

# Wie alles beginnt

- Max auf dem Weg zurück ins Leben
- Ein Tropfen Neugeborenen-Blut spricht Bände
- Gespräch über Nachwuchsförderung
- Werdegang: Vom Luftpostpaket zur Biochemie



## 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  
Dr. Christoph Rutishauser  
Susanne Staubli  
Marco Stücheli

#### Beratung, Konzept und Redaktion:

Stücheli Kommunikation,  
Dr. Peter Stücheli-Herlach, Meilen

#### Journalistische Textbeiträge:

Andrea Six, NZZ am Sonntag  
Dr. Peter Stücheli-Herlach, Meilen  
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 Kinderspital Zürich dankt allen Autorinnen und Autoren, Patientinnen, Patienten und Eltern, die einen Beitrag an diese Publikation geleistet haben!

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

**Titelfoto:** Das Bild zeigt den Jungen Max, dessen Geschichte auf den Seiten 2 und 3 erzählt wird.

### Inhalt

- **Das Kind in uns** 1  
Editorial von David Nadal
  
- **Der Weg zurück ins Leben** 2  
Reportage von Marco Stücheli
  
- **Neue Gentherapie für angeborene Immundefekte** 4  
Forschungsbericht von Reinhard Seger
  
- **Alltag in der Forschung**
  - Fragen an Jana Pachlopnik 6
  - Fragen an Vincenzo Cannizzaro 7
  
- **„Es braucht Jahre, um ein guter Forscher zu sein“** 8  
Gespräch über Nachwuchsförderung mit Adriano Aguzzi und Felix Sennhauser, von Peter Stücheli-Herlach
  
- **Ein Tropfen Blut spricht Bände** 12  
Reportage von Andrea Six
  
- **Natur- und Sozialwissenschaftler am Kinderspital**
  - Beat Schäfer, Krebsforscher 15
  - Martin Hersberger, Entzündungsforscher 15
  - Markus Landolt, Pädiatrischer Psychologe 15
  - Beat Thöny, Biochemiker 16
  - Ernst Reichmann, Zellbiologe 16
  
- **Mit einem Luftpostpaket zur Biochemie** 17  
Schlusswort von Gottfried Schatz
  
- **Wissenschaftliche Publikationen** 18

**Das Forschungszentrum für das Kind (FZK) ist eröffnet.**

**Eingebunden in den Betrieb des Kinderspitals Zürich wird es künftig  
nicht nur Schwerpunkte setzen, Wissen vernetzen und Kräfte bündeln.**

**Wichtige Aufgabe ist auch die Förderung des wissenschaftlichen Nachwuchses.**

## Das Kind in uns

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

Im Jahr 2010 hat ein besonderes Kapitel in der Geschichte des Kinderspitals Zürich begonnen: Das Forschungszentrum für das Kind (FZK) ist Anfang September mit einem Symposium offiziell eröffnet worden. Die lange Tradition intensiver Forschung für das Wohl des Kindes – vom Neugeborenen bis zum Adoleszenten – kann damit weiter gefestigt und ausgebaut werden. Am Eröffnungssymposium sprach der international anerkannte Biochemiker Prof. Dr. Gottfried Schatz, der auch das Schlusswort zur vorliegenden Publikation beigesteuert hat (Seite 17).

**Die Prozesse im Kindesalter  
wirken sich auch auf das spätere**

**Leben bis ins hohe Alter aus.**

Das FZK bündelt und koordiniert die Aktivitäten der Forschenden am Kinderspital. Forschung für das Kind und am Kind schafft das Wissen, das wir zur Aufklärung der Prozesse im sich entwickelnden Organismus brauchen. Diese Prozesse bestimmen nicht nur im Kin-

desalter über Gesundheit oder Krankheit. Sie wirken sich auch auf das spätere Leben bis hin ins hohe Alter aus: Das Kind steckt in uns.

Das FZK verfügt über ein einzigartiges Potential. Dieses gründet auf der Einbindung des Zentrums in das Spital mit allen seinen Abteilungen und Spezialitäten, die beginnendes Leben medizinisch betreuen und junges Leben retten. Die tagtägliche, hautnahe Konfrontation mit Höhen und Tiefen, Freuden und Leiden des jungen Lebens prägt die Forschenden des FZK und deren Aktivitäten. Grösster Wert wird auf die rasche Umsetzung der Forschungsergebnisse in den klinischen Alltag gelegt.

Am FZK werden Nachwuchsleute gezielt gefördert und ausgebildet. Eine speziell ausgerichtete Laufbahnplanung soll die Exzellenz des Spitals sichern und weiter entfalten helfen. Der Bedeutung der Nachwuchsförderung für die Kindermedizin ist denn auch diese Ausgabe des Forschungsmagazins gewidmet.

Die professionelle Zusammenarbeit nach innen und aussen, die Anerkennung der Gönner und Leitungsorgane motiviert uns.  
Herzlichen Dank!



**Das Beispiel von Max Z. zeigt auf, wie in der Forschung entwickelte**

**Gentherapien heute schwere Erbkrankheiten lindern können.**

# Der Weg zurück ins Leben

Reportage von **Marco Stücheli**

Als uns die Familie in Nürnberg die Haustür öffnet, ist die Begrüssung herzlich – als sähe man lieb gewordene Freunde wieder. Auf dem Wohnzimmerboden spielen die Buben Toni (1) und Max (10) und ihre grosse Schwester Franzi (12) friedlich mit Bauklötzen. Auf den ersten Blick eine ganz normale Familie. Doch die Krankengeschichte von Max macht deutlich, warum ein Wiedersehen mit Reinhard Seger, dem damals behandelnden Arzt, ein so erfreuliches Ereignis für die Familie ist.

Als Max fünf Jahre alt war, stellten die Ärzte eine aggressive Pilzerkrankung der Lunge und des Rückenmarks fest. Sie mutmassten, dass die Keime vom elterlichen Bauernhof stammen könnten und dass Maxens Körper keine natürliche Abwehr dagegen bilden konnte.

## **Genherapie statt Transplantation**

Die Erkrankung hatte zur Folge, dass sich Maxens Gesundheitszustand rapide verschlechterte. Er geriet in Atem-

not und musste sich an eine strenge Bettruhe halten. Später konnte er seine Beine nicht mehr spüren und nicht mehr bewegen, da sein Rückenmark vom Pilzgeflecht zusammengedrückt wurde. Kurz darauf musste sogar ein Teil seiner Lunge entfernt werden.

Für eine Zweitmeinung gelangte die Familie ans Kinderspital Zürich. „Herr Seger erklärte uns, dass es neben der Knochenmarks-Transplantation auch die Option einer Gen-Therapie gäbe; denn man hatte keinen Fremdspender gefunden, und wir Eltern kamen als

Familie Z. – eine ganz normale Familie, wäre da nicht der lebensgefährliche Immundefekt von Max (links im Bild).



Max mit seinem kleinen Bruder, der ihm nicht nur beim Spielen, sondern auch als Knochenmarkspender zur Seite stehen wird.

Spender nicht in Frage“, erinnert sich die Mutter. Die Eltern entschlossen sich für den Therapieansatz des Kinderspitals Zürich.

### Zuversicht und Erleichterung

Kurz darauf wurde der Junge mit dem Rega-Helikopter von München nach Zürich verlegt. Hier wurde als erste Massnahme eine milde Chemotherapie eingeleitet, um Platz zum Anwachsen der genkorrigierten eigenen Stammzellen zu schaffen. Noch heute ist dem behandelnden Arzt präsent, wie der zuversichtliche und tapfere Junge, an sein Krankenbett gefesselt, mit seinen Eltern spielte, während seinem Blutkreislauf kontinuierlich genreparierte Zellen über den Katheter zugeführt wurden. „Wir haben von Anfang an fest daran geglaubt, dass die Therapie anschlagen wird, obwohl uns keinerlei Zusagen und Versprechungen gemacht wurden“, erzählt der Vater. „Die Erleichterung war riesig, als uns nach bereits zwei Wochen mitgeteilt wurde, dass die Zellen anwachsen und der Pilz sich zurück bildet.“

### Nach der Chemo ein Korsett

Als zweite Massnahme fertigten Experten des Kinderspitals ein Spezialkorsett an, welches Maxens Körper die nötige Stabilität für die anschliessende Rehabilitation geben würde. Der Junge hatte sich seit sechs Monaten nicht mehr bewegen können. Physiotherapeutin-



### Genherapie für angeborene Immundefekte

Einem Forscherteam des FZK um Prof. Dr. Reinhard Seger ist es nach jahrelanger Entwicklungsarbeit gelungen, eine Therapie für den Ersatz von genetisch geschädigten Zellen zu entwickeln. Mit dieser Therapie kann Kindern mit angeborenen Immundefekten geholfen werden, die keinen geeigneten Knochenmarkspender finden (Forschungsbericht zum Projekt auf Seite 4).

### Zur Sache

nen kamen regelmässig vorbei, um den schwer gestörten Bewegungsapparat wieder zu aktivieren. Nach sechs Monaten Aufenthalt im Kinderspital Zürich war Maxens Körper vom Pilz befreit; der Junge konnte bereits wieder stehen, wenn auch nur für kurze Zeit. Der Vater beschreibt lachend, wie sein Junge nach der Rückkehr in München zwischen Wohnzimmer und Sofa wieder seine ersten Schritte machte – ein Wunder für die ganze Familie.

### Doppeltes Glück

Heute ist Max ein cleverer Junge mit einem eigenen Freundeskreis. Bei gewissen körperlichen Anstrengungen spürt er kleine Einschränkungen, jedoch lassen ihn die Eltern seine Gren-

zen selber ausloten. Max besucht heute eine normale Schulklasse. „Sport und Mathe, das sind meine Lieblingsfächer!“ ruft Max hinter seinen Spielkarten hervor, als das Gespräch auf dieses Thema kommt.

Die gestörte Infektabwehr und einige vom Korsett herrührende offene Druckstellen auf der Haut sind bis heute geblieben. Die genkorrigierten Zellen wurden im Knochenmark wieder verdrängt. Doch doppeltes Glück hatte die Familie kürzlich mit ihrem jüngsten Nachwuchs, mit Toni. Der Einjährige hat die Immunschwäche glücklicherweise nicht geerbt und ist gleichzeitig der gesuchte, ideale Knochenmarkspender für Max. Somit wird Max, sofern alles gut geht, in Zukunft ein komplett gesunder Mensch werden.

**können heute einzig dadurch geheilt werden, dass gesunde Stammzellen aus dem Knochenmark transplantiert werden. Der Forschungsbericht erläutert das Verfahren, das auf eine jahrelange**

**Entwicklungsarbeit am Kinderspital Zürich zurückgeht.**

# Neue Gentherapie für angeborene Immundefekte

Forschungsbericht von Reinhard Seger\*

Eines der grossen Ziele der modernen Kinderimmunologie ist die Entwicklung einer wirksamen Gen-Ersatztherapie: Die kranken Stammzellen aus dem Knochenmark sollen durch das Einschleusen einer gesunden Kopie des kranken Gens in die Erbsubstanz (DNA) im Zellkern „repariert“ und dadurch die Abwehrzellen wieder funktionsfähig gemacht werden.

Um diese einfache Idee umzusetzen, musste ein grosses Team von klinischen Immunologen, Zellbiologen, Virologen und Molekularbiologen die Köpfe zusammenstecken: Sie isolierten die kranken Zellen und das funktionierende Gen, konstruierten eine Fähre zum Einschleusen des Gens in den Zell-

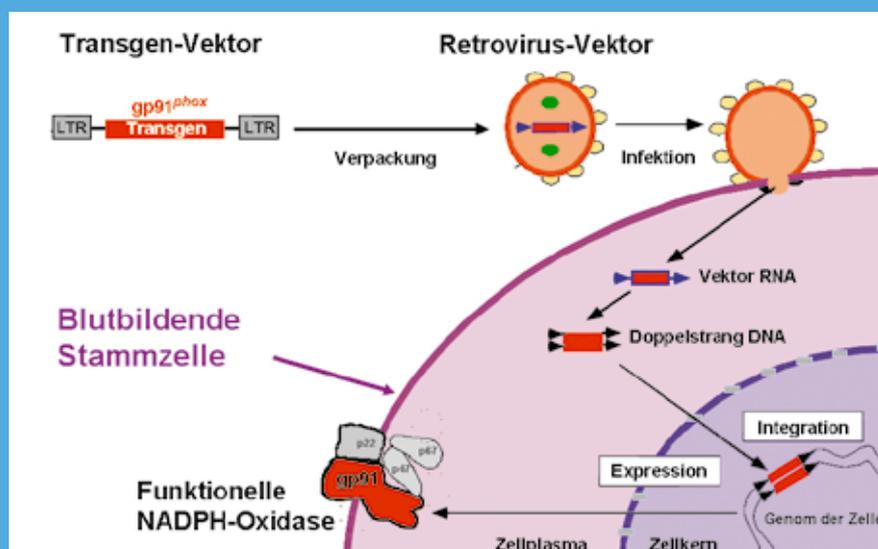
kern und liessen schliesslich die beiden Komponenten im Labor mehrere Tage in steriler Kultur aufeinander wirken. Vor der Rückinfusion musste im kranken Knochenmark durch eine milde Chemotherapie Platz für das Anwachsen der so korrigierten Stammzellen geschaffen werden. Unsere Gruppe in Zürich entwickelte in den letzten zehn Jahren in internationaler Zusammenarbeit eine Gentherapie für den tödlich verlaufenden Immundefekt Chronische Granulomatose (CGD). Bei dieser Krankheit können die Fresszellen des Blutes Bakterien und Pilze zwar fressen, aber nicht abtöten.

Welchen Verlauf die Behandlung nimmt und welche Bedeutung sie für

die Patienten haben kann, schildert der vorstehende Bericht über Max Z. (Seiten 2 und 3).

Neue Genfähren für weitere Immundefekte werden derzeit in verschiedenen Labors entwickelt und werden bald im Rahmen kontrollierter Studien zur Verfügung stehen. Sie sind jedoch momentan wenigen, streng ausgewählten Patienten vorbehalten, bei denen alle anderen Therapien versagt haben und die keinen passenden Knochenmark-Spender haben. Die erst zehn Jahre alte Gentherapie befindet sich heute immer noch in den Kinderschuhen, macht aber deutliche Fortschritte.

\*Prof. Dr. med. Reinhard Seger ist Abteilungsleiter Immunologie/Hämatologie/Knochenmarktransplantation (KMT) am Kinderspital Zürich



## Prinzip der Gentherapie mit Genfähren

In unserem Labor wird ein gesundes Gen in einen Virus verpackt und wie eine Fähre in den Körper eingeschleust. Durch diesen Vorgang erlangt die Zelle ihre normale Funktionstätigkeit zurück und kann so den Immundefekt beseitigen.



Max kann wieder Fussball spielen

**Sie verfolgen ungelöste Fragen, experimentieren, publizieren – und kümmern sich doch um ihre Patienten. Der Alltag von Forschenden am Kinderspital ist vielfältig und anspruchsvoll zugleich, wie zwei Gespräche zeigen.**

## Alltag in der Forschung

### Fragen an Jana Pachlopnik \*

#### Wann beginnt Ihr Tag üblicherweise – und womit?

Um 7 Uhr 30 mit dem Bearbeiten von Mails.

#### Welche Forschungsarbeiten lieben Sie?

Hypothesen schmieden und mit Kollegen darüber diskutieren, Experimente durchführen, besonders wenn sich erste Ergebnisse abzeichnen. Auch liebe ich es, die Experimente auszuwerten, zu tüfteln und Artikel zu schreiben.

#### Zu welchen Forschungsarbeiten müssen Sie sich zwingen?

Zur Pflege von Zellkulturen.

#### Was muss warten, wenn die Zeit knapp wird: Die Forschung oder die Patienten?

Selbstverständlich haben die Patienten und deren Angehörige immer Vorrang!

#### Wenn Sie nur noch forschen könnten: Mit welchem Projekt würden Sie beginnen?

Mit dem Projekt, an dem ich gerade arbeite: ich beschäftige mich derzeit mit der Entstehung von Autoimmunkrankheiten. Dabei interessiert mich besonders, welche Rolle gewisse Umweltfaktoren (zum Beispiel Virusinfektionen) bei der Entstehung von

Autoimmunkrankheiten spielen – und dies, wenn bereits eine Anfälligkeit, eine „genetische Prädisposition“, vorhanden ist.

#### Wenn Sie nicht mehr forschen dürften – in welchem Spitalberuf würden Sie arbeiten?

Ich hoffe, ich könnte weiterhin als Kinderärztin Patienten mit Autoimmunkrankheiten und Fiebersyndromen betreuen.

#### Wann gehen Sie zufrieden ins Bett?

Wenn ich den Patienten helfen konnte und wenn ich sehe, dass meine Forschung auf einem grünen Zweig ist.

#### Ein Wort zum Schluss zur Forschung am Kinderspital Zürich ...

Die meisten schweren Erbkrankheiten manifestieren sich bereits im Kindesalter. Dies ist einer der Gründe, warum Forschung besonders an einem Kinderspital wichtig ist. Gerade in der immunologischen Forschung und in der Betreuung von Patienten mit Erkrankungen des Immunsystems genießt das Kinderspital seit Jahrzehnten national und international einen hervorragenden Ruf. Den Standort Zürich und damit die Möglichkeit der engen Zusammenarbeit mit den Kolleginnen und Kollegen der ETH, der Universität und des Universitätsspitals sehe ich als besonderes Privileg.



\*Dr. med. Jana Pachlopnik Schmid, PhD, geboren am 26.3.1972, ist Oberärztin an der Abteilung Immunologie. Sie arbeitet derzeit an einem Projekt zur Erforschung der Wirkung von genetischen Faktoren und Umweltfaktoren (wie Virusinfektionen) auf die Entstehung von Autoimmunkrankheiten. Das Interview wurde schriftlich von Marco Stücheli und von Peter Stücheli-Herlach geführt.



