

DIAGNOSTIK UND BEHANDLUNGSSTRATEGIE BEI KONGENITALEM HYPERINSULINISMUS

Petra Beye, K. Mohnike, H. Dralle

Der persistierende kongenitale Hyperinsulinismus ist mit schweren Hypoglykämien beginnend in der Neonatalperiode verbunden. Zu den Therapiestrategien zählen eine hohe intravenöse Zufuhr von Glukose (10-30 mg/kg KG/min) über einen zentralen Venenkatheter (VK), hohe orale Gaben von Glukose/Stärke, der Gebrauch von Medikamenten und die chirurgische Intervention.

In ca. 40% der Fälle eines kongenitalen Hyperinsulinismus liegt eine fokale Form vor. Diese Patienten können durch eine partielle Pankreatektomie geheilt werden. Die diffuse Form dagegen erfordert eine fast vollständige Pankreatektomie mit dem hohen Risiko eines postoperativen Diabetes mellitus. Neugeborene sind häufig gegenüber Diazoxid resistent, zeigen aber meist ein gutes Ansprechen auf eine Kombinationstherapie aus Octreotid s.c. (Somatostatinanalogum) und Glukagon i.v. Diese Therapie hat jedoch zwei entscheidende Nachteile. Einerseits die Notwendigkeit eines ZVKs über lange Zeit und andererseits die Instabilität des gelösten Glukagons.

Wir berichten über den erfolgreichen Einsatz eines neuen stabilen Glukagongemischs (Technosphere/Glukagon), das eine kontinuierliche s.c. Glukagonapplikation erlaubt. Bei zwei Patienten gelang es uns nach 5 Wochen intravenöser Glukosezufuhr, unter der Therapie mit Octreotid (4-7 mg/kg KG/d) s.c. und kontinuierlicher Zufuhr von Glukagon (0,4-3 mg/d) s.c., auf die Glukoseinfusion und damit auf den ZVK zu verzichten. Diese Methode soll es den Eltern ermöglichen, die Behandlung zu Hause bis zur Durchführung der percutanen transhepatischen Pankreasvenenkatheterisierung fortzuführen. Bei einem Patienten konnte eine fokale Form des Hyperinsulinismus diagnostiziert und durch Entfernung des unteren Abschnittes des Pankreaskopfes geheilt werden.

Zusammenfassung:

1. Subcutane kontinuierliche Glukagongaben in Kombination mit Octreotid und oraler Ernährung sind eine effektive Therapieform des kongenitalen Hyperinsulinismus und stellen damit eine Alternative zur intravenösen Glukose/Glukagonzufuhr über einen zentralvenösen Katheter dar.
2. Eine neue stabile Form des Glukagons (an Technospheres gebundenes Glukagon) konnte erfolgreich in der Behandlung eingesetzt werden.
3. Vor der chirurgischen Therapie ist eine percutane transhepatische Pankreasvenenkatheterisierung durchzuführen. Bei einer fokalen Form muß die Festlegung der Operationsgrenzen durch histologische Untersuchung des nativen, gefrorenen Gewebes erfolgen, um damit unnötige ausgedehnte Pankreatektomien zu vermeiden.

P. Beye, Otto von Guericke Universität Magdeburg, Zentrum für Kinderheilkunde, Wiener Straße, 39112 Magdeburg

Die perorale Ernährung sehr kleiner Frühgeborener

ORSOLYA GENZEL-BOROVICZÉNY

Fragestellung: Welche Evidence based Daten bezüglich der enteralen Ernährung sehr unreifer Frühgeborener gibt es?

Beginn der Nahrung: Randomisierte, prospektive Studien bezeichnen als frühe enterale Ernährung Nahrungsbeginn mit sehr kleinen Mengen in der 1. Lebenswoche, häufig ohne tägliche Nahrungssteigerung. Die meisten Studien haben keine ausreichende Patientenzahl, um eine gesicherte Aussage über das Risiko einer nekrotisierenden Enterokolitis zu treffen. Ein systematisches Vorgehen entsprechend einem Nahrungsprotokoll scheint aber von Benefit zu sein.

