

# Der Lebensqualität auf der Spur



**Aus dem Inhalt:**

- **Der Preis des Überlebens**
- **Wie Nierenpatienten ihr Leben bewältigen**
- **Die Zukunft herzkranker Kinder**
- **Schwieriger Weg ins sexuelle Leben**

## Inhalt

- Forschung ist kein Selbstzweck!  
Editorial von Prof. Dr. Felix H. Sennhauser 1
- "Was ist der Preis des Überlebens?"  
Interview mit PD Dr. Markus A. Landolt, Projektleiter Reachout 2
- "Beim Velofahren trage ich jetzt einen Helm"  
Unfall-Patientin Anja nimmt an einer Lebensqualitäts-Studie teil 5
- Wie Nierenpatienten ihr Leben bewältigen  
Bericht über Nierenpatienten und ihre Lebensqualität 7
- Die Zukunft herzkranker Kinder  
Portrait einer Psychiaterin und einer Kinderärztin 11
- Schwieriger Weg ins sexuelle Leben  
Bericht zur Studie über Knaben mit einer Fehlbildung des Penis 14
- Wie Erkenntnis entsteht  
Forschungstagebuch 15
- Lebensqualität lässt uns nicht los  
Schlusswort von Prof. Dr. Remo Largo 17
- Wissenschaftliche Publikationen 18

## Impressum

### Herausgeber:

Kinderspital Zürich - Eleonorenstiftung  
Steinwiesstrasse 75  
8032 Zürich

### Redaktionsleitung dieser Ausgabe:

Redaktionskommission Reachout, Kinderspital Zürich: Dr. Christoph Rutishauser, Brigitte Seliner, Susanne Staubli

### Beratung, Konzept und Redaktion:

Stücheli Kommunikation,  
Dr. Peter Stücheli-Herlach, Meilen

### Journalistische Textbeiträge:

Helga Kessler, Winterthur  
Dr. Peter Stücheli-Herlach, Meilen

### Layout und Bilder:

Kinderspital Zürich: Susanne Staubli,  
Valérie Jaquet, Gabriela Acklin

### Druck:

Druckzentrum Schütz AG, Stallikon

### Auflage:

5'000 Exemplare

Das Kinderspital Zürich dankt allen Autorinnen und Autoren, Patientinnen, Patienten und Eltern, die einen Beitrag an diese Publikation geleistet haben!

Der Forschungsreport erscheint künftig in regelmässigen Abständen und gibt Auskunft über die wissenschaftlichen Tätigkeiten am Kinderspital Zürich.



Editorial von  
Prof. Felix H. Sennhauser,  
Ärztlicher Direktor

## Forschung ist kein Selbstzweck!

Wir kümmern uns um das Wohl von Säuglingen, Kindern und Jugendlichen. Als universitäre Institution orientieren wir uns dabei an der Wissenschaft. Zum Wohl der Patienten setzen wir um, was die Forschung im In- und Ausland an neuen Erkenntnissen gewinnt. Mitarbeitende unseres Spitals aus verschiedenen Berufen beteiligten sich aktiv an Forschungsprojekten, nicht selten in federführender Funktion.

**Wir müssen nicht nur wissenschaftlichen und ethischen, sondern auch gesellschaftlichen und kulturellen Erwartungen gerecht werden.**

Im Zentrum steht die klinische Forschung. Ziel ist es, den Patienten eine alters- und entwicklungsgerechte Abklärung, Behandlung und Betreu-

ung bieten zu können. Dabei sollen international konkurrenzfähige Qualitätsstandards eingehalten werden. Forschung ist nie ein Selbstzweck!

Die Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen ist dabei unser Gradmesser. Sie bemisst sich an der körperlichen Integrität, am psychischen Wohlbefinden, an der altersgerechten Entfaltung wie auch an der sozialen Integration in Familie, Schule und Beruf. Wir müssen also nicht nur wissenschaftlichen und ethischen, sondern auch gesellschaftlichen und kulturellen Erwartungen gerecht werden.

Das ist nicht einfach. Deshalb hat sich das Kinderspital im Rahmen der "Reachout"-Projekte intensiv mit diesem Thema auseinandergesetzt. Der Forschungsreport gibt Auskunft über Vorgehen und Erkenntnisse der Projekte. Viele Forschungsprojekte können nur mit Spenden, Legaten und Drittmitteln verwirklicht werden. So war es

auch mit den "Reachout"-Projekten, die durch die Stiftung Mercator in grosszügiger und weitsichtiger Weise ermöglicht wurden.

Künftig werden wir Ihnen regelmässig einen Forschungsreport vorlegen. Es ist uns ein Anliegen, Freunde des Kinderspitals, Mitarbeitende, Spenderinnen und Spender, Gönner, aber auch die Politik und die Kollegenschaft an unseren wissenschaftlichen Aktivitäten teilhaben zu lassen. Die Bibliographie aller im Jahre 2006 von Mitarbeitenden publizierten Arbeiten ist in diese Publikation integriert und rundet den Leistungsausweis ab.

Ich danke der Stiftung Mercator, dem Redaktionsteam und den Autorinnen und Autoren für Ihr Engagement – und wünsche Ihnen kurzweilige und interessante Lektüre!

**Mit dem Projekt "Reachout"**  
**erforscht das Kinderspital Zürich die**  
**Lebensqualität seiner Patientinnen und Patienten.**  
**Der klinische Psychologe und Projektleiter**  
**PD Dr. Markus A. Landolt erklärt die Bedeutung und**  
**Umsetzung dieser Forschungen.**



## "Was ist der Preis des Überlebens?"

Interview von Peter Stücheli-Herlach

**Herr Landolt, wenn Kinder und Jugendliche mit ihren Eltern in ein Spital kommen, dann sind sie meist krank oder verletzt. Es geht dann um die Abwendung von Bedrohungen des Lebens oder der Gesundheit. Was hat das mit dem Begriff von Lebensqualität zu tun?**

Lebensqualität besteht nicht nur darin, von körperlichen Beschwerden frei zu sein. Sie hat auch psychische und soziale Dimensionen. So hat es die Weltgesundheitsorganisation WHO vor Jahrzehnten definiert. Es gehört beispielsweise nach einem Verkehrsunfall zur Behandlung, dass man nicht nur "die Knochen flickt". Das Kind hat künftig vielleicht Angst, Fahrrad zu fahren oder auf dem Trottoir zur Schule zu gehen. Das wiederum kann enorme psychosoziale Folgeschäden mit sich bringen.

**Ist es denn wirklich die Aufgabe eines Spitals, sich immer auch um das psychische und soziale Wohlbefinden zu kümmern? Dafür gibt es doch andere Institutionen ...**

Das Spital tut nicht Dinge, für die andere zuständig sind. Kinder mit Entwicklungsrisiken sind aber zwangsläufig sehr häufig im Spital anzutreffen. Ärzte, Therapeuten und Pflegenden kennen sie und ihre Familien gut. Da ist es sinnvoll, wenn wir früh intervenieren oder die Zuständigen vor Ort informieren, sofern wir Beeinträchtigungen psychischer oder sozialer Art feststellen.

### **Belastungen bleiben**

**Das Kinderspital hat sich im Rahmen des Projektes "Reachout" um die Lebensqualität von Patienten gekümmert. Wie kann man ein solch subjektives Thema erforschen?**

Man muss auf alle Fälle die Kinder selbst fragen. So fragten wir in Interviews nach dem körperlichen und psychischen Befinden, nach dem sozialen Akzeptiertsein, dem Lernen in der Schule usw. Die Kinder konnten mit Hilfe von einfachen Antwortskalen wie z.B. lachenden und weinenden Gesichtern antworten. Kinder sind üblicherweise ab dem 6. Lebensjahr in der Lage, gültige Einschätzungen zu ihrer Lebensqualität zu geben.

**Was für das eine Kind wichtig ist, dürfte aber für das andere untergeordnete Bedeutung haben.**

Das ist so! Genau deshalb folgen wir nicht einfach unserem eigenen Konzept. Bevor man den Begriff der Lebensqualität definierte, stellte man weltweit tausenden von Kindern offene Fragen. Da entdeckte man Gemeinsamkeiten. Wir können also sagen: Unsere Definition von Lebensqualität kommt von den Kindern selber!

**Hat die Forschung zu Überraschungen geführt?**

Es gab über 10 Projekte, in denen die Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen mit sehr verschiedenen Krankheiten und Verletzungen untersucht worden ist. Man fragte: Wie geht es diesen Kindern und Jugendlichen, nachdem sie bei uns behandelt worden sind? Haben sie und ihre Angehörigen nachher Schwierigkeiten, und wenn ja, welche? Eine Überraschung ist der Befund, dass die Mütter und Väter unserer Patienten oft stärker belastet sind als die Kinder selbst.

## Solche Belastungen von Eltern waren doch aber zu erwarten ...

... natürlich, aber es ist eine Frage, um welche Belastungen es geht und welche Folgen sie haben! Nehmen wir das Beispiel der operativen Behandlung von Herzfehlern. Natürlich haben Eltern unglaubliche Belastungen im Zusammenhang mit dem Eingriff selber zu ertragen. Nun sehen wir aber, dass bei einem Teil der Eltern auch ein Jahr nach dem Eingriff diese Belastungen noch stark ausgeprägt sind. Das ist für ein Kinderspital ein wichtiges Resultat. Denn wir wissen, dass Kinder massgeblich vom Wohlergehen ihrer Familien abhängig sind. Also können sich die Kinder nicht optimal entwickeln, auch wenn ihr Herz wieder perfekt funktioniert.

## Folge des Fortschritts

### Warum ist man nicht früher darauf gekommen, solche Zusammenhänge zu erforschen?

Der Blickwinkel einer umfassenden Genesung ist erst relevant geworden, nachdem man Kindern mit schweren Krankheiten und Fehlbildungen oder mit schweren Verletzungen überhaupt zum Überleben verhelfen konnte. Die Frage nach der Lebensqualität ist also auch eine Folge des Fortschritts der Medizin. Dazu kommt, dass man heute andere Erwartungen an die Medizin hat als früher.

### Gab es in der Anfangsphase der Lebensqualität-Forschung Widerstände zu überwinden?

Ja, in der Anfangsphase war es schwierig, überhaupt die nötigen finanziellen Mittel zu finden. Das Thema befindet sich an der Schnittstelle zwischen Medizin und Psychologie. Für die Mediziner war es lange zu psychologisch, für die Psychologen war es zu medizinisch. Jetzt hat man gemerkt: Das Thema ist für beide Disziplinen wichtig!

## Medizinische Forschung ist Forschung am Menschen. Wie können die Freiwilligkeit der Teilnahme und der Datenschutz gewährleistet werden?

Für solche Studien braucht es heute die vorgängige Einwilligung der kantonalen Ethik-Kommission. Dabei werden auch die Information und der Datenschutz geprüft. Die Beteiligung an den Projekten war natürlich freiwillig. Trotzdem stiessen unsere Studien bei den meisten Eltern auf ein positives Echo, was sich in Teilnahmeraten von bis zu 80 Prozent zeigte.

## Der Preis des Überlebens

### Inwiefern ist die Lebensqualität-Forschung auch eine Forschung über die Qualität von Spitalleistungen?

Wir sind verpflichtet, die Qualität unserer Arbeit zu erfassen und wenn nötig zu optimieren. Als Endbehandlungsspital haben wir es mit den komplexesten Krankheiten und Verletzungsmustern überhaupt zu tun.

Patientin in der psychomotorischen Therapie: Lebensqualität hat auch psychische und soziale Dimensionen.





Markus A. Landolt: "Für Mediziner war 'Lebensqualität' zu psychologisch, für Psychologen zu medizinisch."

Dabei behandeln wir heute Kinder erfolgreich in Fällen, die früher zum Tod geführt hätten. Da stellt sich ganz besonders die Frage: Was ist der Preis des Überlebens?

### Und wie gut schätzen Sie nun die Qualität der Spitalleistungen ein?

Die eigentliche medizinische Behandlung ist heute auf einem sehr hohen Niveau. Verbesserungswürdig ist aber die begleitende Behandlung psychischer und sozialer Aspekte von Krankheiten und Unfällen. Es gibt einige Abteilungen wie die Onkologie oder das Zentrum für Brandverletzungen, die schon viel Entwicklungsarbeit geleistet haben. So brachte eine frühere Studie mit brandverletzten Kindern die Erkenntnis, dass die Lebensqualität gar nicht vom Schweregrad der Verletzung abhängt. Vielmehr kommt es auf die familiäre Akzeptanz des Kindes und den sozialen Umgang mit den Narben an. Also achten wir heute schon bei der Versorgung im Spital auf die Unterstützung der Familie und Förderung der sozialen Integration.

**Im Spital arbeiten Angehörige vieler Berufsgruppen zusammen. Entsprechend anspruchsvoll dürfte die Umsetzung solcher Erkenntnisse sein ...**

Das ist tatsächlich eine anspruchsvolle Aufgabe! Sie setzt voraus, dass Angehörige verschiedener Berufe eine gemeinsame Sprache sprechen und dass sie gemeinsame Ziele verfolgen. Wichtig ist, dass die Spitalleitung die bestmögliche Lebensqualität als Leitidee festlegt. Dann muss dieses Ziel in verschiedene Bereiche übersetzt werden, damit alle Mitarbeitenden die richtigen Konsequenzen ziehen können.

### Führen Ihre Forschungen zu einem Ausbau der Leistungen?

Ja, generell ist diese Tendenz nicht zu bestreiten. Betriebswirtschaftlich wird die Behandlung in der Tendenz wahrscheinlich mehr kosten. Volkswirtschaftlich zahlt sich die Investition meines Erachtens aber aus. Denn wenn wir sie nicht durchführen würden, gäbe es Folgekosten, die andere bezahlen müssten. Meines Erachtens muss die Gesellschaft hier Farbe bekennen und sagen, was ihr das Wohl der Kinder wert ist.

## Die Stiftung Mercator

### Förderung des Projektes

**"Reachout":** Am Kinderspital Zürich hat die Stiftung Mercator Schweiz in den letzten Jahren die Forschungsprojekte "Reachout" gefördert, die der Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen und ihren Angehörigen gewidmet sind.

### Die Stiftung:

Die gemeinnützige Stiftung Mercator Schweiz unterstützt und initiiert Projekte für bessere Bildung an Schulen und Hochschulen. Sie fördert zudem Initiativen für ein besseres Verständnis zwischen Menschen aus verschiedenen Kulturen. Die Stiftung wurde 1996 von der aus Duisburg stammenden Handelsfamilie Karl Schmidt gegründet. Der Name der Stiftung geht zurück auf Gerhard Mercator, der sich im 16. Jahrhundert in Duisburg als Kosmograph und Kartograph einen herausragenden Ruf erwarb.

### Schwerpunkte der Förderfähigkeit:

- Wissenschaft stärken: Die Stiftung Mercator Schweiz unterstützt innovative Projekte an Hochschulen.
- Kinder und Jugendliche fördern: Die Stiftung unterstützt Vorhaben, welche die individuellen Bildungschancen von Kindern und Jugendlichen verbessern.
- Kulturen verstehen, Toleranz lernen: Die Stiftung setzt sich für Toleranz und Völkerverständigung ein.