## Fragen an Vincenzo Cannizzaro \*

### Wann beginnt Ihr Tag üblicherweise – und womit?

Wenn ich klinisch arbeite, beginnt mein Tag meistens um 7 Uhr 15. Bis zum Morgen-Rundgang auf der Intensivstation bleiben 15 Minuten für das Bearbeiten der Mails. Im Labor starte ich meistens um 7 Uhr. Die Arbeit beginnt dort mit dem „warm-up“ und dem Kalibrieren der Beatungsmaschinen sowie den Vorbereitungen für die Narkose.

### Welche Forschungsarbeiten lieben Sie? Und zu welchen Arbeiten müssen Sie sich zwingen?

Eine „Forschungsarbeit“ durchläuft verschiedene Phasen. Auf dem langen Weg von der Entwicklung der Fragestellung, der Literatursuche, dem Verfassen eines Gesuches, der Drittmittel-Einwerbung und so weiter bis hin zur Publikation, braucht es vor allem Geduld und Motivation. Bei Fortschritt und Erfolg fällt jede Arbeit leichter.

### Was muss warten, wenn die Zeit knapp wird: Die Forschung oder die Patienten?

Diese Frage stellt sich bei mir nicht, da ich im Moment entweder klinisch arbeite oder im Labor tätig bin. Die Experimente im Labor lassen sich nur durchführen, wenn es keine Verpflichtungen auf den Stationen gibt. Bei klinischen Studien auf der Intensivstation haben der Patient und seine Familie immer Priorität.

### Wenn Sie nur noch forschen könnten: Mit welchem Projekt würden Sie beginnen?

Mein Interesse liegt bei der Erforschung von lungenschonenden („lung protective“) Beatmungsstrategien bei Kindern. Persönlich ziehe ich es vor, Klinik und Labor zu kombinieren, da für mich Inputs aus beiden Bereichen für die Entwicklung von interessanten Fragestellungen essentiell sind.

### Wenn Sie nicht mehr forschen dürfen – in welchem Spitalberuf würden Sie arbeiten?

Ich würde weiterhin beim Spitalberuf Arzt bleiben und auf der Intensivstation arbeiten.

### Wann gehen Sie zufrieden ins Bett?

Bezogen auf die Forschung gehe ich sicherlich zufrieden ins Bett, wenn ich ein Ziel erreichen oder Arbeiten abschliessen konnte.

### Ein Wort zum Schluss zur Forschung am Kinderspital Zürich:

Für Nachwuchsforscher wie mich ist es sehr wichtig, dass das Forschungszentrum für das Kind (FZK) geschaffen wurde. Mit der Gründung des FZK konnte die Bedeutung der Forschung und der Forschenden am Kinderspital weiter gestärkt werden. Als Mitglied bietet sich für mich die Chance, erfahrene und erfolgreiche Kolleginnen und Kollegen zu konsultieren und gemeinsame Projekte zu planen.

\*Dr. med. Vincenzo Cannizzaro, PhD, geboren am 29.12.1973, ist Oberarzt an der Abteilung für Intensivmedizin und Neonatologie. Er arbeitet derzeit an einem Projekt zur Erforschung von beatmungs-assoziiertem Gewebeschaden. Das Interview wurde schriftlich von Marco Stücheli und von Peter Stücheli-Herlach geführt.

**Die meisten chronischen Krankheiten sind immer noch nicht heilbar.**

**Für eine bessere Hilfe ist die Förderung des forschenden Nachwuchses**

**auch in der Kinder- und Jugendmedizin dringlich.**

**Zwei führende Vertreter äussern sich zu Schwierigkeiten, Engagements und Perspektiven.**

## „Es braucht Jahre, um ein guter Forscher zu sein“

Gespräch mit Prof. Dr. Adriano Aguzzi und Prof. Dr. Felix Sennhauser\*, von Peter Stücheli-Herlach

**Warum wird biomedizinische Forschung vor allem an Kliniken betrieben? Hier sollten doch die Patienten im Zentrum stehen ...**

**Sennhauser:** Biomedizinische Forschung an Kindern und Jugendlichen wurde lange Zeit vernachlässigt, entsprechend besteht grosser Nachholbedarf in Bezug auf deren alters- und entwicklungsabhängige Eigenheiten. Und weil das Wohl des Kindes im Zentrum aller Tätigkeiten steht, gilt es, ethisch gebotene Schutzmassnahmen

konsequent einzuhalten. Im Spital ist das Know-how dafür in idealer Weise gegeben.

**Aguzzi:** Die Forschung an Kliniken geht Probleme an, die sonst von niemandem bearbeitet würden: weder von reinen Grundlagenforschern noch von der Industrie. Die meisten chronischen Krankheiten sind noch immer nicht heilbar, die wenigsten sind überhaupt therapierbar. Es ist in der Forschung von Vorteil, Pädiater zu sein, denn es fehlt sonst das Wissen um die klinischen Aspekte der Erkrankungen.

**Neugierde und Ausdauer**

**Welche Persönlichkeitseigenschaften sind für ein erfolgreiches Forschen notwendig?**

**Aguzzi:** Es braucht sicher viele Jahre, um zu lernen, ein guter Forscher zu sein! Gute Forschung fängt damit an, dass man gute Fragen stellt. Es lohnt sich, dafür Zeit zu investieren bis man loslegt. Dies zu vermitteln, ist gerade in der Nachwuchsförderung ein wichtiger Punkt.

---

\*Prof. Dr. Adriano Aguzzi ist Leiter des Instituts für Neuropathologie am Universitätsspital Zürich und Träger verschiedener renommierter Forschungspreise; Prof. Dr. Felix H. Sennhauser ist Ärztlicher Direktor und Leiter der Medizinischen Klinik des Kinderspitals Zürich.



**Sennhauser:** Wichtig scheint mir, dass wir die Talente und ihr Potential frühzeitig ausloten, erfassen und fördern – dies mit ausreichenden Impulsen und Freiräumen für die Entwicklung der unterschiedlichen Persönlichkeiten.

### Was ist denn wichtiger, Neugierde oder Ausdauer? Wissen oder Intuition?

**Aguzzi:** Intellektuelle Neugier ist sicher eine Voraussetzung. Aber auch Ausdauer braucht es, weil Forschung frustrierend sein kann: In mindestens der Hälfte der Fälle landen wir auf einem Holzweg.

**Sennhauser:** Ohne Zweifel ist fundiertes Wissen eine unverzichtbare Grundlage. Dieses darf aber nicht dogmatisch vermittelt oder verstanden sein, sonst würde man sich unkonventionellen Ideen oder unerwarteten Resultaten verschliessen. Forschung gelingt zudem oft am besten im Team

mit unterschiedlichen Charakteren: Kritisch hinterfragenden Geistern, kreativen Individuen mit Entdeckungslust, realistisch-pragmatischen Machern und auch konfliktlösenden kommunikativen Beziehungstypen.

### So früh wie möglich forschen

#### Herr Aguzzi, wie hat denn Ihre persönliche Forscherkarriere begonnen?

**Aguzzi:** Ich hatte das Glück, noch als Medizinstudent an die Columbia University nach New York gehen zu können, um dort zu experimentieren und einige Aspekte der Krebsforschung kennen lernen zu können. Und ich versuche nun, genau das auch unserem talentiertesten Nachwuchs zu ermöglichen: Wir bringen sie so früh wie möglich mit der Forschung in Berührung. Zu meiner Zeit war das von der Eigen-

initiative und von persönlichen Kontakten abhängig. Heute bieten wir dafür unseren Master-/PhD-Studiengang dafür an (siehe Kasten Seite 10).

### Wie kann es im Alltag gelingen, die klinische Tätigkeit mit dem Forschen unter einen Hut zu bringen?

**Aguzzi:** Es ist immer eine schwere Belastung, beides gleichzeitig zu vereinbaren. Für Hobbies oder Familie bleibt häufig wenig Zeit. Deswegen ist die Laufbahn der klinischen Forschung nicht für jedermann geeignet.

**Sennhauser:** Ich verbinde die Anforderungen im Forschungsmanagement und setze mich konkret für die klinikweite Erfassung von Talenten ein, für die Pflege der Beziehungen mit anderen Forschungsinstitutionen, für das Einholen finanzieller Ressourcen, für Coaching und Mentoring mit verbindlicher Vorbereitung und Begleitung der Laufbahn, für die Pflege eines Klimas, in dem kritisches Hinterfragen möglich ist und ein Vertrauensvorschuss für Innovationen besteht. Eine besondere Herausforderung ist die Feminisierung, die besonders in der Kinder- und Jugendmedizin stattfindet. Dies erfordert spezifische Karrieremodelle mit neuen strukturellen Anpassungen.

**"Forschung fängt damit an, dass man gute Fragen stellt":  
Prof. Dr. Adriano Aguzzi.**



## Fehlende Instrumente für Begabtenförderung

### Wie gross ist denn der Bedarf an jungen Forschenden? Und wie gut kann der Bedarf gedeckt werden?

**Sennhauser:** Der Bedarf ist gross, unverhältnismässig klein hingegen sind verfügbare Stellendotationen, um mit existenzsicherndem Einkommen eigene Forschungsgruppen und Themenbereiche nachhaltig fördern zu können. Gerade für klinische und patienten-basierte Forschungsprojekte fehlen adäquate und ausreichende Instrumente zur Begabtenförderung während früher Assistenzjahre. Die Bedeutung geregelter auch wissenschaftlicher Nachwuchsförderung müssen wir nicht nur in Bezug auf FMH-orientierte Facharztprogramme thematisieren; auch das lohnwirksame Anreizsystem und das neue Tarifsystern von Diagnose-abhängigen stationären Krankheitspauschalen (DRG) setzen leider andere Prioritäten.

### Wie steht der Schweizer Nachwuchs im internationalen Vergleich da?

**Aguzzi:** Das Schönste an der Forschung ist ihre Internationalität: Da zählen Grenzen überhaupt nichts! Forscher arbeiten zwischen Kalifornien, der Schweiz und China zusammen. Die Schweiz steht dabei sehr gut da. Viele der besten Talente wollen zu uns kommen. Das ist ein riesiger Vorteil, den wir auf keinem Fall aufs Spiel setzen sollten.

### Welche Themen interessieren junge Forschende besonders? Gibt es Modetrends oder auch Fragen, für die sich niemand interessiert?

**Aguzzi:** Modethemen gibt es immer wieder – das sind meistens aber auch die wichtigen Themen: Krebs, Herz und Gehirn zählen dazu. Was es hingegen zu bedenken gilt: Manchmal kommen wichtige Entdeckungen aus

einer unerwarteten Ecke. So wurde ein Schlüsselenzym des AIDS-Erregers entdeckt, indem man exotische Viren von Mäusen untersucht hat. Dies hat nicht nur zu einem Nobelpreis geführt, sondern auch die AIDS-Therapie ermöglicht.

## Molekularbiologie besser verstehen

### Gibt es Forschungsgebiete am Kinderspital, in denen Nachwuchsmangel herrscht?

**Sennhauser:** Auf qualitative Aspekte von Krankheit und Gesundheit ausgerichtete Forschung, die epidemiologisch in die Breite geht, ist aufwendiger, langwieriger und oft komplexer, als das Experimentieren im Labor der Fall ist. Andererseits benötigt gerade die hoch spezialisierte Medizin genau diese Forschung, um ihre Behandlungen zu evaluieren. Deshalb braucht es noch mehr zeitliche Freiräume für die

## Zur Sache

### Das MD/PhD-Programm der Universität Zürich

Das Dekanat der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich bietet seit rund 20 Jahren ein Master-/PhD-Programm an, das zu einem naturwissenschaftlichen Abschluss führt (M.Sc. oder Dr. sc. nat.) Es handelt sich um ein verkürztes Parallelstudium zum Medizinstudium an der Mathematisch-naturwissenschaftlichen Fakultät. Es eignet sich für Absolvierende der Human-, Veterinär- und Zahnmedizin, die eine Karriere in der klinischen beziehungsweise in der biologisch-medizinischen Forschung anstreben. Seit Beginn des Programms haben jährlich rund fünf Studierende den MD/PhD-Abschluss erworben. Sie wurden in Molekularbiologie, Neurowissenschaften, Biochemie, Immunologie und Mikrobiologie ausgebildet.

Als Dozenten wirken vorwiegend Professoren der Universität und der ETH Zürich. Die Studierenden erarbeiten ihre Dissertationen an den verschiedenen Instituten der Universität Zürich, des Universitätsspitals und des Kinderspitals sowie der ETHZ; diese Institutionen sind alle der Organisation Life Science Zurich angeschlossen. Die Leitung des MD-PhD-Studiengangs liegt bei Prof. Adriano Aguzzi, diejenige des M.Sc.-Programms bei Prof. Alexandra Trkola. Die Selektion der Studierenden erfolgt durch die interfakultäre MD-PhD-Kommission, welcher rund zehn Professoren und Professorinnen der Medizinischen, der Mathematisch-Naturwissenschaftlichen sowie der Vetsuisse-Fakultät angehören.

Wissenschaft auch in Fachgebieten wie der Intensivmedizin, der Neonatologie, der Kardiologie und Kardiochirurgie und auf dem Gebiet der chronischen Krankheiten und Behinderungen. Da bei mindestens einem Drittel aller Krankheiten ein genetischer Hintergrund für Symptome und Beschwerden mitverantwortlich ist, müssen wir zudem molekularbiologische Mechanismen noch besser erkennen und verstehen.

**Medizinische Forschung ist für viele ein Buch mit sieben Siegeln und stösst auch auf Misstrauen. Was tun Forschende, um sich zu erklären?**

**Sennhauser:** Akzeptanz erreichen wir am besten durch authentische Forschungspersönlichkeiten, die transparent, bescheiden und gut verständlich in geeigneter Form über ihre Tätigkeiten berichten. Derartige Begegnungen ohne Berührungsängste fördern das gegenseitige Vertrauen.

**Aguzzi:** Güterabwägungen zwischen dem, was wir können und dem, was wir dürfen, sind eine essenzielle und alltägliche Aufgabe. Zur Nachwuchsförderung gehört es auch, das Verständnis für diese ethischen Seiten und für die Fairness im Wissenschaftsbetrieb zu fördern.

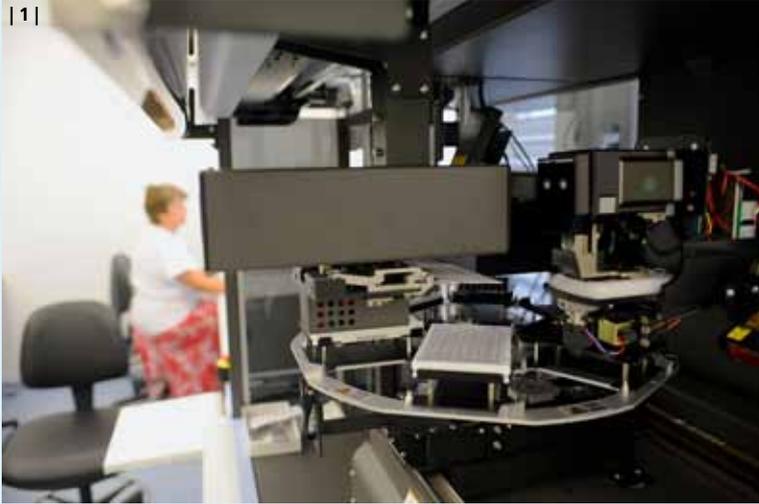
**Was kann medizinische Forschung der Gesellschaft versprechen – was nicht?**

**Aguzzi:** Wissenschaft ist immer eine Reise ins Ungewisse. Deshalb können wir niemals einen Erfolg im Voraus versprechen. Wenn man aber auf die Fortschritte der Medizin zurückblickt, dann sind die Erfolge beachtlich.

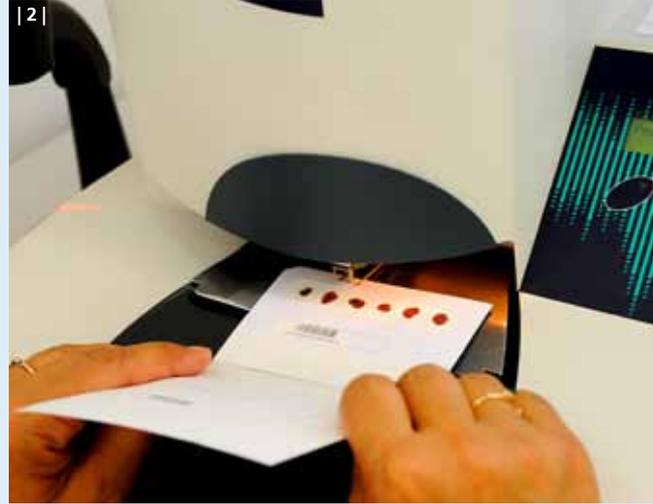


**Sennhauser:** Trotz Begeisterung und Enthusiasmus in der Forschung ist Vorsicht geboten, besonders auch, um bei Betroffenen nicht zu früh unrealistische Erwartungen zu wecken. Von der Entdeckung im Labor bis zur klinischen Nutzung am Krankenbett vergehen oft Jahre, die für Kranke und Behinderte meist Ewigkeiten bedeuten. Dieser ärztlichen Verantwortung gilt es, in der Forschungskommunikation gerecht zu werden.

**"Der ärztlichen Verantwortung gilt es, in der Kommunikation gerecht zu werden":  
Prof. Dr. Felix H. Sennhauser**



| 1 | Aus den Bluttestkarten werden kleine Proben gestanzt und in Mikrotiterplatten verteilt. Mikrotiterplatten sind Platten mit vielen voneinander isolierten Nöpfchen.



| 2 | Ein Teil der Karten wird manuell verarbeitet.