Art der Nahrung: Bei unverdünnter Nahrung als langsame Bolusgabe zeigt sich eine bessere Darmmotorik im Vergleich schneller Bolusgabe oder verdünnter Nahrung. Hydrolysate haben eine schnellere intestinale Transitzeit, aber Vorteile konnten bisher nicht gezeigt werden. Lactosefreie Nahrung wird eventuell besser vertragen. Muttermilch muß bei Frühgeborenen CMV pos. Mütter wegen der Gefahr einer schweren CMV-Infektion pasteurisiert werden. Ob bei Einsatz von pasteurisierter Muttermilch das NEC-Risiko weiterhin erniedrigt ist, ist bisher nicht gezeigt worden. Glutamin ist notwendig für Schleimhautintegrität und intestinale Differenzierung. Metaanalyse dreier Studien konnte aber keinen Vorteil für die Substituierung mit Glutamin nachweisen.

Medikamente: Cisaprid ist nicht nur inzwischen verboten, sondern der Nutzen ist auch nicht bewiesen. Erythromycin bindet im Tiermodell an den Motilin-rezeptor, aber es fehlen Studien bezüglich Nutzen und Risiken.

Schlußfolgerung: Das Vorgehen beim enteralem Nahrungsaufbau sehr unreifer Frühgeborener beruht leider mehr auf Mythen als auf Fakten. Studien mit ausreichender Fallzahl sind daher dringend erforderlich.

PD Dr. O. Genzel-Boroviczény, Klinikum Großhadern, Neonatologie, Marchioninstr. 15,
83166 München

INDIKATIONEN UND HANDLING DER PEG IM KINDESALTER

S.-O. Höhne, R. Finke

Einleitung:

Die Anlage einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie (PEG) stellt auch für das Kindesalter ein vom Geübten leicht anzuwendendes und für den Patienten wenig belastendes Verfahren dar. Wegen der Punktion des Magens durch die Bauchwand unter endoskopischer Sicht ist eine Laparotomie zur Etablierung der Gastrostomie nicht notwendig. Die PEG ist geeignet zur langfristigen enteralen Ernährung oder gastroenteralen Entlastung auch schon bei älteren Säuglingen und Kleinkindern und ist relativ pflegeleicht. Allerdings bestehen im Kindesalter einige Besonderheiten nicht nur bezüglich der Indikationen, sondern auch in der Handhabung und Pflege.

Indikationen:

Die wichtigsten Indikationen zur PEG stellen bei Kindern eine schwere geistig-körperliche Retardierung, chronische Erkrankungen mit unzureichender Ernährung per os, Passagebehinderungen der Speiseröhre oder schwere Verletzungen (z.B. Polytraumata oder Verbrennungen) dar. Bei Vorliegen solcher Erkrankungen kann die Indikation großzügig gestellt werden, ist darüber hinaus aber kritisch zu prüfen, da – wenn auch kontrovers diskutiert – ein GÖR provoziert oder ein vorhandener verstärkt werden kann.

Technik:

Die Etablierung einer PEG erfordert beim Kind altersgerechtes Instrumentarium, insbesondere kleine Gastroskope. Die Entfernung der PEG-Sonde muß im Gegensatz zum Erwachsenenalter ebenfalls endoskopisch erfolgen, weil der innere Haltering der Sonde den Pylorus nicht spontan passieren kann und erhebliche Komplikationen dadurch auftreten können.

Nach einem viertel Jahr sollte die PEG-Sonde gegen einen Button ausgetauscht werden.

Komplikationen:

Zu den wichtigsten pflegebedingten Komplikationen zählen das Verstopfen der Sonden durch zu hochkonsistente Nahrung oder Medikamente oder unzureichendes Spülen, weiterhin Hautirritationen im Bereich der gastrocutanen Fistel und der vorzeitige Spontanverschluß der Fistel nach Dislokation des Buttons. Da der blockbare Ballon des Buttons durch die Magensäure angegriffen wird, sollte ein Wechsel nach Herstellerempfehlung monatlich erfolgen. Ist ein Button dennoch disloziert, muß unverzüglich ein neuer eingesetzt werden, weil sich bereits nach kurzer Zeit die Fistel spontan verschließt.

Dr. med. S.-O. Höhne, MLU, Klinik für Kinderchirurgie, 06097 Halle

cholestase als komplikation parenteraler Ernährung

ULLA LIESER

Bei Frühgeborenen unter totaler parenteraler Ernährung findet man in bis zu 50 % Symptome einer Cholestase. Diese zeigen sich in einer Erhöhung von Bilirubin (gesamt und direkt), Transaminasen, Gamma-Glutamyltransferase, alkalischer Phosphatase und der Gallensäuren. Klinisch fallen diese Kinder durch einen Ikterus, entfärbte Stühle und gelegentlich durch eine Braun-färbung des Urins auf. Sonographisch ist in der Gallenblase bei bestehender Wandatonie Sludge darstellbar.

