Vorwort

Liebe Kolleginnen und Kollegen,

Als zentrales Leitmotiv und Thema der 54. Jahrestagung der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde haben wir „Lernen über Grenzen“ gewählt. Neben der nahegelegenen Grenze zur Schweiz und Deutschland beziehen wir uns dabei auch auf die Grenzen innerhalb der Kinder- und Jugendheilkunde und zu den anderen Gebieten der Medizin. Sie als Kinder- und Jugendärzte stehen in Ihrer täglichen Arbeit vor vielfältigen Herausforderungen, seien es die neue Ausbildungsordnung, rechtliche Rahmenbedingungen, der Umgang mit dem raschen Wissenszuwachs, geänderte soziale und demographische Bedingungen oder neue Erkrankungen. Diesen Herausforderungen können wir am besten begegnen, indem wir über diese Grenzen hinaussehen und uns der Diskussion stellen.

Vorarlberg ist geographisch gegenüber dem übrigen Bundesgebiet durch den Arlberg abgegrenzt, öffnet sich aber demgegenüber der Schweiz, Liechtenstein und Deutschland. Auch in der Medizin orientieren wir uns seit jeher an den Maßstäben unserer Nachbarländer. Dementsprechend haben wir Rednerinnen und Redner aus Deutschland und der Schweiz, aus anderen Gebieten der Medizin (wie zum Beispiel Chirurgie und Psychiatrie), aber auch aus der Industrie und anderen für uns wichtigen Partnern in der Gesellschaft (vom Oberstern Gerichtshof in Wien und Nicht-Regierungsorganisationen) eingeladen und sie gebeten, mit uns zu diskutieren. Durch Sitzungen, die von mehreren Arbeitsgruppen organisiert werden, versuchen wir, die Grenzen unseres Faches zu überschreiten. Die Anzahl der Parallelsitzungen ist reduziert, um möglichst vielen Teilnehmerinnen und Teilnehmern den Besuch der Sitzungen zu ermöglichen.

Neben diesem Querschnitt wollen wir zu unserem klinischen Abteilungsschwerpunkt passend zum Thema Notfall- und Intensivmedizin einen entsprechenden Stellenwert geben. Es ist uns gelungen, im Programm einen Themenpfad über die gesamten drei Tage für Sie zu gestalten, der von Blickdiagnosen, Intoxikationen, Blutdruckmanagement und Versorgung von Frühgeborenen bis hin zur interaktiven Simulation reicht.

Eine weitere Grenze ist diejenige zwischen der Patientenversorgung und der Wissenschaft. Dieses Programm soll Sie dazu animieren, über Grenzen hinaus zu diskutieren, damit Sie für Ihre persönliche Arbeit lernen. Wir freuen uns, Sie in Feldkirch begrüßen zu dürfen.

Univ.-Prof. Dr. Burkhard Simma
Tagungspräsident

OA Dr. Wolfgang Stelzl
Tagungssekretär
Background. Long-chain 3-hydroxy acyl CoA dehydrogenase deficiency (LCHADD) is an autosomal recessive disorder. In patients with LCHADD the accumulation of toxic intermediates of β-oxidation causes either immediate symptoms and long-term complications. Therapy with heptanoate (C7) utilizes the anaplerotic effect to enhances ATP production.

Methods. With Heptanoate (C7) utilizes the anaplerotic effect to enhances ATP production.

Results. Furtherprospective placebo-controlled studies as well as development of in-vitro and in-vivo test models are needed to evaluate the exact impact of heptanoate supplementation and to clarify the cellular mechanisms in the use of heptanoate.
Einleitung. Ein Entwicklungsrückstand (EWR) ist ein relativ häufiges Symptom und betrifft 2–3 % aller Kinder. Neben kongenitalen Infektionen, Lyse und/oder einer zytogenetischen Untersuchung. Der diagnostische Abnisch-genetische Untersuchung sowie bei Bedarf eine DNA-Array-Analyse und metabolische Untersuchung, eine Bildgebung (optional) und eine klinische, eine neurologische und eine laborchemische/ metabolische Untersuchungen können insbesondere genetische Erkrankungen (u. a. neuromuskuläre Erkrankungen, angeborene Stoffwechselerkrankungen, genetische Syndrom) einen EWR verursachen. Ziel der Auswertung der prospektiven Studie war es, die bei PatientInnen mit einem EWR unklarer Genese und Verdacht auf eine genetische Erkrankung durchgeführten Untersuchungen hinsichtlich ihres diagnostischen Nutzens zu evaluieren.

Patienten und Methoden. Insgesamt wurden 40 PatientInnen (19 männlich/21 weiblich; Alter: Median bei Erstuntersuchung 7,0 Jahre, Range 0,7–16,8 Jahre), bei denen ein EWR unklarer Genese bekannt war, in diese Auswertung eingeschlossen (Zeitraum der Erstuntersuchung: 10/2012–05/2014). Die Evaluation beinhaltete abhängig von der Ausprägung der EWR gefunden werden (Mikrodeletion 2q12.3–2q13, Mikrodeletion 15q22.2 nachgewiesen, deren Bedeutung bei beiden derzeit in Hinblick auf den EWR noch nicht geklärt ist). Bei drei Patienten konnte aufgrund der klinischen Symptome eine Verdachtsdiagnose gestellt werden (KBG-Syndrom (n = 2) und „hyperphagic short stature syndrome“ (n = 1)). Bei den übrigen 29 PatientInnen konnte bisher keine den EWR erklärende Ursache gefunden werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Insgesamt konnte bei 15 % der PatientInnen mit EWR gefunden werden (Mikrodeletion 2q12.3–2q13, Mikrodeletion 15q25.2–15q25.3, komplexe Aberration an Chromosom 1 im Bereich der Chromosomenbande 1p36, Ataxia telan-giectatica, Nicolaiades-Baraitser-Syndrom und Aspartylglucosaminurie). Bei einem Baby wurde eine Mikroduplikation (22q11.21), bei einem Mädchen eine Mikrodeletion (15q22.2) nachgewiesen, deren Bedeutung bei beiden derzeit in Hinblick auf den EWR noch nicht geklärt ist. Bei drei Patienten konnte aufgrund der klinischen Symptome eine Verdachtsdiagnose gestellt werden (KBG-Syndrom (n = 2) und „hyperphagic short stature syndrome“ (n = 1)). Bei den übrigen 29 PatientInnen konnte bisher keine den EWR erklärende Ursache gefunden werden.

Einleitung. Bei der Phenylketonurie (PKU) betroffenen Frauen besteht die Gefahr einer maternalen PKU im Falle einer Schwangerschaft. Bei der maternalen PKU handelt es sich um eine Embryofetopathie, welche durch toxisch erhöhte Phenylalaninwerte verursacht wird. Das bedeutet nicht, dass die Kinder selbst von der Erkrankung betroffen sein müssen. Als Folgen einer maternalen PKU wurden niedriges Geburtsgewicht, Gedeihstörung, Mikrozephalie, mentale Retardierung, Dysmorphie, Gesichtsdysmorphie und angeborene Herzfehler beschrieben. Durch Einhaltung einer streng eisweißarmen Diät (im Idealfall bereits vor Eintritt einer Schwangerschaft), kann man das Auftreten kindlicher Schäden verhindern. Zur Prävention der Embryofetopathie versuchten einige Studien den optimalen Diättbeginn für PatientInnen und anzustrebende mittlere Phenylalaninwerte zu definieren (Koch et al., 2003). Ziel unserer Studie ist eine retrospektive Analyse der Schwangerschaften von PKU-Patientinnen, die seit 1989 an unserer Klinik betreut wurden, sowie des Outcomes der Kinder.

Patienten und Methoden. Diätbeginn, Diätetische Einstellung während der Schwangerschaft, mütterlicher IQ, kindliches Geburtsgewicht, Kopfumfang und Ergebnis der psychologischen Untersuchung des Kindes (Entwicklungs- oder Intelligenztest) werden für alle Frauen mit PKU, die ab 1989 während ihrer Schwangerschaft an unserem Zentrum betreut wurden (ca. 50 Geburten), ausgewertet. Zusätzlich interessiert die Frage nach einer Änderung der Phenylalaninwerte je nach PKU-Form und Triumen.

Ergebnisse. Unterschiede zwischen gut und schlecht eingestellten Schwangerschaften (bezogen auf den Phenylalaninwert) hinsichtlich des Geburtsgewichtes, Kopfumfanges, Entwicklungs- bzw. Intelligenztestergebnisses des Kindes werden dargestellt. Zusätzlich wird der Einfluss der Form der mütterlichen PKU sowie des Diätbeginnes auf das entwicklungspsychologische Outcome der Kinder aufgezeigt. Ebenso wird der Zusammenhang zwischen den mütterlichen IQ und der diätetischen Einstellung während der Schwangerschaft berichtet.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Erwartungsgemäß werden unsere Daten die Resultate vorangegangener Studien bestätigen. Eine optimale Diätetische Einstellung (mittlere Phenylalanin-Werte < 6 mg/dl) über den gesamten Schwangerschaftszeitraum ist unabdingbar für eine altersentsprechende (kognitive) Entwicklung der Kinder.
Einleitung. 3-MCCD ist eine autosomal rezessive Störung im Abbau der essentiellen Aminosäure Leuzin. Die Diagnose 3-MCCD wurde bisher selektiv bei PatientInnen mit variablen klinischen Verlauf von akut metabolischen Krisen bis zu unspezifischen Symptomen, wie Entwicklungsertragerung oder muskuläre Hypotonie, gestellt. Nach Einführung von 3-MCCD im Neugeborenscreening (NBS) wurden neben den Neugeborenen auch betroffene, jedoch asymptomatische Familienmitglieder, insbesondere Mütter, identifiziert. Dies lässt auf eine geringe Penetranz der klinischen Symptome, sowie der fehlenden Korrelation von klinischer Ausprägung des Enzymmangels schließen. Aufgrund der Diagnostik des Enzyms LAL beruht. LAL spielt eine zentrale Rolle im Cholesterin-Stoffwechsel und führt zu intralysosomaler Cholesterinester- und Triglyzeridspeicherung. Die neonatale, meist leutale Manifestation, durch komplettes Fehlen der LAL gekennzeichnet, ist als Wolman-Disease bekannt und geht mit Steatorrhoe, Erbrechen, Hepatopathie, Hepatosplenomegalie und massiver Dystrophie einher. Bei einer LAL-Defizienz liegt eine CESD (= cholesterol ester storage disease) vor, wobei die Patienten mildes bis sehr konsanguiner Eltern, die im Rahmen einer präoperativen Blutabnahme mit erhöhten Werten für Cholesterin (315 mg/dl) und Transaminasen (GOT (ASAT) 58 U/l und GPT (ALAT) 72 U/l) aufgefallen ist. Die diagnostische Abklärung der Hyperlipidämien, aufgrund der vorhandenen effizienten Enzymersatztherapie möglich. Die Inzidenz ist noch unbekannt und wird auf 1:40.000 bis 1:300.000 Neugeborene geschätzt. Seit Jänner 2016 ist in Österreich eine Enzymsatztherapie mit Kanuma® (Sebelipase alfa) möglich.

Patient. Wir berichten von einem klinisch unauffälligen Volksschulkind, die sich aus einer familiären Hypercholesterinämie, die mittels eines NBS diagnostiziert wurde. Die LAL-Defizienz bzw. CESD ist eine autosomal-rezessiv vererbte lysosomale Krankheit, die auf einen Mutation im LIPA-Gen beruht. LIPA spielt eine zentrale Rolle im Cholesterin-Stoffwechsel und führt zu intralysosomaler Cholesterinester- und Triglyzeridspeicherung. Die neonatale, meist leutale Manifestation, durch komplettes Fehlen der LAL gekennzeichnet, ist als Wolman-Disease bekannt. Die LAL spielt eine zentrale Rolle im Cholesterin-Stoffwechsel und führt zu intralysosomaler Cholesterinester- und Triglyzeridspeicherung. Die neonatale, meist leutale Manifestation, durch komplettes Fehlen der LAL gekennzeichnet, ist als Wolman-Disease bekannt.

Patient und Methoden. Ziel dieser retrospektiven Studie war die Evaluation von 3-Methylcrotonyl-CoA Carboxylase Defizienz (3-MCCD) in Österreich: Ein gerechtfertigter Ausschluss aus dem Neugeborenscreening? B. Goeschl1, D. Moeslinger1, M. Herle1, D. Karaff1, S. Scholl-Bürigi1, E. Maier1, M. Brunner-Kraiz1, M. Baumgartner1, M. Zeyde1, S. Greber-Platzer1, V. Konstantopoulo1

1 Angeborene Stoffwechselkrankungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien, 2Angeborene Stoffwechselkrankungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 3Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Paracelsus Medizinische Universität Salzburg, 4Angenommene Stoffwechselkrankungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, 5Abteilung für angegebene Stoffwechselkrankungen und pädiatrisches Forschungszentrum, Universitätsskinderspital, Zürich, Schweiz

Ergebnisse. In der „selektiven“ Gruppe waren 14/18 betroffene Mütter von initial auffälligen Neugeborenen im NBS. In dieser Gruppe hatte kein Individuum klinische Symptome oder eine auffällige psychomotorische Entwicklung. In der „NBS“-Gruppe hatten 2/15 ein auffälliges Outcome, ein Patient mit psychologischen Testergebnissen unter dem Durchschnitt und ein Patient mit globaler Entwicklungsverzögerung, welche jedoch nicht auf den Enzymmangel zurückgeführt werden kann. In beiden Kohorten kam es zu keiner metabolischen Entgleisung. Im Fisher Exact Test (p = 0,2, α = 0.05) zeigte sich kein signifikanter Unterschied beider Gruppen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Der Vergleich zeigte, dass die Betroffenen bei Ausbleiben von klinischen Symptomen, keine Vorteile aus der früheren Identifizierung der Patienten heraus. Weshalb 3-MCCD im Jänner 2015 aus dem Österreichischen Neugeborenscreening ausgeschlossen wurden. Die Diskussionen um die Krankheitsrelevanz von 3-MCCD bleiben weiterhin kontrovers.

Einleitung. Hyperlipidämien im Kindesalter stellen oft eine diagnostische Herausforderung dar, vor allem, wenn die übliche differentialdiagnostische Abklärung keine eindeutige Diagnose ergibt. Die möglichst frühzeitige Therapieeinleitung zur Vermeidung der langsam entstehenden Gefäßkomplikationen wird angestrebt und gehört zum state of the art. Die LAL-Defizienz (= lysosomal acid lipase) ist eine autosomal-rezessiv vererbte lysosomale Erkrankung, die auf einen Mangel des Enzyms LAL beruht. LAL spielt eine zentrale Rolle im Cholesterin-Stoffwechsel und führt zu intralysosomaler Cholesterinester- und Triglyzeridspeicherung. Die neonatale, meist leutale Manifestation, durch komplettes Fehlen der LAL gekennzeichnet, ist als Wolman-Disease bekannt und geht mit Steatorrhoe, Erbrechen, Hepatopathie, Hepatosplenomegalie und massiver Dystrophie einher. Bei einer LAL-Defizienz liegt eine CESD (= cholesterol ester storage disease) vor, wobei die Patienten mild betroffen sind und meist ab dem Schulalter durch eine Dyslipidämie mit Leberbeteiligung bis hin zur Leberzirrhose und kardiovaskuläre Probleme auffallen. Die Diagnose wird durch Enzygmaktivitätsmessung in Leukozyten und die molekulargenetische Analyse des LIPA-Gens bestätigt. Die Inzidenz ist noch unbekannt und wird auf 1:40.000 bis 1:300.000 Neugeborene geschätzt. Seit Jänner 2016 ist in Österreich eine Enzymsatztherapie mit Canuma® (Sebelipase alfa) möglich.

P1-06 Evaluierung von 3-Methylcrotonyl-CoA Carboxylase Defizienz (3-MCCD) in Österreich: Ein gerechtfertigter Ausschluss aus dem Neugeborenscreening?

P1-07 Therapieresistente Hypercholesterinämie mit Hepatopathie im Kindesalter entlarvt seltene Stoffwechselstörung

M. Peter1, M. Langthaler1, D. Moeslinger1, V. Konstantopoulo1

1 Angeborene Stoffwechselstörungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien, 2Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde KA Wilhelminenspital, Wien
**Endokrinologie und Diabetes**

**P2-01**

**Metabolic Syndrome and Insulin Resistance in Obese Adolescent Boys**

O. Khyzhnyak, R. Ratschmann, M. Zauner, M. Minkov

1Institute of Endocrine Pathology Problems Ukrainian Academy of Medical Science, Kharkov, Ukraine, 2Kinder- und Jugendheilkunde mit Dept. für Neonatologie, Krankenhaus Rudolfstiftung, Wien

**Background.** Puberty is a crucial time for metabolic syndrome (MS) development as insulin resistance increases during puberty in both non-diabetic and diabetic adolescents. Moreover, recent epidemiological study found that adolescent males carry a three times higher risk for metabolic syndrome compared to adolescent females. Although some MS features are unequivocally present in children and adolescents, the diagnostic criteria for this age group are still a matter of debate. We aimed to investigate the glucose metabolism and MS features in obese adolescent boys.

**Patients and Methods.** 292 adolescent boys (12–17 years) with overweight or obesity (BMI≥95P) were examined. Physical examination included height, weight, waist circumference and blood pressure (BP) measurements, as well as pubertal development examination ( Tanner stage). Blood samples for insulin (IRI), plasma glucose (FPG), and lipid measurements were taken in fasting state. Insulin sensitivity (HOMA%S) and β-cell function (HOMA%B) were estimated by HOMA Calculator v2.2. Statistical analysis was performed using SPSS version 9.0. Univariate regression analysis has been performed.

**Results.** Among the 292 study objects 37.7% were hypertensive, 35.9% had high triacylglycerol (TG) levels, and 31.9% had low HDL-cholesterol levels. Fasting glucose intolerance was found in 8.9% and insulin resistance (HOMA %S<100%) in 91.1% of the patients. Univariate regression analysis revealed nonlinear association (r = −0.67, P=0.0001) between insulin sensitivity and β-cell function. Insulin resistant individuals (HOMA%S<100%) had an increased prevalence of high TG OR = 16.6 [16.4–16.8], low HDL-cholesterol OR = 3.36 [1.9–5.2], and arterial hypertension OR = 2.13 [1.2–6.09]. Fasting glucose intolerance (≥6.1 mmol/L) was associated with β-cell dysfunction OR = 14.7 [10.3–19.1].

**Conclusion.** We found a correlation between insulin sensitivity/β-cell function and MS features (BP, TG, HDL, FPG). In 15.4% of the studied cohort there was both resistance to insulin and insufficient β-cell function, but no hypertension and dyslipidemia. This subgroup fulfills the criteria for prediabetes rather than for MS. Alarmingly, in 56.1% (n=105) of the obese adolescent boys with resistance to insulin and still normal β-cell function, there has been already a full set of MS features (abdominal obesity, high BP, high TG and low HDL-cholesterol). They are at risk for metabolic cardiovascular complications.

**P2-02**

**Adherence to the ISPAD Guidelines 2009 in acute management of diabetic ketoacidosis in children and adolescents in Austria**

K. Weinberger,1 B. Simma,2 P. Blümel2

1Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch, 2Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Süd, Wien

**Background.** Diabetic ketoacidosis (DKA) is a frequent complication in children and adolescents with type 1 diabetes mellitus. The mortality of DKA is 0.15–0.3% and 60–90% of DKA-related deaths are attributable to cerebral oedema. Therefore adherence to clinical guidelines is important, but may be insufficient. The aim of this study was to record the adherence of Austrian specialists to the ISPAD-Guidelines 2009 concerning treatment measures in DKA.

**Patients and Methods.** Treatment practice in paediatric intensive care medicine and paediatric endocrinology and diabetology were recorded online via SurveyMonkey.com using a self-designed online-questionnaire. Participants were recruited by email through the working groups of both specialties. Collected data were then analysed using IBM SPSS V22 statistics software and analysis was stratified by specialty and clinical routine.

**Results.** Of 106 reply questionnaires 56 were included in the analysis. The calculated average overall adherence to the ISPAD Guidelines 2009 was 60%. No differences were found between participants with different clinical routine. Endocrinologists showed a slightly higher absolute adherence, this is affiliated to more adherent answers regarding the amount of fluids (p<0.05) and bicarbonate use (p=0.052). All participants gave crystalloids as initial fluid and apply insulin intravenously, 55% administered a bolus of 10–20 ml/kg/h of fluid at admission and 58% used 1.5–2 times maintenance fluid. Concerning insulin therapy 28% gave 0.05 IE/kg/h to babies and 0.1 IE/kg/h to children, whereas 43% gave 0.05 IE/kg/h to all patients, and 87% replied to start insulin therapy after that first fluid bolus. In case of a rapid fall in blood glucose 53% administer glucose, but 47% reduce the insulin dose. At least two out of three recommended measures in case of cerebral oedema (fluid reduction, mannitol or hypertonic saline) are known by 46% and only 44.2% affirmed the existence of a protocol. With regards to bicarbonate administration 25.5% responded in line the ISPAD Guidelines 2009 (pH<6.9), whereas 52.9% never administer bicarbonate in DKA treatment.

**Conclusion.** Adherence to the ISPAD Guidelines does neither depend on specialty nor on clinical routine. Essential treatment measures (e.g. amount of fluids, adding glucose instead of reducing insulin dose if glucose falls) are not commonly known.

**P2-03**

**Die diabetische periphere Neuropathie im Kindes- und Jugendalter**

I. Walter-Höliner,1 J. Lütschg,1 D. Seick-Barbarini,1 A. Blassnig-Ezeh,1 U. Zanier,2 C. Säly,2 B. Simma1

1Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch, 2Krankenhaus der Stadt Dornbirn, Dornbirn, 3innere Medizin und Kardiologie, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

**Einleitung.** Diabetes mellitus I (DMI) ist eine der weltweit häufigsten Erkrankungen. Zu den häufig auftretenden und die Lebensqualität der Betroffenen stark vermindernenden Spätfolgen der Erkrankung gehört die diabetische periphere Neuropathie (DPN). Die Angaben über die Prävalenz der DPN variieren stark, denn die Diagnose wird hauptsächlich erst bei symptomatischen Patienten gestellt. Allerdings setzt die Schädigung der Nerven bereits in einer viel früheren Phase ein. Der Goldstandard zur Diagnose einer DPN ist die Messung der Nervenleitgeschwindigkeit (NCV). Im klinischen Alltag wird jedoch häufig aus Gründen der Praktikabilität und Kosten auf die Messung der NCV verzichtet. Ziel unserer Studie war es, durch jährliche Messung der Nervenleitgeschwindigkeit die Häufigkeit der DPN bei Kindern und Jugendlichen zu untersuchen, den Beginn einer DPN frühzeitig zu erkennen und Hinweise auf mögliche Risikofaktoren für die Entstehung einer DPN zu bekommen.

**Patienten und Methoden.** Wir untersuchten Kinder- und Jugendliche zwischen 9 und 20 Jahren mit einer Diabetessdauer von mehr als einem Jahr. Der neurologische Status gliederte sich in 2 Teile: Erhebung des Young Score und Messung der Nervenleitgeschwindigkeit (NCV). Die Messung der NCV wurde an 3 Nerven durchgeführt: N. medianus motorisch und sensibel, N. peronea und N. tibialis motorisch und sensibel. Zeitgleich wurde die neurologische Untersuchung anhand eines vorgegebenen Protokolls durchgeführt und die Patienten nach Beschwerden befragt.

**Ergebnisse.** Über einen Zeitraum von 5 Jahren untersuchten wir 41 Kinder- und Jugendliche mit DMI. Wir fanden bei 12 Patienten einen auffälligen Young Score. Die häufigsten Beschwerden waren nächtliche Krämpfe, im neurologischen Status zeigte sich am häufigsten ein auffälliger Young Score. Die häufigsten Beschwerden waren nächtliche Krämpfe, durch jährliche Messung der Nervenleitgeschwindigkeit die Häufigkeit der DPN bei Kindern und Jugendlichen zu untersuchen, den Beginn einer DPN frühzeitig zu erkennen und Hinweise auf mögliche Risikofaktoren für die Entstehung einer DPN zu bekommen.
der 41 Patienten (51 %) fanden wir eine pathologische NCV. Bei allen Patienten zeigte sich eine pathologische NCV im sensiblen Ast des N. tibialis, bei 2 Patienten zeigte sich zusätzlich eine pathologische NCV im motorischen Ast des N. tibialis und bei einem Patienten war auch der N. peroneus betroffen. Kein Patient zeigte eine herabgesetzte NCV im N. medianus. Der negative Vorhersagewert der neurologischen Untersuchung liegt bei 49 %.

**Schlussfolgerungen und Diskussion.** Die Resultate der von uns durchgeführten Studien zeigen, dass die Prävalenz der DPN bei Kindern und Jugendlichen sehr hoch ist. Prävention und Screeing auf DPN sollten deshalb schon in der Kindheit beginnen. Die Untersuchung der Wahl ist die Messung der NCV, denn auch bei fehlenden Symptomen und unauffälligem neurologischem Status kann letztendlich nur dadurch eine DPN erfasst werden. Früherere präventive Maßnahmen können damit gesetzt und die Lebensqualität der betroffenen Kinder und Jugendlichen deutlich verbessert werden.

**P2-04**

Neurokognitive Defizite bei Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1 – eine Pilot Studie

T. Schwerzler1, D. Seick Barbarini1, A. Blassnig-Ezeh1, C. Stark1, C. Säly2, B. Simma1

1Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch, 2Abteilung für Innere Medizin und Kardiologie, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

**Einleitung.** Neurokognitive Defizite treten bei Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1 (T1 DM) auf, was von Forschungsgruppen weltweit bestätigt wurde. Die zugrundeliegenden pathophysiologischen Mechanismen, die Ursachen und ihre hierarchische Anordnung sorgen für weitere Diskussionen. Im Rahmen dieser Pilotstudie analysieren wir das Auftreten von neurokognitiven Defiziten bei der vorliegenden Kohorte.

**Patienten und Methoden.** Wir führten neurokognitive Testungen von 24 Kindern mit T1 DM durch (11 weiblich, 13 männlich; 6,4–17,8 Jahre; Durchschnittsalter 12,7 Jahre; SD 3,5 Jahre). Die Tests bestanden aus der „Wechsler Intelligence Scale for Children“ (deutsche Version, WISC) und Untertests aus der „Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung“ (TAP bzw. KiTAP). Dazu erhoben wir das Alter bei Diagnose, HbA1c-Werte seit Diagnosestellung und Anamnese bezüglich diabetischer Ketoazidose. Die Untersuchungswahl ist die Messung der NCV, denn auch bei fehlenden Symptomen und unauffälligem neurologischem Status kann letztendlich nur dadurch eine DPN erfasst werden. Früherere präventive Maßnahmen können damit gesetzt und die Lebensqualität der betroffenen Kinder und Jugendlichen deutlich verbessert werden.

