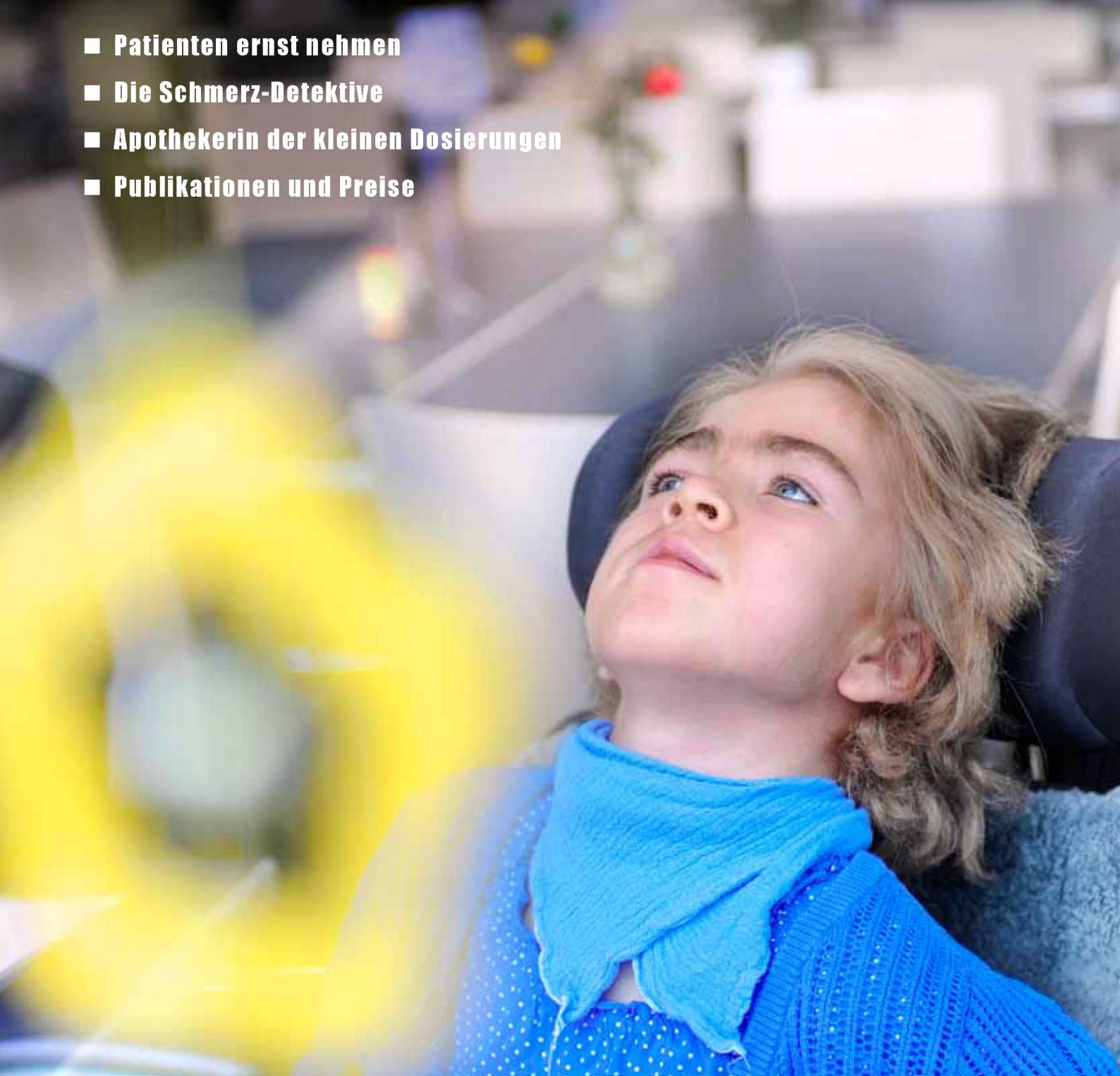




# Gemeinsam gegen den Schmerz

- Patienten ernst nehmen
- Die Schmerz-Detektive
- Apothekerin der kleinen Dosierungen
- Publikationen und Preise





## FORSCHUNGSZENTRUM FÜR DAS KIND (FZK)

### Impressum

#### Herausgeber:

Forschungszentrum für das Kind  
Kinderspital Zürich - Eleonorenstiftung  
Steinwiesstrasse 75  
8032 Zürich  
fzk@kispi.uzh.ch

#### Redaktionsleitung dieser Ausgabe:

Redaktionskommission:  
Prof. Dr. David Nadal  
Rosmarie Meister  
Dr. Christoph Rutishauser  
Susanne Staubli  
Marco Stücheli

#### Beratung, Konzept und Redaktion:

Dr. Peter Stücheli-Herlach,  
Stücheli Kommunikation, Meilen

#### Journalistische Textbeiträge:

Andrea Six, NZZ am Sonntag  
Marco Stücheli, Kinderspital Zürich

#### Bilder:

Gabriela Acklin, Kinderspital Zürich  
Valérie Jaquet, Kinderspital Zürich

#### Layout:

Susanne Staubli, Kinderspital Zürich

#### Druck:

Druckerei Robert Hürlimann, Zürich

#### Auflage:

5'000 Exemplare

Das Forschungsmagazin erscheint in regelmässigen Abständen und vermittelt einen Einblick in die wissenschaftliche Tätigkeit des FZK.

Das Kinderspital Zürich dankt allen Autorinnen und Autoren, Patientinnen, Patienten und Eltern, die einen Beitrag an diese Publikation geleistet haben! Aus Gründen der leichteren Lesbarkeit wird auf eine durchgehende geschlechtsspezifische Differenzierung verzichtet. Entsprechende Begriffe gelten im Sinne der Gleichbehandlung für beide Geschlechter.

**Titelfoto:** Das Bild zeigt Caroline, deren Geschichte auf den Seiten 6-7 erzählt wird.

### Inhalt

|   |    |
|---|----|
| ■ <b>Der Schmerz – unsere Herausforderung</b>                                       |    |
| Editorial von David Nadal   | 1  |
| ■ <b>Patienten ernst nehmen</b>   |    |
| Gespräch mit Franziska von Arx, Andreas Gerber und Eva Bergsträsser, von Andrea Six | 2  |
| ■ <b>Die Schmerz-Detektive</b>  |    |
| Reportage von Marco Stücheli  | 6  |
| ■ <b>Apothekerin der kleinen Dosierung</b>  |    |
| Porträt von Priska Vonbach, von Marco Stücheli                                      | 8  |
| ■ <b>Isabels Welt</b>   |    |
| Reportage von Marco Stücheli  | 10 |
| ■ <b>Der Schmerz als Alarmsystem</b>  |    |
| Forschungsbericht von Eugen Boltshauser   | 14 |
| ■ <b>Wenn das Geschlecht Schmerzen verursacht</b>                                   |    |
| Forschungsbericht von Anna Lauber-Biason  | 15 |
| ■ <b>Erwachen ohne zu zittern</b>   |    |
| Forschungsbericht von Franziska von Arx-Strässler                                   | 17 |
| ■ <b>Schmerz hat eine Schutzfunktion</b>  |    |
| Fünf Fragen an Christian Kind   | 18 |
| ■ <b>Schmerz ist vielfältig, besonders bei Kindern</b>                              |    |
| Schlusswort von Barbara Haering   | 20 |
| ■ <b>Preise und Ehrungen an FZK-Forschende 2010</b>                                 | 21 |
| ■ <b>Wissenschaftliche Publikationen</b>  | 22 |



# Der Schmerz – unsere Herausforderung

Editorial von Prof. Dr. David Nadal, Direktor Forschungszentrum für das Kind (FZK)

Schmerzen: Sie sind der wohl häufigste Grund für einen Besuch beim Arzt oder bei der Ärztin. Das trifft ganz besonders bei Kindern zu. Studien zeigen,

## Schmerzen zu bekämpfen

### ist eine Triebfeder der Forschung.

dass allein die schmerzhafteste Mittelohrentzündung die Ursache von rund 40 Prozent der Konsultationen in Kinderarzt-Praxen ist. Schmerzen zu verhindern oder zu bekämpfen, ist deshalb eine Triebfeder für Forscherinnen und Forscher am Kinderspital Zürich.

Schmerzen sind aber nicht eindeutig begründet – und sie werden sehr unterschiedlich empfunden. Wer sie verhindern und bekämpfen will, hat deshalb verschiedene Faktoren zu

beachten. Unabdingbar ist deshalb die Zusammenarbeit über medizinische Disziplinen und über die Grenzen einzelner Professionen hinweg. Nur so kann der Schmerz in allen Altersstufen, vom Neugeborenen bis zum jungen Erwachsenen, adäquat erfasst werden. Und nur so kann den ganz verschiedenen Ursachen und Formen des körperlichen wie des seelischen Schmerzes erfolgreich begegnet werden.

Mit unserem diesjährigen Forschungsmagazin bekennen wir uns zum Motto „Gemeinsam gegen den Schmerz!“ Lesen Sie die bewegenden Berichte über Patienten, folgen Sie den Ausführungen von Medizinerinnen und Mediziner zu diesem einschneidenden Thema, informieren Sie sich aus erster Hand über die neusten Erkenntnisse der Schmerzforschung. Sie werden

sich überzeugen können: Der Schmerz fordert uns heraus – und dieser Herausforderung stellen wir uns zugunsten der uns anvertrauten Patienten und ihrer Angehörigen.

Allen Patienten, Angehörigen, Partnern in Medizin, Spital und Gesundheitspolitik – und vor allem allen Gönnerinnen und Gönnern danken wir: Ihre Unterstützung ist unser tagtägliches Ansporn!

A handwritten signature in black ink, which appears to read "David Nadal". The signature is fluid and cursive.

## Patienten ernst nehmen

Gespräch mit Franziska von Arx, Andreas Gerber und Eva Bergsträsser\*, von Andrea Six

### Was hat sich seit den Anfängen der Kinderschmerzbehandlung verändert?

**Gerber:** Am deutlichsten ist die Schmerzbehandlung sicher von der veränderten Haltung gegenüber Patienten und Angehörigen beeinflusst worden. Anstatt stur nach Lehrbuch zu behandeln, lassen wir praktische Erfahrungen einfließen. Dazu gehören auch die Erfahrungen des Patienten.

**von Arx:** Daraus ist ein neues Schmerzkonzept geworden: Ein Leitsatz ist: „Wir nehmen den Patienten und seinen Schmerz ernst“. Das klingt schlicht, bedeutet aber viel mehr als die Vorgabe an Patienten „gehorsam und genesen“, die vor 50 Jahren galt. Heute fühlen sich die Kinder nicht hilflos ausgeliefert, wenn sie bei uns sind.

**Bergsträsser:** Die Autonomie der Patienten ist sehr wichtig. Früher hielt man schwerkranke Kinder, die nach Morphium verlangten, für süchtig. Heute weiss man, dass Kinder keinen Missbrauch betreiben, sondern tatsächlich mehr Medikamente brauchen.

### Aussagen der Kinder berücksichtigen

### Wie erkennt man speziell bei einem kleinen Kind, dass es Medikamente braucht?

#### Bergsträsser:

Bei längerer Dauer ziehen sich die Kinder unter dem Leidensdruck von der Welt zurück. Sie leben wie in einem Kokon. Sie spielen und schlafen nicht und gedeihen schlecht.

**von Arx:** Es ist eine Herausforderung zu erkennen, wie stark die Schmerzen sind. Hier helfen uns die Schmerzskaleten, also je nach Alter des Kindes angepasste Mess-

methoden, die beispielsweise Mimik und Körperhaltung des Kindes erfassen und, wo möglich, Aussagen des Kindes mit einbeziehen. Schon kleine Kinder können anhand von Bildsymbolen gut mitteilen, ob sie Schmerzen haben.

„Heute fühlen sich die Kinder nicht hilflos ausgeliefert, wenn sie bei uns sind.“ Franziska von Arx



\* Franziska von Arx-Strässler ist Pflegeexpertin BScN am Kinderspital Zürich und Co-Leiterin der Schmerzkommission; Dr. Andreas Gerber ist klinischer Dozent und Leitender Arzt der Anästhesieabteilung des Kinderspitals; Dr. Eva Bergsträsser ist Oberärztin Onkologie und Leiterin der Pädiatrischen Palliative Care.

**Aber was machen Sie, wenn ein Patient nicht dazu fähig ist?**

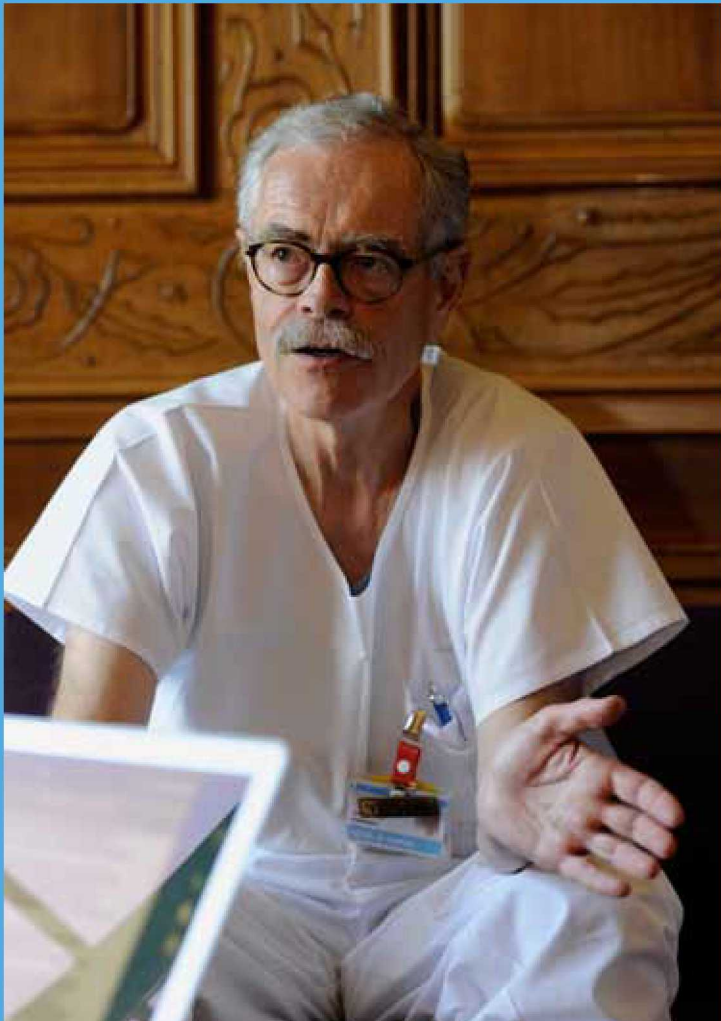
**von Arx:** Neugeborene oder Kinder mit geistigen Beeinträchtigungen können oft nicht eindeutig zeigen, wie sehr es weh tut. Dann analysieren

wir beispielsweise mit der erweiterten Schmerzanamnese weiter. Dazu gehören die Aussagen der Eltern, deren Einstellung zu Schmerzen oder Erfahrungen des Patienten. Eine Art Puzzle entsteht, mit dem wir die Kinder schliesslich verstehen können.

**Ist es nicht gefährlich, wenn man nicht sehr exakt weiss, wann genug Schmerzmittel gegeben wurde?**

**Gerber:** Ja, allerdings aus einem anderen Grund, als viele Menschen heute noch glauben: Bei Kindern darf man

„Die Kinder verdienen eine angemessene Behandlung, die tatsächlich die Schmerzen nimmt.“ Dr. Andreas Gerber



„Kinder sollen wenn möglich in ihrer gewohnten Umgebung mit ihren Eltern gesund werden dürfen.“ Dr. Eva Bergsträsser



nicht mit Schmerzmitteln geizen. Wir müssen deutlich mehr Schmerzmittel geben als bei Erwachsenen, um das gleiche Ergebnis zu erzielen. Aus falscher Angst vor vermeintlichen Nebenwirkungen hat man Kindern früher zu wenig Medikamente zugestanden und ihr Leiden in Kauf genommen. Heute weiss man, dass Mengen, die einen Arzt für Erwachsene staunen lassen,

verbunden ist. Bei einer Führung im Kinderspital etwa dürfen Kinder alles kennenlernen und positive Erfahrungen machen.

**Bergsträsser:** Bei kleineren Kindern führen wir unangenehme Prozeduren in Narkose aus, auch in Fällen, bei denen Erwachsene eher einmal die Zähne zusammen beißen würden.

Watteträgern saugen. Die Süsse des Zuckers und der Saugreiz regen körpereigene schmerzdämpfende Reaktionen an. Manchmal hilft auch der Geruch der Mutter. Bei Kindern ab drei Jahren erreicht man viel mit gezielter Ablenkung. Und ein Lob auszusprechen, ist immer enorm wirkungsvoll.

## Auf Teamarbeit setzen

### Schlummern denn derartige kreative Ideen in jedem, der ein Kind behandelt?

**Bergsträsser:** Vielleicht nicht in jedem, aber wir bauen auf Teamarbeit. So können wir alle Talente nutzen. Pflegende beispielsweise haben heute mehr Einfluss. Die Entwicklung dazu am Kinderspital ist international gesehen vorbildlich. Früher wäre es nicht möglich gewesen, dass eine Pflegende entscheidet, wann ein Kind bei einer Prozedur eine Erholungspause braucht. Heute aber übernimmt sie im Team oft die Perspektive des Patienten und ist dessen Anwalt.

**Gerber:** Wir haben vor zehn Jahren ein Konzept erarbeitet, welches den Pflegenden die zentrale Rolle bei der Erfassung und Behandlung von Schmerzen zuschreibt. Dabei richtet sich das Vorgehen nach erprobten Standards, den sogenannten Standing Orders. So muss das Kind nicht erst warten, bis ein Arzt aus dem Operationssaal zurückkehrt und endlich Zeit hat, eine Spritze zu geben, sondern es erhält sofort ein schmerzstillendes Medikament von der Pflegenden. Mittlerweile haben andere Spitäler dieses System übernommen. Es bewährt sich hervorragend und die Patienten fühlen sich besser.

## Schon kleine Kinder entwickeln ein Schmerzgedächtnis,

### das sich bei ähnlichen Situationen wieder aktiviert.

bei Kindern gerade erst den Schmerz nehmen. Das ist bereits seit über 20 Jahren belegt. Wir kämpfen aber heute noch dafür, dass die Haltung nicht sein darf „Lieber weniger geben, als erlaubt“. Die Kinder verdienen eine angemessene Behandlung, die tatsächlich die Schmerzen nimmt.

**Bergsträsser:** Lange Zeit hat man den Neugeborenen ein Schmerzempfinden abgesprochen, kleine Kinder würden sich nicht an Unangenehmes erinnern. Früher erhielten Neugeborene darum keine Medikamente und grössere Kinder nur wenig. Doch es ist erwiesen, dass schon kleine Kinder ein Schmerzgedächtnis entwickeln, das sich bei ähnlichen Situationen wieder aktiviert. Heute wollen wir verhindern, dass ein Schmerzgedächtnis überhaupt entsteht.

## Auf Schmerzen vorbereiten

### Wie lassen sich in einem Spital schmerzhafte Erfahrungen vermeiden?

**von Arx:** Ein einfacher Weg ist, die Patienten vorzubereiten, damit nicht die erste Begegnung mit Schmerzen

**Gerber:** Wenn möglich, sorgen wir dafür, dass Schmerzen gar nicht spürbar werden. Früher wartete man, bis es weh tat, bevor man eingriff. Heute weiss man, dass es mit der sogenannten vorausnehmenden Analgesie besser gelingt, Schmerzen zu kontrollieren: Dazu gehören hautbetäubende Salben vor einem Einstich oder Lachgas, welches das Kind selbst dosieren kann.

### Gibt es Situationen, in denen Medikamente nicht helfen?

**Bergsträsser:** Bei Kindern mit langwierigen Behandlungen, wie etwa bei Krebspatienten, kann nicht jede Prozedur unter Betäubung stattfinden. Damit die Kinder dies tolerieren, muss man auch mal kreativ vorgehen. Etwa indem man mit dem Kind eine Quelle für Mut und Überwindung sucht, wie ein magisches Kuscheltier oder einen Kraftstein.

**von Arx:** Möglichkeiten, Schmerz und Angst bei Säuglingen zu reduzieren, sind das Streicheln und bestimmte Arten, das Kind zu halten. So erfährt es ein Gefühl der Begrenzung in einer fötalen Position. Wirksam ist auch Zuckerlösung, welche Babies von

**von Arx:** Jede Abteilung hat zudem eine Schmerz-Fachgruppe, die wie Marionettenfäden bei uns zusammenlaufen. Dieses Netz ist sehr flexibel, weil wir stetig Aktuelles aufgreifen. So konnten wir die psychologische Betreuung von Patienten mit Schmerzen oder moderne Techniken bei Frühgeborenen in die Arbeit einfließen lassen.

### Gehören die Angehörigen und die Patienten auch zu diesem Team?

**Gerber:** Die Rolle der Eltern hat sich deutlich gewandelt. Heute geben wir auch starke Schmerzmittel, die gespritzt werden müssen, an Eltern ab. Es ist mittlerweile klar, dass eine Mutter, ein Vater oder eine Grossmutter lernen können, dem Kind eine Spritze zu setzen. Wir sehen heute die Kompetenzen der Angehörigen, anstatt sie

zu übergehen. Für ein schwerkrankes Kind bedeutet das eine Riesenchance, etwa ein Geburtstagsfest daheim zu feiern oder einen Ausflug machen zu können.

**Bergsträsser:** Früher hielt man für ein krankes Kind die Welt ausserhalb des Spitals für gesundheitsschädlich. Ganz anders heute: Wir möchten, dass Kinder wenn möglich in ihrer gewohnten Umgebung mit ihren Eltern gesund werden dürfen. Für sterbende Kinder ist es ebenfalls ein Trost, zuhause zu sein. Darum ist die ambulante Pflege durch Kinderspitex-Dienste immer wichtiger geworden. Durch unsere Ausbildung am Kinderspital sind diese Pflegenden versiert in der Schmerzbekämpfung und können alle Behandlungstechniken bei Kindern zuhause ausführen.