Die Cholestase bei parenteraler Ernährung bedarf zunächst einer differenzialdiagnostischen Abklärung. Dazu müssen obstruktiv bedingte Cholestasen (Gallengangsatresie, Choledochuszyste, Kompressionen des Gallengangs), Stoffwechselstörungen, virale und bakterielle Infektionen, intestinale Stenosen und medikamentös-toxische Ursachen ausgeschlossen werden.

Wir stellen die Kasuistik eines hypotrophen männlichen Frühgeborenen der 29. SSW mit einem Geburtsgewicht von 720 g vor. Dieses wurde nach einer Perforation im distalen Ileum bei Mekoniumileus über mehrere Wochen total parenteral ernährt. Unter Gabe von Ursodeoxycholsäure (Ursofalk) und allmählicher Umstellung auf eine enterale Ernährung mit Alfaré und später Muttermilch war die Cholestase rückläufig. Andere Ursachen einer Cholestase konnten ausgeschlossen werden.

Von Bedeutung für eine Cholestase unter total parenteraler Ernährung wird ein Mangel an gastrointestinalen Hormonen wie Gastrin, Cholezystokinin und Sekretin sowie eine bakterielle Überwucherung des Dünndarms mit vermehrter Endotoxinbildung angesehen. In der Literatur wird in den meisten Fällen eine spontane Rückbildung der Cholestase nach Beendigung der parenteralen Ernährung angegeben. Zur medikamentösen Therapie der Cholestase wird Ursodeoxycholsäure oder Cholezystokinin empfohlen. Die Rolle der Zufuhr von Aminosäuren im Rahmen der parenteralen Ernährung wird in der Literatur kontrovers diskutiert.

Dr. U. Lieser, Univ.-Klinik und Poliklinik f. Kinder- und Jugendmedizin der
MARTIN-LUTHER-UNIVERSITÄT HALLE-WITTENBERG, E.-GRUBE-STR. 40,06097
HALLE

DIE ENTERALE MOTILITÄTSSTÖRUNG DES HYPOTROPHEN FRÜHGEBORENEN- DIFFERENTIALDIAGNOSTISCHE ABGRENZUNG ZUR NEKROTISIERENDEN ENTEROKOLITIS

Eva Robel-Tillig, Christoph Vogtmann

Problem: Ein hoher Anteil pränatal wachstumsretardierter Frühgeborener bietet erhebliche enterale Anpassungsprobleme. Mit der vorliegenden Studie soll der Zusammenhang zwischen pränataler Perfusionsstörung und daraus folgender Wachstumsretardierung einerseits und dem postnatalen Auftreten enteraler Motilitätsstörungen überprüft werden. Die differentialdiagnostische Abgrenzung zur nekrotisierenden Enterokolitis wird dargestellt und therapeutische Möglichkeiten werden erläutert.

Methode: Es werden prospektiv 114 Frühgeborene mit einem Gewicht < 1500g hinsichtlich der klinischen enteralen Adaptation bzw. dem Auftreten der Symptome einer Motilitätsstörung (z.B. abdominelle Distension, gastroösophagealer Reflux, Subileus) und der mesenterialen Perfusionsparameter verglichen. Bei 36 Frühgeborenen (Gruppe 1) waren pränatal Störungen der fetalen und maternalen Perfusion nachgewiesen worden, bei 78 Frühgeborenen (Gruppe 2) ließ sich eine ungestörte pränatale Perfusion nachweisen.

Ergebnisse: Bei Kindern mit pränataler Perfusionsstörung gestaltete sich der enterale Nahrungsaufbau komplizierter als bei den Frühgeborenen der Vergleichsgruppe. Es ließen sich signifikant häufiger Symptome der Motilitätsstörung nachweisen. Die mesenterialen Perfusionsparameter sind bei Frühgeborenen der Gruppe 1 im Sinne einer Hypoperfusion pathologisch verändert. Das Krankheitsbild der Motilitätsstörung unterscheidet sich klinisch, dopplersonographisch und laborchemisch von der nekrotisierenden Enterokolitis.

