



LANDESKRANKENHAUS BREGENZ

JAHRESBERICHT 2018

KINDER- UND JUGENDHEILKUNDE

Leiter:	Prim. Univ. Prof. Dr. Christian Huemer
Sekretariat:	Sabine Haller Simone Raggl
Website:	www.landeskrankenhaus.at

Personalbesetzung zum 31.12.2018

Fachärzte:	OA Dr. Kurt Schlachter / Geschäftsführender Oberarzt OA Dr. Andreas Kurringer / Bereichsleitender Oberarzt OA Dr. Klaus Ludescher OA Dr. Martin Fleger OÄ Univ. Prof. Dr. Dipl. Psych. Martina Huemer OÄ Dr. Christiane Reiser OA Dr. Pascal Müller OA Dr. Christian Kerle FA Dr. Max Obwegeser
Assistenzärzte:	AA Dr. Volker Schwarz AÄ Dr. Katharina Weinberger AÄ Dr. Maria Belancic
Turnusärzte:	4
Bereichsleitung Pflege Pädiatrie und Gyn/Geburtshilfe:	DGKP Frank Röthel
Stationsleitung Pädiatrie:	DGKP Anja Markl
Stationsleitung Neona- tologie / NIMCU:	DGKP Angelika Gerhalter

Bericht

Das Jahr 2018 war erneut geprägt durch eine hohe Patientenfrequenz: im Jahr 2018 hatte das Team der Abteilung insgesamt ca.16.000 pädiatrische Patientenbegutachtungen und zusätzlich noch 1.200 Neugeborenen-Untersuchungen zu verantworten.

Nur durch effiziente Planung der Abläufe und unserer Personalressourcen konnte unser Team auch im vergangenen Jahr diese hohe Patientenfrequenz in allen Bereichen unserer Abteilung schaffen und gleichzeitig die hohe Ausbildungsqualität unserer Abteilung weiter entwickeln.



Unser Team ist sich täglich der Herausforderungen sowie der Erwartungen von Eltern und Patienten bewusst und versucht an den **Grundprinzipien einer professionellen und patientenorientierten Pädiatrie** festzuhalten. Diese Haltung zeigt sich auch in unserem besonderen Engagement für eine personenzentrierte Medizin, die sich des Einzelfalles annimmt und für Familien jeder ethnischen oder sozialen Herkunft gleiche Chancen bietet. Die Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde konnte auch im Jahr 2018 die Position eines **Mutter-Kind-Zentrums** für das Einzugsgebiet Bregenz und angrenzender süddeutscher Raum festigen. Gleichzeitig ist es uns durch geduldige Aufbauarbeit gelungen innerhalb unseres Teams eine Reihe **pädiatrischer Spezialisierungen und Qualifikationen** anzubieten und diese im **Kompetenzverbund für Kinder- und Jugendmedizin der Vorarlberger Landeskrankenhäuser** zu integrieren.

Neuropädiatrie:

OA Dr. Kurt Schlachter, OA Dr. Martin Fleger (Additivfachärzte für Neuropädiatrie)
Unsere Abteilung bietet als Ausbildungsstätte für Neuropädiatrie das gesamte Behandlungsspektrum der Neuropädiatrie: Epilepsien, Kopfschmerzen, ZNS- und Muskelerkrankungen, multiple Sklerose. Im EEG-Labor werden jährlich ca. 700 Kinder abgeleitet, alle als Videotelemetrie, ca. 30% als Schlaf-EEG, einschließlich Nachtschlafableitung.

Pädiatrische Stoffwechselerkrankungen:

OÄ Univ. Prof. Dr. Dipl. Psych. Martina Huemer bietet schwerpunktmäßige Betreuung von Patienten mit angeborenen Stoffwechselerkrankungen zB Morbus Gaucher, Morbus Pompe, Mitochondriopathien, Störungen des Harnstoffzyklus etc.