## Lebensqualität nach Verkehrsunfällen

**Fragestellung:** Bei 20 Prozent von Kindern, die Opfer von Strassenverkehrsunfällen werden, treten länger dauernde Symptome psychischer Belastungen und Verhaltensauffälligkeiten auf. Das Forschungsprojekt "PICARTA" hat zum Ziel, die psychologische Betreuung von verunfallten Kindern zu verbessern. Es überprüft systematisch die Effekte einer notfallpsychologischen Intervention. Wenige Tage nach dem Unfall wird mit den Kindern im Beisein der Eltern ausführlich über das Geschehene gesprochen. Zudem werden Bewältigungshilfen vermittelt sowie eine Informationsbroschüre abgegeben.

**Ergebnisse:** Vorläufige Zwischenergebnisse der Studie zeigen, dass es in einigen der untersuchten Verhaltensbereiche aufgrund der Intervention tatsächlich zu einer Reduktion von Auffälligkeiten kommt.

**Leitung:** PD Dr. phil. Markus A. Landolt, Leitender Psychologe, Kinderspital Zürich

# "Beim Velofahren trage ich jetzt einen Helm"

**Anja, 11, Schülerin aus Watt bei Zürich, hatte in Ägypten einen Unfall und will nun nie wieder dorthin.**

**Am Kinderspital nahm sie am Projekt teil, das die Verhinderung von Ängsten und Verhaltensauffälligkeiten nach Unfällen zum Ziel hat.**

**Über beides berichtet sie im folgenden Text.**

### Aufgezeichnet von Helga Kessler

Es ist in Ägypten passiert, letztes Jahr im April. Ich war mit meinen Eltern und meinem Bruder in den Ferien. Wir waren schon eine Woche dort, sind auf dem Nil gefahren und waren in Kairo. Das war sehr anstrengend. Es war so heiss und wir mussten viel laufen. Dann fuhren wir nach Hurghada, ans Meer. Ich habe mich so sehr auf das Baden gefreut. Wir waren gerade eine Stunde dort, als das Auto in mich

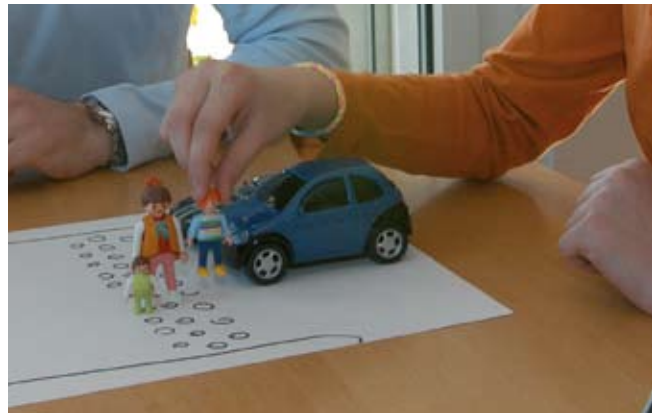


**"Sie haben mir Playmobil gegeben, und ich habe mit meinem Mami den Unfall nachgestellt. Vorher wusste ich gar nicht, wie es passiert ist."**

reingefahren ist. Im Spital in Hurghada habe ich überhaupt nicht verstanden, was die geredet haben. Die Ärzte und Helfer waren recht grob zu mir. Ich hatte Angst, weil ich nicht wusste, was mit mir passieren wird. Das Schlimmste war die Operation. Die haben mir eine Maske aufs Gesicht gedrückt, dann haben sie mich am linken Auge genäht. Mein Knie war auch offen, da haben sie einen Gips mit einem Loch darum herum gemacht.

Eine Woche nach dem Unfall sind wir zurück in die Schweiz geflogen. Ich war sehr froh, als ich im Kinderspital war, weil ich endlich verstanden habe, was man mit mir macht. Die Ärzte waren total nett und haben mir alles erklärt. Nach dem Spital haben Psycho-

logen gefragt, ob meine Eltern und ich an einem Forschungsprojekt mitmachen würden. Das war cool. Sie haben mir Playmobil gegeben, und ich habe mit meinem Mami den Unfall nachgestellt. Vorher wusste ich gar nicht, wie es passiert ist. Das mit dem Playmobil hätte ich am liebsten ein paar Mal gemacht, ich durfte aber nur ein Mal. Ich habe gerne mit den Ärzten über den Unfall geredet, das fand ich ganz lässig, sonst wäre ich vielleicht häufiger traurig gewesen. Am Anfang habe ich viel davon geträumt, dass ich überfahren werde und sterben könnte, jetzt träum ich nur noch vielleicht drei Mal



im Monat. Ich bin froh, dass die Kinder in meiner Klasse wissen wollten, was mir passiert ist und dass sie mich wegen meiner Narben nicht ausgelacht haben. Beim Velofahren trage ich jetzt immer einen Helm und ich mag nicht, wenn meine Mami schnell Auto fährt, dann sage ich es ihr. Nach Ägypten möchte ich nicht mehr. Aber ans Meer würde ich schon gerne nochmals verreisen.



Anja (11) mit Psychologe Daniel Zehnder, Mitarbeiter im Projekt "PICARTA", beim Nachstellen des Unfalls.

# Wie Nierenpatienten ihr Leben bewältigen

**Wenn Nieren ihren Dienst versagen, bleibt  
nur die Blutwäsche oder eine Transplantation.**

**Studien zeigen jetzt, wie betroffene Patienten und ihre  
Eltern ihr Leben vor und nach der  
Transplantation bewältigen.**



## Bericht von Helga Kessler

Der kleine Kevin sitzt, mit einem Schnuller im Mund, auf dem Spitalbett und spielt mit den Autos, die ihm sein Grosi mitgebracht hat. Für einen Zweijährigen ist dieser Knabe mit seinen zarten braunen Locken und den grossen Augen ungewöhnlich klein – eine Folge seiner Nierenerkrankung. Seit zehn Tagen ist er nun im Spital, weil der Katheter für die Bauchfelldialyse ersetzt werden musste. Seine Mutter ist rund um die Uhr bei ihm, schläft und "wohnt" auf einer Matratze neben Kevins Bett.

"Zeig mal deinen Bauch", sagt die Mutter, artig zieht Kevin seinen Ringelpulli nach oben. Der kleine Bauch ist mit Pflastern übersät. Mit den Pflastern werden zwei Zugänge sowie die dazu gehörenden Schläuche fixiert. Der eine Schlauch führt in die Vene und erleichtert Blutentnahmen, der andere dient als Zugang zur Bauchhöhle.

### Die Dialyse sichert Nierenkranken

**zwar das Überleben,**

**doch ein vollständiger Ersatz für**

**eine echte Niere ist sie nicht.**

"Bei kleinen Patienten kommt meist nur die Bauchfelldialyse in Frage, weil die Venen für die Blutwäsche viel zu klein sind", sagt Guido Laube, Nieren-

spezialist am Kinderspital. Dort betreut er chronisch nierenkranke Kinder von der Geburt bis zum Abschluss des Wachstums, also bis zum 20. Lebensjahr.

### Entwicklung, Vererbung, Erkrankung

Wenn bei Kindern die Nieren nicht so funktionieren, wie sie sollen, kann das, so der Experte, verschiedene Gründe haben: Etwa bei einem Drittel sind die Organe fehlerhaft ausgebildet, weil es

## Zur Sache

### Lebensqualität nach Nierentransplantationen

**Fragestellung:** In einem Forschungsprojekt am Kinderspital Zürich sind die gesundheitsbezogene Lebensqualität wie auch die psychomotorische und die kognitive Entwicklung nach einer Transplantation der Niere untersucht worden. 37 Kinder und Jugendliche (durchschnittliches Alter: 14,5 Jahre) wie auch deren Eltern nahmen an der Studie teil. Es wurden Fragebogen für Patienten und Eltern sowie der Zürcher Neuromotorik- und Hamburg-Wechsler-Intelligenztest eingesetzt.

**Ergebnisse:** Während Patienten die gesundheitsbezogene Lebensqualität in 3 von 7 relevanten Aspekten (physische Beschwerden, Autonomie, positive Emotionen) als beeinträchtigt beurteilten, werteten Eltern 5 Aspekte (Motorik, Autonomie, kognitives Verhalten, soziales Verhalten und positive Emotionen) als negativ. Negative Einflussfaktoren waren ein junges Alter bei der Transplantation, Leichenspenden und mütterliche Belastungen. Die Neuromotorik der Patienten war deutlich beeinträchtigt. Bei einem Gesamt-Intelligenzquotienten von 97 erwies sich der verbale Intelligenzquotient als signifikant besser als der Handlungs-Intelligenzquotient. Dies ist möglicherweise eine Folge der eingeschränkten Neuromotorik. Insgesamt beurteilen nierentransplantierte Kinder ihre Lebensqualität besser als ihre Eltern.

**Leitung der Studie:** Dr. med. Guido F. Laube, Abteilung Nephrologie, Kinderspital Zürich

in der Schwangerschaft zu Entwicklungsstörungen kam. Bei einem weiteren Drittel sind sie als Folge einer vererbten Veranlagung schadhafte, und beim letzten Drittel ist die Ursache eine erworbene Erkrankung, etwa eine Entzündung oder eine Thrombose.

Kevin hatte als Baby eine Thrombose, durch die beide Nieren geschädigt wurden. Nun arbeiten diese zu weniger als fünfzehn Prozent. Versagen die Nieren ihren Dienst, braucht es Ersatz, entweder in Form einer Dialyse (Blutreinigung über die Blutbahn oder über das Bauchfell) oder eines neuen Organs. Weil es an Organen von Toten mangelt, wird immer häufiger auf lebende Spender zurückgegriffen. 80 der seit 1970 am Kinderspital Zürich durchgeführten 150 Nierentransplantationen waren Lebendspenden.

Vor der Transplantation steht meist die Dialyse. Die Bauchfelldialyse hat den Vorteil, dass sie zu Hause ausgeführt werden kann. "Wir machen das jede Nacht", erzählt Kevins Mutter, die ebenso wie ihr Mann im Dialysezentrum geschult wurde. Alle drei bis vier Wochen muss sie mit Kevin zur

Kontrolle ins Spital. Wesentlich zeitaufwändiger für den Patienten ist die zweite Variante der Blutwäsche, die "Hämodialyse". Der Patient muss drei Mal pro Woche ins Dialysezentrum, eine Dialyse dauert jeweils vier Stunden.

Einerlei, ob der natürliche Filter des Bauchfells oder, wie bei der Hämodialyse, ein künstlicher Filter ausserhalb des Körpers gewählt werden: Die Dialyse hat zwei zentrale Aufgaben: Sie reinigt das Blut von giftigen Stoffwechschelacken wie Harnstoff, Kalium und Phosphaten und sie entzieht dem Körper überschüssiges Wasser.

Daneben hätte die Niere noch weitere wichtige Aufgaben. Sie bildet Hormone für die Blutbildung und den Knochenstoffwechsel und sie reguliert den Blutdruck. "Die Niere beeinflusst sehr viele Organsysteme", sagt Nierenspezialist Guido Laube. So leiden Kinder mit Nierenversagen unter Wachstumsstörungen – Kevin erhält deshalb täglich eine Spritze mit Wachstumshormon. Weil er zudem keinen Appetit hat und häufig erbricht, muss er über eine Sonde ernährt werden.

Die Dialyse sichert Nierenkranken zwar das Überleben, doch ein vollständiger Ersatz für eine echte Niere ist sie nicht. "Die Natur ist immer besser als die Technik", sagt Guido Laube. Mit der Dauer, die ein Patient auf die Dialyse angewiesen ist, summieren sich die gesundheitsschädlichen Folgen. "Bei Kindern ist unser Ziel ganz klar die Transplantation", so Laube. Die Dialyse sei nur ein Hilfsmittel, um die Wartezeit auf eine Spenderniere zu überbrücken.

### **Transplantation ist Ziel der Behandlung**

Für Cornel Scherrer wurde das Thema Transplantation plötzlich akut, als sich mit 14 Jahren sein Zustand rapide verschlechterte. Dabei hatte er die Jahre davor einigermassen Ruhe gehabt. Er hatte zahlreiche Operationen und Spitalaufenthalte überstanden. Seit zwei Jahren lebte er mit nur einer Niere. Doch dann im März 2004 stellte auch



die zweite Niere ihre Arbeit ein, Cornel musste zur Hämodialyse. Drei Mal die Woche fuhr ihn die Mutter vom sanktgallischen Mogelsberg ins Dialysezentrum nach Zürich. Daran erinnert sich der 17-Jährige heute nicht gern: Nichts habe er machen können, nicht recht duschen, baden schon gar nicht, und auch keinen Sport, wegen des Katheters, der gelegt worden war.

"Cornel war seit Geburt nierenkrank, wir wussten schon lange, dass irgendwann mal eine Transplantation nötig sein würde, weil wir ihm auf jeden Fall die Dialyse ersparen wollten", erzählt die Mutter. Beide Eltern wären als Spender in Frage gekommen. Gespendet hat schliesslich der Vater. Der Vater konnte bereits eine Woche nach der Nierenspende wieder nach Hause, Cornel nach vier Wochen. Inzwischen lebt er bereits drei Jahre mit der Niere seines Vaters. "Mir geht's gut", sagt er und strahlt. Längst kann er wieder regelmässig Unihockey spielen.

Dass er zwei Mal am Tag Medikamente nehmen muss, um die Abstossung der gespendeten Niere zu verhindern, stört ihn nicht. "Ich stelle halt einen Wecker,

nehme die Tabletten und schlafe dann weiter". "Dass er die Niere behält, ist meine grösste Sorge", sagt Cornels Vater. Im Durchschnitt kann ein Empfänger 15 Jahre mit einer gespendeten Niere leben, danach braucht er erneut Ersatz – entweder eine neue Niere oder Dialyse. "Wir machen uns nicht so viele Gedanken darüber, was zählt, ist die Lebensqualität und nicht die -quantität", sagt die Mutter. Im Sommer will Cornel die Schule abschliessen, danach eine Lehre als Kunststofftechnologe beginnen.

### Faktoren der Lebensqualität

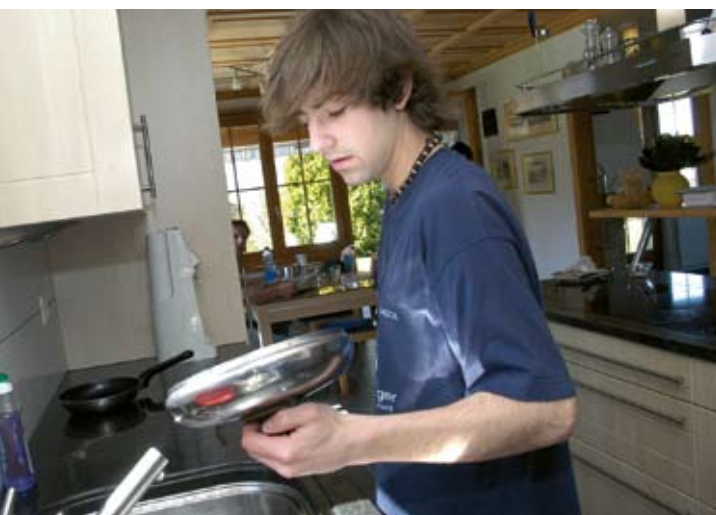
"Unser Ziel ist, dass die Kinder sich möglichst normal entwickeln", sagt Guido Laube. In einer Studie hat er untersucht, welchen Einfluss eine Nierentransplantation auf die Entwicklung hat. Dafür hat er die Daten von 37 Kindern (20 Knaben und 17 Mädchen) zwischen 6,5 und 17 Jahren ausgewertet. Seit der Transplantation waren zwischen einem halben und 13 Jahren verstrichen. Sowohl die Kinder wie die Eltern wurden befragt, wie sie ihre Lebensqualität bezogen auf ihre Gesundheit einschätzen.