Schlußfolgerung: Bei Frühgeborenen mit pränataler Perfusionsstörung kommt es gehäuft zum Auftreten schwerwiegender enteraler Motilitätsstörungen. Eine frühzeitige Therapie der Symptome mit dem Ziel der Mekoniumentleerung und Steigerung der intestinalen Peristaltik und Förderung der Perfusion kann dazu beitragen, Komplikationen zu verhindern.

Klinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche, Universität Leipzig, Oststr. 21-25

Ergebnisse der Neonatalerhebung 1999/Schwerpunkte

U. Sitka

Bedeutendster positiver Aspekt der Neonatalerhebung 1999 Sachsen-Anhalt ist der Abfall der erweiterten neonatalen Mortalität von 1,8 % 1998 auf 1,0 % 1999. Dieser Abfall basiert auf einer Senkung der Mortalität in allen 3 Frühgeborenenpopulationen im Vergleich zu 1998 (< 28. SSW, 37,3 %/

26,3 %, 28.-31. SSW 11,3 %/ 3,1 %; 32.-36. SSW 0,7 %/0,3 %). Im Vergleich mit der Mortalität weiterer 10 Bundesländer, von denen die Neonatalstatistik vorlag, nimmt Sachsen-Anhalt einen sehr guten Rang ein. Der Abfall der neo-natalen Mortalität bedingte auch einen Abfall der Säuglingssterblichkeit in Sachsen-Anhalt auf 3,9 ‰, womit nach 1993 erstmals wieder der Bundes-durchschnitt (4,5 ‰) unterschritten wurde. Weitere positive Aspekte waren eine Senkung der Hirnblutungsrate III.° und IV.° bei Frühgeborenen < 28. SSW auf 15,9 % (1989 30,5 %) und in der Gruppe 28.-31. SSW auf 2,2 % (1989 6,8 %) sowie eine niedrige Sepsisrate von 4,9 % bei allen Kindern.

8 Bundesländer hatten eine teilweise deutlich höhere Sepsisrate.

Negativ bewertet werden muß eine hohe Rate von periventrikulärer Leukomalazie (1,2 % aller Kinder) und eine hohe Hypothermierate bei Aufnahme Frühgeborener < 28. SSW (49,1 %) bzw. 28.-31. SSW (15,7 %). Hier nimmt Sachsen-Anhalt den vorletzten Rang von 11 Bundesländern ein. Kritisch bewertet werden muß auch eine mit 14,2 % insgesamt zu hohe Verlegungsrate. Deutlich wird auch 1999 eine noch ungenügende Zentralisierung von Frühgeburten/Frühgeborenen < 28. SSW. Frühgeborene dieses Gestationsalters wurden 1999 noch in 13 Kliniken (davon 9 Kliniken 2 Kindern betreut. Betreuungs- und Dokumentationsdefizite zeigten sich bei der Schädel-sonographie, dem Retinopathie- und dem Hörscreening.

In der Gruppe der überlebenden Kinder 28. – 31. SSW hatten 13 % der Kinder keine Schädelsonographie, 39,6 % kein Retinopathiescreening und 63,8 % kein Hörscreening erhalten.

Sachsen-Anhalt	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999
Säuglingssterblichkeit	7,83	8,08	7,52	5,62	6,34	6,21	5,78	5,05	5,3	3,9
Neonat. Sterblichkeit	4,8	3,6	4	2,8	3,8	3,3	3,7	2,9	3,9	2,5

Angaben in ‰

PROF. U. SITKA, KLINIK F. KINDER- U. JUGENDMEDIZIN DER MARTIN-LUTHER-UNIVERSITÄT HALLE-WITTENBERG, E.-GRUBE-STR. 49, 06097 HALLE