**Praktisch jedes Neugeborene in der Schweiz wird auf erbliche Störungen untersucht.**

**Blutproben gelangen für Tests an das Kinderspital.**

## Ein Tropfen Blut spricht Bände

Reportage von Andrea Six\*

Dort, wo früher Rega-Piloten nach den Einsätzen ausruhten, geht es heute zu wie in einem Taubenschlag. Auf dem Dach des Kinderspitals, im Container-Aufbau neben der ehemaligen Helikopterbasis, arbeiten weiss bekittelte Laborantinnen zwischen Roboterarmen und Analyse-Apparaten. Auch Gabi Vöckler überwacht hier Tests bei Neugeborenen, um angeborene Stoffwechselkrankheiten zu entdecken.

Der Laborantin entgeht nichts. Doch bei aller Gewissenhaftigkeit ist sie auch mit ganzem Herzen bei der Sache. Sie zeigt Fotos von strahlenden Kleinkindern und fröhlichen Familien. „Das sind Kinder, deren Krankheit wir diagnostiziert haben“, erklärt Vöckler. „Dank ihrer Behandlung leben sie jetzt ganz normal“, sagt sie lächelnd und ist ein bisschen stolz darauf.

### Freiwilliger Test mit grossem Erfolg

Im Rahmen des Neugeborenen-Screenings am Kinderspital Zürich werden Blutstropfen von allen Neugeborenen in der Schweiz untersucht. Am vierten Lebenstag piekst man in den Geburtskliniken den Kleinsten in die Ferse, tropft das Blut auf eine Karte und schickt es an das Kinderspital. Bei jährlich über 80'000 Geburten in der Schweiz fallen auch ebenso viele Proben an – und dies, obwohl der Test freiwillig ist. Das erleichtert Matthias Baumgartner, den Leiter der Abteilung für Stoffwechselkrankheiten am Kinderspital. Denn das Screening testet auf sechs Erbkrankheiten, deren Leiden so grausam sind, wie ihre Namen kompliziert klingen: Phenylketonurie, MCAD-Mangel, Galaktosämie, Biotinidase-Mangel, Congenitale Hypo-

thyreose, Adrenogenitales Syndrom. „Das Heimtückische ist, dass man den Kindern die Krankheiten erst ansieht, wenn zuviel wertvolle Zeit verstrichen ist“, sagt der Mediziner. Allen Leiden gemeinsam ist auch, dass sie unbehandelt zu schweren Entwicklungsstörungen, geistigen Schäden oder zum Tod führen. Sobald man sie aber diagnostiziert, ist die Behandlung relativ einfach. Eine Diät, regelmässiges Essverhalten, eine Vitamintablette oder ein Hormonersatz erlauben dem Kind eine gesunde Entwicklung.

### Den Indizien auf der Spur

Im Screening-Labor saugen silberne Nadeln Babyblut aus Plastikschälchen in feinste Schläuche. Geschäftige Maschinen und ruhige Hände suchen

\*Andrea Six ist freie Journalistin in Zürich.



| 3 | und | 4 | Die Proben werden parallel in verschiedenen Apparaten auf die verschiedenen Krankheiten hin untersucht.

nach Indizien für die sechs erwähnten Krankheiten. Manchmal werden sie fündig. So wie vor zwei Tagen, als sie bei einem Kind die Hypothyreose entdeckten. Dass ihr Kind schwer krank ist, bedeutet für die Eltern ein Schock – jetzt helfen zu können, ist gleichzeitig eine Erleichterung. „Der frühe Test schützt die Familien vor einer monatelangen angstvollen Odyssee“, sagt Baumgartner. Denn mit Häufigkeiten von 1:3'000 bis 1:80'000 sind die genannten Störungen nicht gerade das, was ein Praktiker täglich sehen würde.

### Entwicklung neuer Tests

Steigt man herab vom Dach des Spitals und geht hinunter in den Keller, trifft man, zwischen Hochleistungspumpen und Pipettiermaschinen, Heinz Troxler.

## Zur Sache

### Einfache Methode – nachhaltige Wirkung

In der Schweiz, wie in den meisten Ländern Europas auch, werden alle Neugeborenen auf gewisse Stoffwechsel- und Hormonkrankheiten untersucht. Dank der Initiative von Kinderärztinnen und -ärzten und der begeisterten Mitarbeit von Geburtshelfern, Hebammen und Schwestern in den Geburtsabteilungen konnte das gesamtschweizerische Programm seit den 1960er-Jahren auf den heutigen qualitativ hervorragenden Stand gebracht werden. Die geringen Kosten dieser Reihenuntersuchung werden im Rahmen der Grundleistungen von allen Krankenkassen übernommen. Worum geht es bei diesen Untersuchungen? Unbehandelt führen die im Neugeborenen-Screening erfassten Krankheiten in den meisten Fällen zu schweren Schädigungen vieler Organe, besonders aber der Entwicklung des Gehirns. In der ersten Zeit nach der Geburt sind allerdings klinische Zeichen noch nicht feststellbar: ohne Screening werden die typische Zeichen erst im Laufe der ersten Lebensjahre erkannt. Zur Verhütung von bleibenden Schäden ist deshalb ein Behandlungsbeginn in den ersten Lebenstagen von grösster Wichtigkeit. Mit Hilfe modernster Methoden lassen sich diese Stoffwechsel- und Hormonkrankheiten aus wenigen Blutstropfen schon kurz nach der Geburt nachweisen und behandeln.



In schrankgrossen Metallzylindern befinden sich aufbereitete Blutproben, die der Forscher mit Gasen beschiesst und so in ihre kleinsten Teile zerlegt. Mit der so genannten „Tandem-Massenspektrometrie“ entwickelt er neue Tests für Stoffwechselkrankheiten wie etwa Morbus Krabbe. Bei dieser Speicherkrankheit sterben die Kranken sehr früh, und zwar blind und taub. „Die Kinder zerfallen quasi vor den Augen der Eltern“ beschreibt Matthias Baumgartner das Leiden. „Wir hoffen jetzt auf Fortschritte in der Stammzelltransplantation und in der Gentherapie.“

Der nächste Kandidat, über den Experten derzeit diskutieren, ist die Mukoviszidose. Die Krankheit trifft eines von 2'000 Kindern und führt zu Atemwegsinfektionen und Gedeihstörungen. Je früher das Leiden erkannt wird, umso besser sind Entwicklung und Lebenserwartung. In einigen Ländern Europas ist der Test bereits im Screening mit dabei. „In der Schweiz ist die Zeit jetzt reif dafür“, meint Baumgartner.

Die Laborantinnen des Screening-Labors werden am Ende des Tages 174 Blutproben geprüft haben. Und bei keinem der untersuchten Kinder werden die Tests Alarm geschlagen haben. Ein schöner Start ins Leben.

| 5 | Die gebündelten Proben werden aufbewahrt, bis die Analyse abgeschlossen ist.

**Am Kinderspital Zürich forschen nicht nur Ärztinnen und Ärzte, sondern auch Vertreter der Natur- und der Sozialwissenschaften. Einige von ihnen geben hier Auskunft über ihre Tätigkeiten, ihre Ziele und die Zusammenarbeit mit den Ärzteteams.**

## Natur- und Sozialwissenschaftler am Kinderspital

### Beat Schäfer, Krebsforscher

„Vor etlichen Jahren, ich arbeitete an der Universität von Stanford als Post-Doc, erhielt ich ein Angebot für eine Stelle als



Oberassistent an der Abteilung für klinische Chemie und Biochemie. Nach einem Besuch am Kinderspital habe ich begeistert zugesagt und bin bis heute geblieben. Vor einigen Jahren konnte ich dann die Labor- und Forschungsleitung der Abteilung Onkologie übernehmen. Die Verbesserung der Überlebenschancen krebserkrankter Kinder sowie die Minderung der Giftigkeit der Krebsbehandlung sind nach wie vor *die* grossen Herausforderungen unserer Forschungstätigkeit. Diese Ziele können höchstwahrscheinlich nur über ein besseres Verständnis der Biologie der Krankheiten erreicht werden. Die Umsetzung von Erkenntnissen der Grundlagenforschung in die klinische Behandlung ist unsere grösste Aufgabe. Die dafür nötige Zusammenarbeit der Disziplinen kann nur dann erfolgreich sein, wenn eine echte Partnerschaft zwischen den Beteiligten besteht und wenn jeder seine Stärken einbringen kann. In einer hierarchischen Mentalität wird der Erfolg ausbleiben und zur Isolation eines Partners führen. Ich hoffe, dass mit der Gründung des FZK die interdisziplinäre Zusammenarbeit im Kinderspital weiter gefördert und intensiviert werden kann.“

Prof. Dr. Beat Schäfer ist Labor- und Forschungsleiter in der Abteilung Onkologie des Kinderspitals Zürich. Er ist Mitglied des Leitungsausschusses im Forschungszentrum für das Kind (FZK).

### Martin Hersberger, Entzündungsforscher

„Die Möglichkeit, krankheitsbezogene Forschung in einem inspirierenden Umfeld zu betreiben, führte mich ans Kinder-



spital. Insbesondere schafft die Nähe von Klinik und Labor eine optimale Ausgangslage. Die Krönung einer solchen Forschung ist die direkte Umsetzbarkeit beim Patienten. Ich möchte dazu beitragen, molekulare Mechanismen zu ergründen, die zu einer Krankheit führen. Derzeit befassen wir uns mit chronisch entzündlichen Prozessen, die bei verschiedenen Krankheiten wie der Arteriosklerose, Asthma oder Arthritis eine Rolle spielen. Die Aufschlüsselung dieser Prozesse könnte zu neuen diagnostischen und therapeutischen Ansätzen führen. Die Zusammenarbeit zwischen Medizinern und Naturwissenschaftlern hat die molekulare Medizin vorangetrieben; sie trug in verschiedenen Bereichen zur Entwicklung der Spitzenmedizin bei und ermöglichte dadurch auch den guten Ruf des Kinderspitals. Interdisziplinäre Zusammenarbeit ist in der Komplexität der heutigen Medizin nicht mehr wegzudenken. Wir von der Klinischen Chemie und Biochemie suchen deshalb die Interaktion mit den anderen Abteilungen des Kinderspitals. Dabei ist es uns wichtig, die Bedürfnisse und Kompetenzen der anderen Abteilungen kennen zu lernen und gemeinsame Berührungspunkte zu finden.“

PD Dr. Martin Hersberger leitet die Abteilung für klinische Chemie und Biochemie am Kinderspital Zürich.

### Markus Landolt, Pädiatrischer Psychologe

„Ich bin ursprünglich nicht als Wissenschaftler, sondern als klinischer Psychologe ans Kinderspital gekommen. Im Laufe der Jahre habe ich dann



begonnen, auch wissenschaftlich zu arbeiten und eine eigene Forschungsgruppe aufzubauen. Nachdem wir uns anfänglich fast ausschliesslich mit psychosozialen Outcome-Studien bei kranken und verunfallten Kindern und deren Eltern befasst haben, sind wir nun daran, die Effekte psychologischer Interventionen in der Pädiatrie zu untersuchen. Beispielsweise erforschen wir gegenwärtig, wie von Unfällen betroffenen Kindern und deren Eltern durch frühe psychologische Interventionen möglichst nachhaltig geholfen werden kann. Konkret heisst das, dass wir frühzeitige Interventionen für verschiedene Altersstufen entwickeln, mit denen mittel- und langfristige Probleme wie zum Beispiel eine reduzierte Lebensqualität, posttraumatische Belastungsstörungen und soziale Probleme vermindert werden können. Ich habe am Kinderspital all die Jahre stets eine grosse Offenheit für interdisziplinäre Forschungszusammenarbeit erlebt, die auch notwendig ist, um Fortschritte zu erzielen.“

PD Dr. Markus Landolt ist Leitender Psychologe im Bereich Konsiliar- und Liaisonpsychiatrie am Kinderspital Zürich. Er ist Mitglied des Leitungsausschusses im Forschungszentrum für das Kind (FZK).

## **Beat Thöny, Biochemiker**



„Ich habe mich 1991 aus den USA um eine ausgeschriebene Stelle als Wissenschaftler mit Aussicht auf ein selbständiges Forschungsprojekt beworben. Damals wie heute besteht die Motivation darin, Grundlagen für das Verständnis und die Diagnostik von

molekularen, erblichen Erkrankungen in der Pädiatrie zu erarbeiten. Am Anfang bestand die Herausforderung darin, die defekten Gene für die Stoffwechselkrankheiten zu isolieren, für die wir uns besonders interessiert haben. Heute liegt mein Schwerpunkt in der Entwicklung einer neuen sicheren Gentherapiemethode für Leber- oder Muskelgewebe. Unsere Stärke als Naturwissenschaftler sollte das Experimentieren sein – dieses wird oft unterschätzt und auch selten als Berufskunst angesehen. Der Kindermedizin würden ohne Naturwissenschaftler die guten experimentellen Fragestellungen und somit die gute Grundlagenforschung fehlen. Eine Voraussetzung für die interdisziplinäre Zusammenarbeit besteht darin, dass auch der Nachwuchs interdisziplinär von möglichst allen Forschungsleitern ausgesucht wird. Ich beteilige mich möglichst konstruktiv an gemeinsamen Seminaren und Kolloquien, wo Forschungsarbeiten besprochen werden. Manchmal beurteile ich Gesuchsanträge oder lese Manuskripte von Kollegen, die zur Veröffentlichung eingereicht werden sollen. Mit meinen Kollegen PD Dr. Anna Lauber und PD Dr. Daniel Konrad von der Endokrinologie/Diabetologie verfolge ich ein gemeinsames Projekt zu den metabolischen Ursachen der Fettleibigkeit, und ich betreue ein interdisziplinäres Nationalfonds-Projekt zusammen mit Prof. Matthias Baumgartner von der Stoffwechselabteilung.“

---

Prof. Dr. Beat Thöny ist Forschungsgruppenleiter und verantwortlich für Spezialanalysen in der Abteilung Klinische Chemie und Biochemie am Kinderspital Zürich.

## **Ernst Reichmann, Zellbiologe**



„Ans Kinderspital hat mich die Aussicht geführt, eine Forschungsabteilung neu aufzubauen und zukunftsweisende Projekte entwerfen und gestalten zu können. Dazu kam der sehr spürbare Wille der Direktion der Chirurgischen Klinik, eine solche Forschungsabteilung ins Leben rufen zu wollen.

Derzeit beschäftigen wir uns intensiv mit der Herstellung und der vorklinischen Evaluation eines komplexen, klinisch anwendbaren Vollhaut-Substituts (Hautersatzes), zu dessen Entwicklung wir grundlagenwissenschaftliche Denkansätze und Methoden umgesetzt haben. Der Einsatz der Naturwissenschaften ist dabei unabdingbar: Ohne sie würden die meisten labor-basierten Forschungsabteilungen am Kinderspital nicht funktionieren. Wesentlich hierbei ist, dass sich Kliniker und Naturwissenschaftler respektieren, dass sie ihre jeweiligen Kompetenzen erkennen und anerkennen und gemeinsame Forschungsthemen als gleichberechtigtes Team angehen. Nur so wird eine fruchtbare interdisziplinäre Zusammenarbeit möglich. Sehr zum Gelingen dieser Zusammenarbeit trägt unser wöchentliches "LabMeeting" bei, in dem sich Chirurgen und Naturwissenschaftler treffen und jeweils forschungsrelevante Themen diskutieren. Ein Subteam unserer Kliniker ist zudem direkt und regelmäßig in gemeinsame Projekte einbezogen. Wichtig scheint mir auch das Bemühen der Wissenschaftler, grundlegende klinische (chirurgische) Probleme vertieft kennen zu lernen. Im Gegenzug ist es wichtig, den Klinikern aktuelle Daten und Fortschritte, aber auch Rückschläge unserer Arbeit zu vermitteln.“

---

PD Dr. Ernst Reichmann ist der Leiter der Forschungsabteilung der Chirurgischen Klinik (Tissue Biology Research Unit).

## Mit einem Luftpostpaket zur Biochemie

Schlusswort von Prof. Dr. Gottfried Schatz\*

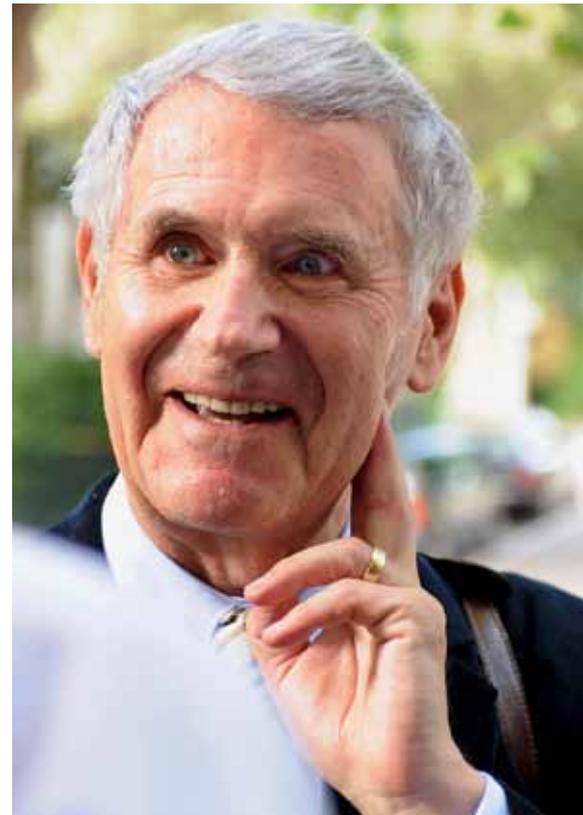
Er habe da „a Mordspackerl aus Amerika“, eröffnete mir einst der Grazer Postbote und stellte dann ein schweres, briefmarkenübersätes Luftpostpaket vor unsere Wohnungstür. Ich ahnte nicht, dass dieses Paket mich zur Biochemie führen würde.