**P2-05**

Normal functionality of high-density lipoproteins in children with type 1 diabetes mellitus

W. Anna1, A. Blassnig-Ezeh1, S. Radosavljevic1, C. Säly1, B. Simma1, S. Rohrer1, J. van Eckardstein1

1Institute of Clinical chemistry, University Hospital Zürich, Zürich, Switzerland, 2Department of Pediatrics, Landeskranckhaus Feldkirch, Feldkirch, 3Internal Medicine and Cardiology, Landeskranckhaus Feldkirch, Feldkirch, 4Institute of Clinical chemistry, University Hospital Zürich, Zürich, Switzerland, Center of integrative Human Physiology, University of Zürich, Zürich, Switzerland

**Background.** Type 1 diabetes mellitus (T1 DM) in children is associated with endothelial dysfunction. High-density lipoproteins (HDL) have multiple endothelial-protective and anti-diabetic functions that are impaired in adults with diabetes mellitus. Aim: To assess whether the functional properties of HDL are changed in children with T1 DM.

**Patients and Methods.** HDL was isolated from 19 children with T1 DM and 17 non-diabetic control children who were hospitalized because of non-severe illnesses. Effects of HDL on nitric oxide (NO) production, apoptosis and cytokine-induced adhesion molecule expression in endothelial cells as well as on apoptosis in pancreatic beta cells were examined in vitro. The ability of HDL to promote ATP-binding cassette transporter A1 (ABCA1)-independent and total cholesterol efflux was quantified using J774 macrophage foam cells.

**Results.** The HDL-induced increase in NO production in endothelial cells tended to be attenuated in children with T1 DM, whereas the inhibitory effect of HDL on cytokine-induced vascular cell adhesion molecule 1 expression in endothelial cells was not significantly altered. In addition, the ability of HDL to protect endothelial cells from starvation-induced apoptosis was not changed in children with T1 DM. Similarly, there was no difference in the protective effect of HDL against thapsigargin-induced pancreatic beta cell apoptosis between T1 DM children and healthy controls. There was a tendency for a decrease in cholesterol efflux from J774 macrophages lacking ABCA1 toward HDL isolated from children with T1 DM, but cholesterol efflux from ABCA1-expressing J774 macrophages was not significantly different between the groups.

**Conclusion.** These data demonstrate that HDL function is not significantly impaired in children with T1 DM as compared to non-diabetic children without any severe illness. To prove normal HDL functionality, the study should be re-done by comparison of T1 DM children with children from the population.

**P2-06**

Transienter Pseudohypoaldosteronismus im Rahmen eines ersten fieberhaften Harnwegsinfektes

A. Sandrell1, L. Thereska1

1Kinder- und Jugendheilkunde, Wilhelmenspital, Wien

**Einleitung.** Wir beschreiben den Fall eines 3 Monate alten Kindes das aufgrund eines ersten fieberhaften Harnwegsinfektes zur Antibiose stationär aufgenommen wurde.

**Patient.** Es handelt sich hierbei um einen 3 Monate alten, bisher gesunden Knaben.

**Ergebnisse.** Im Rahmen der Laborkontrollen fand sich eine reproduzierbare Hyperkaliämie (7,6 mmol/l) in Kombination mit einer Hypernatriämie (126 mmol/l) bei normalen PH-Werten. Das Neugeborenenscreening nach der Geburt war unauffällig, eine unsererseits durchgeführte Wiederholung ebenso womit ein primäres AGS ausgeschlossen werden konnte. Die Nierensonographie zeigte keine wesentlichen Auffälligkeiten, die Nebennieren waren beides unauffällig. Zur weiteren Abklärung wurde eine gezielter Hormondiagnostik (Aldosteron, DHEAS, 17 OH Progesteron, ACTH, Androstendion, Cortisol, Renin) durchgeführt. Bis zur Feststellung der Befunde wurde eine Hormonsubstitution mit Hydrocortison und Fludrocortison eingeleitet. Im Laufe des stationären Aufenthaltes kam...
es zu einer Normalisierung der Elektrolytkonzentrationen. In weiterer Folge lagen die Hormonkonzentrationen bis auf minimal erhöhte Renin- und Aldosteronspiegel im Normbereich, die Hormonersatztherapie wurde so- mit unter regelmäßigen Elektrolytkontrollen schrittweise ausgeführt. In Zusammenschau der Befunde können wir von einem infektiösen transienten Pseudohypoa- lder Histologie erforderlich. Unsere Verdachtsdiagnose wurde allerdings schon von einer Glykogen Hepatopathie als nahezu normal große Leber. Aus diesem Grund wurde vorerst auf die Durchführung einer Leberbiopsie verzichtet. Unter stationärer Optimierung der Insulintherapie konnte recht rasch eine gute Blutzuckereinstellung erreicht werden. Bei Entlassung zeigten sich bereits rückläufige Transaminasen und ein gebessertes Lipidprofil (Triglyceride 134 mg/dl, HDL 39 mg/dl). Nach zwei Monaten wurde ein HbA1c von 8,1 %Hb/65 mmol/mol erreicht. Normalwerte für GOT, GPT und GGT fanden sich nach drei Monaten. Einen Monat später zeigte sich sonographisch eine nahezu normal große Leber.

Schlussfolgerungen und Diskussion. An eine Glykogen Hepatopathie als metabolische Komplikation eines ungenügend eingestellten Typ 1 Diabetes mellitus bei Kindern und Adoleszenten soll bei der Konstellation einer Erhöhung der Lebertransaminasen mit Hepatomegalie gedacht werden. Sie ist prinzipiell unter besserer Stoffwechselkontrolle vollständig reversibel. Zur Sicherung der Diagnose ist theoretisch eine Leberbiopsie mit typischer Histologie erforderlich. Unsere Verdachtsdiagnose wurde allerdings durch eine rasche Regredienz der klinischen und laborchemischen Veränderungen unter Optimierung der Blutzuckereinstellung bestätigt, weswegen diese invasive Untersuchung nicht erforderlich war.

P2-07
Neutrophile/Lymphozyten Ratio bei Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1
H. Jasser-Nitsche 1, G. Schwantz 2, E. Suppan 1, G. Weinhandl 3, W. Muntean 4, W. Stelzl 1, E. Fröhlich-Reiterer 1
1Klinische Abteilung für Allgemeinpaediatie, Endokrinologische Ambulanz, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, 2Institut für Medizinische Informatik, Statistik und Dokumentation, Medizinische Universität Graz, Graz

Einleitung. Mikrovaskuläre und makrovaskuläre Veränderungen sind bekannte Longzeitkomplikationen bei PatientInnen mit Diabetes melli- tus Typ 1 (T1D). Leukozyten spielen eine zentrale Rolle bei der Entste- hung der Arteriosklerose, da eine chronische Entzündung als eine der Ursachen angenommen wird. Hohe Neutrophilen- und niedrige Lymphozytenwerte stellen ein erhöhtes Risiko für Arteriosklerose dar. Daher geht eine erhöhte Neutrophile/Lymphozyten Ratio (NLR) mit einem ungünstigen kardiometabolischen Profil einher und konnte bereits als Marker für kardiovaskuläre Erkrankungen im Erwachsenenalter bei PatientInnen ohne Diabetes mellitus herangezogen werden. Kürzlich wurden mehrere Biomarker zur Identifizierung des subklinischen Arterio- skleroserisikos bei PatientInnen mit T1D diskutiert. Wir stellten uns daher die Frage, ob die NLR bei Kindern und Jugendlichen mit T1D erhöht und somit ein nützlicher Marker zur Detektion beginnender Arteriosklerose sein könnte.

Patienten und Methoden. In einer retrospektiven Analyse wurden die Daten von 121 Kindern (61 Buben, 60 Mädchen) mit T1D (mittleres Alter 12,06 ± 3,92 SD, mittlere Diabetesdauer 4,77 Jahre ± 3,17 SD, mittlerer HbA1c-Wert 66,6 mmol/mol ± 12,11 SD) und 121 gesunden Kindern (mittleres Alter 12,12 ± 3,97 SD) verglichen. C-reaktives Protein über 10 mg/L stellte ein Ausschlusskriterium dar.

Ergebnisse. Wir fanden bei Kindern und Jugendlichen mit T1D niedrige- re Neutrophilenwerte bei PatientInnen mit T1D als bei gesunden Kindern (1,96 ± 2,80 vs. 2,53 ± 1,93 SD, p < 0,001). Diese waren durch die signifikant erniedrigten Neutrophilenwerte bei den PatientInnen mit T1D bedingt (3,17 ± 1,19 SD vs. 4,92 ± 2,62 SD, p < 0,001).

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die NLR ist bei Kindern und Ju- gendlichen mit T1D zur frühen Identifizierung der Arteriosklerose ungeeignet, da PatientInnen mit T1D eine verringerte Anzahl an zirkulie- renden neutrophilen Granulozyten aufweisen. Als Grund dafür werden immunologische Ursachen diskutiert.

P2-08
Glykogen-Hepatopathie bei Typ 1 Diabetes mellitus: Ein Fallbericht
H. Aichner 1, A. Blassnig-Ezeh 1, D. Seick-Barbarini 1, D. Jonas 1, W. Stelzl 2, B. Simma 1
1Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Die Glykogen-Hepatopathie ist eine seltene Ursache erhöhter Leberenzyme bei Patienten mit Typ 1 Diabetes mellitus. Sie ist charakteri- siert durch eine abnorme Anreicherung von Glykogen in den Hepatozy- ten mit folglicher Hepatomegalie. Als Voraussetzung für die Entstehung wird eine länger andauernde schlechte Stoffwechselkontrolle mit anhal-
Überempfindlichkeit gegenüber Fruktose – aber nicht Fruktosemalabsorption – korreliert mit klinischen Diarrhöe (p < 0.001) deutlich höher als in der Nicht-überempfindlichen Gruppe (p < 0.001). Meteorismus (p < 0.001), Flauten (p < 0.001) und Diarrhoe (p < 0.001) deutlich höher als in der Nicht-überempfindlichen Gruppe; bei Nausea gab es keinen signifikanten Unterschied.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Überempfindlichkeit gegenüber Fruktose – aber nicht Fruktosemalabsorption – korreliert mit klinischen Symptomen bei Kindern mit chronischen Bauchschmerzen.

Beurteilung der Beschwerden, die bei Kindern mit chronischen abdominellen Beschwerden durch Fruktose verursacht werden

Einleitung. Kohlenhydratmalabsorption kann bei sensitiven Patienten Symptome wie abdominelle Schmerzen, Übelkeit, Meteorismus, Flauten und Diarrhoe verursachen. Fruktose-Malabsorption kann mit dem Fruktose H2-Atemtest zur Abklärung des Verdachts auf Kohlenhydratmalabsorption bestimmt werden. Ziel: Wir bestimmen den zeitlichen Verlauf der Symptome während und bis zu 9 Stunden nach dem Fruktose-Test bei Kindern, die 20 %-ige Fruktoselösung, 1 g/kg Körpergewicht bis zu maximal 25 g. Eine Malabsorption wurde diagnostiziert, wenn die H2-Konzentration in der Atemluft um über 20 ppm über den Ausgangswert anstieg. Symptome während und bis zu 9 Stunden nach dem Atemtest wurden mittels Gesichter-Rating Skala erfasst. Der Median (25.75. Perzentil) wird angegeben, p < 0.05 wurde als signifikant angesehen.

Ergebnisse. 23 von 60 Kindern malabsorbierte Fruktose, 21 Kinder (13 m, 8 f) waren Überempfindlich gegenüber Fruktose. Unter den Kindern mit Fruktosemalabsorption waren 11 Überempfindlich gegenüber Fruktose, 12 berichteten nicht über vermehrte Symptome während des Atemtests. Der Gesamt-Symptomen-Score in 4 Wochen vor dem Atemtest betrug 6.0 (1.0/8.5) in der Gruppe der Malabsorber und 5.5 (1.75/7.5) in der Gruppe der Nicht-Malabsorber (NS). Im Gegensatz dazu entwickelte sich Übelkeit bereits nach 30 Minuten und stieg zum Zeitpunkt 150 Minuten signifikant an (1.33±0.3; p < 0.05 vs. Ausgangswert). Danach reduzierte sich der Schmerzscore wieder. Im Gegensatz dazu entwickelte sich Übelkeit bereits nach 30 Minuten und dauerte 120 Minuten an; Meteorismus war zwischen 120 und 150 Minuten präsent und Flauten von 3 bis 6 Stunden nach der Fruktoseeinnahme. Eine signifikante Diarrhoe entwickelte sich nicht innerhalb des Beobachtungszeitraumes von 9 Stunden.

Steigendes Übergewicht bei Wiener VolksschülerInnen: Ein Überblick über die ersten Ergebnisse der EDDY Young Studie

C. Poppelmeyer1, J. Aden2, O. Helk1, K. Widiham1, O. Pachinger1
1EDDY, Oster. Akademisches Institut für Ernährungsmedizin, Wien, 2Psychologisches Department der Sigmund Freud Privatuniversität Wien, Wien, 3Österreichischer Herzfonds, Wien

Einleitung. Übergewicht und Adipositas sind wachsende Gesundheitsprobleme in Europa. Bereits die Daten der HELENA Studie verdeutlichten einen Anteil von über 20 % an Übergewichtigen bei Wiener Heranwachsenden und Jugendlichen. Die EDDY Young Studie ist eine interventionelle Kohortenstudie an Wiener VolksschülerInnen zur Prävention von Übergewicht und damit verbundenen Folgeerkrankungen, durch die positive Beeinflussung des Ernährungs- und Bewegungsverhaltens der SchülerInnen. Die Auswertung der anthropometrischen Daten der Basiserhebung soll einen Überblick über die Prävalenz von Übergewicht und Adipositas in der Kohorte, sowie geschlechtspezifische Unterschiede geben.

Patienten und Methoden. Die anthropometrischen Daten von n = 183 VolksschülerInnen im Alter von 6–11 Jahren wurden mittels Bioelektrischer Impedanzanalyse erhoben. Darüber hinaus wurde die Körpergröße mittels Stationen gemessen.

Ergebnisse. In der vorliegenden Kohorte sind 37,5 % der StudienteilnehmerInnen als übergewichtig oder adipös zu klassifizieren. 5,5 % der SchülerInnen sind als untergewichtig oder massiv untergewichtig (3,3 %) einzustufen. Dabei ist das Übergewicht bei den Buben mit 43,2 % stärker ausgeprägt als bei den Mädchen (31,5 %). Auch der Anteil an Fettleibigen ist mit 25,3 % bei den Buben höher als bei den Mädchen (13,9 %). Dem-
gegenüber ist der Anteil an stark untergewichtigen Mädchen mit 4,5% deutlich höher als der Anteil an stark übergewichtigen Bübinen (2,1%). Insgesamt sind 6,8% der Mädchen und 4,2% der Bübinen als untergewichtig zu klassifizieren.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Daten der ersten Erhebung der anthropometrischen Daten im Rahmen der EDDY Young Studie verdeutlichen eine hohe Prävalenz von übergewichtigen oder adipösen VolkschüllnerInnen. Im Vergleich zum Vorläuferprojekt „EDDY „an Wiener MittelschülerInnen und GymnasistaInnen im Alter von 11–14 Jahren ist das Übergewicht in dieser Kohorte deutlich ausgeprägter (+12,9%). Besonders beachtenswert ist der extreme hohe Anteil von 19,7% adipösen SchülerInnen (Vorläuferstudie „EDDY“: 6%). Die Ergebnisse unterstreichen die Notwendigkeit der Etablierung von wirksamen, evaluierten Präventionsmaßnahmen zur positive Beeinflussung des Lebensstils von Kindern und Jugendlichen.

P3-04
Vedolizumab bei steroidrefraktärer Colitis ulcerosa und Versagen von 2 TNF-α-Blockern – ein Fallbericht
D. Ortner1, K. Paulmichl1, M. Seidl2, V. Heu2, M. Achleitner2, D. Weghuber1
1Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg, 2Univers. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg

Einleitung. Das Ziel der Therapie bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen ist die Remission. Bei besonders schweren Verläufen, die sich unter einer konventionellen Medikation oft therapierefraktär zeigen, liegt die Suche nach neuen Wirkstoffen im Fokus der Wissenschaft.

Patienten und Methoden. siehe untenstehende Kasuistik

Ergebnisse. Bei einer 2002 geborenen Patientin wurde im September 2014 laborchemisch, endoskopisch sowie histologisch die Diagnose einer Colitis ulcerosa mit initiatilem Mayo Score von 12 und einem PUCAI Score von 65 gestellt. Eine Cortisontherapie sowie eine Dauertherapie mit Azathioprin und Mesalazin wurden begonnen. Nach ca. 7 Wochen Beendigung der Azathioprin Gabe auf Grund von unerwünschten Nebenwirkungen. Nach einem neuerlichen Schub Beginn mit dem TNF-α Blocker Adalimumab (Humira®), abermals ein beidseitiges Papillenödem bei normalem intracraniellen Druck (5 mmHg) waren nor-malgaben cerebri syndrome bezeichnet. An eine medikamentöse Ursache sollte gedacht werden. Bei Cyclosporin-Gabe kann als sehr seltene Nebenwirkung eine hohe Prävalenz von übergewichtigen oder adipösen VolkschülerInnen. Im Vergleich zum Vorläuferprojekt „EDDY“an Wiener MittelschülerInnen und GymnasistaInnen im Alter von 11–14 Jahren ist das Übergewicht in dieser Kohorte deutlich ausgeprägter (+12,9%). Besonders beachtenswert ist der extreme hohe Anteil von 19,7% adipösen SchülerInnen (Vorläuferstudie „EDDY“: 6%). Die Ergebnisse unterstreichen die Notwendigkeit der Etablierung von wirksamen, evaluierten Präventionsmaßnahmen zur positive Beeinflussung des Lebensstils von Kindern und Jugendlichen.

P3-05
Beidseitiges Papillenödem bei normalem intracraniellen Druck nach Lebertransplantation
B. Kohlmaier1, M. Schneider1, W. Huber1, M. Modl1, A. Deutschmann1
1Klinische Abteilung für Allgemein Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz, 2Universitäts-Augenklinik, Medizinische Universität Graz, Graz, 3Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien, Wien, 4Klinische Abteilung für pädiatrische Pulmonologie und Allergologie, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz

Einleitung. Die Ursache für ein beidseitiges Papillenödem kann primär (idiopathische intrakranielle Hypertonie) oder sekundär (Sinusvenenthrombose, Infektionen, Medikamente, etc.) sein. Nach einer Organtransplantation ist durch die Immunsuppression vor allem an eine Infektion als Ursache zu denken.

Patient und Methoden. Eine 15-jährige Patientin mit Cystischer Fibrose und Leberzirrhose (Albumin 2.7 g/dl, PZ 35 %) im Rahmen ihrer Grunderkrankung, hepatozulapulmonalem Syndrom, portaler Hypertension und Ostophagusausvarizen Grad II-III, wurde für eine Lebertransplantation (LTx) gelistet. Eine routinemäßige präoperative Augenuntersuchung zeigte eine nicht symptomatische intravitale Blutung im linken Auge. Nach erfolgreicher LTx und unkompliziertem postoperativem Verlauf unter Immunsuppression mit Cyclosporin wurde eine augenärztliche Kontrolle durchgeführt. Es zeigte sich die alte Gaskörperblutung sowie unerwartet sowohl ophthalmoskopisch als auch mittels OCT (optical coherence tomography) ein beidseitiges Papillenödem bei normaler Funktion. Klinisch gab die Patientin keine Kopfschmerzen an. Ein zerebrales MRT und eine Liquorpunktion mit invasiver Hirndruckmessung (5 mmHg) waren normal. Eine umfangreiche Erregerdiagnostik, endokrinologische und immunologische Abklärungen waren unauffällig. Aufgrund der Zunahme des beidseitigen Papillenödems und einer Visusverschlechterung in den Verlaufskontrollen wurde die Immunsuppression von Cyclosporin auf Tacrolimus umgestellt.

Ergebnisse. In den darauf folgenden augenärztlichen Kontrollen 14 und 28 Tage nach Umstellung der Immunsuppression kam es zunächst zu einer minimalen Visusabnahme mit konstanter Visusabnahme. Erst danach zeigte sich eine kontinuierliche Besserung des Visus und nach 52 Tagen erneut eine Abnahme der Visuswerte. Aktuell (517 Tage post LTx) wird nur mehr eine minimale beidseitige Schwellung bei normalem Visus beschrieben.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Ein beidseitiges Papillenödem ohne Hirnderhöhung ist selten. Nach den Diagnosekriterien der American Academy of Neurology wird diese Konstellation als „probleme pseudotumor cerebri syndrome“ bezeichnet. An eine medikamentöse Ursache sollte gedacht werden. Bei Cyclosporin-Gabe kann als sehr seltene Nebenwirkung ein Pseudotumor cerebri auftreten und daher sollte unter dieser Therapie ein besonderes Augenmerk darauf gelegt werden, um eine bleibende Visusreduktion zu verhindern.

P3-06
Food Protein Induced Enterocolitis Syndrom. Auch bei gestillten Säuglingen?
C. Kuderna1, H. Kurz1
1Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost, Wien

Einleitung. Food Protein Induced Enterocolitis Syndrom (FPIES) zählt zu der Gruppe der nicht IgE vermittelten Nahrungsmittel Allergie des Säuglings- und Kleinkindalters. Als akute Symptomatik werden einen lebensbedrohliche Zustande mit massiver Diarrhoe und metabolischer Azidose bis zu komatösen Zuständen und hypovolämischem Schock innerhalb weniger Stunden nach Nahrungsmittelauflnahme beschrieben. Aufgrund fehlender Symptome einer typischen Nahrungsmittelallergie und fehlender Biomarker im Blut, wird das FPIES oft fehldiagnostiziert. Die häufigsten
P3-07
Vorgehen bei akuter Gastroenteritis in Österreich: Ergebnisse einer nationalen Umfrage
S. Bauchinger1, J. Waldner1, E. Zöhrer1, A. Hauer1, J. Jahnel1
1Klinische Abteilung für Allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung. Die akute Gastroenteritis (AGE) kann zu ausgeprägtem Verlust von Flüssigkeit und Elektrolyten führen. Wir evaluieren die routineübliche Durchführung der parenteralen Rehydratation bei Kindern und Jugendlichen mit AGE in österreichischen Krankenhäusern.

Patienten und Methoden. Im Herbst 2015 wurde überregionweit eine elektronische Umfrage durchgeführt, 21 Kinderkrankenhäuser/Abteilungen nahmen teil. Die Umfrage umfasste 16 Fragen zu Diagnostik und Therapie der AGE.

Ergebnisse. 16 von 21 Krankenhäusern (77 %) haben schriftliche Leitlinien (SOP) zur Durchführung einer parenteralen Therapie bei AGE. Diese SOPs basieren auf Empfehlungen von Fachgesellschaften, persönlicher Erfahrung und/oder sind historisch gewachsen. Alle 21 Abteilungen (100 %) gaben an, den Grad der Dehydratation klinisch zu evaluieren.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Ernährungsinformationen werden bei bekannten Schwangerschaftsdiagnosen erhoben, wenn vermutlich die Gynäkologe die Notwendigkeit einer optimierten Ernährung erwähnt, bzw. Folsäure verordnet. Vermutlich bestehen Probleme bei der praktischen Umsetzung der Empfehlungen, da ein Drittel dieser nicht einhält. In fachlicher Zusammenarbeit von Gynäkologen, Kinderärzten und Ernährungsfachleuten in den ländlichen Regionen umgesetzt werden. Internetinformationen können dies nicht ersetzen.

P3-08
Frühe Ernährung des Säuglings – Informationen, Wissen und Umsetzung von Frauen im ländlichen Alpenraum*
S. Waldmann1, V. Veitl1
1Ernährungswissenschaft, PH Steiermark, Graz

Einleitung. Die frühe Ernährung von Fötus und Säugling ist als prägen- des Ereignis für die physische, ge-sundheitliche und kognitive Entwick- lung anerkannt. Ernährungsinformationen und praktisches Ernährungs- training von jungen Frauen und Schwangeren sind daher für die kindliche Entwicklung wichtig. Mit einer Befragung Schwangerer im Salzburger Lungau/Pongau sollten die Quellen der spezifischen Ernährungsinformation und die Ernährungswissenhaft als Basis für ein Schulungskonzept erho ben werden.

Patienten und Methoden. In 4 Ordinationen von Gynäkologen wurden Fragebogen an Schwangere ausgegeben. Im Focus standen Ernährungsinformationen, physische Aktivität, Verzehr von Lebensmitteln und Nahrungsergänzungsmitteln.

Ergebnisse. Die anonymen Fragebogen haben 52 Schwangeren ausgefüllt. Ernährungsinformationen beziehen sie meist (92 % Nennungen) aus dem Internet, Büchern und Zeitschriften, überwiegend während der Schwangerschaft und nur 2/3 beim Frauenarzt. Ebenso geben 2/3 an, Ernährungs empfehlungen zu berücksichtigen. Sie verwenden in Hochgebirglichen mit AGE in österreichischen Krankenhäusern.

P3-09
Kindernahrungsmittel – eine sinnvolle Zwischenmahlzeit für Kleinkinder?* Gibt es Unterschiede in der Verwendung im Stadt-Land-Vergleich?
D. Vidounig1, V. Veitl1
1Ernährungswissenschaft, PH Steiermark, Graz

Einleitung. Kindernahrungsmittel nehmen in der Werbung, im Supermarktregal großen Raum ein. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6-Jahresalter wissen, welche Kindernahrungsmittel in der Werbung, im Supermarktregal große Zuschauer finden. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich die Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten geraubt und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?
Results. 35.2 % (50 out of 142) neonates' meconium samples already had to be filled out each time of sample collection. (e.g. feeding, antibiotic usage ...) were evaluated by a questionnaire that comprised the risk factors of colonization with antibiotic resistant bacteria investigated for the presence of genes linked with extra-intestinal and antibiotic resistance. Known risk factors of colonization in infants' gut were typed by MLST (Multilocus sequence typing) and compared to the parental strains by PFGE (Pulsed field gel electrophoresis). In the course of progressive globalization, solutions cannot be established only on a national level. Global awareness concerning this problem and the sensitizing of primary providers of public health care worldwide is needed.

Colonisation of Antibiotic Resistant E. Coli Bacteria in Infants' Gut during the first year of Life – Prevalence and the Role of Risk Factors

B. Hetzer¹, R. Würzner², D. Orth-Höller³, M. Prelog³, T. Müller⁴, P. Ober dorfer⁵
¹Department of Pediatrics I, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Austria, ²Division of Hygiene and Medical Microbiology, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Austria, ³University Children's Hospital, University of Würzburg, Würzburg, Germany, ⁴Department of Pediatrics I, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Austria, ⁵Department of Pediatrics, Chiang Mai University, Chiang Mai, Thailand

Background. Increasing resistance against antibiotics is a serious emerging problem worldwide. Especially in neonates with resistant E. coli bacteria a life-threatening hazard. The aim of this study, conducted in the region of Northern Thailand, was to record the development and prevalence of antibiotic resistant E. coli as well as the evaluation of several risk factors of bacterial colonization in healthy infants' gut during the period from birth until one year of life. Furthermore we investigated the role of parental colonization as well as adhesion and virulence factors concerning the colonization of infants' gut.