KLINISCHE ERFAHRUNGEN MIT STANDARDINFUSIONSLÖSUNGEN IN DER NEONATOLOGIE

Uta Beyer

Seit 1996 werden im neonatologischen Bereich unserer Klinik Standardinfusionslösungen eingesetzt. Die Herstellung dieser Infusionslösungen erfolgt in der Sterilabteilung der Zentralen Apotheke. Die nach Kontrollanalysen fertigen Beutel mit den Standardinfusionslösungen sind bei $-21\text{ }^{\circ}\text{C}$ bis zu 6 Monate lagerbar. Bedarfsorientiert kann die Produktion der nächsten Charge von Standardinfusionslösungen veranlaßt werden. Es stehen uns somit jederzeit die *Startlösung* (Glucose, Calcium, Humanalbumin) und die *Standardlösung* (Glucose, Aminosäuren, Natrium, Kalium, Calcium, Magnesium, Chlorid, Phosphat) mit Glucosekonzentrationen von 5, 10, 15 und 20 % zur Verfügung. - Von der bis zum 3. Lebenstag verabreichten Startlösung wird dann auf Standardlösung übergegangen. Die Entscheidung, welche der Lösungen in der konkreten Situation Anwendung findet, bleibt aber abhängig vom Zustand des Kindes (z.B. Humanalbumin verzichtbar ?), von den Laborwerten (bes. Mineralogramm, Blutzucker), dem Kalorienbedarf und der Art des Gefäßzuganges (peripher / zentral). Spurenelemente (Peditrace®) bzw. erforderliche Substitutionsdosen z.B. an Mineralien können den Standardinfusionslösungen direkt vor der Verabreichung zugesetzt werden.

Nach nun mehrjährigem Einsatz von Standardinfusionslösungen in unseren neonatologischen Bereichen kann insgesamt eine positive Bilanz gezogen werden. Besonders vorteilhaft dabei erscheinen

- die hohe Effektivität beim Erstellen von Infusionsplänen und der Vorbereitung der Infusionen (Zeiteinsparung !),
- die Minimierung möglicher Fehlerquellen durch Reduktion der auf der Station zu berechnenden und zu mischenden Einzelkomponenten,
- die Reduzierung von Kontaminationsmöglichkeiten der Infusionslösung,
- die Möglichkeit zur Verbesserung der Arbeitsorganisation zugunsten der Arbeit am Patienten,
- die Kosteneinsparungen durch die Herstellung größerer Stückzahlen von Infusionslösungen in einem Arbeitsgang an zentraler Stelle,
- die ggf. kurzfristige Möglichkeit der Veränderung der Zusammensetzung der Standardinfusionslösungen.

Dr. Uta Beyer, Otto-von-Guericke-Universität, Zentrum für Kinderheilkunde,
Wiener Str., 39112 Magdeburg

BEDEUTUNG DER FRAUENMILCHSAMMELSTELLE FÜR DIE ERNÄHRUNG SEHR KLEINER FRÜHGEBORENER AUS PFLEGERISCHER SICHT

S. Freitag, Kinderkrankenschwester

Die Frauenmilchsammelstelle der Kinderklinik Dessau leistet einen kleinen, aber bedeutenden Beitrag zur Genesung unserer Frühgeborenen. Unser Ziel ist es, einwandfreie Muttermilch für unsere Neugeborenen und Frauenmilch für unsere Frühgeborenen bereitzustellen.

Eigens dafür gibt es an unserer Klinik einen Hol- und Bringe-Service, welcher die gespendete Frauenmilch in unsere Sammelstelle bringt.

Wir sammeln Muttermilch und Frauenmilch ausschließlich für die kleinen Patienten in unserer Klinik. Die wichtigste Aufgabe ist, eine Infektionsübertragung von Spendern auf das Frühgeborene durch Muttermilch zu vermeiden. Als Erstes erfolgt ein Gespräch mit der Spenderin. Sie wird klinisch und serologisch auf spezielle Erkrankungen (Hepatitis, CMV, HIV) untersucht.

Aus jeder gespendeten Flasche Muttermilch wird eine Probe entnommen. Erst nach dem mikrobiologischen Screening wird die Muttermilch zur Nahrungsgabe bereitgestellt.

Bei der Lagerung, Aufbewahrung und dem Transport von Muttermilch richten wir uns nach den Empfehlungen der Nationalen Stillkommission.

Um für unsere sehr kleinen Frühgeborenen immer ausreichend Muttermilch oder Frauenmilch vorrätig zu haben, lagern wir die Muttermilch tiefgefroren. Mit unserer Frauenmilchsammelstelle geben wir den Müttern unserer Frühgeborenen die Möglichkeit, aktiv an der Genesung ihres Kindes mitzuwirken und fördern damit die Entwicklung der Mutter-Kind-Beziehung.

Sybille Freitag, Kinderklinik am Städtischen Klinikum Dessau
Auenweg 38, 06847 Dessau

DIE GASTROINTESTINALE BLUTUNG JENSEITS DER NEUGEBORENEPERIODE

Hetschko, H.

