springermedizin.de sowie jede Buchhandlung entgegen. Das Abonnement gilt zunächst für ein Jahr. Es verlängert sich automatisch um jeweils ein weiteres Jahr, wenn dem Verlag nicht 30 Tage vor Ende des

Bezugszeitraums die Kündigung vorliegt.

Mitglieder des NipD e.V. erhalten die Zeitschrift im Rahmen ihrer Mitgliedschaft. Der Bezugspreis ist im Mitgliedsbeitrag enthalten.

Bezugspreise: Einzelheft: 37,- Euro, Jahresbezugspreis: 167,- Euro, Vorzugspreis für Ärztinnen und Ärzte in Ausbildung und Studierende: 100,20 Euro. Alle Preise inkl. der gesetzlichen MWSt. und zzgl. Versandkosten pro Jahr: 30,- Euro Inland, 49,- Euro Ausland.

Copyright • Allgemeine Hinweise: Zur Veröffentlichung kommen nur Arbeiten und Beiträge, die an anderer Stelle weder angeboten noch erschienen sind. Die Autorinnen und Autoren sind verpflichtet zu prüfen, ob Urheberrechte Dritter berührt werden. Eine redaktionelle Bearbeitung bleibt vorbehalten. Mit der Einwilligung zur Publikation in „Pädiatrie hands-on“ überträgt die Autorin bzw. der Autor dem Verlag auch das Recht, den Beitrag geändert oder unverändert in anderen Publikationen der Fachverlagsgruppe, in den zugehörigen Online-Diensten, in Online-Datenbanken Dritter und in Sonderdrucken zu nutzen.

Der Verlag behält sich das ausschließliche Recht der Verbreitung, Übersetzung und jeglicher Wiedergabe auch von Teilen dieser Zeitschrift durch Nachdruck, Fotokopie, Mikrofilm, EDV-Einspeicherung, Funk- oder Fernsehaufzeichnung vor.

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen etc. in dieser Zeitschrift berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutzgesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher beliebig benutzt werden dürfen.

Für Angaben über Dosierungsanweisungen, Anwendungsgebiete und Applikationsformen von Medikamenten sowie für Abrechnungshinweise kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Gültige Version

Gedruckte und elektronische Fassung eines Beitrages können sich unterscheiden, maßgeblich ist die Online-Version („version of record“) unter www.springermedizin.de/paediatric-zeitschrift.



© Springer Medizin Verlag GmbH
ISSN: 1867-2132 (gedruckte Version)
ISSN: 2196-6443 (elektronische Version)

**Pneumokokken-Impfung ist mehr
als breite Serotypenabdeckung**

**GEBEN SIE DER
IMMUNANTWORT
DEN ENTSCHEIDENDEN
KICK**

Vaxneuvance®
löste eine starke Immunantwort gegen
alle 15 enthaltenen Serotypen,
einschließlich Serotyp 3, aus.*^{1,2}



Vaxneuvance® wird bei Kleinkindern, Kindern und Jugendlichen im Alter von 6 Wochen bis < 18 Jahren für die aktive Immunisierung zur Prävention von • **invasiven Erkrankungen** • **Pneumonien** • und **akuter Otitis media** angewendet, die durch *Streptococcus pneumoniae* verursacht werden.

* Vaxneuvance® löste Immunantworten aus, wie für alle 15 im Impfstoff enthaltenen Serotypen durch die IgG-Ansprechraten, IgG-GMCs und OPA-GMTs ermittelt wurde. 30 Tage nach der Boosterdosis ist Vaxneuvance® dem 13-valenten PCV für die 13 gemeinsamen Serotypen nicht unterlegen und für die 2 zusätzlichen Serotypen (22F und 33F) überlegen, wie über die IgG-Ansprechraten und die IgG-GMCs ermittelt wurde.^{1,2}

GMC: geometrisch mittlere Konzentration; **GMT:** geometrisch mittlerer Titer; **IgG:** Immunglobulin G; **OPA:** opsonophagozytäre Aktivität

1. Fachinformation Vaxneuvance®, Stand November 2024.

2. Martinon-Torres F et al. A Phase III, multicenter, randomized, double-blind, active comparator-controlled study to evaluate the safety, tolerability, and immunogenicity of V114 compared with PCV13 in healthy infants (PNEU-PED-EU-1). Vaccine 2023;41(21):3387–3398 [inklusive Supplement].

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung zu melden.

Vaxneuvance® Injektionssuspension in einer Fertigspritze

Wirkstoff: Pneumokokken-Polysaccharid-Konjugatimpfstoff (15-valent, adsorbiert) **Zus.:** 1 Dosis (0,5 ml) enth.: Je 2 Mikrogramm der Pneumokokken-Polysaccharid-Serotypen 1, 3, 4, 5, 6A, 7F, 9V, 14, 18C, 19A, 19F, 22F, 23F, 33F u. 4 Mikrogramm des Pneumokokken-Polysaccharid-Serotyps 6B, alle konjugiert an CRM₁₉₇-Trägerprotein (nicht-toxische Mutante d. Diphtherie-Toxins aus *Corynebacterium diphtheriae* C7, rekombinant exprimiert in *Pseudomonas fluorescens*) u. adsorbiert an Aluminiumphosphat-Adjuvans. 1 Dosis (0,5 ml) enth.: 125 Mikrogramm Aluminium (Al³⁺) u. etwa 30 Mikrogramm CRM₁₉₇-Trägerprotein. **Sonst. Bestandt.:** Natriumchlorid (NaCl), L-Histidin, Polysorbat 20, Wasser für Injekt.-zwecke. **Anw.:** B. Kleinkdrn., Kdrn. u. Jugendl. im Alter von 6 Wochen bis < 18 J. für d. aktive Immunisierung zur Prävention v. invasiven Erkrank. u. Pneumonien, d. durch *Streptococcus pneumoniae* verursacht werden. Vaxneuvance® sollte entsprechend den offiziellen Impfeempfehlungen angewendet werden. **Gegenanz.:** Überempf.-keitsreakt. einschl. Zungenödem, Flush u. Engegefühl d. Halses. **Urtikaria. Warnhinw.:** Nicht intravenös verabreichen. Für den Fall e. akuten anaphylaktischen Ereignisses angemessene med. Behandlungsmöglichk. u. Überwachung bereithalten. Hinw. zu Schwangersch. u. Stillz. beachten. **Verschreibungspflichtig. Bitte lesen Sie vor Verordnung von Vaxneuvance® die Fachinformation!** Pharmazeutischer Unternehmer: Merck Sharp & Dohme B.V., Waarderweg 39, 2031 BN Haarlem, Niederlande; Lokaler Ansprechpartner: MSD Sharp & Dohme GmbH, Levelingstr. 4a, 81673 München

MSD Infocenter: Tel.: +49 (0) 89 20 300 4500, E-Mail: medinfo@msd.de

Stand: 11/2024 (RCN: 000026511-DE)