Patients and Methods. Stool samples were collected during the first 48 hours after birth, after two weeks, two months, four to six months and after one year and screened for resistant E. coli bacteria against seventeen antibiotics tested. Prevalence of resistance in infants after one year of life (tetracycline 81.3 %, ampicillin 73.4 %, trimethoprim 66.2 % and cefazolin 34.5 %) almost matched the prevalence of resistant E. coli in parents (tetracycline 86.4 %, ampicillin 82.1 %, trimethoprim 63.1 % and cefazolin 32.3 %). Only in 12 families (8.45 %) identical E. coli strains could be found in parents and persistent in infants' stool. A high diversity of persistent E. coli strains could be observed between the families. Two identical strains could only be found twice in observed families (ST10, ST1193). There was no significance of influence on persistence or transmission from parents to infants by analyzed genes linked to pathogenicity or adhesion factors nor by risk factors evaluated by the questionnaires.

Conclusion. In populations with high prevalence and diversity of antibiotic resistant bacteria, influence of single risk factors in colonizing infants' gut seems to be low. This fact complicates the fight against the spread of resistance. In the course of progressive globalization, solutions cannot be only national. Global awareness concerning this problem and the sensitizing of primary providers of public health care worldwide is needed.
**P4-01**

**Final Result of the Randomised Short-Term Infusion of CH14.18/CHO Immunotherapy in Combination with Subcutaneous Aldesleukin: Improved Outcome and Toxicity Profiles experienced in the HR-NB1/SIOPEN Trial**

R. Ladenstein¹, U. Poetschger², J. Gray³, D. Valteau-Couanet⁴, R. Luksch⁵, V. Castel⁶, J. Yaniv⁷, G. Laureys⁸, M. Elliott⁹, J. Michon⁴, C. Owens⁹, T. Trahair⁴, G. Chan¹⁰, E. Ruud¹¹, H. Schroeder¹², M. Beck-Popovic¹³, E. Glogova¹, G. Schreier¹⁴, H. Loibner¹⁵, H. Lode¹⁶

¹Studies and Statistics for Integrated Research and Projects, 2University Hospital Gent, Gent, Belgium, 3University Hospital Southampton, 4INSERM U1048, Laboratoire d’Immunothérapie chez le Cancer des Tractus Neurosensoriens, 5Leeds Teaching Hospital, 6Schneider Childrens Medical Center of Israel, Petah Tikva, 7University of Valencia, 8Our Lady's Childrens Medical Center of Miami, Miami, Florida, 9Motol University Hospital Prague, Czech Republic, 10INZI Cardiologia y Cirugia Infantil, Instituto Nacional de Investigación Sanitaria La Fe, Valencia, Spain, 11University of Michigan Medical Center, Ann Arbor, Michigan, USA, 12Children’s Oncology Group Statistics and Data Center, University of Florida, Gainesville, Florida, USA, 13University of Washington School of Medicine/Seattle Children’s Hospital, Seattle, Washington, USA, 14St. Jude Children’s Research Hospital, Memphis, Tennessee, USA, 158C Children’s Hospital, Vancouver, British Columbia, Canada, 16Cincinnati Children’s Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio, USA, 17University of California San Francisco School of Medicine, San Francisco, California, USA, 18Duke University Medical Center, Durham, North Carolina, USA, 19Instytut Gustaw Roussy, Villejuif, France, 20Clinique de La Source, Lausanne, Switzerland

**Background.** After the first important results of the anti GD2/SP02 combination immunotherapy (Alice Yu, NEJM, 2010), this trial investigated the potential and tolerance of ch14.18/CHO monoclonal antibody immunotherapy(IT)± subcutaneous interleukin 2(scIL2) in high-risk neuroblastoma (HRNB11) front-line patients (pts).

**Patients and Methods.** Between 2009–2011, the HR-NB1/SIOPEN Phase III trial (APN311-302) (EudraCT:2006-001489-17) randomized 406 pts (all stage 4 but if <1yr only with Myc amplification (MNA) and MNA stages 2&3 all ages up to 21yrs). Pts were randomised for IT(R2) at start of maintenance. Eligibility included a COJEC induction ± 2YIVI; enrolment on the HDC randomisation (R1, BUMEL vs CEM) with R1 response criteria. Local treatments aimed at gross surgical resection and radiotherapy (21Gy). Pts receive either 100 mg/m² ch14.18/CHO (d8-12) as 5 daily 8-hour short-term infusion (STI) alone (STIA) or combined with 6x106U/m² scIL2 (d1-5;8–12) (STIB) for a total of 5 IT cycles; both had 6x106IU/m² scIL2 (d1-5;8-12) (STIB) for a total of 5 IT cycles; both had 6 cycles of oral 13-cis-RA (160 mg/m²,d19-32). The median age at diagnosis was 3yrs (1month-19yrs) and the median observation time 3.1yrs. Outcomes are reported as 3-yrs event free/overall survival rates (EFS/OS).

**Results.** The EFS/OS for pts treated with ch14.18/CHO with and without scIL2 was 0.60±0.04/0.66±0.04 (p=0.034) and 0.57±0.04/0.65±0.04 (p=0.003) for STIA and STIB, respectively. The COG-A3973 and SIOPEN/HR-NB1 Trials

**Background.** Validation of the prognostic value of the SIOPEN mIBG skeletal scoring method in 2 independent stage 4, mIBG avid, high risk neuroblastoma populations.

**Patients and Methods.** The semi-quantitative SIOPEN score evaluates skeletal meta-iodobenzylguanidine (mIBG) uptake on a 0–6 scale in 12 anatomical regions. Evaluable mIBG scans from 216 COG-A3973 and 341 SIOPEN/HR-NB1 Trial patients were reviewed pre and post induction chemotherapy. The prognostic value of skeletal scores for 5 year event free survival (5yr-EFS) was explored in the source and validation cohorts.

**Results.** At diagnosis, both cohorts showed a gradual non-linear increase in risk with cumulative scores, precluding identification of prognostic score thresholds. A cut off score of ≤3 proposed on clinical grounds was tested. The COG COG-A3973 showed 5yr-EFS rates for scores ≤3 of 51%±7% versus 34%±4% for higher scores (<0.001) at diagnosis and 43%±5% versus 16%±6% (p=0.004) post induction. Baseline 5yr-EFS rates in the SIOPEN/HR-NB1 cohort for scores ≤3 were 47%±7% versus 26%±3% for higher scores (<0.001) and 36%±4% versus 14%±4% (p<0.001) post induction. Hazard ratios (HR) unequivocally favoured patients with scores ≤3 after adjustment for age and MYCN-amplification. Optimal outcomes were recorded in patients who achieved complete skeletal response.

**Conclusion.** Cross validation confirms the prognostic value of the SIOPEN skeletal score. In particular, patients with a SIOPEN score ≥3 after induction have very poor outcomes and should be considered for alternative therapeutic strategies.

**P4-03**

**Schwere Toxizität und Nierenversagen nach High Dose-Methodretax (HDMTX) bei Osteosarkom-Therapie**

K. Murg¹, V. Strenger², A. Meinitzer³, W. Renner³, H. Semmelrock³, C. Cimenti⁴, S. Rödl⁴, A. Karastaneva⁵, P. Sovinız⁶, M. Benesch⁶, H. Lackner⁷, M. Seidel⁷, C. Urban¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Klinisches Institut für Medizinische- und Chemische Labordiagnostik, Medizinische Universität Graz, Graz, ³Universität für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz, 4Universität für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz

**Abstracts**

**Hämatologie und Onkologie**
Einleitung. Hochdosis-Methotrexat (HDMTX) wird u. a. zur Therapie von Osteosarkomen (OS) eingesetzt und führt bei verzögerter Ausscheidung zu schwerer Toxizität.

Patient und Methoden. Retrospektive Fallbeschreibung eines 13,8-jährigen Mädchens mit OS der rechten Femurdiaphyse

Ergebnisse. Gemäß EURAMOS erhielt die Patientin die erste HDMTX-Gabe von 12 g/m² über vier Stunden mit protokollkonformer Hydrierung und Harnalkalisation. Innerhalb von 12 h entwickelte die Patientin ein lues-artiges Hautkolorit, Übelkeit, Erbrechen, Durchfall, Bauchschmerzen, Dysurie, periorbital Ödeme und Parästhesien. Eine Flüssigkeitsinlagerung von +2500 ml führte zu Aszites, Pleura- und Pericarderguss. Die Laboranalysen zeigten eine Hepatopathie und ein akutes Nierenversagen (Maximalwerte: AST 2920 U/L, ALT 3220 U/L, Serumcreatinin 3,14 mg/dl). Die immunologische MTX-Bestimmung nach 19 Stunden betrug 944 µmol/L. Neben Anhebung der Flüssigkeitsmenge und vorgezogenem Leucovorinrescue wurde innerhalb von 38 Stunden 3x1000 IE (jewe. 20 IE/kg) Carboxypeptidase G2 (GPG2) verabreicht. Der 23-5-AML-OP-Spiegel 4 h nach der ersten GPG2-Gabe war mit 359 µmol/L weiterhin massiv erhöht (Soll-24-h-Spiegel <8 µmol/L). Daraufhin wurden die MTX-Spiegel zusätzlich mittels HPLC gemessen. Dabei zeigten sich Werte, welche initial nur 2% – im weiteren Verlauf bis 20% – der Ergebnisse der gleichzeitig durchgeführten immunologischen Analysen betrugen. Unter repetitiver Hämodialfiltration (HDF) und Leucovorin-Dauerinfusion zeigten sich rückläufige Spiegel mit – aufgrund der MTX-Rückdiffusion aus dem Gewebe – intermittierend wieder ansteigenden Werten. So entwikelte sich nach der ersten MTX-Gabe von 0,1 µmol/l eine kutane MTX-Toxizität am Amputationsstumpf, die mit Leucovorin lokal und systemisch behandelt wurde. Nach 17 Tagen HDF-Behandlung normalisierten sich die MTX-Spiegel sowie auch Nierenretentionsparameter, sodass eine postoperative Chemotherapie (ohne MTX) begonnen werden konnte. Eine bisher mit MTX-Ausscheidungsraten beschriebene häufige Mutation im SLC01B1-Gen konnte nicht nachgewiesen werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Eine gestörte MTX-Elmination führt innerhalb weniger Stunden zu massiver Toxizität. Neben HDF und Leucovorin ist die Applikation von GPG2 eine essentielle Notfalls-Maßnahme. GPG2 führt dabei zu einer raschen enzymatischen MTX-Ambau. MTX-Immunooassays erfassen die Spaltprodukte und ergeben daher falsch hohe MTX-Werte. Mittels HPLC kann der tatsächliche MTX-Spiegel im Blut ermittelt werden.

P4-05
Hämatologische Auswirkungen von Cotrimoxazol als Pneumocystis-Prophylaxe während Hochdosis-MTX-Therapie

U. Wanz1, H. Lackner1, W. Schwingert2, M. Benescht1, P. Sobin2, D. Sper2, M. Seidel2, A. Karastaneva1, C. Urban1, V. Strenger1
1Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, 2Klin. Abt. für Pädiatrische Hämato-/Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, Graz

Einleitung. Hochdosis-Methotrexat (HDMTX) ist ein wichtiger Bestandteil verschiedener antineoplastischer Therapie-Regime. Cotrimoxazol wird zur Pneumocystis-Prophylaxe eingesetzt. Sowohl MTX als auch Cotrimoxazol sind Folsäure-Antagonisten, daher wird der gleichzeitige Einsatz wegen möglicher kumulativer Hämatoxizität nicht empfohlen. Ziel der Studie war es, einen möglichen Effekt einer gleichzeitigigen Gabe von HDMTX und Cotrimoxazol zu untersuchen.

Patienten und Methoden. Bei PatientInnen mit Akuter Lymphatischer Leukämie (ALL) verglichen wir retrospektiv Blutbild-Parameter unmittelbar vor und 14 Tage nach HDMTX (Wilcoxon-Test) sowie die Veränderungen dieser Blutbildparameter zwischen Episoden mit und ohne gleichzeitige Cotrimoxazol-Prophylaxe (Mann-Whitney-U-Test). PatientInnen erhielten als Pneumocystis-Prophylaxe entweder Cotrimoxazol 5 mg/kg/d (bezogen auf den Trimethoprim-Anteil) p. o. an 3 bis 4 Tagen/Woche oder Pentamidin 300 mg inhalativ 1x/Monat.

Ergebnisse. Wir analysierten 112 HDMTX Episoden bei 28 PatientInnen (1,4 bis 19,1; median 5,4 Jahre alt; 42,9% weibl.). Gegenüber den Ausgangswerten am Tag der HDMTX-Gabe kam es 14 Tage danach zu einer breit gestreuten und großteils signifikanten Blutbildveränderungen, welche jedoch zusätzlich durch die protokollgemäße, zeitgleiche Gabe von Purinethol (6-Mercaptopurin) (mit-)verursacht sein können. Die gleichzeitige Gabe von Cotrimoxazol zur Pneumocystis-Prophylaxe zeigte keinen Einfluss auf diese Blutbildveränderungen.

Monatsschrift Kinderheilkunde Suppl 4 · 2016 | S403
Empfehlung, eine gleichzeitige Gabe dieser beiden Substanzen zu vermeiden, kann daher mit den vorliegenden Daten nicht unterstützt werden.

P4-06
Juvenile Xanthogranuloma: two patients with unusual and different presentations
M. Höck1, B. Brunner1, B. Zelger1, B. Zelger1, G. Schweigmann1, U. Kiechl-Kohlendorfer1, G. Krophofer1
1Medical University of Innsbruck, Department of Paediatrics II, Neonatology, Austria, 2Medical University of Innsbruck, Department of Dermatology and Venerology, Innsbruck, Austria, 3Medical University of Innsbruck, Department of Radiology, Innsbruck, Austria, 4Medical University of Innsbruck, Department of Paediatrics I, Oncology, Innsbruck, Austria

Background. Juvenile xanthogranuloma (JXG) belongs to the heterogeneous group of non-Langerhans cell histiocytosis and is a reactive process of macrophages. In the majority of cases JXG is a disorder of early childhood presenting during the first two years of life. The typical presentation is a solitary reddish or yellowish skin papule or nodule where a spontaneous regression is the rule without any need for treatment.

Patients and Methods. Two infants with an atypical presentation of JXG, one presenting with multiple blueberry-muffin-rash-like skin lesions and the other with severe multi-systemic involvement are reported.

Results. Diagnosis was established with skin biopsy including histological work-up and immunostaining, where the markers for macrophages (CD 68 and CD163) exhibited a significant reactivity.

Conclusion. JXG is the most common of the non-Langerhans-cell histiocytosis. The typical presentation is a solitary skin lesion. The purpose of this report is to familiarize paediatricians with an unusual variant of this entity in order to facilitate early diagnosis and raise the awareness on possible visceral complications and associated medical conditions.

P4-07
Zytopenie bei Säuglingen mit Nahrungsverweigerung und entwicklungsneurologischen Auffälligkeiten: Nutritiver Vitamin-B12-Mangel
H. Kogler1, V. Metzler1, I. Popow1, P. Bukovits1, A. Vécsei1, G. Mann1, W. Hofer1, E. Prayer1
1St. Anna Kinderspital, UKKJ, MWW, Wien

Einleitung. Ein Vitamin-B12-Mangel kann durch unzureichende Zufuhr, eine Resorptionsstörung oder durch angeborene Defekte im Vitamin-B12-Transport bzw. Metabolismus bedingt sein. Ein mütterlicher Vitamin-B12-Mangel führt zu einer unzureichenden Füllung des Vitamin-B12-Speichers in der fetalen Leber. Erfolgt postnatal die Ermüdung ausschließlich über Muttermilch, droht bereits im Säuglingsalter ein schwerer symptomatischer Vitamin-B12-Mangel.

Patienten und Methoden. Wir stellen die Kasuistik zweier Säuglinge vor, die 2015 im St. Anna Kinderspital betreut wurden. Ersterer kam mit 9 Monaten aufgrund einer Panzytopenie (Hb: 5.7 g/dl, Thrombozyten: 36 G/l, Leukozyten: 2.62 G/l) und Gedeihstörung zur Abklärung. Der zweite Säugling wurde um den ersten Geburtstag aufgrund einer Anämie (Hb: 6.5 g/dl) und ausgeprägter Müdigkeit (Schlafbedürfnis bis zu 16 Stunden/Tag) vorgestellt. Übereinstimmend wird berichtet, dass beide Kinder, die primär ausschließlich stillten wurden und zwischenzeitlich etwas Biskost zu sich genommen haben, jetzt zunehmend die Nahrung verweigern. In der ersten Familie wurde sich generell vegan ernährt. Die Mutter des zweiten Säuglings war aufgrund eines Mb. Crohn dünndarmteilreseziert. Klinisch präsentierten sich die Kinder in reduziertem Allgemeinzustand, blass, muskulär hypoton und entwicklungsverzögert.

Ergebnisse. In Zusammenschau von Anamnese, Klinik, der makrozytären, hyperchromen Anämie sowie einem Vitamin-B12-Wert unterhalb der Nachweisbarkeitsgrenze wurde die Verdachtsdiagnose eines nutritiven Vitamin-B12-Mangels gestellt. Unter parenteraler Vitamin-B12-Substitution und Umstellung der Ernährung, die zwischendurch sondiert werden musste, kam es im Verlauf zu einer hämatologischen Restitution. Neben einer Besserung von Allgemeinzustand und Nahrungsaufnahme konnte ein deutlicher Entwicklungsfortschritt beobachtet werden.

P4-08
Sideroblastische Anämie mit dilatativer Cardiomyopathie als Folge schwerer Eisenüberladung-Einbau eines LVAD (HeartWare®)
G. Krophofer1, J. Schneider1, U. Klingen1, K. Crazzolara1, H. Antretter1, U. Schweigmann1
1Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 2Pädiatrie III, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 3Herzchirurgie, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck

Einleitung. Die kongenitale sideroblastische Anämie ist eine mikrozytäre, hypochrome Anämie, deren Ursache in einer Störung des Eiseneinbaus in das Häm bzw. in einer Hämnsynthesestörung liegt. Diagnostisch wegweisend sind Ringsideroblasten im Knochenmark, die durch den Kern angeordneten mitochondrialen Schäden entstehen. Eine frühe Chelatherapie ist essentiell. Kurativ ist nur eine Knochenmarktransplantation.

Patienten und Methoden. Der mittlerweile 11 Jahre alte Patient wird mit den Zeichen einer dilatativen Cardiomyopathie akut an unsere Intensivstation verlegt. Anamnestisch hat der Patient über 11 Jahre Erythrozytenkonzentrate erhalten ohne adäquate Chelatherapie. Drei Monate vor Aufnahme wurde bereits ein isulinpflichtiger Diabetes diagnostiziert als Folge einer Eisenüberladung. Im Aufnahmestatus besteht eine Globularherzinsuffizienz mit einer EF bei 30 %, ein ausgeprägtes Lungenödem und beiderseitige Pleuraergüsse. Eine sofortige Herzsuffizienztherapie bringt nur mäßigen Erfolg. Durch nicht beherrschbare Rhythmusstörungen kommt es zur Dekompensation trotz maximaler Therapie und es fällt die Entscheidung zum Einbau eines LVAD (links ventrikuläres assist device).

Ergebnisse. Der an unserem Zentrum zum ersten Mal bei einem Kind durchgeführte Eingriff erfolgt komplikationslos. Nach Stabilisierung und Mobilisierung kann der Patient nach 6 Wochen die Intensivstation verlassen! Das HeartWare® arbeitet mit einem kontinuierlichen Fluß, somit ist kein Puls tastbar und kein messbarer Blutdruck. Die klinische Patientenbeurteilung ist essentiell. Eine strenge Antikoagulation ist wendig.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Das System ist primär gedacht als Überbrückung bis zur Erholung der Myokardfunktion bzw. bis zur Herztransplantation. Unser Patient braucht weiterhin regelmäßige Erythrozytenkonzentrate. Unter einer zweifachen oralen Chelatherapie zeigen sich zumindest stabile Serumwerte. Eine Knochenmarktransplantation erscheint am LVAD System unwahrscheinlich. Die Myokardfunktion bessert sich langsam, sodass man immer noch auf einen möglichen Ausbau des HeartWare® hofft. Der Einbau dieses LVAD Systems erscheint in Einzelfällen eine durchaus gute Option.
Caspofungin zeigt eine schlechte Liquorpenetration nach intravenöser Gabe
V. Strenger1, F. Farowski2, N. Hofer1, H. Dornbusch1, D. Sperl1, H. Lackner1, M. Benesch1, C. Urban1
1Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämat/o-Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, 2Klinisch für Innere Medizin, Studienzentrum für Infektiologie, Uniklinik Köln, Köln

Einleitung. Das Echinocandin Caspofungin ist eine wichtige Substanz zur Behandlung invasier Pilzinfektionen. Auch zur Behandlung von Pilzinfektionen des Zentralnervensystems (ZNS) wird Caspofungin eingesetzt, obwohl dessen Pharmakokinetik im ZNS nach intravenöser Gabe lediglich im Tiermodell untersucht wurde. Humane Daten fehlen bislang.

Patienten und Methoden. Bei 10 pädiatrisch hämato-/onkologischen Patienten (1 bis 14, median 8,6 Jahre alt) wurden 13 Liquor- und 12 korrespondierende Serum-Proben zu unterschiedlichen Zeitpunkten nach therapeutischer oder prophylaktischer Caspofungin-Infusion gewonnen. Zwei Patienten hatten zum Zeitpunkt der Probengewinnung eine bakterielle Meningitis, die übrigen Patienten hatten keine Infektion des ZNS. Die Caspofungin-Konzentrationen wurden mittels Flüssigchromatographie-Tandem Massenspektrometrie (LC/MS/MS) unter Verwendung von Serumstandards bestimmt. Für die CSF Proben wurde eine Standard Additionsverfahren angewandt, um eventuelle Matrixeffekte zu berücksichtigen.

Ergebnisse. Bei unterschiedlichen Zeitpunkten nach Caspofungin-Infusion (3 bis 48; median 23, Stunden nach Infusion) und unterschiedlicher Anzahl der vorangegangenen Caspofungin-Infusionen (2 bis 28; median 12 Infusionen) lagen die Serum-Spiegel zwischen 0,6 und 20,3 (median 6,5) µg/ml, die korrespondierenden Liquor-Spiegel lagen bei 11 von 13 (84,6 %) unterhalb der Detektierbarkeit (<0,08 µg/ml). Lediglich bei 2 Patienten mit bakterieller Meningitis konnten Caspofungin-Werte gemessen werden (0,3 bzw. 0,09 µg/ml).

Schlussfolgerungen und Diskussion. Nach intravenöser Applikation zeigt Caspofungin eine schlechte Liquorpenetration. Lediglich bei inflammatorischen Meningitis, die übrigen Patienten hatten keine Infektion des ZNS. Die Caspofungin-Konzentrationen wurden mittels Flüssigchromatographie-Tandem Massenspektrometrie (LC/MS/MS) unter Verwendung von Serumstandards bestimmt. Für die CSF Proben wurde eine Standard Additionsverfahren angewandt, um eventuelle Matrixeffekte zu berücksichtigen.

Infektiologie und Immunologie

PS-01
Opponents of Vaccination: A threat for society?
A scientific approach to disprove arguments of the anti-immunisation lobby
A. Siegl1,2
1Kinder- und Jugendheilkunde, Universitätsklinikum Tulln, Tulln, 2Karl Landsteiner Privatuniversität für Gesundheitswissenschaften, Krems an der Donau, Österreich

Background. This bachelor thesis shows different arguments of the anti-immunisation lobby in Austria, Germany and Switzerland and demonstrates if it is possible to disprove them scientifically. Further it points out how this potential refutation can be argued. The first research question of the thesis deals with different argument groups within the German-speaking anti-immunisation lobby and the analysis of their arguments. The second research question focuses on the attempt to refute vaccination sceptics’ arguments with scientific knowledge and evidence-based medicine it is tried to find out how these arguments can be disproved or if some of the fears are legitimate.

Patients and Methods. These two research questions can be answered by conducting a systematic social media/mass media search and a systematic literature review. The scientific disprove of arguments is attempted by searching literature in medical databases PubMed and The Cochrane Library. Furthermore, journals and information published by governmental institutions are used to obtain more data on scientific results.

Results. All of the mentioned anti-vaccination arguments can be disproved with the help of natural sciences and evidence-based medicine.

Conclusion. In the future, the government and health-care professionals will need to focus more on counteracting against the viral spread of wrong anti-inoculation arguments, which threat society.
Einleitung. Bei dramatischem klinischem Zustand mit negativen Entzündungsparametern bei erstmaliger EBV Infektion wurde die diagnostische Abklärung erweitert. Hohe Ferritin-Werte über 10.000 ng/ml waren Hinweis für Hämophagocytose-Lymphohistiocytose (HLH).

Patient und Methoden. Bei fehlender genetisch determinierten HLH ist eine EBV-Erstdiagnose von Bedeutung. Andere Hämatonkologische, autoimmunologische Ursachen und andere Infektionen einschließlich Tropenkrankheiten wurden weitgehend ausgeschlossen.

Ergebnisse. Nach Einleitung der Therapie mit wiederholten Gaben von Immunglobulinen bessert sich der Zustand allmählich. Die für HLH empfohlene Therapie mit Cortikoiden über 6 Monate erschien aufgrund der ausgeprägten Strahlendermatitis, so dass auch die Strahlentherapie vorzeitige Endung bereitete. Insgesamt ist die klinische Besserung des klinischen Zustandes nicht mehr indiziert.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Entscheidend für die Diagnosefindung bei seltenen Erkrankungen mit ungewöhnlichem Manifestationsmuster sind die differenzielle Anamnese inklusive Familienanamnese. Eine frühzeitige Diagnosestellung gestaltet sich bei Bestehen isolierter Einzelsymptome und Fehlen charakteristischer okulärer Teleangiektasien oft schwierig. Patient und Methoden. Wir berichten von einem 5-jährigen Mädchen bei der familiar nicht auf Zeichen erhöhter Radiosensitivität die bestehende Therapie eines Medulloblastoms die Erstdiagnose einer Ataxia teleangieciasia vor Auftreten bei Patienten mit Medulloblastom. Beide Mütter der Patienten und ihre Söhne zeigten sich eine Raumforderung im Kleinhirn mit Kompression des 4. Ventrikels. Histologisch bestätigte sich die Veränderung der Befunde im Rahmen der Immunologischen Tumormarkstruktur. Einige der Tumormarker sind derzeit noch unerkannt. Die initial asymptomatische Patientin, fällt meistens zwischen dem 2. und 4. Lebensjahr mit der typischen Trias, refraktäre Krampfanfälle, psychomotorischer Entwicklungsrückstand und Hepatopathie auf. Für das AHS existiert keine kausale Therapie und die Prognose ist infaust. In der Fachliteratur werden vereinzelt Patienten mit Alpers Syndrom und Immundefizienz beschrieben.

