



Zentrum für komplexe und seltene angeborene
Erkrankungen des Urogenitaltraktes im Kindes- und
Jugendalter der KUNO Klinik St. Hedwig

Jahresbericht 2023



BARMHERZIGE BRÜDER
Klinik St. Hedwig
Regensburg

kuno
KINDERKLINIKEN



Einführung

Die Behandlungsschwerpunkte des Zentrums für seltene und komplexe angeborene Erkrankungen des Urogenitaltraktes im Kindes- und Jugendalter umfassen Fehlbildungen des Blasenektrophie-Epispadie-Komplexes (BEEK), der Harnröhrenklappenkrankheit sowie proximale Hypospadien.

Neben einer möglichst optimalen operativen Versorgung, ist es unser Ziel, unseren Patienten eine ganzheitliche interdisziplinäre Betreuung bis in das Erwachsenenalter hinein und im Bedarfsfall auch darüber hinaus anzubieten. Die Vernetzung mit anderen Zentren, Kliniken und Fachabteilungen ist erforderlich, um eine ideale und leitliniengerechte Versorgung für unsere Patienten zu gewährleisten. Zudem bemühen wir uns um eine qualifizierte Aus-, Weiter- und Fortbildung unserer jungen Kolleginnen und Kollegen in der Zusatzweiterbildung sowie aller mit uns kooperierenden Partner.

Das Leistungsspektrum des Zentrums für seltene und komplexe angeborene Erkrankungen des Urogenitaltraktes im Kindes- und Jugendalter umfasst derzeit folgende Krankheitsbilder:

Harnblase

- Blasenektrophie-Epispadie-Komplex
- Neurogene Blasenentleerungsstörung
- Kindliche Harninkontinenz
- Dysfunktionelles Eliminationssyndrom („bladder-bowel-dysfunction“)

Oberer Harntrakt

- Doppelnieren/Hufeisennieren
- Ureterabgangsenge
- Megaureter
- Vesicoureterorener Reflux

Äußeres Genitale/Harnröhre

- Urethralklappen und Urethralklappenkrankheit
- Hypospadie
- Epispadie
- Buried Penis
- Phimose
- Hodenhochstand
- Hydrocele

Operative Uroonkologie des Kindes- und Jugendalters

- Nierentumoren (z.B. Wilms tumor)
- Blasentumoren (z.B. Rhabdomyosarkom)
- Hodentumoren

Notfälle/Verletzungen

- Paraphimose
- Hodentorsion
- Entzündungen/Infektionen/Balanitis
- Epididymitis/Orchitis
- Harnwegsinfektion

Struktur des Zentrums für seltene Erkrankungen des Urogenitaltraktes bei Kindern und Jugendlichen und Netzwerkpartner

Das Zentrum für seltene Erkrankungen des Urogenitaltraktes bei Kindern und Jugendlichen wird durch Prof. Dr. med. Wolfgang H. Rösch geleitet. Erste Anlaufstelle für unsere Patienten und deren Eltern ist unsere kinderurologische Ambulanz. Qualifizierte Fachärztinnen und Fachärzte entscheiden, welche weiteren Schritte eingeleitet werden müssen. Zudem bieten wir verschiedene Fachsprechstunden (Enuresis, Zweitmeinung, Blasenektrophie, Jugendurologie) an sowie eine Vielzahl sowohl ambulant als auch stationär durchführbaren Diagnoseverfahren in Zusammenarbeit mit unseren Fachabteilungen im Hause an. Für stationäre Behandlungen steht uns eine Kinderstation mit kinderurologisch geschultem Fachpersonal zur Verfügung.

Interne Netzwerkpartner

- Klinik für Kinderchirurgie und Kinderorthopädie
 - Klinik für Kinder- und Jugendmedizin einschließlich der Fachabteilungen für Kardiologie, Gastroenterologie, Pulmonologie und pädiatrische Neurologie
 - Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe einschließlich der Fachabteilung Kindergynäkologie
 - Klinik für Anästhesie und Kinderanästhesie
 - Klinik für Radiologie (insbes. Abteilung für Kinderradiologie)
 - Klinik für Urologie
 - Institut für Labormedizin, Mikrobiologie und Krankenhaushygiene
 - Apotheke
 - Ernährungsberatung
 - Physiotherapie
 - Psychologischer Dienst
 - Schmerztherapie
 - Seelsorge
 - Sozialdienst / Sozialmedizinische Nachsorge „Bunter Kreis“
-
- Universitätsklinikum Regensburg, insbesondere
Abteilung für Nuklearmedizin (Leiter Univ. Prof. Dr. med. D. Hellwig)
Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie (Chefarzt Prof. Dr. med. N. Schmidt)
Abteilung für pädiatrische Hämatologie, Onkologie und Stammzelltransplantation (Leiter Prof. Dr. S. Corbacioglu)