Chemische Vorgänge in lebenden Zellen hatten mich schon als Gymnasiast fasziniert, doch meine Lehrer konnten mir darüber nichts erzählen. Auch an unserer Grazer Universität gab es damals – man schrieb das Jahr 1956 – für diese neue Wissenschaft weder brauchbare Lehrbücher noch einen eigenen Studiengang. Da ich mir ein Studium in einer anderen Stadt nicht leisten konnte und es keine Stipendien gab, hatte ich mich entschlossen, Chemie zu studieren und die Biochemie nebenher auf eigene Faust zu erlernen. Dazu hatte ich mir meinen eigenen, sechsstufigen Studiengang zurechtgelegt. Als erste Stufe durchpflügte ich den Biochemie-Teil der Chemical Abstracts, einer damals weit verbreiteten Zeitschrift, die in unserer Universitätsbibliothek auflag und von jeder chemischen oder biochemischen Veröffentlichung eine kurze Zusammenfassung sowie die Namen und Adressen der Autoren angab.

Als zweite Stufe erwarb ich farbige Postkarten von Graz und versandte sie – als dritte Stufe – an die Autoren, deren Arbeiten mir interessant schienen. Meine Grussbotschaft war „Please send me copies of all your

papers“. Stufen vier bis sechs bedeuteten Warten, Warten und nochmals Warten, da ich mir die teure Luftpost ersparen wollte. Noch heute kann ich es kaum glauben, dass mir überhaupt jemand antwortete. Doch einige grossmütige Seelen sandten mir tatsächlich eine oder zwei ihrer neuesten Publikationen. Nicht so der Biochemiker David E. Green, der im amerikanischen Städtchen Madison an der Universität von Wisconsin die Zellatmung – also die Verbrennung von Nahrung in lebenden Zellen – erforschte. Green, stets ein Mann der grossen Geste, sendete mir alle seine mehreren hundert Publikationen! Viele von ihnen gelten heute als Klassiker, und alle trugen den Stempel von Greens elegantem Schreibstil, der mich sofort begeisterte und mir meine private Expedition in die Welt der Mitochondrien erleichterte.

In den folgenden Wochen las ich diese Artikel auf einer abgelegenen Bank in unserem Stadtpark und erfuhr mit Staunen, wie in jeder Zelle meines Körpers Hunderte von winzigen membranumhüllten Mitochondrien meine Nahrung verbrennen, ohne dabei Feuer oder Rauch zu entwickeln. Diese Abermilliarden glimmender Feuerpunkte waren es also, die meinem Kör-



per Wärme und Kraft spendeten! Doch wie sie dies zuwege brachten, war ein Geheimnis, das weder David Green noch irgendein anderer Wissenschaftler hatte lüften können. Nichts schien mir wichtiger und spannender, als diesem Geheimnis nachzuspüren – und so kam es, dass ich diesen winzigen Lebensfeuern schliesslich mein ganzes Forscherleben widmete.

**Ich erfuhr mit Staunen, wie in jeder Zelle meines Körpers Hunderte von winzigen membranumhüllten Mitochondrien meine Nahrung verbrennen, ohne dabei Feuer oder Rauch zu entwickeln.**

\* Prof. Dr. Gottfried Schatz ist emeritierter Professor für Biochemie am Biozentrum der Universität Basel sowie international renommierter Forscher und Buchautor.

# Wissenschaftliche Publikationen

## Publikationsliste 2009 der Medizinischen und Chirurgischen Kliniken, der Abteilungen für Klinische Chemie und Biochemie, Intensivmedizin und Neonatologie, Anästhesie und Bild Diagnostik

### Originalarbeiten (referiert)

- Agyeman P, Desgrandchamps D, Vaudaux B, **Berger C**, Diana A, Heiniger U, Siegrist CA, Aebi C. Interpretation of primary care physicians' attitude regarding rotavirus immunisation using diffusion of innovation theories. *Vaccine* 27:4771-4775, 2009.
- Albers HM, Kurreeman FA, Stoeken-Rijsbergen G, Brinkman DM, Kamphuis SS, van Rossum MA, Girschick HJ, Wouters C, **Saurenmann RK**, Hoppenreijts E, Slagboom P, Houwing-Duistermaat JJ, Verduijn W, Huizinga TW, Ten Cate R, Toes RE, Schilham MW. Association of the autoimmunity locus 4q27 with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 60:901-904, 2009.
- Albrethsen J, Kaas A, **Schoenle E**, Swift P, Kocova M, Gammeltoft S, Hansen L, Bindsbol Mortensen HB. Evaluation of a type 1 diabetes serum cohort by SELDI-TOF MS protein profiling. *Proteom Clin Appl* 3:383-393, 2009.
- Almadori G, Bussu F, Galli J, Rigante M, Lauriola L, Michetti F, Maggiano N, **Schäfer BW**, **Heizmann CW**, Ranelletti FO, Paludetti G. Diminished expression of S100A2, a putative tumour suppressor, is an independent predictive factor of neck node relapse in laryngeal squamous cell carcinoma. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 38:16-22, 2009.
- Aman J, Skinner TC, de Beaufort CE, Swift PG, Aanstoot HJ, Cameron F (incl. **Schoenle EJ**) for and on behalf of Hvidoere Study Group on Childhood Diabetes. Associations between physical activity, sedentary behavior, and glycemic control in a large cohort of adolescents with type 1 diabetes: the Hvidoere Study Group on Childhood Diabetes. *Pediatr Diabetes* 10:234-239, 2009.
- Baenziger O**, Keel M, Bucher HU, Wolf M. Oxygen extraction index measured by near infrared spectroscopy - a parameter for monitoring tissue oxygenation? *Adv Exp Med Biol* 645:161-166, 2009.
- Bauder F**, Beinder E, Arlettaz R, **Albisetti M**, **Boltschauser E**, Gessler P. Intrauterine subdural hemorrhage in a preterm neonate possibly associated with maternal low-molecular weight heparin treatment. *J Perinatol* 29:521-523, 2009.
- Berger TM, Aebi C, Duppenenthaler A, Stocker M (incl. **Lips U**) for The Swiss Pediatric Surveillance Unit. Prospective population-based study of RSV-related intermediate care and intensive care unit admissions in Switzerland over a 4-year period (2001-2005). *Infection* 37:109-116, 2009.
- Berneis K, Rizzo M, **Hersberger M**, Rini GB, Di Fede G, Pepe I, Spinass GA, Carmina E. Atherogenic forms of dyslipidaemia in women with polycystic ovary syndrome. *Int J Clin Pract* 63:56-62, 2009.
- Bianchi M**, Hakkim A, Brinkmann V, **Siler U**, **Seeger RA**, Zychlinsky A, **Reichenbach J**. Restoration of NET formation by gene therapy in CGD controls aspergillosis. *Blood* 114:2619-2622, 2009.
- Biason-Lauber A**, **Konrad D**, **Meyer M**, deBeaufort C, **Schoenle EJ**. Ovaries and female phenotype in a girl with 46,XY karyotype and mutations in the CBX2 gene. *Am J Hum Genet* 84:1-6, 2009.
- Bielas SL, Silhavy JL, Brancati F, Kisseleva MV, Al-Gazali L, Sztriha L, Bayoumi RA, Zaki MS, Abdel-Aleem A, Rosti RO, Kayserili H, Swistun D, Scott LC, Bertini E, **Boltschauser E**, Fazzi E, Travaglini L, Field SJ, Gayral S, Jacoby M, Schurmann S, Dallapiccola B, Majerus PW, Valente EM, Gleeson JG. Mutations in INPP5E, encoding inositol polyphosphate-5-phosphatase E, link phosphatidylinositol signaling to the ciliopathies. *Nat Genet* 41:1032-1036, 2009.
- Bihl F, **Berger C**, Chisholm JV, Henry LM, Bertisch B, Trojan A, **Nadal D**, Speck RF, Flepp M, Brander C, Mueller NJ. Cellular immune responses and disease control in acute AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *AIDS* 23:1918-1922, 2009.
- Blau N**, Bélanger-Quintana A, Demirkol M, Feillet F, Giovannini M, MacDonald A, Trefz FK, van Spronsen FJ. Optimizing the use of sapropterin (BH(4)) in the management of phenylketonuria. *Mol Genet Metab* 96:158-163, 2009.
- Bousquet PJ, Burbach G, Heinzerling LM, Edenharter G, Bachert C, Bindslev-Jensen C, Bonini S, von Mutius E, **Wiesner A**, Wöhrl S, Bousquet J, Zuberbier T. GA2LEN skin test study III: minimum battery of test inhalent allergens needed in epidemiological studies in patients. *Allergy* 64:1656-1662, 2009.
- 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* 156:265-269, 2009.
- Brem S, Halder P, **Bucher K**, Summers P, **Martin E**, Brandeis D. Tuning of the visual word processing system: distinct developmental ERP and fMRI effects. *Hum Brain Mapp* 30:1833-1844, 2009.
- Bringolf-Isler B, Grize L, Mäder U, Ruch N, **Sennhauser FH**, Braun-Fahrlander C. Assessment of intensity, prevalence and duration of everyday activities in Swiss school children: a cross-sectional analysis of accelerometer and diary data. *Int J Behav Nutr Phys Act* 6:50, 2009.
- Brotschi B**, **Baenziger O**, **Frey BS**, Bucher HU, **Ersch J**. Early enteral feeding in conservatively managed stage II necrotizing enterocolitis is associated with a reduced risk of catheter-related sepsis. *J Perinat Med* 37:701-705, 2009.
- Bruce S, Nyberg F, Melén E, James A, Pulkkinen V, Orsmark-Pietras C, Bergström A, Dahlén B, Wickman M, von Mutius E, Doekes G, **Lauener R**, Riedler J, Eder W, van Hage M, Pershagen G, Scheynius A, Kere J. The protective effect of farm animal exposure on childhood allergy is modified by NPSR1 polymorphisms. *J Med Genet* 46:159-167, 2009.
- Buechel Valsangiacomo E**, **Balmer C**, **Bauersfeld U**, **Kellenberger CJ**, Schwitler J. Feasibility of perfusion cardiovascular magnetic resonance in paediatric patients. *J Cardiovasc Magn Reson* 11:51, 2009.
- Buechel Valsangiacomo E**, Kaiser T, Jackson C, **Schmitz A**, **Kellenberger CJ**. Normal right- and left ventricular volumes and myocardial mass in children measured by steady state free precession cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* 11:19, 2009.
- Burbach GJ, Heinzerling LM, Edenharter G, Bachert C, Bindslev-Jensen C, Bonini S, von Mutius E, **Wiesner A**, Wöhrl S, Zuberbier T. GA(2)LEN skin test study II: clinical relevance of inhalant allergen sensitizations in Europe. *Allergy* 64:1507-1515, 2009.
- Burlina A, **Blau N**. Effect of BH (4) supplementation on phenylalanine tolerance. *J Inher Metab Dis* 32:40-45, 2009.
- Butbul AY, Tyrell PN, Schneider R, Dhillion S, Feldman BM, Laxer RM, **Saurenmann RK**, Spiegel L, Cameron B, Tse SM, Silverman ED. Comparison of patients with juvenile psoriatic arthritis and nonpsoriatic juvenile idiopathic arthritis: how different are they? *J Rheumatol* 36:2033-2041, 2009.

## Unterstützung für Schlaf- und Lernforschung

Innerhalb des Forschungszentrums für das Kind (FZK) läuft derzeit ein vier-jähriges Projekt, das dem Schlaf von Kindern und Jugendlichen sowie seinen positiven Auswirkungen auf die Leistungsfähigkeit gewidmet ist. Das Projekt steht unter der Leitung von Prof. SNF Reto Huber (Abteilung Entwicklungspädiatrie), beteiligt sind Forscherinnen und Forscher aus den Bereichen Entwicklungspädiatrie, Neurologie, Bildgebung, Elektrophysiologie und Psychologie. Wie jüngste Erkenntnisse zeigen, scheinen die langsamen Hirnstrom-Wellen im Schlaf einen Beitrag zur Verbesserung der Leistungsfähigkeit von Kindern und Jugendlichen zu leisten. Zudem verdichten sich Hinweise, dass sie eine Rolle bei Lern- und Entwicklungsprozessen spielen. Ziel ist es, die Zusammenhänge zwischen Lern- und Entwicklungsstörungen einerseits und dem Schlafverhalten andererseits besser beschreiben zu können. Das Forschungsprojekt in einem Umfang von 1.2 Mio Schweizer Franken wird finanziert durch den Schweizerischen Nationalfonds (SNF).

**Cannizzaro V**, Berry LJ, Zosky GR, Turner DJ, Hantos Z, Sly PD. Impact of supplemental oxygen in mechanically ventilated adult and infant mice. *Respir Physiol Neurobiol* 165:61-66, 2009.

**Cannizzaro V**, Berry LJ, Nicholls PK, Zosky GR, Turner DJ, Hantos Z, Sly PD. Lung volume recruitment maneuvers and respiratory system mechanics in mechanically ventilated mice. *Respir Physiol Neurobiol* 169:243-251, 2009.

Castellani C, Southern KW, Brownlee K, Dankert Roelse J, Duff A, Farrell M, Mehta A, Munck A, Pollitt R, Sermet-Gaudelus I, Wilcken B, Ballmann M, Corbetta C, de Monestrol I, Farrell P, Feilcke M, Férec C, Gartner S, Gaskin K, Hammermann J, Kashirskaia N, Loeber G, Macek M, Mehta G, Reiman A, Rizzotti P, Sammon A, Sands D, Smyth A, Sommerburg O, **Torresani T**, Travert G, Vernooij A, Elborn S. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. *J Cyst Fibros* 8:153-173, 2009.

Ceppi F, Brown A, **Betts DR**, **Niggli F**, Popovic MB. Cytogenetic characterization of childhood acute lymphoblastic leukaemia in Nicaragua. *Pediatr Blood Cancer* 53:1238-1241, 2009.

Chan YM, de Guillebon A, **Lang-Muritano M**, Plummer L, Cerrato F, Tsiaras S, Gaspert A, Lavoie HB, Wu CH, Crowley WF, Amory JK, Pitteloud N, Seminara SB. GNRH1 mutations in patients with idiopathic hypogonadotropic hypogonadism. *PNAS* 106:11703-11708, 2009.

**Dave HH**, **Comber M**, **Solinger T**, **Bettex D**, **Dodge-Khatami A**, **Prêtre R**. Mid-term results of right axillary incision for the repair of a wide range of congenital cardiac defects. *Eur J Cardiothorac Surg* 35: 864-870, 2009. Chirurgie

Demirkaya E, Ozen S, Türker T, Kuis W, **Saurenmann RK**. Current educational status of paediatric rheumatology in Europe: the results of PReS survey. *Clin Exp Rheumatol* 27:685-690, 2009.

Dill P, **Poretti A**, **Boltshauser E**, Huisman TA. Fetal magnetic resonance imaging in midline malformations of the central nervous system and review of the literature. *J Neuroradiol* 36:138-146, 2009.

**Dimitropoulos A**, **Molinari L**, **Etter K**, **Torresani T**, **Lang-Muritano M**, **Jenni OG**, **Largo RH**, **Latal B**. Children with congenital hypothyroidism: long-term intellectual outcome after early high-dose treatment. *Pediatr Res* 65: 242-248, 2009.

**Dobrovoljac M**, Geelhoed GC. 27 years of croup: an update highlighting the effectiveness of 0.15mg/kg of dexamethasone. *Emerg Med Australas* 21:309-314, 2009.

**Dodge-Khatami A**, Tschuppert S, **Latal B**, Rousson V, **Doell C**. Late morbidity during childhood and adolescence in previously premature neonates after patent ductus arteriosus closure. *Pediatr Cardiol* 30:735-740, 2009.

**Dorner M**, Brandt S, Tinguely M, **Zucol F**, **Bourquin JP**, **Zauner L**, **Berger C**, **Bernasconi M**, **Speck RF**, **Nadal D**. Plasma cell toll-like receptor (TLR) expression differs from that of B cells, and plasma cell TLR triggering enhances immunoglobulin production. *Immunology* 128:573-579, 2009.

Duke T, Subhi R, Peel D, **Frey B**. Pulse oximetry: technology to reduce child mortality in developing countries. *Ann Trop Paediatr* 29:165-175, 2009.

Eberle P, **Berger C**, Junge S, Dougoud S, **Valsangiacomo Büchel E**, Riegel M, **Schinzel A**, **Seeger R**, **Güngör T**. Persistent low thymic activity and non-cardiac mortality in children with chromosome 22q11.2 microdeletion and partial DiGeorge syndrome. *Clin Exp Immunol* 155:189-198, 2009.

Eich C, Timmermann A, Russo SG, Cremer S, Nickut A, Strack M, **Weiss M**, Müller MP. A controlled rapid-sequence induction technique for infants may reduce unsafe actions and stress. *Acta Anaesthesiol Scand* 53:1167-1172, 2009.

Eigenmann PA, Kuenzli M, D'Apuzzo V, Kehrt R, Joerg W, Reinhardt M, Rudengren M, Borres MP, **Lauener RP**. The immunoCAP rapid wheeze/rhinitis

child test is useful in the initial allergy diagnosis of children with respiratory symptoms. *Pediatr Allergy Immunol* 20:772-779, 2009.

Eminoglu FT, Ozcelik AA, Okur I, Tumer L, Biberglu G, Demir E, Hasanoglu A, **Baumgartner MR**. 3-methylcrotonyl-CoA carboxylase deficiency: phenotypic variability in a family. *J Child Neurol* 24:478-481, 2009.

Engel K, Höhne W, **Häberle J**. Mutations and polymorphisms in the human argininosuccinate synthase (ASS1) gene. *Hum Mutat* 30:300-307, 2009.

Fertl S, **Bernet V**, **Schmitz A**, **Woitzek K**, **Weiss M**. Klinische Evaluation eines Überdruckventils für Kindertuben mit Cuff. *Anaesthesist* 58:16-23, 2009.

**Fingerhut R**. Recall rate and positive predictive value of MSUD screening is not influenced by hydroxyproline. *Eur J Pediatr* 168:599-604, 2009.

**Fingerhut R**. False positive rate in newborn screening for congenital adrenal hyperplasia (CAH)-ether extraction reveals two distinct reasons for elevated 17 $\alpha$ -hydroxyprogesterone (17-OHP) values. *Steroids* 74:662-665, 2009.