"Interessanterweise beurteilten die Eltern ihre Kinder kritischer als die Kinder sich selbst", sagt Guido Laube. Während die Kinder angaben, dass sie sich körperlich gut fühlten, werteten die Eltern ihre Kinder in fünf von sieben Bereichen als beeinträchtigt, etwa in der Selbständigkeit und im Denkverhalten. Benachteiligt sind sie nach Einschätzung der Eltern auch in ihrer sozialen Integration. "Die Kinder haben laut Eltern mehr Ängste und ziehen sich eher zurück", so Laube.

In Intelligenztests schneiden nierentransplantierte Kinder ähnlich gut ab wie Gesunde. Eingeschränkt sind sie dagegen in ihrer Bewegungsfähigkeit. Besondere Mühe haben sie mit dem Hüpfen – "woran das liegt, wissen wir nicht genau", sagt Laube. Herausgefunden hat er dagegen, welche Faktoren die Lebensqualität fördern. So zum Beispiel das Absetzen des Medikamentes Kortison. Und je älter die Kinder bei der Transplantation sind, desto höher bewerten sie ihre Lebensqualität.

Ebenfalls förderlich sind die Lebendspende sowie ein gutes Familienverhältnis. "Nach einer Spende rückt die Familie zusammen, die Bindung zwischen Kind und Eltern wird enger", erklärt Guido Laube. "Ich bin stolz darauf, dass ich helfen konnte", sagt Cornels Vater, "und ich würde es sofort wieder machen".

Bei Kevin läuft unterdessen die Vorbereitung zur Transplantation – sein Name soll auf die Transplantationswarteliste gesetzt werden. "Wir wissen, dass man auf ein Spenderorgan etwa drei bis vier Jahre warten muss", sagt die Mutter. Sie lässt sich nun testen, ob sie als Spenderin in Frage kommt.



"Mir geht es gut":  
Cornel Scherrer lebt seit drei Jahren mit einer Niere seines Vaters.



Zeichnung von David (9): Er wurde drei Mal an der Herz-Lungen-Maschine operiert.

**Die Kinder- und Jugendpsychiaterin  
Natalie Drabe berät Eltern herzkranker  
Kinder in medizinischen und psycho-  
logischen Fragen.  
Die Entwicklungspädiaterin Bea Latal  
arbeitet an den wissenschaftlichen  
Grundlagen dafür.**



## Die Zukunft herzkranker Kinder

### Portrait von Helga Kessler

Wenn Natalie Drabe durchs Kinderspital eilt, trifft sie unweigerlich auf ihre Patienten. Und sofort hat sie eine Geschichte parat. "Der kleine Junge, den sein Vater auf dem Arm hatte,

hat einen ganz schweren Herzfehler". Er sei erstmals in den USA operiert worden, danach mehrfach in Zürich, "inzwischen entwickelt er sich prächtig". Die Ärztin kennt jedes herzkran-

ke Kind, das am Kinderspital operiert wird: Sie nimmt an den Visiten teil und ist bei den Besprechungen auf den Stationen dabei.

### Zur Sache

#### Entwicklung und Lebensqualität von Kindern mit angeborenen Herzfehlern und Operation an der Herz-Lungen-Maschine

**Fragestellung:** Am Kinderspital Zürich werden jährlich etwa 300 herzkranker Kinder operiert. Die meisten Herzfehler können mittlerweile operativ vollständig korrigiert werden; die Kinder weisen anschliessend eine gute Herzfunktion auf. Trotzdem kann die kognitive und neuromotorische Entwicklung gestört sein. Die Beeinträchtigung kann mit der Operation an der Herz-Lungen-Maschine (HLM) zusammenhängen. Es mehren sich jedoch Hinweise, dass viele Kinder schon vor der HLM-Operation entwicklungsneurologisch beeinträchtigt sind. Das Ziel einer Studie im Rahmen der "Reachout"-Projekte am Kinderspital ist es, den entwicklungsneurologischen Zustand von Kindern vor und nach Operationen an der HLM zu beschreiben. Zudem soll bestimmt werden, wann allfällige Störungen auftreten und welche Risikofaktoren zu einer Entwicklungsstörung führen.

**Ergebnisse:** Hauptfaktoren, die zu einer Entwicklungsstörung führen können, sind der Schweregrad der Erkrankung sowie das gleichzeitige Vorliegen einer genetischen Grunderkrankung. Ein grosser Teil dieser Beeinträchtigungen besteht schon vor der HLM. Es konnte gezeigt werden, dass die Lebensqualität dieser Kinder eingeschränkt war. Je schwerer der operative Eingriff und je belasteter das Familienklima, desto schlechter war die Lebensqualität dieser Kinder im Schulalter. Die Resultate der Studie sollen es ermöglichen, eine bessere Prognose zu stellen, die Eltern optimal zu beraten und frühzeitig therapeutische Massnahmen einzuleiten.

**Leitung:** PD Dr. med. Bea Latal, Leitende Ärztin, Abteilung Entwicklungspädiatrie, Kinderspital Zürich

Natalie Drabe arbeitet nicht im Beruf der Herzchirurgin, den sie zunächst in ihrer Ausbildung angestrebt hatte. Sie ist Fachärztin für Kinder- und Jugendpsychiatrie, zudem ausgebildet in Paar- und Familientherapie. Am Kinderspital baut Drabe derzeit den Bereich "Psychokardiologie" auf. Es geht darum, Erkenntnisse aus der Forschung über die Lebensqualität herzkranker Kinder praktisch umzusetzen.

### **Kompetenzen der Eltern stärken**

Natalie Drabe begleitet herzkranken Kinder und Jugendliche während ihres Spitalaufenthalts und betreut psychologisch Eltern von Neugeborenen, die mit schweren Herzfehlern geboren werden. Dafür braucht sie viel Einfühlungsvermögen. "Für die meisten ist es ein Schock, wenn sie von der Herzerkrankung ihres Kindes erfahren", sagt die Psychiaterin. Vielen Eltern falle es in dieser Situation zunächst schwer, die angebotene Hilfe anzunehmen, doch meist gelinge es ihr, "das Eis zu brechen". Die Ruhe, die die 34-Jährige ausstrahlt, mag ein Grund dafür sein. "Genaueres Zuhören, sich ganz auf den Menschen einlassen, um ihn, soweit es

eben möglich ist, zu verstehen", lautet Drabes eigene Erklärung dafür.

Im Gespräch will sie "herausfinden, wie ihr Gegenüber lebt und denkt und wie es mit der aktuellen Situation umgeht". Sie will verstehen, wie die Eltern die Herzerkrankung ihres Kindes zu bewältigen versuchen. "Welche Strategien wendet das Paar an? Sind diese hilfreich oder gilt es, neue zu entwickeln? Welche persönlichen Ressourcen können genutzt werden?" Ebenfalls bedeutsam ist, ob die Eltern Unterstützung durch Familie und Freunde erfahren, besonders dann, wenn Geschwisterkinder da sind.

Je nach Gesprächsverlauf ergeben sich unterschiedliche therapeutische Ansätze: von gelegentlichen kurzen Gesprächen über intensive Einzeltherapien bis zu Paar- und Familientherapien. Ziel dieser Bemühungen ist es, so Drabe, "die Eltern sowie die betroffenen Kinder im Umgang mit der Herzkrankheit so kompetent wie möglich zu machen und so zu verhindern, dass sich länger dauernde psychische Störungen entwickeln, die die Lebensqualität der gesamten Familie beeinträchtigen können".

### **Untersuchung von 270 herzkranken Kindern**

"Dass wir mit Natalie Drabe jemand haben, der nicht nur medizinische Fragen beantworten kann, sondern auch psychologisch geschult ist, hilft enorm", sagt Bea Latal. Die Fachärztin für Entwicklungspädiatrie erforscht im Projekt "Reachout Herz", das sie im Sommer 2004 begonnen hat, die körperliche und geistige Entwicklung von Kindern mit angeborenen Herzfehlern.

Für die Entwicklung spielt der Schweregrad des Herzfehlers eine Rolle. Von Bedeutung sind aber auch eventuelle Komplikationen sowie die Art, wie die Familie mit der Belastung umgeht. "Schwierig für die Eltern ist vor allem die Ungewissheit darüber, was da noch auf sie zukommt", sagt Latal.

Für herzkranken Kinder ist die Prognose recht optimistisch: "Selbst Kinder mit schwersten Herzfehlern entwickeln sich oft beeindruckend gut, wenn sie die ersten Hürden genommen haben", sagt Bea Latal. "Wenn wir besser verstehen, warum manche Kinder mehr oder weniger Probleme haben, können



**"Unser Ziel ist es, die Eltern sowie die betroffenen Kinder im Umgang mit der Herzkrankheit so kompetent wie möglich zu machen."**

Kinder- und Jugendpsychiaterin Nathalie Drabe (links) und Bea Latal, Leitende Ärztin für Entwicklungspädiatrie (rechts)



wir früher mit Therapien beginnen oder andere Massnahmen einleiten, die den Kindern eine bessere Zukunft nach der Herzoperation ermöglichen."

Derzeit wertet Latal die Daten von 270 herzkranken Kindern aus. Das Hauptinteresse der Ärztin gilt der Entwicklung dieser Kinder – dem Thema hat sie sich bereits in ihrer Promotionsarbeit gewidmet. Ob das Gehirn normal funktioniert, untersuchen die Entwicklungspädiater altersgerecht über standardisierte Tests: "Wir prüfen Fähigkeiten wie Sehen oder Hören, untersuchen neurologische Funktionen, zudem untersuchen wir die kognitive und motorische Entwicklung und das Verhalten dieser Kinder", erläutert Latal.

### Entwicklung bis zur Schule verfolgen

Ältere Kinder absolvieren Intelligenztests. Zudem werden die Eltern gebeten, schriftlich Fragen zum Verhalten ihrer Kinder zu beantworten. Weitere Fragen widmen sich der Lebensqualität der Kinder wie der Eltern – die Antworten erlauben Rückschlüsse auf die Stabilität der Familie. Für die Stu-

## Meilensteine der Kardiologie am Kinderspital Zürich

### von PD Urs Bauersfeld, Leiter Kardiologie

Die Kardiologie, also das Fachgebiet zur Behandlung von Herzkrankheiten, hat sich in den letzten 20 Jahren stark entwickelt. Wie kaum ein anderes Gebiet der Medizin hat sie von der Computerisierung, von der Herstellung neuer Materialien, von der Miniaturisierung von Geräten, von neuen Medikamenten und von der Entwicklung genetischer Untersuchungen profitiert.

Eine zeitgemässe Infrastruktur und hoch spezialisierte Kaderärztinnen und Kaderärzte gewährleisten im Kinderherzzentrum des Kinderspitals die Anwendung aktueller Erkenntnisse und Methoden.

- 1985** Verbesserung der Bildgebung durch die Echo-Kardiographie
- 1993** Herzkatheterinterventionen mit der Radiofrequenzablation von Arrhythmien, Erweiterung von verengten Klappen und Gefässen, Implantationen von Stents und Verschlussmechanismen für Scheidewanddefekte
- 1993** Einsatz von Herzschrittmachern und implantierbaren Defibrillatoren bei Säuglingen
- 1999** Entwicklung von Medikamenten zur Behandlung eines Lungenhochdrucks: Hilfe für Kinder mit angeborenem oder erworbenem Lungenhochdruck
- 2002** Nachweis von genetischen Ursachen von Herzrhythmus-Störungen in Kooperation mit der Universität Basel
- 2002** Verbesserung der Bildgebung durch die Magnetresonananz
- 2004** Einsatz von Kunstherzen zur Überbrückung von Wartezeiten bis zur Erholung des Herzens oder zur Herztransplantation
- 2007** Einsetzen von Herzklappen mittels Herzkatheter

Die technischen Neuerungen bei der Behandlung von herzkranken Kindern haben die Chancen auf ein Überleben der Patienten dramatisch verbessert. Heute erreichen rund 95% der Kinder mit angeborenen Herzfehlern das Erwachsenenalter. Damit kommt der Bewältigung der Krankheiten und der Erhaltung von Lebensqualität eine immer grössere Bedeutung zu. Das Spezialistenteam des Kinderspitals ist deshalb jüngst durch eine Kinderpsychiaterin ergänzt worden.

die wurden die Kinder ein erstes Mal vor der Operation untersucht, ein zweites Mal neun Monate danach – so will man herausfinden, ob die Kinder bereits vor der Operation in ihrer Entwicklung beeinträchtigt sind. "Unser Ziel ist es, die Entwicklung der Kinder zu verfolgen, bis sie mindestens das

Schulalter erreicht haben", sagt Latal. Sie ist selber Mutter zweier Söhne und lässt sich durch den Kontakt mit Kindern und ihren Eltern immer wieder zu ihrer Forschung motivieren.

**Fehlbildungen des Penis können die Entwicklung  
von Knaben und Jugendlichen beeinträchtigen.  
In einer Studie sind Auswirkungen der Fehlbildung  
und ihre Wahrnehmung durch Patienten und Ärzte  
untersucht worden.**

## Schwieriger Weg ins sexuelle Leben

Bericht von Verena Schönbucher, PD Markus A. Landolt und Daniel Weber\*

Der Begriff der Hypospadie bezeichnet eine Fehlbildung des Penis. Schätzungsweise jeder dreihundertste neugeborene Knabe ist davon betroffen. Hypospadien werden in der Regel im frühen Kindesalter chirurgisch korrigiert. Ziele der Operation sind die Rekonstruktion der Harnröhre, so dass sie an der Penisspitze mündet, das Erreichen eines möglichst normalen Aussehens, aber auch die Begradigung des Penis, so dass im Erwachsenenalter eine ungestörte Sexualfunktion möglich ist.

### Eltern überschätzen Lebensqualität

Der chirurgische Eingriff im Genitalbereich und der stationäre Aufenthalt im Spital sind für die Knaben in besonderer Weise psychisch belastend. Hinzu

kommt, dass bleibende funktionelle und ästhetische Defizite auch durch eine Operation nicht immer verhindert werden können. Deshalb stellt sich die Frage nach der psychischen und psychosexuellen Entwicklung der betroffenen Knaben. Von besonderer Bedeutung ist dabei die Lebensqualität von Knaben mit einer Hypospadie, die bisher noch nie empirisch untersucht worden ist.

In einer Studie am Kinderspital Zürich befragten wir 77 Kinder und Jugendliche im Alter von 7 bis 17 Jahren, die wegen einer Hypospadie operiert worden sind, zu ihrer Lebensqualität. Zusätzlich wurden die Eltern gebeten, in einem Fragebogen die Lebensqualität ihrer Söhne einzuschätzen. Als Kontrollgruppe dienten 77 Knaben gleichen Alters, die wegen eines Leistenbruchs operiert worden sind.

Erwartungsgemäss schätzten die Knaben mit einer Hypospadie ihre gesundheitsbezogene Lebensqualität signifikant schlechter ein als die Knaben der Kontrollgruppe. Sie berichteten von mehr körperlichen Beschwerden, von weniger guten motorischen, kognitiven und sozialen Fertigkeiten und von schlechterem emotionalem Wohlbefinden. Die Eltern der Hypo-

spadie-Patienten hingegen beurteilten die Lebensqualität ihrer Kinder ähnlich wie die Eltern der Kontrollgruppe. Diese Ergebnisse lassen vermuten, dass die Eltern von Hypospadiepatienten die Lebensqualität ihrer Kinder wahrscheinlich überschätzen.