Blutungen aus dem Magen-Darm-Trakt äußern sich sichtbar als Bluterbrechen, perianaler Blutabgang oder als okkulte Blutung. Die Ursachen einer gastrointestinalen Blutung sind im Kindesalter vielfältig. Chronische Blutungen fallen durch eine Eisenmangelanämie auf. Akute Blutungen führen zu einer Hypovolämie und verlangen eine intensivmedizinische Betreuung. Gastrointestinale Blutungen sind immer ein Alarmsymptom, auch wenn sich dahinter eine Reihe von harmlosen Ursachen verbergen können (Darminfektionen, Fissuren, Rhagaden u.a.). Ort des Blutverlustes und Blutungsart (hellrotes Blut, Blutkoagel oder denaturiertes Blut als Kaffeesatzerebrechen oder Teerstuhl) geben Hinweise über die Blutungsquelle und zur Dringlichkeit der Diagnostik.

Nach Ausschluß einer hämorrhagischen Diathese ist eine schnelle und sichere Diagnostik bezüglich der Lokalisation und der Art akuter schwerwiegender Blutungsquellen (Chronisch entzündliche Darmerkrankungen, Ösophagitis, Ulzera, Varizen, Polypen, Hämangiome u.a.) nur durch eine Endoskopie möglich. Darüber hinaus dient die Endoskopie im Einzelfall der therapeutischen Intervention. Sie verlangt stabile Kreislaufverhältnisse.

Gelingt sie nicht, ist eine Laparoskopie zu erwägen. Die Sonografie spielt eine Rolle in der Abklärung kinderchirurgischer Ursachen intestinaler Blutungen (Invagination, Volvulus, Duplikaturen).

In 10 % der Fälle werden letztendlich auch nach szintigrafischem Ausschluß eines Meckelschen Divertikels keine Blutungsquellen gefunden.

Wir wollen an einigen Fällen unsere Erfahrungen in der Abklärung und Therapie gastrointestinaler Blutungen erläutern.

Dr. med. H. Hetschko, Städtisches Krankenhaus Martha- Maria,
Halle- Dölau, Kinderklinik, Röntgenstr.1, 06120 Halle

BEDEUTUNG DER FRAUENMILCHSAMMELSTELLE FÜR DIE ERNÄHRUNG SEHR KLEINER FRÜHGEBORENER

M. Reuter

Muttermilch ist die optimale Ernährung für den jungen Säugling und wesentliche Voraussetzung für die körperliche und neurologische Entwicklung.

Da immer kleinere, unreifere Frühgeborene überleben, ergibt sich insbesondere hier die Frage der optimalen Ernährung.

In unserem Hause wird früh mit einer enteralen Ernährung begonnen, wenn möglich mit humaner Milch. Zahl der Mahlzeiten, Nahrungsmenge und Steigerung der Nahrungsmenge werden individuell festgelegt. Um eine ausreichende Flüssigkeits- und Energiezufuhr zu gewährleisten, erfolgt im Allgemeinen eine kombinierte enteral/parenterale Ernährung.

In Ermangelung von Muttermilch zu einem so frühen Zeitpunkt wird Frauenmilch gefüttert.

Zu diesem Zweck wird eine Frauenmilchsammelstelle betrieben. Neben den Vorteilen müssen die Risiken der Frauenmilch beachtet werden.

Die Schadstoffbelastung wird als duldbar angesehen.

Strenge Kriterien gelten hinsichtlich der Gefahr einer Infektionsübertragung durch die Spendermilch.

Die frühe enterale Ernährung mit humaner Milch fördert die Nahrungsverträglichkeit, verringert das Risiko einer NEK, ebenso wie Erkrankungen, die bedingt sind durch zentrale Katheter bei langdauernd notwendiger parenteraler Ernährung.

Dr. med. Margot Reuter, Kinderklinik am Städtischen Klinikum Dessau
Auenweg 38, 06847 Dessau

UNERWARTETER VERLAUF EINES NEUGEBORENENIKTERUS

C. Presch, B. Eder, D. Langer

Berichtet wird über ein jetzt vier Jahre altes Kind, welches im Neugeborenenalter an einer „Hyperbilirubinämie“ erkrankte und entsprechend mit Phototherapie behandelt wurde. Diese Therapie wurde bei dem Neugeborenen in der Geburtsklinik eines auswärtigen Krankenhauses durchgeführt. Danach erfolgte trotz deutlichem Ikterus die Entlassung in häusliche Pflege.