Patient und Methoden. Wir präsentieren einen 10-jährigen Buben, türkischer Herkunft mit Ataxia und einer partiellen Ptosis beidseits. Neurologisch zeigte sich eine mäßige Ataxie mit unsicherem Gleichgewichts- und Tiefensensibilitätsstörung. Bei der Patientin und bei der Mutter wurde eine detaillierte Familienanamnese aufgenommen.

Ergebnisse. Zwei der Patienten hatten alle (23 von 23) Werte <80 pg/ml und 10 von 11 (90.9 %) unendetektabare BDG-Werte. Bei 7 von 38 (18.4 %) Episoden kam es nach Absinken der BDG-Werte zu einem neuerlichen (jedoch teilweise nur leichten) Anstieg ohne weitere IVIG-Gaben. Schlussfolgerungen und Diskussion. Nach IVIG-Gabe kommt es zu einem deutlichen Anstieg der BDG-Serumwerte, welcher individuell sehr unterschiedlich hoch ist und unterschiedlich lange anhält. Der bei einigen PatientInnen beobachtete Wiederanstieg ohne weitere IVIG-Gabe deutet auf weitere Ursachen für falsch positive BDG-Werte hin. Wieder normalisierte BDG-Werte wurden 2 Wochen nach IVIG-Gabe bei der Mehrheit der PatientInnen (70 %) und 3 Wochen nach IVIG-Gabe bei allen getesteten PatientInnen gefunden. Mit falsch positiven BDG-Werten ist 2–3 Wochen nach IVIG-Gabe zu rechnen. Eine Bestimmung dieses Parameters in diesem Intervall ist nicht sinnvoll und kann zur Fehldiagnose einer IFI führen.
nach NICE 6 Monate: 1307, h. s. Einsparung 88 %. Datenanalyse der IE-In

Anstieg der IE-Fälle/Monat über früheren Trend (0,11 Fälle/Mio./Monat, CI

Patient und Methoden. Wir beschreiben 8 Versorgungsanalysen, die unter den gleichen Bedingungen von Zahnärzten durchgeführt wurden. Die Ergebnisse wurden mit statistischen Methoden ausgewertet.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Datenanalyse zeigt, dass die Anwendung der EP bei Zahnärzten in den Niederlanden effektiv ist. Die Ergebnisse unterstützen die Empfehlungen der aktuellen Leitlinien zur Prophylaxe der IE bei Zahnärzten.
Kardiologie

P6-01
Die Assoziation zwischen frühen Gefäßwandveränderungen und Frühgeburtslichkeit – EVA-Studie

K. Stock1, A. Schmid1, J. Letzner1, M. Knoflach2, U. Kiechl-Kohler1

1Pädiatrie II, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 2Univ. Klinik für Neurologie, Innsbruck

Einleitung. In den Industrienationen tragen kardiovaskuläre Krankheiten maßgeblich zu Morbidität und Mortalität bei. Bereits in den 80er Jahren konnte anhand von postmortalen Studien gezeigt werden, dass arteriosklerotische Gefäßwandveränderungen schon in jungen Jahren auftreten können. Da in der pädiatrischen Population die klassischen Risikofaktoren für kardiovaskuläre Krankheiten wie Rauchen, Adipositas und Bewegungsmangel rasant zunehmen und zudem neonatalen Parameter wie Frühgeburtslichkeit einen Einfluss auf die spätere vaskuläre Situation haben könnten, ist es das Ziel dieser Studie i) die vaskuläre Gesundheit von Tiroler Jugendlichen zu erfassen und ii) eine mögliche Assoziation mit neonatalen Parametern zu evaluieren.

Patienten und Methoden. Tiroler Jugendliche im Alter zwischen 15 und 17 Jahren wurden eingeladen an dieser Studie teilzunehmen. Erhoben wurden die Größe, Gewicht, Bauch- und Hüftumfang sowie der Blutdruck. Laborchemisch wurde unter anderem ein Lipidprofil bestimmt. Zur Erfassung des vaskulären Status diente die sonographische Messung der Intima-Media-Dicke der A. carotis communis (cIMT). Zusätzlich wurde mittels simultaner, applanationstonometrischer Messung an der A. carotis communis und der A. femoralis die Pulswellengeschwindigkeit (PWV) bestimmt. Perinatologische Daten wurden dem Mutter-Kind-Pass entnommen.

Ergebnisse. Bisher konnten 1213 Jugendliche in die Studie eingeschlossen werden. Für eine vorläufige Analyse lagen die Datensätze von insgesamt 670 Jugendlichen vor. 475 dieser Teilnehmer haben ihre Mutter-Kind-Pass-Aspekte als Datenquelle zur Verfügung gestellt. Von ihnen sind 9,2% (n = 44) mit einem Gestationsalter (GA) von weniger als 37 Wochen zur Welt gekommen (mittleres GA = 34,2 ± 2,73 SD). Termingeborene wiesen eine PWV von 6,7 m/s ± 1,7 SD auf, im Vergleich zu 6,2 m/s ± 1,1 SD bei ehemaligen Frühgeborenen (p = 0,17). Der systolische Blutdruck betrug bei Termingeborenen 119 mmHg ± 11 SD, bei ehemaligen Frühgeborenen 124 mmHg ± 10 SD (p = 0,01). cIMT, Lipid- und diastolische Blutdruckwerte waren in beiden Gruppen ähnlich.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Aufgrund der vorliegenden Ergebnisse und den vaskulären Risikofaktoren im Jugendlichenalter soll es sich um die Erhöhung von Risikofaktoren. In Hinblick auf einen möglichen Zusammenhang zwischen neonatalen Parametern und früh vaskulären Veränderungen liegen bisher nicht genügend Daten vor, um einen eindeutigen Trend beschreiben zu können.

P6-02
Der Einfluss des Rauchverhaltens Tiroler Jugendlicher auf frühe Gefäßwandveränderungen – EVA-Studie

C. Hochmays1, K. Stock1, A. Schmid1, J. Letzner1, M. Knoflach2, U. Kiechl-Kohler1

1Pädiatrie II, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 2Univ. Klinik für Neurologie, Innsbruck

Einleitung. Rauchen stellt einen der wichtigsten modifizierbaren Risikofaktoren in der Entwicklung einer Arteriosklerose dar. Die im Zigarettenrauch vorhandenen Stoffe wie Stickstoffoxiden oder Schwefeldioxid führen unter anderem durch Freisetzung von Radikalen zu Schädigungen der Gefäßinnenwand, die als Ausgangspunkt für Lipidablagerungen die Entwicklung einer Arteriosklerose stark begünstigen. Da dieser schleichende Prozess lange symptomfrei verläuft, sind sich besonders jugendliche Raucher ihres Risikoverhaltens nicht bewusst. Ziel dieser Studie ist es i) die Präva-
lenz von jugendlichen Rauchern in Tirol zu erheben und ii) zu evaluie-
ren, ob frühe Gefäßwandveränderungen im Vergleich zu Nichtrauchern
bereits evident sind.

**Patienten und Methoden.** Gesunde SchülerInnen und Lehrlinge aus ganz
Tirol (n = 1213) im Alter zwischen 15 und 17 Jahren wurden in die Stu-
die eingeschlossen. Zur Erhebung des Gefäßstatus wurde die Intra-Me-
dia-Dicke der A. carotis communis (cIMT) sonographisch gemessen. Zu-
sätzlich wurde die Pulswechselgeschwindigkeit (PWV) durch simultane,
applationstonometrische Messung an A. carotis communis und A. fe-
morals erfasst. Außerdem wurde eine Blutdruckmessung nach 10 min Ruhe
dergeführt. Die Jugendlichen wurden anschließend anhand eines Fragebogens über ihr Rauchverhalten befragt.

**Ergebnisse.** Bisher konnten 1213 Jugendliche in die Studie eingeschlos-
sen werden. Für eine vorläufige Analyse lagen die Datensätze von insge-
samt 670 Jugendlichen vor. 654 von ihnen haben eine Angabe über ihr
Rauchverhalten gemacht. 21.2% (n = 142) der Jugendlichen waren Rauc-
cher. Von den 338 männlichen Teilnehmern waren 18.9% Raucher im
Vergleich zu 24.7% der 316 weiblichen Teilnehmer, p < 0.001. Der prozen-
tuale Anteil der Raucher steigt mit zunehmendem Alter (15a: 13.4%; 16a:
< 0.01). Die PWV betrug bei Rauchern 6.7 m/s ± 1.3 SD, bei Nichtrauchern 6.5 m/s ± 1.4 SD; p = 0.308. Systolischer, diastoli-
scher Blutdruck sowie die cIMT Werte waren bei Rauchern und Nich-
trauchern vergleichbar.

**Schlussfolgerungen und Diskussion.** Diese vorläufige Analyse zeigt mit-
tels eines nicht-signifikanten Trends, dass der Anteil an prozentualen Rauc-
cher bei Mädchen höher ist als bei Jungen. Zudem nimmt die Anzahl der
Raucher im Alter von 15 bis 17 Jahren stetig zu. Hinweise für frühe Gefäß-
wandveränderungen konnten weder mittels cIMT noch PWV nachgewie-
sen werden. In weiterführenden Untersuchungen wäre eine longitudinale
Beobachtung dieser Parameter wünschenswert, um den Zeitpunkt von
ersten Aberrationen zu erfassen.

**P6-03**

**Labelling of Enalapril from Neonates up to Adolescents (LENA)**

V. Swoboda¹, C. Male², I. Michel-Behnke², S. Läder³

¹Kinderkardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien,
Austria, ²Institute for Clinical Pharmacy and Pharmacotherapy, Heinrich-
Heine-Universität Düsseldorf (UDUS), Germany

**Background.** The goal of the LENA project is to develop a safe, effective
and age-appropriate formulation of enalapril for children (orally disinte-
grating mini-tablet, ODMT). Enalapril is an angiotensin-converting en-
zyme (ACE) inhibitor which is licensed for adults to treat hypertension
and heart failure. For children, enalapril is only licensed for patients weighing
> 20 kg to treat hypertension. However, enalapril is currently used "off-la-
bel" in children of all ages suffering from hypertension or heart failure for
lack of alternatives. The mini-tablets which quickly dissolve in the mouth
allow exact dosing of the active ingredient. Using this age appropriate for-
mulation, the study will determine safe and efficacious doses for neonates
up to adolescents.

**Patients and Methods.** Children with heart failure (n = 100, 0 months –
< 12 years) due to congenital heart lesions or dilated cardiomyopathy who
require treatment with ACE inhibitors. In the initial study phase (8 weeks),
enalapril is up-titrated to the respective target dose following a dose titra-
tion scheme based on extrapolation from adult data. Pharmacokinetic,
pharmacodynamic, clinical data are collected to determine appropriate
doses, safety and efficacy. During a follow-up phase (10 months) long-
time safety data is collected.

**Results.** The project started in 2013 with the pharmaceutical development
of the enalapril ODMT. Bioequivalence study in adults has been complet-
ed. The paediatric investigation plan was approved by the Paediatric Com-
mittee of the European Medicines Agency, and was approved by the local
ethics committees and national competent authorities. The paediatric clin-
cal study takes place in 6 centres (Rotterdam, Utrecht, London, Vienna,
Budapest, Belgrade). End of recruitment is planned for April 2017. Study
results will be available by 2018.

**Conclusion.** Few medicines are available in age-appropriate formulations
which have been tested in children. Once the LENA study will be com-
pleted, enalapril ODMT are intended to be licensed for children from ne-
onates to adolescents. The availability of enalapril ODMT will allow pre-
cise dosing and thereby safer and more efficacious treatment for children
with heart failure. LENA is a Collaborative Project funded by the Europe-
an Union under the 7th Framework Programme under grant agreement
n° 602295.

**P6-04**

**Echokardiographische Bestimmung der Größe des rechten Ventrikels bei Kindern mit Vorhofseptumdefekt – schon bereit für den klinischen Einsatz?**

M. Grillitsch¹, M. Koestenberger¹, A. Burmas¹, G. Grangl¹, S. Schweintzger¹,
A. Gamillscheg¹

¹Pädiatrische Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

**Einleitung.** Die Bestimmung der Größe des rechten Ventrikels (RV) bei
Kindern mit angeborenen Herzfehlern hat in den letzten Jahren an Bedeu-
tung gewonnen. Bevor Größenveränderungen des rechten Herzen jedoch
als Kriterium herangezogen werden können müssen zuerst altersabhän-
gige Normwerte vorliegen.

**Patienten und Methoden.** Wir haben Normwerte des RV bei 576 gebo-
denen Kindern erstellt und sie mit 37 Kindern die einen Vorhofseptumdefekt
(ASD) haben verglichen. Wir bestimmten den Einfluss von Alter, Körper-
größe, Körperlänge, und der Körperoberfläche auf das folgende Parameter:
end-diastolic basal-diameter (EDb-d), end-diastolic mid-cavity diameter
(EDm-d), end-diastolic length (EDL), end-systolic length (ESL), end-di-
astolic area (EDA), end-systolic area (ESA).

**Ergebnisse.** Die RVEDb-d, RVEDm-d, RVEDL, RVESL, RVEDa, und
RVESa zeigten eine positive Korrelation mit dem Alter, Körpergröße,
Körperlänge, und der Körperoberfläche. Die RV z-scores zeigten eine hohe
Spezifität zur Erkennung von ASD Patienten mit einer Sensitivität bis zu
89%, speziell bei Vorhofseptumdefekt Kindern unter dem 8 Lebensjahr.

**Schlussfolgerungen und Diskussion.** Unsere Daten könnten klinisch
nützlich sein um bei Kindern mit einem ASD den Zeitpunkt für eine In-
tervention bzw. operative Sanierung besser festlegen zu können.

**P6-05**

**Die Bestimmung des velocity time integrals des rechtsventrikulären Ausflussstraktes (RVOT VTI) als Bestandteil der nicht-invasiven Messung des pulmonalen Blutflusses von herzgesunden Kindern im Vergleich zu Kindern mit Vorhofseptumdefekt**

M. Grillitsch¹, M. Koestenberger¹, A. Burmas¹, G. Grangl¹, S. Schweintzger¹,
C. Binder-Hesch³, A. Gamillscheg¹

¹Pädiatrische Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz
²Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

**Einleitung.** Die Bestimmung des velocity time integrals des rechtsvent-
rikulären Ausflussstraktes (RVOT VTI) ist ein wichtiger Bestandteil der
nicht-invasiven Messung des pulmonalen Blutflusses bei Erwachsenen,
aber bei Kindern gibt es aktuell noch keine altersabhängigen Normwer-
te. Bevor Veränderungen der RVOT VTI jedoch als Kriterium des verän-
derten pulmonalen Blutflusses bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern
herangezogen werden können müssen zuerst altersabhängige Normwer-
te vorliegen.

**Patienten und Methoden.** Wir haben Normwerte der RVOT VTI bei 570 gebo-
denen Kindern erstellt und sie mit 37 Kindern die einen Vorhofseptumdefekt
(ASD) haben verglichen. Wir bestimmten den Einfluss von Alter, Körper-
größe, Körperlänge, und der Körperoberfläche auf die RVOT VTI.
Ergebnisse. RVOT VTI Werte zeigen einen Bereich von 9.7 ± 1.2 cm bei Neugeborenen bis zu 23.3 ± 2.7 cm bei 18 Jahre alten Adoleszenten und zeigten eine positive Korrelation mit dem Alter, Körpergröße, Körperlänge, und der Körperoberfläche unserer Kinder. In unserer Population zeigten die RVOT VTI z-scores eine hohe Spezifität zur Erkennung von ASD Patienten (> 97 %) mit einer Sensitivität bis zu 71 %.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Wir haben Normalwerte der RVOT VTI im Kindes- und Jugendalter erstellt. Diese Normalwerte werden in Zukunft als zusätzliche Parameter bei der nicht-invasiven Bestimmung eines (vermehrten) Blutflusses bei Kindern mit ASD herangezogen werden können.

P6-07
Management of low cardiac output following fetal aortic valve dilatation and neonatal Ross-Konno procedure.

Report of two cases

R. Mair1, A. Hofer1, B. Szűcs1, M. Graß2, G. Tulzer3
1Department für Kinderherzchirurgie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, 2Klinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin, Kepler Universitätsklinikum, Linz, 3Klinik für Kinderkardiologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Background. Postoperative treatment following a neonatal Ross-Konno procedure of patients with critical aortic stenosis and endocardial fibroelastosis (EFE) has to deal with significant diastolic dysfunction due to a hypertrophic, restrictive and stiff left ventricle (LV). Elevated end-diastolic LV and left atrial pressures with pulmonary hypertension can lead to a low cardiac output syndrome (LCOS). Patients, who underwent a fetal aortic balloon dilatation can recover their LV function and generate again very high LV pressures due to residual aortic stenosis. After a neonatal Ross Konno procedure to relief LV outflow obstruction, some of these patients have to go on ECMO due to LCOS. To wean them off ECMO usually positive inotropic catecholamines like epinephrine and dobutamine are applied.

Patients and Methods. Report of two cases.

Results. We present two particular cases from our Center with critical aortic stenosis after fetal aortic balloon dilatation at 30 weeks of gestation. In both cases the left ventricle regained its systolic function after the fetal intervention and was again able to generate a high gradient over the aortic valve. Following a neonatal Ross-Konno procedure both patients had to go on ECMO due to LCOS. The weaning from ECMO was successful only by using lusinotropic drugs like milrinon and levosimendan instead of catecholamines. In the case of the first patient three weaning attempts failed using catecholamines to treat LCOS. After three cycles of levosimendan and 19 days on ECMO the fourth attempt was successful using only low doses of dobutamin and milrinon but no epinephrine at all. In the case of the second patient we achieved success on ECMO and – after seven days – weaning was successful using again only lusinotropic drugs like milrinon and nitroprussiadinium but no epinephrine.

Conclusion. Fetal aortic balloon valvuloplasty may lead prenatally to significant LV hypertrophy with good systolic but impaired diastolic function, which postnatally needs tailored treatment with lusinotropic medication avoiding inotropic catecholamines.
Results. Standard intensive care management, ventilatory support and treatment with catecholamines, vasopressin, surfactant application as well as inhaled nitric oxide failed to initiate sustained improvement. Tube thoracostomy was performed bilaterally to treat suspected bilateral pneumothorax and prostaglandine E2 was started due to borderline coarctation of the aorta to ensure ductal-dependent systemic circulation. After recurrent cyanosis with oxygen saturation less than 40 % arteriovenous ECMO was set up to treat respiratory failure. During insertion of ECMO catheters superficial cystic lung lesions were observed and parenchymatous lung disease was suspected. Lung biopsy and CT confirmed the diagnosis of bilateral CPAM Type 2. Because of massive bilateral lung involvement and cardiorespiratory instability surgical treatment was not an option. Interdisciplinary council was implemented and due to the poor prognosis decision was made to stop treatment. The infant died just after discontinuation of ECMO.

Conclusion. Insufficient response to standard treatment of pulmonary hypertension should raise suspicion of uncommon etiology such as parenchymatous lung disease and require the clinician to initiate further evaluation including CT or MRI. In our case the poor outcome most likely was the result of a combination of bilateral parenchymatous lung disease, uncontrollable pulmonary hypertension and CHD.

P6-09
Critical aortic valve stenosis – midterm outcome after neonatal balloon valvuloplasty

G. Leitner-Peneder1, G. Tulzer1

1Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, 2Institut für Pathologie, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Background. Aortic balloon valvuloplasty (BVP) even in neonates is an established treatment but challenged by recent results of open heart surgery after introduction of new valve preserving surgical techniques. We reviewed therefore the results of BVP in our own cohort regarding immediate results, complications and freedom of reinterventions and valve replacement.

Patients and Methods. Retrospective analysis of 31 neonates with critical aortic valve stenosis as leading lesion in biventricular hearts who underwent balloon valvuloplasty (BVP) at a median age 4 (1 to 23) from 2005–2015 in our institution. 19 were fatally diagnosed of whom 11 had previous in-utero valvuloplasty. 5 presented in heart failure with closed duct due to late diagnosis. Endocardial fibroelastosis (EFE) was present in all prenatally dilated patients whereas in only 2 of the non-dilated group. General anesthesia, retrograde femoral access and valve to balloon ratio of 1:1 was performed in all cases.

Results. Gradient was reduced from 80 to 43 mmHg, severe regurgitation occurred in 1 case. No procedural death, no cerebral bleeding, no severe regurgitation requiring surgery, no mitral valve damage was observed. Complications included femoral artery obstruction in 2 pts which relieved completely after medical treatment, 3 femoral vein obstructions and 2 intimal flaps in aortic arch with no clinical impact. 50 % of patients without prenatal dilatation are still free from aortic valve replacement in the median FU period of 57 (22–120) months. The intrauterine dilated group showed poor results, 9/11 needed valve replacement shortly after intervention may due to smaller valve diameters of z-score -1.1 (-3.2 to +0.6) versus +0.5 (-2.5 to +2) in the group without in-utero treatment.

Conclusion. BVP is a safe and effective palliation in critical neonatal aortic stenosis, avoiding cardiopulmonary bypass and preserving the own valve for a reasonable time period. Surgical options have to be measured on these results. Intrauterine BVP produces a significantly different subgroup of patients with smaller valve diameters and EFE in whom postnatal dilatation seems to be not effective.

Neonatologie

P7-01
Plasma-Aminogramm-Veränderungen bei ehemaligen Frühgeborenen im Vorschulalter

A. Posad1, S. Müller1, I. Odi Komazec2, U. Pupp Peglow1, S. Scholl-Bürgi2, D. Karall3, U. Kiechl-Kohlendorfer1

1Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 2Innsbruck, 3Pädiatrie I (Nephrologie, Kardiologie, Pulmologie, Allergologie, Cystische Fibrose), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 4Pädiatrie II (Neonatologie) & Pädiatrie III (Pädiatrische Kardiologie, Pulmologie, Allergologie, Cystische Fibrose), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 5Pädiatrie I (Nephrologie, Infektiologie, Endokrinologie einschl. Diabetologie, Rheumatologie, Neuropädiatrie und Stoffwechselkrankungen, Hämatologie, Onkologie, Gastroenterologie und Hepatologie), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung. Durch Optimierung der perinatalen Versorgung konnten Überlebensraten bei Frühgeborenen in den letzten Jahrzehnten stetig verbessert werden. Da nun ein zunehmender Prozentsatz ehemaliger Frühgeborener das Erwachsenenalter ohne offenkundige Pathologie erreicht, rücken mögliche diskrete Langzeitfolgen der Frühgeburtlichkeit in den Fokus der neonatologischen Forschung. Plasma-Aminogramme stellen ein wichtiges Werkzeug zur Beurteilung des Protein-Metabolismus dar. Ob bei ehemaligen Frühgeborenen nachhaltige Veränderungen des Aminosäure-Stoffwechsels bestehen, ist bis dato nicht bekannt. Ziel der vorliegenden Studie war es, zu untersuchen, ob ehemalige Frühgeborene im Kindesalter Veränderungen der Plasma-Aminosäure-Profilve im Vergleich zu gleichaltrigen termingeborenen Kontrollen aufweisen.

Patienten und Methoden. Im Alter von 5 bis 7 Jahren wurden bei ehemaligen Früh- und Termingeborenen nach nächtlicher Nüchternperiode die Aminosäure-Konzentrationen im Plasma mittels Ionenaustauschersäulenchromatographie mit Ninhydrin-Nachweis in der Nachsäule, Agarose-trägerbasierten (Biorad/30-Plus Aminosäurenanalyse) bestimmt. Potentielle perinatale (z-Score des Geburtsgewichts, Rachen während der Schwangerschaft, mütterliches Bildungsniveau, Stillgewohnheiten) und gegenwärtige Einflussfaktoren (Alter, Geschlecht, Body-Mass-Index, Ernährungsmusterindex) wurden ebenfalls erhoben.

Ergebnisse. 79 ehemalige Früh- und 29 ehemalige Termingeborene wurden in die Studie eingeschlossen. Im Vergleich zu ehemaligen Termingeborenen wiesen ehemalige Frühgeborene signifikant höhere Konzentrationen an Glutamin, Tryptophan, Arginin, Citrullin, Hydroxyprolin, Cystin, 3-Methylhistidin und β-Aminoisobutyrat auf. Serin-, Leucin-, Glutamat-, Taurin-, Ornithin-, Histidin-, Asparagin- und Aspartat-Konzentrationen waren bei ehemaligen Frühgeborenen signifikant niedriger als bei gleichaltrigen Kontrollen. Die Alanin/Lysin-Ratio war bei ehemaligen Frühgeborenen signifikant höher, die Phenylalanin/Tyrosin-Ratio signifikant niedriger als bei ehemaligen Termingeborenen. Nach Korrektur für potentielle Confounder zeigten sich vergleichbare Ergebnisse.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Im Vergleich zu termingeborenen Kontrollen weisen ehemalige Frühgeborene im Vorschulalter Veränderungen der Plasma-Aminosäure-Profile in multiplen Stoffwechselwegen auf. Ob sich hieraus eine ungünstige Auswirkung auf die Langzeit-Prognose ergibt, muss durch weiterführende Studien geklärt werden.
Umgebung beeinflusst wird. Gefürchtet sind vor allem Infektionen mit gram-negativen Keimen wie Serratia, Klebsiellen oder Enterobacter. An unserer neonatologischen Intensivstation am perinatologischen Zentrum Landeskrankenhaus Feldkirch fiel ab 2013 im wöchentlichen mikrobiologischen Screening (Rachenabstrich) eine Häufung von Enterobacter (E.) cloacae auf. Die Isolate zeigten Resistenz auf Amoxicillin/Clavulansäure, Cefuroxim und Fosfomycin.

**Patienten und Methoden.** An unserer Abteilung wird seit Jahren ein wöchentliches mikrobiologisches Screening bei allen Früh- und Neugeborenen durchgeführt. Auf Grund der zunehmenden Kolonisation unserer Patienten mit E. cloacae wurde eine prolongierte Ausbruchssituation vermutet. Neben intensivierter Hygienemaßnahmen wurden ausgedehnte krankenhaushygienische Umgebungsuntersuchungen zur Identifizierung einer Keimquelle durchgeführt.