### Beeinträchtigung nicht erst in der Pubertät

Interessanterweise berichteten vor allem die jüngeren Patienten von einer beeinträchtigten Lebensqualität. Bis anhin ging man davon aus, dass wegen der zunehmenden Bedeutung von Sexualität während der Pubertät hauptsächlich adoleszente Knaben unter dieser Fehlbildung leiden. Die Resultate dieser Studie zeigen jedoch, dass die Lebensqualität schon im Kindesalter ab sieben Jahren durch die Hypospadie und deren Behandlung beeinträchtigt sein kann.

Es stellt sich daher die Frage, ob die chirurgische Behandlung durch eine geeignete psychologische Unterstützung ergänzt werden muss, um die Lebensqualität der Knaben zu optimieren. Die Weiterentwicklung eines gesamtheitlichen Therapieansatzes kann dazu beitragen, dass der Lust kein Frust vorausgeht.

\* Das Projekt "Psychosexuelle Entwicklung, psychisches Befinden und Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen mit einer Hypospadie" wird von Dr. Daniel Weber geleitet, Mitarbeiter sind lic. phil. Verena Schönbucher, PD Dr. Markus A. Landolt und PD Dr. Rita Gobet. Das Projekt begann im November 2005 und dauerte bis April 2007.

**Forschungsprojekte bedürfen einer sorgfältigen Vorbereitung. Die nachfolgenden Tagebuchnotizen vermitteln einen Einblick in das Entstehen eines Projektes aus dem Bereich der Pflege.**



## Wie Erkenntnis entsteht

### Forschungstagebuch von Michael Kleinknecht

**30. 3. 2005**

Die Leiterin Pflegedienst erteilt den Auftrag, ein Pflegeforschungsprojekt auszuarbeiten.

**25. 8. 2006**

Nach Besprechungen mit den Pflegeexpertinnen und nach Rücksprache mit der Pflegeberaterin Nephrologie (Behandlung von Nierenkrankheiten) legen wir das genaue Ziel der Forschung fest: Es geht darum, die Kenntnisse über die Pflegebedürfnisse nierentransplantierten Jugendlichen vor allem in Bezug auf die Nachbetreuung zu verbessern. Als ersten Schritt führe ich eine Literaturrecherche durch um zu erfahren, was bisher zu diesem Thema bekannt ist und wie die Relevanz des Themas einzuschätzen ist.

**12. 12. 2005**

Erste Besprechung mit Vertretern des Projektes "Reachout".

**14. 1. 2006**

Auf der Basis der Literaturrecherche entwerfe ich den theoretischen Bezugsrahmen und formuliere die Forschungsfragen. Die Arbeit am Studienplan beginnt.

**16. 2. 2006**

Der Grobentwurf des Studienplanes wird den Pflegeexpertinnen, der Pflegeberaterin Nephrologie, der Leiterin Pflegedienst und dem Leitenden Nephrologen vorgestellt. Bis Ende Februar soll das Proposal (Forschungsantrag) zum ersten Mal eingereicht werden.

### Zur Sache

#### **Pflegebedürfnisse von nierentransplantierten Jugendlichen**

**Fragestellung:** Die Studie "Pflegebedürfnisse von nierentransplantierten Jugendlichen im interdisziplinären Nachbehandlungsprozess" ist derzeit noch am Laufen. Sie hat zum Ziel, die Pflege von Jugendlichen nach Nierentransplantationen zu verbessern. Rund 7 Prozent der transplantierten Jugendlichen verlieren ihre neue Niere aufgrund der Nichteinhaltung der Behandlungsvorgaben.

**Ergebnisse:** Dabei gibt es Hinweise, wonach Pflegefachleute mit bedürfnisgerechten Massnahmen diese Patienten bei der Lebensbewältigung unterstützen können – dies wiederum wirkt sich positiv auf die Einhaltung der Behandlungsvorgaben aus. 27 Jugendliche nehmen an der Studie teil. Die Auswertung und Präsentation der Ergebnisse ist für 2007 geplant.

**Leitung:** Michael Kleinknecht, MNS, wissenschaftlicher Mitarbeiter Pflegedienst, Kinderspital Zürich



Nach theoretischen Arbeiten und Probeläufen beginnen die Befragungen der Jugendlichen

#### 15. 5. 2006

Die Steuergruppe "Reachout" stimmt dem Studienplan zu und benennt einen Mentor, der mich von nun an beraten wird.

#### 16. 5. 2006

Der Studienplan wird von der spezialisierten Unterkommission der kantonalen Ethikkommission des Kinderspitals Zürich und von der kantonalen Ethik-Kommission genehmigt.

#### 28. 8. 2006

Ein Fragebogen fehlt, mit dem die Jugendlichen nach ihren Pflegebedürfnissen interviewt werden könnten. Deshalb führe ich eine Diskussion mit einer so genannten Fokusgruppe aus ehemaligen nierentransplantierten Patienten durch.

#### 20. 9. 2006

Heute schliesse ich die Bereinigung des Fragebogens ab, der aus der Arbeit mit der Fokusgruppe entstanden ist. Nun werden Probeläufe (Pretests) durchgeführt, um die Anwendbarkeit und Verständlichkeit des Bogens zu prüfen.

#### 29. 11. 2006

Nach erfolgreichem Abschluss der Pretests reiche ich heute den Fragebogen an die spezialisierte Ethik-Kommission nach. Zusätzlich eingesandt habe ich die Spielregeln für den Familiensystem-Test, in dem die Jugendlichen spielerisch die Bedeutung der verschiedenen Betreuungspersonen darstellen, die am Nachbetreuungsprozess beteiligt sind.

#### 22. 12. 2006

Die Genehmigung der beiden Ethik-Kommissionen trifft ein: Das Sammeln der Daten kann nun beginnen!

#### 29. 1. 2007

Mit der Pflegeberaterin Nephrologie und dem Leitenden Nephrologen lege ich den organisatorischen Ablauf für die Aufnahme der Jugendlichen in die Studie fest.

#### 20. 2. 2007

An diesem Tag beginnen die ersten Befragungen nierentransplantierte Jugendlicher. Bis jetzt hat alles planmässig geklappt – wir sind gespannt, ob das auch so bleiben wird!



# Lebensqualität lässt uns nicht los

Schlusswort von Prof. Remo Largo, emeritierter Professor für Entwicklungspädiatrie

Vier Jahre lang haben wir im Rahmen des "Reachout"-Projektes geforscht. In 13 Studien haben Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter unterschiedliche Facetten der Lebensqualität unserer Patienten untersucht. Es wurde eine grosse Arbeit geleistet – und die Resultate sind vielversprechend!

**Wir müssen die Gesellschaft und die Gesundheitsbehörden auf die Bedeutung einer umfassenden Betreuung des kranken Kindes hinweisen.**

Am Anfang standen die folgende Definitionen – sie sind so aktuell wie nie zuvor!

"Eine bestmögliche Genesung von kranken Kindern setzt neben einer kompetenten medizinischen Abklärung und Behandlung eine umfassende Betreuung von Kind und Familie voraus. Umfassend heisst, dass nicht nur die körperlichen, sondern auch die psychischen und sozialen Bedürfnisse des Kindes ausreichend befriedigt werden. Da die Familie für das Wohlbefinden des Kindes ausschlaggebend ist, muss auch die Familie einbezogen werden."

Diesen Zusammenhängen sind wir auch in den kommenden Jahren auf der Spur. Die Forschungen werden weitergeführt. Ganz besonders wird es darum gehen, die gewonnenen Erkenntnisse im Spitalalltag umzusetzen. Einiges konnte zwar bereits verwirklicht werden, so die Schaffung eines Ethik-Forums, die palliative Betreuung (Palliativ Care) und die Einführung der Psychokardiologie. Aber vieles bleibt noch zu tun!

Die Resultate müssen in der Aus- und Weiterbildung vermittelt werden. Ziel ist es, einen Wert- und Haltungswandel bei Mitarbeitenden zu erzielen. Um kind- und familiengerechte Massnahmen zur Verbesserung der ganzheitlichen Betreuung zu finden, bedarf es Studien zur Intervention. Nicht zuletzt müssen wir uns um die Öffentlichkeitsarbeit bemühen. Wir müssen die Gesellschaft und die Gesundheitsbehörden auf die Bedeutung einer umfassenden Betreuung des kranken Kindes hinweisen. Und wir müssen sie motivieren, die entsprechenden finanziellen und personellen Mittel zum Wohl von Kind und Familien zur Verfügung zu stellen.



Prof. Dr. Remo Largo: "Es wird darum gehen, die Erkenntnisse im Spitalalltag umzusetzen."

# Wissenschaftliche Publikationen

## Publikationsliste 2006 der Medizinischen und Chirurgischen Kliniken, der Abteilungen für Klinische Chemie und Biochemie, Intensivmedizin und Neonatalogie, Anästhesie und Bild Diagnostik

### Originalarbeiten

Abbal C, Lambelet M, Bertaggia D, Gerbex C, Martinez M, **Arcaro A**, Schapira M, Spertini O. Lipid raft adhesion receptors and sky regulate selectin-dependent rolling under flow conditions. *Blood* 108:3352-3359, 2006.

Abeling NG, Duran M, Bakker HD, Stroomer L, **Thöny B, Blau N**, Boos J, Tien Poll-The B. Sepiapterin reductase deficiency an autosomal recessive DOPA-responsive dystonia. *Mol Genet Metabol* 89:116-120, 2006.

**Ackermann GE**, Marenholz I, Wolfer DP, Chan WY, **Schäfer B**, Erne P, **Heizmann CW**. S100A1-deficient male mice exhibit increased exploratory activity and reduced anxiety-related responses. *Biochim Biophys Acta* 1763:1307-1319, 2006.

Aeberli I, **Molinari L**, Spinass G, Lehman R, l'Allemand D, Zimmermann MB. Dietary intakes of fat and antioxidant vitamins are predictors of sub-clinical inflammation in overweight Swiss children. *Am J Clin Nutr* 84:748-755, 2006.

Alfvén T, Braun-Fahrländer C, Brunekreef B, von Mutius E, Riedler J, Scheynius A, van Hage M, Wickman M, Benz MR, Budde J, Michels KB, Schram D, Üblagger E, Waser M, Pershagen G (incl. **Sennhauser FH, Lauener R, Wildhaber J, Moeller A**) for the PARSIFAL study group. Allergic diseases and atopic sensitization in children related to farming and anthroposophic lifestyle – the PARSIFAL study. *Allergy* 61:414-421, 2006.

Arlettaz R, Bauschatz AS, Mönkhoff M, Essers B, **Bauersfeld U**. The contribution of pulse oximetry to the early detection of congenital heart disease in newborns. *Eur J Pediatr* 165:94-98, 2006.

Arrigo T, Wasniewska M, De Luca F, Valenzise M, Lombardo F, Vivenza D, Vaccaro T, Coradi E, **Biaison-Lauber A**. Congenital adenohipophysitis aplasia: clinical features and analysis of the transcriptional factors for embryonic pituitary development. *J Endocrinol Invest* 29: 208-213, 2006.

**Balmer B, Boltshausen E, Altermatt S, Gobet R**. Conservative management of significant epidural haematomas in children. *Childs Nerv Syst* 22:363-367, 2006.

**Balmer C**, Barron D, Wright JG, de Giovanni JV, Miller P, Dhillon R, Brawn WJ, Stumper O. Experience with intraoperative ultrasound in paediatric cardiac surgery. *Cardiol Young* 16:455-462, 2006.

Bartholdi D, **Klein A**, Weissert M, Koenig N, Baumer A, **Boltshausen E, Schinzel A**, Berger W, Mátyás G. Clinical profiles of four patients with Rett syndrome carrying a novel exon 1 mutation or genomic rearrangement in the MECP2 gene. *Clin Genet* 69:319-326, 2006.

Bauerfeind P, Beglinger C, Beltinger J, **Braegger CP**, Eigenmann F, **Friedt M**, Guyot J, Huerlimann R, Michetti P, Seibold F, Straumann A. Infliximab-practical guidelines for the treatment of Crohn's disease. *Rev Med Suisse* 2:1807-1815, 2006.

Baumgartner C, Mátyás G, **Steinmann B**, Eberle M, Stein JJ, Baumgartner D. A bioinformatics framework for genotype-phenotype correlation in humans with Marfan syndrome caused by FBN1 gene mutations. *J Biomed Inform* 39:171-183, 2006.

Baumgartner D, Baumgartner C, Schermer E, Engl G, Schweigmann U, Mátyás G, **Steinmann B**. Different patterns of aortic wall elasticity in patients with Marfan syndrome: a non-invasive follow-up study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 132:811-819, 2006.

Becker K, Hohoff C, **Schmitt B**, Christen HJ, Neubauer BA, Sandrieser T, Becker CM. Identification of the micordeletion breakpoint in a GLRA1 null allele of Turkish hyperekplexia patients. *Hum Mutat* 27:1061-1062, 2006.

**Bernet-Buettiker V, Dullenkopf A, Cannizzaro V, Stutz K, Weiss M**. An in vitro study of the compliance of paediatric tracheal tube cuffs and tracheal wall pressure. *Anaesthesia* 61:978-983, 2006.

**Bernet-Buettiker V, Waldvogel K, Cannizzaro V, Albisetti M**. Antithrombin activity in children with chylothorax. *Eur J Cardiothorac Surg* 29:406-409, 2006.

Bingley PJ, Gale EA (incl. **Schoenle EJ**) for the European Nicotinamide Diabetes Intervention Trial (ENDIT) Group. Progression to type 1 diabetes in islet cell antibody-positive relatives in the European nicotinamide diabetes intervention trial: the role of additional immune, genetic and metabolic markers of risk. *Diabetologia* 49:881-890, 2006.

Bocion C, **Sennhauser FH, Frey B**. Critical incident monitoring in schweizerischen Intensivstationen: Verbreitung, Einstellung und Faktoren, welche die Meldehäufigkeit beeinflussen. *Schweiz Ärztezeitung* 87:886-894, 2006.

Böhles HJ, Fusch C, Genzel-Boroviczeny O, Henker J, Koletzko B, Kersting M, Lentze M, Maaser RG, Manz F, Mihatsch W, Pohlandt F, Przyrembel H, **Braegger CP**, Baehler P, **Baenziger O**, Belli D, Deleze G, Furlano R, Laimbacher J, Roulet M, Spalinger J, Studer P. Stellungnahme zur Verwendung von Säuglingsnahrungen auf Sojaweiissbasis. *Monatsschr Kinderheilkd* 154:913-916, 2006.

Borghesi E, de Onis M, Garza C, Van den Broeck J, Frongillo EA, Grummer-Strawn L, Van Buuren S, Pan H, **Molinari L**, Martorell R, Onyango AW, Martines JC for the WHO Multicentre Growth Reference Study Group. Construction of the world health organization child growth standards: selection of methods for attained growth curves. *Statist Med* 25:247-265, 2006.

Bosch MM, **Boltshausen E**, Harpes P, Landau K. Ophthalmologic findings and long-term course in patients with neurofibromatosis type 2. *Am J Ophthalmol* 141:1068-1077, 2006.

Bosch MM, Wichmann WW, **Boltshausen E**, Landau K. Optic nerve sheath meningiomas in patients with neurofibromatosis type 2. *Arch Ophthalmol* 124:379-385, 2006.