### Neue Aufgaben

#### Hat die Schmerzbekämpfung damit ihren Höhepunkt erreicht?

**Bergsträsser:** Die Zukunft wird immer komplexere Schmerzbehandlungen erfordern. Spezialisierung und Intensivmedizin senken die Sterblichkeit, erzeugen damit aber auch neue Krankheitsbilder. Wir werden also weiterhin mit neuen Herausforderungen konfrontiert. Zudem sind unsere Erfahrungen mit kleinsten Kindern, die sich nicht äussern können, interessant für die Altersmedizin. Denn es gibt erstaunliche Parallelen zur Behandlung von dementen Patienten.

## Zur Sache

### 50 Jahre Kinderanästhesie am Kinderspital Zürich

Als 1961 Peter Dangel als erster Anästhesist am Kinderspital die Arbeit aufnahm, steckte die Schmerzbekämpfung noch in den Kinderschuhen. Zur Narkose tropfte man Äther auf Stoffmasken, und die Überwachung verliess sich auf körperliche Anzeichen, da es keine Überwachungsmonitore gab. Narkoseschwester führten lediglich Anweisungen aus, selbst wenn sie intensiven Kontakt zu den Patienten hatten. Seither hat sich die Schmerzbehandlung rasant verändert. Narkosegase wurden durch sichere, verträgliche Stoffe ersetzt, die über elektronische Beatmungseinheiten verabreicht werden oder als Injektionen komplizierte Eingriffe im Wachzustand erlauben. Dank neuer Beatmungsverfahren bei Frühgeborenen sank die Sterblichkeit dieser Patientengruppe stark. 1996 übernahm Andreas Gerber die Abteilung Anästhesie und führte die ersten Intubationen mit flexiblen Glasfasersonden durch. Im Jahr 2001 baute

er die Schmerzfachgruppe auf, welche den Pflegenden eine grössere Verantwortung in der Schmerzbekämpfung auftrug. Aufgrund sogenannter Standing Orders, erprobter Vorgehensweisen für die jeweilige Situation, übernehmen Pflegenden die unverzügliche Versorgung der Patienten und verabreichen Medikamente. Im Jahr 2004 startete Zürich Europas erste Bestrahlungstherapie unter Narkose, von der seither krebskranke Kinder aus ganz Europa profitierten. Seit 2006 setzt Markus Weiss als Chefarzt die Forschung zu Beatmungs- und Infusionstechniken sowie postoperativen Problemen fort. Innovationen in der Medizin wären undenkbar, hätte nicht die Schmerzbekämpfung Schritt gehalten und deren Weg bereitet. Doch im Zeitalter der technisierten Medizin bleibt das Anliegen der Anästhesisten unverändert: Schmerzen der kleinen Patienten zu lindern oder gar zu verhüten. (Andrea Six)

**Nicht jedes Kind kann seinen Schmerz in Worte fassen.**

**Gelingt das nicht, versuchen Ärzte und Pflegende zusammen mit den Eltern methodisch,  
dem Rätsel auf die Spur zu kommen.**

**Für Patienten wie Caroline ist das eine enorme Erleichterung.**

# Die Schmerz-Detektive

Reportage von Marco Stücheli

Draussen vor dem Fenster regnet es dicke Tropfen. Die Müdigkeit steckt Caroline (12) noch tief in den Knochen. Immer wieder fallen ihr die Augen zu. Doch plötzlich reisst sie diese auf: Nun ist sie wach. Sie sitzt da im Rollstuhl und blickt in die Welt hinaus. Ihre Mutter kämmt ihr liebevoll die Haare und leistet ihr Gesellschaft. Die Aussicht aus dem fünften Stock ist bei jedem Wetter schön, so lieblich, wie sich die Reuss durch die Landschaft schlängelt.

Caroline lebt seit Jahren in der idyllisch gelegenen St. Joseph Stiftung in Bremgarten. Sie ist ein Mitglied der Wohngruppe Dörfli.

Bis ihr Leiden einen Namen hatte, brauchte es lange. Die seltene Speicherkrankheit Mucopolysaccharidose (MPS III), eine genetisch bedingte Stoffwechselkrankheit, ist ein schwer diagnostizierbares Leiden mit sehr unterschiedlichen Verlaufsmustern.

## Entwicklung mit Rückschlägen

Am Anfang schien alles normal. Die frisch geborene Caroline war ein lebhaftes, prächtiges Baby. Bereits ein halbes Jahr später wurde sie jedoch immer mehr zum kleinen Zappelfilipp. War ihre Schwester, die Erstgeborene, nicht

wesentlich ruhiger? Oder war die Kleine einfach mit ihren raschen Bewegungen schon sehr weit entwickelt?

An ihrem ersten Geburtstag konnte Caroline weder krabbeln noch stehen. Sie bewegte sich im Eiltempo sitzend im Schneidersitz vorwärts. Jeden Abend tat sie sich mit dem Einschlafen schwer. Mit der Atmung stimmte etwas nicht, und die Kleine hatte Probleme mit den Bronchien. Auch körperlich gab es Auffälligkeiten. Die Hüfte war schmal und unförmig, der Bauch dafür umso grösser.

Die Ärzte beruhigten die sorgenvollen Eltern immer wieder. Der Entwicklungsverlauf bei Kleinkindern sei unterschiedlich. Die Fortentwicklung sei zwar im Grenzbereich, aber nicht kritisch. Mit eineinhalb Jahren klappte es plötzlich. Caroline konnte laufen. Es schien wieder alles in Ordnung zu sein.

Mit der kalten Jahreszeit kehrte wie jedes Jahr auch die Bronchitis zurück. Von Neuem wuchsen die Sorgen der Eltern um ihre Kleine an. Vermehrte Arztbesuche gaben keine Erkenntnisse. Weitere Abklärungen folgten, so schlussendlich auch im Kinderhospital Zürich. Dem Kinderarzt und Stoffwechselspezialisten Dr. Andrea Superti fielen sofort die eindeutigen

physiognomischen Merkmale von MPS III-Patienten auf, unter anderem voluminöse Lippen und buschige Augenbrauen. Nur eines von über 200'000 Neugeborenen leidet daran, und dementsprechend selten ist die Krankheit. Es gelingt nur Spezialisten, sie zu diagnostizieren.

Das lebhaftes kleine Mädchen entwickelte sich bis zum fünften Lebensjahr weiter. Für ein Jahr konnte sie sogar den regulären Kindergarten besuchen. Mit der Sprache tat sie sich aber immer schwer. Mit der Zeit gelang es ihr, in Drei-Wort-Sätzen ihre Bedürfnisse zu kommunizieren.

Und dann kam die Wende: Die Krankheit schritt voran und das Gelernte ging wieder verloren. Sie musste vom öffentlichen Kindergarten in die heilpädagogische Schule wechseln. Später ging auch dies nicht mehr, und Caroline kam in die Tagesschule für Körper- und Mehrfachbehinderte in Wollishofen. Rückschritte bestimmten den Alltag: das eigenständige Essen ging nicht mehr, und eine Rückbildung des Hüftkopfes schritt voran. Caroline litt zunehmend an heftigen Schmerzen. Einer möglichen Hüftoperation stand man kritisch gegenüber. Narkosen bedeuten für MPS-Patienten ein mehrfach erhöhtes Risiko.





Auch minimale Äusserungen müssen Betreuende wahrnehmen: Caroline mit ihrer Mutter.

### Individuelle Schmerzerfassung

Die minimale Ausdrucksweise der kleinen Patientin machte es den Ärzten und dem Pflegepersonal äusserst schwierig. Caroline hatte Schmerzen, aber wo? Das Problem war nach einer Darmverschluss-Operation besonders akut. Die kleine Patientin hatte unausstehliche Schmerzen. Sie wimmerte und schrie bei jeder noch so kleinen Bewegung. Jeder Lagewechsel, jede Berührung, jede Untersuchung, alles war für die Kleine eine Qual.

Neben der medikamentösen Schmerzbekämpfung begann man mit einem spezifischen Pflegekonzept. Heute wird Caroline anhand eines Schmerzerfassungsinstrumentes gezielt beobachtet, und sämtliche Verhaltensaktionen

werden registriert und dokumentiert (Non-Communicating Children's Pain Checklist). Die Daten helfen den Fachleuten, die Schmerzen der Patienten einzuschätzen und die Schmerztherapie anzupassen. Weitere Methoden, wie die sogenannte Basale Stimulation® und das Affolter-Modell® (beides sind Methoden, die die Körperwahrnehmung der Patienten fördern) ergänzen die Schmerzbehandlung.

So fand man heraus, dass sie es mag, von nur einem Händepaar berührt zu werden. Auch auf Initialübungen spricht die Kleine positiv an. Der Arzt und das Pflegefachpersonal berühren sie stets genau an denselben Stellen. Jede Aktivität wird im Voraus angekündigt. Langsam tasten sich die Fachkräfte vorwärts und spüren den

Schmerz Schritt für Schritt auf. Mit jeder weiteren positiven Erkenntnis kann das Leiden gelindert werden. Die Heilung der Krankheit ist leider nicht möglich. Sämtliche Anstrengungen dienen dazu, die Lebensqualität des Mädchens zu verbessern. Dank dem grossen Engagement ihres Umfeldes gelingt dies immer besser. Das Rätsel um Carolines Schmerzen wird gelöst.



**Die Arzneimitteltherapie bei kleinen Patienten steckt in den Kinderschuhen.**

**Das muss geändert werden, dafür setzt sich Priska Vonbach ein.**

**Eine verantwortungsvolle Aufgabe – wird sie gelöst,**

**kommen viele Patienten zu neuen Kräften.**

## **Apothekerin der kleinen Dosierung**

**Porträt von Priska Vonbach, von Marco Stücheli**

Ordner stapeln sich im Büro von Priska Vonbach, Fachbücher füllen das Gestell. Eine persönliche Bibliothek zu Arzneimitteln, gesetzlichen Bestimmungen, Publikationen und neusten Erkenntnissen umrahmt das Büro der 36-jährigen Apothekerin. Priska

Vonbach, selber Mutter von drei Kleinkindern, leitet seit vier Jahren den Pharmazeutischen Dienst des Kinderspitals.

„Mich fasziniert die klinische Pharmazie – die Optimierung der Verordnung und die Anwendung von Medikamenten,“

sagt sie überzeugt. Bereits nach dem Pharmaziestudium an der ETH hat sie in diesem Teilgebiet ihre Dissertation in angewandter Forschung geschrieben.

„Es hört sich vielleicht trocken an, ist es aber überhaupt nicht. Ich habe eine äusserst vielfältige Stelle.“

## Wegweisendes Nachschlagewerk

Gemeinsam mit ihrem Team von drei zusätzlichen Apothekerinnen und vier Pharma-Assistentinnen regelt, kontrolliert und optimiert sie die Arzneimitteltherapie für die Patienten des Kinderspitals. Diese Arbeit besteht aus zwei wesentlichen Gebieten: Aus der klinischen Pharmazie sowie aus der eigentlichen Medikamenten-Logistik.

Zur klinischen Pharmazie gehört beispielsweise der Vorsitz in der Arzneimittelkommission. Das Gremium trägt die Verantwortung für die Arzneimittelliste und das interne Dosierungsbüchlein unter Berücksichtigung festgelegter Kriterien. 2009 publizierte Vonbach erstmalig dieses Nachschlagewerk in völlig neuer Fassung, welches sämtlichen Ärzten am Kinderspital als Richtlinie für die freie Verordnung von Medikamenten dient. An dieser einzigartigen, 300 Seiten starken Fibel mit über 330 verschiedenen Wirkstoffen orientieren sich auch andere Kliniken, öffentliche Apotheken und niedergelassene Kinderärzte.

## Täglich am Krankenbett

Eine enge Zusammenarbeit mit Ärzten und Pflegefachpersonen am Patientenbett gehört zum Alltag. „Wie können wir die Arzneimittel-Therapie für den Patienten noch besser machen? Wie soll von Fall zu Fall die Dosierung sein? Diese und viele weitere Fragen fordern uns täglich heraus,“ erzählt Vonbach.

Die Arzneimittelforschung ist bei Kindern aus ethischen und organisatorischen Gründen schwierig. Darüber

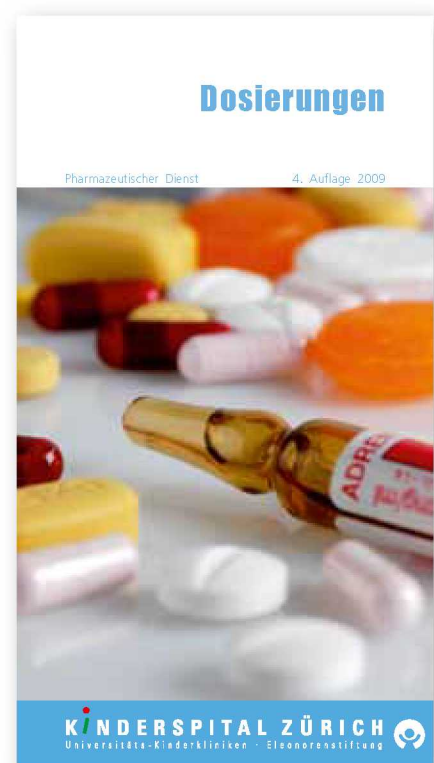
hinaus forscht die Pharma-Industrie wegen zu geringem Absatz bei den Patientengruppen der Früh- und Neugeborenen, der Säuglinge, der Kleinkinder, Kinder und Jugendlichen kaum. Gezwungenermassen erfolgt daher die Medikamenten-Verordnung bei rund der Hälfte der Fälle ausserhalb der Zulassung. Gerade deshalb ist für Vonbach das nationale Netzwerk, der Austausch über die Fachgesellschaft der Spitalapotheker und mit Forschenden von grosser Bedeutung. Denn Wirksamkeit und Sicherheit müssen auch bei Kindern möglichst evidenzbasiert gegeben sein.

Im zweiten Aufgabengebiet – der Medikamenten-Logistik – unterstützen Pharma-Assistentinnen die Apothekerinnen bei Einkauf, Lagerung und Lieferung. Der universitäre Anspruch des Kinderspitals sowie die Beschaffung von vielen für Kinder nicht zugelassenen Medikamenten machen dieses Aufgabengebiet sehr komplex.

## Durch Forschung weiterkommen

Zum Alltag der Abteilungsleiterin gehören auch administrative und organisatorische Aufgaben wie die Mitarbeiterführung, die Qualitätssicherung oder die Schulung von Fachpersonen im Umgang mit Medikamenten. „Die Zeit für Forschung ist dabei immer etwas knapp,“ ergänzt Vonbach. Trotzdem setzt sie sich mit Engagement für Lehre und Forschung ein: Sie doziert an der ZHAW im Bachelor in Nursing Science, bildet Apotheker in Spitalpharmazie weiter und betreut wissenschaftliche Arbeiten zum Thema Kinder-Arzneimitteltherapie.

Priska Vonbach ist es ein grosses Anliegen, trotz schwierigen Forschungsbedingungen Fortschritte in der Kinder-Arzneimitteltherapie zu erreichen. Hoffnung gibt ihr die 2007 in der EU in Kraft getretene Verordnung über Arzneimittel in der Pädiatrie. Diese begünstigt und unterstützt Pharmaunternehmen mit der Verlängerung von Patenten, wenn sie Studien bei Kindern durchführen. In der Schweiz ist ein ähnliches Gesetz in Bearbeitung. Bereits sind positive Veränderungen erfolgt – die Zahl der klinischen Studien in der Kinder-Arzneimitteltherapie hat in den letzten zwei Jahren zugenommen. Und sechs solche Studien betreut der Pharmazeutische Dienst zurzeit gleich selber mit.



Das Nachschlagewerk aus dem Kinderspital Zürich für die Arzneimittelabgabe an Kinder hat sich etabliert.

**Seit ihrem Verbrennungsunfall hat Isabel einen ständigen Begleiter: Den Schmerz.**

**Brandverletzte wie sie müssen bis ins Alter mit den Unfallfolgen leben.**

## Isabels Welt

Reportage von Marco Stücheli



Der Tag war heiss, die anbrechende Nacht war vielversprechend. Ein perfekter, lauer Sommerabend für eine Grillparty. Die Kohle kam ins Glühen, das Fleisch stand schon bereit. Erwartungsvoll standen Isabel (14) und ihre Freunde um den Rost. Munter wurde drauflos gequasselt, gelacht und geneckt. Wie könnte das Wochenende besser beginnen!

Langsam wurde das Loch im Bauch immer grösser. Doch die Kohle liess auf sich warten. Warum geht es nicht vorwärts?! Und da war sie schon, die zündende Idee: Voller Übermut ergriff ein Kumpan die Flasche und kippte Petrol ins Feuer. Explosionsartig schossen die Flammen in die Höhe. Isabel wurde erwischt. Sie brannte.

Ohne zögern und überlegen, sprang sie geistesgegenwärtig über den Zaun zum Nachbargarten und warf sich in das modrige Wasser eines stillgelegten Pools. „Ich spürte nichts in diesem Moment. Es tat nicht weh,“ erzählt die aufgeweckte junge Bernerin heute

und fügt sogleich an: „aber dann – den Rest weiss ich nicht mehr wirklich.“ Ihre Erinnerungen sind bruchstückhaft.

Ihre Freunde alarmierten die Sanität. Es dauerte ewig. Passanten kamen und wollten ebenfalls die Rettung rufen. Da war er endlich, der Notarzt. Isabel wurde versorgt. Viele, zu viele unbekannte Augen schauten. „Mir ist kalt“, habe sie immer wieder gesagt.

Mit Wärmedecke und einer Schmerzmittelinfusion versorgt, wurde Isabel mit der Rega ins Kinderspital Zürich geflogen. Sofort folgte eine dreistündige Operation. Gut ein Dutzend Ärzte verschiedenster Disziplinen kümmerten sich um sie. Als die junge Notfallpatientin wieder zu sich kam, lag sie auf der Intensivstation des Kinderspitals. Sobald der Zustand Isabels stabil war, wurde sie auf die Abteilung für brandverletzte Kinder verlegt. Ab diesem Moment konnte die eigentliche Behandlung der brandverletzten Haut beginnen.

### Schmerzmanagement

„Am Anfang war es hart. Ich konnte mich nicht bewegen. Ich musste ganz still im Bett liegen. Für Notfälle oder wenn ich Schmerzen hatte, hatte ich eine Alarmglocke bei meinen Füssen. Mit meinem grossen Zehen konnte ich läuten,“ erzählt die Jugendliche. Es ist erstaunlich, wie offen sie in ihren jungen Jahren über ihren Unfall spricht.

Das Schmerzmanagement gegen die Brandverletzungen funktionierte relativ rasch und gut. Tabletten und Tropfen linderten ihre schmerzhaften Leiden. Aber das Stechen für wiederholt neue Infusionen und das Verbandswechseln an jedem zweiten Tag waren eine Tortur. Zuerst musste sie durch eine Maske Betäubungsgas einatmen. „Erdbeere, es roch nach Erdbeere. Ich durfte den Duft selber auswählen.“ Unter Narkose bekam sie anschliessend die frischen Verbände und Kunsthaut.

Eine starke Entzündungsreaktion, welche von der Kunsthaut des rechten Armes ausging, bereitete ihr starke Schmerzen. Sie hatte weitere starke Schmerzen, wusste aber nicht, wo und was es war. „Mir war den ganzen Tag über schlecht,“ erzählt Isabel. Sie merkte kaum, dass ihr Kreislauf gegen 22 Uhr zusammenbrach. Das Pflegepersonal und die Ärzte kamen angerannt. Die junge Patientin musste so rasch wie möglich auf die Intensivstation. Dort bekam sie am Fuss eine neue Infusion gelegt. Es musste rasch gehen. Der Schmerz war entsetzlich.

## Narben auf der Haut – Narben auf der Seele

Die Haut ist als Wahrnehmungsorgan und als Grenze zwischen Individuum und seiner Umwelt ein auch in psychologischer Hinsicht ausserordentlich wichtiges Organ. Sie dient nicht nur dem Schutz vor der Umwelt, sie ermöglicht auch den Kontakt mit ihr. Schwere Brandverletzungen und deren Behandlung gehören zu den schlimmsten Erfahrungen, die ein Kind machen kann. Das betroffene Kind und seine Familie müssen eine Vielzahl von Belastungen wie das Unfalltrauma, eine schmerzhafteste Behandlung, eine lange Hospitalisation, zum Teil Schuldgefühle, aufwendige Rehabilitation, bleibende funktionelle Einschränkungen und kosmetische Folgen aushalten und bewältigen. Diese Belastungen führen dazu, dass brandverletzte Kinder sowohl während der medizinischen Behandlung als auch im Langzeitverlauf ein erhöhtes Risiko besitzen, eine psychische Störung zu entwickeln. Zur Prävention, Diagnosestellung und kompetenten Behandlung integriert das Kinderspital psychologische Fachpersonen in das Behandlungsteam.

„Du musst dich da hindurchbeissen“, habe sie sich immer wieder gesagt. An diese lange Nacht erinnert sich das tapferere Mädchen nur ungern zurück.

Unterdessen kann Isabel im Bett wieder sitzen und darf sich bewegen. Wie viele Operationen es seither gewesen waren, weiss sie nicht. „Vielleicht 20 bis 30. Aber ‚Operationen‘ ist eh das falsche Wort: Die Chirurgen sprechen von Eingriffen,“ klärt sie auf.

### Endlos

Patienten mit Brandverletzungen gehören zu jenen Patienten mit der längsten Aufenthaltsdauer im Kinderspital. Isabel ist seit dem ersten April in Zürich stationiert. Wenn alles gut geht, darf sie Ende Juni wieder nach Hause. „Aber bald schon ist Pfingsten und ich darf dann vielleicht über die Feiertage nach Hause,“ erzählt sie voller Hoffnung. Bis dahin und natürlich wieder zurück im Spital, muss die Jugendliche hart für ihre Heilung arbeiten.

Auch während des Gespräches massiert und dehnt eine Ergotherapeutin die Finger und den Handrücken des Mädchens. Es sei sehr wichtig, dass sie die Übungen regelmässig mache. Ansonsten könnten sich die Gelenke versteifen und starke Schmerzen auftreten, erklärt die Therapeutin. Zur

möglichst optimalen Wundheilung trägt Isabel Kompressionsanzüge. Eine unangenehme Sache: Der Massanzug ist sehr eng und schränkt die Bewegungsfreiheit stark ein. Brandverletzte Kinder neigen in einem solchen Moment dazu, für den Alltag wichtige Bewegungen zu umgehen. Die Folgen davon sind gravierend, die Gelenke können Schaden nehmen.