Externe Netzwerkpartner

Das Zentrum arbeitet mit folgenden Kooperationspartnern auf unterschiedliche Weise eng zusammen:

- Caritas-Krankenhaus St. Josef Regensburg*
Universitätsklinik für Urologie (Direktor Prof. Dr. M. Burger)
Universitätsklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe (Direktor Prof. Dr. O. Ortman)
Pränatalzentrum (Leiterin PD Dr. U. Germer)
- Krankenhaus St. Barbara Schwandorf
Hauptfachabteilung Gynäkologie/Geburtshilfe (Chefärztin Dr. med. S. Merl)
Hauptfachabteilung Allgemein-, Visceral- und Gefäßchirurgie (Chefarzt Dr. med. D. Schoenen)
- Klinikum St. Elisabeth Straubing GmbH
Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe (Chefarzt Dr. C. Scholz)
Klinik für Urologie (Chefarzt Dr. C. Gilfrich)
- Kliniken des Landkreises Neumarkt*
Klinik für Urologie (Chefarzt Dr. E. Geist)
- Klinikum Traunstein GmbH*
Abteilung für Urologie (Chefarzt Prof. Dr. D. Zaak)

- Klinikum Fürth*
Klinik für Kinder und Jugendliche (Chefarzt Prof. Dr. J. Klinge)
Klinik für Urologie und Kinderurologie (Chefarzt Prof. Dr. A. Blana)
- DONAUISAR Klinikum Deggendorf*
Klinik für Urologie und Kinderurologie (Chefarzt Dr. med. L. Stark)
MVZ Klinikum Deggendorf, Kinderurologie (Dr. med. M. Bürst)
- Barmherzige Brüder München
Klinik für Urologie (Chefarzt Prof. Dr. med. A. Karl)

Die mit * gekennzeichneten Kooperationspartner sind in anderer Trägerschaft.

Zusätzlich besteht eine enge klinische und wissenschaftliche Zusammenarbeit mit:

- KfH-Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche München-Schwabing (ärztliche Leiterin Dr. M. Geßner)

Selbsthilfegruppen

- Selbsthilfegruppe Blasenektrophie / Epispadie (SHG BE e.V.)
- SoMA e. V. (Initiative für Menschen mit anorektal-Fehlbildungen, Morbus Hirschsprung und Kloakenektrophie)
- LUTO-Kinder e.V.
- Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrocephalus e.V. (ASBH e.V)
- EURORDIS

Anzahl der im Zentrum tätigen Fachärztinnen und Fachärzte

Das Zentrum wird durch Prof. Dr. W. Rösch, FEAPU geleitet. Insgesamt sind aktuell in der kinderurologischen Klinik, einschließlich Prof. Rösch, 6 Fachärzte für Urologie und Kinderurologie tätig. Davon besitzen 5 die Zusatzbezeichnung FEAPU (Fellow of the European Academy of Paediatric Urology). Ein weiterer Facharzt (Urologe) befinden sich in der Weiterbildung, um die Zusatzbezeichnung FEAPU zu erhalten (seine D).

Besondere Aufgaben

Als Zentrum für seltene Erkrankungen des Urogenitaltraktes ist es unter anderem auch unsere Aufgabe die Patienten von der Geburt (z.T. bereits schon pränatal) bis ins Erwachsenenalter zu begleiten. Wir ermöglichen die Transition in die „Erwachsenenmedizin“ durch Führen eines entsprechenden Patientenlogbuches, in welchem alle wichtigen Informationen abgeheftet werden können. Dies erleichtert den jungen Erwachsenen und den nachbetreuenden Kolleginnen und Kollegen die Versorgungsübernahme, indem es einen umfassenden Überblick über die bisher erfolgten Therapien bietet.

Für spezielle Fragestellungen und operative Verfahren im Zusammenhang mit den seltenen Erkrankungen steht unsere Klinik natürlich auch in der Erwachsenenzeit zur Verfügung.