Pädiatrische Rheumatologie:

Prim. Univ. Prof. Dr. Christian Huemer, OA Dr. Andreas Kurringer, OÄ Dr. Christiane Reiser
Die Subspezialität Pädiatrische Rheumatologie wird als regionaler Schwerpunkt für die Region Vorarlberg geführt. Das Spektrum unseres regionalen Angebotes umfasst die Ersterfassung und –beurteilung bei Verdacht auf entzündliche Muskel- und Gelenkserkrankungen, Kollagenosen, unklare Fiebersyndrome und Schmerzsyndrome. Angeboten wird eine spezialisierte Beurteilung und rasche Indikationsstellung für eine erweiterte antiinflammatorische oder immunsuppressive Therapie.

Diabetologie:

Fr. AÄ Dr. Maria Belancic und DGKP Daniela Berkmann (Diabetespflege)
Regelmäßige Kontrolle und Schulung von Kindern mit Diabetes mellitus. Es werden derzeit 40 Kinder betreut. Davon erhalten bereits ca. 25 % der Kinder eine moderne Insulinpumpentherapie. Zusätzlich werden Glucose Tagesprofile mit einem real-time-Messsystem bei uns durchgeführt. Dieses hat sich sowohl in der Ersteinstellung, als auch als Schulungsmaßnahme sehr bewährt.

Gastroenterologie / Endoskopie:

OA Dr. Pascal Müller, FA Dr. Christian Kerle
Durch die Etablierung einer bestens funktionierenden Kooperation unseres Hauses mit dem Ostschweizer Kinderspital St. Gallen ist uns gelungen regelmäßig einen der kompetentesten pädiatrischen Gastroenterologen der Schweiz auch zu unserem Team zählen zu dürfen: OA Dr. Pascal Müller bietet mehrmals monatlich bei uns eine Sprechstunde für Pädiatrische Gastroenterologie an und steht uns somit für alle komplexen Fragestellungen dieser Subspezialität und auch ausgewählte Endoskopien zur Verfügung.

Erfreulicherweise besteht in unserem Hause seit Jahren eine sehr gute interdisziplinäre Kooperation mit der Abteilung für Innere Medizin: gemeinsam mit dem sehr erfahrenen Team der Endoskopie regelmäßige Durchführung einer speziell für Kinder ausgerichteten Ösophago-Gastro-Duodenoskopie (kindgerecht in Allgemeinnarkose oder tiefer Sedoanalgesie). Bei ausgewählten Patienten auch gemeinsame Planung und Durchführung von Kolonoskopien.

Kinderurologie:

OA Dr. Andreas Kurringer

Schwerpunkt der Ambulanz liegt in der Betreuung der Kinder mit angeborenen Harntransportstörungen. Bei einer Inzidenz von 1-2 % aller Neugeborenen ergeben sich ca. 10-20 Kinder/Jahr, die hier – gemeinsam mit dem Team der Abteilung für Urologie - betreut werden. Die Betreuung und das diagnostische sowie therapeutische Management erfolgt in enger Absprache mit den Kollegen des LKH Feldkirch (Abteilung für Urologie) sowie der Kinderurologie Innsbruck.