Die anfänglichen Therapieschmerzen haben abgenommen. Auch Fortschritte sind unterdessen gut zu sehen. Trotzdem, der Heilungsprozess wird nie ganz abgeschlossen sein. Möglicherweise sind mittel- bis langfristig kleinere kosmetische Korrektur Eingriffe nötig. Neben dem physischen Schmerz darf man den psychischen nicht ausser Acht lassen. Die Verarbeitung des Unfalls und des Geschehens danach sowie die aktuelle Situation benötigt Unterstützung eines Experten. Der Psychologe Markus Landolt verfügt über langjährige Erfahrung in diesem Bereich. Er kennt die Probleme brandverletzter Kinder und Jugendlichen. Er und sein Team schaffen es auch immer wieder, den Zugang zu ihnen zu finden.

### Freundschaften helfen

Bei der lebensfrohen jungen Bernerin hatte er einfaches Spiel. Isabel meistert ihre Situation erstaunlich erwachsen und hat sich damit abgefunden. Tapfer stellt sie sich den vielen Leuten, die etwas von ihr wollen: dem Pflegepersonal, den Ärzten, den Therapeuten. „Es ist so toll, ich werde oft besucht,“ freut sie sich. Und fügt mit schlechtem Gewissen an, dass sie manchmal den Spitalkoller an ihren Eltern auslassen würde, das tue ihr jeweils sofort sehr leid. Gute Beziehungen und Freundschaften sind für Patienten in einer solchen Situation äusserst wichtig. Unzählige Genesungswünsche schmücken die dem Bett gegenüberliegende Wand. Das motiviert Isabel, genauso wie die persönliche Beziehung zu ihrer Bezugspflegerin. Und manchmal kommt fast schon Partystimmung auf. Erst kürzlich verfolgte sie zusammen mit ihrer Schwester und deren Freund die königliche Hochzeit von Kate und William. Und dank der modernen Technologie ist Isabel per Internet stetig mit der Aussenwelt im Kontakt, so auch mit einem Kumpel: Mit ihm mailt sie fast täglich.

Isabel freut sich enorm darauf, wieder in die Schule zurück zu kehren. Ihr Platz in der Schulbank wartet bereits auf sie. Ein guter Freund hat ihn extra für sie frei gehalten.

**Genesungswünsche und Freundschaftsgrüsse im Spitalzimmer.**





# Der Schmerz als Alarmsystem

Forschungsbericht von Eugen Boltshauser\*

Ein Leben ohne Schmerz – wie schön wäre das! Diese Gedanken gehen wohl einem Leidenden immer wieder durch den Kopf. Auch wenn die Qual gross ist, der Schmerz übernimmt eine wichtige Funktion: er ist das individuelle Alarmsystem des Menschen. Besonders angeborene, seltene Krankheiten mit Störungen im Schmerzempfinden zeigen, wie wichtig das Alarmsystem ist.

## Fehlendes Schmerzempfinden

Die Kongenitale Analgesie (KA) zeigt exemplarisch Auswirkungen einer solchen Dysfunktion auf. Das periphere Nervensystem ist normal angelegt.

## Fehlendes Schmerzempfinden

### hat besonders gravierende Folgen

#### für die Knochen.

Die zentrale Schmerzempfindung im Gehirn funktioniert jedoch nur selektiv. Schmerz und Temperatur werden nicht korrekt wahrgenommen, sämtliche übrigen sensiblen Qualitäten wie Berührungen und Lagesinn sind intakt. Diese vererbte, angeborene Störung wirkt sich bei Verletzungen und Entzündungen, vor allem im Bereich der Haut, der Schleimhäute und der Knochenhaut aus.

Folgen der verminderten Schmerzempfindung können sein:

- Bei Säuglingen und Kleinkindern Verlust von Zähnen durch Entzündungen im Mund mit permanenten Auswirkungen im Gebiss;
- Hornhauttrübungen durch nicht oder zu spät wahrgenommene Entzündungen und Verletzungen;
- Hautnarben infolge Verletzungen und Verbrennungen;
- Diverse skelettäre Auswirkungen;
- Schmerzlose Geburt und fehlendes Empfinden von Press-Wehen ist für Babies potentiell gefährlich.

Ganz besonders gravierend sind die unterschiedlichsten Folgen der gestörten Schmerzempfindung bei Knochen. Fehlbelastungen und Verletzungen werden nicht wahrgenommen. Die Folgen sind permanente Fehlbelastungen, Mikrotraumen, Knochenbrüche und Entzündungen. Gerade die Gelenke der unteren Extremitäten (Hüfte abwärts) werden überdurchschnittlich beansprucht und sind daher besonders anfällig auf Schwellungen, Deformationen und Arthrosen. Auch Veränderungen von Wirbelkörpern mit Auswirkungen auf das Nervensystem konnten beobachtet werden.

## Soziale Probleme

Neben den körperlichen Beschwerden führen Störungen beim Schmerzempfinden zu ungünstigen Verhaltensweisen auf sozialer Ebene. Haben Kinder ihre Stärke gegenüber ihren Freunden erst einmal realisiert, kennen sie keine Grenzen mehr. Für Aufmerksamkeit stürzen sie sich heldenhaft von Objekten oder wählen extreme Sportarten. Meist fehlt bei den kleinen Patienten die Einsicht, das Risikoverhalten zu ändern, was zu bleibenden Mikrotraumatisierungen führen kann.

\* Prof. Dr. Eugen Boltshauser ist Leiter der Abteilung Neuropädiatrie am Kinderspital Zürich.



**Wenn die Differenzierung des biologischen Geschlechts nicht normal erfolgt, hat dies für die Patienten lebenslang schmerzliche Folgen. Um mehr Erkenntnisse zu gewinnen und eine Langzeitbetreuung zu gewährleisten, hat das Kinderspital Zürich eine interdisziplinäre Forschungsgruppe gebildet.**

# Wenn das Geschlecht Schmerzen verursacht

Forschungsbericht von Anna Lauber-Biason\*

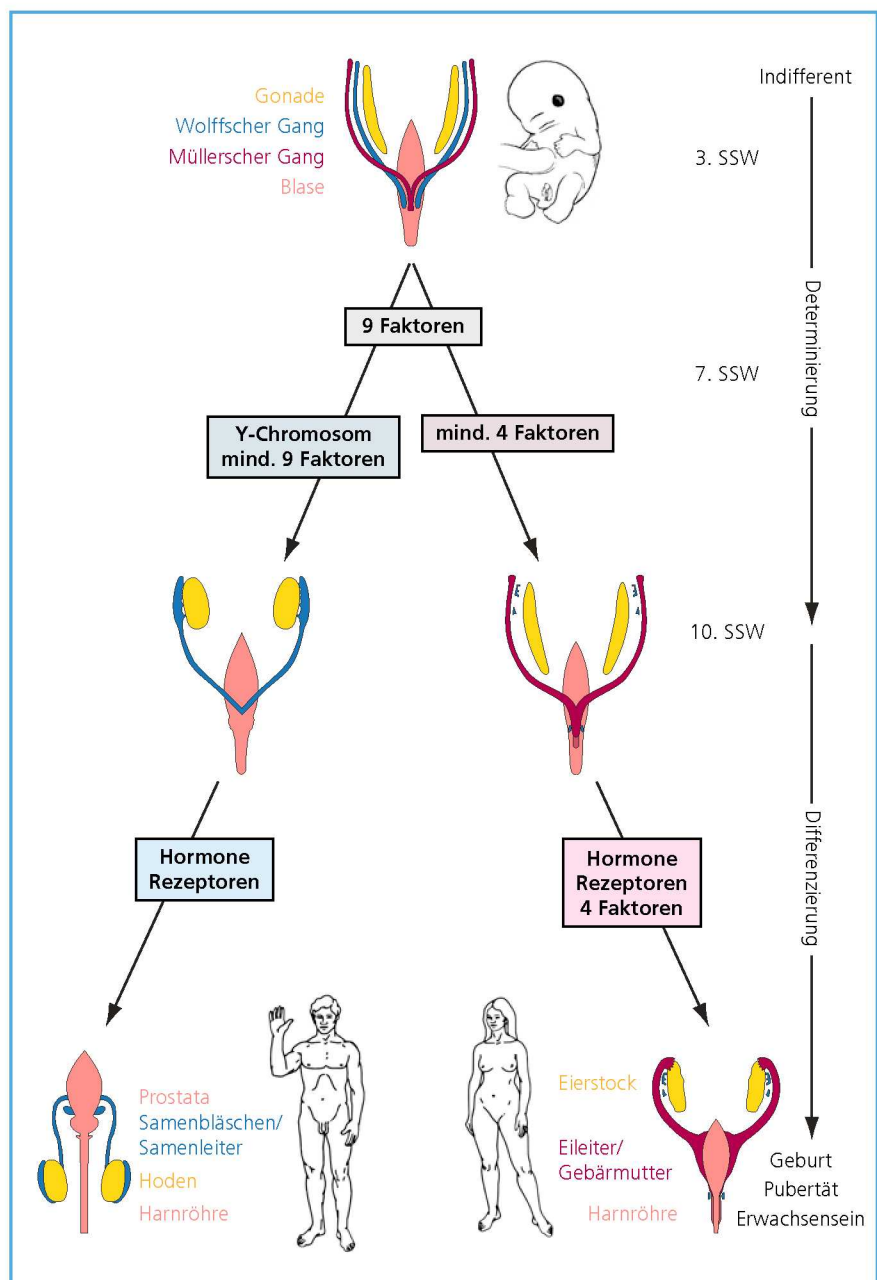
Die Ausdifferenzierung des biologischen Geschlechts ist die Grundlage dafür, dass sich vielzellige Tiere und Menschen vermehren und damit die Erhaltung ihrer Art garantieren können.

Die meisten Erkenntnisse zu den Mechanismen, welche diesen Prozess bei Säugetieren und Menschen regulieren, wurden anhand von Tierexperimenten oder von Patienten mit Störungen der Geschlechtsentwicklung gewonnen. Solche Störungen bezeichnet man im Englischen als Disorders of Sex Development (DSD). Sie sind nicht so selten, wie früher vermutet wurde. Heute nimmt man an, dass 1 von 4500 lebend geborenen Kindern Anomalien der Genitalien zeigt.

## Langzeitbetreuung

Die Geburt eines Kindes mit „Intersex“, also einer Störung der Geschlechtsdifferenzierung, erfordert eine Strategie der Langzeitbetreuung. Die entsprechende Arbeit mit der betroffenen

Die Entwicklung des Geschlechts erfolgt über mehrere Stufen. Bei der genetisch bedingten Bestimmung des Geschlechts können Mutationen der Gene zu Fehlentwicklungen führen. Davon sind wiederum verschiedene Drüsen betroffen, was hormonelle Störungen nach sich zieht (SSW: Schwangerschaftswoche).



\* PD Dr. Anna Lauber-Biason ist Leiterin Steroidhormonlabor und Grundlagenforschung an der Abteilung Endokrinologie/Diabetologie der Medizinischen Klinik am Kinderspital Zürich.

Familie erfordert den Einsatz unterschiedlicher Spezialisten. Die Unsicherheit hinsichtlich der Geschlechtsdifferenzierung ist belastend und für die Familien auch schmerzlich. Eine rasche gründliche Untersuchung des Kindes sowie eine ärztliche Entscheidung sind erforderlich.

Schlüsselfaktoren in einer solchen Situation sind nicht nur die Diagnose, sondern auch das Aussehen der Genitalien, die chirurgischen Möglichkeiten, der Bedarf einer lebenslangen hormonellen Ersatztherapie, die Möglichkeit von Unfruchtbarkeit und die psychosozialen Folgen wie zum Beispiel die Akzeptanz durch die Familie und ihre Kultur. Die Diagnose muss bei DSD besonders präzise gestellt werden: Es geht wie bei anderen schweren Erkrankungen auch um Konsequenzen für das ganze Leben.

Obwohl entscheidende Fortschritte zum Verständnis der genetischen Grundlagen der menschlichen Geschlechtsentwicklung gemacht worden sind, konnte auf molekularer Ebene die Störung nur bei einem Teil der Fälle von DSD ergründet werden. Zudem liegen nur wenige Studien zum Langzeitverlauf der Krankheit sowie zur langfristigen Entwicklung der mentalen Gesundheit und der Lebensqualität dieser Patienten vor. Aus diesem Grunde haben wir im Kinderspital Zürich ein interdisziplinäres DSD-Team gebildet. Die Betreuung und die Unterstützung von DSD-Patienten soll damit verbessert und gefördert werden.

## **Folgenreiche Störungen**

Berücksichtigt werden müssen zwei biologische Prozesse, nämlich die Geschlechtsdetermination und die Geschlechtsdifferenzierung. Zu Beginn einer Schwangerschaft (erste und zweite Woche) unterscheiden sich menschliche Embryos nur durch den Chromosomensatz 46,XX (bei den weiblichen) beziehungsweise 46,XY (bei den männlichen). Von der dritten Woche an steuern bestimmte Gene die Differenzierung der Geschlechtsdrüsen, also der Eierstöcke beziehungsweise der Hoden. Diese bilden ihrerseits Hormone, welche anatomische und psychologische Unterschiede bestimmen, die wiederum zu Verhaltensunterschieden führen, welche schlussendlich durch die soziale Umgebung beeinflusst werden. Es sind also einerseits die Gene, andererseits die ausgeschütteten Hormone und deren Rezeptoren, welche über die Geschlechtsentwicklung bestimmen.

Störungen können auf jeder Stufe dieses komplexen Prozesses auftreten und schwere Konsequenzen in der Geschlechtsentwicklung nach sich ziehen. Die Konsequenzen sind jeweils sowohl für den Körper wie für die Psyche der Patienten gravierend und führen zu schwierigen Situationen mit einem entsprechend hohen Bedarf an Unterstützung.

# Erwachen ohne zu zittern

Forschungsbericht von Franziska von Arx-Strässler\*

Kinder auf der neonatologischen oder auf der pädiatrischen Intensivstation leiden oft an lebensbedrohlichen Krankheiten. Zur Linderung ihrer Beschwerden erhalten sie über lange Zeit hohe Dosen Schmerz- und Beruhigungsmittel (Analgo-Sedierung). Eine solche intensive Schmerzbehandlung macht Therapien und diagnostische Massnahmen erst möglich. Zudem kann so die Sterblichkeit reduziert werden.

## Individuelle Therapie

Eine Schmerztherapie muss aber individuell auf jeden Patienten abgestimmt sein. Ansonsten führt sie zu Stress, erhöhter Infektionsanfälligkeit, Thrombosen und Beeinträchtigung der

Schlaf- und Ruhephase. Bei Frühgeborenen mit Schmerzen konnten gar abnorme Reaktionen und langfristige Entwicklungsstörungen festgestellt werden.

Die abgestimmte Dosierung hängt von der Krankheit, dem Verlauf, dem Kind sowie von der Einstellung, Erfahrung und dem Wissen der einzelnen Pflegenden ab. Studien zur Dosierung bei Kindern fehlen. Auch die Einschätzung der Tiefe der Analgo-Sedierung ist trotz vorhandener Instrumente schwierig, da es sich immer um eine Fremdeinschätzung handelt und die Instrumente allesamt Einschränkungen aufweisen. Am Kinderspital wird aktuell der „Sophia Observation withdrawal Symptomsscale SOS“, ein viel versprechendes neues Instrument getestet.

## Sorgfältiges Absetzen

Können die Medikamente wieder abgesetzt werden, darf dies nicht abrupt geschehen. Ansonsten zeigt der Körper bereits nach drei bis fünf Tagen unter anderem folgende Reaktionen:

- Überstimulation des zentralen Nervensystems (Zittern, Angst, Unruhe, Schlafstörungen, Übererregbarkeit, starkes Weinen);
- Autonome Dysfunktion (Schwitzen, erhöhter Puls und Blutdruck, Gähnen);
- Gastrointestinale Symptome (Erbrechen, Durchfall, Bauchkrämpfe, Nahrungsverweigerung, Inappetenz).

Bei einer umfassenden Beobachtung der Patienten, werden diese Symptome rasch durch das Pflegepersonal erkannt. Und durch sofort eingesetzte, intensive Therapien kann Komplikationen vorgebeugt werden.

Um Entzugserscheinungen zu vermeiden, werden im Kinderspital Zürich die Patienten schrittweise von den Medikamenten entwöhnt. Langfristig muss es aber das Ziel sein, frühzeitige, präventive und therapeutische Ansätze zu entwickeln. Denn die Schmerztherapie muss nicht nur effektiv sein, sondern auch ein Erwachen ohne unerwünschte Wirkungen ermöglichen.

Auf der Notfallaufnahme und auf den Stationen: Patient und Pflegerin ermitteln das Schmerzempfinden.



\* Franziska von Arx-Strässler ist Pflegeexpertin BScN am Kinderspital Zürich und Co-Leiterin der Schmerzkommission.

**Nicht der Schmerz an sich, aber ein komplexes Verhältnis zum Leiden ist etwas typisch Menschliches. Besser als die Illusion eines völlig schmerzfreien Lebens ist die gezielte Bekämpfung und Überwindung von Schmerz.**

# Schmerz hat eine Schutzfunktion

Fünf Fragen an Christian Kind\*

## Herr Prof. Kind, ist Schmerz etwas typisch Menschliches?

Schmerz ist wohl allen Lebewesen mit einer zentralen nervlichen Organisation gemeinsam. Spezifisch menschlich scheint mir allerdings die komplexere Beziehung zwischen dem Leiden und dem physischen Schmerz zu sein. Wie stark ein Mensch leidet, hängt nämlich nicht nur von schmerzhaften physischen Verletzungen ab. Auch psychische Verletzungen können körperliche Schmerzen hervorrufen.



## Welche Bedeutung messen Sie dem Schmerz für den Menschen zu: Ist er immer etwas Negatives, oder hat er auch seine positiven Seiten?

In erster Linie hat Schmerz eine Schutzfunktion: Er soll verletzte oder von Verletzung bedrohte Körperteile vor Schädigungen bewahren und ruhig stellen. Eine angeborene oder erworbene vollständige Schmerzlosigkeit führt zu unbeabsichtigten Verletzungen und darauf folgenden Infektionen exponierter Körperstellen. Heftiger Schmerz wird praktisch immer negativ empfunden; seine Überwindung oder ein spontanes Nachlassen kann aber auch Glücksgefühle auslösen.

## Können Ärzte und Pflegende überhaupt verstehen, was ein Patient mit Schmerzen wirklich fühlt?

Schmerz ist subjektiv und kann nur sehr bedingt von anderen verstanden werden. Die sehr unterschiedliche Intensität bei verschiedenen Menschen, selbst bei vergleichbaren Verletzungen, lässt sich auf zahlreiche Ursachen zurückführen. Die Art der Verarbeitung früherer Schmerzerlebnisse scheint dabei eine entscheidende Rolle zu spielen. Dagegen sind die unterschiedlichen Arten, in denen dem Schmerz Ausdruck verliehen wird, vor allem auf kulturelle Faktoren zurückzuführen.

## Muss Schmerz immer gelindert oder geheilt werden?

Grundsätzlich appelliert jede Schmerzáusserung eines Menschen sehr direkt an unsere mitmenschliche Pflicht zum Beistand. Dass dies sehr tief verankert ist, zeigt die Tatsache, dass bereits zweijährige Kinder versuchen, jemanden zu trösten, der Schmerzen zeigt. Für Ärzte und Pflegende gilt also, dass Schmerzáusserungen immer ernst genommen und geeignete Massnahmen zu ihrer Linderung unternommen werden müssen. Dabei sollten diese jedoch Natur und Ursache des Schmerzes sorgfältig analysieren und die Schmerzbe-kämpfung entsprechend gestalten. Während bei akuten operations- oder verletzungsbedingten Schmerzen eine vorsorgliche medikamentöse Schmerz-

**Schmerz ist etwas Unangenehmes,**

**das mit geeigneten Mitteln bekämpft und überwunden werden kann.**

\* Prof. Dr. med. Christian Kind ist Präsident der Zentralen Ethikkommission der Schweizerischen Akademie für Medizinische Wissenschaften (SAMW) und Chefarzt Pädiatrie am Ostschweizerischen Kinderspital in St. Gallen. Das Interview wurde von der Redaktion schriftlich geführt.

behandlung entscheidend ist, muss bei dauerhaften Schmerzen und psychosomatischen Schmerzzuständen ein kombinierter Zugang auch mit kognitiv-verhaltenstherapeutischen Ansätzen gewählt werden.

### **Welches sind die drei grössten Probleme der Menschen – und gehört der Schmerz dazu?**

Wahrscheinlich erleben Menschen in der heutigen westlichen Welt so wenig Schmerzen wie noch nie zuvor in der

Menschheitsgeschichte. Paradoxe Weise ist aber der Schmerz und sind seine Vermeidung und Bekämpfung wichtige gesellschaftliche Themen. Möglicherweise trübt die Wohlstandsgesellschaft den Blick dafür, dass ein völlig schmerz- und leidfreies menschliches Leben eine Illusion ist. Das individuelle Schmerzerleben wird in der allerfrühesten Kindheit geprägt: Der kleine Säugling lernt aus der elterlichen Reaktion auf das, was seinem Körper zustösst, welche Bedeutung er seinen Empfindungen beimessen soll. So wäre

es wahrscheinlich klüger, den Kindern einen sinnvollen Umgang mit unvermeidlichen Schmerzerlebnissen beizubringen, als zu versuchen, sie mit allen Mitteln vor jedem Schmerz zu bewahren. Die Botschaft müsste lauten: „Schmerz ist etwas Unangenehmes, das mit geeigneten Mitteln bekämpft und überwunden werden kann.“ Und sie sollte nicht lauten: „Schmerz ist etwas ganz Schreckliches, das unter allen Umständen vermieden werden muss.“

Schmerz dosiert bekämpfen: Patient steuert die Schmerzmittelabgabe selber, mit Knopfdruck.