**Bourquin JP**, Subramanian A, Langebrake C, Reinhardt D, Bernhard O, Ballerini P, Baruchel A, Cavé H, Dastugue N, Hasle N, Kaspers GL, Lessard M, Michaux L, Vyas P, van Wering E, Zwaan CM, Golub TR, Orkin SH. Identification of distinct molecular phenotypes in acute megakaryoblastic leukemia by gene expression profiling. *Proc Natl Acad Sci USA* 103:3339-3344, 2006.

**Braegger CP**. Extraintestinal manifestations of IBD: how do they correlate with the gut? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 43:18-19, 2006.

Brem S, **Bucher K**, Halder P, Summers P, **Dietrich T, Martin E**, Brandeis D. Evidence for developmental changes in the visual world processing network beyond adolescence. *Neuroimage* 29:822-837, 2006.

Brinkhof MW, Böni J, Steiner F, Tomasik Z, **Nadal D**, Schüpbach J. Evaluation of p24-based anti-retroviral treatment monitoring in pediatric HIV-1 infection: prediction of the CD4+ T-cell changes between consecutive visits. *J Acquir Immune Defic Syndr* 41:557-562, 2006.

Brown AE, Leibundgut K, **Niggli FK**, **Betts DR**. Cytogenetics of pineoblastoma: four new cases and literature review. *Cancer Genet Cytogenet* 170:175-179, 2006.

**Bucher K**, **Dietrich T**, Marcar VL, Brem S, Halder P, Boujraf S, Summers P, Brandeis D, **Martin E**, **Loenneker T**. Maturation of luminance- and motion-defined form perception beyond adolescence: a combined ERP and fMRI study. *Neuroimage* 31:1625-1636, 2006.

Burkhardt B, Woessmann W, Zimmermann M, Kontny U, Vormoor J, Doerffel W, Mann G, Henze G, **Niggli FK**, Ludwig WD, Janssen D, Riehm H, Schrappe M, Reiter A. Impact of cranial radiotherapy on central nervous system prophylaxis in children and adolescents with central nervous system-negative stage III or IV lymphoblastic lymphoma. *J Clin Oncol* 24:491-499, 2006.

**Cannizzaro V**, **Frey B**, **Bernet-Buettiker V**. The role of somatostatin in the treatment of persistent chylothorax in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 30:49-53, 2006.

Celio S, Troxler H, Durka SS, Chládek J, **Wildhaber JH**, **Sennhauser FH**, **Heizmann CW**, **Moeller A**. Free 3-nitrotyrosine in exhaled breath condensates of children fails as a marker for oxidative stress in stable cystic fibrosis and asthma. *Nitric Oxide* 15:226-232, 2006.

Chalandon Y, Tiercy JM, Schanz U, **Guengoer T**, **Seeger R**, Halter J, Helg C, Chapuis B, Gratwohl A, Tichelli A, Nicoloso de Faveri G, Roosnek E, Passweg JR on behalf of the Swiss Transplant Working Group for Blood and Marrow Transplantation (STABMT) and the Swiss National Donor Registry. Impact of high-resolution matching in allogeneic-unrelated donor stem cell transplantation in Switzerland. *Bone Marrow Transplant* 37:909-916, 2006.

Dahm F, Weber M, Müller B, Pradel FG, **Laube GF**, **Neuhaus TJ**, Cao C, Wüthrich RP, Thiel GT, Clavien PA. Open and laparoscopic living donor nephrectomy in Switzerland: a retrospective assessment of clinical outcomes and the motivation to donate. *Nephrol Dial Transplant* 21:2563-2568, 2006.

**Dave HH**, **Valsangiacomo Buechel ER**, **Prêtre R**. Muscle sparing extrapleural approach for the repair of aortic coarctation. *Ann Thorac Surg* 81:243-248, 2006.

**Dave HH**, **Dodge-Khatami A**, **Kadner A**, **Prêtre R**. Modified technique for heterotopic implantation of a right ventricular outflow tract conduit. *Ann Thorac Surg* 81:2321-2323, 2006.

**Dave HH**, **Prêtre R**. Simple technique to quickly access a RV-PA shunt during the second stage of the Norwood-Fontan pathway. *Ann Thorac Surg* 81:1148-1149, 2006.

Dewey RA, Avedillo Diez I, Ballmaier M, Filipovich A, Greif J, **Guengoer T**, Happel C, Maschan A, Noyan F, Pannicke U, Schwarz K, Snapper S, Welte K, Klein C. Retroviral WASP gene transfer into human hematopoietic stem cell reconstitutes the actin cytoskeleton in myeloid progeny cells differentiated in vitro. *Exp Hematol* 34:1161-1169, 2006.

Ding Z, Georgiev P, **Thöny B**. Administration-route and gender-independent long-term therapeutic correction of phenylketonuria (PKU) in a mouse model by recombinant adeno-associated virus 8 pseudotyped vector-mediated gene transfer. *Gene Ther* 13:587-593, 2006.

**Dodge-Khatami A**, **Deanovic D**, **Sacher P**, **Weiss M**, **Gerber AC**. Clinically relevant tracheomalacia after repair of esophageal atresia: the role of minimal intra-operative dissection and timing for aortopexy. *Thorac Cardiovasc Surg* 54:178-181, 2006.

**Dodge-Khatami A**, **Valsangiacomo Buechel ER**, **Knirsch W**, **Kadner A**, **Rousson V**, **Dave HH**, **Bauersfeld U**, **Prêtre R**. Brain natriuretic peptide and magnetic resonance imaging in tetralogy with right ventricular dilatation. *Ann Thorac Surg* 82:983-988, 2006.

Doria AS, Moineddin R, **Kellenberger CJ**, Epelman M, Beyene J, Schuh S, Babyn PS, Dick PT. US or CT for diagnosis of appendicitis in children and adults? *Radiology* 241:83-94, 2006.

Doria AS, Daneman A, Moineddin R, Smith CR, Mohanta A, Clarke J, **Kellenberger CJ**. High-frequency sonographic patterns of the spleen in children. *Radiology* 240:821-827, 2006.

Dragieva G, Hafner J, Künzi W, Dummer R, **Meuli M**, **Stiefel D**, **Schiestl C**. Malignant melanoma in a large congenital melanocytic nevus 9 years after dermabrasion in childhood. *Dermatology* 212:208-209, 2006.

**Dullenkopf A**, **Bernet-Buettiker V**, Maino P, **Weiss M**. Performance of a novel pressure release valve for cuff pressure control in pediatric tracheal tubes. *Pediatr Anaesth* 16:19-24, 2006.

**Dullenkopf A**, **Kretschmar O**, **Knirsch W**, **Tomaske M**, **Hug M**, **Stutz K**, **Berger F**, **Weiss M**. Comparison of tracheal tube cuff diameters with internal transverse diameters of the trachea in children. *Acta Anaesthesiol Scand* 50:201-205, 2006.

Echenne B, Roubertie A, Assmann B, Lutz T, Penzien JM, **Thöny N**, Hoffmann GF. Sepiapterin reductase deficiency: clinical presentation and evaluation of long-term therapy. *Pediatr Neurol* 35:308-313, 2006.

Eder W, Klimecki W, Yu L, von Mutius E, Riedler J, Braun-Fahrlander C, Nowak D, Holst O, Martinez FD (incl. **Sennhauser FH**, **Lauener R**) and the ALEX team. Association between exposure to farming, allergies and genetic variation in CARD11. *Allergy* 61:1117-1124, 2006.

Ege MJ, Bieli C, Frei R, van Strien RT, Riedler J, Üblagger E, Schram-Bijkerk D, Brunekreef B, van Hage M, Scheynius A, Pershagen G, Benz MR, **Lauener R**, von Mutius E, Braun-Fahrlander C (incl. **Sennhauser FH**) and The PARCIVAL Study team. Prenatal farm exposure is related to the expression of receptors of the innate immunity and to atopic sensitization in school-age children. *J Allergy Clin Immunol* 117:817-823, 2006.

Eulenburger V, Becker K, Gomeza J, **Schmitt B**, Becker CM, Betz H. Mutations within the human GLYT2 (SLC6A5) gene associated with hyperekplexia. *Biochem Biophys Res Commun* 348:400-405, 2006.

- Fauchère JC, **Ersch J**, Grant DA, Zimmermann R, Bucher HU, Stallmach T. Acceleration of lung maturation in a human fetus following maternal isotretinoin intake. *Biol Neonate* 90:203-206, 2006.
- Ferdinandusse S, Denis S, Mooyer PA, Dekker C, Duran M, Soorani-Lunsing RJ, **Boltshauser E**, Macaya A, Gärtner J, Majoie CB, Barth PG, Wanders RJ, Tien Poll-The B. Clinical and biochemical spectrum of D-bifunctional protein deficiency. *Ann Neurol* 59:92-104, 2006.
- Flöistrup H, Swartz J, Bergström A, Alm JS, Scheynius A, van Hage M, Waser M, Braun-Fahrlander C, Schram-Bijkerk D, Huber M, Zutavern A, von Mutius E, Üblagger E, Riedler J, Michaels KB, Pershagen G (incl. **Sennhauser FH, Lauener R, Wildhaber J, Moeller A**) and the PARSIFAL study group. Allergic disease and sensitization in Steiner school children. *J Allergy Clin Immunol* 117:59-66, 2006.
- Foser S, Redwan I, Ebeling M, **Heizmann CW**, Certa U. Interferon-alpha and transforming growth factor- $\beta$  co-induce growth inhibition of human tumor cells. *Cell Mol Life Sci* 63:2387-2396, 2006.
- Franklin P, **Moeller A**, Hall GL, Horak F, Patterson H, Stick SM. Variability of nitric oxide metabolites in exhaled breath condensate. *Respir Med* 100:123-129, 2006.
- Friebel D, von der Hagen M, Baumgartner ER, Fowler B, Hahn G, Feyh P, Heubner G, **Baumgartner MR**, Hoffmann GF. The first case of 3-methylcrotonyl-CoA carboxylase (MCC) deficiency responsive to biotin. *Neuropediatrics* 37:72-78, 2006.
- Friedman J, Hyland K, **Blau N**, MacCollin M. Dopa-responsive hypersomnia and mixed movement disorder due to sepiapterin reductase deficiency. *Neurology* 67:2032-2035, 2006.
- Frischknecht H, Troxler H**, Forster C, Dutly F. A new electrophoretically silent beta-globin variant in a Portuguese family: Hb viseu (B57 (E1)Asn $\rightarrow$ Thr). *Hemoglobin* 30:23-27, 2006.
- Gerhold K, Avagyan A, Seib C, Frei R, Steinle J, Ahrens B, Dittrich AM, Blumchen K, **Lauener R**, Hamelmann E. Prenatal initiation of endotoxin airway exposure prevents subsequent allergen-induced sensitization and airway inflammation in mice. *J Allergy Clin Immunol* 118:666-673, 2006.
- Gessler P, Knirsch W, Schmitt B**, Rousson V, von Eckardstein A. Prognostic value of plasma N-terminal pro-brain natriuretic peptide in children with congenital heart defects and open-heart surgery. *J Pediatr* 148:372-376, 2006.
- Graf A, **Landolt MA**, Capone Mori A, **Boltshauser E**. Quality of life and psychological adjustment in children and adolescents with neurofibromatosis type 1. *J Pediatr* 149:348-353, 2006.
- Grize L, Gassner M, Wüthrich B, Bringolf-Isler B, Takken-Sahli K, **Sennhauser FH, Stricker T**, Eigenmann PA, Braun-Fahrlander C on behalf of the Swiss Surveillance Programme on Childhood Allergy and Respiratory symptoms with respect to Air Pollution (SCARPOL) team. Trends in prevalence of asthma, allergic rhinitis and atopic dermatitis in 5-7-year old Swiss children from 1992 to 2001. *Allergy* 61:556-562, 2006.
- Guerreiro AS, Boller D, Shalaby T, Grotzer MA, Arcaro A**. Protein kinase B modulates the sensitivity of human neuroblastoma cells to insulin-like growth factor receptor inhibition. *Int J Cancer* 119:2527-2538, 2006.
- Guerreiro AS, Boller D, Doepfner KT, Arcaro A**. IGF-IR: potential role in antitumor agents. *Drug News Perspect* 19:261-272, 2006.
- Gumy-Pause F, Wacker P, Maillet P, **Betts DR**, Sappino AP. ATM alterations in childhood non-Hodgkin lymphoma. *Cancer Genet Cytogenet* 166:101-111, 2006.
- Gumy-Pause F, Wacker P, Maillet P, **Betts DR**, Sappino AP. Letter to the Editor. ATM variants and predisposition to childhood T-lineage acute lymphoblastic leukaemia. *Leukemia* 20:526-527, 2006.
- Gumy-Pause F, Wacker P, Maillet P, **Betts DR**, Sappino AP. ATM promoter analysis in childhood lymphoid malignancies: a brief communication. *Leuk Res* 30:335-337, 2006.
- Halder P, Curt A, Brem S, Lang-Dullenkopf A, **Bucher K**, Kollias S, Brandeis D. Preserved aspects of cortical foot control in paraplegia. *Neuroimage* 31:692-698, 2006.
- Hausmann U, **Fischer J**, Eber S, **Scherer F, Seger R, Guengoer T**. Hepatic veno-occlusive disease in pediatric stem cell transplantation: impact of pre-emptive antithrombin III replacement and combined antithrombin III/defibrotide therapy. *Haematologia* 91:795-800, 2006.
- Hjermland LE, Johannsen LG, **Blau N**, Wevers RA, Lucking CB, Hertz JM, Friberg L, Regeur L, Nielsen JE, Sorensen SA. Dopa-responsive dystonia and early-onset Parkinson's disease in a patient with GTP cyclohydrolase I deficiency? *Mov Disord* 21:679-713, 2006.
- Hoey H, McGee HM, Fitzgerald M, Mortensen HB, Hougaard P, Lynggaard H, Skovlund SE, Aanstoot HJ, Chiarelli F, Daneman D, Danne T, Dorchy H, Garandeau P, Greene S, Holl R, Kaprio E, Kocova M, Martul P, Matsuura N, Robertson K, **Schoenle EJ**, Sovik O, Swift P, Tsou RM, Vanelli M, Aman J for the Hvidovre Study Group on Childhood Diabetes. Parent and health professional perspectives in the management of adolescents with diabetes: development of assessment instruments for international studies. *Qual Life Res* 15:1033-1042, 2006.
- Hoffmann K, Müller JS, Stricker S, Megarbane A, Rajab A, Linder TH, Cohen M, Chouery E, Adaimy L, Ghanem I, Delague V, **Boltshauser E**, Talim B, Horvath R, Robinson PN, Lochmüller H, Hübner C, Mundlos S. Escobar syndrome is a prenatal myasthenia caused by disruption of the acetylcholine receptor fetal  $\gamma$  subunit. *Am J Hum Genet* 79:303-312, 2006.
- Hoop R, Steinmann B, Valsangiacomo Buechel ER**. Cardiovascular findings in arterial tortuosity syndrome. *Eur Heart J* 27:2045, 2006.
- Hornef N, Olbrich H, Horvath J, Zariwala MA, Fliegau M, Loges NT, **Wildhaber JH**, Noone PG, Kennedy M, Antonarakis SE, Blouin JL, Bartoloni L, Nüsslein T, Ahrens P, Griese M, Kuhl H, Sudbrak R, Knowles MR, Reinhardt R, Omran H. DNAH5 mutations are a common cause of primary ciliary dyskinesia with outer dynein arm defects. *Am J Respir Crit Care Med* 174:120-126, 2006.
- Huisman TA**. Fetale MR-Tomographie. *Kind und Radiologie* 9:31-35, 2006.
- Huisman TA**. Pediatriche Neuroradiologie am Kinderspital Zürich. *Kind und Radiologie* 9: 36-42, 2006.
- Huisman TA**. Pediatriche Radiologie am Kinderspital Zürich. *Kind und Radiologie* 9:24-30, 2006.
- Huisman TA, Klein A, Werner B**, Straube T, **Boltshauser E**. Serial MR imaging, diffusion tensor imaging, and MR spectroscopic findings in a child with progressive encephalopathy, edema, hypsarrhythmia, and optic atrophy (PEHO) syndrome. *Am J Neuroradiol* 27:1555-1558, 2006.
- Huisman TA, Loenneker T**, Barta G, Bellemann ME, Henning J, **Fischer JE**, Il'yasov KA. Quantitative diffusion tensor MR imaging of the brain: field strength related variance of apparent diffusion coefficient (ADC) and fractional anisotropy (FA) scalars. *Eur Radiol* 16:1651-1658, 2006.
- Huisman TA, van der Hoef M, Willi UV, Gobet R**, Lebowitz RL. Pre- and postnatal imaging of a girl with a cloacal variant. *Pediatr Radiol* 36:991-996, 2006.