**Fingerhut R**, Dame T, Olgemöller B. Determination of EDTA in dried blood samples by tandem mass spectrometry avoids serious errors in newborn screening. *Eur J Pediatr* 168:553-558, 2009.

**Fingerhut R**, Ensenaer R, Röschinger W, Arnecke R, Olgemöller B, Roscher AA. Stability of acylcarnitines and free carnitine in dried blood samples: implications for retrospective diagnosis of inborn errors of metabolism and neonatal screening for carnitine transporter deficiency. *Anal Chem* 81:3571-3575, 2009.

**Fingerhut R**, Olgemöller B. Newborn screening for inborn errors of metabolism and endocrinopathies: an update. *Anal Bioanal Chem* 393:1481-1497, 2009.

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, 2009.

Flahaut M, Meier R, Coulon A, Nardou KA, **Niggli FK**, Martinet D, Beckmann JS, Joseph JM, Mühlethaler-Mottet A, Gross N. The Wnt receptor FZD1 mediates chemoresistance in neuroblastoma through activation of the Wnt/beta-catenin pathway. *Oncogene* 28:2245-2256, 2009.

**Gobet R, Weber D, Horst M**, Yamamoto S, Fischer J. Long-term followup (37 to 69 years) in patients with bladder exstrophy treated with ureterosigmoidostomy: psychosocial and psychosexual outcomes. *J Urol* 182: 1819-1823, 2009.

**Gobet R, Weber D**, Renzulli P, **Kellenberger C**. Long-term follow up (37-69 years) of patients with bladder exstrophy treated with ureterosigmoidostomy: uro-nephrological outcome. *J Pediatric Urol* 5: 190-196, 2009.

Gramer G, Garbade SF, **Blau N**, Linder M. Pharmacokinetics of tetrahydrobiopterin following oral loadings with three single dosages in patients with phenylketonuria. *J Inher Metab Dis* 32:52-57, 2009.

Green SM, Roback MG, Krauss B, Brown L, McGlone RG, Agrawal D, McKee M, **Weiss M**, Pitetti RD, Hostetler MA, Wathen JE, Teston G, Garcia Pena BM, **Gerber AC**, Losek JD for the Emergency Department Ketamine Meta-Analysis Study Group. Predictors of emesis and recovery agitation with emergency department ketamine sedation: an individual-patient data meta-analysis of 8,282 children. *Ann Emerg Med* 54:171-180, 2009.

Greutmann M, Greutmann-Yantiri M, **Kretschmar O**, Senn O, Roffi M, Jenni R, Luescher TF, Eberli FR. Percutaneous PFO closure with Amplatzer PFO occluder: predictors of residual shunts at 6 month follow-up. *Congenit Heart Dis* 4:252-257, 2009.

Greutmann M, **Prêtre R**, Furrer L, **Bauersfeld U**, Turina M, Noll G, Luescher TF, Trindade PT. Heart transplantation in adolescent and adult patients with congenital heart disease: a case-control study. *Transplant Proc* 41:3821-3826, 2009.

**Grotzer MA, Castelletti D, Fiaschetti G, Shalaby T, Arcaro A**. Targeting Myc in pediatric malignancies of the central and peripheral nervous system. *Curr Cancer Drug Targets* 9:176-188, 2009.

Gruber-Olipitz M, Ströbel T, Kang SU, John JP, **Grotzer MA**, Slavc I, Lubec G. Neurotrophin 3/TrkC-regulated proteins in the human medulloblastoma cell line DAOY. *Electrophoresis* 30:540-549, 2009.

Gusev K, **Ackermann GE, Heizmann CW**, Niggli E. Ca(2+) signaling in mouse cardiomyocytes with ablated S100A1 protein. *General Physiol Biophys* 28:371-383, 2009.

**Häberle J**, Pauli S, Berning C, Koch HG, Linnebank M. TC II deficiency: avoidance of false-negative molecular genetics by RNA-based investigations. *J Hum Genet* 54:331-334, 2009.

Heijerman H, Westerman E, Conway S, Touw D, Döring G (incl. **Möller A**) for the consensus working group. Inhaled medication and inhalation devices for lung disease in patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 8:295-315, 2009.

Heinzerling LM, Burbach GJ, Edenharter G, Bachert C, Bindslev-Jensen C, Bonini S, von Mutius E, **Wiesner A**, Wöhrl S, Zuberbier T. GA(2)LEN skin test study I: GA(2)LEN harmonization of skin prick testing: novel sensitization patterns for inhalant allergens in Europe. *Allergy* 64:1498-1506, 2009.

Held-Egli K, Rügger C, Das-Kundu S, **Schmitt B**, Bucher HU. Benign neonatal sleep myoclonus in newborn infants of opioid dependent mothers. *Acta Paediatr* 98:69-73, 2009.

Helfricht S, **Landolt MA**, Moergeli H, Hepp U, Wegener D, Schnyder U. Psychometric evaluation and validation of the German version of the acute stress disorder scale across two distinct trauma populations. *J Trauma Stress* 22:476-480, 2009.

## Auszeichnung für Leukämie-Forschung

Eine Forschungsarbeit aus der onkologischen Abteilung des Kinderspitals Zürich hat internationale Anerkennung gefunden: Dr. Laura Bonapace, Dr. Beat Bornhauser und PD Dr. Jean-Pierre Bourquin haben für ihre Publikation 'Induction of autophagy-dependent necroptosis is required to overcome glucocorticoid resistance in acute lymphoblastic leukemia' in der Zeitschrift 'The Journal of Clinical Investigation' den prestigeträchtigen Kind-Philipp-Preis für pädiatrisch-onkologische Forschung der Deutschen Gesellschaft für pädiatrische Hämatologie und Onkologie erhalten. Die Forscher haben untersucht, wie ein kleines Molekül, Obatoclox, auch in einer nicht toxischen Dosis die Resistenz auf Chemotherapeutika in der akuten lymphoblastischen Leukämie aufheben kann. Von ihren Erkenntnissen erhoffen sie sich ein besseres Verständnis von Resistenzmechanismen und letztlich neue Therapiemöglichkeiten gegen die Leukämie. In einer internationalen klinischen Studie in Partnerschaft mit der internationalen ALL-BFM Studiengruppe wird das neu entdeckte Prinzip der Kombination von Obatoclox mit gängigen Chemotherapeutika nun weiter umgesetzt.

Flammer AJ, Vo NT, Ledergerber B, Hermann F, Gämperli A, Huttner A, Evison J, Baumgartner I, Cavassini M, Hayoz D, Quitzau K, **Hersberger M**, Sudano I, Ruschitzka F, Lüscher TF, Noll G, Weber R. Effect of atazanavir versus other protease inhibitor-containing antiretroviral therapy on endothelial function in HIV-infected persons: randomized controlled trial. *Heart* 95:385-390, 2009.

**Frey B, Ersch J, Bernet V, Baenziger O, Enderli L, Doell C**. Involvement of parents in critical incidents in a neonatal-paediatric intensive care unit. *Qual Saf Health Care* 18:446-449, 2009.

Gessler P, **Schmitt B, Prêtre R, Latal B**. Inflammatory response and neurodevelopmental outcome after open-heart surgery in children. *Pediatr Cardiol* 30:301-305, 2009.

Grass B, **Wachtel M**, Behnke S, Leuschner I, **Niggli FK, Schäfer BW**. Immunohistochemical detection of EGFR, fibrillin-2, P-cadherin and AP2beta as biomarkers for rhabdomyosarcoma diagnostics. *Histopathology* 54:873-879, 2009.

Green SM, Roback MG, Krauss B, Brown L, McGlone RG, Agrawal D, McKee M, **Weiss M**, Pitetti RD, Hostetler MA, Wathen JE, Teston G, Garcia Pena BM, **Gerber AC**, Losek JD for the Emergency Department Ketamine Meta-Analysis Study Group. Predictors of airway and respiratory adverse events with ketamine sedation in the emergency department: an individual-patient data meta-analysis of 8,282 children. *Ann Emerg Med* 54:158-168, 2009.

- Hersberger M**, Müller M, Marti-Jaun J, Heid IM, Coassin S, Young TF, Waechter V, Hengstenberg C, Meisinger C, Peters A, König W, Holmer S, Schunkert H, Klopp N, Kronenberg F, Illig T. No association of two functional polymorphisms in human ALOX15 with myocardial infarction. *Atherosclerosis* 205:192-196, 2009.
- Hochuli M, Zurbriggen K, Schmid M, **Speer O**, Rochat P, Frauchiger B, Kleiner P, **Schmugge M**, **Troxler H**. A new alpha-globin variant with increased oxygen affinity in a Swiss family: Hb Frauenfeld (alpha 138 (H21)Ser→Phe, TCC>TTC (alpha2)). *Hemoglobin* 33:54-58, 2009.
- Hörster F, Garbade SF, Zwicker T, Aydin HI, Bodamer OA, Burlina AB, Das AM, De Klerk JB, Dionisi-Vici C, Geb S, Gökçay G, Guffon N, Maier EM, Morava E, Walter JH, Schwan B, Wijburg FA, Lindner M, Grünwald S, **Baumgartner MR**, Kölker S. Prediction of outcome in isolated methylmalonic acidurias: combined use of clinical and biochemical parameters. *J Inher Metab Dis* 32:630-639, 2009.
- Howell KJ, Lavorato A, Visentin MT, Smith RE, Schaefer G, Jones CD, **Weibel L**, Denton CP, Harper JJ, Woo P. Validation of a protocol for the assessment of skin temperature and blood flow in childhood localised scleroderma. *Skin Research Technol* 15:346-356, 2009.
- Huber C, Cozzio A, **Berger C**, **Weibel L**. Picture of the month. Cutaneous leishmaniasis. *Arch Pediatr Adolesc Med* 163:1061-1062, 2009.
- Huber H, Haefeli M, **Dierauer S**, **Ramseier LE**. Treatment of reduced femoral antetorsion by subtrochanteric rotational osteotomy. *Acta Orthop Belg* 75:490-496, 2009.
- Janicki JA, Narayanan UG, Harvey B, Roy A, **Ramseier LE**, Wright JG. Treatment of neuromuscular and syndrome-associated (nonidiopathic) clubfeet using the Ponseti method. *J Pediatr Orthop* 29:393-397, 2009.
- Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khalik H, Turner M, Kornyei L, Grollmuss O, Rosenthal E, Villain E, Früh A, Paul T, Blom NA, Happonen JM, **Bauersfeld U**, Jacobsen JR, van den Heuvel F, Delhaas T, Papagianis J, Trigo C, Working Group for Cardiac Dysrhythmias and Electrophysiology of the Association for European Paediatric Cardiology. Cardiac resynchronisation therapy in paediatric and congenital heart disease: differential effects in various anatomical and functional substrates. *Heart* 95:1165-1171, 2009.
- Imfeld A, Oechslin MS, Meyer M, **Loenneker T**, Jäncke L. White matter plasticity in the corticospinal tract of musicians: a diffusion tensor imaging study. *NeuroImage* 46:600-607, 2009.
- Jungraithmayr W, Ji L, Yang L, Weder W, Korom S, **Hersberger M**. Increased T-bet to GATA-3 ratio during acute allograft rejection in the rat lung. *Transplant Proc* 41:4316-4320, 2009.
- Karacic I, Meili D, Sarnavka V, Heintz C, **Thöny B**, Petkovic Ramadza D, Fumic K, Mardesic D, Baric I, **Blau N**. Genotype-predicted tetrahydrobiopterin (BH4)-responsiveness and molecular genetics in Croatian patients with phenylalanine hydroxylase (PAH) deficiency. *Mol Genet Metab* 97:165-171, 2009.
- Keel M, Härter L, Reding T, Sun LK, **Hersberger M**, Seifert B, Bimmler D, Graf R. Pancreatic stone protein is highly increased during posttraumatic sepsis and activates neutrophil granulocytes. *Crit Care Med* 37:1642-1648, 2009.
- Kellenberger CJ**. Pitfalls in paediatric musculoskeletal imaging. *Pediatr Radiol* 39:372-381, 2009.
- Keller DI, Schwitler J, **Valsangiaco ER**, Landolt P, **Attenhofer Jost CH**. Hypertrophic cardiomyopathy due to beta-myosin heavy chain mutation with extreme phenotypic variability within a family. *Int J Cardiol* 134: e 87-93, 2009.
- Klaus V, Vermeulen T, Minassian B, Israelian N, Engel K, Lund AM, Roebrock K, Christensen E, **Häberle J**. Highly variable clinical phenotype of carbamylphosphate synthase 1 deficiency in one family: an effect of allelic variation in gene expression? *Clin Genet* 76:263-269, 2009.
- Kleinknecht M**, Neuhaus TJ, Gehring TM, **Landolt MA**. Renal transplanted adolescents' perception of the relationship to the interdisciplinary health care team. *Pflege* 22:287-296, 2009.
- Kleinknecht M**, Neuhaus TJ, **Landolt MA**. Nursing needs of renal transplanted adolescents, a descriptive cross sectional study in a Swiss hospital. *Pflege* 22:172-182, 2009.
- Kretschmar O**, Sglimbea A, **Prêtre R**, **Knirsch W**. Pulmonary artery stent implantation in children with single ventricle malformation before and after completion of partial and total cavopulmonary connections. *J Interv Cardiol* 22:285-290, 2009.
- Kuelling B, Arlettaz R, **Bauersfeld U**, **Balmer C**. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in Switzerland: most but not all maternity units screen their neonates. *Swiss Med Wkly* 139:699-704, 2009.
- Kukal K**, **Dobrovoljac M**, **Boltshauser E**, Ammann RA, **Grotzer MA**. Does diagnostic delay result in decreased survival in paediatric brain tumors? *Eur J Pediatr* 168:303-310, 2009.
- Landolt MA**, Vollrath ME, Gnehm HE, **Sennhauser FH**. Post-traumatic stress impacts on quality of life in children after road traffic accidents: prospective study. *Aust N Z J Psychiatry* 43:746-753, 2009.
- Landolt MA**, Buehlmann C, Maag T, **Schiestl C**. Brief report: Quality of life is impaired in pediatric burn survivors with posttraumatic stress disorders. *J Pediatr Psychol* 34:14-21, 2009.
- Landsness EC, Crupi D, Hulse BK, Peterson MJ, **Huber R**, Ansari H, Coen M, Cirelli C, Benca RM, Ghilardi MF, Tononi G. Sleep-dependent improvement in visuomotor learning: a causal role for slow waves. *Sleep* 32:1273-1284, 2009.
- Latal B**. Prediction of neurodevelopmental outcome after preterm birth. *Pediatric Neurol* 40:413-419, 2009.
- Latal B**, Helfricht S, Fischer JE, **Bauersfeld U**, **Landolt MA**. Psychological adjustment and quality of life in children and adolescents following open-heart surgery for congenital heart disease: a systematic review. *BMC Pediatr* 9:6, 2009.
- Leclerc E, Fritz G, Vetter SW, **Heizmann CW**. Binding of S100 proteins to RAGE: an update. *Biochim Biophys Acta* 1793:993-1007, 2009.
- Leclerc E, **Heizmann CW**, Vetter S. RAGE and S100 protein transcription levels are highly variable in human melanoma tumors and cells. *Gen Physiol Biophys* 28:65-75, 2009.
- Leclerc E, **Sturchler E**, Vetter SW, **Heizmann CW**. Crosstalk between calcium, amyloid beta and the receptor for advanced glycation endproducts in Alzheimer's disease. *Rev Neurosci* 20:95-110, 2009.
- Lerner-Ellis JP, Anastasio N, Liu J, Coelho D, Suormala T, **Stucki M**, Loewy AD, Gurd S, Grundberg E, Morel CF, Watkins D, **Baumgartner MR**, Pastinen T, Rosenblatt DS, Fowler B. Spectrum of mutations in MMACHC, allelic expression, and evidence for genotype-phenotype correlations. *Hum Mutat* 30:1072-1081, 2009.
- Loh ML, Sakai DS, Flotho C, Kang M, Fliegau M, Archambeault S, Mullighan CG, Chen L, **Bergstrasser E**, Bueso-Ramos E, Emauel PD, Hasle H, Issa JP, van den Heuvel-Eibrink MM, Locatelli F, Stary J, Trebo M, Wlodarski M, Zecca M, Shannon KM, Niemeyer CM. Mutations in CBL occur frequently in juvenile myelomonocytic leukemia. *Blood* 114:1859-1863, 2009.
- Magyar I, Colman D, **Arnold E**, Baumgartner D, Bottani A, Fokstuen S, Addor MC, Berger W, Carrel T, **Steinmann B**, **Mátyás G**. Quantitative sequence analysis of FBN1 premature termination codons provides evidence for incomplete NMD in leukocytes. *Hum Mutat* 30:1355-1364, 2009.
- Maier EM, Pongratz J, Muntau AC, Liebl B, Nennstiel-Ratzel U, Busch U, **Fingerhut R**, Olgemöller B, Roscher AA, Röschinger W. Validation of MCADD newborn screening. *Clin Genet* 76:179-187, 2009.
- Mann C**, Held U, **Herzog S**, **Baenziger O**. Impact of normal saline infusion on postoperative metabolic acidosis. *Pediatr Anesth* 19:1070-1077, 2009.
- Marinov M**, Ziogas A, Pardo OE, Tan LT, Dhillon T, Mauri FA, Lane HA, Lemoine NR, Zangemeister-Wittke U, Seckl MJ, **Arcaro A**. AKT/mTOR pathway

activation and BCL-2 family proteins modulate the sensitivity of human small cell lung cancer cells to RAD001. *Clin Cancer Res* 15:1277-1287, 2009.

**Martin E**, Jeanmonod D, Morel A, Zadicario E, **Werner B**. High-intensity focused ultrasound for noninvasive functional neurosurgery. *Ann Neurol* 66:858-861, 2009.

Massimini M, Tononi G, **Huber R**. Slow waves, synaptic plasticity and information processing: insights from transcranial magnetic stimulation and high density EEG experiments. *Eur J Neurosci* 29:1761-1770, 2009.