**Kinder benötigen bei Schmerzen eine andere Behandlung als Erwachsene.**

**Durch eine interdisziplinäre Zusammenarbeit von Fachleuten kann noch besser auf die Bedürfnisse der Kinder eingegangen werden.**

# Schmerz ist vielfältig, besonders bei Kindern

Schlusswort von Barbara Haering\*



**Wie können wir dem Kind erklären, dass der Schmerz nachlassen wird, möglicherweise aber nicht sofort?**

Wir hatten Glück! Unsere Tochter war als Kind nie ernsthaft krank und – abgesehen von einem ausgerekten Ellenbogen und einem kleineren Reitunfall – nie wirklich verletzt. Auch bei den beiden Mittelohrentzündungen, die Anja kurz hintereinander hatte, war der Interpretationsraum jeweils klein und der Entscheid für eine Antibiotika-Behandlung schnell und eindeutig. Meine persönlichen Erfahrungen als Mutter mit den Schmerzen von Kindern sind somit begrenzt. Trotzdem weiss ich: Schmerzen von Kindern machen uns mehrfach hilflos. Wir wollen die Ursachen der Schmerzen beheben und möchten unsere Kinder so schnell wie möglich wieder lachen sehen. Wir fühlen uns zudem unsicher, weil wir die Schmerzen von Kindern schlechter interpretieren und bewerten können als jene von Erwachsenen, mit denen wir einen gewissen Erfahrungsschatz an Schmerzen teilen und uns darüber austauschen können. Und: Wie können wir dem Kind erklären, dass der Schmerz nachlassen wird, möglicherweise aber nicht sofort? Oder dass die Heilung schwierig sein wird und die Behandlung schmerzhaft?

Dieses Forschungsmagazin zeigt auf, wie vielfältig die Fragen sind, die sich in der Pädiatrie bei der Schmerzbehandlung stellen. Die Forschung zur optimalen Medikamentenabgabe ist dabei zentral, aber ebenso die Frage nach

nicht-medikamentöser Reduktion der Schmerzempfindung. Stichworte dazu sind Trösten, Loben, Stärken. Mit anderen Worten: Intensiv- und Palliativmedizin müssen mit der Kinder-Arzneimitteltherapie Hand in Hand arbeiten – und überdies die Brücke schlagen zur psychologischen und emotionalen Unterstützung des Kindes. Dies verlangt ein enges Zusammenwirken von Forschenden, Ärzten, Pflegenden und Eltern.

Nicht alle Schmerzen äussern sich mit Weinen oder Schreien. Psychisches und emotionales Leiden ist meistens leise. Kinder sind sich kaum bewusst, dass nicht nur ihre Schürfungen, sondern auch ihre seelischen Schmerzen gelindert werden können. In diesen Fällen ist die Aufmerksamkeit nicht nur der Eltern, sondern insbesondere der Schule und des sozialen Umfelds zwingend: Gemeinsam tragen wir Verantwortung für die körperliche und seelische Gesundheit der Kinder – nicht nur der eigenen.

Wie gesagt: Wir hatten Glück! Doch auch heute beschäftigt mich nichts mehr als das Wohlbefinden meiner inzwischen erwachsenen Tochter. Und ich bin von Herzen dankbar für das Engagement der Pädiatrie für weniger Schmerzen, für mehr lachende Kinder auf dieser Welt.

\*Dr. Dr. h.c. Barbara Haering ist Mitglied des ETH-Rats und des Europäischen Forschungsrats der EU-Kommission (ERAB); sie leitet die Forschungs- und Beratungsfirma econcept AG in Zürich.

# Preise und Ehrungen an FZK-Forschende 2010

**Bergsträsser Eva**, Palliative Care  
**Poster Research Preis** für die Erlangung des Master of Science in Palliative Medicine von der Royal Society of Medicine, London, Dezember 2010. Titel: Development and initial validation of an instrument to enhance the identification of patients requiring palliative care in paediatrics: The Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale).

**Bourquin Jean-Pierre et al.**, Onkologie

**Kind-Philipp Preis** für pädiatrisch-onkologische Forschung der Deutschen Gesellschaft für pädiatrische Onkologie und Hämatologie. Jahrestagung der DGPOH, Berlin, 28. Mai 2010.

**Cannizzaro Vincenzo**, IPS

**Young Investigator Award**, 1. Preis, am 3<sup>rd</sup> Congress of the European Academy of Paediatric Societies, Copenhagen, Denmark, 23.-26. Oktober 2010. Titel: Ventilation with high tidal volume and high PEEP is not injurious in an infant rat pneumonia model.

**D'Alessandro Valentina**, Infektiologie/Onkologie

**Posterpreis** an der Gordon Conference „Proprotein Processing, Trafficking & Secretion, 18.-23. Juli 2010, Colby-Sawyer College, New London, NH, USA. Titel: Proprotein convertases for targeted therapy of pediatric soft tissue sarcomas (D'Alessandro V, Hajdin K, Schibli R, Schäfer BW, Bernasconi M).

**Herová Magdalena**, Clinical Chemistry and Biochemistry

**Posterpreis** am 6<sup>th</sup> ZIHP Symposium (Zurich Center of Integrative Human Physiology) am 27. August 2010 in

Zürich. Titel: Stimulation with cytokines Simulation with TLR ligands Timecourse stimulation IL13 Timecourse stimulation IL4.

**Kretschmar Oliver**, Kardiologie

**Posterpreis** in der Kategorie „Moderated Posters“ für „Best Poster Presentation“ an der 44. Jahrestagung der Europäischen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie vom 26.-29. Mai 2010 in Innsbruck, Österreich.

**Kretz Rita**, Stoffwechsel

**Posterpreis** an der Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Stoffwechselstörungen in Fulda vom 10.-12. März 2010. Titel:  $\Delta$ 1-Pyrroline-5-Carboxylat-Synthase-Mangel: Von laxer Haut und tiefen Aminosäuren (Kretz R, Giunta C, Baumgartner M, Dionisi-Vici C, Häberle J).

**Kurth Salome**, Ergotherapie

**Posterpreis** am 6<sup>th</sup> ZIHP Symposium (Zurich Center of Integrative Human Physiology) am 27. August 2010 in Zürich.

**Cover des Journals of Neuroscience** 6. Oktober 2010; 30 (40)

**Masnari Ornella et al.**, Psychosomatik

**Posterpreis** verliehen durch die „Healing Foundation und Centre for Appearance Research“ an der 4th Appearance Matters Conference, 22./23. Juni 2010, Bristol, UK. Titel: Stigma experiences in children and adolescents. (Masnari O, Schiestl CM, Meuli M, Neuhaus K, Weibel L, Landolt MA)

**Meyer-Heim Andreas und van Hedel Hubertus**, Pediatric REHAB Research Group

1. Preis im Wettbewerb **European Innovative Games Award EIGA**, 15. Oktober 2010, Frankfurt am Main,

Deutschland, für GABARELLO (Motivationssoftware für Roboter-unterstütztes Gangtraining). Titel: Game based rehabilitation for Lokomat.

**Reichenbach Janine**, Immunologie

**Wissenschaftspreis der Walter und Gertrud Siegenthaler Stiftung**

Verleihung anlässlich des Dies academicus Universität Zürich, 29. April 2010.

**van Hedel Huub**, Pediatric REHAB Research Group

**Susanne Klein Vogelbach Preis 2010, Special Award**

Der Preis für Arbeiten aus dem Gebiet der Physiotherapie wurde nach 2004 zum zweiten Mal verliehen. Titel: Ankle motor skill is intact in spinal cord injury unlike stroke: implications for rehabilitation (van Hedel HJ, Wirth B, Curt A. Neurology. 2010;74(16):1271-8.).

**Viecelli Hiu Man**, PhD Klinische Chemie

**Poster/Wissenschaftspreis** an der Jahresversammlung der SGKC (Schweizerischen Gesellschaft für Klinische Chemie) am 15.-17. September 2010.

**Von Rhein Michael und Scheer Iannina**, Entwicklungspädiatrie

**Andres Giedion-Preis** anlässlich der Jahrestagung der Schweizerischen Radiologie, 3.-5. Juni 2010. Titel: Structural brain lesions in adolescence with congenital heart disease.

**Wick Karin**, Pediatric REHAB Research Group

**Posterpreis**, 2. Platz, anlässlich des SAR-Kongress in Basel, 28. Oktober 2010. Titel: Clinical evaluation of virtual reality based Paediatric Interactive Therapy System (PITS) for neurorehabilitation of children with cerebral palsy.

# Wissenschaftliche Publikationen

## Publikationsliste 2010 der Medizinischen und Chirurgischen Kliniken, der Abteilungen für Klinische Chemie und Biochemie, Intensivmedizin und Neonatologie, Anästhesie und Bilddiagnostik

### Originalarbeiten (referiert)

Adam M, von der Weid N, Michel G, Zwahlen M, Lutz JM, Probst-Hensch N, **Niggli FK**, Kuehni C, Swiss Pediatric Oncology Group (SPOG); Swiss Association of Cancer Registries (ASRT). Access to specialized pediatric cancer care in Switzerland. *Pediatr Blood Cancer* 54:721-727, 2010.

Albers HM, Brinkman DM, Kamphuis SS, van Suijlekom-Smit LW, van Rossum MA, Hoppenreijns EP, Girschick HJ, Wouters C, **Saurenmann RK**, Houwing-Duistermaat JJ, Huizinga TW, Schilham MW, Ten Cate R. Clinical course and prognostic value of disease activity in the first two years in different subtypes of juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Care Research* 62:204-212, 2010.

Al-Idrissi E, ElGhazali G, AlZahrani M, Ménasché G, **Pachlopnik Schmid J**, de Saint Basile G. Premature birth, respiratory distress, intracerebral hemorrhage, and silvery-gray hair: differential diagnosis of the 3 types of Griscelli syndrome. *J Pediatr Hematol Oncol* 32:494-496, 2010.

Amman RA, **Bodmer N**, Hirt A, **Niggli FK**, **Nadal D**, Simon A, Ozsahin H, Kontry U, Kühne T, Beck Popovic M, Ridolfi Lüthy A, Aebi C. Predicting adverse events in children with fever and chemotherapy-induced neutropenia: the prospective multicenter SPOG 2003 FN study. *J Clin Oncol* 28:2008-2014, 2010.

Audigé A, Taffé P, Rickenbach M, Battegay M, Vernazza P, **Nadal D**, Speck RF and the Swiss Cohort Study (SHCS). Low postseroconversion CD4 count and rapid decrease of CD4 density identify HIV+ fast progressors. *AIDS Res Hum Retroviruses* 26:997-1005, 2010.

Audigé A, Schlaepfer E, von Wyl V, Miller RC, Vernazza P, **Nadal D**, Speck RF. B cells from HIV-infected patients with primary central nervous system lymphoma display an activated phenotype and have a blunted TNF- $\alpha$  response to TLR9 triggering. *AIDS Res Hum Retroviruses* 26:1063-1074, 2010.

Bach S, Brandeis D, Hofstetter C, **Martin E**, Richardson U, Brem S. Early emergence of deviant frontal fMRI activity for phonological processes in poor beginning readers. *NeuroImage* 53:682-693, 2010.

Batz C, Hasle H, **Bergsträsser E**, van den Heuvel-Eibrink MM, Zecca M, Niemeyer CM, Flotho C, European Working Group of Myelodysplastic Syndromes in Childhood (EWOG-MDS). Does SPRED1 contribute to leukemogenesis in juvenile myelomonocytic leukemia (JMML)? *Blood* 115:2557-2558, 2010.

Baulig W, **Béttex D**, **Bürki C**, **Schmitz A**, **Spielmann N**, Woitzek K, **Weiss M**. The PediaSat continuous central SvO<sub>2</sub> monitoring system does not reliably indicate state or course of central venous oxygenation. *Eur J Anaesthesiol* 27:720-725, 2010.

Baulig W, **Spielmann N**, **Zaiter H**, Lijovic T, **Béttex D**, **Bürki C**, **Weiss M**. In-vitro evaluation of the PediaSat continuous central venous oxygenation monitoring system. *Eur J Anaesthesiol* 27:289-294, 2010.

Baumann CR, Bassetti CL, **Hersberger M**, Jung HH. Excessive daytime sleepiness in Behcet's disease with diencephalic lesions and hypocretin dysfunction. *Eur Neurol* 63:190, 2010.

Benesch M, Weber-Mzell D, **Gerber NU**, von Hoff K, Deinlein F, Krauss J, Warmuth-Metz M, Kortmann RD, Pietsch T, Driever PH, Quehenberger F, Urban C, Rutkowski S. Ependymoma of the spinal cord in children and adolescents: a retrospective series from the HIT database. *J Neurosurg Pediatr* 6:137-244, 2010.

Benninger DH, Michel J, Waldvogel D, Candia V, Poryazova R, **van Hedel HJ**, Bassetti CL. REM sleep behavior disorders is not linked to postural instability and gait dysfunction in Parkinson. *Mov Disord* 25:1597-1604, 2010.

**Bernet V**, **Latal B**, **Natalucci G**, **Doell C**, **Ziegler A**, **Wohlrab G**. Effect of sedation and analgesia on postoperative amplitude-integrated EEG in newborn cardiac patients. *Pediatr Res* 67:650-655, 2010.

Bertea M, Rütli MF, Othman A, Marti-Jaun J, **Hersberger M**, von Eckardstein A, Hornemann T. Deoxyphingoid bases as plasma markers in diabetes mellitus. *Lipids Health Dis* 9:1-8, 2010.

**Biason-Lauber A**. Control of sex development. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 24:163-186, 2010.

**Biason-Lauber A**, Boscaro M, Mantero F, Balercia G. Defects of steroidogenesis. *J Endocrinol Invest* 33:756-766, 2010.

**Biedermann T**, **Pontiggia L**, **Böttcher-Haberzeth S**, **Tharakan S**, **Braziulis E**, **Schiestl C**, **Meuli M**, **Reichmann E**. Human eccrine sweat gland cells can reconstitute a stratified epidermis. *J Invest Dermatol* 130:1996-2009, 2010.

**Blau N**, Bélanger-Quintana A, Demirkol M, Feillet F, Giovannini M, Macdonald A, Trefz FK, van Spronsen FV. Management of phenylketonuria in Europe: survey results from 19 countries. *Mol Genet Metab* 99:109-115, 2010.

Bober MB, **Khan N**, Kaplan J, Lewis K, Feinstein JA, Scott CI, Steinberg GK. Majewski osteodysplastic primordial dwarfism type II (MOPD II): expanding the vascular phenotype. *Am J Med Genet A* 152A:960-965, 2010.

Bolton JE, Humphreys BK, **van Hedel HJ**. Validity of weekly recall ratings of average pain intensity in neck pain patients. *J Manipulative Physiol Ther* 33:612-617, 2010.

**Bonapace L**, **Bornhauser BC**, Schmitz M, Cario G, Ziegler U, **Niggli FK**, **Schäfer BW**, Schrappe M, Stanulla M, **Bourquin JP**. Induction of autophagy-dependent necroptosis is required for childhood acute lymphoblastic leukemia cells to overcome glucocorticoid resistance. *J Clin Invest* 120:1310-1323, 2010.

Bordon V, Gennery AR, Slatter MA, Vandecruys E, Laureys G, Veys P, Friedrich W, Qasim W, Wulfraat NM, **Scherer F**, Cant AJ, Fischer A, Cavazanna-Calvo M, Bredius RG, Notarangelo LD, Mazzolari E, Neven B, **Güngör T**. Clinical and immunologic outcome of patients with cartilage hair hypoplasia after hematopoietic stem cell transplantation. *Blood* 116:27-35, 2010.

Borggraeve I, Kiwull L, Schaefer JS, Koerte I, Blaschek A, **Meyer-Heim A**, Heinen F. Sustainability of motor performance after robotic-assisted treadmill therapy in children: an open, non-randomized baseline-treatment study. *Eur J Phys Rehabil Med* 46:125-131, 2010.

Borggraeve I, Klaiber M, **Schuler T**, Warken B, Schroeder SA, Heinen F, **Meyer-Heim A**. Safety of robotic-assisted treadmill therapy in children and adolescents with gait impairment: a bi-centre survey. *Dev Neurorehab* 13:114-119, 2010.

Borggraeve I, Schaefer JS, Klaiber M, Dabrowski E, **Ammann-Reiffer C**, **Knecht B**, Berweck S, Heinen F, **Meyer-Heim A**. Robotic-assisted treadmill therapy improves walking and standing performance in children and adolescents with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 14:496-502, 2010.

**Bourquin JP**, **Bornhauser B**. Have chemosensitizing strategies for multidrug-resistant childhood acute lymphoblastic leukemia come of age? *Expert Rev Hematol* 3:369-372, 2010.

Brakch N, Dormond O, Bekri S, Golshayan D, Correvon M, Mazzolai L, **Steinmann B**, Barbey F. Evidence for a role of sphingosine-1 phosphate in cardiovascular remodelling in Fabry disease. *Eur Heart J* 31:67-76, 2010.



## Forschungskredit für die Entwicklungsanalyse des Gehirns

Das Zentrum für Magnet-Resonanz-Forschung des Kinderspitals Zürich hat auf Jahresbeginn 2011 einen zweijährigen, hochdotierten Forschungskredit erhalten. Das Zentrum für Integrative Humanphysiologie ZIHP der Universität Zürich spricht den Forschern am Kinderspital über 475 000 Franken zu. Das damit finanzierte Projekt untersucht mittels Bildgebungsverfahren die reguläre Entwicklung des Hirns. Zusammenhänge von Hormonen, neuronalen Botenstoffen und Hirndurchblutung werden durch die gleichzeitige Messung von Hirnströmen und Sauerstoffveränderungen analysiert. Darüber hinaus ergründen die Forscher den Entwicklungsverlauf des Gehirns bei Krankheitseinflüssen, wie beispielsweise dem Aufmerksamkeits-Defizit/Hyperaktivitäts-Syndrom ADHS. Die Projektgruppe setzt sich aus Physikern, Biologen, Psychologen, Ingenieuren und Endokrinologen unter anderem des Kinderspitals Zürich sowie der Universität und ETH Zürich zusammen. Der Gönner ZIHP ist ein interdisziplinäres Kompetenzzentrum der Universität Zürich. Es unterstützt Projekte der zellulären, molekularen oder neurophysiologischen Forschung finanziell.

Brandlistuen RE, Stene-Larsen K, Holmstrom H, **Landolt MA**, Eskedal LT, Vollrath ME. Motor and social development in 6-month-old children with congenital heart defects. *J Pediatr* 156:2565-269, 2010.

Brem S, Bach S, **Kucian K**, Guttorm TK, **Martin E**, Lytinen H, Brandeis D, Richardson U. Brain sensitivity to print emerges when children learn letter-speech sound correspondences. *Proc Natl Acad Sci USA* 107:7939-7944, 2010.

Bringolf-Isler B, Grize L, Mäder U, Ruch N, **Sennhauser FH**, Braun-Fahrlander C and the SCARPOL team. Built environment, parent's perception, and children's vigorous outdoor play. *Prev Med* 50:251-256, 2010.

Brun L, Ngu LH, Keng WT, Ch'ng GS, Choy YS, Hwu WL, Lee WT, Willemsen MA, Verbeek MM; Wassenberg T, Régal L, Orcesi S, Tonduti D, Accorsi P, Testard H, Abdenur JE, Tay S, Allen GF, Heales S, Kern I, Kato M, Burlina A, Manegold C, Hoffmann GF, **Blau N**. Clinical and biochemical features of aromatic L-amino acid decarboxylase deficiency. *Neurology* 75:64-71, 2010.

**Brütsch K**, Schuler T, Koenig A, Zimmerli L, Merillat S, Lünenburger L, Riener R, Jäncke L, **Meyer-Heim A**. Influence of virtual reality soccer game on walking performance in robotic assisted gait training for children. *J Neuroengineering Rehab* 7:1-9, 2010.

Buerki S, Roellin K, Remonda L, Gubser Mercati D, Jeannot PY, Keller E, Luetsch J, Menache C, Ramelli GP, Schmitt-Mechelke T, Weissert M, **Boltshauser E**, Steinlin M. Neuroimaging in childhood arterial ischaemic stroke: evaluation of imaging modalities and aetiologies. *Dev Med Child Neurol* 52:1033-1037, 2010.

Buesch FE, Schlaepfer B, de Bruin ED, **Wohlrab G**, **Ammann-Reiffer C**, **Meyer-Heim A**. Constraint-induced movement therapy for children with obstetric brachial plexus palsy: two single-case series. *Int J Rehabil Res* 33:187-192, 2010.

Calvo AC, Scherer T, Pey AL, Ying M, Winge I, McKinney J, Haavik J, **Thöny B**, Martinez A. Effect of pharmacological chaperones on brain tyrosine hydroxylase and tryptophan hydroxylase 2. *J Neurochem* 114:835-863, 2010.

**Cannizzaro V**, Berry LJ, Nicholls PK, Hantos Z, Sly PD. High tidal volume ventilation is not deleterious in infant rats exposed to severe hemorrhage. *J Trauma* 69:24-31, 2010.

**Castelletti D**, **Fiaschetti G**, Di Dato V, Ziegler U, Kumps C, De Preter K, Zollo M, Speleman F, **Shalaby T**, De Martino D, Berg T, Eggert A, **Arcaro A**, **Grotzer MA**. The quassinoid derivative NBT-272 targets both the AKT and ERK signaling pathways in embryonal tumors. *Mol Cancer Ther* 9:3145-3157, 2010.

Conter V, Bartram CR, Valsecchi MG, Schrauder A, Panzer-Grümayer R, Möricek A, Aricò M, Zimmermann M, Mann G, De Rossi G, Stanulla M, Locatelli F, Basso G, **Niggli FK**, Barisone E, Henze G, Ludwig WD, Haas OA, Cazzaniga G, Koehler R, Silvestri D, Bradtke J, Parasole R, Beier R, van Dongen JJ, Biondi A, Schrappe M. Molecular response to treatment redefines all prognostic factors in children and adolescents with B-cell precursor acute lymphoblastic leukemia: results in 3184 patients of the AIEOP-BFM ALL 2000 study. *Blood* 115:3206-3214, 2010.

Creutzig U, Zimmermann M, Dworzak M, Urban C, Henze G, Kremens B, Lakomek M, **Bourquin JP**, Staryl, Reinhardt D. Favourable outcome of patients with childhood acute promyelocytic leukaemia after treatment with reduced cumulative anthracycline doses. *Br J Haematol* 149:399-409, 2010.

Curjurić I, Imboden M, Schindler C, Downs SH, **Hersberger M**, Liu SL, Matyas G, Russi EW, Schwartz, Thun GA, Postma DS, Rochat T, Probst-Hensch NM and the SAPALDIA team. HMOX1 and GST variants modify attenuation of FEV25-75% decline due to PM10 reduction. *Eur Respir J* 35:505-514, 2010.

**Dave MH**, **Frotzler A**, **Spielmann N**, **Weiss M**. Effect of tracheal tube cuff shape on fluid leakage across the cuff: an in vitro study. *Br J Anaesth* 105:538-543, 2010.