**Ergebnisse.** 2014 fand sich eine E. cloacae Kolonisation bei 11 Patienten, zwei Frühgeborene boten das Bild einer Gefäßkatheter-assoziierten Sepsis mit E. cloacae. Der einzigige Nachweis von E. cloacae in der unbelebten Umgebung erfolgte von feuchten Mikrosafetüchern (Teeküche, Aufenthaltsraum Personal), die zur Oberflächenreinigung verwendet werden. Das Ausbruchsgeschehen endete mit der endgültigen Beseitigung der Mikrofasertücher und Ersatz durch Einmal-Reinigungstücher.

**Schlussfolgerungen und Diskussion.** Nur durch ein regelmäßiges mikrobiologisches Screening kann eine Häufung von ungewöhnlichen Kolonisationen registriert werden. Kommt es zu solch einem Ausbruchsgeschehen, hat die Suche nach der Keimquelle oberste Priorität. Nicht nur Kreuzzügler, sondern auch unbelebte Quellen in der Umgebung können dafür verantwortlich sein.

**P7-04**

*Case report of a central venous access device-associated thrombosis with aortic embolism in a preterm infant*

M. Biernayr1, B. Brunner1, K. Maurer1, R. Trawöger1, U. Kiechl-Kohlendorfer1, V. Neubauer1

1Paediatrie II (Neonatologie), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 2Univ. Klinik für Radiologie, Innsbruck

**Abstracts**

**Background.** Thrombosis in neonates often is a central venous access device (CVAD) associated complication. Furthermore, a patent foramen ovale (PFO) is frequently seen in preterm infants. Even though a coincidence of both is not unusual, detaching of the thrombus and subsequent pulmonary embolism or organisation of an aortic embolism has not been described. Treatment recommendations of CVAD-associated thrombosis in neonates do not consider frequently seen complications of preterm infants e.g. intraventricular haemorrhage. This is the first case of a very preterm infant with a pre-existing intraventricular haemorrhage, who developed a CVAD-associated thrombosis and thromboembolic complications.

**Case presentation.** The authors report on a very preterm girl with a pre-existing intraventricular haemorrhage with periventricular haemorraghic infarction and a CVAD-associated thrombus that, after removal of the CVAD, led to assumed pulmonary embolism, clinically presenting as lung haemorrhage, and to an extended aortic embolism with consequent cerebral stroke. The girl was treated with unfractionated heparin (UFH) for about 50 days. Follow-up revealed clinical signs of cerebral palsy.

**Conclusion.** There are various treatment recommendations for thrombosis or embolism in infants. However, there are no clear recommendations in very preterm infants with a high risk of cerebral bleeding respectively a pre-existing intraventricular haemorrhage. We decided to treat the patient with UFH because daily subcutaneous administration of low molecular weight heparin is difficult in preterm infants. Even though preterm infants are often diagnosed with a PFO which constitutes the risk for paradoxical embolism, such complications do not occur frequently due to the physiological heart pressure proportion. Nevertheless, it is important to monitor vital parameters and cerebral perfusion after removing a CVAD with confirmed associated thrombosis, because thromboembolic complications are possible. If practicable, patients with a confirmed CVAD-associated thrombosis should be anticoagulated before removing the CVAD. However, in our patient it was rational to remove the CVAD without prior anticoagulation due to the pre-existing intraventricular haemorrhage. Finally, it remains a case-by-case decision how to treat CVAD-associated thrombosis and consequent embolism depending on the patient’s medical history.
P7-06

**Stimulation bei Frühgeborenen während der Erstversorgung**

N. Baik1, M. Rock2, K. Binder1, L. Milder1, B. Schwabeger1, J. Stadler1, B. Urlesberger1, G. Pichler1
1Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung.
In den ERC-Guidelines für Neugeborenen-Erstversorgung werden das Abtrocken und eine „kurze“ Stimulation empfohlen. Effekte einer Stimulation wurden bisher jedoch nicht untersucht.

**Patienten und Methoden.** Ziel dieser Studie war es, zu analysieren, welche Körperregion wie lange bei den Frühgeborenen während der Erstversorgung stimuliert wurde und ob die Stimulation einen Effekt auf die Vitalparameter hatte. Es wurde eine Analyse von Videoaufzeichnungen, die im Rahmen von prospektiven Beobachtungs-Studien an der Abteilung für Neonatologie/Medizinischen Universität Graz bei Frühgeborenen während der Erstversorgung gemacht wurden, durchgeführt. Die Videoaufzeichnungen wurden von zwei Untersuchern analysiert hinsichtlich Dauer der Erstversorgung, die durchgeführt wurden, um einen peripheren IV-Zugang zu legen. SpO2 (vor: 67,3 % ± 18,1 % versus nach: 87,1 % ± 10,5 %) und cTOI (vor: 59,6 % ± 17,4 % versus nach: 63,2 % ± 16,7 %) stiegen vor, während und nach der Manipulation statistisch signifikant an, jedoch entsprechend der Perzentilen in den ersten 10 Minuten nach der Geburt. Die Herzfrequenz (vor: 149,6/min ± 26,8/min versus nach: 150,4/min ± 24,5/min) änderte sich nicht signifikant.

**Schlussfolgerungen und Diskussion.** In dieser Beobachtungsstudie konnte gezeigt werden, dass der periphere venöse Zugang bei Frühgeborenen während der Erstversorgung rasch gelegt werden kann und die Adaptation nicht zu beeinflussen scheint.

---

quenz (HF) wurden kontinuierlich mittels Pulsoxymetrie gemessen. Zerebrale Oxygenierung (cTOI) wurde mittels Nah-infrarat Spektroskopie (NIRS) gemessen. Der NIRS Sensor wurde an die Stirn rechts frontal angelegt. Neben Monitoringparameter wurden auch Zeitpunkt und Versuche von Legen eines peripheren venösen Zuganges erhoben. Herzfrequenz, SpO2 und cTOI wurden vor, nach und während Manipulation gemessen und verglichen.

**Ergebnisse.** Insgesamt wurden 72 Frühgeborene in die Studie inkludiert. Das mittlere Gestationsalter betrug 30,9 ± 2,7 Wochen und das mittlere Geburtsgewicht 1517 ± 523 Gramm. Es wurde bei allen Frühgeborenen ein peripher venöser Zugang im Rahmen der Erstversorgung gelegt. Der durchschnittliche Zeitpunkt von peripheren venösen Zugang war 6,9 ± 4,4 Minuten nach der Geburt. Im Median war 1 Versuch (IQ 1–2) notwendig, um einen peripheren IV-Zugang zu legen. SpO2 (vor: 82,8 % ± 18,1 % versus nach: 87,1 % ± 10,5 %) und cTOI (vor: 59,6 % ± 17,4 % versus nach: 63,2 % ± 16,7 %) stiegen vor, während und nach der Manipulation statistisch signifikant an, jedoch entsprechend der Perzentilen in den ersten 10 Minuten nach der Geburt. Die Herzfrequenz (vor: 149,6/min ± 26,8/min versus nach: 150,4/min ± 24,5/min) änderte sich nicht signifikant.

**Schlussfolgerungen und Diskussion.** Im Verlauf der Erstversorgung bei Frühgeborenen war die Stimulation von peripheren venösen Zugängen von Interesse. Es konnte gezeigt werden, dass der periphere venöse Zugang bei Frühgeborenen während der Erstversorgung rasch gelegt werden kann und die Adaptation nicht zu beeinflussen scheint.

---

P7-07

**Seltene Erkrankung eines Stüve-Wiedemann-Syndroms bei einem Neugeborenen**

U. Wanz1, J. Pansy1, C. Binder-Heschl1, T. Freid1, F. Reiterer1, B. Urlesberger1, F. Lindbichler1, P. Kroisel1, B. Resch4
1Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz, Graz
2Klinische Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz, Graz
3Institut für Humangenetik, Medizinische Universität Graz, Graz
4Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, Graz

**Einleitung.** Das Stüve-Wiedemann-Syndrom ist eine sehr seltene kongenitale Skelettdysplasie mit Mindernwuchs, angeborener Verbiegung der langen Knochen, Deformitäten der Gelenke und Karpodaktylie. Die Krankheit geht mit schweren Komplikationen wie respiratorischer Insuffizienz, Schluck- bzw. Ernährungsschwierigkeiten und rezidivierenden Fieberschüben, einher. Ursache sind Null-Mutationen im leukemia inhibitory factor receptor (LIFR) Gen für den Rezeptor des Leukämie-Hemmfaktors in der Chromosomenregion 5p13.

**Patient.** Bei der 3. Schwangerschaft einer 20-jährigen Frau ergab sich nach pränataler Sonographie und Magnetresonanztomographie der Verdacht einer fetalen Anomalie mit kürzerem Femur rechts, multizystischen Nieren rechts und einem relativ großen Magen mit eventueller Passagebehinderung. Anamnestisch war ein Säugling postnatal am 2. Lebenstag verstorben, ein weiteres Kind ist gesund. Die aus Afghanistan stammenden Eltern sind konsanguin. In der 39 + 0 SSW erfolgte eine Re section. Das männliche Neugeborene (Gewicht: 3270 g = 30. Perzentile (P.), Länge: 47 cm = 3. P., Kopfformung: 36,5 cm = 60. P., Appar 7/7/9, Nabelarterien-ph 7,25) zeigte postnatal bei Me koniumaspirationssyndrom eine unzureichende Spontanatmung, weshalb es intubiert und beatmet wurde. Die Beatmung war mit pulmonalem Hypertonus mit Rechts-links Shunt über den persistierenden Ductus arteriosus sehr schwierig. Insgesamt war das Neugeborene 13 Tage invasiv beatmet und erhielt für 5 Tage eine inhalative NO-Therapie. Nach Extubation erfolgte eine Atemunterstützung mittels NCPAP. Das Neugeborene zeigte folgende Dysmorphiezeichen: nach innen gelegene Ohren, mongolide Lidachse und Nackenfalte. In der Röntgenuntersuchung zeigten sich starke Biegungsdeformitäten der Ober- und Unterschenkel, weshalb an eine Campomelle Dysplasie und differentialagnostisch an ein Stüve-Wiedemann Syndrom gedacht wurde. Mit diesem Wissen konnte eine gezielte genetische Untersuchung (Next-Generation Sequencing) durchgeführt werden, welche eine Mutation im LIFR-Gen (C1744_1745delCA, p.Gln582ValfsTer4 homozygot) zeigte und somit die Diagnose eines Stüve-Wiedemann Syndroms sicherte. Am NCPAP kam es zu schweren Apnoeanfällen, bei starker Sekretproblematik und respiratorischer Erschöpfung, mit nur langsamer Erholung. In ärztlichen Team und mit den Eltern wurde ein palliatives Vorgehen vereinbart. Unser Patient verstarb mit 4 Wochen schließlich an einem Atem- und Kreislaufversagen.

**Schlussfolgerungen und Diskussion.** Der schwere Verlauf des Stüve-Wiedemann-Syndroms ist vor allem durch die respiratorische Insuffizienz bedingt. Oft kommt es zu Sepsis-ähnlichen Fieberschüben mit Katecholaminbedarf und Ernährungsschwierigkeiten mit Aspirationen. Da nur eine gezielte genetische Untersuchung durchgeführt werden konnte, wurde eine gezielte genetische Untersuchung (Next-Generation Sequencing) durchgeführt. Die Stimulation konnte einen statistisch signifikanten Anstieg sowohl von Herzfrequenz (vor: 125,5/min versus nach: 139,1/min; p = 0,045) als auch von SpO2 (vor: 67,3 % versus nach: 71,1 %; p = 0,0018) beobachtet werden.
Einleitung. Eine zentrale PE bei einem ELBW-FG stellt ein extrem seltenes Krankheitsbild dar. Wenige Fälle sind bei reifen Neugeborenen (NG) oder Late Preterms beschrieben, die chirurgisch behandelt wurden. Bei NG wird bei lebensbedrohlicher Thrombembolie auch eine Lysetherapie beschrieben. Unter der 32.SSW sind Thrombolytica aber grundsätzlich kontraindiziert. Unseren Recherchen nach ist dies der 1. dokumentierte Fall einer erfolgreich behandelnden zentralen PE bei einem ELBW-FG.

Patient. Bei einem ELBW-Mädchen (24 1/7 SSW/GG 400 g) kommt es am 22.LT zu einer Reanimationssituation an der Beatmung. Unter Reanimationsdosen Suprarenin wird eine vorübergehende Stabilisierung möglich.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Bei NG haben in der pädiatrischen Augenheilkunde, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg, 3Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg

P7-09 Kombinierte Behandlung einer aggressiven posterioren ROP mittels intravitrealer Anti-VEGF Injektion und Laserkoagulation bei einem Frühgeborenen 23 + 1 SSW
S. Ondrejka1, B. Seidel1, B. Simma1, S. Mennel1
1Augenheilkunde, 2Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Die retnopathia praematurorum (ROP) stellt eine der häufigsten Erblindungssursachen des Kindesalters dar. Beobachtet wird sie bei 3,5-7% der gemäß den Leitlinien untersuchten Frühgeborenen. Als besonders schwere Verlaufsform zeigt sich die aggressive posteriore ROP (AP-ROP) durch Auftreten im zentralen Netzhautbereich (Zone I), schnelles Fortschreiten (rush disease) und hohes Erblindungrisiko aus. Bisherige Therapieansätze verursachen durch flächenhafte Koagulation der unreifen Netzhautareale eine Rückbildung der AP-ROP zu bewirken, jedoch impliziert dies einen Funktionsverlust der behandelten Zonen II+III. Wir berichten über die erfolgreiche kombinierte Behandlung einer AP-ROP mittels intravitrealer Anti-VEGF Injektion (IVOM) und Laserkoagulation lediglich der Zone III nach Entwicklung eines späten Rezidivs.

Patient und Methoden. Spontan geborener männlicher Patient 23 + 1 SSW, Geburtsgewicht 676 g, 52 Tage beatmet, O2-Gabe bis 133. Lebens(tag (42 + 0 SSW), Diagnose AP-ROP bds. mit 34 + 2 SSW, am Folgetag rechtes Auge IVOM Ranibizumab 0,25 mg in Analgosedierung, links 6 Tage später, Entlassung aus stationärer Behandlung mit 44 + 0 SSW, 3465 g

Ergebnisse. Bereits am 1. Tag nach IVOM zeigte sich eine Rückbildung der pathologisch erweiterten Netzhautgefäße (plus disease). Im Verlauf entwickelte sich die Vaskularisation der Netzhaut in der Zone II zwar verlangsamt, jedoch regelrecht. Über den errechneten Geburtstermin hinaus wurde ambulant kontrolliert. 4 Monate nach IVOM wurde eine schwere ROP 3 in Zone III bds. festgestellt und mit 52 + 0 SSW durch eine Laserkoagulation der avaskulären, peripheren Netzhaut (Zone III) in Vollnarkose behandelt. Im Alter von 18/12 wurde eine vollständige Vaskularisation der Netzhaut mit normaler Sehgrube bds. und normalen Refraktionswerten. Die Kontrollbefunde konnten bis zu diesem außergewöhnlich späten Zeitpunkt erfolgen.

Schlussfolgerungen. Bei AP-ROP kann die intravitreale Injektion von Anti-VEGF eine schnelle Rückbildung der Krankheitsaktivitätszeichen bewirken. In diesem Fall wurde dadurch nicht nur die drohende Erblindung abgewendet, sondern auch die normale Netzhautentwicklung in Zone II ermöglicht. Eine herkömmliche, destruktive Behandlung hätte zu einem Funktionsverlust dieses wichtigen Gesichtsfeldbereiches geführt. Zu berücksichtigen bleibt extrem späte und peripher gelegene Retinopathy, welche in diesem Fall mittels Diodenlaserkoagulation sicher behandelt werden konnten.

P7-10 Ultraschallgezielte Anlage von zentralen Venenkathetern bei kritisch kranken Kindern auf einer pädiatrischen Intensivstation
G. Cortina1, T. Giner1, U. Klingkowski1
1Pädiatrie 1, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung. Mehrere Studien bei Kindern als bei Erwachsenen konnten nachweisen, dass die ultraschallgezielte Anlage von zentral venösen Kathetern (ZVK) der traditionellen „landmark“ Methode bezüglich Erfolgsrate und Komplikationsrate deutlich überlegen ist. Aus diesem Grund ist die ultraschallgezielte ZVK-Anlage heutzutage Methode der Wahl.

Patienten und Methoden. Wir haben alle ultraschallgezielten ZVK-Anlagen auf der Pädiatrischen Intensivstation der Universitätsklinik für Kinder und Jugendheilkunde im Zeitraum Oktober 2015 bis Juni 2016 retrospektiv analysiert. Dabei wurden die demographischen Daten der Patienten, die technischen Details der Anlage (Gefäß, Kathetergröße, Ausrichtung des Schallkopfes) sowie Erfolgsrate und Komplikationen erhoben. Das verwendete Ultraschallgerät war das Modell M-Turbo von der Marke Sonosite.

Ergebnisse. Im Untersuchungszeitraum wurden bei 28 Patienten 30 ZVK ultraschallgezielt gelegt. Das Durchschnittsalter und Körpergewicht der Patienten betrug 3.4 Jahre und 22 kg. Die häufigsten Diagnosen waren Sepsis, akutes Nierenversagen und Leberversagen bzw. Z. n. Lebertransplantation. Die häufigsten Kathetergrößen waren 5 Fr mit 2 Lumen und 5.5 French mit 3 Lumen. Die punktierten Gefäße waren in 15 Fällen (50%) die V. brachiocephalica, in 10 (33%) die V. femoralis und in 5 die V. jugularis interna (17%). Die Erfolgsrate war 100% und die durchschnittliche Dauer der Anlage betrug 16 min. Einige ernsthafte Komplikation war ein arterielles Punction in einem Fall die aber ohne Folgen blieb. 12 Patienten (43%) waren invasiv beatmet und analgosediert, bei den restlichen 16 Patienten (57%) erfolgte die Anlage in Kurzsefion mit Lokalanästhetikum, Midazolam und Ketamin in den meisten Fällen.
**Introduction.** Numerous studies have shown that young adults born preterm have an increased risk of cardiovascular diseases. Some studies pointed out gender specific differences. The aim of this study was to investigate which markers of an increased cardiovascular risk are already present at preschool age in children born preterm and to assess gender-specific differences.

**Patients and Methods.** In preschool children born preterm (gestational age < 32 weeks) and healthy control subjects born at term, blood pressure was determined oscillometrically. Elastic properties of the aorta were calculated using computerized wall contour analysis output of transthoracic M-mode echocardiographic tracings.

**Results.** 182 children were examined at preschool age: 93 born preterm (44 girls, 49 boys) and 89 born at term (47 girls, 42 boys). Preschool children born preterm had significantly higher systolic and diastolic blood pressure than preschool children born at term. The difference in the mean systolic blood pressure between the two groups was 6,0 mmHg, similar for girls (5,7 mmHg) and boys (6,7 mmHg). Descending aortic distensibility was significantly decreased in preschool children born preterm (77,71 kPa–1 × 10–3) in comparison to those born at term (87,79 kPa–1 × 10–3). These differences remained significant when adjusted for gender, age, birth weight z-score, maternal smoking during pregnancy, maternal education, family history of cardiovascular diseases, enteral feeding after birth, current BMI and childhood nutrition. The difference in the descending aortic distensibility between girls born preterm and girls born at term was three times higher than the difference in descending aortic distensibility between boys born preterm and boys born at term (15,59 vs. 4,56 kPa–1 × 10–3).

**Conclusion.** Children born preterm already have higher systolic and diastolic blood pressures and a decreased distensibility of the descending aorta in comparison to children born at term at preschool age. Even if we could observe gender-specific differences, they didn’t reach statistical significance. The difference in the distensibility of the decreasing aorta between preterm and term children was more pronounced in females. Follow-up of preterm-born children also focusing on cardiovascular risk predictors as well as gender aspects is important in order to tailor adequate preventive measures.
Nephrologie

P8-01 Blockade von HSF-1 durch Peritonealdialyse-Flüssigkeiten – ein neuer Pathomechanismus?
R. Herzog1, H. Lederhuber1, K. Kuster1, K. Heindl-Rusai1, E. Salzer1, B. Bidmon-Fliegenschnee1, A. Lichtenauner1, K. Kratochwill1, C. Aufricht1
1Pädiatrische Nephrologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung. Chronische Peritonealdialyse (PD) führt zur Schädigung der Zellen des Peritoneums, aber auch zur Induktion zytotoprotectorer Mechanismen. Rezente Erkenntnisse zeigten jedoch, dass Exposition mit PD-Flüssigkeiten (PDF) die Hitzeschockantwort, eine der evolutionsfähigen wichtigsten Stressantworten, blockiert. Die Expression von Hitzeschockproteinen (Hsp) blieb trotz relevanter Zellschädigung inadäquat niedrig. Daraus resultierte eine erhöhte Vulnerabilität peritonealer Zellen, die zur fortschreitenden Vernarbung der Peritonealmembran während der PD beitragen könnte. In dieser Studie werden die molekularen Mechanismen dieser inadäquaten PDF-induzierten Hitzeschockantwort auf Ebene der Regulation des Heat Shock Factor 1 (HSF-1) identifiziert.

Methoden. Die Induktion der Hitzeschockantwort in humanen Mesothelzellen (MeT-5A) wurde in einem kombinierten in-vitro Modell von PDF-Exposition und/oder dem Goldstandard Hitze-Stress getestet. Zusätzlich wurden isolierte Zytotoxizitätsfaktoren von PDF, wie Glukosedegradationsprodukten (GDP) und Azidose untersucht. Analysiert wurden Aktivierungszustand von HSF-1,zelluläre Hsp72 Spiegel, Stressproteom und Viabilität der Mesothelzellen. Die Regulation von HSF-1 wurde mittels Analyse der nukleären Translokation, des Phosphorylierungs-Status und der DNA-Bindungskapazität sowie der Hsp72 Induktion zwischen den Stressoren verglichen.

Ergebnisse. PDF-Exposition führte im Vergleich zu Hitze zur höheren Leitfähigkeit, jedoch verminderten Hsp72 Produktion. Gleichzeitig war eine Blockade der nukleären Translokation, Phosphorylierung und DNA-Bindung von HSF-1 mit reduzierter Promotormobilität zu beobachten. Diese inadäquate HSF-1 Aktivierung wurde durch neutralen pH-Wert, Filtersterilisation der PDF (Abwesenheit von GDP) aufgehalten. Die Azidose-be dingte Blockade von HSF-1 war mit der Aktivierung von GSK-3β assoziiert, im Gegensatz dazu wirkten GDP direkt auf die HSF-1-Promotorvermehrung. Aktivität.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die inadäquate Induktion der zellulären Hitzeschockantwort durch PDF stellt einen neuen Pathomechanismus in der PD dar. Unsere Resultate zeigen, dass die PDF-inhärenten Zytotoxizitätsfaktoren Azidose und GDP über unterschiedliche molekulare Mechanismen zu einer Blockade von HSF-1 mit resultierender Verminderung der Hitzeschockantwort und erhöhter Vulnerabilität von PDF exporierten Mesothelzellen führten. In weiterführenden Studien soll die Rolle von posttranslationalen Modiﬁkationen von HSF-1 in der Regulation der Hitzeschockantwort in der PD untersucht werden.

P8-02 Early relapse rate determines further relapse risk but not long term outcome in a 5 year follow up CFH-Ab HUS patient cohort
J. Hafer1, M. Perl1, T. Giner1, A. Rosales2, G. Cortina1, H. Arbeiter1, R. Würzner1, S. Waldegger1
1Institut für Sinnes- und Sprachneurologie, Neurologisch-Linguistische Ambulanz, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Linz, 2Medizinische Universität Innsbruck, Pädiatrie I, Nephrologie, 3Pädiatrie I, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck, 4Abteilung für Hygiene, Mikrobiologie und Sozialmedizin, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck

Background. The complement factor H antibody (CFH-Ab) associated atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS) forms a distinct subgroup within the complement mediated HUS disease spectrum. The autoimmune nature of this HUS subgroup implies the potential benefit of a targeted immunosuppressive therapy. However, comprehensive data on therapy and long term prognosis are missing.

Patients and Methods. This study evaluates the clinical development of 19 CFH-Ab positive pediatric HUS patients from disease onset over a five-year follow-up period retrospectively and prospectively on a questionnaire based design.

Results. The main results are the following: first, all but one relapse observed in the patients occurred during the first two years, and patients who had no relapse in the first year were relapse-free until the end of the observation period. Second, all patients with reduced renal function at the last follow-up already had an impaired renal function at the initial manifestation, and all patients with normal renal function at the acute phase still had normal renal function after five years. Third, the height of the factor H antibody titers at disease onset is not correlated with a higher risk of recurrences, the occurrence of extrarenal symptoms or long-term outcome.

Conclusion. These findings stress the importance of stringent therapy and frequent, ongoing surveillance at the initial phase and during the first year regardless of the initial CFH-Ab titers. Moreover, it demonstrates that the severity of the renal involvement during the first flare of the disease defines the renal outcome in the long run.

P8-03 Granulomatose mit Polyangiitis – ein Fallbericht
M. Böhm1, A. Ulbrich1, B. Bidmon-Fliegenschnee1, K. Heindl-Rusai1, L. Kaltenegger1, D. Csicsich1, K. Arbeiter1, T. Müller-Sacher1, W. Emminger1, Z. Szepfalusi2, C. Aufricht1
1Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien, 2Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung. Die Granulomatose mit Polyangiitis („Wegener-Granulomatose“) ist eine Vaskulitis die durch eine chronische Rheinitis und Sinusitis, weiter durch eine Lungenbeteiligung und eine Vaskulitis der Nieren charakterisiert ist. Unbehandelt verläuft diese Erkrankung meist tödlich. Patient und Methoden. Der 16-jährige Patient wies seit 11/2015 eine chronische Polyangiitis, weiters durch eine Lungenbeteilung und eine Vaskulitis der Nieren charakterisiert. Unbehandelt verläuft diese Erkrankung meist tödlich.

Patient und Methoden. Der 16-jährige Patient wies seit 11/2015 eine chronische Polyangiitis, weiters durch eine Lungenbeteilung und eine Vaskulitis der Nieren charakterisiert. Unbehandelt verläuft diese Erkrankung meist tödlich.

Patient und Methoden. Der 16-jährige Patient wies seit 11/2015 eine chronische Polyangiitis, weiters durch eine Lungenbeteilung und eine Vaskulitis der Nieren charakterisiert. Unbehandelt verläuft diese Erkrankung meist tödlich.
Background. The nephrotic syndrome is one of the most frequent renal diseases in childhood, characterized by proteinuria, edema and hypalbuminemia. When primary treatment with immunosuppressive drugs (e.g. steroids) leads to adverse effects or shows reduced efficacy, there is need for further therapies. Rituximab (Mabthera) is an antibody against CD20 on B cells and can be another option to treat patients with complicated nephrotic syndrome.