Maurer U, **Bucher K**, Brem S, Benz R, Kranz F, Schulz E, **van der Mark S**, Steinhauser HC, Brandeis D. Neurophysiology in preschool improves behavioral prediction of reading ability throughout primary school. *Biol Psychiatry* 66: 341-348, 2009.

**Meili D**, Kralovicova J, Zagalak J, Bonafé L, Fiori L, **Blau N**, **Thöny B**, Vorechovsky I. Disease-causing mutations improving the branch site and polypyrimidine tract: pseudoexon activation of LINE-2 and antisense Alu lacking the poly(T)-tail. *Hum Mutat* 30:823-831, 2009.

Mercher T, Raffel GD, Moore SA, Cornejo MG, Baudry-Bluteau D, Cagnard N, Jesneck JL, Pikman Y, Cullen D, Williams IR, Akashi K, Shigematsu H, **Bourquin JP**, Giovannini M, Vainchenker W, Levine RL, Lee BH, Bernard OA, Gilliland DG. The OTT-MAL fusion oncogene activates RBPJ-mediated transcription and induces acute megakaryoblastic leukemia in a knockin mouse model. *J Clin Invest* 119:852-864, 2009.

Merlini L, Hanquinet C, **Güngör T**, Ozsahin H. Spontaneous thrombosis of hepatic aneurysms in an infant with Wiskott-Aldrich syndrome. *Pediatr Hematol Oncol* 26:261-266, 2009.

**Meyer-Heim A**, Ammann-Reiffer C, Schmartz A, Schäfer J, **Sennhauser FH**, Heinen F, **Knecht B**, Dabrowski E, Borggraefe I. Improvement of walking abilities after robotic-assisted locomotion training in children with cerebral palsy. *Arch Dis Child* 94:615-620, 2009.

Meyer C, Kowarz E, Hofmann J, Renneville A, Zuna J, Trka J, Ben Abdelali R, Macintyre E, De Braekeleer E, Delabesse E, de Oliveira MP, Cavé H, Clappier E, van Dongen JJ, Balgobind BV, van den Heuvel-Eibrink MM, Beverloo HB, Panzer-Grümayer R, Teigler-Schlegel A, Harbott J, Kjeldsen E, Schnittger S, Koehl U, Gruhn B, Heidenreich O, Chan LC, Yip SF, Krzywinski M, Eckert C, Mörcke A, Schrappe M, Alonso CN, **Schäfer BW**, Krauter J, Lee DA, Zur Stadt U, Te Kronnie G, Sutton R, Izraeli S, Trakhtenbrot L, Lo Nigro L, Tsaor G, Fechina L, Szczepanski T, Strehl S, Ilencikova D, Molkenin M, Burmeister T, Dingermann T, Klingebiel T, Marschalek R. New insights to the MLL recombinome of acute leukemias. *Leukemia* 23:1490-1499, 2009.

**Moehrlen U**, Mazzone L, **Bieli C**, **Weber DM**. Early mobilization after flexor tendon repair in children. *Eur J Pediatr Surg* 19:83-86, 2009.

Morinishi Y, Imai K, Nakagawa N, Sato H, Horiuchi K, Ohtsuka Y, Kaneda Y, Taga T, Hisakawa H, Miyaji R, Endo M, Oh-ishi T, Kamachi Y, Akahane K, Kobayashi C, Ishigaki K, Yoshida M, Urabe T, Kobayashi N, Okimoto Y, **Reichenbach J**, Hashii Y, Tsuji Y, Kogawa K, Yamaguchi S, Kanegane H, Miyawaki T, Yamada M, Ariga T, Nonoyama S. Identification of severe combined immunodeficiency by T-cell receptor excision circles quantification using neonatal Guthrie cards. *J Pediatr* 155:829-833, 2009.

Mortensen HB, Hougaard P, Swift P, Hansen L, Holl RW, Hoey H, Bjoerndalen H, de Beaufort C, Chiarelli FC, Danne T, **Schoenle EJ**, Aman J on behalf of the Hvidoere Study Group on Childhood Diabetes. New definition for the partial remission period in children and adolescents with type 1 diabetes. *Diabetes Care* 32:1384-1390, 2009.

Moya A, Sutton R, Ammirati F, Blanc JJ, Brignole M, Dahm JB, Dehara JC, Gajek J, Gjesdal K, Krahn A, **Bauersfeld U** et al. Guidelines for the diagnosis and management of syncope (version 2009): the Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 30:2631-2671, 2009.

Mueller F, **Knirsch W**, Harpes P, **Prêtre R**, **Valsangiaco Buechel E**, **Kretschmar O**. Long-term follow-up of acute changes in coronary artery diameter caused by Kawasaki disease: risk factors for development of stenotic lesions. *Clin Res Cardiol* 98:501-507, 2009.

Müller L, **Kellenberger CJ**, **Cannizzaro E**, Ettl D, **Schraner T**, Bolt IB, Peltomäki T, **Saurenmann RK**. Early diagnosis of temporomandibular joint involvement in juvenile idiopathic arthritis: a pilot study comparing clinical examination and ultrasound to magnetic resonance imaging. *Rheumatology* 48:680-685, 2009.

Murphy M, Riedner BA, **Huber R**, Massimini M, Ferrarelli F, Tononi G. Source modeling sleep slow waves. *PNAS* 106:1608-1613, 2009.

Myers C, Posfay-Barbe KM, Aebi C, Cheseaux JJ, Kind C, Rudin C, **Nadal D**, Siegrist CA, the Pediatric Infectious Disease Group of Switzerland (PIGS), and the Swiss Mother & Child HIV Cohort Study (MoCHIV). Determinants of vaccine immunity in the cohort of human immunodeficiency virus-infected children living in Switzerland. *Pediatr Infect Dis J* 28:996-1001, 2009.

**Neuhaus D**. Kreislauf- und Volumetherapie beim Kind. *Notfall & Rettungsmedizin* 12:583-589, 2009.

Notarangelo LD, Fischer A, Geha RS, Casanova JL, Chapel H, Conley ME, Cunningham-Rundles C, Etzioni A, Hammarström L, Nonoyama S, Ochs HD, Puck

J, Roifman C, **Seger R**, Wedgwood J, International Union of Immunological Societies Expert Committee on Primary Immunodeficiencies. Primary immunodeficiencies: 2009 update. *J Allergy Clin Immunol* 124:1161-1178, 2009.

Obeidat FW, Lang RA, Löhe F, Graeb C, Rist C, Jauch KW, Hüttl TK, **Hüttl TP**. Esophageal leiomyomatosis combined with intrathoracic stomach and gastric volvulus. *JSLs* 13:425-429, 2009.

Oesch S, Walter D, **Wachtel M**, **Prêtre K**, Salazar M, Guzmán M, Velasco G, **Schäfer BW**. Cannabinoid receptor 1 is a potential drug target for treatment of translocation-positive rhabdomyosarcoma. *Mol Cancer Ther* 8:1838-1845, 2009.

**Oxenius A**, **Knirsch W**, **Kretschmar O**, **Dodge-Khatami A**, Lamprecht E. Unclear swelling of the popliteal fossa due to a giant pseudoaneurysm associated with osteochondroma. *J Pediatr* 154:147, 2009.

Pache I, Rogler G, Felley C, **Braegger C**. TNF-alpha blockers in inflammatory bowel diseases: practical consensus recommendations and a user's guide. *Swiss Med Wkly* 139:278-287, 2009.

**Paesold-Burda P**, Maag C, **Troxler H**, Foulquier F, **Kleinert P**, Schnabel S, **Baumgartner MR**, Hennet T. Deficiency in COG5 causes a moderate form of congenital disorders of glycosylation. *Hum Mol Genet* 18:4350-4356, 2009.

Paioni P, **Kroiss S**, Kägi E, **Bergsträsser E**, **Fasnacht M**, **Bauersfeld U**, **Schmugge M**, **Albisetti M**. Self-monitoring of oral anticoagulation therapy in children. *Acta Haematol* 122:58-63, 2009.

Pauli S, Pieper L, **Häberle J**, Grzmil P, Burfeind P, Steckel M, Lenz U, Michelmann HW. Proven germline mosaicism in a father of two children with CHARGE syndrome. *Clin Genet* 75:473-479, 2009.

Pfister S, Remke M, Benner A, Mendrzyk F, Toedt G, Felsberg J, Wittmann A, Devens F, **Gerber NU**, Joos S, Kulozik A, Reifemberger G, Rutkowski S, Wiestler OD, Radlwimmer B, Scheurlen W, Lichter P, Korshunov A. Outcome prediction in pediatric medulloblastoma based on DNA copy-number aberrations of chromosomes 6q and 17q and the MYC and MYCN loci. *J Clin Oncol* 27:1627-1636, 2009.

Pineda M, Wraith JE, Mengel E, Sedel F, Hwu WL, **Rohrbach M**, Bembli B, Walterfang M, Korenke GC, Marquardt T, Luzy C, Giorgino R, Patterson MC. Miglustat in patients with Niemann-Pick disease type C (NP-C): a multicenter observational retrospective cohort study. *Mol Genet Metab* 98:243-249, 2009.

Pittet V, Juillerat P, Mottet C, Felley C, Ballabeni P, Burnand B, Michetti P, Vader JP (incl. **Braegger C**) and the Swiss IBD Cohort Study Group. Cohort Profile: the Swiss Inflammatory Bowel Disease Cohort Study (SIBDCS). *Int J Epidemiol* 38:922-931, 2009.

## Neue Therapie-Optionen bei Diabetes

Eine Serie von Tierversuchen am Forschungszentrum für das Kind (FZK) hat zum Ziel, die Entstehung mit Übergewicht einhergehender Insulin-Resistenz besser zu verstehen und neue Therapie-Optionen bei Diabetes vom Typus 2 zu entwickeln. Das Projekt an der Abteilung Endokrinologie und Diabetologie steht unter der Leitung von PD Dr. Daniel Konrad. Mit diesem Projekt reagiert das FZK auf die Tatsache, dass die Zahl der dicken Kinder immer grösser wird und dass damit das Risiko von Typ 2-Diabetes schon im jungen Erwachsenenalter oder gar schon in der Adoleszenz zunimmt. Anhand von Mausmodellen soll versucht werden, die Entstehung dieser Krankheit besser zu erklären und die Therapiemöglichkeiten zu erweitern.

Polianskyte Z, Peitsaro N, Dapkunas A, Liobikas J, Soliymani R, Lalowski M, **Speer O**, Seitsonen J, Butcher S, Cereghetti GM, Linder M, Merkel M, Thompson J, Eriksson O. LACTB is a filament-forming protein localized in mitochondria. *Proc Natl Acad Sci U S A* 106:18960-18965, 2009.

**Poretti A, Dietrich Alber F, Bürki S, Toelle SP, Boltshauser E.** Cognitive outcome in children with rhombencephalosynapsis. *Eur J Paediatr Neurol* 13:28-33, 2009.

**Poretti A, Huisman TA, Cowan FM, Del Giudice E, Jeannot PY, Prayer D, Rutherford MA, du Plessis AJ, Limperopoulos C, Boltshauser E.** Cerebellar cleft: confirmation of the neuroimaging pattern. *Neuropediatrics* 40:228-233, 2009.

**Poretti A, Lips U, Belvedere M, Schmitt B.** Onychomadesis: a rare side-effect of valproic acid medication? *Pediatr Dermatol* 26:749-750, 2009.

**Poretti A, Prayer D, Boltshauser E.** Morphological spectrum of prenatal cerebellar disruptions. *Eur J Paediatr Neurol* 13:397-407, 2009.

**Prchal A, Landolt MA.** Psychological interventions with siblings of pediatric cancer patients: a systematic review. *Psychooncology* 18:1241-1251, 2009.

Qasim W, Cavazzano-Calvo M, Davies EG, Davis J, Duval M, Eames G, Farinha N, Filipovich A, Fischer A, Friedrich W, Gennery A, Heilmann C, Landais P, Horovitz M, Porta F, Sedlacek P, **Seeger R**, Slatter M, Slatten M, Teague L, Eapen M, Veys P. Allogeneic hematopoietic stem-cell transplantation for leukocyte adhesion deficiency. *Pediatrics* 123:836-840, 2009.

**Quandt D, Schraner T, Bucher UH, Arlettaz R.** Malposition of feeding tubes in neonates: is it an issue? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 48:608-611, 2009.

**Ramseier LE, Sukthankar A, Exner GU.** Minimal invasive epiophysiodesis using a modified "Canale"-technique for correction of angular deformities and limb leg length discrepancies. *J Child Orthop* 3:33-37, 2009.

Rauscher C, **Poretti A**, Neuhann TM, Forstner R, Hahn G, Koch J, Tinschert S, **Boltshauser E.** Pontine tegmental cap dysplasia: the severe end of the clinical spectrum. *Neuropediatrics* 40: 43-46, 2009.

**Reichenbach J, Lopatin U, Mahlaoui N, Beovic B, Siler U, Zbinden R, Seeger RA, Galmiche L, Brousse N, Kayal S, Güngör T, Blanche S, Holland SM.** Actinomyces in chronic granulomatous disease: an emerging and unanticipated pathogen. *Clin Infect Dis* 49:1703-1710, 2009.

Rimmele U, Hediger K, Heinrichs M, **Klaver P.** Oxytocin makes a face in memory familiar. *J Neurosci* 29:38-42, 2009.

Rizzo M, Berneis K, **Hersberger M, Pepe I, Di Fede G, Rini GB, Spinas GA, Carmina E.** Milder forms of atherogenic dyslipidemia on ovulatory versus anovulatory polycystic ovary syndrome phenotype. *Hum Reprod* 24:2286-2292, 2009.

**Rohrbach M, Chitayat D, Maegawa G, Shanske S, Davidzon G, Chong K, Clarke JT, Toi A, Tarnopolsky M, Robinson B, Blaser S.** Intracerebral periventricular pseudocysts in a fetus with mitochondrial depletion syndrome: an association or coincidence. *Fetal Diagn Ther* 25:177-182, 2009.

Rosenlund H, Bergström A, Alm JS, Swartz J, Scheynius A, van Hage M, Johansen K, Brunekreef B, von Mutius E, Ege MJ, Riedler J, Braun-Fahrlander C, Waser M, Pershagen G (incl. **Sennhauser FH**) and the PARSIFAL Study Group. Allergic disease and atopic sensitization in children in relation to measles vaccination and measles infection. *Pediatrics* 123:771-778, 2009.

**Rotzer S, Loenneker T, Kucian K, Martin E, Klaver P, von Aster M.** Dysfunctional neural network of spatial working memory contributes to developmental dyscalculia. *Neuropsychologia* 47:2859-2865, 2009.

Rousson V, Gasser T, **Caflich J, Jenni OG.** Neuromotor performance of normally developing left-handed children and adolescents. *Hum Mov Sci* 28:809-817, 2009.

Rutkowski S, **Gerber NU**, von Hoff K, Gnekow A, Bode U, Graf N, Berthold F, Henze G, Wolff JE, Warmuth-Metz M, Soerensen N, Emser A, Ottensmeier H, Deinlein F, Schlegel PG, Kortmann RD, Pietsch T, Kuehl J, the German Pediatric Brain Tumor Study Group. Treatment of early childhood medulloblastoma by postoperative chemotherapy and deferred radiotherapy. *Neuro Oncol* 11:201-210, 2009.

Rutsch F, Gailus S, Miousse IR, Suomalainen T, Sagné C, Toliat MR, Nürnberg G, Wittkamp T, Buers I, Sharifi A, **Stucki M**, Becker C, **Baumgartner MR**, Robenek H, Marquardt T, Höhne W, Gasnier B, Rosenblatt DS, Fowler B, Nürnberg P. Identification of a putative lysosomal cobalamin exporter altered in the cblF defect of vitamin B12 metabolism. *Nat Genet* 41:234-239, 2009.

**Schmitt B, Martin F, Critelli H, Molinari L, Jenni OG.** Effects of valproic acid on sleep in children with epilepsy. *Epilepsia* 50:1860-1867, 2009.

Schneider D, Monoranu CM, Huang B, Rutkowski S, **Gerber NU**, Krauss J, Puppe B, Roggendorf W. Pediatric supratentorial ependymomas show more frequent deletions on chromosome 9 than infratentorial ependymomas: a microsatellite analysis. *Cancer Genet Cytogenet* 191:90-96, 2009.

Schüepf KG, Devadason SG, Roller C, Minocchieri S, **Moeller A**, Hamacher J, Wildhaber JH. Aerosol delivery of nebulised budesonide in young children with asthma. *Respir Med* 103:1738-1745, 2009.

Schuler PK, Weber A, Bode PK, Neuhaus M, **Prêtre R, Jenni R, Schwitler J.** MRI of intimal sarcoma of the pulmonary arteries. *Circ Cardiovasc Imaging* 2: e 37-39, 2009.

Schulte DW, **Ramseier LE.** Fishtail deformity as a result of a non-displaced supracondylar fracture of the humerus. *Acta Orthop Belg* 75:408-410, 2009.

Schulz E, Maurer U, **van der Mark S, Bucher K, Brem S, Martin E, Brandeis D.** Reading for meaning in dyslexic and young children: distinct neural pathways but common endpoints. *Neuropsychologia* 47:2544-2557, 2009.

Siebner HR, Bergmann TO, Bestmann S, Massimini M, Johansen-Berg H, Mochizuki H, **Huber R**, Bohning DE. Consensus paper: combining transcranial stimulation with neuroimaging. *Brain Stimulation* 2:58-80, 2009.