**Dave MH**, **Koepfer N**, **Madjdpour C**, **Frotzler A**, **Weiss M**. Tracheal fluid leakage in benchtop trials: comparison of static versus dynamic ventilation model with and without lubrication. *J Anesth* 24:247-252, 2010.

de Beaucoudrey L, Samarina A, Bustamante J, Cobat A, Boisson-Dupuis S, Feinberg J, Al-Muhseh S, Janni-ère L, **Reichenbach J**, **Nadal D**, Boyko Y, Pietrucha B, Casanova JL et al. Revisiting human IL-12R $\beta$ 1 deficiency: a survey of 141 patients from 30 countries. *Medicine* 89:381-402, 2010.

**Dorner M**, **Zucol F**, **Alessi D**, Haerle SK, Bossart W, Weber M, Byland R, **Bernasconi M**, **Berger C**, Tugizov S, Speck RF, **Nadal D**. Beta 1 integrin expression increases susceptibility of memory B-cells to EBV infection. *J Virol* 84:6667-6677, 2010.

**Dosch M**, **Loenneker T**, **Bucher K**, **Martin E**, **Klaver P**. Learning to appreciate others: neural development of cognitive perspective taking. *Neuroimage* 50:837-846, 2010.

Ehrlich D, Bruder E, Thome MA, Gutt CN, von Knebel Doeberitz M, **Niggli FK**, Perantoni A, Koesters R. Nuclear accumulation of beta-catenin protein in chemically induced rat nephroblastomas. *Pediatr Dev Pathol* 13:1-8, 2010.

Egger D, **Balmer B**, **Altermatt S**, **Meuli M**. Third ventriculostomy in a single pediatric surgical unit. *Childs Nerv Syst* 26:93-99, 2010.

Ehres JA, Meier DT, **Wuest S**, Rytko J, Boller S, Wielinga PY, Schraenen A, Lemaire K, Debray S, Van Lommel L, Pospisilik JA, Tschopp O, Schultze SM, Malipiero U, Esterbauer H, Ellingsgaard H, Rütli S, Schuit FC, Lutz TA, Böni-Schnetzler M, **Konrad D**, Donath MY. Toll-like receptor 2-deficient mice are protected from insulin resistance and beta cell dysfunction induced by a high-fat diet. *Diabetologia* 53:1795-1806, 2010.

Ekici AB, Hilfinger D, Jatzwauk M, Thiel CT, Wenzel D, Lorenz I, **Boltshauser E**, Goecke TW, Staatz G, Morris-Rosendahl DJ, Sticht H, Hehr U, Reis A, **Rauch A**. Disturbed wnt signalling due to a mutation in CCDC88C causes an autosomal recessive non-syndromic hydrocephalus with medical diverticulum. *Mol Syndromol* 1:99-112, 2010.

- Enseleit F, **Kretschmar O**, Lüscher TF. Percutaneous implantation of an ASD occluder with intracardiac ultrasound. *Cardiovasc Med* 13:290-291, 2010.
- Epelmann M, Daneman A, **Kellenberger CJ**, Aziz A, Konen O, Moineddin R, Whyte H, Blaser S. Neonatal encephalopathy: a prospective comparison of a head US an MRI. *Pediatr Radiol* 40:1640-1650, 2010.
- Eschertzhuber S, **Salgo B**, **Schmitz A**, Roth W, **Frotzler A**, Keller CH, **Gerber AC**, **Weiss M**. Cuffed endotracheal tubes in children reduce sevoflurane and medical gas consumption and related costs. *Acta Anaesthesiol Scand* 54:855-858, 2010.
- Etter C, Straub Y, **Hersberger M**, Rätz HR, Kistler T, Kiss D, Wüthrich RP, Gloor HJ, Aerne D, Wahl P, Klaghofer R, Ambuehl PM. Pregnancy-associated plasma protein-A is an independent short-time predictor of mortality in patients on maintenance haemodialysis. *Eur Heart J* 31:354-359, 2010.
- Fanconi M, **Lips U**. Shaken baby syndrome in Switzerland: results of a prospective follow-up study, 2002-2007. *Eur J Pediatr* 169:1023-2028, 2010.
- Fauchère JC, Schulz G, Haensse D, Keller E, **Ersch J**, Bucher HU, Wolf M. Near-infrared spectroscopy measurements of cerebral oxygenation in newborns during immediate postnatal adaptation. *J Pediatr* 156:372-376, 2010.
- Feller M, Adam M, Zwahlen M, Brazzola P, **Niggli FK**, Kuehni C, Swiss Pediatric Oncology Group (SPOG); Swiss National Cohort (SNC). Family characteristics as risk factors for childhood acute lymphoblastic leukemia: a population-based case-control study. *PLoS One* 4:13156, 2010.
- Fingerhut R**, De Jesus Silva Arevalo G, **Baumgartner MR**, **Häberle J**, **Rohrbach M**, Figueroa AW, Fresse EM, Polanco OL, **Torresani T**. Postprandial changes of amino acid and acylcarnitine concentrations in dried blood samples. *J Inher Metab Dis* 33:235-239, 2010.
- Fischer C, Meylan P, Bickle Graz M, Gudinchet F, Vaudaux B, **Berger C**, Roth-Kleiner M. Severe postnatally acquired cytomegalovirus infection presenting with colitis, pneumonitis and sepsis-like syndrome in an extremely low birthweight infant. *Neonatology* 97:339-345, 2010.
- Flotho C, Batz C, Hasle H, **Bergsträsser E**, van den Heuvel-Eibrink MM, Zecca M, Niemeyer CM, Zenker M. Mutational analysis of SHOC2, a novel gene for Noonan-like syndrome, in JMML. *Blood* 115:913, 2010.
- Frei R**, Steinle J, Birchler T, **Loeliger S**, **Roduit C**, Steinhoff D, Seibl R, **Büchner K**, **Seger R**, Reith W, **Lauener RP**. MHC class II molecules enhance toll-like receptor mediated innate immune responses. *PLoS One* 5:8808, 2010.
- Freudenberg F, Wintergerst U, Roesen-Wolff A, Albert MH, Prell C, Strahm B, Koletzko S, Ehl S, Roos D, Tommasini A, Ventura A, Belohradsky BH, **Seger R**, Roesler J, **Güngör T**. Letter to the editor. Therapeutic strategy in p47-phox deficient chronic granulomatous disease presenting as inflammatory bowel disease. *J Allergy Clin Immunol* 125:943-946, 2010.
- Frey B**, Schwappach D. Critical incident monitoring in paediatric and adult critical care: from reporting to improved patient outcomes? *Curr Opin Crit Care* 16:649-653, 2010.
- Frischknecht H**, **Troxler H**, Dutly F, Walker LC, Hohenadel BA, Eng B, Wayne JS. Characterization of three novel delta chain haemoglobin variants and two delta-thalassemia alleles. *Hemoglobin* 34:374-382, 2010.
- Gasser T, Rousson V, **Cafilisch J**, **Jenni OG**. Development of motor speed and associated movements from 5 to 18 years. *Dev Med Child Neurol* 52:256-263, 2010.
- Gatehouse PD, Rolf MP, Graves MJ, Hofmann MB, Totman J, **Werner B**, Quest RA, Liu Y, von Spiczak J, Dieringer M, Firmin DN, van Rossum A, Lombardi M, Schwittler J, Schulz-Menger J, Kilner PJ. Flow measurement by cardiovascular magnetic resonance: a multi-centre multi-vendor study of background phase offset errors that can compromise the accuracy of derived regurgitant or shunt flow measurements. *J Cardiovasc Magn Reson* 12:1-8, 2010.
- Gattermann N, Finelli C, Della Porta M, Fenaux P, Ganser A, Guerci-Bresler A, Schmid M, Taylor K, Vassilief D, Habr D, Domokos G, Roubert B, Rose C incl. **Schmugge M** on behalf of the EPIC study investigators. Deferasirox in iron-overloaded patients with transfusion-dependent myelodysplastic syndromes: results from the large 1-year EPIC study. *Leuk Res* 34:1143-1150, 2010.
- Geiger A**, Achermann P, **Jenni OG**. Association between sleep duration and intelligence scores in healthy children. *Dev Psychol* 46:949-954, 2010.
- Genney AR, Slatter MA, Grandin L, Taupin P, Cant AJ, Veys P, Amrolia PJ, Gaspar HB, Davies EG, Friedrich W, Hoening M, Notarangelo LD, Mazzolari E, Porta F, Bredius RG, **Seger R**, **Güngör T** on behalf of members of the Inborn Errors Working Party of the European Group for Blood and Marrow Transplantation and European Society for Immunodeficiency. Transplantation of hematopoietic stem cells and long-term survival for primary immunodeficiencies in Europe: entering a new century, do we do better? *J Allergy Clin Immunol* 126:602-610, 2010.
- Gessler P**, Martin F, **Suter D**, **Berger C**. Invasive pneumococcal disease in children prior to implementation of the conjugate vaccine in the Zurich region, Switzerland. *Acta Paediatrica* 99: 1005-1010, 2010.
- Gibb DM, Castro H, Compagnucci A, Klein N, Lallement M, Lyall H, **Nadal D**, Ananworanich J, Babiker A, Bunupuradah T, Paediatric European Network for Treatment of AIDS. Response to planned treatment interruptions in HIV infection varies across childhood. *AIDS* 24:231-241, 2010.
- Göhring G, Michalova K, Beverloo HB, Betts D, Harbott J, Haas OA, Kerndrup G, Sainati L, **Bergsträsser E**, Hasle H, Stary J, Trebo M, van den Heuvel-Eibrink MM; Zecca M, van Wering ER, Fischer A, Noellke P, Strahm B, Locatelli F, Niemeyer CM, Schlegelberger B. Complex karyotype newly defined: the strongest prognostic factor in advanced childhood myelodysplastic syndrome. *Blood* 116:3766-3769, 2010.
- Green SM, Roback MG, Krauss B, Brown L, McGlone RG (incl. **Weiss M**), Emergency Department Ketamine Meta-Analysis Study Group. Anticholinergics and ketamine sedation in children: a secondary analysis of atropine versus glycopyrrolate. *Acad Emerg Med* 17:157-162, 2010.
- Grüber C, van Stuijvenberg M, Mosca F, Moro G, Chirico G, **Braegger CP**, Riedler J, Boehm G, Wahn U for the MIPS 1 Working Group. Reduced occurrence of early atopic dermatitis because of immunoreactive prebiotics among low-atopy-risk infants. *J Allergy Clin Immunol* 126:791-797, 2010.
- Grunt S, Wingeier K, Wehrli E, **Boltshauser E**, Capone A, Fluss J, Gubser-Mercati D, Jeannet PY, Keller E, Marcoz JP, Schmitt-Mechelke T, Weber P, Weissert M, Steinlin M for the Swiss Neuropediatric Stroke Registry. Cerebral sinus venous thrombosis in Swiss children. *Dev Med Child Neurol* 52:1145-1150, 2010.
- Häfeli M, Huber HP, **Dierauer S**, **Ramseier LE**. Fixation of subtrochanteric extending / derotational femoral osteotomies with the locking compression plate in ambulatory neuro-orthopaedic patients. *J Child Orthop* 4:423-428, 2010.
- Hajdin K**, **D'Alessandro V**, **Niggli FK**, **Schäfer BW**, **Bernasconi M**. Furin targeted drug delivery for treatment of rhabdomyosarcoma in a mouse model. *PLoS One* 5:10445, 2010.
- Hasselmann O, **Blau N**, Ramaekers VT, Quadros EV, Sequeira JM, Weissert M. Cerebral folate deficiency and CNS inflammatory markers in Alpers disease. *Mol Genet Metab* 99: 58-61, 2010.
- He B, Santamaria R, Xu W, Cols M, Chen K, Puga I, Shan M, Xiong H, Bussell JB, Chiu A, Puel A, **Reichenbach J**, Marodi L, Döffinger R, Vasconcelos J, Issekutz A, Krause J, Davies G, Li X, Grimbacher B, Plebani A, Meffre E, Picard C, Cunningham-Rundles C, Casanova JL, Cerutti A. The transmembrane activator TAC1 triggers immunoglobulin class switching by activating B cells through the adaptor MyD88. *Nat Immunol* 11:836-845, 2010.
- Hecker RM, Amstutz RA, **Wachtel M**, **Walter D**, **Niggli FK**, **Schäfer BW**. p21 downregulation is an important component of PAX3/FKHR oncogenicity and its reactivation by HDAC inhibitors enhances combination treatment. *Oncogene* 29:3942-3952, 2010.
- Hersberger M**, Thun Gian-Andri, Imboden M, Brandstätter A, **Waechter V**, Summerer M, Schmid-Grendelmeier P, Bircher A, Rohrer L, Berger W, Russi EW, Rochat T, Kronberg F, Probst-Hensch N. Association of STR polymorphisms in CMA1 and IL-4 with asthma and atopy: the SAPALDIA cohort. *Hum Immunol* 71:1154-1160, 2010.
- Hertzberg L, Vendramini E, Ganmore I, Cazzaniga G, Schmitz M, Chalker J, Shiloh R, Iacobucci I, Shochat C, Zeligson S, Cario G, Stanulla M, Strehl S, Russell LJ, Harrison CJ, **Bornhauser B**, Yoda A, Rechavi G, Bercovich D, Borkhardt A, Kempfski H, te Kronnie G, **Bourquin JP**, Domany E, Izraeli S. Down syndrome acute lymphoblastic leukaemia, a highly heterogeneous disease in which aberrant expression of CRLF2

is associated with mutated JAK2: a report from the International BFM Study Group. *Blood* 115:1006-1017, 2010.

Hoelzle M, **Weiss M, Dillier C, Gerber A**. Comparison of awake spinal with awake caudal anesthesia in preterm and ex-preterm infants for hemiotomy. *Paediatr Anaesth* 20:620-624, 2010.

Hofer U, Schlaepfer E, Baenziger S, Nischang M, Regenass S, Schwendener R, Kempf W, **Nadal D, Speck RF**. Inadequate clearance of translocated bacterial products in HIV-infected humanized mice. *PLoS Pathog* 6:e1000867, 2010.

**Huber H, Ramseier LE**, Boos N. Open mouth digital reduction of an odontoid synchondrosis fracture: a case report. *J Pediatr Orthop* 30:115-118, 2010.

**Hug M, Dorner M, Zucol Fröhlich F, Gysin C, Neuhaus D, Nadal D, Berger C**. Pediatric Epstein-Barr virus carriers with or without tonsillar enlargement may substantially contribute to spreading of the virus. *J Infect Dis* 202:1192-1199, 2010.

Huisman TA, Arulrajah S, **Meuli M**, Brehmer U, Beinder E. Fetal MRI of conjoined twins who switched their relative positions. *Pediatr Radiol* 40:353-357, 2010.

Iannicelli M, Brancati F, Mougou-Zerelli S, Mazzotta A, Thomas S, Elkhartoufi N, Travaglini L, Gomes C, Ardissio GL, Bertini E, **Boltshauser E**, Castorina P, D'Arrigo S, Fischetto R, Leroy B, Loget P, Bonnière M, Starck L, Tantau J, Gentilin B, Majore S, Swistun D, Flori E, Lalatta F, Pantaleoni C, Penzien J, Grammatico P, the International JSRD Study Group, Dal-lapiccola B, Gleeson JG, Attie-Bitach T, Valente EM. Novel TMEM67 mutations and genotype-phenotype correlates in Meckelin-related ciliopathies. *Hum Mutat* 31:E1319-E1331, 2010.

Jenni S, **Wueest S, Konrad D**, Stettler C. Response of interleukin-6 during euglycaemic and hyperglycaemic exercise in patients with type 1 diabetes mellitus. *Diabetes Research Clinical Practice* 89:27-29, 2010.

**Jud A, Lips U, Landolt MA**. Characteristics associated with maltreatment types in children referred to a hospital protection team. *Eur J Pediatr* 169:173-180, 2010.

**Jud A, Lips U, Landolt MA**. Methodological challenges in following up patients of a hospital child protection team: is there a recruitment bias? *Child Adolesc Psychiatry Ment* 4:27, 2010.

Juillerat P, Pittet V, Vader JP, Burnand B, Gonvers JJ, de Saussure P, Mottet C, Seibold F, Rogler G, Sagmeister M, Felley C, Michetti P, Froehlich F incl. **Braegger C**, the Swiss IBD Cohort Study Group. Infliximab for Crohn's disease in the Swiss IBD Cohort Study: clinical managements and appropriateness. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 22:1352-1357, 2010.

Jürgens B, Fuchs D, **Reichenbach J**, Heitger A. Intact indoleamine 2,3-dioxygenase activity in human chronic granulomatous disease. *Clin Immunol* 137:1-4, 2010.

Kaas A, Pflieger C, Hansen L, Buschard K, Schloot NC, Roep BO, Mortensen HB (incl. **Schoenle EJ**), Hvidore Study Group on Childhood Diabetes. Association of adiponectin, interleukin (IL)-1ra, inducible protein 10, IL-6 and number of islet autoantibodies with progression patterns of type 1 diabetes the first year after diagnosis. *Clin Exp Immunol* 161:444-452, 2010.

Kager L, Zoubek A, Dominkus M, Lang S, **Bodmer N**, Jundt G, Klingebiel T, Jürgens H, Gadner H, Biellack S for the COSS Study Group. Osteosarcoma in very young children: experience of the Cooperative Osteosarcoma Study Group. *Cancer* 116:5316-5324, 2010.

Karlo CA, Stolzmann P, Haberning S, Müller L, **Saurenmann T, Kellenberger CJ**. Size, shape and age-related changes of the mandibular condyle during childhood. *Eur Radiol* 20:2512-2517, 2010.

Kawel N, **Valsangiaco-Buechel E, Hoop R, Kellenberger CJ**. Preoperative evaluation of pulmonary artery morphology and pulmonary circulation in neonates with pulmonary atresia – usefulness of MR angiography in clinical routine. *J Cardiovasc Magn Reson* 52:1-8, 2010.

**Kellenberger CJ**. Aortic arch malformations. *Pediatr Radiol* 40:876-884, 2010.

Kenet G, Lützkhoff LK, **Albisetti M**, Bernard T, Bonduel M, Brandao L, Chabrier S, Chan A, de Veber G, Fiedler B, Fullerton HJ, Goldenberg NA, Grabowski E, Günther G, Heller C, Holzhauser S, Iorio A, Journeycake J, Junker R, Kirkham FJ, Kurnik K, Lynch JK, Male C, Manco-Johnson M, Mesters R, Monagle P, van Ommen H, Raffini L, Rostasy K, Simioni P, Sträter RD, Young G, Nowak-Göttl U. Impact of thrombophilia on risk of arterial ischemic stroke or cerebral sinovenous thrombosis in neonates and children: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Circulation* 121:1838-1847, 2010.

Kieslich M, Hoche F, **Reichenbach J**, Weidauer S, Porto L, Vlaho S, Schubert R, Zielen S. Extracerebellar MRI-lesions in ataxia telangiectasia go along with deficiency of the GH/IGF-1 axis, markedly reduced body weight, high ataxia scores and advanced age. *Cerebellum* 9:190-197, 2010.

Klaver-Kröl EG, Henriquez NR, Oosterloo SJ, **Klaver P**, Kuipers H, Zwarts MJ. Distribution of motor unit potential velocities in the biceps brachii muscle of sprinters and endurance athletes during short static contractions at low force levels. *J Electromyogr Kinesiol* 20:1107-1114, 2010.

Klaver-Kröl EG, Henriquez NR, Oosterloo SJ, **Klaver P**, Kuipers H, Zwarts MJ. Distribution of motor unit potential velocities in the biceps brachii muscle of sprinters and endurance athletes during prolonged dynamic exercises at low force levels. *J Electromyogr Kinesiol* 20:1115-1124, 2010.

**Knirsch W**, Zingg W, **Bernet V, Balmer C, Dimitriopoulos A, Prêtre R, Bauersfeld U, Latal B**. Determinants of body weight gain and association with neurodevelopmental outcome in infants operated for congenital heart disease. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 10:377-382, 2010.

Krayenbuehl PA, **Hersberger M**, Truninger K, Mulla-haupt B, Maly FE, Bargetzi M, Schulthess G. Toll-like receptor 4 gene polymorphism modulates phenotypic expression in patients with hereditary hemochromatosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 22:835-841, 2010.

**Kretschmar O**, Sglimbea A, Daehnert I, Riede FT, **Weiss M, Knirsch W**. Interventional closure of atrial septal defects with the solysafe septal occluder – preliminary results in children. *Int J Cardiol* 143:373-377, 2010.

**Kretschmar O**, Sglimbea A, Corti R, **Knirsch W**. Shunt reduction with a fenestrated Amplatzer device. *Catheter Cardiovasc Intervent* 76:564-571, 2010.

**Kroiss S, Albisetti M**. Use of human protein C concentrates in the treatment of patients with severe congenital protein C deficiency. *Biologics* 4:51-60, 2010.

**Kurth S, Ringli M, Geiger A**, LeBourgeois M, **Jenni OG, Huber R**. Mapping of cortical activity in the first two decades of life: a high-density sleep electroencephalogram study. *J Neurosci* 30:13211-13219, 2010.

**Kurth S, Jenni OG**, Riedner BA, Tononi G, Carskadon MA, **Huber R**. Characteristics of sleep slow waves in children and adolescents. *Sleep* 33:475-480, 2010.

Laurens J, Awai L, Bockisch CJ, Hegemann S, **van Hedel HJ**, Dietz V, Straumann D. Visual contribution to postural stability: interaction between target fixation or tracking and static or dynamic large-field stimulus. *Gait Posture* 31:37-41, 2010.

Lee JW, Yoon SS, Shen ZX, Ganser A, Hsu HC, Habr D, Domokos G, Roubert B, Porter JB incl. **Schmugge M** on behalf of the EPIC study investigators. Iron chelation therapy with deferasirox in patients with aplastic anemia: a subgroup analysis of 116 patients from the EPIC trial. *Blood* 116:2448-2454, 2010.

Leuzzi V, Carducci CA, Carducci CA, Pozzessere S, Burlina A, Cerone R, Concolino D, Donati MA, Fiori L, Meli C, Ponzone A, Porta F, Strisciunglio P, Antonozzi I, **Blau N**. Phenotypic variability, neurological outcome and genetics background of 6-pyruvoyl-tetrahydropterin synthase deficiency. *Clin Genet* 77:249-257, 2010.