- Iglowstein I, Latal Hajnal B, Molinari L, Largo RH, Jenni OG.** Sleep behaviour in preterm children from birth to age 10 years: a longitudinal study. *Acta Paediatrica* 95:1691-1693, 2006.
- Jaquier M, **Klein A, Boltshauser E.** Spontaneous pregnancy outcome after prenatal diagnosis of anencephaly. *Int J Obstet Gynaecol* 113:951-953, 2006.
- Jenni OG,** Deboer T, Achermann P. Development of the 24-h rest-activity pattern in human infants. *Infant Behav Dev* 29:143-152, 2006.
- Kadner A, Dodge-Khatami A, Dave HH, Knirsch W, Bettex D, Prêtre R.** Closure of restrictive ventricular septal defects through a right axillary thoracotomy. *Heart Surg Forum* 9:836-839, 2006.
- Keakebeeke TH, Roy SH, **Largo RH.** Coordination training in individuals with incomplete spinal cord injury: consideration of motor hierarchical structures. *Spinal Cord* 44:7-10, 2006.
- Katso RM, Pardo OE, Palamidessi A, Franz CM, **Marinov M, De Laurentiis A,** Downward J, Scita G, Ridley AJ, Waterfield MD, **Arcaro A.** Phosphoinositide 3-kinase C2B regulates cytoskeletal organization and cell migration via rac-dependent mechanisms. *Mol Biol Cell* 17:3729-3744, 2006.
- Kessel-Schaefer A, Linka A, **Prêtre R,** Buser P. Inferior sinus venosus defect associated with incomplete cor triatriatum dexter and patent foramen ovale. *Eur J Echocardiogr* 7:239-242, 2006.
- Khanzada UK, Pardo OE, Meier C, Downward J, Seckl MJ, **Arcaro A.** Potent inhibition of small-cell lung cancer cell growth by simvastatin reveals selective functions of Ras isoforms in growth factor signalling. *Oncogene* 25:877-887, 2006.
- Klein A, Balmer B, Brehmer U, Huisman TA, Boltshauser E.** Facial nerve palsy – an unusual complication after evacuation of a subdural haematoma or hygroma in children. *Childs Nerv Syst* 22:562-566, 2006.
- Knirsch W,** Kurtz C, Häffner N, Binz G, Heim P, Winkler P, Baumgartner D, Freund-Unsinn K, Stern H, Kaemmerer H, **Molinari L,** Kececioglu D, Uhlemann F. Dural ectasia in children with Marfan syndrome: a prospective, multicenter, patient-control study. *Am J Med Genet* 140:775-781, 2006.
- Knirsch W, Dodge-Khatami A, Bolz D, Valsangiacomo Buechel ER.** Cantrell's syndrome forme fruste in a newborn diagnosed by transthoracic echocardiography and cardiacmagnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol* 27:652-654, 2006.
- Kunz F, **Shalaby T,** Lang D, **von Buren A,** Hainfellner JA, Slavc I, Tabatabai G, **Grotzer MA.** Quantitative mRNA expression analysis of neurotrophin TrkC and oncogene c-MYC from formalin-fixed, paraffin-embedded primitive neuroectodermal tumor samples. *Neuropathology* 26:393-399, 2006.
- Lacoste M, Cai Y, Guicharnaud L, Mounier F, Dumez Y, Bouvier R, Dijoud F, Gonzales M, Chaten J, Delezoide AL, Daniel L, Joubert M, Laurent N, Aziza J, Sellami T, Ben Amar H, Jarnet C, Frances AM, Daikha-Dahmane F, Coulomb A, **Neuhaus TJ,** Foliguet B, Chenal P, Marcorelles P, Gasc JM, Corvol P, Gubler MC. Renal tubular dysgenesis, a not uncommon autosomal recessive disorder leading to oligohydramnios: role of the renin-angiotensin system. *J Am Soc Nephrol* 17:2253-2263, 2006.
- Lai CF, Bai S, Uthgenannt BA, Halstead LR, McLoughlin P, **Schäfer BW,** Chu PH, Chen J, Otey CA, Cao X, Cheng SL. Four and half lim protein 2 (FHL2) stimulates osteoblast differentiation. *J Bone Miner Res* 21:17-28, 2006.
- Landolt MA, Vollrath M, Niggli FK,** Gnehm HE, **Sennhauser FH.** Health-related quality of life in children with newly diagnosed cancer: a one year follow-up study. *Health Qual Life Outcomes* 4:63, 2006.
- Lapaire O, Irion O, Koch-Holch A, Holzgreve W, Rudin C, Hoesli I (incl. **Nadal D**), the Swiss Mother and Child HIV Cohort Study. Increased peri- and post-elective cesarean section morbidity in woman infected with human immunodeficiency virus -1: a case-controlled multicenter study. *Arch Gynecol Obstet* 274:165-169, 2006.
- Laube GF, Kellenberger CJ,** Kemper MJ, Weber M, **Neuhaus TJ.** Transplantation of infant en bloc kidneys into paediatric recipients. *Pediatr Nephrol* 21:408-412, 2006.
- Laube GF,** Shah V, Stewart VC, Hargreaves IP, Haq MR, Heales SJ, van't Hoff WG. Glutathione depletion and increased apoptosis rate in human cystinotic proximal tubular cells. *Pediatr Nephrol* 21:503-509, 2006.
- Linscheid P, Seboek D, Zulewski H, Scherberich A, **Blau N,** Keller U, Müller B. Cytokine-induced metabolic effects in human adipocytes are independent of endogenous nitric oxide. *Am J Physiol Endocrinol Metab* 290:1068-1077, 2006.
- Loupaty FJ, van der Steen A, Ijlst L, Ruiter JP, Ofman R, **Baumgartner MR, Ballhausen D,** Yamaguchi S, Duran M, Wanders RJ. Clinical, biochemical, and molecular findings in three patients with 3-hydroxyisobutyric aciduria. *Mol Genet Metabol* 87:243-248, 2006.
- Maino P, **Dullenkopf A,** Keller C, **Bernet-Buetiker V, Weiss M.** Cuff filling volumes and pressures in pediatric laryngeal mask airways. *Paediatr Anaesth* 16:25-30, 2006.
- Marcar VL,** Schwarz U, **Martin E, Loenneker T.** How depth of anesthesia influences the blood oxygenation level-dependent signal from the visual cortex of children. *Am J Neuroradiol* 27:799-805, 2006.
- Marenholz I, Lovering RC, **Heizmann CW.** An update of the S100 nomenclature. *Biochem Biophys Acta* 1763:1282-1283, 2006.
- Mátyás G, Arnold E, Carrel T, Baumgartner D, Boileau C, Berger W, **Steinmann B.** Identification and in silico analyses of novel TGFBR1 and TGFBR2 mutations in Marfan syndrome-related disorders. *Hum Mutat* 27:760-769, 2006.
- Maurer U, Brem S, Kranz F, **Bucher K,** Benz R, Halder P, Steinhausen HC, Brandeis D. Coarse neural tuning for print peaks when children learn to read. *Neuroimage* 33:749-758, 2006.
- Mayer L, Meuli M, Lips U, Frey B.** The silent epidemic of falls from buildings: analysis of risk factors. *Pediatr Surg Int* 22:743-748, 2006.
- Mazzone L, **Weber D, Van der Hoeff M, Gobet R, Gonzalez R.** Hazard of botulinum toxin type A injection into the detrusor in patients with an artificial urinary sphincter. *J Pediatr Urol* 2:399-401, 2006.
- Meyer C, Schneider B, Jakob S, Strehl S, Attarbaschi A, Schnittger S, Schoch C, Jansen MW, van Dongen JJ, den Boer ML, Pieters R, Ennas MG, Angelucci E, Koehl U, Greil J, Griesinger F, zur Stadt U, Eckert C, Szczepanski T, **Niggli FK, Schäfer BW,** Kempfski H, Brady HJ, Zuna J, Trka J, Nigro LL, Biondi A, Delabesse E, Macintyre E, Stanulla M, Schrappe M, Haas OA, Burmeister T, Dingermann T, Klingebiel T, Marschalek R. The MLL recombinome of acute leukemias. *Leukemia* 20:777-784, 2006.
- Mills PB, Struys E, Jakobs C, Plecko B, Baxter P, **Baumgartner M,** Willemsen MA, Omran H, Tacke U, Uhlenberg B, Weschke B, Clayton PT. Mutations in antiqutin in individuals with pyridoxine-dependent seizures. *Nat Med* 12:307-309, 2006.
- Moehrlen U,** Ziegler U, Boneberg E, **Reichmann E, Gitzelmann CA, Meuli M,** Hamacher J. Impact of carbon dioxide versus air pneumoperitoneum on peritoneal cell migration and cell fate. *Surg Endosc* 20:1607-1613, 2006.

- Moeller A**, Franklin P, Hall GL, Horak FJ, **Wildhaber JH**, Stick SM. Measuring exhaled breath condensates in infants. *Pediatr Pulmonol* 41:184-187, 2006.
- Moeller A**, Horak FJ, Lane C, Knight D, Kicic A, Brennan S, Franklin P, Terpolilli J, **Wildhaber JH**, Stick SM. Inducible NO synthase expression is low in airway epithelium from young children with cystic fibrosis. *Thorax* 61:514-520, 2006.
- Moeller A**, Steurer-Stey C, Suter H, Hofer M, Peter M, Brooks-Wildhaber J, Hammer J, **Wildhaber JH**. Disease control in asthmatic children seen in private practice in Switzerland. *Curr Med Res Opin* 22:1295-1306, 2006.
- Mohnike K, Blankenstein O, Christesen HT, De Lonlay J, Hussain K, Koopmans KP, Minn H, Mohnike W, Mutair A, Otonkoski T, Rahier J, Ribeiro M, **Schoenle EJ**, Fékété CN. Proposal for a standardized protocol for 18F-DOPA-PET (PET/CT) in congenital hyperinsulinism. *Horm Res* 66:40-42, 2006.
- Mühlich J, Schwering A, **Grotzer M**, Vince GH, Roggendorf W, Hagemann C, Sorensen N, Rickert CH, Osada N, Jürgens H, Frühwald MC. Epigenetic repression of RASSF1A but not CASP8 in supratentorial PNET (sPNET) and atypical teratoid/rhabdoid tumors (AT/RT) of childhood. *Oncogene* 25:1111-1117, 2006.
- Neuhaus TJ**, Kemper MJ. Letter to the editors. Living-related kidney transplantation in pediatric recipients. *Pediatr Nephrol* 21:1055, 2006.
- Notarangelo L, Casanova JL, Conley ME, Chapel H, Fischer A, Puck J, Roifman C, **Seger R**, Geha RS for the International Union of Immunological Societies Primary Immunodeficiency Diseases Committee. Primary immunodeficiency diseases: an update from the international union of immunological societies primary immunodeficiency diseases classification committee meeting in Budapest, 2005. *J Allergy Clin Immunol* 117:883-896, 2006.
- Oakley E, **Stocker S**, **Staubli G**, Young S. Using video recording to identify management errors in pediatric trauma resuscitation. *Pediatrics* 117:658-664, 2006.
- Opladen T**, Ramaekers VT, Heimann G, **Blau N**. Analysis of 5-methyltetrahydrofolate in serum of healthy children. *Mol Genet Metabol* 87:61-65, 2006.
- Ostendorp T, **Weibel M**, Leclerc E, **Kleinert P**, Kroneck PM, **Heizmann CW**, Fritz G. Expression and purification of the soluble isoform of human receptor for advanced glycation end products (sRAGE) from *Pichia pastoris*. *Biochem Biophys Res Commun* 347:4-11, 2006.
- Ostermann S, Salvi R, **Lang-Muritano M**, Voiron MJ, Puttinger R, Gaillard RC, **Schoenle EJ**, Pralong FP. Importance of genetic diagnosis of DAX-1 deficiency: example from a large, multigenerational family. *Horm Res* 65:163-168, 2006.
- Pachlopnik Schmid JM**, **Junge SA**, **Hossle JP**, Schneider EM, Roosnek E, **Seger RA**, **Guengoer T**. Transient hemophagocytosis with deficient cellular cytotoxicity, monoclonal immunoglobulin M gammopathy, increased T-cell numbers, and hypomorphic NEMO mutation. *Pediatrics* 117:1049-1056, 2006.
- Paul C, Lacroix M, Iankova I, Julien E, **Schäfer BW**, Labalette C, Wei Y, Le Cam A, Le Cam L, Sardet C. The LIM-only protein FHL2 is a negative regulator of E4F1. *Oncogene* 25:5475-5484, 2006.
- Pavlovic J, Kaufmann F, **Boltshauser E**, Capone Mori A, Gubser Mercati D, Haenggeli CA, Keller E, Lütschg J, Marcoz JP, Ramelli GP, Roulet Perez E, Schmitt-Mechelke T, Weissert M, Steinlin M. Neuropsychological problems after paediatric stroke: two year follow-up of Swiss children. *Neuropediatrics* 37:13-19, 2006.
- Pinto L, Zen P, Rosa R, Paskulin G, Perla A, Barea L, **Baumgartner MR**, **Dantas MF**, Fowler B, Giuliani R, Vargas C, Wajner M, Graziadio C. Isolated 3-methylcrotonyl-coenzyme A carboxylase deficiency in a child with metabolic stroke. *J Inher Metab Dis* 29:205-206, 2006.
- Prêtre R**, **Kadner A**, **Dave HH**, **Bettex D**, Genoni M. Tricuspidisation of the aortic valve with creation of a crown-like annulus is able to restore a normal valve function in bicuspid aortic valves. *Eur J Cardiothorac Surg* 29:1001-1006, 2006.
- Prêtre R**, Khachatourov G, **Kadner A**, Genoni M. Application and adjustment of artificial chordae to the mitral valve using an approach through the aortic valve. *Ann Thorac Surg* 82:761-762, 2006.
- Puel A, **Reichenbach J**, Bustamante J, Ku CL, Feinberg J, Döffinger R, Bonnet M, Filipe Santos O, de Beaucoudrey L, Durandy A, Horneff G, Novelli F, Wahn V, Smahi A, Israel A, Niehues T, Casanova JL. The NEMO mutation creating the most upstream premature stop codon is hypomorphic owing to a re-initiation of translation. *Am J Hum Genet* 78:691-701, 2006.
- Reichenbach J**, Schubert R, Feinberg J, Rosewich M, Rose MA, Zielen S. Impaired interferon- $\gamma$  production in response to live bacteria and toll-like receptor agonists in patients with ataxia telangiectasia. *Clin Exp Immunol* 146:381-389, 2006.
- Reichenbach J**, Schubert R, Horvath R, Petersen J, Fütterer N, Malle E, Stumpf A, Gebhardt BR, Koehl U, Schraven B, Zielen S. Fatal neonatal-onset mitochondrial respiratory chain disease with T-cell immunodeficiency. *Pediatr Res* 60:321-326, 2006.
- Reid AG, Seppa L, von der Weid N, **Niggli FK**, **Betts DR**. A t (12;17)(p13;q12) identifies a distinct TEL rearrangement-negative subtype of precursor-B acute lymphoblastic leukemia. *Cancer Genet Cytogenet* 165:64-69, 2006.
- Renella R, Schaefer E, LeMerrer M, Alanay Y, Kandemir N, Eich G, Costa T, **Ballhausen D**, **Boltshauser E**, Bonafé L, Giedion A, Unger S, Superfi-Furga A. Spondyloenchondrodysplasia with spasticity, cerebral calcifications, and immune dysregulation: clinical and radiographic delineation of a pleiotropic disorder. *Am J Med Genet* 140:541-550, 2006.
- Roze E, Vidailhet M, **Blau N**, Birk Moller L, Doumar D, Billette de Villemeur T, Roubergue A. Long-term follow-up and adult outcome of 6-pyruvoyl-tetrahydrobiopterin synthase deficiency. *Mov Disord* 21:263-266, 2006.
- Rülicke T, Haenggli A, Rappold K, **Moehrlen U**, Stallmach T. No transuterine migration of fertilised ova after unilateral embryo transfer in mice. *Reprod Fertil Dev* 18:885-91.
- Sasse B, Hailemariam S, Wüthrich RP, Kemper MJ, **Neuhaus TJ**. Angiotensin converting enzyme gene polymorphisms do not predict the course of idiopathic nephritic syndrome in Swiss children. *Nephrology* 11:538-541, 2006.
- Saurenmann RK**, Levin AV, Rose JB, Parker S, Rabinovitch T, Tyrrell PN, Feldman BM, Laxer RM, Schneider R, Silverman ED. Tumor necrosis factor  $\alpha$  inhibitors in the treatment of childhood uveitis. *Rheumatology* 45:982-989, 2006.
- Saurenmann RK**, Levin AV, Feldman BM, Laxer RM, Schneider R, Silverman ED. Risk of new-onset uveitis in patients with juvenile idiopathic arthritis treated with anti-TNF $\alpha$  agents. *J Pediatr* 149:833-836, 2006.