Patients and Methods. This study is designed as a retrospective analysis. Medical history of our patients, who suffer from steroid resistant or dependent nephrotic syndrome, were analyzed for their course of disease. Demographic and clinical parameters at onset and at the time of administration of Rituximab were included.

Results. 18 patients were evaluated (female: n = 7). Onset of nephrotic syndrome was at a median age of 4.9 years (range 1.4–16.5 years) and Rituximab was administered after 3.0 years (range 0.5–11.8 years) of onset. The following immunosuppressive therapies were prescribed prior to the application of Rituximab: Corticosteroids (n = 18), Cyclosporine-A (n = 9), Cyclophosphamide (n = 8), Mycophenolate Mofetil (n = 5), others (n = 2). 4 relapses (median) occurred before the first application of Rituximab was given (range 2 to 21 relapses). Median plasma albumin level at first application of Rituximab was 3.7 g/dl with a urinary protein-creatinine-ratio of 186 mg/g (range 29–10351 mg/g). Median B-cell count after the first infusion was 0 %, only in two patients B-cells were detected (1 and 5 %), in 5 patients values were missing. In 9 patients no relapses occurred within the follow-up period of 12.6 months (range 7.4–16.9 months), whereas 9 pa-tients needed a second course of Rituximab after 12.2 months (range 6.2–70.0 months). In all patients no major side effects were recorded.

Conclusion. In case of steroid dependent or resistant nephrotic syndrome Rituximab can be a safe and effective immunosuppressive drug as an alternative treatment. However, one half of the pa-tients needed repeated Rituximab courses for sustained remission.
Neuropädiatrie

P9-01
Ataluren: Ergebnis der klinischen Studien in Duchenne-Muskeldystrophie mit Nonsense-Mutation (nmDMD)
G. Bernert1, C. McDonald1, K. Bushby2, M. Tulinius3, R. Finkle1, H. Topaloglu4, J. Day5, K. Flanagan5, L. Lowes6, M. Eagle7, X. Luo8, G. Elfring9, H. Kroger5, R. Riebling9, T. Ong9, R. Spiegel9, S. Peltz9, S. Park10
1Sozialmedizinisches Zentrum Süd – Kaiser-Franz-Josef-Spital mit Gottfried von Preyer’schem Kinderspital, Wien, Austria, 2University of California Davis, Sacramento, California, USA, 3John Walton Muscular Dystrophy Research Centre, Newcastle University, Newcastle upon Tyne, UK, 4University of Gothenburg, Queen Silvia Children’s Hospital, Gothenburg, Schweden, 5Nemours Children’s Hospital, Orlando, Florida, USA, 6Hacettepe University School of Medicine, Ankara, Türkei, 7Stanford University School of Medicine, Stanford, California, USA, 8Nationwide Children’s Hospital, Columbus, Ohio, USA, 9Newcastle University, Tyne and Wear, UK, 10PTC Therapeutics, South Plainfield, NJ, USA

Einleitung. Ataluren, das erste Arzneimittel, das die zugrundeliegende Ursache von nmDMD behandelt, ermöglicht das ribosomale Durchlesen eines vorzeitigen Stopcodons und erzeugt so funktionsfähiges Dystrophin normaler Länge, ohne normale Stopcodons zu beeinträchtigen.

Patienten und Methoden. Die Wirksamkeits- und Sicherheits- / Verträglichkeitsdaten der Phase-2- und Phase-3-Studien mit Ataluren bei nmDMD wurden zusammengefasst.

Ergebnisse. Die klinischen Studien waren: eine Phase-2a-Proof of Concept Studie (N = 38), die nach 28 Tagen Behandlung mit Ataluren einen erhöhten Dystrophinnachweis in den Muskelsbiopsien bei Patienten mit nmDMD zeigte; eine randomisierte, Placebo-kontrollierte (RCT Design) Phase-2b-Studie (N = 174), die einen Behandlungseffekt von Ataluren beim 6- Minuten-Gehtest (6MWD), bei Zeit-Funktionstests und anderen funktionalen Parametern nachwies; eine laufende, offene Sicherheits-Langzeitstudie (N = 108); eine laufende, offene Sicherheits-/Wirksamkeits-Langzeitstudie (N = 94) und eine Phase-3-, ACT-DMD’S Studie (RCT Design) (N = 228), deren primärer Endpunkt die Änderung beim 6MWD über 48 Wochen war. Die Phase-3-Studie wies eine Wirksamkeit bei den mit Ataluren behandelten Patienten bei den primären/sekundären Endpunkten nach, besonders bei denen mit einem 6MWD- Baselinewert von 300-400 m. Ataluren wurde durchgehend gut vertragen. Die Ergebnisse der klinischen Studien werden im Detail präsentiert.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Diese erhobenen Daten zeigen trotz geringer Fallzahl, dass PER als Zusatztherapie bei Kindern und Jugendlichen mit schwer therapierbaren fokalen und generalisierten Epilepsien in einem Drittel der Fälle zu einer signifikanten Anfallsreduktion führen kann. Nebenwirkungen wurden v.a. unter der Enddosis beobachtet und ließen sich durch Dosisreduktion limitieren. Langzeitbeobachtungen und weitere Studien mit größeren Fallzahlen sind notwendig, um diese ersten Ergebnisse zu bestätigen.

P9-03
Application of the New Diagnostic Criteria for Children with Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders
C. Lechner1, M. Baumann1, E. Hennes1, M. Kößler1, H. Zellner1, E. Habernitz1, S. Egger1, S. Baumgartner1, U. Albrecht1, F. Zeiner1, E. Haberlandt2, K. Schanda1, M. Reindl1, R. Rosast1
1Neuropädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, Austria, 2Neuropädiatrie, Olgahospital Stuttgart, Stuttgart, Germany

Background. Recently new diagnostic criteria for neuromyelitis optica (NMO), primarily designed for adults, were proposed widening the spectrum of the original definition and distinguishing patients with and without aquaporin-4-(AQP4)-antibodies. We applied these new criteria to pediatric patients presenting with neuromyelitis optica (NMO) and limited forms. The criteria still exclude myelin oligodendrocyte glycoprotein(MOG)-antibodies as a diagnostic tool.

Patients and Methods. Children with a first event of NMO, recurrent (RON), bilateral ON (BON), longitudinally extensive transverse myelitis (LETM) or brainstem syndrome (BS) with a clinical follow-up of more than 12 months were enrolled. Serum samples were tested for AQP4- and MOG-antibodies using live cell-based assays.

Results. 45 children with NMO (n = 12), LETM (n = 14), RON (n = 12) and BS (n = 1) were included. 25/45 (56%) children had MOG-antibodies at initial presentation (7 NMO, 4 BON, 8 ON, 6 LETM). 5/45 (11%) children showed AQP4-antibodies (3 NMO, 1 LETM, 1 BS) and 15/45 (33%) were seronegative for both antibodies (2 NMO, 2 BON, 4 RON, 7 LETM). No differences were found in the age at presentation, sex ratio, frequency of oligoclonal bands or median EDSS at last follow-up between the three groups. Applying the new diagnostic criteria diagnosis changed only in the AQP4-antibody positive group. All five patients were
now diagnosed as NMOSD with AQP4-antibodies. Former MOG-anti-
body positive or seronegative NMO patients were rediagnosed as NMOSD
without AQP4-antibodies.

**Conclusion.** Applying the new criteria only changed diagnosis in the
AQP4-antibody positive group. All patients are already treated by
immunosuppressive agents, justified by the AQP4-seropositivity, mean-
ing the new diagnostic criteria did not change the therapeutic. 67 % of all
children presenting with NMO or limited forms tested positive for MOG-
or AQP4-antibodies. MOG-antibody positivity was associated with dis-
tinct features. We therefore recommend to measure both antibodies in
children with demyelinating syndromes, although MOG-antibodies are
not included in the new diagnostic criteria.

**P9-04**  
Die Ping-pong-Fraktur – eine besondere Kalottenfrakturart
im 1. Lebensjahr

R. Hinterleithner1, I. Gergely2
1Kinder- und Jugendabteilung, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Eisenstadt, 2Abteilung für Radiologie, Krankenhaus der Barm. Brüder Eisenstadt

Einleitung. Schädelfrakturen des Neugeborenen sind selten und stellen
sich dabei aufgrund der Besonderheit der Kalotte häufig als Ping-pong-
Fraktur dar(Tischtennisballimpression). Wesentlich seltener treten diese
Schädelkalottenimpressionen als eine Folge von traumatischer Einwirkung
im Säuglingsalter bis zum Ende des 1. Lebensjahres auf. Ein 6 Monate al-
ter Säugling wird 24 Stunden nach dem Sturz vom Wickeltisch mit einer
definitiven konkaven Eindellung im Bereich des Parietalknochen rechts an
der pädiatrischen Allgemeinambulanz vorgestellt.

**Patient und Methoden.** Bei der Vorstellung des aspektmäßig unauffälli-
gen 6 Monate alten Mädchens weisen die besorgten Eltern auf die deutlich
tastbare, schmerzfreie Eindellung im Bereich der rechtsseitigen parietalen
Schädelkalotte hin, die sie am Tag nach dem Sturz vom Wickeltisch, aus ca.
70 cm Höhe auf den Fliesenboden, erstmals merken. Nach dem Sturz-
ereignis habe der Säugling sofort heftig geweint, aber sich durch Stillen
wieder rasch beruhigen lassen. Trotzdem wurden die Eltern in einer Un-
fällambulanzverstümmelung vorstrittg, der Unfallchirurg habe keine Auffi-
cellitäten feststellen können und aus Strahlenschutzgründen auf eine
weitere radiologische Diagnostik verzichtet, die Eltern aber ausführlich
über Symptome eines SHT aufgeklärt.

**Ergebnisse.** Die Patienten, Kinder und Jugendliche im Alter von
0–12(4%) bis 13–23(23 %), 3–5(19 %), 5–10(21 %), >10(11 %) Jahren mit aku-
ter Bronchitis (41 %), chronischer Bronchitis (19 %), Bronchiolitis (17 %),
Asthma (13 %) profitierten von der Therapie in puncto Mukolyse, Husten
und Krankheitsverlauf. Die Reduzierung von Krankheitstagen und der
geringere Bedarf zur Gabe weiterer Mukolytika wurden positiv bewertet.
Die Akzeptanz der Inhalationstherapie und die Verträglichkeit der inhala-
tiven 3 %igen Kochsalzlösung waren sehr gut. Nebenwirkungen in Form
von Husten traten nur in geringem Umfang auf.

**Schlussfolgerungen und Diskussion.** Die befragten Kinderärzte nutzten
die Inhalation 3 %iger Kochsalzlösung zur Behandlung von Atemwegser-
krankungen bis zum Alter von 10 Jahren und darüber hinaus erfolgreich.
Die Patienten profilierten von Symptomreduktion, Begünstigung des
Krankheitsverlaufes, sowie Reduzierung von Krankheitstagen und von ge-
gerinem Medikamentenverbrauch. Durch die gute Verträglichkeit wur-
de die Therapie von den meisten Patienten gut toleriert. Somit kann die
Inhalation 3 % Salzlösung eine sinnvolle Therapieoption bei kindlichen
Atemwegserkrankungen darstellen.
und Akutmanagements werden anhand von Fallbeispielen aus dem öster-
reichischen Muskelzentrum, Leitlinien und Literatur dargestellt.

**Ergebnisse.** Ein proaktives respiratorisches Management bei diesen
Krankheitsbildern setzt regelmäßige Kontrolluntersuchungen beim ein-
schlägig erfahrenen pädiatrischen Pulmologen voraus. Eine Hustenun-
terstützung ist bei Abfall des Hustenspitzenflusses <50% der Referenz
oder entsprechender Klinik erforderlich. Durch manuelle und mechani-
sche Hustenunterstützung können Sekretprobleme bei neuromuskulär
Erkrankten bewältigt und somit Atelektasen und Pneumonien vermied-
nen werden. Bei neurologischen Patienten ist dies insbesondere bei feh-
len der Kooperation, Gegenwehr und pharyngealem Kollaps aufwendiger
und teils erfolglos. Unter Berücksichtigung ethischer Aspekte wird die
Indikation zur Beatmung anhand von Klinik, Lungenfunktion und Po-
ly(somno)graphie gestellt. Die nichtinvasive Heimbeatmung wird durch
die zunehmende Verfügbarkeit von pädiatrischen Masken erleichtert.
Bei kooperativen Patienten kann sie mit modernen Beatmungsgeräten
mit Batterie und mehreren Programmen auch kontinuierlich erfolgen.

**Schlussfolgerungen und Diskussion.** Durch die genannten neuen nicht-
invasiven Techniken werden die Indikationsgrenzen verschoben und die
mit einem Tracheostoma verbundenen Risiken, Nachteile für die Teilha-
be, pflegerische Belastung der Familie und Kosten in vielen Fällen vermied-
nen. Voraussetzung für ein leitliniengerechtes respiratorisches Manage-
ment dieser seltenen Erkrankungen ist eine Zentralisierung an wenigen
Kompetenzcentren mit Satellitenzentren.

**P10-03**

**Prolongierte veno-venöse extrakorporale Membranoxygenerierung**
(ECMO) bei zwei Kindern mit schwerem Lungenversagen

G. Cortina1, U. Klingowski1, T. Giner1, N. Neu1

1Pädiatrie 1, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

**Einleitung.** Veno-venöse extrakorporale Membranoxymgerierung
(ECMO) stellt eine lebensrettende Maßnahme bei Kindern mit schwe-
ren Lungenversagen (ARDS) dar. Die durchschnittliche Dauer der EC-
MO-Therapie beträgt laut ELSO-Register 9 Tage und die Überlebensra-
ten sind mit knapp 80% sehr gut. Die Überlebenswahrscheinlichkeit sinkt
jedoch mit der Dauer der ECMO-Therapie und Patienten mit prolongier-
ter ECMO-Dauer (>14 Tage) haben ein deutlich schlechteres
WirbelsäulenＶ Outcome. Eine maximale Dauer ist jedoch nicht definiert und es sind
Einzelfälle in der Literatur beschrieben mit Überleben und komplettem
Erholen der Lunge nach länger als 4 Wochen ECMO.

**Patienten und Methoden.** Wir berichten zwei Patienten mit komplett-
tem Lungenversagen, die im Zeitraum von Februar bis April 2016 an
der Pädiatrischen Intensivstation der Universitätsklinik für Kinder und
Jugendheilkunde Innsbruck, mit einer veno-venösen ECMO behandelt
wurden.

**Ergebnisse.** Die zwei Patienten waren jeweils 3 Jahre alt und hatten 17 kg
Körpergewicht. Die erste Patientin hatte als Grunderkrankung eine ALL
als Primärtumor (definiert als >14 Tage) haben ein deutlich schlechteres
WirbelsäulenＶ Outcome. Eine maximale Dauer ist jedoch nicht definiert und es sind
Einzelfälle in der Literatur beschrieben mit Überleben und komplettem
Erholen der Lunge nach länger als 4 Wochen ECMO.

**Patienten und Methoden.** Wir berichten zwei Patienten mit komplett-

tem Lungenversagen, die im Zeitraum von Februar bis April 2016 an

der Pädiatrischen Intensivstation der Universitätsklinik für Kinder und

**Ergebnisse.** Die zwei Patienten waren jeweils 3 Jahre alt und hatten 17 kg
Körpergewicht. Die erste Patientin hatte als Grunderkrankung eine ALL
als Primärtumor (definiert als >14 Tage) haben ein deutlich schlechteres
WirbelsäulenＶ Outcome. Eine maximale Dauer ist jedoch nicht definiert und es sind
Einzelfälle in der Literatur beschrieben mit Überleben und komplettem
Erholen der Lunge nach länger als 4 Wochen ECMO.

**Patienten und Methoden.** Wir berichten zwei Patienten mit komplett-

tem Lungenversagen, die im Zeitraum von Februar bis April 2016 an

der Pädiatrischen Intensivstation der Universitätsklinik für Kinder und

**Ergebnisse.** Die zwei Patienten waren jeweils 3 Jahre alt und hatten 17 kg
Körpergewicht. Die erste Patientin hatte als Grunderkrankung eine ALL
als Primärtumor (definiert als >14 Tage) haben ein deutlich schlechteres
WirbelsäulenＶ Outcome. Eine maximale Dauer ist jedoch nicht definiert und es sind
Einzelfälle in der Literatur beschrieben mit Überleben und komplettem
Erholen der Lunge nach länger als 4 Wochen ECMO.

**Patienten und Methoden.** Wir berichten zwei Patienten mit komplett-

tem Lungenversagen, die im Zeitraum von Februar bis April 2016 an

der Pädiatrischen Intensivstation der Universitätsklinik für Kinder und

**Ergebnisse.** Die zwei Patienten waren jeweils 3 Jahre alt und hatten 17 kg
Körpergewicht. Die erste Patientin hatte als Grunderkrankung eine ALL
als Primärtumor (definiert als >14 Tage) haben ein deutlich schlechteres
WirbelsäulenＶ Outcome. Eine maximale Dauer ist jedoch nicht definiert und es sind
Einzelfälle in der Literatur beschrieben mit Überleben und komplettem
Erholen der Lunge nach länger als 4 Wochen ECMO.
Rheumatologie

P11-01

Complement activation profiles in juvenile idiopathic arthritis
T. Giner1, L. Hackl1, J. Albrecht1, R. Würzner2, J. Brunner1

1Pädiatric, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 2Hygiene und medizinische Mikrobiologie, Medizinische Universität

Background. Juvenile idiopathic arthritis (JIA) summarizes a group of phenotypically heterogeneous chronic inflammatory disease of childhood. The innate immunity is playing a role in the pathogenesis of JIA. Complement is activated by three pathways (classical pathway (CP), lectin pathway (LP) and alternative pathway (AP)). In RA a high turnover of C3, C4 and C5 in inflamed joints is discussed. The role of the complement system in the pathogenesis of JIA is still unclear. Objectives: This is a controlled prospective observational study. It is focused on the three pathways of complement system (CS) and its effector, the membrane attack complex (MAC), associated with disease activity and inflammation markers in all subgroups of JIA.

Methods. Peripheral blood samples (PB) (n=158) of 57 pediatric JIA patients (partially also in longitudinal visits), were analyzed for specific complement pathway activation (COMPL300 ELISA), complement factor H (CFH)-autoantibodies (CFHAb ELISA) and the soluble MAC (sC5b-9 ELISA) in serum (S) and EDTA-plasma (P). The JIA subgroups were persistent Oligoarthritis (perOA, n=19), extended Oligoarthritis (extOA, n=8), rheumatoid factor positive Polyarthritis (PARF+, n=4) and negative Polyarthritis (PARF-, n=12) polyarthritis, Enthesitis related arthritis (ERA, n=4); Psoriatic arthritis (PsA, n=3) and systemic JIA (sJIA, n=7). As control group (n=118) adults (n=100) and children (n=18) without inflammatory diseases were tested. JADAS10 Score defined acute phase of disease.

Results. JIA patients within acute phase of disease (n=53) showed lower capacity in CP (82% [38–97% IQR] vs 104% [97–115% IQR] (p<0.001)) and AP (34% [2–97% IQR] vs 85% [70–99% IQR] (p<0.001)) compared to the control group in median. This can be concluded to chronic over activation in the two complement pathways even though only 40% (29/53) in CP and 36% (26/53) in AP were below the published pathological threshold. Also sMAC was elevated (P 2.3 [1.27–3.43IQR] vs 1.2 [0.84–1.84] AU/ml) in patients with decreased AP in acute phase (p<0.009) compared to the control group. No evidence of CFH-autoantibodies was found in our study group. The MAC levels were significantly (p<0.009) higher in sera (15.5 [12.03–20.91 IQR] AU/ml) and plasma (1.75 [0.9–3.46 IQR] AU/ml) compared to the control group (5.78 [4.9–10.32 IQR] AU/ml, P 1.22 [0.78–1.81 IQR] AU/ml) in the patients with extended and persistent OA, in PARF+ and ERA but not in PARF-, PsA and sJIA.

Conclusion. Special groups of JIA showed increased CS activation with elevated levels of MAC in PB in acute phase of disease. The additional decreased capacity in the CP and AP suggest that the complement system as an additional contributor in pathogenesis and/or course of the acute disease. Therefore the testing of COMPL300 in combination with sMAC could be a helpful biomarker for acute JIA disease and furthermore the pharmaceutical blockage of parts of the complement system might be a therapeutical option in therapy resistant patients.

Varia

P12-01

Branched chain amino acid concentrations – a predictive value for insulin resistance in obese children and adolescents?
M. Zlami1, M. Michel1, K. Pickler1, L. Loacker1, S. Jauchengg1, P. Rust1, S. Hofer1, D. Karall1, S. Scholl-Bürgi2

1Pädiatric, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, 2Zentralinstitut für medizinische und chemische Labordiagnostik, Innsbruck

Background. Metabolic changes of overnutrition include an increase of circulating branched-chain amino acids (BCAAs). Leucine plays a major role in the regulation of the mammalian target of rapamycin (mTOR)-signaling pathway, which contributes to the development of insulin resistance.

Patients and Methods. This study is aimed to assess branched-chain amino acid (BCAA)-related metabolite signature in obese children to gain a better understanding of risk factors and correlation with insulin resistance. Methods: 81 paediatric patients considered obese by Kromeyer-Hauschild classification (with a BMI > 90th percentile) were included retrospectively into our study. Fasting values for plasma amino acids were measured using ion-exchange chromatography.

Results. 8 patients were defined as overweight, 25 as obese and 48 as extremely obese. The mean fasting glucose concentration in all patients was 82.8 ± 8.54 mg/dl (4.6±0.5 mmol/L). The mean fasting insulin concentration was 14.2 ± 8.28 µU/mL. Extremely obese children had slightly higher BCAA concentrations and isoleucine concentrations significantly correlated with fasting insulin concentrations in the age group between 6.0–13.9 years.

Conclusion. Changes in the BCAA values may reflect the development of insulin resistance in puberty.
Einleitung. Die Berechnung der Tagesflüssigkeitsmenge ist essentiell für alle kranke Kinder und Jugendliche. Bei kritisch Kranken und intubationspflichtigen Patienten wird die Menge in der Regel reduziert. Die am häufigsten angewendete Methode ist die Berechnung nach der Holliday-Segar Formel: für 1–10 kg Körpergewicht 100 ml/kg/d, für 11–20 Kilogramm 50 ml/kg/d, für jedes weitere Kilogramm Körpergewicht 20 ml/kg/d, oder nach der 4–2–1 Regel für 1–10 kg Körpergewicht 4 ml/kg/h, 11–20 Kilogramm 2 ml/kg/h, für jedes weitere Kilogramm Körpergewicht 1 ml/kg/h. Die zweite Methode ist die Berechnung nach der Körperoberfläche: 1500 (−1800) ml/m². Als Elektrolytsubstitution wird NaCl 30 mval/l und KCl 20 mval/l empfohlen. Diese Empfehlungen gründen auf der KCl Gabe antworteten 36/52 (69 %) 20 mmol/l und 9/52 (17 %) 6/53 (11 %) gaben an, eine andere Konzentration zu verwenden. Bezüglich der Referenzwerte lässt sich die Zahl auffällig gescreener Kinder gering halten.

P12-03 zurückgezogen

P12-04 Umsetzung und Adhärenz an pädiatrische Richtlinien zum Flüssigkeitssubstitution
K. Weinberger1, B. Simma1
1Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Die Behandlungspraxis der österreichischen Ärzte wurde online über die Plattform SurveyMonkey.com mittels eines selbsterstellten, anonymen Fragebogens erhoben und ausgewertet. Die Fragen waren Teil einer größeren Erhebung zur Behandlung der diabetischen Ketoazidose. Die Teilnehmer wurden per E-Mail über die Arbeitsgruppen Pädiatrische Endokrinologie/Diabetologie (APEDO) und Neonatologie/Pädiatrische Intensivmedizin der ÖGKJ und die Leiter von 26 pädiatrischen Abteilungen rekrutiert.

Ergebnisse. 29/53 (54 %) gaben als Berechnungsgrundlage 1800 m²/m², 24/53 (46 %) die komplexe Formel auf Basis des Körpergewichtes an. Keine Antwort erhielt die Möglichkeit Holliday-Segar Formel. NaCl Gabe pro Liter Flüssigkeit: 27/53 (51 %) 20–40 mml/l, 20/53 (38 %) >40 mml/l, 6/53 (11 %) gaben an, eine andere Konzentration zu verwenden. Bezüglich der KCl Gabe antworteten 36/52 (69 %) 20 mmol/l und 9/52 (17 %) >20 mml/l und (13 %) andere Konzentration. Bei beatmeten Patienten reduzierten 3/52 (6 %), erhöhten 5/52 (10 %), beliefen 7/53 (13 %) die Flüssigkeitsmenge der Diagnose an.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Es gibt keine ideale Zusammensetzung und Menge für die Erhaltungsfüssigkeit bei Kindern und Jugendlichen. Die Holliday-Segar Formel scheint in Österreich nicht bekannt zu sein. Bei kritisch kranken Patienten ist das Flüssigkeitsmanagement sehr unterschiedlich.

P12-05 Evaluation der Diagnose und Therapie des Frenulum breve bei 201 Säuglingen, Kindern und Jugendlichen
G. Ramoser1, M. Guðth-Gunbergë1, S. Scholl-Bürigi, S. Baumgartner1, D. Karalli
1Pädiatrie I (Angeborene Stoffwechselstörungen), Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Innsbruck, Österreich, 2Stillberaterin (IBCLC) in freier Praxis, Rosenheim, Deutschland

Einleitung. Eine eingeschränkte Zungenbeweglichkeit durch ein anteriore oder posteriore Frenulum breve kann schwerwiegende Folgen für Stillen, Flaschenernährung, Essen fester Kost, Sprechen, Gedeihen und Entwicklung haben. Um die in der Klinik für Pädiatrie Innsbruck durchgeführten Frenotomien zu bewerten, wurden Daten von 201 PatientInnen retrospektiv erhoben und evaluiert.

Patienten und Methoden. Von 01/2011 bis 02/2016 wurden im Rahmen der Sprechstunde für Stillende Mütter der Klinik für Pädiatrie I insgesamt 201 PatientInnen wegen einer eingeschränkten Zungenbeweglichkeit bei Frenulum breve anterior oder posterior mittels Scherenschlag frenotomiert. Die Daten zu Indikation, Zuweiser, Alter bei Diagnose und Frenotomie, Langzeitverlauf (Outcome) wurden aus den Ambulanzkarten erhoben und evaluiert.