Linsenmeier C, Thoennesen D, Negretti L, **Bourquin JP**, Streller T, Lütolf UM, Oertel S. Total body irradiation (TBI) in pediatric patients. A single-center experience after 30 years of low-dose rate irradiation. *Strahlenther Onkol* 186:614-620, 2010.

**Looser RR**, Metzenthin P, **Helfricht S**, Kudielka BM, Loerbroks A, Thayer JF, Fischer JE. Cortisol is significantly correlated with cardiovascular responses during high levels of stress in critical care personnel. *Psychosom Med* 72:281-289, 2010.

Martin DD, Neuhof J, **Jenni OG**, Ranke MB, Thodberg HH. Automatic determination of left and right hand bone age in the first Zurich Longitudinal Study. *Horm Res Paediatr* 74:50-55, 2010.

Massimini M, Ferrarelli F, Murphy MJ, **Huber R**, Riederer BA, Casarotto S, Tononi G. Cortical reactivity and effective connectivity during REM sleep in humans. *Cogn Neurosci* 1:176-183, 2010.

**Mauch J**, Kutter AP, **Madjdpour C**, **Spielmann N**, **Balmer C**, **Frotzler A**, Betschart-Wolfensberger R, **Weiss M**. Electrocardiographic changes during continuous intravenous application of bupivacaine in neonatal pigs. *Br J Anaesth* 105:437-441, 2010.

**Mauch J**, Kutter AP, **Madjdpour C**, **Koepfer N**, **Frotzler A**, Betschart-Wolfensberger B, **Weiss M**. Electrocardiographic alterations during intravascular application of three different test doses of bupivacaine and epinephrine: experimental study in neonatal pigs. *Br J Anaesth* 104:94-97, 2010.

Mauz-Körholz C, Hasenclever D, Dörrfel W, Ruschke K, Pelz T, Voigt A, Stiefel M, Winkler M, Vilser C, Dieckmann K, Karlen J, **Bergsträsser E**, Fossa A, Mann G, Hummel M, Klapper W, Stein H, Vordermark D, Kluge R, Körholz D. Procarbazine-free OEPA-COPDAC chemotherapy in boys and standard OPPA-COPP in girls have comparable effectiveness in pediatric Hodgkin's lymphoma: the GPOH-HD-2002 study. *J Clin Oncol* 28: 3680-3686, 2010.

Mégevand C, Gervaix A, Heininguer U, **Berger C**, Aebi C, Vaudaux B, Kind C, Gnehm HP, Hitzler M, Renzi G, Schrenzel J, Francois P for the Paediatric Infectious Disease Group Switzerland Staphylococcus aureus Study Group. Molecular epidemiology of the nasal colonization by methicillin-susceptible Staphylococcus aureus in Swiss children. *Clin Microbiol Infect* 16:1414-1420, 2010.

Meienberg J, **Rohrbach M**, Neuenschwander S, Spannaus K, **Giunta C**, Alonso S, Arnold E, Henggeler C, Regenass S, Patrignani A, Azzarello-Burri S, Steiner B, OH Nygren A, Carrel T, **Steinmann B**, Mátýás G. Hemizygous deletion of COL3A1, COL5A2, and MSTN causes a complex phenotype with aortic dissection: a lesion for and from true haploinsufficiency. *Eur J Hum Genet* 18:1315-1321, 2010.

Meissner F, **Seiger RA**, Moshous D, Fischer A, **Reichenbach J**, Zychlinsky A. Inflammation activation in NADPH oxidase defective mononuclear phagocytes from patients with chronic granulomatous disease. *Blood* 116:1570-1573, 2010.

Michel G, Rebholz CE, von der Weid NX, **Bergsträsser E**, Kuehni CE. Psychological distress in adult survivors of childhood cancer: The Swiss Childhood Cancer Survivor Study. *J Clin Oncol* 28:1740-1748, 2010.

Michel J, Grobet C, Dietz V, **van Hedel HJ**. Obstacle stepping in children: task acquisition and performance. *Gait Posture* 31:341-346, 2010.

**Michels L**, **Bucher K**, Lüchinger R, **Klaver P**, **Martin E**, Jeanmonod D, Brandeis D. Simultaneous EEG-fMRI during a working memory task: Modulations in low and high frequency bands. *PLoS One* 5:e10298, 2010.

Mills PB, Footitt EJ, Mills KA, Tuschi K, Aylett S, Varadkar S, Hemingway C, Marlow N, Rennie J, Baxter P, Dulac O, Nabbout R, Craigen WJ, **Schmitt**

**B**, Feillet F, Christensen E, De Lonlay P, Pike MG, Hughwys MI, Struys EA, Jakobs C, Zuberi SM, Clayton PT. Genotypic and phenotypic spectrum of pyridoxine-dependent epilepsy (ALDH7A1 deficiency). *Brain* 133:2148-2159, 2010.

**Moeller A**, **Stämpfli SF**, **Rueckert B**, Rechsteiner T, Hamacher J, Wildhaber JH. Effects of a short-term rehabilitation program on airway inflammation in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 45:541-551, 2010.

**Montaña I**, **Schiestl C**, **Schneider J**, **Pontiggia L**, **Luginbühl J**, **Biedermann T**, **Böttcher-Haberzeth S**, **Brazilius E**, **Meuli M**, **Reichmann E**. Formation of human capillaries in vitro: the engineering of prevascularized matrices. *Tissue Eng Part A* 16:269-282, 2010.

Mörcke A, Zimmermann M, Reiter A, Henze G, Schrauder A, Gadner H, Ludwig WD, Ritter J, Harbott J, Mann G, Klingebiel T, Zintl F, Niemeyer C, Kremens B, **Niggli FK**, Niethammer D, Welte K, Stanulla M, Odenwald E, Riehm H, Schrappe M. Long-term results of five consecutive trials in childhood acute lymphoblastic leukaemia performed by the ALL-BFM-study group from 1981 to 2000. *Leukemia* 24:265-284, 2010.

Mortensen HB, Swift PG, Holl RW, Hougaard P, Hansen L, Bjoerndalen H, de Beaufort CE, Knip M (incl. **Schoenle EJ**) and the Hvidoere Study Group on Childhood Diabetes. Multinational study in childhood and adolescents with newly diagnosed type 1 diabetes: association of age, ketoacidosis, HLA status, and autoantibodies on residual beta-cell function and glycemic control 12 month after diagnosis. *Pediatric Diabetes* 11:218-226, 2010.

Navarini AA, Kaufmann F, Kaech A, Trüeb RM, **Weibel L**. Picture of the Month. Uncombable hair (pili trianguli et canaliculi). *Arch Pediatr Adolesc Med* 164:1165-1166, 2010.

Navarini AA, Ziegler M, Kolm I, **Weibel L**, Huber C, Trüeb RM. Minoxidil-induced trichostasis spinulosa of terminal hair. *Arch Dermatol* 146:1434-1435, 2010.

**Neuhauss D**, **Weiss M**, Engelhardt T, **Henze G**, Giest J, Strauss J, Eich C. Semi-elective intraosseous infusion after failed intravenous access in pediatric anesthesia. *Paediatr Anaesth* 20:168-171, 2010.

**Neuhauss D**, **Henze G**, **Frotzler A**, **Weiss M**. Stellenwert der intraossären Infusion in der Kinderanästhesie. Eine internet-basierte Umfrage. *Anaesth Intensivmed* 6:328-334, 2010.

Nov O, Kohl A, Lewis EC, Bashan N, Dvir I, Ben-Shlomo S, Fishman S, **Wueest S**, **Konrad D**, Rudich A. Interleukin-1 $\beta$  may mediate insulin resistance in liver-derived cells in response to adipocyte inflammation. *Endocrinology* 151:4247-4256, 2010.

Oechslin MS, Imfeld A, **Loenneker T**, Meyer M, Jäncke L. The plasticity of the superior longitudinal fasciculus as a function of musical expertise: a diffusion tensor imaging study. *Front Hum Neurosci* 3: 76, 2010.

Oess NP, Wanek J, **van Hedel HJ**. Enhancement of bend sensor properties as applied in a glove for use in neurorehabilitation settings. *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc* 5903-5906, 2010.

**O'Gorman RL**, Siddiqui A, Alsop DC, Jarosz JM. Perfusion MRI demonstrates crossed-cerebellar diaschisis in sickle cell disease. *Pediatr Neurol* 42:437-440, 2010.

**Oliveira C**, **Sacher P**, **Meuli M**. Management of prenatally diagnosed abdominal lymphatic malformations. *Eur J Pediatr Surg* 5:302-306, 2010.

Opladen T, **Blau N**, Ramaekers VT. Effect of antiepileptic drugs and reactive oxygen species on folate receptor 1 (FOLR1)-dependent 5-methyltetrahydrofolate transport. *Mol Genet Metab* 101: 48-54, 2010.

Opladen T, Okun JG, Burgard P, **Blau N**, Hoffmann GF. Phenylalanine loading in pediatric patients with dopa-responsive dystonia: revised test protocol and pediatric cutoff values. *J Inheret Metab Dis* 33:697-703, 2010.

Oswald E, Stalzer B, Heitz E, **Weiss M**, **Schmugge M**, Strasak A, Innerhofer P, Haas T. Thromboelastometry (ROTEM) in children: age-related reference ranges and correlations with standard coagulation tests. *Br J Anaesth* 105:827-835, 2010.

**Oxenius A**, **Hug MI**, **Dodge-Khatami A**, **Cavigelli-Brunner A**, **Bauersfeld U**, **Balmer C**. Do predictors exist for a successful withdrawal of preoperative prostaglandin E(1) from neonates with d-transposition of the great arteries and intact ventricular septum? *Pediatr Cardiol* 31:1198-1202, 2010.

**Oxenius A**, **Balmer C**, **Valsangiacomo Buechel E**. Isolation of the right subclavian artery in interrupted aortic arch. *Eur J Heart* 31:1493, 2010.

Paediatric European Network for Treatment of AIDS, PENTA. Jacqz-Aigrain E, Harrison L, Zhao W, Compagnucci A, Castro H, Farrelly L, Saidi Y, Hamadache D, Welch S, Wintergerst U, Forcat S, Hadjou G, Firtion G, Snowden W, Giaquinto C, Gibb D, Burger D incl. **Nadal D**. Pharmacokinetic study of once-daily versus twice-daily abacavir and lamivudine in HIV type-1-infected children aged 3- $\leq$ 36 months. *Antivir Ther* 15:297-305, 2010.

Passweg J, Baldomero H, Stern M, Bargetzi M, Ghismini M, Leibundgut K, Duchosal M, Hess U, **Seiger R**, Buhrfeind E, Schanz U, Gratwohl A. Hematopoietic stem cell transplantation in Switzerland: a comprehensive quality control report on centre effect. *Swiss Med Wkly* 140:326-334, 2010.

Paulides M, Stöhr W, Laws HJ, Graf N, Lakomek M, Berthold F, Schmitt K, **Niggli FK**, Jürgens H, Bielack S, Koscielniak E, Klingebiel T, Langer T. Immunity against tetanus and diphtheria after childhood sarcoma treatment. *Klin Padiatr* 222:196, 2010.

Peters R, Wolf MJ, van den Broek M, Nuvolone M, Dannenmann S, Stieger B, Rapold R, **Konrad D**, Rubin A, Bertino JR, Aguzzi A, Heikenwalder M, Knuth AK. Efficient generation of multipotent mesenchymal stem cells from umbilical cord blood in stroma-free liquid culture. *PLoS One* 5:15689, 2010.

- Pfefferle PI, Büchele G, Blümer N, Roponen M, Ege MJ, Krauss-Etschmann S, Genuneit J, Hyvärinen A, Hirvonen MR, **Lauener R**, Pekkanen J, Riedler J, Dalphin JC, Brunekeef B, Braun-Fahrlander C, von Mutius E, Renz H (incl. **Sennhauser FH**) on behalf of the PASTURE Study Group. Cord blood cytokines are modulated by maternal farming activities and consumption of farm dairy products during pregnancy: The PASTURE Study. *J Allergy Clin Immunol* 125:108-115, 2010.
- Picard C, von Bernuth H, Ghandil P, Chrabieh M, Levy O, Arkwright PD, McDonald D, Geha RS, Takada H, Krause JC, **Reichenbach J**, Verbsky JW, Bossuyt X, Doffinger R, Abel L, Puel A, Casanova JL. Clinical features and outcome of patients with IRAK-4 and MyD88 deficiency. *Medicine* 89:403-425, 2010.
- Pichler H, Mörcke A, Mann G, Teigler-Schlegel A, **Niggli FK**, Nebral K, König M, Inthal A, Krehan D, Dworzak MN, Janousek D, Harbott J, Schrappe M, Gadner H, Strehl S, Haas OA, Panzer-Grümayer R, Attarbaschi A, Berlin-Frankfurt-Münster (BFM) Study Group. Prognostic relevance of *dic(9;20)(p11;q13)* in childhood B-cell precursor acute lymphoblastic leukemia treated with Berlin-Frankfurt-Münster (BFM) protocols containing an intensive induction and post-induction consolidation therapy. *Br J Haematol* 149:93-100, 2010.
- Pittet V, Juillerat P, Michetti P, Vader JP, Burnand B, Rogler G, Beglinger C, Seibold F, Mottet C, Felley C, Gonvers JJ, Froehlich F (incl. **Braegger CP**) and The Swiss Cohort Study Group. Appropriateness of therapy for fistulizing Crohn's disease: findings from a national inflammatory bowel disease cohort. *Aliment Pharmacol Ther* 32:1007-1016, 2010.
- Pohl D, Savarino E, **Hersberger M**, Behlis Z, Stutz B, Goetze O, von Eckardstein AV, Fried M, Tutuian R. Excellent agreement between genetic and hydrogen breath tests for lactase deficiency and the role of extended symptom assessment. *Br J Nutr* 104:900-907, 2010.
- Poretti A**, Limperopoulos C, Roulet-Perez E, Wolf NI, Rauscher C, Prayer D, Müller A, Weissert M, Kotzaidou U, Du Plessis AJ, Huisman TA, **Boltshauser E**. Outcome of severe unilateral cerebellar hypoplasia. *Dev Med Child Neurol* 52:718-724, 2010.
- Poretti A**, **Balmer C**. Wolff-Parkinson-White syndrome in a child with recurrent seizures. *Cardiol Young* 20:78-79, 2010.
- Poretti A**, Meoded A, Ceritoglu E, **Boltshauser E**, Huisman TA. Postnatal in-vivo MRI findings in anencephaly. *Neuropediatrics* 41:264-266, 2010.
- Pörksen S, Bjerke Laborie L, Nielsen L, Andersen ML, Sandal T, de Wet H, Schwarcz E, Aman J, Swift P, Kocova M, **Schönle EJ**, de Beaufort C, Hougard P, Ashcroft F, Molven A, Knip M, Mortensen HB, Hansen L, Njolstad PR, Hvidore Study Group on Childhood Diabetes. Disease progression and search for monogenic diabetes among children with new onset type 1 diabetes negative for ICA, GAD- and IA-2 antibodies. *BMC Endocr Disord* 10:16, 2010.
- Potin M, Sénéchaud C, Carsin H, Fauville JP, Fortin JL, Kuenzi W, Lupi G, Raffoul W, **Schiestl C**, Zuercher M, Yersin B, Berger MM. Mass casualty incidents with multiple burn victims: rationale for a Swiss burn plan. *Burns* 36:741-750, 2010.
- Ramseier LE**, Janicki JA, Weir S, Narayanan UG. Femoral fractures in adolescents: a comparison of four methods of fixation. *J Bone Joint Surg Am* 92:1122-1129, 2010.
- Ramseier LE**, Werner CM, Jacob HA, Exner GU. The endlock tumor prosthesis with short-length fixation: a clinical study. *Am J Orthop* 39:386-391, 2010.
- Rebuffat A, Harding CO, Ding Z, **Thöny B**. Comparison of adeno-associated virus pseudotype 1,2, and 8 vectors administered by intramuscular injection in the treatment of murine phenylketonuria. *Hum Gene Ther* 21:463-477, 2010.
- Riethmüller S, Ferrari-Lacraz S, Müller MK, Raptis DA, Hadaya K, Rüsi B, **Laube G**, Schneiter G, Fehr T, Villard J. Donor-specific antibody levels and three generations of crossmatches to predict antibody-mediated rejection in kidney transplantation. *Transplantation* 90:160-167, 2010.
- Rochat MK**, Ege MJ, Plabst D, Steinle J, Bitter S, Braun-Fahrlander C, Dalphin JC, Riedler J, Roponen M, Hirvonen MR, Büchele G, Renz H, **Lauener R**, Krauss-Etschmann S, von Mutius E (incl. **Sennhauser FH**) and the PASTURE Study group. Maternal vitamin D intake during pregnancy increases gene expression of ILT3 and ILT4 in cord blood. *Clin Exp Allergy* 40:786-794, 2010.
- Roder C, Peters V, Kasuya H, Nishizawa T, Takehara Y, Berg D, Schulte C, **Khan N**, Tatagiba M, Krischek B. Polymorphisms in TGFβ1 and PDGFRB are associated with Moyamoya disease in European patients. *Acta Neurochir* 152:2153-2160, 2010.
- Roder C, Nayak NR, **Khan N**, Tatagiba M, Inoue I, Krischek B. Genetics of Moyamoya disease. *J Hum Genet* 55:711-716, 2010.
- Rohrbach M**, **Klein A**, **Köhli-Wiesner A**, **Veraguth D**, **Scheer I**, **Balmer C**, **Lauener R**, **Baumgartner MR**. CRIM-negative infantile Pompe disease: 42-month treatment outcome. *J Inher Metab Dis* 33:751-757, 2010.
- Rosa S**, Steigert M, **Lang-Muritano M**, l'Allemand D, **Schoenle EJ**, **Biason-Lauber A**. Clinical, genetic and functional characteristics of three novel CYP17A1 mutations causing combined 17α-hydroxylase/17,20-lyase deficiency. *Horm Res Paediatr* 73:198-204, 2010.
- Rudin C, Wolbers M, **Nadal D**, Rickenbach M, Bucher HC, Pediatric Infectious Disease Group of Switzerland (PIGS), Swiss Mother and Child HIV Cohort Study (MoCHIV). Long-term safety and effectiveness of lopinavir/ritonavir in antiretroviral-experienced HIV-1-infected children. *Arch Dis Child* 95:478-481, 2010.
- Sahakitrunguang T, Soccio RE, **Lang-Muritano M**, Walker JM, Achermann JC, Miller WL. Clinical, genetic, and functional characterization of four patients carrying partial loss-of-function mutations in the steroidogenic acute regulatory protein (StAR). *J Clin Endocrinol Metab* 95:3352-3359, 2010.
- Saurenmann RK**, Levin AV, Feldmann BM, Laxer RM, Schneider R, Silverman ED. Risk factors for development of uveitis differ between girls and boys with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 62:1824-1828, 2010.
- Sauvain MJ, Schalm SB, Bérthet G, Bolz D, **Cannizzaro E**, Hofer M, Kaiser D, **Saurenmann RK**, Bolt IB. Swiss registry for TNF-alpha blockers in children and adolescents with rheumatological diseases. *Praxis* 99:649-654, 2010.
- Schäfer BW**, **Niggli FK**. Multidisciplinary management of childhood sarcoma: time to expand. *Expert Rev Anticancer Ther* 10:1163-1166, 2010.
- Schäffer L, Burkhardt T, **Tomakse M**, Schmidt S, Luzi F, Rauh M, Leone A, Beinder E. Effect of antenatal betamethasone administration on neonatal cardiac autonomic balance. *Pediatr Res* 68:286-291, 2010.
- Schiestl C**, **Stiefel D**, **Meuli M**. Giant naevus, giant excision, eleg(i)ant closure? Reconstructive surgery with integra artificial skin to treat giant congenital melanocytic naevi in children. *J Plat Reconstr Aesthet Surg* 63:610-615, 2010.
- Schifferli A, von Vigier RO, Fontana M, **Spartá G**, Schmid H, Bianchetti MG, Rudin C, The Swiss Pediatric Surveillance Unit (SPSU). Hemolytic-uremic syndrome in Switzerland: a nationwide surveillance 1997-2003. *Eur J Pediatr* 169:591-598, 2010.
- Schimke LF, Sawalle-Belohradsky J, Roesler J, Wollenberg A, Rack A, Borte M, Rieber N, Cremer R, Maass E, Dopfer R, **Reichenbach J**, Wahn V, Hoenig M, Jansson AF, Roesen-Wolff A, Schaub B, **Seeger R**, Hill HR, Ochs HD, Torgerson TR, Belohradsky BH, Renner ED. Diagnostic approach to the hyper-IgE syndromes: immunologic and clinical key findings to differentiate hyper-IgE syndromes from atopic dermatitis. *J Allergy Clin Immunol* 126:611-617, 2010.
- Schlagenhauf P, Chen LH, Wilson ME, Freedman DO, Tcheng D, Schwartz E, Pandey P, Weber R, **Nadal D**, **Berger C**, von Sonnenburg F, Keystone J, Leder K. Sex and gender differences in travel-associated disease. *Clin Infect Dis* 50:826-832, 2010.
- Schlapbach LJ, **Ersch J**, Adams M, **Bernet V**, Bucher HU, **Latal B**. Impact of chorioamnionitis and pre-eclampsia on neurodevelopmental outcome in pre-term infants below 32 weeks gestational age. *Acta Paediatr* 99:1504-1509, 2010.
- Schmitt B**, **Baumgartner MR**, Mills PB, Clayton PT, Jakobs C, Keller E, **Wohrlab G**. Seizures and paroxysmal events: symptoms pointing to the diagnosis of pyridoxine-dependent and pyridoxine phosphate oxidase deficiency. *Dev Med Child Neurol* 52: 133-142, 2010.
- Schmitz A**, **Salgo B**, **Weiss M**, **Dillier CM**, **Frotzler A**, **Gerber AC**. Intrathecal opioid medication for perioperative analgesia in severely handicapped children undergoing spinal operations. *Anaesthesist* 59:614-620, 2010.
- Schubert R, **Reichenbach J**, Koch C, Kloess S, Koehl U, Mueller K, Baer P, Beermann C, Boehles H, Zielen S. Reactive oxygen species abrogate the anticarcinogenic effect of eicosapentaenoic acid in Atm-deficient mice. *Nutr Cancer* 62:584-592, 2010.