Die Vorstellung beim ambulanten Kinderarzt mit Bilirubinkontrollen ergaben einen Wert von 561 $\mu\text{mol/l}$. Es erfolgte die Aufnahme zur Phototherapie in der gleichen Geburtsklinik. Aufgrund unzureichendem Therapie- bzw. Behandlungserfolg wurde das Kind mit klinischen Symptomen nach zwei Tagen in die zuständige Kinderklinik verlegt. Bei Aufnahme fand man ein deutlich beeinträchtigtes Kind mit allgemeinen Krankheitssymptomen vor. Unter dem dringenden Verdacht auf Perinatalinfektion bei beginnendem Leberversagen wurde eine entsprechende Behandlung eingeleitet. Durch laborchemische Untersuchungen wurde fast unerwartet die sehr seltene Diagnose Galaktosämie gestellt. Lediglich nach galaktose- und laktosefreier Ernährung kam es dann zur Besserung der Befunde und Stabilisierung der klinischen Symptomatik. In der folgenden Zeit wurde der leitende Arzt der Geburtsklinik von den Eltern verklagt.

Das Kind ist jetzt vier Jahre alt und zeigt unter konsequenter Diät keine Entwicklungsauffälligkeit. Auch der augenärztliche Befund (kein Katarakt) ist altersgerecht.

Dr. med. C. Presch, Dipl. Med. B. Eder, Dr. med. D. Langer
St. Salvator-Krankenhaus Halberstadt
Abt. für Neonatologie und Pädiatrische
Intensivmedizin der Klinik für Kinder-
und Jugendmedizin
Gleimstr. 5
38820 Halberstadt

DIABETES INSIPIDUS RENALIS

J. Gericke, M. Reuter

Der Diabetes insipidus renalis ist eine seltene Erkrankung. In den meisten Fällen liegt ein genetischer X-chromosomaler Defekt vor, der mit einer Häufigkeit von 1:250 000 bis 1 : 500 000 angegeben wird. Es besteht eine Nichtansprechbarkeit der Tubuli auf das antidiuretische Hormon (ADH). Die Niere verliert dadurch ihre Fähigkeit zur tubulären Wasserrückresorption, woraus sich die Symptomatik mit Exsikkose und Hypernatriämie erklärt.

Wir berichten über einen männlichen Patienten, der am 7. Lebenstag erstmalig durch Fieber auffiel. Insbesondere nächtliches Fieber trat dann im Verlauf öfter auf. Infektionsparameter waren nie auffällig. Aufgrund von Hinweisen in der Familienanamnese hatten wir frühzeitig den Verdacht auf einen Diabetes insipidus renalis. Die Erkrankung konnte molekulargenetisch bestätigt werden. Die medikamentöse Therapie führten wir anfangs nur mit Hydrochlorothiazid 3 mg/kg KG. Im weiteren Verlauf dann Kombination mit Indometacin 1-2 mg/kg KG. Eine weitere Kombination mit Amilorid wird beschrieben. Mit dieser Therapie ist es möglich, erforderliche Trinkmengen beim Säugling auf ein erträgliches Maß zu reduzieren. Empfohlen wird eine kochsalzarme proteinbeschränkte Diät.

Frühzeitige Erkennung der Erkrankung, medikamentöse Therapie und ausreichende kalorische Ernährung sind wichtig. Ebenso regelmäßige Kontrollen der Serumelektrolyte und -osmolalität.

Komplikationen der Erkrankung sind eine hypertone Dehydratation mit zerebralen Krampfanfällen, sowie eine spätere geistige und körperliche Retardierung. Eine genetische Beratung zur Minimierung des Erkrankungsrisikos ist zu empfehlen.

Dr. med. Johanna Gericke, Kinderklinik am Städtischen Klinikum Dessau,
Auenweg 38, 06847 Dessau

HYPERTHYREOSE DES NEUGEBORENEN – EIN FALLBERICHT

K. Fritzsching J. Zimmermann

Berichtet wird über ein reifes, hypotrophes Neugeborenes (39. SSW, 2030 g, 45 cm, Gewichtspersentile \ll 10%).

Schwangerschaft unbelastet. Geburt durch Sectio wegen drohender fetaler Hypoxie. Kind kam vital zur Welt.