- Sayer JA, Otto EA, O'Toole JF, Nurnberg G, Kennedy MA, Becker C, Hennies HC, Helou J, Attanasio M, Fausett BV, Utsch B, Khanna H, Liu Y, Drummond I, Kawakami I, Kusakabe T, Tsuda M, Ma L, Lee H, Larson RG, Allen SJ, Wilkinson CJ, Nigg EA, Shou C, Lillo C, Williams DS, Hoppe B, Kemper MJ, **Neuhaus TJ**, Parisi MA, Glass IA, Petry M, Kispert A, Gloy J, Ganner A, Walz G, Zhu X, Goldman D, Nurnberg P, Swaroop A, Leroux MR, Hildebrandt F. The centrosomal protein nephrocystin-6 is mutated in Joubert syndrome and activates transcription factor ATF4. *Nat Genet* 38:674-681, 2006.
- Schaub R, **Burger A**, Bausch D, **Niggli FK**, **Schäfer BW**, **Betts DR**. Array comparative genomic hybridization reveals unbalanced gain of the MYCN region in Wilms tumor. *Cancer Genet Cytogenet* 172:61-65, 2006.
- Schmidhauser J, **Cafilisch J**, Rousson V, Bucher HU, **Largo RH**, **Latal Hajnal B**. Impaired motor performance and movement quality in very-low-birthweight children at 6 years of age. *Dev Med Child Neurol* 48:718-722, 2006.
- Schmidt D, Mol A, Breymann C, Achermann J, Odermatt B, Gossi M, Neuenschwander S, **Prêtre R**, Genoni M, Zund G, Hoerstrup S. Living autologous heart valves engineered from human prenatally harvested progenitors. *Circulation* 114:125-131, 2006.
- Schram-Bijkerk D, Doekes G, Boeve M, Douwes J, Riedler J, Üblagger E, von Mutius E, Budde J, Pershagen G, van Hage M, Wickman M, Braun-Fahrlander C, Waser M, Brunekreef B (incl. **Sennhauser FH**, **Lauener R**, **Wildhaber J**, **Moeller A**) for the PARSIFAL study group. Nonlinear relations between house dust mite allergen levels and mite sensitization in farm and nonfarm children. *Allergy* 61:640-647, 2006.
- Schram-Bijkerk D, Doekes G, Boeve M, Douwes J, Riedler J, Üblagger E, von Mutius E, Benz M, Pershagen G, Wickman M, Alfvén T, Braun-Fahrlander C, Waser M, Brunekreef B (incl. **Sennhauser FH**, **Lauener R**, **Wildhaber J**, **Moeller A**) for the PARSIFAL study group. Exposure to microbial components and allergens in population studies: a comparison of two house dust collection methods applied by participants and fieldworkers. *Indoor Air* 16:414-425, 2006.
- Schrauder A, Reiter A, Gadner H, Niethammer D, Klingebiel T, Kremens B, Peters C, Ebell W, Zimmermann M, **Niggli FK**, Ludwig WD, Riehm H, Welte K, Schrappe M. Superiority of allogeneic hematopoietic stem-cell transplantation compared with chemotherapy alone in high-risk childhood T-cell acute lymphoblastic leukemia: results from ALL-BFM 90 and 95. *J Clin Oncol* 24:5742-5749, 2006.
- Schüpbach J, Tomasik Z, Knuchel M, Opravil M, Günthard HF, **Nadal D**, Böni J and the Swiss HIV Cohort Study (SHCS) and the Swiss HIV Mother + Child Cohort Study (MoCHIV). Optimized virus disruption improves detection of HIV-1 p24 in particles and uncovers a p24 reactivity in patients with undetectable HIV-1 RNA under long-term HAART. *J Med Virol* 78:1003-1010, 2006.
- Sedel F, Ribeiro MJ, Remy P, **Blau N**, Saudubray JM, Agid Y. Dihydropteridine reductase deficiency: levodopa's long-term effectiveness without dyskinesia. *Neurology* 67:2243-2245, 2006.
- Seitz J, **Jenni OG**, **Molinari L**, **Cafilisch J**, **Largo RH**, **Latal Hajnal B**. Correlations between motor performance and cognitive functions in children born < 1250g at school age. *Neuropediatrics* 37:6-12, 2006.
- Simon D, Lübke J, Wüthrich B, **Wiesner A**, Weber MM, Laffitte E, Anliker MD, Schöni MH, Braathen LR, Schmid-Grendelmeier P, Gilgen Bobalj N, Schneider D. Benefits from the use of a pimecrolimus-based treatment in the management of atopic dermatitis in clinical practice. *Dermatology* 213:313-318, 2006.
- Skinner TC, Hoey H, McGee HM, Skovlund SE (incl. **Schoenle EJ**) for the Hvidovre Study Group on Childhood Diabetes. A short form of the diabetes quality of life for youth questionnaire: exploratory and confirmatory analysis in a sample of 2,077 young people with type 1 diabetes mellitus. *Diabetologia* 49:621-628, 2006.
- Spartà G, Kemper MJ, **Neuhaus TJ**. Hyperuricemia and gout following pediatric renal transplantation. *Pediatr Nephrol* 21:1884-1888, 2006.
- Spitz R, **Betts DR**, Simon T, Boensch M, Oestreich J, **Niggli FK**, Ernestus K, Bertold F, Hero B. Favorable outcome of triploid neuroblastomas: a contribution to the special oncogenesis of neuroblastoma. *Cancer Genet Cytogenet* 167:51-56, 2006.
- Stein S, **Siler U**, Ott MG, **Seger R**, Grez M. Gene therapy for chronic granulomatous disease. *Curr Opin Mol Ther* 8:415-422, 2006.
- Stein U, Arlt F, Walther W, Smith J, Waldmann T, Harris ED, Mertins SD, **Heizmann CW**, Allard D, Birchmeier W, Schlag PM, Shoemaker RH. The metastasis-associated gene S100A4 is a novel target of  $\beta$ -catenin/T-cell factor signalling in colon cancer. *Gastroenterology* 131:1486-1500, 2006.
- Strassburg HM, Koch J, Mayr J, Sperl W, **Boltschauer E**. Acute flaccid paralysis as initial symptom in 4 patients with novel E1 $\alpha$  mutations of the pyruvate dehydrogenase complex. *Neuropediatrics* 37:137-141, 2006.
- Stricker T**, **Navratil F**, **Forster I**, **Hürlimann R**, **Sennhauser FH**. Nonpuerperal mastitis in adolescents. *J Pediatr* 148:278-281, 2006.
- Stricker T**, **Braegger CP**. Cholesterol intake and biosynthesis of cholesterol and plasma lipids in infants. Effects of early cholesterol intake on cholesterol biosynthesis and plasma lipids among infants until 18 months of age. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 42:591, 2006.
- Stricker T**, **Braegger CP**. Oral probiotics prevent necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 42:446-447, 2006.
- Strnad-Trojan N, Linde R, **Reichenbach J**, Trojan J, Zeuzem S, Zielen S. Treatment of HCV and EBV infection with interferon alpha-2b and ribavirin in a patient with X-linked lymphoproliferative syndrome. *Eur J Pediatr* 165:348-350, 2006.
- Sturchler E**, Cox JA, Durussel I, Weibel M, **Heizmann CW**. S100A16, a novel calcium-binding protein of the EF-hand superfamily. *J Biol Chem* 281:38905-38917, 2006.
- Thöny B**, **Blau N**. Mutations in the BH4-metabolizing genes GTP cyclohydrolase I, 6-pyruvoyl-tetrahydropterin synthase, sepiapterin reductase, carbinolamine-4a-dehydratase, and dihydropteridine reductase. *Hum Mutat* 27:870-878, 2006.
- Tibussek D**, **Wohlrab G**, **Boltshauser E**, **Schmitt B**. Proven startle-provoked epileptic seizures in childhood: semiologic and electrophysiologic variability. *Epilepsia* 47:1050-1058, 2006.
- Timmermann B, Schuck A, **Niggli F**, **Weiss M**, Lomax A, Goitein G. Protonentherapie mit "Spot-Scanning" bei Rhabdomyosarkomen im frühen Kindesalter. *Strahlenther Onkol* 182:653-659, 2006.
- Toelle SP**, **Boltshauser E**, Wirth MG, Itin P. Association of lentiginous mosaicism and congenital cataract in a girl. *Eur J Dermatol* 16:360-362, 2006.
- Tschirch FT, **Huisman TA**. Rare cases of intestinal intussusception in children. *Schweiz Rundsch Med Prax* 13:1419-1421, 2006.
- Utsch B, Bökenkamp A, Benz MR, Besbas N, Dötsch J, Franke I, Fründ S, Gok F, Hoppe B, Karle S, Kuwertz-Bröking E, **Laube G**, Neb M, Nuutinen M, Ozaltin F, Rascher W, RingT, Tasic V, Van Wijk J, Ludwig M. Novel OCRL 1 mutations in patients with the phenotype of Dent disease. *Am J Kidney Dis* 48:942-954, 2006.

Valente EM, Brancati F, Silhavy JL, Castori M, Marsh SE, Barrano G, Bertini E, **Boltshauser E**, Zaki MS, Abdel-Aleem A, Abdel-Salam GM, Bellacchio E, Battini R, Cruse RP, Dobyns WB, Krishnamoorthy KS, Lagier-Tourenne C, Magee A, Pascual-Castroviejo I, Salpietro CD, Sarco D. AHI1 gene mutations cause specific forms of Joubert syndrome-related disorders. *Ann Neurol* 59:527-534, 2006.

Valente EM, Silhavy JL, Brancati F, Barrano G, Krishnaswami SR, Castori M, Lancaster MA, **Boltshauser E**, Boccone L, Al-Gazali L, Fazzi E, Signorini S, Louie CM, Bellacchio E, the International Joubert Syndrome Related Disorders (JSRD) Study Group. Mutations in CEP290, which encodes a centrosomal protein, cause pleiotropic forms of Joubert syndrome. *Nat Genet* 38:623-625, 2006.

Van Hove JL, Steyaert J, Matthijs G, Legius E, Theys P, Wevers R, Romstad A, Moller LB, Hedrich K, Goriounov D, **Blau N**, Klein C, Casaer P. Expanded motor and psychiatric phenotype in autosomal dominant Segawa syndrome due to GTP cyclohydrolase deficiency. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 77:18-23, 2006.

Van Reen E, **Jenni OG**, Carskadon MA. Effects of alcohol on sleep and the sleep electroencephalogram in healthy young women. *Alcohol Clin Exp Res* 30:1-8, 2006.

von Aster M, **Kucian K**, **Martin E**. Gehirnentwicklung und Dyskalkulie. *Sprache-Stimme-Gehör* 30:154-159, 2006.

**von Goessel H**, **Hossle JP**, **Seger R**, Guengoer T. Characterization of 17 new cases of X-linked chronic granulomatous disease with seven novel mutations in the CYBB gene. *Exp Hematol* 34:528-535, 2006.

Vu NV, Baroffio A, Huber P, Layat C, Gerbase M, Nendaz M (incl. **Berger C**). Assessing clinical competence. A pilot project to evaluate the feasibility of a standardised patient-based practical examination as a component of the Swiss certification process. *Swiss Med Wkly* 136:392-399, 2006.

**Wachtel M**, Runge T, Leuschner I, Stegmaier S, Koscielniak E, Treuner J, Odermatt B, Behnke S, **Niggli FK**, **Schäfer BW**. Subtype and prognostic classification of rhabdomyosarcoma by immunohistochemistry. *J Clin Oncol* 24:816-822, 2006.

Weigang E, Ghanem N, Chang XC, Richter H, Frydrychowicz A, Szabo G, Dudeck O, **Knirsch W**, von Samson P, Langer M, Beyersdorf F. Evaluation of three different measurement methods for dural ectasia in Marfan syndrome. *Clin Radiol* 61:971-978, 2006.

**Weiss M**, **Bernet-Buettiker V**, **Stutz K**, **Dullenkopf A**, Maino P. Comparison of cuffed and uncuffed preformed oral pediatric tracheal tubes. *Paediatr Anaesth* 16:734-742, 2006.

**Weiss M**, **Dullenkopf A**, **Böttcher-Haberzeth S**, **Schmitz A**, **Stutz K**, **Gysin C**, **Gerber AC**. Clinical evaluation of cuff and tube tip position in a newly designed paediatric preformed oral cuffed tracheal tube. *Br J Anaesth* 97:695-700, 2006

**Weiss M**, **Knirsch W**, **Kretschmar O**, **Dullenkopf A**, **Tomaske M**, **Balmer C**, **Stutz K**, **Gerber AC**, Berger F. Tracheal tube-tip displacement in children during head-neck movement – a radiological assessment. *Br J Anaesth* 96:486-491, 2006.

**Weiss M**, **Schmitz A**, **Salgo B**, **Dullenkopf A**. Rectal luminal PrCO<sub>2</sub>, measured by automated air tonometry, does not reflect gastric luminal PrCO<sub>2</sub> in children. *J Anesth* 20:243-246, 2006.