- Seminara J, Tuchman M, Krivitzky L, Krischer J, Lee HS, Lemons C, **Baumgartner MR**, Cederbaum S, Diaz GA, Feigenbaum A, Gallagher RC, Harding CO, Kerr DS, Lanpher B, Lee B, Lichter-Konecki U, McCandless SE, Merritt JL, Oster-Granite ML, Seashore MR, **Stricker T**, Summar M, Waisbren S, Yudkoff, Bats-haw ML. Establishing a consortium for the study of rare diseases: The Urea Cycle Disorders Consortium. *Mol Genet Metabol* 100:97-105, 2010.
- Serrano M, Pérez-Dueñas B, Gómez-López L, Murgui E, Fons C, Garcia-Cazorla A, Artuch R, Jara F, Arranz JA, **Häberle J**, Briones P, Campistol J, Pineda M, Vilaseca MA. Neuropsychiatric manifestations in late-onset urea cycle disorder patients. *J Child Neurol* 25:352-358, 2010.
- Shalaby T, von Bueren AO**, Hürlimann ML, **Fiaschetti G, Castelletti D**, Masayuki T, Nagasawa K, **Arcaro A**, Jelesarov I, Shin-ya K, **Grotzer M**. Disabling c-Myc in childhood medulloblastoma and atypical teratoid/rhabdoid tumor cells by the potent g-quadruplex interactive agent S2T1-60TD. *Mol Cancer Ther* 9:167-179, 2010.
- Shalaby T**, Hiyama E, **Grotzer MA**. Telomere maintenance as therapeutic target in embryonal tumours. *Anticancer Agents Med Chem* 10:196-212, 2010.
- Sheehan FH, Kilner PJ, Sahn DJ, Vick GW, Stout KK, Ge S, Helbling WA, Lewin M, Shurman AJ, **Valsan-giacomo Buechel E**, Litt HI, Weiss MP. Accuracy of knowledge-based reconstruction for measurement of right ventricular volume and function in patients with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 105: 993-999, 2010.
- Singer T, Brand V, **Moehrlen U**, Fehrenbach H, Purkabiri K, Ott SR, Stammberger U, Ochs M, Hamacher J. Left-sided mouse intubation: description and evaluation. *Exp Lung Res* 36:25-30, 2010.
- Spanaus KS, Kolleritis B, Ritz E, **Hersberger M**, Kronenberg F, von Eckardstein A. Serum creatine, cystatin C, and B-trace protein in diagnostic staging and predicting progression of primary nondiabetic chronic kidney disease. *Clin Chem* 56:740-749, 2010.
- Spasovski G, Beck BB, **Blau N**, Hoppe B, Tasic V. Late diagnosis of primary hyperoxaluria after failed kidney transplantation. *Int Urol Nephrol* 42:825-829, 2010.
- Stein S, Ott MG, Schultze-Strasser S, Jauch A, Burwinkel B, Kinner A, Schmidt M, Krämer A, Schwäb-le J, Glimm H, Koehl U, Preiss C, Ball C, Martin H, Göhring G, Schwarzwaelder K, Hofman WK, Karakaya K, Tchatchou S, Yang R, Reinecke P, Kühlcke K, Schlegelberger B, Thrasher AJ, Hoelzer D, **Seeger R**, von Kalle C, Grez M. Genomic instability and myelodysplasia with monosomy 7 consequent to EVI1 activation after gene therapy for chronic granulomatous disease. *Nat Med* 16:198-204, 2010.
- Stene-Larsen K, Brandlistuen RE, Holmstrom H, **Landolt MA**, Eskedal LT, Vollrath ME. Emotional reactivity in infants with congenital heart defects: findings from a large case-cohort study in Norway. *Acta Paediatr* 99:52-55, 2010.
- Stiefel D, Schiestl C, Meuli M**. Integra artificial skin for burn scar revision in adolescents and children. *Burns* 36:114-120, 2010.
- Streif W, Oliveri M, Weickardt S, Eberl W, Knoefler R incl. **Schmugge M**, Thrombid Study Group of GTH. Testing for inherited platelet defects in clinical laboratories in Germany, Austria and Switzerland. Results of a survey carried out by the Permanent Paediatric Group of the German Thrombosis and Haemostasis Research Society (GTH). *Platelet* 21:470-478, 2010.
- Sturm V, Leiba H, Menke MN, Valente EM, **Poretti A**, Landau K, **Boltshauser E**. Ophthalmological findings in Joubert syndrome. *Eye* 24:222-225, 2010.
- Sturm V, Menke MN, Landau K, **Laube GF**, Neuhof TJ. Ocular involvement in paediatric haemolytic uraemic syndrome. *Acta Ophthalmol* 88:804-807, 2010.
- Sukhudyay B, Jaladyan V, Melikyan G, Schlump JU, **Boltshauser E, Poretti A**. Gómez-López-Hernández syndrome: reappraisal of the diagnostic criteria. *Eur J Pediatr* 169:1523-1528, 2010.
- Sutter R, Shakhova O, Bhagat H, Behesti H, Sutter C, Penkar S, Santucciione A, Bernays R, Heppner FL, Schüller U, **Grotzer M**, Moch H, Schraml P, Marino S. Cerebellar stem cells act as medulloblastoma-initiating cells in a mouse model and a neural stem cell signature characterizes a subset of human medulloblastomas. *Oncogene* 29:1845-1856, 2010.
- Swift PG, Skinner TC, de Beaufort CE, Cameron FJ, Aman J, Aanstoot HJ, Castaño L, Chiarelli F, Daneman D, Danne T, Dorchy H, Hoey H, Kaprio EA, Kaufmann F, Kocova M, Mortensen HB, Njolstad PR, Philip M, Robertson KJ, **Schoenle EJ**, Urakami T, Vanelli M, Ackermann RW, Skovlund SE for the Hvidoere Study Group on Childhood Diabetes. Target setting in intensive insulin management is associated with metabolic control: the Hvidoere Childhood Diabetes Study Group Centre Differences Study 2005. *Pediatr Diabetes* 11:271-278, 2010.
- Tallen G, Ratei R, Mann G, Kaspers G, **Niggli FK**, Karachunsky A, Ebell W, Escherich G, Schrappe M, Klingebiel T, Fengler R, Henze G, von Stackelberg A. Long-term outcome in children with relapsed acute lymphoblastic leukemia after time-point and site-of-relapse stratification and intensified short-course multidrug chemotherapy: results of trial ALL-REZ BMF 90. *J Clin Oncol* 28:2339-2347, 2010.
- Tharakan S, Pontiggia L, Biedermann T, Böttcher-Haberzeth S, Schiestl C, Reichmann E, Meuli M**. Transglutaminases, involucrin, and loricrin as markers of epidermal differentiation in skin substitutes derived from human sweat gland cells. *Pediatr Surg Int* 26:71-77, 2010. *Chirurgie*
- Theiler M, Mann C, **Weibel L**. Self-healing collodion baby. *J Pediatr* 157:169-169e, 2010.
- Thodberg HH, Neuhof J, Ranke MB, **Jenni OG**, Martin DD. Validation of bone age methods by their ability to predict adult height. *Horm Res Paediatr* 74:15-22, 2010.
- Thöny B**. Long-term correction of murine phenylketonuria by viral gene transfer: liver versus muscle. *J Inher Metab Dis* 33:677-680, 2010.
- Trück J, **Laube GF**, von Vigier RO, Goetschel P. Gout in pediatric renal transplant recipients. *Pediatr Nephrol* 25:2535-2538, 2010.
- Ulrich S, **Hersberger M**, Fischler M, Nussbaumer-Ochsner Y, Treder U, Russi EW, Speich R. Genetic polymorphisms of the serotonin transporter, but not the 2a receptor or nitric oxide synthetase, are associated with pulmonary hypertension in chronic obstructive pulmonary disease. *Respiration* 79:288-295, 2010.
- Ulrich S, Szamalek-Hoegel J, **Hersberger M**, Fischler M, Solera Garcia J, Huber LC, Grünig E, Janssen B, Speich R. Sequence variants in BMP2 and genes involved in the serotonin and nitric oxide pathways in idiopathic pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: relation to clinical parameters and comparison with left heart disease. *Respiration* 79:279-287, 2010.
- Valente EM, Logan CV, Mougou-Zerelli S, Lee JH, Silhavy JL, Brancati F, Iannicelli M, Travaglini L, Romani S, Illi B, Adams M, Szymanska K, Mazzotta A, Lee JE, Tolentino JC, Swistun D, Salpietro CD, Fede C, Gabriel S, Russ C, Cibulskis K, Sougnez C, Hildebrandt F, Otto EA, Held S, Diplas BH, Davis EE, Mikula M, Strom CM, Ben-Zeev B, Lev D, Sagie TL, Michelson M, Yaron Y, Krause A, **Boltshauser E**, Elkhartoufi N, Roume J, Shalev S, Munnich A, Saunier S, Inglehearn C, Saad A, Alkindy A, Thomas S, Vekemans M, Dalapiccola B, Katsanis N, Johnson CA, Attié-Bitach T, Gleeson JG. Mutations in TMEM216 perturb ciliogenesis and cause Joubert, Meckel and related syndromes. *Nat Genet* 42:619-625, 2010.
- van Hedel HJ**, Rudhe C. Motor recovery after spinal cord injury: assessments, factors and mechanisms. *Praxis* 99:963-970, 2010.
- van Hedel HJ**, Dietz V. Rehabilitation of locomotion after spinal cord injury. *Restor Neurol Neurosci* 28:123-134, 2010.
- van Hedel HJ**, Wirth B, Curt A. Ankle motor skill is intact in spinal cord injury, unlike stroke: implications for rehabilitation. *Neurology* 74:1271-1278, 2010.
- Vilca I, Munitis PG, Pistorio A, Ravelli A, Buoncompagni A, Bica B, Campos L, Häfner R, Hofer M, Ozen S, Huemer C, Bae SC, Sztajnbock F, Arguedas O, Foeldvari I, Huppertz HI, Gamir ML, Magnusson B, Dressler F, Uziel Y, van Rossum MA, Hollingworth P, Cawkwell G, Martini A, Ruperto N (incl. **Saurenmann R**), Pediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). Predictors of poor response to methotrexate in polyarticular-course juvenile idiopathic arthritis: analysis of the PRINTO methotrexate trial. *Ann Rheum Dis* 69:1479-1483, 2010.
- Visvanathan S, Wagner C, Marini JC, Lovell DJ, Martini A, Petty R, Cuttita R, Woo P, Espada G, Cattorno M, Apaz MT, Baildam E, Fasth A, Gerloni V, Lahdenne P, Quartier P, **Saurenmann R**, Travers S, Meldelsohn

- A, Xu S, Giannini EH, Ruperto N; the Paediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO); the Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group (PRCSG). The effect of infliximab plus methotrexate on the modulation of inflammatory disease markers in juvenile idiopathic arthritis: analyses from a randomized placebo-controlled trial. *Pediatr Rheumatol* 8:24, 2010.
- Voegtlin M, Vavricka SR, Schoepfer AM, Straumann A, Voegtlin J, Rogler G, Ballabeni P, Pittet V, Buser A, Fried M, Beglinger C incl. **Braegger C**, Swiss IBD Cohort Study. Prevalence of anaemic in inflammatory bowel disease in Switzerland: a cross-sectional study in patients from private practices and university hospitals. *J Crohns Colitis* 6:42-48, 2010.
- Vollrath ME, Neyer FJ, Ystrom E, **Landolt MA**. Dyadic personality effects on family functioning in parents of newly hospitalized children. *Personal Relationships*, 17, 27-40.
- von Hoff K, Hartmann W, **von Bueren AO, Gerber NU, Grotzer MA**, Pietsch T, Rutkowski S. Large cell/anaplastic medulloblastoma: outcome according to myc status, histopathological, and clinical risk factors. *Pediatr Blood Cancer* 54:369-376, 2010.
- von Neuhoff C, Reinhardt D, Sander A, Zimmermann M, Bradtke J, Betts DR, Zemanova Z, Stary J, **Bourquin JP**, Haas OA, Dworzak MN, Creutzig U. Prognostic impact of specific chromosomal aberrations in a large group of pediatric patients with acute myeloid leukemia treated uniformly according to trial AML-BFM 98. *J Clin Oncol* 28:2682-2689, 2010.
- 
- Wachtel M, Schäfer BW**. Targets for cancer therapy in childhood sarcomas. *Cancer Treat Rev* 36: 318-327, 2010.
- Wang L, Ko KW, Lucchinetti E, Zhang L, **Troxler H, Hersberger M**, Omar MA, Posse de Chaves EI, Lopaschuk GD, Clanachan AS, Zaugg M. Metabolic profiling of hearts exposed to sevoflurane and propofol reveals distinct regulation of fatty acid and glucose oxidation: CD36 and pyruvate dehydrogenase as key regulators in anesthetic-induced fuel shift. *Anesthesiology* 113:541-551, 2010.
- Weiss M**, Engelhardt T. Proposal for the management of the unexpected difficult pediatric airway. *Paediatr Anaesth* 20:454-464, 2010.
- Werner B**, Morel A, Zadicario E, Jeanmonod D, **Martin E**. Transcranial MR-guided high intensity focused ultrasound for non-invasive functional neurosurgery. 9th International Symposium on Therapeutic Ultrasound-ISTU 2009. *Am Institut Physics* 101-104, 2010.
- Wiame E, Tyteca D, Pierrot N, Collard F, Amyere M, Noel G, Desmedt J, Nassogne MC, Vikkula M, Octave JN, Vincent MF, Courtoy PJ, **Boltshauser E**, van Schaffingen E. Molecular identification of aspartate N-acetyltransferase and its mutation in hypocacetylaspartia. *Biochem J* 425:127-136, 2010.
- Wichmann MW, Lang R, Beukes E, Esufali ST, Jauch KW, **Hüttl TK**, Hüttl TP. Laparoscopic cholecystectomy—comparison of early postoperative results in an Australian rural centre and a German university hospital. *Langenbecks Arch Surg* 395:255-260, 2010.
- Wille D, Hauri-Hohl M, Vonbach P, Tomaske M, Padden B, Bernet V**. Too much of too little: xylitol, an unusual trigger of a chronic metabolic hyperchloremic acidosis. *Eur J Pediatr* 169:1549-1551, 2010.
- Willemsen MA, Verbeek MM, Kamsteeg EJ, de Rijk-van Andel JF, Aey A, **Blau N**, Burlina A, Donati MA, Geurtz B, Grattan-Smith PJ, Haeussler M, Hoffmann GF, Jung H, de Klerk JB, van der Knaap MS, Kok F, Leuzzi V, de Lonlay P, Megarbane A, Moaughan H, Renier WO, Rondot P, Ryan MM; Seeger J, Smeitink JA, Steenbergen-Spanjers GC, Wassmer E, Weschke B, Wijburg FA, Wilcken B, Zafeiriou DI, Wevers RA. Tyrosine hydroxylase deficiency: a treatable disorder of brain catecholamine biosynthesis. *Brain* 133:1810-1822, 2010.
- Wittmann L, **Zehnder D**, Schredl M, **Jenni OG, Landolt MA**. Posttraumatic nightmares and psychopathology in children after road traffic accidents. *J Trauma Stress* 23:232-239, 2010.
- Wolgensinger V, Seger R**, Ryan MD, **Reichenbach J, Siler U**. Signed outside: a surface marker system for transgenic cytoplasmic proteins. *Gene Ther* 17:1193-1199, 2010.
- Wolff A, Koch MJ, Benzinger S, van Waes H, Wolf NI, **Boltshauser E**, Luder HU. Rare dental peculiarities associated with the hypomyelinating leukoencephalopathy 4H syndrome/AHDH. *Pediatr Dent* 32:386-392, 2010.
- Wueest S**, Rapold RA, **Schoenle EJ, Konrad D**. Fas activation in adipocytes impairs insulin-stimulated glucose uptake by reducing Akt. *FEBS Letters* 584:4187-4192, 2010.
- Wueest S**, Rapold RA, Schumann DM, Rytka JM, Schildknecht A, Nov O, Chervonsky AV, Rudich A, **Schoenle EJ**, Donath MY, **Konrad D**. Deletion of Fas in adipocytes relieves adipose tissue inflammation and hepatic manifestations of obesity in mice. *J Clin Invest* 120:191-202, 2010.
- 
- Zauner L, Melroe GT, Sigrist JA, Rechsteiner MP, Dorner M, Arnold M, Berger C, Bernasconi M, Schaefer BW**, Speck RF, **Nadal D**. TLR9 triggering in Burkitt's lymphoma cell lines suppresses the EBV BZLF1 transcription via histone modification. *Oncogene* 29:4588-4598, 2010.
- Zehnder D, Meuli M, Landolt MA**. Effectiveness of a single-session early psychological intervention for children after road traffic accidents: a randomized controlled trial. *Child Adolesc Psychiatry Ment Health*, 4:7, 2010.
- Zihler A, Gagnon M, Chassard C, Hegland A, Stevens MJ, **Braegger CP**, Lacroix C. Unexpected consequences of administering bacteriocinogenic probiotic strains for Salmonella populations, revealed by an in vitro colonic model of the child gut. *Microbiology* 156:3342-3353, 2010.
- Zimon M, Baets J, Auer-Gumbach M, Berciano J, Garcia A, Lopez-Laslo E, Merlini L, Hilton-Jones D, McEntagart M, Crosby AH, Barisic N, **Boltshauser E**, Shaw CE, Landouré G, Ludlow CL, Gaudet R, Houlden H, Reilly MM, Fischbeck KH, Sumner CJ, Timmerman V, Jordanova A, De Jonghe P. Dominant mutations in the cation channel gene transient receptor potential vanilloid 4 cause an unusual spectrum of neuropathies. *Brain* 133:1798-1809, 2010.
- Zini E, Osto M, Konrad D**, Franchini M, Sieber-Ruckstuhl NS, Kaufmann K, Guscetti F, Ackermann M, Lutz TA, Reusch CE. 10-day hyperlipidemic clamp in cats: effects on insulin sensitivity, inflammation, and glucose metabolism-related genes. *Horm Metabol Res* 42: 340-347, 2010.
- Zuzak TJ, Zuzak-Sigrist I**, Rist L, **Staubli G**, Simões-Wüst AP. Medicinal systems of complementary and alternative medicine: a cross-sectional survey at a pediatric emergency department. *J Altern Complement Med* 16:473-479, 2010.

## Originalarbeiten (nicht referiert)

Blatter S, **Ramseier LE**, Böni T. Direkte intraossäre Verankerung von Exo-Prothesen nach Gliedmassen-Amputation – Resultate bis 2010. *Medizinisch-Orthopädische Technik* 4:7-12, 2010.

Kariminejad A, Bozorgmehr B, Khatami AR, Kariminejad MH, **Giunta C, Steinmann B**. Ehlers-Danlos syndrome type VI in a 17-year-old Iranian boy with severe muscular weakness – a diagnostic challenge? *Iran J Pediatr* 20:358-362, 2010.

Krafft P, Rakic S, Seidler C, **Baumgartner MR**, Mattle E, Hangartner PJ. Kongenitale Ursache einer schweren Rhabdomyolyse. *Swiss Med Forum* 10:290-293, 2010.

**Niggli FK**. Renal tumors in paediatric nephrology. Eds. **E. Leumann**, A. Tsygin, A. Sarkissian. A textbook for medical practitioners. Moscow 215-219, 2010.

**Niggli FK**, Lamontage-Müller I. Goethe, Tucholsky und GCP. *Schweizer Krebs-Bulletin, Bulletin Suisse du Cancer*, 214-215, 2010.

Revel-Vilk S, Blanchette VS, **Schmugge M**, Clark DS, Lilićrap D, Rand ML. In vitro and in vivo stability of diluted recombinant factor VIII for continuous infusion use in haemophilia A. *Haemophilia* 16:72-79, 2010.

Rüfenacht S, Straub R, **Steinmann B**, Winand N, Bidaut A, Stoffel MH, Gerber V, Wyder M, Müller E, Roosje PJ. Schweizer Warmblutfohlen mit Symptomen von hereditärer dermaler Asthenie (HERDA) ohne Mutation im Cyclophilin B-Gen (PPIB). *Schweiz Arch Tierheilkd* 152:188-192, 2010.

**Seliner B, Gobet R**, Metzenthin P, Spirig R. Trotz Blasenexstrophie ein gutes Leben haben: Untersuchung zum Leben und Umgang mit Blasenexstrophie. *Pflege* 23:163-172, 2010.

Trop M, **Schiestl C**. Verbrennungen. In: *Unfallchirurgie bei Kindern*. Hrsg. A. Weinberg, D. Schneidmüller. Deutscher Ärzte-Verlag, Köln 27-35, 2010.

## Weitere Beiträge (referiert)

Bernhard M, Gräsner TJ, Gries A, Fischer M, Böttiger BW, Helm M, Eich C, Landsleitner B, **Weiss M**, Strauss J, Becke K. Die intraossäre Infusion in der Notfallmedizin. *Anästhesiologie und Intensivmedizin*. 51:5615-5620, 2010.

Bernhard M, Gräsner J, Gries A, Fischer M, Böttiger B, Helm M, Eich C, Landsleitner B, **Weiss M**, Strauss J, Becke K. Erste Deutsche Empfehlung zur intraossären Infusion in der Notfallmedizin: Eine Empfehlung der Wissenschaftlichen Arbeitskreise Notfallmedizin und Kinderanästhesiologie der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin. *Der Notarzt* 26: 216-218, 2010.

**Blau N**. Sapropterin dihydrochloride for phenylketonuria and tetrahydropterin deficiency. *Expert Rev Endocrinol Metabol* 5:483-494, 2010.

**Blau N**, van Spronsen FJ, Levy HL. Phenylketonuria. *Lancet* 376:1417-1427, 2010.

**Böttcher-Haberzeth S**, **Biedermann T**, **Reichmann E**. Tissue engineering of skin. *Burns* 36:450-460, 2010.

**Bourquin JP**, Izraeli S. Where can biology of childhood ALL be attacked by new compounds? *Cancer Treat Rev* 36:298-306, 2010.

**Braegger CP**. Probiotics and the prevention of necrotizing enterocolitis. *Ann Nutr Metab* 57:14-15, 2010.

**Brütsch K**, Borggraefe I, **Meyer-Heim A**. Roboter-assistierte Gangtherapie in virtueller Umgebung: neue Perspektiven in der Neurorehabilitation von Kindern. *Praxis der Kinder-Reha: Zeitschrift für Prävention, Rehabilitation, Integration; Spezial-Themenheft der Praxis Ergotherapie* 5:26-30, 2010.

de Groot MJ, Hoeksma M, **Blau N**, Reijngoud DJ, van Spronsen FJ. Pathogenesis of cognitive dysfunction in phenylketonuria: review of hypotheses. *Mol Genet Metabol* 99:86-89, 2010.