- Smith Pearl M, Abdalla WM, Lin DD, Comi AM, **Boltshauser E**, Gailloud P, Huisman TA. Sturge-Weber syndrome with cerebellar involvement. *J Neuroradiol* 36:57-60, 2009.
- Spelsberg FW, Nusser F, **Hüttl TK**, Obeidat FW, Lang RA, Jauch KW, Hüttl TP. Aktuelle Therapie der Cholezysto- und Choledocholithiasis - Umfrageergebnisse mit Analyse von 16615 Eingriffen in Bayern. *Zentralbl Chir* 134:120-126, 2009.
- Spiekerkoetter U, Lindner M, Santer R, Grotzke M, **Baumgartner MR**, Boehles H, Das A, Haase C, Hennermann JB, Karall D, de Klerk H, Knerr I, Koch HG, Plecko B, Röschinger W, Schwab KO, Scheible D, Wijburg FA, Zschocke J, Mayatepek E, Wendel U. Management and outcome in 75 individuals with long-chain fatty acid oxidation defects: results from a workshop. *J Inherit Metab Dis* 32:488-497, 2009.
- Spiekerkoetter U, Lindner M, Santer R, Grotzke M, **Baumgartner MR**, Boehles H, Das A, Haase C, Hennermann JB, Karall D, de Klerk H, Knerr I, Koch HG, Plecko B, Röschinger W, Schwab KO, Scheible D, Wijburg FA, Zschocke J, Mayatepek E, Wendel U. Treatment recommendations in long-chain fatty acid oxidation defects: consensus from a workshop. *J Inherit Metab Dis* 32:498-505, 2009.
- Stiefel D**, **Schiestl CM**, **Meuli M**. The positive effect of negative pressure: vacuum-assisted fixation of Integra artificial skin for reconstructive surgery. *J Pediatr Surg* 44:575-580, 2009.
- Stucki M**, Suormala T, Fowler B, Valle D, **Baumgartner MR**. Cryptic exon activation by disruption of exon splice enhancer: novel mechanism causing 3-methylcrotonyl-CoA carboxylase deficiency. *J Biol Chem* 284:28953-28957, 2009.
- Sudre B, Vacheyrou M, Braun-Fahrländer C, Normand AC, Waser M, Reboux G, Ruffaldi P, von Mutius E, Piarroux R, **Sennhauser FH** and the PASTURE study group. High levels of grass pollen inside European dairy farms: a role for the allergy-protective effects of environment? *Allergy* 64:1068-1073, 2009.
- Sultan C, **Biason-Lauber A**, Philibert P. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: recent clinical and genetic findings. *Gynecol Endocrinol* 25:8-11, 2009.
- Suris JC, Akré C, **Rutishauser C**. How adult specialists deal with the principles of a successful transition. *J Adolescent Health* 45:551-555, 2009.
- Tessa A, Fiermonte G, Dionisi-Vici C, Paradies E, **Baumgartner MR**, Chien YH, Loguercio C, de Baulny HO, Nassogne MC, Schiff M, Deodato F, Parenti G, Rutledge SL, Vilaseca MA, Melone MA, Scarano G, Aldamiz-Echevarria L, Besley G, Walter J, Martinez-Hernandez E, Hernandez LM, Pierri CL, Palmieri F, Santorelli FM. Identification of novel mutations in the SLC25A15 gene in hyperornithinemia-hyperammonemia-homocitrullinuria (HHH) syndrome: a clinical, molecular, and functional study. *Hum Mutat* 40:741-748, 2009.
- Theissen J, Boensch M, Spitz R, Betts D, Stegmaier S, Christiansen H, **Niggli F**, Schilling F, Schwab M, Simon T, Westermann F, Berthold F, Hero B. Heterogeneity of the MYCN oncogene in neuroblastoma. *Clin Cancer Res* 15:2085-2090, 2009.
- Thodberg HH, **Jenni OG**, **Cafilisch J**, Ranke MB, Martin DD. Prediction of adult height based on automated determination of bone age. *J Clin Endocrinol Metab* 94:4868-4874, 2009.
- Tomaske M**, **Knirsch W**, **Kretschmar O**, **Balmer C**, **Woitzek K**, **Schmitz A**, **Bauersfeld U**, **Weiss M** and the Working Group on Noninvasive Haemodynamic Monitoring in Paediatrics. Evaluation of the aesculon cardiac output monitor by subxiphoidal Doppler flow measurement in children with congenital heart defects. *Eur J Anaesthesiol* 26: 412-415, 2009.
- Tomaske M**, Breithardt OA, **Balmer C**, **Bauersfeld U**. Successful cardiac resynchronization with single-site left ventricular pacing in children. *Int J Cardiol* 136:136-143, 2009.
- Tomaske M**, Breithardt OA, **Bauersfeld U**. Preserved cardiac synchrony and function with single-site left ventricular epicardial pacing during mid-term follow-up in paediatric patients. *Eurpace* 11:1168-1176, 2009.
- Ulmer FF**, **Landolt MA**, Vinh RH, Huisman TA, Neuhäus TJ, **Latal B**, **Laube GF**. Intellectual and motor performance, quality of life and psychosocial adjustment in children with cystinosis. *Pediatr Nephrol* 24:1371-1378, 2009.
- Ulrich S, **Hersberger M**, Fischler M, Huber LC, Senn O, Treder U, Speich R, Schmid C. Bone mineral density and secondary hyperparathyroidism in pulmonary hypertension. *Open Respir Med* 14:53-60, 2009.
- 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 synthase, are associated with pulmonary hypertension in chronic obstructive pulmonary disease. *Respiration* 79:288-295, 2009.
- Valli PV, Puga Yung G, Fehr T, Schulz-Huotari C, Kaup N, **Güngör T**, Ambühl P, Weber M, Schanz U, Seebach JD, Stüssi G. Changes of circulating antibody levels induced by ABO antibody adsorption for ABO-incompatible kidney transplantation. *Am J Transplant* 9:1072-1080, 2009.
- van den Berg JM, van Koppen E, Ahlin A, Behloradsky BH, Bernatowska E, Corbeel L, Espaol T, Fischer A, Kurenko-Deptuch M, Mouy R, Petropoulou T, Roesler J, **Seeger R**, Stasia MJ, Valerius NH, Weening RS, Wolach B, Roos D, Kuijpers TW. Chronic granulomatous disease: the European experience. *PLoS ONE* 4:e5224, 1-10 online, 2009.
- van der Mark S**, **Bucher K**, Maurer U, Schulz E, Brem S, Buckelmüller J, Kronbichler M, **Loenneker T**, **Klaver P**, **Martin E**, Brandeis D. Children with dyslexia lack multiple specializations along the visual word-form (VWF) system. *Neuroimage* 47:1940-1949, 2009.
- van Geldorp IE, Vanagt WY, **Bauersfeld U**, **Tomaske M**, Prinzen FW, Delhaas T. Chronic left ventricular pacing preserves left ventricular function in children. *Pediatr Cardiol* 30:125-132, 2009.
- Vermeulen T, Marquardt T, **Häberle J**. Pseudodeficiency of glutamine in infant liver disease. *Amino Acids* 37:435-437, 2009.
- Vodopivec I, **Galichet A**, Knobloch M, Bierhaus A, **Heizmann CW**, Nitsch RM. RAGE does not affect amyloid pathology in transgenic arcAB mice. *Neurodegener Dis* 6:270-280, 2009.
- Vonbach P**, Angelika H, Dubied A. Long-term stability of an aqueous solution containing lidocaine hydrochloride, dexamethasone sodium phosphate and adrenaline hydrochloride for electromotive administration. *EJHP Science* 15:6-10, 2009.
- von Bueren AO**, **Shalaby T**, Oehler-Jänne C, Arnold L, Stearns D, Eberhart CG, **Arcaro A**, Pruschy M, **Grotzer MA**. RNA interference-mediated c-MYC inhibition prevents cell growth and decreases sensitivity to radio- and chemotherapy in childhood medulloblastoma cells. *BMC Cancer* 10:10, 2009.
- von Hoff K, Hinkes B, **Gerber NU**, Deinlein F, Mittler U, Urban C, Benesch M, Warmuth-Metz M, Soerensen N, Zwiener I, Goette H, Schlegel PG, Pietsch T, Kortmann RD, Kuehl J, Rutkowski S. Long-term outcome and clinical prognostic factors in children with medulloblastoma treated in the prospective randomised multicentre trial HIT'91. *Eur J Cancer* 45:1209-1217, 2009.
- von Rettberg H, Hannman T, **Subotic U**, Brade J, Schaible T, Waag KL. Use of di(2-ethylhexyl)phthalate-containing infusion systems increases the risk for cholestasis. *Pediatrics* 124:710-716, 2009.
- Wasik JS, Simon RW, Meier T, **Steinmann B**, Amman-Vesti BR. Nailfold capillaroscopy: specific features in Fabry disease. *Clin Hemorheol Microcirc* 42:99-106, 2009.
- Weber DM**, **Kellenberger CJ**, **Meuli M**. Conservative treatment of stable volar plate injuries of the proximal interphalangeal joint in children and adolescents: a prospective study. *Pediatr Emerg Care* 25:547-549, 2009.
- Weber DM**, Fricker R, **Ramseier LE**. Conservative treatment of scaphoid nonunion in children and adolescents. *J Bone Joint Surg Br* 91:1213-1216, 2009.
- Weber DM**, **Schonbuecher VB**, **Gobet R**, **Gerber A**, **Landolt MA**. Is there an ideal age for hypospadias repair? *J Pediatr Urol* 5: 345-350, 2009.

Wehrli LA, Braun J, Buetti LN, Hagleitner N, Hengartner H, Kühne T, Lürer S, Ozsahin H, Beck Popovic M, **Niggli FK, Betts DR, Bourquin JP**. Non-classical karyotypic features in relapsed childhood B-cell precursor acute lymphoblastic leukemia. *Cancer Genet Cytogenet* 189:29-36, 2009.

**Weiss M, Doell C, Koepfer N, Madjdpour C, Woitzek K, Bernet V**. Rapid pressure compensation by automated cuff pressure controllers worsens sealing in tracheal tubes. *Br J Anaesth* 102:273-278, 2009.

**Weiss M, Dullenkopf A, Fischer JE, Keller C, Gerber AC** and the European Paediatric Endotracheal Intubation Study Group. Prospective randomized controlled multi-centre trial of cuffed or uncuffed endotracheal tubes in small children. *Br J Anaesth* 103:867-873, 2009.

**Weiss M, Henze G, Eich C, Neuhaus D**. Intraossäre Infusion. Eine wichtige Technik auch für die Kinderanästhesie. *Anaesthesist* 58:863-875, 2009.

**Weiss M, Mauch J, Becke K, Schmidt J, Jöhr M**. Fiberoptisch unterstützte endotracheale Intubation durch die Larynxmaske im Kindesalter. *Anästhesist* 58:716-721, 2009.

Werner H, Lebourgeois MK, **Geiger A, Jenni OG**. Assessment of chronotype in four-to eleven-year-old children: reliability and validity of the children's chronotype questionnaire (CCTQ). *Chronobiol Int* 26:992-1014, 2009.

**Wille D, Eng K, Holper L, Chevrier E, Hauser Y, Kiper D, Pyk P, Schlegel S, Meyer-Heim A**. Virtual reality-based paediatric interactive therapy system (PITS) for improvement of arm and hand function in children with motor impairment – a pilot study. *Dev Neurorehabil* 12:44-52, 2009.

Witt H, **Hajdin K, Iljin K, Greiner O, Niggli FK, Schäfer BW, Bernasconi M**. Identification of a rhabdomyosarcoma targeting peptide by phage display with sequence similarities to the tumor lymphatic-homing peptide Lyp-1. *Int J Cancer* 124:2026-2032, 2009.

Wolf NI, Rahman S, **Schmitt B, Taanman JW, Duncan AJ, Harting I, Wohlrab G, Ebinger F, Rating D, Bast T**. Status epilepticus in children with Alpers' disease caused by POLG1 mutations: EEG and MRI features. *Epilepsia* 50:1596-1607, 2009.

Wraith JE, **Baumgartner MR, Bembi B, Covanis A, Levade T, Mengel E, Pineda M, Sedel F, Topçu M, Vanier MT, Widner H, Wijburg FA, Patterson MC**. Recommendations on the diagnosis and management of Niemann-Pick disease type C. *Mol Genet Metab* 98:152-165, 2009.

Wraith JE, Guffon N, **Rohrbach M, Hwu WL, Korenke GC, Bembi B, Luzy C, Giorgino R, Sedel F**. Natural history of Niemann-Pick disease type C in multicentre observational retrospective cohort study. *Mol Genet Metab* 98:250-254, 2009.

Wu M, **Arcaro A, Varga Z, Voetseder A, Le Hir M, Wüthrich RP, Serra AL**. Pulse mTOR inhibitor treatment effectively controls cyst growth but leads to severe parenchymal and glomerular hypertrophy in rat polycystic kidney disease. *Am J Physiol Renal Physiol* 297:1597-1605, 2009.

**Wueest S, Rapold RA, Rytka JM, Schoenle EJ, Konrad D**. Basal lipolysis, not the degree of insulin resistance, differentiates large from small isolated adipocytes in high-fat fed mice. *Diabetologia* 52:541-546, 2009.

Zehnder A, Fisch U, Hirt A, **Niggli FK, Simon A, Ozsahin H, Schlapbach LJ, Ammann RA**. Prognosis in pediatric hematologic malignancies is associated with serum concentration of mannose-binding lectin-associated serine protease-2 (MASP-2). *Pediatr Blood Cancer* 53:53-57, 2009.

**Zeilhofer UB, Frey B, Zandee J, Bernet V**. The role of critical incident monitoring in detection and prevention of human breast milk confusions. *Eur J Pediatr* 168:1277-1279, 2009.

Zihler A, Le Blay G, de Wouters T, Lacroix C, **Braeger CP, Lehner A, Tischler P, Rattei T, Hächler H, A, Stephan R**. In vitro inhibition activity of different bacteriocin-producing *Escherichia coli* against *Salmonella* strains isolated from clinical cases. *Lett Appl Microbiol* 49:31-38, 2009.

Zosky GR, **Cannizzaro V, Hantos Z, Sly PD**. Protective mechanical ventilation does not exacerbate lung function impairment or lung inflammation following influenza A infection. *J Appl Physiol* 107:1472-1478, 2009.

**Zurbriggen K, Schmid M, Schmutz M, Troxler H, Speer O**. Hb Alpert (beta135(H13)Ala->Val) shows decreased oxygen affinity. *Hemoglobin* 33:498-502, 2009.

**Zuzak TJ, Zuzak-Siegrist I, Simões-Wüst AP, Rist L, Staubli G**. Use of complementary and alternative medicine by patients presenting to a paediatric emergency department. *Eur J Pediatr* 168:431-437, 2009.

**Zuzak TJ, Balmer B, Schmidig D, Boltshauser E, Grotzer MA**. Magnetic toys: forbidden for pediatric patients with certain programmable shunt valves? *Childs Nerv Syst* 25:161-164, 2009.

## Originalarbeiten (nicht referiert)

**Heizmann CW, Fritz G**. The family of S100 cell signaling proteins. In: *Handbook of Cell Signaling*. Eds. R.A. Bradshaw, E.A. Dennis. 2nd edition, Oxford Academic Press, 124:983-994, 2009.

## Weitere Beiträge (referiert)

**Berger C, Schrotten H, Adam R, Noack R, Schaad UB, Tenenbaum T**. Hirnabszess und intrakraniales Epyem. In: *Handbuch Infektionen bei Kindern und Jugendlichen*. Hrsg. H. Scholz, B.H. Belohradsky, R. Bialek, U. Heiniger, H.W. Kreth, R. Roos, Georg Thieme Verlag Stuttgart, 729-731, 2009.

**Böttcher-Haberzeth S, Biedermann T, Reichmann E**. Wege zu einer neuen Haut: Von den zellbiologischen Grundlagen über Tissue Engineering zu einem neuen Hautsubstitut. *Paediatrica* 20:57-61, 2009.

Engelhardt M, Haas PS, Theilacker C, Eber SW, **Schmutz M, Kern WV, Heimpel H**. Prävention von Infektionen und Thrombosen nach Splenektomie oder bei Funktionsverlust der Milz. *Dtsch Med Wochenschr* 134:897-902, 2009.

**Frey B**. Is the number of reported critical incidents relevant? *Crit Care Med* 37:334-335, 2009.

**Gobet R**. Alternative management of bladder exstrophy. *Curr Opin Urol* 19:424-426, 2009. *Chirurgie*

**Hersberger M**, von Eckhardstein S, von Eckhardstein A. Hormone. In: *Biochemie und Molekularbiographie des Menschen*. Eds. M. Schartl, M. Gessler, A. von Eckardstein, Urban&Fischer Verlag, Elsevier GmbH, München 687-748, 2009.

**Jenni OG, Carskadon MA**. Life cycles: infant to adolescents. In: *SRS Basis of Sleep Guide*. Eds. C. Amlaner, P.M. Fuller, Westchester 33-41, 2009.

**Kellenberger CJ**. Bildgebung beim Kind – was ist speziell? *Ther Umsch* 66:55-59, 2009.

**Knirsch W, Cavigelli-Brunner A, Dodge-Khatami A, Mundt MT, Büchel ER**. Letter to the Editor. Candida mediastinitis with aortic rupture after congenital heart surgery. *Int J Cardiol* 134: e 76-78, 2009.

**Kucian K, Kaufmann L**. A developmental model of number representation. *Behav Brain Sci* 32:340-341, 2009.

Leclerc E, **Sturchler E, Heizmann CW**. Calcium regulation by EF-hand protein in the brain. In: *Handbook of Neurochemistry and Molecular Neurobiology*. Ed. A. Lajtha, K. Mikoshiba. Springer Verlag New York 509-532, 2009.

**Nadal D, Beetz R, Kuwertz-Bröking E, Misselwitz J, Rascher W, Rösch W, Scholz H, Schulte-Wissermann H, Roos R**. Harnwegsinfektionen. In: *DGPI Handbuch: Infektionen bei Kindern und Jugendlichen*. Hrsg. H. Scholz, B.H. Belohradsky, R. Bialek, U. Heiniger, H.W. Kreth, R. Roos. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 622-635, 2009.