Wolf M, Keel M, **Dietz V**, von Siebenthal K, Bucher HU, **Baenziger O**. Do slow and small oxygen changes affect the cerebral cytochrome oxidase redox state measured by near-infrared spectroscopy? *Adv Exp Med Biol* 578:245-250, 2006.

Yam GH, **Bosshard N**, Zuber C, **Steinmann B**, Roth J. Pharmacological chaperone corrects lysosomal storage in Fabry disease caused by trafficking-incompetent variants. *Am J Physiol Cell Physiol* 290:1076-1082, 2006.

**Zehnder D**, **Prchal A**, Vollrath M, **Landolt MA**. Prospective study of the effectiveness of coping in pediatric patients. *Child Psychiatry Hum Dev* 36:351-368, 2006.

Zielen S, Rose MA, Bez C, Jarisch A, **Reichenbach J**, Hofmann D. Effectiveness of budesonide nebulising suspension compared to disodium cromoglycate in early childhood asthma. *Curr Med Res Opin* 22:367-373, 2006.

Zimmermann MB, de Benoist B, Corigliano S, Jooste PJ, **Molinari L**, Moosa K, Pretell EA, Al-Dallal ZS, Wei Y, Zu-Pei C, **Torresani T**. Assessment of iodine status using dried blood spot thyroglobulin: development of reference material and establishment of an international reference range in iodine-sufficient children. *J Clin Endocrinol Metab* 91:4881-4887, 2006.

**Zucol F**, Ammann RA, **Berger C**, Aebi C, Altwegg M, **Niggli FK**, **Nadal D**. Real-time quantitative broad-range PCR assay for detection of the 16S rRNA gene followed by sequencing for species identification. *J Clin Microbiol* 44:2750-2759, 2006.

**Zurflüh MR**, Fiori L, **Fiege B**, Ozen I, Demirkol M, Gärtner KH, **Thöny B**, Giovannini M, **Blau N**. Pharmacokinetics of orally administered tetrahydrobiopterin in patients with phenylalanine hydroxylase deficiency. *J Inher Metab Dis* 29:725-731, 2006.

**Zuzak TJ**, Rist L, Eggenschwiler, **Grotzer MA**, Viviani A. Paediatric medulloblastoma cells are susceptible to viscum album (mistletoe) preparations. *Anticancer Res* 26:3485-3492, 2006.

## Übersichtsarbeiten / Reviews

**Albisetti M.** Thrombolytic therapy in children. *Thromb Res* 118:95-105, 2006.

**Baenziger O,** Bär W, Berger TM, Berner M, Cotting J, **Frey B,** Hammer J, Micallef JP, Wagner B (Intressensgruppe Pädiatrische Intensivmedizin Schweiz). Empfehlungen zur Behandlung des akuten schweren Schädelhirntraumas. *Schweiz Med Forum* 6:393-399, 2006.

**Bauersfeld U.** Transition, Transfer und Kooperation bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern – kontinuierlich Kollaborieren der pädiatrischen und adulten Kardiologie. *Kardiovaskuläre Medizin* 9:336-341, 2006.

**Benz C, Jenni OG.** Schlafstörungen bei Säuglingen und Kleinkindern. *Primary Care* 6: 672-674, 2006.

**Benz C, Jenni OG.** Fördern Sie Einschlafrituale in der Familie. *HAUSARZT PRAXIS* 2: 21-23, 2006.

**Blau N.** Differenzialdiagnose der Hyperphenylalaninämien. Screening auf angeborene Stoffwechselkrankheiten. *Kinder- und Jugendmedizin* 6:225-232, 2006.

Gloor H, Duru F, Naegeli B, Schär B, Schwick N, Fuhrer J, Sztajzel J, Schläpfer J, Babotai I, **Bauersfeld U,** Osswald S. Richtlinien 2005 zur Nachkontrolle von Patienten mit implantierter Defibrillation. *Kardiovaskuläre Medizin* 9: 280-283, 2006.

**Guerreiro AS, Boller D, Doepfner KT, Arcaro A.** IGF-IR: potential role in antitumor agents. *Drug News Perspect* 19:261-272, 2006.

**Heizmann CW.** Calcium signalling and pathogenesis. The importance of the Ca<sup>2+</sup>-binding S100 proteins. *BIOforum Europe* 10:34-36, 2006

**Jenni OG, LeBourgeois MK.** Understanding sleep-wake behaviour and sleep disorders in children: the value of a model. *Curr Opin Psychiatry* 19:282-287, 2006.

**Kahlert C, Nadal D.** Acute fever in infants. *Ther Umsch* 63:659-665, 2006.

Parmar N, **Albisetti M,** Berry LR, Chan AK. The fibrinolytic system in newborns and children. *Clinical Laboratory* 52:115-124, 2006.

Risch L, Huber AR, **Schmugge M.** Diagnosis and treatment of heparin-induced thrombocytopenia in neonates and children. *Thromb Res* 118:123-135, 2006.

**Schäfer BW, Niggli FK.** Quantitative determination of minimal residual disease as prognostic tool in leukaemia. *Schweizer Krebsbultin* 26:200-202, 2006.

Schaub B, **Lauener R,** von Mutius E. The many faces of the hygiene hypothesis. *J Allergy Clin Immunol* 5:969-977, 2006.

**Schmugge M.** Die  $\beta$ -Thalassämie. Pathophysiologie, Klinik und Therapie. *Hämatologie & Onkologie* 1:5-6, 2006.

**Stricker T, Sennhauser FH.** Allergic contact dermatitis due to transdermal contraception patch. *J Pediatr* 148:845, 2006.

**Thöny B, Gibson KM.** Murine models of inherited monoaminergic and GABAergic neurotransmitter disorders. *Future Neurology* 1:665-676, 2006.

**Valsangiacomo Buechel E, Attenhofer JC.** Diagnostik bei kongenitalen Vitien: Stethoskop, Echokardiographie und /oder MRI? *Kardiovaskuläre Medizin* 9:311-323, 2006.

**Zehnder D, Hornung R, Landolt MA.** Notfallpsychologische Interventionen im Kindesalter. *Prax Kinderpsychol Kinderpsychiat* 55:675-692, 2006.

## Editorials

**Dodge-Khatami A.** Early graft failure of small-sized porcine-valved conduits in reconstruction of the right ventricular outflow tract. *Ann Thorac Surg* 82:185-186, 2006.

**Heizmann CW, Haiech J, Krebs J, Eds.** Special issue: The 9th European symposium on calcium-binding proteins in normal and transformed cells. *Biochim Biophys Acta* 1136-1362, 2006.

## Beiträge in Sammelbänden

**Baumgartner MR**, Suormala T. Biotin responsive disorders. In: *Inborn Metabolic Diseases*. Hrsg. J. Fernandes, J.M. Saudubray, G. van der Berghe, J.H. Walter, Springer Verlag Berlin 331-339, 2006.

Berry GT, Segal S, **Gitzelmann R**. Disorders of galactose metabolism. In: *Inborn Metabolic Diseases*. Hrsg. J. Fernandes, J.M. Saudubray, G. van der Berghe, J.H. Walter, Springer Verlag Berlin 121-134, 2006.

Harding CO, Ding Z, **Thöny B**. Gene and cell therapies for phenylketonuria (PUK). In: *PUK and Phenylketonuria -Advances in Phenylketonuria and Tetrahydrobiopterin*. Hrsg. **N. Blau**, HSP Verlagsgesellschaft, Heilbronn 321-349, 2006.

**Schiestl C**. The Enormous Effects of the "Tiny" Foams- Vacuum Therapy in Plastic and Reconstructive Paediatric Surgery. In: *The Theory and Practice of Vacuum Therapy*. Hrsg. Ch. Willy, Lindquist book-publishing, Ulm, 2006.

**Schmitt B**. Treating the epilepsy. In: *Metabolic and genetic infantile epilepsies. Diagnostic and therapeutic issues*. Hrsg. SPS publications, Heilbronn 121-129, 2006.

Shih VE, **Baumgartner MR**. Disorders of ornithine metabolism. In: *Inborn Metabolic Diseases*. Hrsg. J. Fernandes, J.M. Saudubray, G. van der Berghe, J.H. Walter, Springer Verlag Berlin 283-290, 2006.

**Steinmann B**, Santer R, Van den Berghe G. Disorders of fructose metabolism. In: *Inborn Metabolic Diseases*. Hrsg. J. Fernandes, J.M. Saudubray, G. van der Berghe, J.H. Walter, Springer Verlag Berlin 135-142, 2006.

Topf R, **Bergsträsser E**. Palliative Betreuung und Behandlung. In: *Pädiatrische Hämatologie und Onkologie*. Hrsg. H. Gadner, Ch. Niemeyer, G. Gaedicke, J. Ritter, Springer Verlag Heidelberg 1112-1122, 2006.

**Wildhaber JH**, **Sennhauser FH**, Brand PL. Asthma in schoolaged children and adolescents. In: *Respiratory Diseases in Infants and Children*. Hrsg. U. Frey, J. Gerritsen, European Respiratory Society Sheffield, 191-216, 2006.

## Sonstiges

**Altermatt S**. Monteggia-Läsionen, Galeazzi-Läsionen in Tscherne Unfallchirurgie. *Unfallchirurgie im Kindesalter – Teil 1: Allgemeiner Teil, Kopf, Obere Extremität – Weinberg, A.-M., Tscherne, H.* (Hrsg.), 2006 Springer Berlin Heidelberg

**Heizmann CW**. Calcium signaling and pathogenesis. The importance of the Ca<sup>2+</sup>-binding S100 proteins. *BIOforum Europe* 10:34-26, 2006.

Hermann B, **Navratil F**. Stellenwert medizinischer Diagnostik bei sexuellem Missbrauch von Kindern - sinnvoll, schädlich oder überflüssig? *Pädiatrische Praxis* 68, 155-168, 2006.

**Lauener R**, Eng P. Milbendichte Matratzenhüllen. *Paediatrica* 17:38, 2006.

**Neuhauser TJ**, Kemper MJ. Die klinische Untersuchung in der Pädiatrie. *Universitäts-Kinderkliniken Zürich*, 6. Auflage, 2006.

Panchard MA, **Baenziger O**, Fuchs H, Haldi H, Oswald H. Empfehlungen für die Beurteilung der Tauchtauglichkeit beim Kind. *Paediatrica* 17:10-14, 2006.

**Rutishauser C**. Altersangemessener Umgang mit jugendlichen Patienten im Widerspruch zu rechtlichen Aspekten? *Paediatrica* 17:28-30.

**Sennhauser FH**. Pädiatrie: Die Schlafmedizin als Modell für eine umfassende Betreuung von Kindern und Jugendlichen. *Schweizerisches Medizin-Forum* 6: 1170-1171, 2006.

Wassenberg J, **Lauener R**, Kuenzli M, Eigenmann P, Eng P, Hofer M. Empfehlungen zur Betreuung von Kindern mit Insektengiftallergie der Arbeitsgruppe der pädiatrischen Immunologen und Allergologen der Schweiz. *Paediatrica* 17:40-41, 2006.

## Dissertationen

Binz N. Telomerase inhibition, telomere shortening, cell growth suppression and induction of apoptosis by telomestatin in childhood neuroblastoma cells. Leiter: PD Dr. F. K. Niggli. Diss. Zürich, 2006.

Di Bernardo SC. Impact of right ventricular size on ECG after percutaneous closure of atrial septal defect with Amplatzer septal occluder. Leiter: PD Dr. U. Bauersfeld. Diss. Zürich, 2006.

Gächter-Angehrn JF. Die intraossäre Infusionstechnik – ein Multimedialernprogramm für Medizinstudenten, Assistenzärzte, Anästhesie-, Intensiv- und Notfall-Pflegepersonal sowie Rettungssanitäter. Leiter: PD Dr. M. Weiss. Diss. Zürich, 2006.

Hohl VB. Die Bedeutung der CXCL8, CC-Chemokine als Mediatoren der Entzündung nach Herzoperationen bei Kindern mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine. Leiter: PD Dr. O. Baenziger. Diss. Zürich, 2006.

Klingenfuss SA. Cytokine measurements in tracheal aspirates of critically ill children with suspected ventilator associated pneumonia. Leiter: Prof. Dr. D. Nadal. Diss. Zürich, 2006.

Mayer L. Risk Profile of childhood head injuries/multiple trauma due to falls from windows and balconies. Leiter: PD Dr. med. B. Frey. Diss. Zürich, 2006.

Schmidhauser-Keisker J. Impaired motor performance and movement quality in verylow birthweight children at 6 years of age. Leiter: Prof. Dr. R.H. Largo, Frau Dr. B. Latal Hajnal. Diss. Zürich, 2006.

Schüepp KG. In vitro determination of the optimal particle size for nebulized aerosol delivery to infants. Leiter: PD Dr. J.H. Wildhaber. Diss. Zürich, 2006.

Stämpfli SF. Effects of a summer camp on airway inflammation in children with cystic fibrosis. Leiter: Dr. A. Möller, PD Dr. J.H. Wildhaber. Diss. Zürich, 2006.

## Beiträge in Kongress-, Tagungs- und Workshopbänden (Proceedings)

**Blau N.** Disorders of tetrahydrobiopterin metabolism. In: Diseases of Neurotransmission. From bench to bed. Ed. G.F. Hoffmann, 1. Edition 2006, Fulda, 143-152, 2006.

Burlina AP, **Schmitt B**, Engelke U, Wevers RA, Burlina AB, Boltshauser E. Hypoacetylaspartia: clinical and biochemical follow-up of a patient. Adv Exp med Biol 576:283-287, 2006.

Rauscher C, Forstner R, **Boltshauser E.** Leukoencephalopathie, zerebrale Verkalkungen und Zysten – eine eigene Krankheitsentität? In: Aktuelle Neuropädiatrie 2005. Hrsg. D. Wenzel, R. Trollmann, Novartis Pharma Verlag Nürnberg, 2006, 298-302, 2006.

Strassburg HM, Blessing K, Freisinger P, Mayr J, Sperl W, **Boltshauser E.** Rezidivierende axonale Polyneuropathie mit (und ohne) Veränderungen der Basalganglien – eine neue klinische Variante der Mitochondriopathien? In: Aktuelle Neuropädiatrie 2005. Hrsg. D. Wenzel, R. Trollmann, Novartis Pharma Verlag Nürnberg, 2006, 55-60, 2006.

**Thöny B.** The mouse as a disease model for biomedical research and in particular for monoamine neurotransmitter deficiencies. In: Diseases of Neurotransmission. From bench to bed. Ed. G.F. Hoffmann, 1. Edition 2006, Fulda, 161-169, 2006.

## Herausgeber Buchreihen

**Blau N**, Hrsg. PKU and BH4. Advances in Phenylketonuria and Tetrahydrobiopterin. Verlagsgesellschaft SPS, Heilbronn, 1-50, 2006.

## Internet-/Online-Veröffentlichung

**Betts DR.** t(12;17)(p13;q11-21) in ALL. Atlas Genet Cytogenet Oncol Haematol, April 2006. URL:<http://AtlasGeneticsOncology.org/Anomalies/t1217p13q21ALLID1072.html>



Dass wir unseren jungen Patientinnen und Patienten ein Leistungsangebot zur Verfügung stellen können, das über eine gute Grundversorgung hinausgeht, verdanken wir unseren Spenderinnen und Spendern.

**Spenden macht den Unterschied**

**Kinderspital Zürich, PC 87-51900-2**