Eich C, **Weiss M**, **Neuhaus D**, Sasse M, Becke K, Sasse J. Die intraossäre Infusion in der Kindernotfallmedizin und Kinderanästhesie. *Anästhesiologie und Intensivmedizin* 51:75-81, 2010.

Epstein M, **Saurenmann RK**. Psychological and emotional development. In: *European Mastercourse in Paediatrics*. Eds. A. Tenore, M. Levene, Elsevier, 20-25, 2010.

Feillet F, van Spronsen FJ, MacDonald A, Trefz FK, Demirkoll M, Giovannini M, Bélanger-Quintana A, **Blau N**. Challenges and pitfalls in the management of phenylketonuria. *Pediatrics* 126:333-341, 2010.

Fischer M, **Thöny B**, Leimkühler S. The biosynthesis of folate and pterins and their enzymology. In: *Comprehensive natural products II chemistry and biology*. Eds. L. Mander, H.W. Liu. Elsevier, Oxford 599-648, 2010.

**Geiger A**, Achermann P, **Jenni OG**. Sleep, intelligence and cognition in a developmental context: differentiation between traits and state-dependent aspects. *Prog Brain Res* 185:167-179, 2010.

Grez M, **Reichenbach J**, Schwäble J, **Seger R**, Dinauer MC, Thrasher AJ. Gene therapy of chronic granulomatous disease: the engraftment dilemma. *Mol Ther* 19:28-35, 2010.

**Grotzer MA**, **Shalaby T**. Translational investigations of liver tumours: sampling strategies and banking. In: *Pediatric Liver Tumors*. Eds. A. Zimmermann, G. Perilongo, Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 53-58, 2010.

**Häberle J**, Vilaseca MA, Meli C, Rigoldi M, Jara F, Vecchio I, Capra C, Parini R. First manifestation of citrullinemia type I as differential diagnosis to postpartum psychosis in the puerperal period. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 149:228-229, 2010.

Harding CO, **Blau N**. Advances and challenges in phenylketonuria. *J Inher Metabol Dis* 33: 645-648, 2010.

Helm M, Bernhard M, Gräsner JT, Gries A, Fischer M, Böttiger BW, Eich C, Landsleitner B, **Weiss M**, Strauss J, Becke K. Erste deutsche Empfehlung zur intraossären Infusion in der Notfallmedizin. *Anaesth Intensivmed* 9:508-512, 2010.

**Hersberger M**. Potential role of the lipooxygenase derived lipid mediators in atherosclerosis: leukotrienes, lipoxins and resolvins. *Clin Chem Lab Med* 48:1063-1073, 2010.

Holland SM, **Reichenbach J**. Letter to the editor. Chronic granulomatous disease, catalase, and actinomyces. *Clin Infect Dis* 50:1325-1326, 2010.

Howard D, **Saurenmann RK**. Child development and developmental problems. In: *European Mastercourse in Pediatrics*. Eds. A. Tenore, M. Levene, Elsevier, 9-18, 2010.

Kau T, Malek M, **Teichler J**, **Kellenberger CJ**, **Boltschauer E**, **Scheer I**. Diffusion tensor imaging at 3T in bilateral schizencephaly with interruption of the corpus callosum. *Arch Neurol* 67: 1531-1532, 2010.

Kennedy N, Levene M, **Saurenmann RK**. Disorders of bones, joints and connective tissue. In: *European Mastercourse in Paediatrics*. Eds. A. Tenore, M. Levene, Saurenmann RK, Elsevier, 446-455, 2010.

**Knirsch W**, Tlach L, **Stambach D**, **Bauersfeld U**. Angiotensin-converting enzyme inhibitors in pediatric patients with mitral valve regurgitation-case-control study review of the literature. *Congenit Heart Dis* 5:278-284, 2010.

**Moeller A**, Dompeling E. Exhaled breath condensates. In: *Paediatric Lung Function*. Eds. U. Frey, F. Maks, European Respiratory Society, Plymouth, U.K., 47:155-182, 2010.

**Neuhaus D**, Henze G, **Frotzler A**, **Weiss M**. Stellenwert der intraossären Infusion in der Kinderanästhesie. Eine internet-basierte Umfrage. *Anästhesiologie und Intensivmedizin* 6:328-334, 2010.

**Pachlopnik Schmid J**, de Saint Basile G. Inherited hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH). *Klin Padiatr* 222:345-350, 2010.

**Pachlopnik Schmid J**, Côte M, Ménager MM, Burgess A, Nehme N, Ménasché G, Fischer A, de Saint

Basile G. Inherited defects in lymphocyte cytotoxic activity. *Immunol Rev* 235:10-23, 2010.

Regamey N, **Moeller A**. Paediatric exercise testing. In: *Paediatric Lung Function*. Eds. U. Frey, F. Maks. European Respiratory Society 291-309, 2010.

Roifman CM, Fischer A, Notarangelo LD, de la Morena MT, **Seger RA**. Indications for hemopoietic stem cell transplantation. *Immunol Allergy Clin N Am* 30:261-262, 2010.

**Seger RA**. Hematopoietic stem cell transplantation for chronic granulomatous disease. *Immunol Allergy Clin N Am* 30:195-208, 2010.

**Seger RA**. Chronic granulomatous disease: recent advances in pathophysiology and treatment. *Neth J Med* 68:334-340, 2010.

**Speer O**, **Schmugge M**. Investigating caspases and other markers of apoptosis in ITP. *Ann Hematol* 69:45-46.

von Keudell A, Elke B, Goede J, Battegay E, **Schmugge M**. Sichelzellanämie. *Praxis* 25:1531-1539, 2010.

**Weiss M**, Henze G, Eich C, **Neuhaus D**. Intraossäre Infusion – für alle und alles? *Anästhesist* 59:258-260, 2010.

**Weiss M**, Strauss J, Eich C. Kinderanästhesie: Kleiner Eingriff – grosser Aufwand? Die relevanten Tips für den Praktiker. *Current Congress* 57:15, 2010.

Wali GM, **Thöny B**, **Blau N**. Letter to the editor. Sepsis-like syndrome: two Indian siblings with unusual clinical features. *Mov Dis* 25:954-955, 2010.

Yonekawa Y, Fandino Y, **Hug M**, Wiesli M, **Khan N**. Moyamoya angiopathy in Europe. In: *Moyamoya Disease Update*. Eds. B.K. Cho, T. Tominaga. Springer, Tokyo, Japan, 361-369, 2010.

## Weitere Beiträge (nicht referiert)

**Benz C**, **Jenni OG**. Schlafstörungen im Kindesalter. *Schweiz med Forum* 10:204-207, 2010.

**Braegger CP**, Rogler G. Klinische und epidemiologische Aspekte der Zöliakie. *Schweizer Zeitschrift für Ernährungsmedizin (SZE)* 3:7-10, 2010.

**Braegger C**, Decsi T, Dias JA, Hartmann C, Kolacek S, Koletzko B, Koletzko S, Mihatsch W, Moreno L, Puntis J, Shamir R, Szajewska H, Turck D, van Goudoever J, ESPGHAN Committee on Nutrition. Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN committee on nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 51:110-122, 2010.

Bühlmann M, **Berger C**, Heiniger U, Vaudaux B, Widmer AG. Empfehlungen für den Infektionsschutz in Spital-Kinderkrippen. *Swiss-NOSO* 16: 1-3, 2010.

Eich C, **Weiss M**, **Neuhaus D**, Strauss J, Jöhr M, Becke K. Letter to the editor. Incidence of complications associated with rapid sequence induction (RSI) in children – it is a matter of age and technique. *Paediatr Anaesth* 20:898-899, 2010.



- Frey B, Berger C, Kind C, Vaudaux B.** Triageempfehlungen für Aufnahme und Verbleib von Kindern auf der Intensivstation bei Influenza-Pandemie. *Schweizerische Ärztezeitung* 91:715-718, 2010.
- Gerber AC, Weiss M.** Letter to editor. Cuffed or uncuffed tubes during anaesthesia in infants and small children. *Br. J Anaesth* 104:388, 2010.
- Gerber AC, Weiss M.** Letter to editor. Those who are late, will be punished by life itself.
- Gobet R.** Urinary tract anomalies. In: *Detskaja Nephrologija (Paediatric Nephrology)*. Eds. **E. Leumann**, A.H.Tsygin, A. Sarkissian. Littera, Moscow, Russia, 20:269-286, 2010.
- Guzmann R, **Khan N**, Steinberg GK. Moyamoya disease in North America. In: *Moyamoya Disease Update*. Eds. B.K. Cho, T. Tominaga. Springer, Tokyo, Japan, 353-360, 2010.
- Jenni OG.** Jetlag nach der Geburt: ein Erklärungsmodell für das Säuglingsschreien. *Deutsche Hebammen Zeitschrift* 2:6-9, 2010.
- Jud A, Landolt MA, Lips U.** Methodological considerations in defining child maltreatment. *Eur J Pediatr* Published online 2010.
- Khan N**, Yonekawa Y. Extracranial-intracranial bypass surgery in children with Moyamoya angiopathy. In: *Controversies in Pediatric Neurosurgery*. Eds. G.I. Jallo, K.F. Kothbauer, G. Pradilla. New York, USA, 136-175, 2010.
- Leumann E.** Assessment of renal function. In: *Detskaja Nephrologija (Paediatric Nephrology)*. Eds. **E. Leumann**, A.H.Tsygin, A. Sarkissian. Littera, Moscow, Russia 6:76-82, 2010.
- Leumann E.** Psychosocial and ethical aspects. In: *Detskaja Nephrologija (Paediatric Nephrology)*. Eds. **E. Leumann**, A.H.Tsygin, A. Sarkissian. Littera, Moscow, Russia 26:378-383, 2010.
- Neuhaus T.** Renal replacement therapy I: Dialysis. In: *Detskaja Nephrologija (Paediatric Nephrology)*. Eds. **E. Leumann**, A.H.Tsygin, A. Sarkissian. Littera, Moscow, Russia 24:346-357, 2010.
- Niggli FK.** Renal tumors. In: *Detskaja Nephrologija (Paediatric Nephrology)*. Eds. **E. Leumann**, A.H.Tsygin, A. Sarkissian. Littera, Moscow, Russia 15:215-219, 2010.
- Rutishauser C.** Konstruktiver Umgang mit Compliance-Schwierigkeiten bei Jugendlichen. *Kinderärztliche Praxis* 81:245-248, 2010.
- Saurenmann RK.** Zu jung für Rheuma? Die juvenile idiopathische Arthritis. *Ars Medici* 8:305-310, 2010.
- Saurenmann RK.** FMH-Quiz 41 (Systemischer Lupus erythematodes). *Paediatrica* 21:95-99, 2010.
- Schmitt B**, Weissbrich B, **Boltshauser E**, **Teichler J.** Subakute sklerosierende Panenzephalitis (SSPE). Immer noch daran denken! *Schweiz Med Forum* 10:154-155, 2010.
- Sinzig M, **Scheer I.** Röntgen, Computertomografie und Magnetresonanztomografie in der Neuroradiologie des Kindesalters. In: *Trainer Kinderradiologie: Röntgen, Ultraschall, CT und MRT im Neugeborenen- und Kindesalter*. Hrsg. M. Riccabona, Thieme Verlag, Stuttgart, 123-164, 2010.
- Staubli G.** Kommentar zu Faustregel 9: Erkundigt sich eine besorgte Mutter telefonisch wegen ihrem erkrankten Kind, schau es Dir an, falls Du die Mutter nicht kennst. *Praxis* 99:601-602, 2010.
- Teichler J.** Die idiopathisch fokalen Epilepsien – Nicht nur Rolando-Epilepsie. *Epileptologie* 27:2-9, 2010.
- Ungern-Sternberg BS, **Weiss M.** Intraossäre Infusion für alle und alles? *Der Anaesthetist* 59:258-260, 2010.
- Vollrath ME, Neyer FJ, Ystrom E, **Landolt MA.** Dyadic personality effects on family functioning in parents of newly hospitalized children. *Personal Relationship* 17:27-40, 2010.
- Vonbach P.** Arzneimitteltherapie bei Kindern. *Pharmazie und Medizin* 13:5-7, 2010.
- Vonbach P.** Aims and survey of the paediatric working group. *GSASA Journal* 23:75, 2010.
- Wohlrab G, Bölsterli B.** Von der benignen Rolando-Epilepsie (BRE) zum elektrophysiologischen Status im Schlaf (ESES): elektrophysiologische und klinische Evolution – Definition und EEG-Diagnostik. *Epileptologie* 27:19-26, 2010.

## Dissertationen

- Berger NA.** FIP (Fungal Immunomodulatory Protein) of *Flammulina velutipes*. Leiter Prof. Dr. D. Nadal. Diss Zürich, 2010.
- Bohnhoff M.** Postoperatives Erbrechen bei Kindern nach Tonsillektomie – Vergleich von Morphin versus Fentanyl zur intraoperativen Analgesie. Leiter Prof. Dr. M. Weiss. Diss. Zürich, 2010.
- Brandt-dit-Siméon SM.** Plasma cell toll-like receptor (TLR) expression differs from that of B cells, and plasma cell TLR triggering enhances immunoglobulin production. Leiter Prof. Dr. D. Nadal. Diss. Zürich, 2010
- Cannizzaro V.** Respiratory mechanics in infant and adult mice modelling ventilator-induced lung injury. Leiter Prof. Z. Hantos, Prof. P. Sly. Diss. Szeged, Ungarn, 2010.
- Diefenbacher C.** Ausgeatmetes Stickstoffmonoxid, ein Marker zur Unterscheidung von Subgruppen bei Kindern mit respiratorischen Symptomen im Vorschulalter. Leiter: Dr. med. A. Möller, Prof. J. Wildhaber. Diss. Zürich, 2010.
- Drack FD.** Die akute periphere Facialisparese beim Kind – eine katamnestiche Untersuchung zu Klinik und Outcome. Leiter Dr. M. Weissert, Prof. E. Boltshauser. Diss. Zürich, 2010.
- Duff C.** 17-alpha-Hydroxylase / 17,20-Lyase. Leiterin Frau PD Dr. A. Lauber-Biason. Diss. Zürich, 2010.
- Erzinger S.** Facemasks and Aerosol Delivery In Vivo. Leiter PD Dr. J. Wildhaber. Diss. Zürich, 2010.
- Fähndrich AL.** Diagnostik des Asthma bronchiale im Vorschulalter: Vergleich der bronchialen Hyperreagibilität auf Adenosin-Monophosphat in gesunden und asthmatischen Kindern im Vorschulalter mittels forcierter Oszillationstechnik. Leiter Dr. A. Möller, Diss. Zürich, 2010.
- Freiburghaus RC.** Resultate der Ross Operation bei jungen Erwachsenen und Kindern. Leiter Prof. R. Prêtre. Diss. Zürich, 2010.
- Geiger A.** Sleep as a behavioral and physiological correlate of intellectual in healthy children. Leiter PD Dr. O. Jenni, Prof. L. Jäncke. Diss. Zürich, 2010.
- Grass B.** Immunohistochemical detection of EGFR, fibrillin-2, p-cadherin and AP2B as biomarkers for rhabdomyosarcoma diagnostics. Leiter Prof. Dr. sc. nat. B. Schäfer. Diss. Zürich 2010.
- Hauff MS.** ECG changes after transcatheter device closure of perimembranous and muscular ventricular septal defects in children. Leiter Prof. U. Bauersfeld, Dr. O. Kretschmar. Diss. Zürich, 2010.
- Horber DR.** Third ventriculostomy in a single pediatric surgical unit. Leiter Dr. S. Altermatt. Diss. Zürich, 2010.
- Hunziker M.** Prevalence of duplex collecting systems in familial vesicouretral reflux. Leiter Dr. P. Puri, Diss. Zürich, 2010.
- Issler AC.** Themische Verletzung und Kindsmishandlung. Leiter Dr. C. Schiestl. Diss. Zürich, 2010.
- Klauser PO.** Langzeitverlauf und Prognosen der Operation eines Sinus Valsalva Aneurysma. Leiter Dr. M. Comber, Prof. R. Prêtre. Ddiss. Zürich, 2010.
- Knobel ZC.** Geometry and dimensions of the pulmonary artery bifurcation in children and adolescents: assessment in vivo by contrast-enhanced MR-angiography. Leiterin PD Dr. E. Valsangiacomo. Diss. Zürich, 2010.
- Kukal K.** Does diagnostic delay result in decreased survival in paediatric brain tumours? Leiter Prof. Dr. M. Grotzer. Diss. Zürich, 2010.
- Külling BS.** Pulse oximetry screening for congenital heart defects in Switzerland: Most but not all maternity units screen their neonates. Leiter: Dr. C. Balmer. Diss. Zürich, 2010.
- Landis L.** Die Menschzeichnung in der pädiatrischen Vorsorgeuntersuchung. Leiter PD Dr. O. Jenni. Diss. Zürich, 2010.
- Looser RR.** Cortisol is significantly correlated with cardiovascular responses during high levels of stress in critical care personnel. Leiter Prof. Dr. J.E. Fischer. Diss. Zürich, 2010.
- Mügglger OM.** Contegra-Rindervenenduct als Rekonstruktion des rechts ventrikulären Ausflustrakts: Retrospektive Studie mit 170 Patienten. Leiter Prof. R. Prêtre. Diss. Zürich, 2010.
- Raabe I.** Langzeitstudie und Lebensqualität bei Blasenextrophie bezogen auf Orthopädische Probleme im Beckenbereich. Leiter Dr. S. Dierauer, PD Dr. R. Gobet. Diss. Zürich, 2010.

**Rapold RA.** The role of the FAS receptor in adipocyte metabolism. Leiter Dr. F. Verrey, PD Dr. D. Konrad. Diss. ETH Zürich, 2010.

**Rytka J.** The impact of adipose tissue drainage on glucose homeostasis. Leiter PD Dr. D. Konrad, Prof. C.A. Wagner, PD Dr. M. Donath, Prof.T.A. Lutz. Diss. ETH Zürich, 2010.

**Sommer Lustenberger AE.** Einsatz der intraossären Infusion im pädiatrischen Notarztdienst – Analyse von Notarzteinsätzen 1990 – 2009. Leiter Dr. D. Neuhäus. Diss. Zürich, 2010.

**Stucki M.** Inborn errors of metabolism with a focus on functional analysis of a special mutation in MCCB causing 3-Methylcrotonyl-CoA carboxylase deficiency, and MMADHC in intracellular vitamin B12 metabolism, a gene in which mutations can lead to three different phenotypes. Leiter Dr. F. Verrey, Prof. M.R Baumgartner, Dr. T. Hennet, Dr. B. Fowler. Diss. ETH Zürich, 2010.

**Tlachova L.** Wirkung von Angiotensin-Converting-Inhibitoren (ACE-Hemmer) bei Patienten mit Mitralklappeninsuffizienz im Kindesalter. Leiter PD Dr. W. Knirsch. Diss. Zürich 2010.

**Tschuppert SP.** The effect of ductal diameter on surgical and medical closure of patent ductus arteriosus in preterm neonates: Size matters. Leiter PD Dr. A. Dodge-Khatami. Diss. Zürich, 2010.

**Waechter V.** Role of the lipoxin A4 receptor in inflammation. Leiter Dr. M. Hengartner, PD Dr. M. Hersberger, Dr. A. von Eckardstein, Dr. U. QUITTER. Diss. Zürich, 2010.

**Wehrli LA.** Non-classical karyotypic features in relapsed childhood B-cell precursor acute lymphoblastic leukemia. Leiter Dr. med. Dr. phil II J.P. Bourquin. Diss. Zürich, 2010.

**Wohlgensinger V.** New myelospesific selfinactivating gammaretroviral vectors for gene therapy of p47phox deficient form of chronic granulomatous disease. Leiter Prof. Dr. U. Greber, Dr. sc. nat. U. Siler, PD Dr. C. Fraefel. Diss. Zürich, 2010.

**Zauner L.** Impact of Toll-like receptors on Epstein-Barr virus and Burkitt's lymphoma. Mathematisch-Naturwissenschaftliche Fakultät. Leiter Prof. Dr. D. Nadal, Diss. Zürich, 2010.

**Zweifel NS.** In vitro aerosol delivery from nebulizers through two set ups of continuous positive airway pressure (CPAP) ventilation using an infant model. Leiter: PD Dr. J.H. Wildhaber. Diss. Zürich, 2010.

## Habilitationen

**Bourquin J.P.** Modulierung des programmierten Zelltodes zur Behandlung von chemoresistenten Leukämien. Habil Zürich, 2010.

**Ersch J.** Preeclamtic pregnancy - risk factors for clinical outcome in preterm infants. Habil Zürich, 2010.

**Klaver P.** On the harmonious meeting of visual perception and memory circuitries. Habil Zürich, 2010.

**Kretschmar O.** Clinical outcome of transcatheter procedures in interventional paediatric cardiology. Habil Zürich, 2010.

**Laube GF.** Special aspects of long-term outcome after pediatric renal transplantation. Habil Zürich, 2010.

**Ramseier LE.** Biological or prosthetic reconstruction after resection of malignant bone tumors. Habil Zürich, 2010.

## Masterarbeiten

**Bösch T.** Real-time qPCR as a valid alternative to plaque assay for the detection and quantification of MHV-68 levels in various sample types. Leiter Prof. Dr. D. Nadal. ETH Zürich, Institut für Pharmazeutische Wissenschaften, 2010.

**Rösinger M.** Expression of the lipoxin A4 receptor on different primary cell types. Leiter PD Dr. M. Hersberger. Universität Zürich, Physiologisches Institut, 2010.

## Herausgeberschaft wissenschaftlicher Werke

**Blau N, Burton BK, Thöny B, van Spronsen FJ, Waisbren S.** Phenylketonuria and BH4 deficiencies. UNIMED Verlag AG, Bremen, 2010.

**Leumann E, Tsygin AA, Sarkissian AA.** Textbook for medical practitioners. Moscow Littera Publishers 26 chapters, 400 pages, 2010.

Um den Fortschritt der modernen Kinder- und Jugendmedizin zu sichern, sind wir auf privates Engagement angewiesen. Spenden ermöglichen Forschungsprojekte, erlauben den Kauf dringend notwendiger Geräte und bringen zusätzliche Hilfe für Kinder und Familien, um schwere Erkrankungen zu verarbeiten.

**Spenden macht den Unterschied**

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