Maßnahmen zur Qualitätssicherung und –verbesserung der besonderen Aufgabenwahrnehmung

Zur Qualitätssicherung und -verbesserung spielt eine gezielte Aus- und Weiterbildung eine große Rolle. Wir sind vom JCPU (Joint Committee of Paediatric Urology) als Ausbildungszentrum für Kinderurologie zum FEAPU (Fellow of the European Academy of Paediatric urology) zertifiziert. Aktuell bilden wir 1 Facharzt zum FEAPU aus.

Es erfolgen aus der Klinik für Kinderchirurgie im Haus und aus der Universitätsklinik für Urologie des Caritas Krankenhauses St. Josef jährliche Rotationen von Assistenzärztinnen und -ärzten zur Aus- und Weiterbildung in den kinderurologischen Themengebieten.

Zusätzlich erfolgte aus der Klinik für Urologie und Kinderurologie des Universitätsklinikums Bonn eine einjährige Rotation eines Weiterbildungsassistenten.

Erstellung von SOPs: Zahlreiche SOPs zur Diagnostik und Therapie bei seltenen Erkrankungen, die intern im DokuManager hinterlegt sind und den Kooperationspartnern zur Verfügung gestellt werden können.

Patientenlogbuch für seltene Erkrankungen (Harnröhrenklappen / Blasenektrophie) und chronische neurologische Blasenentleerungsstörung (Spina bifida); aktuell noch in Arbeit

Durchgeführte Fort- und Weiterbildungsveranstaltungen

Interne Veranstaltungen

- Regelmäßige interne Fallbesprechungen
- Regelmäßige Fallbesprechungen mit dem MVZ Deggendorf (Fr. Dr. Bürst)
- Literaturrecherchen
- Studentenseminare (während des Semesters wöchentlich)
- Wissenschaftliche Updates (6-monatlich)

Interdisziplinäre Fortbildungen

- „Pädiatrischer Abend“ (3-monatlich)
- Radiologische Fallbesprechungen (2-wöchentlich)
- Kinderurologisch-nephrologische Fallbesprechungen (4-wöchentlich)
- Pränatalkonferenz (1-wöchentlich)
- Nuklearmedizinische Fallbesprechungen (3-monatlich)

Externe Veranstaltungen

- ERN und eUROGEN
- Qualitätszirkel „Spina bifida“ (3-monatlich)
- Kinderurologisches Pflegesymposium (alle 2 Jahre)
- Webinar UroKids (6-monatlich)

Maßnahmen zum strukturierten Austausch über Therapieempfehlungen und Behandlungserfolge mit anderen Zentren

Das Zentrum für seltene und komplexe angeborene Erkrankungen des Urogenitaltraktes im Kindes- und Jugendalter ist nach den Regularien des Europäischen Referenznetzwerks (ERN) für seltene und komplexe Fehlbildungen des Urogenitaltrakts (eUROGEN) zertifiziert. Das hierdurch geschaffene interne Versorgungsnetzwerk ist somit für die angemeldeten Patienten des Kooperationspartners geöffnet. Alle bestehenden organisatorischen Einheiten, Verfahrensvorgaben, Maßnahmen der Qualitätssicherung etc. werden durch das Zentrum und den Zentrumspartner entsprechend den der Zertifizierung zugrundeliegenden Festlegungen auf die eingeschlossenen Patienten angewandt, ggf. unter Nutzung von telemedizinischen Medien.

Es erfolgen einmal wöchentlich interdisziplinäre pädiatrisch-onkologische Besprechungen im Tumorboard der Universitätsklinik Regensburg.

Es erfolgt einmal wöchentlich eine Pränatalkonferenz mit Besprechung der pränatalen Fälle, als auch deren postnatalen Verlauf durch die beteiligten Kliniken.

Regelmäßige Hospitationen (z. T. mehrtägig) von Fach- und Assistenzärzten der Kooperationspartner an unserer Klinik.

Gemeinsam durchgeführte operative Eingriffe.