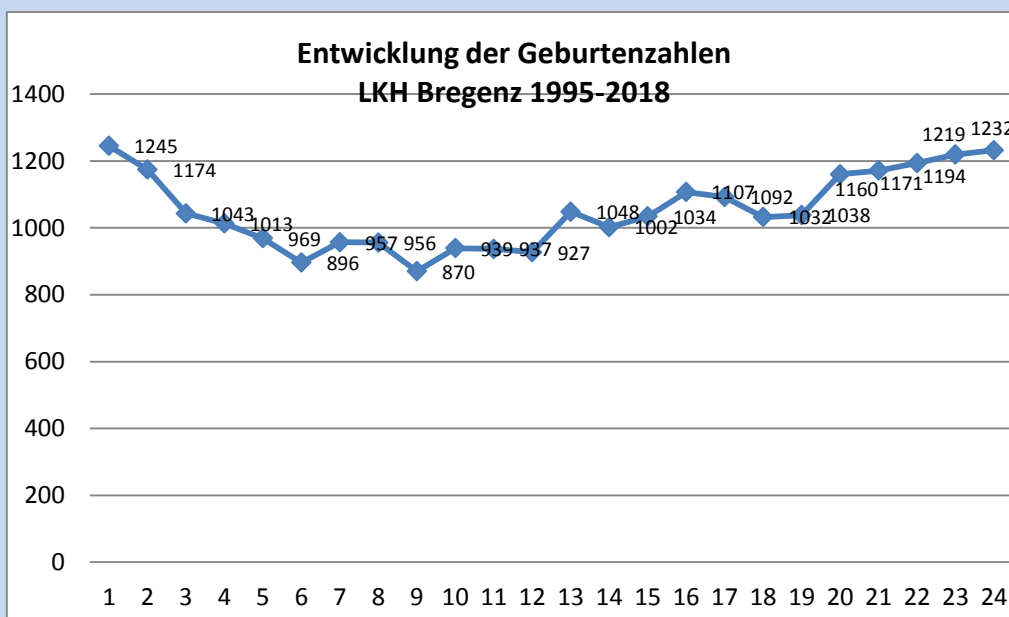
Pädiatrische Sonographie: OA Dr. Kurt Schlachter und alle Kollegen der Abteilung
Insgesamt führten wir im abgelaufenen Jahr ca. 2.000 Sonographien durch. Es werden sämtliche Regionen untersucht einschließlich Farbdoppler. Überdies bieten wir dynamische und therapeutische Ultraschalluntersuchungen an.

Neonatologische und Pädiatrische Überwachungsstation:

OA Dr. Klaus Ludescher, FA Dr. Max Obwegeser

Aufgrund der für unser Haus sehr erfreulichen anhaltend hohen Geburtenzahlen (2018 > 1.200 Neugeborene am LKHB, s. Abb.) verzeichnete der Intensivbereich unserer Abteilung eine gute Auslastung. Entsprechend den gesetzlichen Vorgaben wird seit 2015 der Intensivbereich organisatorisch und infrastrukturell auch für die Betreuung von pädiatrischen Patienten angeboten: der „neonatologische und pädiatrische Überwachungsbereich“ (IMC) dient zur rund-um-die-Uhr Überwachung von Säuglingen und Kindern mit unklaren schweren Zustandsbildern.

Statistik





Vorträge / Publikationen / Wissenschaftliche Arbeiten / Unterrichtstätigkeit

Prim. Univ. Prof. Dr. C. Huemer: zahlreiche Vorträge im In- und Ausland; Lehrtätigkeit an den Medizinischen Universitäten Wien und Innsbruck, Betreuung von Dissertanten der MU Innsbruck und MU Wien; Medizinisch wissenschaftliche Leitung und Unterrichtstätigkeit an der Schule für Gesundheits- und Krankenpflege Bregenz

OA Dr. Kurt Schlachter: zahlreiche Vorträge im In- und Ausland; Kursleiter Botox-Workshop;

OÄ Univ. Prof. Dr. Dipl. Psych. Martina Huemer: Zahlreiche Vorträge zu Stoffwechselerkrankungen, Homocystein, Stoffwechselscreening (Bregenz, Dornbirn, Wien, Basel, Zürich) Vorlesungstätigkeit an der Medizinischen Universität Wien; Betreuung von Diplomanden und Dissertanten über Zusammenarbeitsvertrag mit dem Kinderspital Zürich und Universitäts-Kinderklinik Basel (Stoffwechselambulanz).

Dr. Huemer ist zugleich als OÄ im Kinderspital Basel für den Bereich Stoffwechsel verantwortlich und am Kinderspital Zürich wissenschaftlich tätig (zahlreiche Publikationen 2018).