Ergebnisse. Von den 201 PatientInnen, bei denen eine Frenotomie durchgeführt wurde, waren 128 männlich und 73 weiblich (Ratio m:w = 1,78). Das Alter bei Diagnose und Frenotomie reicht von 0 Tage bis 27 Jahre (median 6 Wochen). Der Beobachtungszeitraum post Frenotomie ist 3 Monate bis 5 Jahre (Median: 1,3 Jahre). Die Zuweisung erfolgte 22mal durch Kinderarzte, 3mal durch Hausärzte, 21mal durch Stillambulanzen, 18mal durch Familienangehörige, 15mal durch Freunde, 15mal durch LopäpidänInnen, 9mal durch Kieferorthopädischen, 9mal durch BabysitterInnen, 11mal durch Andere, bei 11 nicht angegeben. Indikationen waren schmerzende und/oder wunde Mamillen bei der Mutter (61/44 von 201), Probleme bei Saugschutz (89/201), Gedeihstörung (7/201), Zahnfehlstellung (11/201), Sprachprobleme (19/201), und andere (60/201). Rückmeldungen erhielten wir bisher von 90/201 = 45 %, davon berichteten 89 % über eine Verbesserung und 11 % über eine gleichbleibende Situation.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Bei einer Inzidenz des Vorliegens eines Frenulum breve von in der Literatur berichteten 2–4 % ist eine frühe Diagnose eines Frenulum breve wichtig und die unmittelbare ärztliche Therapie durch Frenotomie einfach und schnell und bewirkt häufig entscheidende Veränderungen.

P12-06 Status quo in pediatric and neonatal simulation in the European German-speaking countries: The DACHI survey
M. Wagner1, E. Heimberg2, L. Miledier, A. Staffler1, A. Berger1, R. Löllgen3
1Division of Neonatology, Pediatric Intensive Care and Neuropediatrics, Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Medical University of Vienna, Vienna, Austria, 2Department for Pediatric Cardiology, Pulmonology, Intensive Care Medicine University Children's Hospital Tübingen, Tübingen, Germany, 3Division of Neonatology, Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Medical University of Graz, Graz, Austria, 4Department of Neonatology, Central Teaching Hospital of Bolzano/Bozen, Bozen, Italy, 5Pediatric Emergency Department, Inselspital Bern, Bern, Switzerland

Background. Simulation has acquired wide acceptance as an important component of education in health care and as a patient safety tool. Successful recognition and resuscitation of critically ill or injured children requires proficient technical and non-technical skills. While the simulated practice of these competencies has been well established in most Anglo-Saxon countries, simulation training is still not established in many European countries.

Patients and Methods. We composed a comprehensive online survey including 26 questions on the distribution and organization, target groups, resources, instructor and participant education as well as research activities among all pediatric institutions and departments in DACHI. The questionnaire was validated according to established models including a pre-test and distributed electronically by the online tool SurveyMonkey®.

Results. After dispatching a total of 474 surveys (n = 359 in D, n = 42 in A, n = 66 in CH and n = 7 in I) we achieved a 45.5 % response rate, with 143 responders from D (39.8 % in D), 35 from A (83.3 % in A), 31 from CH (46.9 % in CH) and seven from I (100 % in I). In 62.7 % of all surveyed institutions, simulation-based training is already performed, including standardized algorithm courses (87.3 %), skill training (63.6 %), and high fidelity simulation training (58.5 %). Only 15.8 % of all inquired institutions actively conduct research in the area of simulation, whereas 71.3 % did express an interest in it.

Abstracts
Die Ergebnisse legen nahe, dass chronisch kranke Kinder ein erhöhtes Risiko für Beeinträchtigungen in ihrer schulischen Teilhabe aufweisen. Ausmaß und Art dieser Beeinträchtigungen unterscheiden sich zwischen Erkrankungen. Eine verstärkte Aufmerksamkeit für die Folgen chronischer Erkrankungen in der Schule von Seiten des Bildungswesens erscheint unabdingbar. Als zentrale Empfehlung geht hervor, dass Kinder und Jugendliche mit chronischen Erkrankungen mehr Zugang zu Unterstützung bei der schulischen Reintegration und im schulischen Alltag erhalten sollten.
Kurzvorträge – Präsentationen

Wissenschaftliche Sitzung 3, Posterpräsentation 1

O1-01
Secretoneurin reduziert den Zelltod nach hypoxisch-ischämischer Hirnschädigung in einem Modell der neugeborenen Maus

A. Posadö, K. Wechselbergerö, E. Huberö, M. Urbanæk, U. Kiechl-Kohlenдоров, E. Griesmaierö

1Pädiatrie II (Neonatologie), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung. Die neonatale hypoxisch-ischämische Hirnschädigung stellt nach wie vor ein Problem erheblichen globalen Ausmaßes dar. Die Langzeitmorbidität ist weiterhin beträchtlich; kausale Therapiestrategien fehlen bis dato. Eine Substanz mit vielseitigem Wirkmechanismus ist das endogene Polypeptid Secretoneurin (SN), das sich in adulten Schlaganfall-Modellen als neuron-erhaltend und prorregenerativ erwies. Ziel der vorliegenden Studie war es, dessen protektives Potential in vitro und in vivo-Modellen der neonatalen hypoxisch-ischämischen Hirnschädigung zu evaluieren.

Patienten und Methoden. In vitro wurden primäre hippocampale Neurone mit i) Kontrollsubstanz, ii) 1 µg/l, iii) 10 µg/l oder iv) 50 µg/l SN vorbehandelt und anschließend durch Sauerstoff-Glucose-Entzug für 6 Stunden geschädigt. Nach 24-stündiger Erholungsphase wurde der Zell- tomod mittels PI/Calcein-Färbung quantifiziert. In vivo erfolgte an 7 Tagen alten CD1-Mäusen eine Schädensinduktion durch unilaterale Ligatur der Arteria carotis communis und anschließende Exposition gegenüber hypoxischen Bedingungen (8 % O2/N2) für 30 Minuten. SN-Plasma-Konzentrationen wurden mittels ELISA 1, 6, 12, 24 und 48 Stunden nach Insult be stimmt. Eine Subgruppe der Versuchstiere erhielt 1 Stunde nach Hypoxie eine intraperitoneale Injektion von i) Kontrollsubstanz oder ii) 0,25 µg/g SN. 24 Stunden nach Insult erfolgte die Evaluation des Schädigungsausmaßes mittels eines histopathologischen Punkte-Systems sowie immunhistochemischer Bestimmung der Caspase-3-Aktivierung.

Ergebnisse. In vitro wurde das Ausmaß des Zelltods durch Vorbehand lung mit 10 µg/l und 50 µg/l SN deutlich, jedoch nicht signifikant reduziert. In vivo kam es 48 Stunden nach Insult zu einem signifikanten Abfall der SN-Plasma-Konzentrationen. Substitution von SN vor Eintreten des Nadirs führte zu einer Reduktion sowohl der totalen als auch der regionalen histopathologischen Schädigung. Die Anzahl der Capsase-3-positiven Zellen wurde mittels Applikation von SN im hypoxisch-ischämischen Hemisphäre reduziert, mit signifikanten Unterschieden im Bereich des Thalamus. In der hyp oxisch-hemisphärischen Schädigung kam es durch SN-Verabreichung zu einer signifikanten Reduktion der Caspase-3-Aktivierung in allen untersuchten Regionen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. SN ist eine Substanz mit ho hem Potential in der Therapie der neonatalen hypoxisch-ischämischen Hirnschädigung. Vor einem klinischen Einsatz ist eine weiterführende Untersuchung der zugrundeliegenden Wirkmechanismen unumgänglich.

O1-02
Prediction of major bleeding in extremely low birth weight infants (<1000 g) by sequential coagulation monitoring

M. Thanhäuserö, C. Binderö, M. Dangö, U. Derchaschnigö, U. Derchaschnigö, B. Jilmatö, M. Kornsteiner-Krenno, A. Bergerö, N. Haidenö

1Department of Pediatrics, Division of Neonatology, Pediatric Intensive Care and Neuropediatrics, Medical University of Vienna, Vienna, 2Department of Clinical Pharmacology, Medical University of Vienna, Vienna, 3Emergency Medicine, Medical University of Vienna, Vienna

Background. Major bleedings such as intraventricular hemorrhage (IVH) and pulmonary hemorrhage (PH) are frequent in extremely low birth weight (ELBW) infants. A method of serial coagulation monitoring by measuring INR (international normalized ratio) with small volume samples (10 µL) provides an option for coagulation monitoring in ELBW infants. Thus, coagulation monitoring might facilitate prevention of major bleedings in ELBW-infants and therefore improve outcome.

Patients and Methods. This was a prospective longitudinal study performed at a single tertiary center (Department of Pediatrics, Medical University of Vienna, Austria) in ELBW infants from 09/2013 until 10/2015. Primary objective was to explore whether monitoring of INR could predict major bleeding events (IVH, PH) in ELBW-infants. The secondary objective was to explore whether sequential INR monitoring is feasible in this patient population.

Results. 143 infants were included in this study; data of 128 infants were analyzed. 32 % of the infants developed any bleeding (IVH 28 %, PH 9,4 %). Median INR before a bleeding event was 1,8. Median INR in the first week of life in infants without any bleeding was 1,4 (p<0,001). Higher INR values in the first two weeks of life were associated with a higher mortality (p=0,013). Standard values of INR in the first month of ELBW infants were established.

Conclusion. Coagulation monitoring with this method is feasible in ELBW infants. In infants, who developed any hemorrhage, INR values were statistically significant higher before bleeding occurred. Furthermore, higher INR values in the first two weeks of life were associated with higher mortality rates. Further studies with closer INR monitoring during the first two weeks of life are warranted to corroborate these findings.

O1-03
Hypoglykämie bei Risikoneugeborenen

J. Starkö, A. Blassnig-Ezechö, B. Simmaö

1Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Vorübergehend niedrige Blutzuckerwerte findet man häufig bei gesunden Neugeborenen und auch Risikogruppen für transiente neonatale Hypoglykämien sind bekannt: Kinder diabetischer Mütter (IDM), zu große (LGA) oder zu kleine (SGA) Kinder und späte Frühgeborene (late preterm, LPT). Obwohl derzeit keine einheitliche Definition für Hypoglykämie bei Neugeborenen existiert, ist sich die aktuelle Literatur einig, dass Blutzuckerwerte bei den genannten Risikogruppen kontrolliert werden sollten. In der vorliegenden retrospektiven Studie werden die Hypoglykämien und die Auswirkungen der Anwendung einer überarbeiteten Richtlinie von 2012 in der Betreuung dieser Risikopopulation untersucht.

Patienten und Methoden. Im Studienzeitraum von 1.1.2015 bis 31.1.2016 fand bei allen in die Studie eingeschlossenen Neugeborenen eine erste Blutnahme innerhalb von 90min postpartal statt, sowie 30min nach der ersten Mahlzeit, und vor jeder weiteren Mahlzeit. Der Beobachtungszeitraum erstreckte sich über 24 h oder bis zumindest drei Glukosewerte >40 mg/dl vorliegend waren. Eine Hypoglykämie wurde als Blutglukose <40 mg/dl unabhängig vom Alter definiert.

Ergebnisse. Von 1017 Neugeborenen im Studienzeitraum wurden 136 (13,4 %) als Risikopatienten identifiziert und 119 (87,5 %) in die finale Datenauswertung eingeschlossen. Bei 32 (26,9 %) Neugeborenen (Buben:Mädchen = 1:1) zeigten sich insgesamt 46 Hypoglykämie-Episoden, wobei bei 10 Studienteilnehmern mehr als ein Risikofaktor vorlag. 3 (9,4 %) dieser 32 Neugeborenen wurden auf die Neonatologie transferiert, eines aufgrund klinischer Symptome, die anderen entsprechend dem Protokoll. Die mittlere Anzahl der Glukosemessungen lag bei 7,6±2,4, d.h. 19,7 Messungen waren notwendig, um eine Episode einer Hypoglykämie zu entdecken.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Inzidenz einer Hypoglykämie bei Risikoneugeborenen liegt bei 27 % und rechtfertigt die Einführung einer präventiven Blutzuckermessung. Neonatale Hypoglykämien können somit rechtzeitig erkannt und vermieden werden.
Einführung. Welche Rolle eine intrauterine Entzündung, die Chorioamnionitis, bei Frühgeburten <1500 g oder <32 Schwangerschaftswochen unter korreliert. Hierbei wurde zwischen einem maternalen und fetalen Entzündungsreaktion gibt. Ergeben sich eine Frühgeburtswahrscheinlichkeit von <1500 g oder <32 Schwangerschaftswochen (SSW) spielt, ist noch nicht vollständig geklärt. Daher werden in dieser Studie die Auswirkungen der Entzündung auf die neurologische Entwicklung des Kindes untersucht. Wir haben die neurologische Entwicklung von Frühgeburten mit einem Amnioninfekt mit dem Outcome Gleichaltriger ohne Entzündung verglichen und überprüft ob es einen Unterschied zwischen maternaum und fetalem Reaktionsmuster bzw. der Intensität der Entzündungsreaktion gibt.

Patienten und Methoden. Retrospektiv wurden die Daten von 266 Frühgeborenen welche, mit einem Geburtsgewicht von <1500 g oder <32 SSW, vom 1.1.2007–31.1.2014 im Krankenhaus Feldkirch geboren wurden, ausgewertet. Primärer Endpunkt war der Mental Development Index (MDI) und der Psychomotorik-Entwicklung Index (PDI) der „Bayley Scales of Infant Development II“ im korrigierten Alter von zwei Jahren. In 11 Fällen gab es keine auswertbaren Bayley Scale. Bei den 127 untersuchten Plazentas wurde bei 45 (35%) eine histologische Chorioamnionitis diag nostiziert, wobei in allen Fällen eine materna und in 18/127 Fällen (14%) zusätzlich eine fetale Entzündungsreaktion nachgewiesen wurde. Frühgeburten mit einer Chorioamnionitis hatten einen statistisch signifikant niedrigeren MDI (n=41, MDI 93±13) im Vergleich zu denen ohne Chorio amnionitis (n=75, MDI 99±15; p=.012). Dies betrifft Frühgeburten mit einer maternalen (MDI 94±13; p=.012) als auch fetalen Entzündung (MDI 90±12; p=.032). Kinder mit Chorioamnionitis hatten ein statistisch signifikant niedrigerer Gestationsalter (27±2 SSW vs. 38±2 SSW; p=.001), Geburtsgewicht (1076±272 g vs. 1264±308; p=.001), Kopfumfang (262±2 vs. 27±2; p=.001) sowie einen erniedrigten Apgar 5-min (8±2 vs.9±1; p=.014). Es gab keinen Unterschied im MDI zwischen den Gruppen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Ergebnisse dieser Studie zei gen, dass die Chorioamnionitis einen negativen Einfluss auf das neurologische Outcome von Frühgeburten hat, zu einem geringen Geburts gewicht, Gestationsalter und einem komplikationsreichen postpartalen Verlauf (Apgar 5-min) führt.

O1-05 Neonatales Abstinenzsyndrom (NAS) in Graz: Prä-, per-, postpartale Daten und Langzeitoutcome von Neugeborenen mit Neonatalem Abstinenzsyndrom (NAS) unter besonderer Berücksichtigung von sozialmedizinischen und entwicklungsneurologischen Aspekten N. Kopf1, U. Maurer-Fellbaum1, E. Piclier-Stach1, J. Pansy1, B. Urelesberger1, W. Raith1

1Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einführung. Maternaler Drogenkonsum während der Schwangerschaft geht mit einer postnatalen Entzugsymptomatik des Neugeborenen einher, wobei die Neugeborenen in der Regel eine medikamentöse Therapie benötigen. Die Langzeitprognose dieser Kinder, hinsichtlich ihrer weiteren Entwicklung, und der sozialmedizinischen Umstände, in denen die weitere Entwicklung erfolgt, wurde bisher kaum erforscht. In einigen Studien konnte eine Tendenz für deutliche kognitive und entwicklungsneurologische Einschränkungen der Kinder gezeigt werden.

Patienten und Methoden. Die vorliegende Studie beinhaltet eine retrospektive Analyse der Daten (2000–2012) der klinischen Abteilung für Neonatologie der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde in Graz, Österreich. Es wurden alle Neugeborenen mit einer Opioidexposition in der Schwangerschaft und NAS in die Studie eingeschlossen.

Ergebnisse. Die untersuchte Studienpopulation von 63 Kindern setzte sich zu 52,4% aus Mädchen (n=33) und zu 47,6% (n=30) aus Knaben zusammen. Das mittlere Geburtsgewicht der Neugeborenen betrug 2812,13 g (SD 506,66 g), und der Kopfumfang betrug 33,266 cm (SD 1,85). In unserer Population zeigte sich eine Frühgeburten – Rate von 14,3% (n=9). Das Geburtsgewicht Neugeborener (p=0,036) als auch das Gestationsalter (p=0,020) zeigte sich bei Neugeborenen mit Müttern mit Reihenkonsum signi kant geringer, 98,4% der Neugeborenen wiesen ein behandlungsbedürftiges NAS auf, 69,8% (n=44) der Kinder wurden zu vereinbarten entwicklungs neurologischen Untersuchungen vorgestellt. Prinzipiell wurden nur Kinder mit Entzugserscheinungen freigesetzt. Von den 23 im zweiten Lebensjahr vorgestellten Kindern zeigten 43,3% Auffälligkeiten. Im 3. Lebensjahr 75% von 12 wiedervorgestellten Kindern, wobei ein Kind eine schwere Entwicklungsverzögerung aufwies. Im 4. Lebensjahr waren es 71,4% von 7 vorgestellten Kindern, und im 5. Lebensjahr 100% der kontrollierten Kinder (n=4). Be züglich der Art der Opioidexposition während der Schwangerschaft zeigten sich Kinder mit Substitol-Exposition seltener in ihrer Entwicklung auffällig (p=0,005), als Kinder die Methadon oder Buprenorphin ausgesetzt waren. In 50,8% der Fälle kam es zu einem Wechsel in der Obsorge.

Schlussfolgerungen. Kinder mit Opioidexposition in der Schwangerschaft zeigen eine große Variabilität in ihrer weiteren Entwicklung; sowohl unauffällige Entwicklungsverläufe, als auch Verläufe mit Defiziten in Sprachentwicklung, Feinmotorik, Grobmotorik oder im Sozialverhalten. Diese Ergebnisse implizieren die Wichtigkeit von Entwicklungskontrollen, und eine interdisziplinäre Vernetzung im medizinischen sowie sozialen Bereich in der Weiterbetreuung der Familien.

O1-06 Lymphatic Intervention as neue Therapie für Plastic Bronchitis nach Fontan Operation – Fallbericht B. Szics1, M. Groß2, E. Grohmann1, T. Moritz1, J. Steiner1, J. Dorl1, G. Tulzer1

1Klinik für Kinderkardiologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, 2Institut für Kinderradiologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, 3Department of Pediatric Cardiology, The Children’s Hospital, Philadelphia, USA

Einführung. Plastic Bronchitis (PB) ist eine potenziell lebensbedrohliche Komplikation bei Patienten mit univentrikulärer Physiologie. Die Pathophysiologie ist nicht vollständig geklärt, jedoch wird vermutet, dass der aufgrund der Fontan-Physiologie abnormalen lymphatische Fluss eine wichtige Rolle spielt.

Patienten und Methoden. Fallbericht

Ergebnisse. Wir berichten über eine 8-jährige Patientin, die mit einem hypoplastischen Linksheerzsyndrom (Mitralstenose, Aortenstenose) geboren wurde. Am 8. Lebenstag erfolgte eine Norwood-Operation mit einem 5 mm Sano-Shunt und im 4. Lebensmonat eine bidirektionale Glennoperation. Postoperativ hatte sich ein rezidivierender Chylothorax entwickelt. Eine extrakardiale fenstrierte Fontan-Operation wurde im November 2011 durchgeführt, ein interventioneller Fenestrationverschluss erfolgte im Mai 2012. Die ersten Symptome einer PB traten im Dezember 2012 im Rahmen einer bilateralen Pneumonie auf. Unter Antibiose, Sultanol- und Alteplase-Inhalationen besserte sich der respiratorische Zustand. Zur Re-evaluierung der Hämodynamik des Fontankreislaufs wurde ein Herzarkatheter durchgeführt, der keine hämodynamischen Probleme, einen Druck im Fontantunnel von 11–12 mmHg und einen transpulmona len Gradient von 3–4 mmHg zeigte. Die Patientin hustete für drei Jahre ca. alle 14 Tagen große Casts aus. In dieser Zeit wurde sie auf MCT-Kost umgestellt und die medikamentöse Therapie mit ACE-Hemmer, Sildena fil, Fluticasone- und Alteplase-Inhalationen intensiviert. Bei Sättigungs abfällen benötigte sie eine intermittierende Heimsaustoffentherapie. Im Juli 2015 führten wir eine MR Lymphangiographie durch, die eine Fistel vom Duktus thoracicus zum mediastinalen Oberlappen rechts zeigte. Hierauf wie-
Ein neuer Algorithmus zur Diagnostik von kongenitalen Herzfehlern durch Verwendung von computerunterstützter Auskultation bei Neugeborenen – Prospektive monozyntrohe Studie

R. Grgic-Mustafic1, N. Baik1, B. Schwaberger1, L. Mieder1, C. Binder-Heschl1, J. Pansyl, M. Köstenberger2, B. Urlesberger1, A. Avian3, G. Pichler1

1Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, 2Klinische Abteilung für pädiatrische Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, 3Institut für Medizinische Informatik, Statistik und Dokumentation, Medizinische Universität, Graz

Einleitung. Die Auskultation des Herzens stellt eine Standard-Screeningmethode zur Identifizierung von kongenitalen Herzfehlern im Rahmen der postnatalen klinischen Routineuntersuchung dar. Die Sensitivität und Spezifität der Auskultation ist jedoch insbesondere bei Neugeborenen durch die hohe Herzfrequence seltener und von der Erfahrung des Untersuchers abhängig. Phonokardiografie mit computerunterstützter automatisierter Analyse als Screeningmethode von Herzgeräuschen und kongenitalen Herzfehlern bei Neugeborenen ist eine neuentwickelte Methode. Ziel dieser Studie war es, die Sensitivität und die Spezifität einer computerunterstützten Auskultation durch einen neuen Prototyp-Algorithmen zur Analyse von Phonokardiogrammen für die automatische Detektion von Herzgeräuschen bei Neugeborenen zu untersuchen.

Patienten und Methoden. In einem prospektiven Beobachtungsstudie (November 2012 bis Dezember 2013) wurde bei Neugeborenen 12 Stunden vor oder nach einer Echokardiographie sowohl eine Auskultation durch Kinderärzte als auch eine computergenerierte Auskultation durchgeführt. Die Auskultationen wurden dokumentiert und von einer spezialisierten Kardiologie ärztlichen Mitarbeiter der Klinik analysiert. Die Sensitivität und Spezifität der computerunterstützten Auskultation bei Neugeborenen wurde bei der Analyse von Phonokardiogrammen für die automatische Detektion von Herzgeräuschen bei Neugeborenen mittels eines neuentwickelten Prototyps-Algorithmus analysiert.

Ergebnisse. 36 Neugeborene (Gestationalter 36 ± 3 Wochen) wurden untersucht. 23 Neugeborene (64%) hatten pathologische Befunde in der Echokardiografie. Die Sensitivität und Spezifität der Auskultation durch Kinderärzte lagen bei 80 ± 10% und 85 ± 10%. Dies zeigte die hohe Sensitivität und Spezifität der computerunterstützten Auskultation bei Neugeborenen und die geringe Abhängigkeit von der Erfahrung des Untersuchers. Insgesamt ergab die Analyse der Phonokardiogramme eine höhere Sensitivität als die gesamte Auskultation durch Kinderärzte.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die computerunterstützte Auskultation auf Basis von Phonokardiogrammen zeigt hohe Sensitivität und Spezifität für die Identifikation von Herzgeräuschen bei Neugeborenen und eine geringere Abhängigkeit von der Erfahrung des Untersuchers. Diese Ergebnisse zeigen, dass es sinnvoll ist, die Auskultation durch computerunterstützte Methoden zu ergänzen.
Patients and Methods. Between 01/2007 and 12/2012 all MN panels ordered at a tertiary-care centre were reviewed retrospectively including serum zinc, selenium, copper, and iron tests (iron, ferritin, soluble transferrin receptor [sTfR]), as well as vitamin D status assessments (1,25-dihydroxy [1,25(OH)2D], 25-hydroxy vitamin D [25(OH)D], calcium [Ca], phosphate [P], parathormone [PTH], and alkaline phosphatase [aP]). After exclusion of children with non-coeliac malabsorption, with CD on a GFD < 1 year, and those without duodenal biopsies, 29 panels were identified as belonging to group A (median age 8.8 years, IQR 6.0), 89 to group B (median age 9.9 years, IQR 5.8) and 69 to group C (median age 12.7 years, IQR 5.0). Group B was divided into subgroup B1 (GFD duration ≤ 2 years, n = 21) and B2 (GFD duration ≥ 2 years, n = 68). All results were adjusted for age by calculating z-scores using group C values. FDR corrected p-values < 0.05 were considered significant.

Results. In group A, iron and ferritin were significantly lower and sTfR higher than in group C. 1,25(OH)2D was significantly higher in groups A and B1 compared to group C. However, there were no differences in any of the other MN variables. Moreover, for all groups a significant Pearson correlation was found between iron tests, vitamin D metabolites as well as zinc levels and surrogate markers of mucosal damage like IgA transglutaminase antibodies.

Conclusion. Among the MN analyses only iron and vitamin D tests are significantly altered in untreated vs. treated CD and controls. Increased 1,25(OH)2D levels in CD could be explained by the enhanced conversion of 25(OH)D due to low vitamin D supply. Accordingly, 1,25(OH)2D normalizes under a GFD ≥ 2 years. However, the more severe the mucosal damage the more severe the iron, vitamin D and also the zinc deficiency. Thus, systematic testing for MN should primarily focus on iron, vitamin D and zinc status in CD care, while copper and selenium tests appear to be of minor value.

O2-03 Malignitäts-assoziierte Hämophagozytose
Lymphohistiozytose (HLH) bei Kindern und Jugendlichen – 20 Jahre Erfahrung aus Graz
G. Merth1, H. Lackner1, S. Aberle2, H. Kessler3, M. Seidel1, W. Schwinger1, D. Sperl1, P. Sovinz1, A. Karastaneva1, M. Benesch1, C. Urban1, V. Strenger1
1Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämat/o-/Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, 2Klinisches Institut für Virologie, Medizinische Universität Wien, Wien, 3Institut für Hygiene, Mikrobiologie und Umweltmedizin, Medizinische Universität Graz, Graz

Einleitung. Die Hämophagozytose-Lymphohistiozytose (HLH) ist eine potentiell lebensbedrohliche Immundysregulation, welche in eine prämä rliche und eine sekundäre (erworbene) HLH unterteilt wird. Zu letzterer Form zählt auch die Malignitäts-assoziierte HLH (M-HLH), welche in Malignitäts-induzierte HLH und HLH unter Chemotherapie unterteilt wird.