**Nadal D, Berger C**. Bakterielle Infektionen. In: *Lehrbuch Pädiatrie*. Hrsg. C.P. Speer, M. Gahr. Springer Verlag Heidelberg, 383-426, 2009.

**Nadal D**, Kempf V, Lutz E, Oehme A, Bartonellosen. In: DGPI Handbuch Infektionen bei Kindern und Jugendlichen. Hrsg. H. Scholz, B.H. Belohradsky, R. Bialek, U. Heininger, H.W. Kreth, R. Roos. Georg Thieme Verlag Stuttgart, 162-164, 2009.

**Poretti A, Boltshauser E.** Letter to the Editor. Rhombencephalosynapsis associated with Dandy-Walker malformation is a molar tooth malformation. *J Neuroimaging* 19:198, 2009.

Sutter R, Killer HE, Bilz S, **Baumgartner MR**, Ott HW, Steck AJ, Renaud S. Letter to the Editor. Cerebral edema and intracranial hypertension in an adult with maple syrup urine disease. *Eur J. Neurol* 16:45-46, 2009.

**Tomaske M, Kadner A, Fasnacht M, Bauersfeld U.** Das zanotische Kind mit kardialer Erkrankung im Notfalldienst. *Notfall & Rettungsmedizin* 12:51-55, 2009.

**Weber DM.** Operative Treatment of Mallet Fractures. In: 10 "simple" procedures in hand surgery. Ed. A. Gilbert. Poland / Poznan, 146-150, 2009.

**Weber DM, Schönbucher VB, Landolt MA, Gobet R.** Letter to the editor: The pediatric penile perception score: an instrument for patient self-assessment and surgeon evaluation after hypospadias repair (Dodds PR). *J Urol* 181:1506, 2009.

**Weibel L**, Berger M, Regenass S, Kamarashev J, Hafner J, French LE. Follicular spicules of the nose and ears-quiz case. *Arch Dermatol* 145:479-484, 2009.

## Weitere Beiträge (nicht referiert)

Aebi C, - und Jugend, Hüppi P, Laubscher B, Rudin C, Zimmermann H, Belli D. SPSU Jahresbericht 2009. *Paediatrica* 4:77, 2009.

Agostoni C, **Braegger C**, Decsi T, Kolacek S, Koletzko B, Michaelsen K, Mihatsch W, Moreno L, Puntis J, Shamir R, Szajewska, Turck D, van Goudoever J. Breast-feeding: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *JPGN* 49:112-125, 2009.

Baehler P, **Baenziger O**, Belli D, **Braegger C**, Deleze G, Furlano R, Spalinger J, Studer P, Tabin R. Empfehlungen für die Säuglingsernährung. *Paediatrica* 20:13-15, 2009.

Baehler P, **Baenziger O**, Belli D, **Braegger C**, Déléze G, Furlano R, Laimbacher J, Spalinger J, Studer P. Empfehlungen zu Prä- und Probiotika in Säuglingsanfangsnahrungen. Ernährungskommission der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie. *Paediatrica* 20: 38-40, 2009.

Baehler P, **Baenziger O**, Belli D, **Braegger C**, Déléze G, Furlano R, Laimbacher J, Spalinger J, Studer P. Recommendations pour l'alimentation du nourrisson 2009. Ernährungskommission der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie. *Paediatrica* 20:16-18, 2009.

**Bergsträsser E.** Palliative Care in der pädiatrischen Onkologie: Betreuung von Kindern in der Lebensendphase und deren Familien. *Schweiz Zeitschrift Onkologie* 4:6-9, 2009.

**Bergsträsser E.** Schmerztherapie bei Kindern mit malignen Tumoren. *Schweizer Zeitschrift für Onkologie* 4:3-10, 2009.

**Blau N, Thöny B.** Tetrahydrobiopterin in biomedical research. *J Inher Metab Dis* 32:1-2, 2009.

**Bodmer N, Niggli F.** Knochen- und Weichteilsarkome im Jugendalter. *Schweizer Zeitschrift für Onkologie* 4:14-17, 2009.

Böhles H, Fusch C, Genzel-Boroviczény O, **Baenziger O, Braegger C.** Empfehlungen zu Prä- und Probiotika in Säuglingsanfangsnahrungen. *Monatsschr Kinderheilkd* 157: 267-270, 2009.

**Braegger C.** Erkrankungen des Dickdarms. In: Pädiatrie. Hrsg. C. Speer, M. Gahr, Springer Verlag Heidelberg, 593-597, 2009.

**Braegger C.** Probiotika bei Früh- und Neugeborenen. In: Probiotika, Präbiotika und Synbiotika. Hrsg. S. Bischoff, Georg Thieme Verlag Stuttgart, 283-288, 2009.

Eigenmann P, **Köhli A**, Wassenberg J, Regamey A. Praktische Aspekte der Diagnose und Behandlung der Anaphylaxie beim Kind. *Paediatrica* 20:14-16, 2009.

**Güngör T, Scherer F, Molinari L, Schmutz M, Bourquin JP, Niggli F, Seger R.** Überlebensrate und Mortalität nach allogener und autologer hämatopoietischer Stammzelltransplantation (HSZT) an den Universitäts-Kinderkliniken Zürich: eine vergleichende Analyse von 1991 bis 2006. *Swiss Cancer Bulltin* 29:41-44, 2009.

Holzinger F, **Bachmann I**, Stauffer ED. Ungewöhnliche Ursache rechtsseitiger Unterbauchschmerzen – die Appendixdivertikulitis. *Schweiz Med Forum* 9:385, 2009.

Holzinger F, **Bachmann I.** Riesiges Skrotum mit „verschwundenem „Penis. *Schweiz Med Forum* 9:596, 2009.

**Huber R.** Functional aspects of the sleep EEG. *Epileptologie* 26:34-41, 2009.

**Jenni OG.** Säuglingsschreien und Schlaf-Wach-Regulation. *Monatsschr Kinderheilkd* 157:551-557, 2009.

**Jenni OG, Latal B.** Verhaltensauffälligkeiten im Kindesalter. *Kinderärztliche Praxis* 80:180-188, 2009.

**Jenni OG.** Spielverhalten: Spiegel der frühkindlichen Entwicklung. *VSAO Journal* 6:19-21, 2009.

**Landolt MA.** Diagnostik bei Traumatisierung. In: Diagnostik in der klinischen Kinderpsychologie. Die ersten sieben Lebensjahre. Hrsg. D. Irblisch, G. Renner. Verlag Hogrefe Göttingen 279-289, 2009.

**Landolt MA.** Posttraumatische Belastungsstörung. In: Lehrbuch der Verhaltenstherapie, Band 3. Hrsg. S. Schneider, J. Margraf. Springer Verlag Berlin, 609-628, 2009.

**Latal B, Saurenmann T.** Feminisierung in der Medizin am Beispiel der Pädiatrie. *Schweizerische Ärztezeitung* 90:354-358, 2009.

**Niggli F.** Tumoren im Kindesalter: Herausforderungen der heutigen Kinderonkologie. *Schweizer Zeitschrift für Onkologie* 4:1, 2009.

Rauber-Lüthy C, **Staubli G.** Vergiftungen beim Kind, mit besonderer Berücksichtigung der Haushaltprodukte. *Ther Umsch* 66:373-378, 2009.

Roth S, Barrazone C, Barben J, Casaulta C, Eigenmann P, Eng P, Guinand S, Hafen G, **Moeller A Lauener R**, Wildhaber J. Empfehlungen zur Behandlung der obstruktiven Atemwegserkrankungen im Kindesalter (SGPP/PIA-CH 2009). *Paediatrica* 20:44-51, 2009.

**Saurenmann RK.** Rheuma bei Kindern – das gibt es doch gar nicht! *BioFokus* 82:3-11, 2009.

**Saurenmann RK.** Differentialdiagnose von Schmerzen des Bewegungsapparates bei Kindern und Jugendlichen. *Pädiatrie* 3:21-25, 2009.

**Weibel L.** Propranolol – eine neue Therapie für infantile Hämangiome. *Paediatrica* 20:27-29, 2009.

**Weibel L.** Propranolol – eine neue Therapie für infantile Hämangiome. *Swiss Medical Forum* 9:571-573, 2009.

**Weibel L, Hirrlinger B.** Acne vulgaris im Jugendalter: Differenzialdiagnose und therapeutische Optionen. *Gynäkologie* 4:18-20, 2009.

## Dissertationen

**Atamer A.** MSc thesis (MNF). Functional characterization of nonsynonymous somatic mutations in the spleen tyrosine kinase (Syk) in human cancer. Leiter PD Dr. A. Arcaro. Diss. Zürich, 2009.

**Badertscher AC.** Cardiomyopathy in newborns and infants: a broad spectrum of aetiologies and poor prognosis. Leiter Dr. C. Balmer. Diss. Zürich, 2009.

**Baerlocher L.** Stent implantation and balloon angioplasty for treatment of brach pulmonary artery stenosis in children. Leiter Dr. W. Knirsch. Diss. Zürich, 2009.

**Bütikofer C.** Lungenerkrankungen bei Kindern. Vom Symptom zur Diagnose. Leiter PD Dr. J. Wildhaber, Dr. A. Möller. Diss. Zürich, 2009.

**De Laurentiis A.** PhD thesis (MNF). The role of class I PI3K isoforms in human cancer. Leiter PD Dr. A. Arcaro. Diss. Zürich, 2009.

**Dimitropoulos A.** Children with congenital hypothyroidism: long-term intellectual outcome after early high-dose treatment. Leiterin Frau PD Dr. B. Latal. Diss. Zürich, 2009.

**Dorner M.** Impact of innate and adaptive immunity on Epstein-Barr virus infection and persistence. Mathematisch-Naturwissenschaftliche Fakultät. Leiter Prof. D. Nadal. Diss. Zürich, 2009.

**Eberle PO.** Persistent low thymic activity and non-cardiac mortality in children with chromosome 22q11.2 microdeletion and partial DiGeorge syndrome. Leiter PD Dr. T. Güngör. Diss. Zürich, 2009.

**Eberle DG.** Neue Translokation t(11;11)(q23;q13) bei akuter myeloischer Leukämie: Suche nach einem unbekanntem Partner-Gen. Leiter Prof. Dr. sc. nat. B. Schäfer, Prof. Dr. F. Niggli. Diss. Zürich, 2009.

**Etter R.** Wachstum bei Kindern mit kongenitaler Hypothyreose. Leiter Prof. E. Schönle. Diss. Zürich, 2009.

**Falkensammer ML.** To Cohen and forget? Evaluation of postoperative imaging studies after transtrigonal ureteric reimplantation for vesicoureteric reflux in children. Leiter Dr. D. Weber. Diss. Zürich, 2009.

**Fertl S.** Klinische Evaluation eines Überdruckventils für Kindertuben mit Cuff. Leiter Prof. M. Meuli. Diss. Zürich 2009.

**Germer J.** Alkoholintoxikationen im Kindes- und Jugendalter. Leiter Dr. G. Staubli. Diss. Zürich, 2009.

**Ghosal A.** Identification of new molecular targets for NB using RNA interference screening. Leiter PD Dr. A. Arcaro. Diss. Zürich, 2009.

**Gisler F.** Effectiveness of angiotensin-converting enzyme inhibitors in pediatric patients with mild to severe aortic valve regurgitation. Leiter Dr. W. Knirsch. Diss. Zürich, 2009.

**Gräni N.** Transition bei Patienten mit Typ 1 Diabetes mellitus. Leiter Prof. E. Schönle. Diss. Zürich, 2009.

**Guerreiro A.** Identification of new molecular targets for human medulloblastoma using an RNA interference screen. Leiter PD Dr. A. Arcaro. Diss. Zürich, 2009.

**Häberli S.** A psychoeducational intervention reduces the need for anesthesia during radiotherapy for young childhood cancer patients. Leiter Frau Dr. N. Bodmer, PD Dr. M. Grotzer. Diss. Zürich, 2009.

**Herbst Gantenbein MA.** Side effects of angiotensin converting enzyme inhibitor (captopril) in newborns and young infants. Leiterin Frau PD Dr. V. Bernet. Diss. Zürich, 2009.

**Heuri JD.** Die Operationstechnik nach Werden mit neuem Zugang zur Korrektur partiell fehlmündender Pulmonalvenen: eine retrospektive Studie. Leiter Prof. R. Prêtre. Diss. Zürich, 2009.

**Jager RY.** Die minimal invasive Korrektur der Trichterbrust mit dem Verfahren von D. Nuss: Analyse der Luzerner Patienten 2001-2008. Leiter PD Dr. M. Schwöbel. Diss. Zürich, 2009.

**Kaiser TA.** Normal values for aortic diameter in children and adolescents- assessment in vivo by contrast-enhanced CMR-angiography. Leiterin Frau PD Dr. E. Valsangiacomo Büchel. Diss. Zürich, 2009.

**Lehmann Scarponi PM.** The Zurich neuromotor assessment in middle aged adults: performance times and associated movements; effects of gender, age and laterality. Leiter PD Dr. O. Jenni. Diss. Zürich, 2009.

**Marinov M.** PhD thesis (MNF). The role of class II PI3K and mTOR signalling in human cancer. Leiter PD Dr. A. Arcaro. Diss. Zürich, 2009.

**Marti P.** Factors influencing the efficacy of intra-articular steroid injections in patients with juvenile idiopathic arthritis. Leiterin Frau PD Dr. T. Saurenmann. Diss. Zürich, 2009.

**Mueller FM.** Long-term follow-up of acute changes in coronary artery diameters caused by Kawasaki disease: risk factors for development of stenotic lesions. Leiter Dr. O. Kretschmar. Diss. Zürich, 2009.

**Murer CO.** Pädiatrische Pneumologie: obstruktive Atemwegserkrankungen bei Kindern. Leiter PD Dr. J. Wildhaber. Diss. Zürich, 2009.

**Oesch S.** PhD thesis (MNF) validation of novel therapeutic target molecules in pediatric sarcomas. Leiter Prof. sc. nat. B. Schäfer. Diss. Zürich, 2009.

**Payer N.** Suggested markers for sepsis in critically ill pediatric patients: accuracy of sCD14, G-CSF, IL-6, and IL-8 for advanced diagnosis. Leiter: Dr. med. T. Horisberger, Prof. D. Nadal. Diss. Zürich, 2009.

**Prêtre K.** PhD thesis (MNF) targeted therapy approaches for Ewing's sarcoma using small-molecule kinase inhibitors. Leiter Prof. sc. nat. B. Schäfer. Diss. Zürich, 2009.

**Raabe I.** Langzeitstudie zur Lebensqualität bei Blasenexstrophie bezogen auf orthopädische Probleme im Beckenbereich. Leiter Prof. M. Meuli. Diss. Zürich, 2009.

**Stahlberger LS.** Verträglichkeit der Ultrash-Desensibilisierung bei Kindern mit Hymenopteregiftallergie. Leiter Frau Dr. A. Wiesner, PD Dr. R. Lauener. Diss. Zürich, 2009.

**Steinberg J.** Early results of balloon dilatation of the stenotic bovine jugular vein graft in the right ventricular outflow tract in children. Leiter Dr. O. Kretschmar. Diss. Zürich, 2009.

**Teplitz R.** Die Menschenzeichnung von vier- bis achtjährigen Kindern: Ein Bewertungssystem für die kinderärztliche Praxis. Leiter PD Dr. O. Jenni. Diss. Zürich, 2009.

**Tharakan SJ.** Transglutaminasen als Marker epidermaler Differenzierung in einem aus menschlichen Schweißdrüsenzellen hergestellten Epidermissubstitut. Leiter Prof. M. Meuli, Diss. Zürich, 2009.

**Till K.** Direktverschluss des Ventrikelseptumdefektes bei Fallot'scher Tetralogie. Leiter Prof. R. Prêtre, Dr. M. Comber. Diss. Zürich, 2009.

**Ulmer FF.** Intellectual and motor performance, quality of life and psychosocial adjustment in children with cystinosis. Leiter Dr. G. Laube. Diss. Zürich, 2009.

**van der Mark S.** Deficits in function and functional connectivity of left occipito-temporal cortex in children with dyslexia. Leiter Prof. E. Martin, Diss. Zürich, 2009.

**Wille DA.** Virtual reality-based paediatric interactive therapy system (PITS) for improvement of arm and hand function in children with motor impairment – a pilot study. Leiter Dr. A. Meyer-Heim. Diss. Zürich, 2009.

## Habilitationen

**Kellenberger CJ.** Magnetic resonance evaluation of the pulmonary circulation in congenital heart disease. Universität Zürich, Medizinische Fakultät 2009.

**Knirsch W.** New aspects of infective endocarditis in congenital heart disease. Universität Zürich, Medizinische Fakultät 2009.

**Reichenbach J.** Novel genetic defects of innate immunity with susceptibility to mycobacterial disease. Universität Zürich, Medizinische Fakultät 2009.

**Tomasko M.** Device therapy with epicardial pacing leads in paediatric patients and patients with congenital heart disease. Universität Zürich, Medizinische Fakultät, 2009.

**Troxler H.** Clinical applications of soft ionization mass spectrometry in pediatric laboratory medicine. Universität Zürich, Medizinische Fakultät 2009.

**Weber DM.** Die Hypospadiekorrektur: Der erste Schnitt zum Glück? Universität Zürich, Medizinische Fakultät, 2009.

## Master's Dissertation

**Bergsträsser E.** 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).

## Masterarbeiten

**Theissen A.** Regulation of Epstein-Barr virus entry into epithelial cells via telomerase and heparinsulfate. Leiter Prof. D. Nadal. ETH Zürich, Pharmazeutische Wissenschaften, 2009.

**Wuillemin N.** The role of EBV lytic promoter in the TLR0-mediated inhibition of lytic infection. Leiter Prof. D. Nadal. ETH Zürich, Pharmazeutische Wissenschaften, 2009.

## Herausgeberschaft wissenschaftlicher Werke

Haiech J, **Heizmann CW**, Krebs J Eds. 10th European Symposium on Calcium, Special Issue. San Diego, Elsevier, 2009.

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**