Mutter wurde acht Monate vor Eintritt der Schwangerschaft wegen Morbus Basedow strumektomiert.

Das Neugeborene wurde wegen Hypotrophie und respiratorischer Anpassungsstörung aufgenommen.

Der Verlauf war gekennzeichnet durch deutliche Unruhe, Tachycardie und erhöhte Temperatur.

Die Laboruntersuchungen bestätigten das klinische Bild als Hyperthyreose ($T_4 > 320 \mu\text{mol/l}$, $T_3 7,95 \mu\text{mol/l}$, TSH $0,02 \mu\text{U/ml}$, TRAK 481 U/l). Schilderung des Verlaufes unter der Therapie mit Propranolol, Kaliumjodidlösung 10% und Thiamazol.

Schlußfolgerungen:

Beratung und Kontrolle für die werdende Mutter mit Schilddrüsenerkrankung müßte vor Eintritt der Schwangerschaft beginnen.

Die Betreuung der werdenden Mutter sollte durch Frauenarzt und endokrinologisch versierten Internisten erfolgen.

Es ist zu beachten, daß eine euthyreote Schwangere, auch nach Strumektomie, stimulierende Antikörper bilden kann, die zu fetaler / neonataler Hyperthyreose führen.

Bei fetaler / neonataler Tachycardie sollte an Hyperthyreose gedacht werden.

Die nicht-autoimmune neonatale Hyperthyreose ist therapieresistent.

Dipl.-Med. Jens Zimmermann, Klinikum Bernburg, Kinderklinik,
Kustrenaer Str. 98, 06406 Bernburg

DIE PARENTERALE ERNÄHRUNG SEHR UNREIFER FRÜHGEBORENER – GRUNDSÄTZLICHES UND SPEZIELLES

Chr. Plath

Das sehr unreife Frühgeborene, < 28 SSW, <1000g, muß viel zu früh auf sein individuelles plazentares Nährstoffangebot verzichten. Maternale Infektionen und inflammatory response des Feten induzieren den Stressmetabolismus bei dezimiertem Nährstoffangebot. Der ungestörte Fetus benötigt 70% seines Energieangebotes für die Hirnentwicklung. Hypermetabolismus steigert den Glucoseumsatz und den Abbau von Aminosäuren. Die resultierenden Energie- und Proteindefizite können nur durch konsequente individuell angemessene Energie- und Nährstoffzufuhren behoben werden. Die bei extrem unreifen Frühgeborenen während der ersten Lebensstage noch verbreitete restriktive Zufuhr von Glucose, Lipiden, Aminosäuren und Volumina wird zugunsten einer ‚aggressiven parenteralen Ernährung‘ verändert, das bedeutet frühzeitig, individuell kompatibel, bedarfsangepasst und konsequent:

<u>Nährstoffzufuhr</u>	Lebensstag	1	2	3	4	5	6	7	8
Volumen i.v. (ml/kg/d)		80	90	100	110	110	100	90	80
Volumen enteral (ml/kg/d)		5	10	20	30	40	50	60	70
Volumen gesamt (ml/kg/d)		85	100	120	140	150	150	150	150
Glukose i.v. (mg/kg/min)		6	8	8	8	8	8	8	8
Lipide i.v. (g/kg/d)		1	2	2	2,5	2,5	3	3	3
Aminosäuren i.v. (g/kg/d)		2,5	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5	2,5
Protein enteral (g/kg/d)		0,1	0,2	0,4	0,7	0,9	1,1	1,3	1,5
Protein gesamt (g/kg/d)		2,6	2,7	2,9	3,2	3,4	3,6	3,8	4

Der Erfolg der Schockbehandlung und Schadensminimierung durch parenterale Volumen- und Nährstoffgarantie muss durch ebenso frühzeitige enterale Nahrungszufuhr zur Stimulation der Digestionsorgane und aller digestiven Vorgänge nachhaltig verstetigt werden.

Individuell angepasste Spektren essentieller, insbesondere passager essentieller Nährstoffe, wie Arginin, Tyrosin, Glutamat, Glycin, sowie spezielle Fettkörper, Mineral-, Spurenelement- und Vitamingemische stabilisieren die extrauterine Reifung der sehr kleinen Frühgeborenen.

Prof. Dr. med. Chr. Plath

Univ.-Kinder- u. Jugendklinik Rostock, Rembrandtstrasse 16/17, D-18057 Rostock