Patienten und Methoden. Retrospektive Analyse hämato-/onkologischer Patienten, die zwischen 1995 und 2014 bei uns abteilung behandelt wurden und bei denen eine M-HLH diagnostiziert wurde.

Ergebnisse. Bei 22 von 1706 (1.29%) konnte zumindest eine HLH-Episode analysiert werden (Alter 1,3–18,0 Jahren; median 10,1 Jahre). Die Grund erkrankungen waren hämatologische Erkrankungen (n = 17) und solide Tumoren (n = 5). Patienten mit Akuter myeloischer Leukämie entwickelten signifikant häufiger eine HLH als Patienten mit Akuter lymphatischer Leukämie (10/55, 18,2% vs. 6/148, 4,1%; p = 0,0021). Folgende Virusinfektionen konnten als mögliche Trigger mittels PCR nachgewiesen werden: BKV (53,8% der getesteten Pat.), HHV-6 (33,9%), EBV (27,8%), CMV (23,5%), ADV (16,7%), PVB19 (16,7%), HHV-7, HSV1, Influenza A, RSV, HHV-8, JCV (jeweils ein Pat.). Bei 8 Patient/-innen wurde mehr als 1 Viruserkrankung diagnostiziert. Obwohl keine bakterielle Infektion vorlag, wurde eine CRP-Erhöhung (≥0,5–31,7; median 99,5 mg/l) bzw. PCT-Erhöhung (≥0,5–15,7; median 3,22 ng/ml) bei 94,7% bzw. 77,7% der Patienten festgestellt. Die diagnostisch bedeutenden Laborparame ter Ferritin (4,838–16,2524; median 11,803 µg/l) und sIL2-Werte (3,328–63,080, median 6,255 U/ml) waren bei allen Patient/-innen deutlich erhöht. Die Therapie bestand aus Kortikosteroïden (Dexamethason, n = 18, Methyl-Prednison, n = 4) entweder als Monotherapie (n = 5) oder in Kombination mit monoklonalen Antikörpern gegen TNF-α (Infliximab, n = 5), CD25 (Daclizumab, n = 3) oder CD20 (Rituximab, n = 1) und mit Etoposid (n = 5). Immunoglobulinen (n = 6) oder Rapamycin (n = 1). Die HLH-assoziierte Mortalität sank signifikant (p = 0,0276) von 66,6% zwischen 1995 und 2004 auf 6,25% zwischen 2005 und 2014, was auf eine verbesserte Diagnostik und Therapie hindeutet.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Therapieresfrätes Fieber bei hämato-/onkologischen Patienten sollte an eine HLH denken lassen und zu einer entsprechenden Abklärung führen. Dabei eignen sich Ferritin und sIL2 als diagnostische Marker, während CRP und PCT zur Diskriminierung zwischen HLH und einer isolierten Infektion nicht hilfreich sind.

O2-04 Cytomegalie-Screening bei pädiatrischen hämato-/onkologischen Patienten mittels qPCR: Untersuchungsmaterialien im Vergleich
A. Sonnleitner1, S. Aberle1, H. Dornbusch1, H. Lackner1, W. Schwingert1, M. Benesch1, P. Sovinz2, D. Sperl1, A. Karastaneva3, C. Urban1, V. Strenger1
1Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämat/o-/Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, 2Klinisches Institut für Virologie, Medizinische Universität Wien, Wien

Einleitung. Bei pädiatrischen hämato-/onkologischen Patienten können Cytomegalie (CMV)-Infektion und -Reaktivierung zu schweren Komplikationen führen. Der Nachweis erfolgt mittels quantitativer PCR (qPCR) im Rahmen des CMV-Screenings. Die optimale Screening-Methode be züglich getestet Materialien und Interpretation der Ergebnisse ist in Diskussion.

Patienten und Methoden. Wir untersuchten retrospektiv die im Rahmen des CMV-Screenings mittels qPCR untersuchten Proben aus Serum (S), Urin (U) und Rachenspülflüssigkeit (RSF), welche an unserer Abteilung im Zeitraum von 2001–2010 gewonnen wurden. Ziel der Studie war es, die In-/Kongruenz der untersuchten Materialien zu analysieren. Die statistische Auswertung erfolgte mittels Fisher’s Exakt Test.

Ergebnisse. Es wurden 6726 qPCR-Ergebnisse aus Serum (n = 2662), Urin (n = 2050) und RSF (n = 2014) von insgesamt 439 Patienten analysiert. Mindestens 1 positiver CMV-Befund wurde in 39 von 439 (8,88%) Patienten nachgewiesen. Im Urin wurde CMV signifikant häufiger nach gewiesen als im Serum (129/2050; 6,29% vs. 102/2662; 3,83%; p = 0,0001), während die Unterschiede in der Nachweishäufigkeit zwischen RSF und S (101/2014; 5,01% vs. 102/2662; 3,83%; p = 0,0507) und U und RSF (129/2050; 6,29% vs. 101/2014; 5,01%; p = 0,36) nicht signifikant waren. In 852 bzw. 291 Screening-Tests wurden nur je 1 bzw. 2 unterschiedliche Materialien untersucht. Bei 1764 Screening-Tests wurden alle 3 Materialien untersucht. Von diesen 1764 Screening-Tests waren 154 (8,73%) zu mindest in einem Material positiv („positive Screening-Tests“). Von diesen 154 waren nur 7 (4,5%) Screening-Tests in allen 3 getesteten Materialien positiv (S+,U+,RSF+). Bei 34 (22,1%) von 154 positiven Screening-Tests waren 2 Materialien positiv (S+U+RSF+: 7/154; 4,5%); S+U-RSF-: 5/154; 3,2%; S-U+RSF+: 22/154; 14,3%), bei 113 (73,4%) von 154 positiven Screening-Tests war lediglich 1 Material positiv (S+U-RSF-: 31/154; 20,1%; S-U-RSF-: 46/154; 29,9%; S-U-RSF+: 36/154; 23,4%).

Schlussfolgerungen und Diskussion. CMV-DNA wurde bei 8,88% der getesteten Patienten nachgewiesen. Es zeigte sich eine deutliche Inkongruenz der Ergebnisse aus zeitgleich gewonnenen Materialien. Urin zeigte sich insgesamt signifikant häufiger positiv als Serumproben. CMV-DNA wurde häufig in Urin und/of RSF nachgewiesen ohne gleichzeitigen Nachweis im Serum, sodass weder Urin noch RSF als Marker für eine CMV-Verätzung verwendet werden können. Die klinische Bedeutung der Inkongruenz dieser Ergebnisse muss in weiteren Studien untersucht werden.
Einleitung. Das atypisch hämolytisch-urämische Syndrom (aHUS) gehört zu den Thrombotischen Mikroangiopathien (TMA), die durch Endothelzellschäden und Mikrothromben zu hämolytischer Anämie, Thrombozytopenie und Organversagen (häufig Nierenversagen) führen. Neben genetischen Defekten können auch Antikörper gegen Faktor H (CFH-AK) ein aHUS auslösen.

Patienten und Methoden. Seren von 16 CFH-AK positiven Patienten aus der Innsbruck HUS Study Group wurden mittels differenzierter ELISA-Tests bezüglich ihrer freien CFH-AK Titer, dem Vorhandensein von CFH-AK Immunkomplexen und der CFH-AK Avidität charakterisiert. Weiters wurde die Bindungsstelle (Epitop) des Antikörpers am Faktor H-Protein und der Isotyp des Antikörpers untersucht.

Ergebnisse. Die Antigen-Antikörper Komplexe korreliert mehrheitlich mit den Veränderungen freier Antikörper. Die meisten Patienten zeigten eine konstante Avidität, vor allem in Remission. Auch Titeranstiege zeigten keine signifikante Veränderung der Avidität, sofern sie nicht mit Erkrankungsaktivität einher gingen. Bei einem der Patienten zeigte sich ein Anstieg der Avidität korreliert mit einem subfolgenden Titeranstieg sowie Zeichen der Rekurrenz mit kardialer Dekompensation. Die Bindungsstellen der CFH-AK lagen vor allem am C-Terminus von CFH-AK Titer, dem Vorhandensein von CFH-AK Immunkomplexen und der CFH-AK Avidität charakterisiert. Weiters wurde die Bindungsstelle (Epitop) des Antikörpers am Faktor H-Protein und der Isotyp des Antikörpers untersucht.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Keto-2-Pentanon und Methylvinylketonen können durch Lipidperoxidation gebildet werden. Der hohe Fettgehalt der Nahrung bei Durchführung einer KD könnte die Ursache für die erhöhten Konzentrationen dieser beiden Ketone im Atemgas sein. Beide Ketone könnten auch als Marker von Blutfettketon- und Glukosekonzentrationen verwendet werden.

O2-07 Forennsische Kinder- und Jugenduntersuchungsstelle (FOKUS) – 2-jähriges Pilotprojekt an der Universitätssklinik für Kinder- und Jugendheilkunde Wien

E. Theuer1, M. Grassberger2, A. Grundner3, D. Thurn-Valsassina1, S. Völkl-Kernstock4, K. Leitner2, W. Novak4, M. Kletecka-Pulker4, S. Greber-Platzer4

1Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien, Wien, 2Universitätsklinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Medizinische Universität Wien, Wien, 3Institut für Ethik und Recht in der Medizin, Medizinische Universität Wien, Wien, 4Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ-Ost-Donauplatz, Wien

Einleitung. Die Forennsische Kinder- und Jugenduntersuchungsstelle (FOKUS) ist als Pilotprojekt seit Februar 2015 an der Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde eingerichtet. Ziel ist die tatzeitnahe Unterstützung betreffend Abklärung und Dokumentation von Verletzungen anhand vorhandener und objektivierbarer Spuren in einem standardisierten Verfahren. Dadurch soll eine verbesserte Erfassung vorliegender Indizien von Gewalt- oder Missbrauchstaten gewährleistet werden. FOKUS besteht aus einem Kernteam an ÄrztInnen (Pädiatric u. Gerichtsmedizin) und einer klinischen Psychologin.

Patienten und Methoden. Zielgruppe sind Kinder und Jugendliche (0–18 Jahre) aus dem Raum Wien, bei denen der Verdacht einer Nachlässigung, körperlichen oder psychischen Misshandlung oder eines sexuellen Missbrauchs gestellt wurde. Im Zeitraum Juli 2015 bis März 2016 wurden 59 Kinder und Jugendliche erfasst. Zu den Tätigkeiten von FOKUS gehören Schuldenermittlung und Rehabilitation der betroffenen Kinder und Jugendlichen. Ziel ist die tatzeitnahe Unterstützung bei der Abklärung. Hierfür nehmen Spitzeneinrichtungen mit Kindererziehung und Sozialhilfe Kontakt auf. Es besteht eine enge Kooperation mit öffentlichen Einrichtungen, der Exekutive und der Staatsanwaltschaft um einen kindgerechten Schutz für die betroffenen Kinder und Jugendlichen gewährleisten zu können.

Ergebnisse. 59 PatientInnen im Alter von 8 Tagen bis 17 Jahre (mittelre Alters 7,5 Jahre) und weiblichem Geschlecht in 57,6% wurden wegen Verdacht auf sexuellen Missbrauch in 57,6% körperlicher Misshandlung
in 23,7%, Münchhausen Syndrom-by-proxy in 11,8%, nichtakzidentelle Kopfverletzungen in 5% und einer Vernachlässigung erfasst. Die Interventionen umfassten körperliche und psychologische Diagnostik, Fotodokumentation und Spurensicherung sowie Konsile in den Fächern Kindergynäkologie, Radiologie, Dermatologie, Ophthalmologie, Kinderchirurgie, Labor- und Blutgerinnungsdiagnostik und Kinder- und Jugendpsychiatrie.

Schlussfolgerungen und Diskussion. FOKUS ist eine übergeordnete Einrichtung für Verdachtsfälle von Misshandlung, sexuellem Missbrauch und Vernachlässigung im Kindes- und Jugendalter. Schulungen und Fortbildungen, standardisierte einheitliche Erhebungsbögen und spezifische Checklisten sowie die aktive Unterstützung dienen wesentlich der Verbesserung beim Erkennen und Abklären. Darüber hinaus soll die Dokumentation vor Gericht eine ausreichende Beweissicherung für eine Verurteilung von Tätern gewährleisten.
Autorenverzeichnis

A
Aberle S. O2-03, O2-04
Achleitner M. P3-04
Aden J. P3-03
Ahlström H. O2-01
Aichner H. P2-08
Albrecht U. P1-02, P1-04, P9-02, P9-03
Amin M. P2-05
Annema W. P2-05
Antretter H. P4-08
Arbeiter H. P8-02, O2-05
Arbeiter K., P8-03 P8-04
Attarbaschi A. P7-11
Aufricht C. P8-01, P8-03, P8-04
Avian A. O1-07

B
Baik N. P7-05, P7-06, O1-07
Bannert C. P10-04
Bar-Sever Z. P4-02
Bauchinger S. P3-07
Bauer C. P6-08
Baumann M. P1-04, P9-02, P9-03, O2-06
Baumgartner D. P7-12
Baumgartner M. P1-06
Baumgartner S. P1-02, P9-02, P9-03, P12-05
Beck-Popovic M. P4-01
Benesch M. P4-03, P4-04, P4-05, P4-09, O2-03, O2-04
Biermayr M. P7-04
Binder C. O1-02
Binder K. P7-06
Binder-Heschl C. P6-05, P7-05, P7-07, O1-07
Blassnig-Ezeh A. P2-03, P2-04, P2-05, P2-08, O1-03
Blümel P. P2-02
Böh b. P10-04
Böhm M. P8-03, P8-04
Boubaker J. P4-02
Boztug K. P5-07
Brandner J. P7-08
Breuss B. P5-05
Brunner B. P4-06, P7-04
Brunner J. P1-11
Brunner-Krainz M. P1-03, P1-06
Burmas A. P6-04, P6-05
Bushby K. P9-01

C
Cadamuro J. P2-01
Castel V. P4-01
Castellani M. P4-02
Cejna M. P8-05
Chan G. P4-01
Cimenti C. P4-03
Cortina G. P7-10, P8-02, P10-03
Cazzolara R. P4-08, P5-05
Császár D. P8-03, P8-04

D
Dangl M. P1-02
Day J. P9-01
Deimann P. P12-07
Derhaschnig U. P1-02
Dertinger S. P1-04
Deutschmann A. P3-05
Dieser S. P10-04
Divjak M. P5-02
Dori J. P1-06
Dornbusch H. P4-09, O2-04

E
Eagle M. P9-01
Egger M. P5-02
Egger S. P9-02, P9-03
Eiwegger T. P10-04
Elfring G. P9-01
Elliott M. P4-01
Emhofer J. P1-03
Emminger W. P8-03
Eyermann R. P5-06

F
Farowski F. P4-09
Fauth C. P1-04
Fekete A. P1-05
Feurstein J. O2-02
Fille M. P5-09
Fink F. P5-09
Finkel R. P9-01
Flanagan K. P9-01
Forslund A. P2-01
Fürst-Waldl E. P5-04, P5-07
Freidl T. P7-07
Fröhlich-Reiterer E. P2-07

G
Gamillscheg A. P6-04, P6-05
Gedik A. P9-02
Geiger H. P12-02
Gelfand M. P4-02
Gergely I. P9-04
Giner T. P7-10, P8-02, P10-03, P11-01, O2-05
Glogova E. P4-01
Goeschl B. P1-06
Golej I. P5-08
Göpel S. O2-01
Grangl G. P6-04, P6-05
Grassberger M. P2-07
Gray J. P4-01
Grebler-Platzer S. P1-05, P1-06, O2-07
Grbic-Mustafic R. P1-07
Griesmaier E. P1-01
Grillitsch M. P6-04, P6-05
Grohmann E. P1-06
Groß M. P6-07, O1-06
Grundner A. O2-07
Guntersweiler D. P1-02
Guoth-Gumberger M. P12-05

H
Haberlandt E. P1-02, P1-04, P9-02, P9-03, O2-06
Hackl L. P11-01
Haiden N. O1-02
Hammer J. P3-01, P3-02
Hammer K. P3-01, P3-02, O2-02
Hammer K. P3-01, P3-02
Hammer V. P3-01, P3-02
Hartmann G. P7-02
Hattinger- Jürgenssen E. P7-08
Hauer A. P3-07
Heinberg E. P12-06
Heindl-Rusai K. P8-01, P8-03, P8-04
Heinz-Erian E. P9-02, P9-03
Heil O. P3-03
Hennes E. P9-03
Herbst S. P1-03
Herle M. P1-05, P1-06
Herzog R. P8-01
Hetzer R. P3-10
Heu V. P3-04
Hinterleitner R. P9-04
Hirschmugl T. P5-07
Hochmair C. P6-02
Höfl C. P4-06
Hofer A. P6-07
Hofer J. P8-02, O2-05
Hofer N. P4-09
Hofer S. P12-01
Hofstätter J. P1-02
Holter W. P4-07, P5-08, P7-11, O2-02
Huber E. O1-01
Huber W. P3-05
Huemmer M. P1-03
Huf W. O2-02

I
Innerhofer A. O2-02

J
Jahn J. P3-07
Jaros Z. P5-03
Jasser-Nitsche H. P2-07
Jauschnegg S. P12-01
Jilma B. P1-02
Jonas D. P2-08
Jössl M. P2-00
Jungaraimayr T. P2-05

K
Kaltenegger L. P3-09, P4-04
Karali D. P1-01, P1-02, P1-03, P1-04, P1-06, P1-07, P1-12, P1-06, P2-05, P3-06
Karastaneva A. P4-03, P4-04, P4-05, P2-02, P1-02
Kastner-Koller U. P2-02
Kessler H. P2-03
Khyzhnyak O. P2-01
Kiechel- Kohlendorfer U. P4-06, P6-01, P6-02, P6-06, P7-01, P7-03, P7-04, P7-12, O1-01
Kircher S. P2-03
Kletecka-Pulker M. P2-07
Klingowski U. P4-08, P7-10, P1-03
Knoll M. P6-00, P6-02, P6-06
Knoel K. O1-04
Koch J. P1-03
Koch M. P1-01
Koestenberger M. P6-04, P6-05
Kogler H. P4-07, P5-08, O2-02
Kohlmaier B. P3-05
Konstantopoulou V. P1-01, P1-05, P1-06, P1-07, P1-01, P0-07, O1-01
Kopf N. P1-05
Kronsteiner-Kren M. P1-02
Koller M. P9-02, P9-03
Köstenerger M. P1-07
Kraiger J. P3-01
Kratochwill K. P8-01
Kreissman S. P4-02
Kring C. P5-03
Kristinsson H. O2-01
Kroger H. P9-01
Kroisel P. P6-00, P6-02
Kroppshofer G. P4-06, P4-08, P5-05
Kuderna C. P3-06
Kullberg J. O2-01
Kur A. P3-06
Kuster L. P8-01

L
Lackner H. P4-03, P4-04, P4-05, P4-09, P5-02, O2-03, O2-04
Ladenstein R. P4-01, P4-02
Lainer A. P5-03
Lagler F. P1-03
Lambert B. P4-02
Langthaler M. P1-07
Laureys G. P4-01
Lechner C. P9-02, P9-03
Lederhuber H. P8-01
Lederer F. P1-01
Leiss U. P1-02
Leitner K. O2-07
Leitner-Peneger G. P6-09
Letzner J. P6-01, P6-02, P6-06

M
Lewington V. P4-02
Lichtenauer A. P8-01
Lindbichler F. P7-07
Loacker L. P12-01
Lode H. P4-01
Loibner H. P4-01
Löllgen R. P12-06
Loscher W. N. P1-03
Lowes L. P9-01
Lukich R. P4-01
Luo X. P9-01
Lütsch J. P2-03

N
Nachbaur E. P10-04
Nadel H. P4-02
Naranjo A. P4-02
Neu N. P10-03
Neubauer V. P7-04
Nissen A. P10-04
Novak W. P2-07

O
Oberdorfer P. P3-10
Odi Komazec I. P5-04
Ondrejka S. P7-09

P
Pachinger O. P3-03
Pansy J. P7-07, O1-05, O1-07
Parisi M. P4-02
Park J. P4-02
Park S. P9-01
Paulmichl K. P3-04, O2-01
Peltz S. P9-01
Perl M. P8-02
Peter M. P1-07
Pichler G. P7-05, P7-06, O1-07
Pichler K. P1-01, P1-02
Pichler-Stachl E. O1-05
Pletschko T. P4-02, P4-03
Poetschger U. P4-01, P4-02
Popow I. P4-07, P5-08
Pöppelmeyer C. P3-03
Posold A. P7-01, P7-12, O1-01
Pracher E. P4-07, P5-08, P7-11
Prelog M. P3-10
Proser R. P5-09
Prüller F. P5-02
Pupp Peglow U. P7-01, P7-03
Pupp-Peglow U. P7-12

R
Radosavljevic S. P2-05
Raggam R. P2-05
Raih W. P2-05
Ramoser G. P1-05
Ratschmann R. P2-01
Reindl M. P1-05
Renner S. P10-04
Renner W. P4-03
Resch B. P7-07
Resch M. P7-12
Riebling P. P9-01
Rock M. P7-06
Rödl S. P4-03
Rohrer L. P2-05
Rosastra A. P8-02
Rosassey K. P9-03
Rust P. P12-01
Ruud E. P4-01
Ruzsanyi V. O2-06

S
Saly C. P2-03, P2-04, P2-05
Salzer E. P8-01
Samuel-Dolzer A. P6-08
Sandrell A. P2-06
Sargysan E. O2-01
Schanda K. P9-03
## Autorenverzeichnis

| Autor             | Seitenzahl  |
|-------------------|-------------|
| Schermann P.      | P5-03       |
| Schmid A.         | P6-01, P6-02, P6-06 |
| Schmidl C.        | O2-06       |
| Schneeberger V.   | P12-08      |
| Schneider J.      | P4-08       |
| Schneider M.      | P3-05       |
| Schöber H.        | P8-05       |
| Scholl-Bürgi S.   | P1-01, P1-02, P1-03, P1-04, P1-06, P07-01, P12-01, P12-05, O2-06 |
| Schreier G.       | P4-01       |
| Schroeder H.      | P4-01       |
| Schüle H.         | P8-04       |
| Schwaberner B.    | P7-05, P7-06, O1-07 |
| Schwantzer G.     | P2-07       |
| Schwarzinger A.   | P12-07      |
| Schweigmann G.    | P4-06       |
| Schweigmann U.    | P4-08       |
| Schweintzger S.   | P6-04, P6-05 |
| Schwerzer T.      | P2-04       |
| Schwienbacher M.  | P7-12       |
| Schwinger W.      | P4-04, P4-05, O2-03, O2-04 |
| Sebelefsky C.     | P12-08      |
| Seck-Barbarini D. | P2-03, P2-04, P2-08 |
| Seidel B.         | P7-02, P7-09 |
| Seidel M.         | P4-03, P4-04, P4-05, O2-03 |
| Seidl M.          | P3-04       |
| Semmelrock H.     | P4-03       |
| Shulkin B.        | P4-02       |
| Sibler R.         | P2-05       |
| Siegl A.          | P5-01       |
| Simma B.          | P2-02, P2-03, P2-04, P2-05, P2-08, P5-07, P7-09, P8-05, P12-04, O1-03, O1-04 |
| Śliwińska A.      | P4-02       |
| Sonnleitner A.    | O2-04       |
| Sovinz P.         | P4-03, P4-04, P4-05, O2-03, O2-04 |
| Spel D.           | P4-05, P4-09, O2-03, O2-04 |
| SpelW.            | P1-03, P7-08 |
| Spiegel R.        | P9-01       |
| Staaf J.          | O2-01       |
| Stadler J.        | P7-06       |
| Staffler A.       | P12-06      |
| Stark C.          | P2-04, O1-04 |
| Stark J.          | O1-03       |
| Steiner J.        | O1-06       |
| Stedl W.          | P2-08, P5-07 |
| Sterneck A.       | P1-04       |
| Stock K.          | P6-01, P6-02, P6-06 |
| Strenger V.       | P4-03, P4-04, P4-05, P4-09, P5-02, O2-03, O2-04 |
| Stulnig T.M.      | P1-03       |
| Sunder-Plassmann G. | P1-03    |
| Suppan E.         | P2-07       |
| Swoboda V.        | P6-03       |
| Szent-Iványi E.   | P5-04       |
| Szepfalusi Z.     | P8-03, P10-04 |
| Szics B.          | P6-07, O1-06 |

| Autor             | Seitenzahl  |
|-------------------|-------------|
| Thir C.           | P6-08       |
| Thurn-Valsassina D.| O2-07       |
| Topaloglu H.      | P9-01       |
| Trahair T.        | P4-01       |
| Trawöger R.       | P7-04       |
| Tulinius M.       | P9-01       |
| Tulzer G.         | P6-07, P6-08, P6-09, O1-06 |
| U                 |             |
| Ulbrich A.        | P8-03       |
| Ulreich R.        | P4-04       |
| Urban C.          | P4-03, P4-04, P4-05, P4-09, P5-02, O2-03, O2-04 |
| Urbanek M.        | O1-01       |
| Urlesberger B.    | P7-05, P7-06, P7-07, O1-05, O1-07 |
| Uzonyi B.         | O2-05       |
| V                 |             |
| Valteau-Couanet D.| P4-01, P4-02 |
| van Egmond-Fröhlich A. | P10-02   |
| Vécsei A.         | P4-07, O2-02 |
| Veitl V.          | P3-08, P3-09 |
| Vidoungi D.       | P3-09       |
| Vorl P.           | P12-08      |
| Völkl-Kernstock S.| O2-07       |
| von Eckardstein A.| P2-05       |
| W                 |             |
| Wagner M.         | P12-06      |
| Wald M.           | P7-08       |
| Waldleger S.      | P8-02, O2-05 |
| Waldmann S.       | P3-08       |
| Waldner J.        | P3-07       |
| Walczek N.        | P1-05       |
| Walter-Hölker I.  | P2-03       |
| Wanz U.           | P4-05, P7-07 |
| Wechselberger K.  | O1-01       |
| Weghuber D.       | P3-04, O2-01 |
| Weinberger K.     | P2-02, P12-04 |
| Weinhandl G.      | P2-07       |
| Widhalm K.        | P3-03       |
| Witt V.           | P7-11       |
| Wortmann S.B.     | P1-03       |
| Wukovits P.       | P4-07, P5-08 |
| Wützer R.         | P3-10, P8-02, P11-01, O2-05 |
| Y                 |             |
| Yanik G.          | P4-02       |
| Yaniv I.          | P4-01       |
| Z                 |             |
| Zanier U.         | P2-03       |
| Zauner M.         | P2-01       |
| Zeiner F.         | P9-02, P9-03 |
| Zelger B.         | P4-06       |
| Zellner H.        | P9-02, P9-03 |
| Zeyda M.          | P1-06       |
| Zlamy M.          | P1-01, P1-02, P12-01 |
| Zohrer E.         | P3-07       |