Publikationen 2018:

Reiser C, Kurringer A, Lawitschka A, , **Huemer C et al.:** Takayasu Arteriitis nach allogener Stammzelltransplantation bei Hyper-IgE-Syndrom mit Nachweis einer NOD2 Mutation – eine Fallpräsentation; *Arthritis & Rheuma* 2018

Heiligenhaus A, Minden K, **Huemer C.** et al.: Update of the evidence based, interdisciplinary guideline for anti-inflammatory treatment of the uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. *Seminars in Arthritis* 2018

Jackson CB, **Huemer M,** Bolognini R, Martin F, Szinnai G, Donner BC, Richter U, Battersby BJ, Nuoffer JM, Suomalainen A, Schaller A. A variant in MRPS14 (uS14m) causes perinatal hypertrophic cardiomyopathy with neonatal lactic acidosis, growth retardation, dysmorphic features and neurological involvement. *Hum Mol Genet.* 2018 Oct 24. doi: 10.1093/hmg/ddy374. [Epub ahead of print]

Huemer M, Diodato D, Martinelli D, Olivieri G, Blom H, Gleich F, Kölker S, Kožich V, Morris AA, Seifert B, Froese DS, Baumgartner MR, Dionisi-Vici C; EHOD consortium, Alcalde Martin C, Baethmann M, Ballhausen D, Blasco-Alonso J, Boy N, Bueno M, Burgos Peláez R, Cerone R, Chabrol B, Chapman KA, Couce ML, Crushell E, Dalmau Serra J, Diogo L, Ficicioglu C, García Jimenez MC, García Silva MT, Gaspar AM, Gautschi M, González-Lamuño D, Gouveia S, Grünwald S, Hendriksz C, Janssen MCH, Jesina P, Koch J, Konstantopoulou V, Lavigne C, Lund AM, Martins EG, Meavilla Olivas S, Mention K, Mochel F, Mundy H, Murphy E, Paquay S, Pedrón-Giner C, Ruiz Gómez MA, Santra S, Schiff M, Schwartz IV, Scholl-Bürgi S, Servais A, Skouma A, Tran C, Vives Piñera I, Walter J, Weisfeld-Adams J. Phenotype, treatment practice and outcome in the cobalamin-dependent remethylation disorders and MTHFR deficiency: data from the E-HOD registry. *J Inherit Metab Dis.* 2018 Sep 3. doi: 10.1007/s10545-018-0238-4. [Epub ahead of print]



Keller R, Chrastina P, Pavlíková M, Gouveia S, Ribes A, Kölker S, Blom HJ, Baumgartner MR, Bártil J, Dionisi Vici C, Gleich F, Morris AA, Kožich V, **Huemer M**; and individual contributors of the European Network and Registry for Homocystinurias and Methylation Defects (E-HOD), Barić I, Ben-Omran T, Blasco-Alonso J, Bueno Delgado MA, Carducci C, Cassanello M, Cerone R, Couce ML, Crushell E, Delgado Pecellin C, Dulin E, Espada M, Ferino G, Fingerhut R, Garcia Jimenez I, Gonzalez Gallego I, González-Irazabal Y, Gramer G, Juan Fita MJ, Karg E, Klein J, Konstantopoulou V, la Marca G, Leão Teles E, Leuzzi V, Lilliu F, Lopez RM, Lund AM, Mayne P, Meavilla S, Moat SJ, Okun JG, Pasquini E, Pedron-Giner C, Racz GZ, Ruiz Gomez MA, Vilarinho L, Yahyaoui R, Zerjav Tansek M, Zetterström RH, Zeyda M. Newborn screening for homocystinurias: recent recommendations versus current practice. *J Inherit Metab Dis.* 2018 Jun 15. doi: 10.1007/s10545-018-0213-0. [Epub ahead of print]

Hediger N, Landolt MA, Diez-Fernandez C, **Huemer M**, Häberle J. The impact of ammonia levels and dialysis on outcome in 202 patients with neonatal onset urea cycle disorders. *J Inherit Metab Dis.* 2018 Jul;41(4):689-698. doi: 10.1007/s10545-018-0157-4. Epub 2018 Mar 8.

Löscher WN, **Huemer M**, Stulnig TM, Simschitz P, Iglseder S, Eggers C, Moser H, Möslinger D, Freilinger M, Lagler F, Grinzinger S, Reichhardt M, Bittner RE, Schmidt WM, Lex U, Brunner-Krainz M, Quasthoff S, Wanschitz JV. Pompe disease in Austria: clinical, genetic and epidemiological aspects. *J Neurol.* 2018 Jan;265(1):159-164. doi: 10.1007/s00415-017-8686-6. Epub 2017 Nov 27.