Leitlinien und Konsensuspapiere, an denen das Zentrum mitarbeitet

- S2k Leitlinie Harnröhrenklappen
AWMF-Register Nr. 043-051
- S3 Leitlinie Abklärung der Mikro-Hämaturie bei Kindern und jungen Erwachsenen zur Früherkennung von Nierenerkrankungen
AWMF-Register-Nr. 166-005
- S3 Leitlinie Epidemiologie, Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Blasenektrophie-Epispadie-Komplexes
AWMF-Register Nr. 043 – 058
- S2k Leitlinie Verletzungen des oberen und unteren Harntraktes im Kindesalter
AWMF-Register Nr. 006-133

Publikationen

Originalarbeiten

- **Vauth F, Zöhrer P, Girtner F, Rösch WH, Hofmann A**
Open Pyeloplasty in Infants under 1 year – Proven or Meaningless?
MDPI Children (2023) 10:257 DOI: 10.3390/children10020257
- **Hofmann A, Ioannou A, Zöhrer P, Rösch WH**
Ureterocystoplasty in boys with valve bladder syndrome - is it still up to date?
MDPI Children (2023) 10:
- Köllges R, ... **Rösch W, Hofmann A, Neissner C, ...Reutter H**
Exome survey and candidate gene re-sequencing identifies novel exstrophy candidate genes and implicates LZTR1 in Disease Formation. Biomolecules

Sonstige Publikationen (Reviews, Übersichten, Kommentare, etc.)

- **Hofmann A, Rösch WH**
Die weibliche Blasenektrophie – Interdisziplinarität verbessert die Lebensqualität.
Die Gynäkologie (2023)
- **Rösch WH**
Botschafter der Kinderurologie - Nachruf auf Univ.Doz.Dr.med. Marcus Riccabona
Die Urologie (2023); 2: 200
- **Hofmann A, Badelt G, Rösch WH**
Zwischen Wunsch und Wirklichkeit: Mehr Effizienz durch durch Ambulantisierung von Eingriffen in der Kinderurologie.
Akt Urol (2023) 54: 123-8
- **Promm M, Rösch WH, Kirtscig G**
Lichen sclerosus bei Mädchen
Gynäkologie und Geburtshilfe (2023)28;4: 34-37

Buchbeiträge

- **Promm M, Rösch WH**
Blasenektrophie-Epispadie Komplex. In: Merseburger Referenz Urologie (2023) Thieme, Stuttgart
- **Rösch W, Ludwikowski B, VesterrU**
Blasenektrophie-Epispadie-Komplex
- **Rösch W, John-Kroegel U, Stehr M**
Harnröhrenklappen und Strikturen
- Mentzel HJ, John-Kroegel U, **Rösch W**, Savay P
Kinderuroradiologische Diagnostik
In: Stein R et al. Die Kinder- und Jugendurologie. Springer-Verlag GmbH Deutschland 2023

Wissenschaftliche Vorträge

- Girtner F, Vauth F, Rösch WH
Die offene Pyeloplastik bei Säuglingen. Bewährt oder bedeutungslos?
Jahrestgg Kinderurologie (/JA-KU), 20-12.01.2023, Tübingen
- Rösch W
Kinderurologie, UROLOGIECompact, Kirchheimbolanden, 01.03.2023
- Rösch W
Salvage strategy for failed exstrophy closure
Lech-Symposium der ÖGU 14.-15.04.2023, Arlberg (A)
- Rösch W
Kontroversen in der Diagnostik und Therapie des dilatierenden Refluxes im Säuglingsalter.
Urologisches Forum am Niederrhein. Webinar am 11.05.2023
- Rösch W
Kinderurologie 2023 – Mehr Möglichkeiten der Kooperation zwischen Klinik und Praxis
- Rösch W
Wie jetzt? Sekundärer Reflux – Fallstricke in der VUR-Therapie.
Jahrestgg. der Dt. Ges. für Urologie (DGU) September 2023, Leipzig

Organisation von wissenschaftlichen Webinaren

- **Rösch W**, Necknig U.
7. UROkids - Webinar: „Neurogene Blasenfunktionsstörungen“, 27.04.2023

Teilnahme an Studien

Combined phase 1 and 1/2a clinical trial evaluating the safety and efficacy of an autologous muscle stem cell therapy in the treatment of urinary incontinence in isolated epispadias (MUST)

BMBF gefördertes Muskel-Stammzellprojekt in Kooperation mit der Charité, Berlin und der Urologischen Universitätsklinik Ulm
Ansprechpartner: Prof. Rösch, Dr. A. Hofmann)

GWAS zur Urethral Klappenerkrankung

Kooperation mit dem Institut für Humangenetik der Universität Erlangen im Rahmen von CURE-NET (CaRe for LUTO). Ansprechpartner: Dr. A. Hilger, ER; Dr. A. Hofmann/ Prof. Rösch, Rgbg.
Ethikvotum: 09/053

Ureterocystoplasty in boys with valve bladder syndrome – is it still up to date?

Clinical Study- retrospectiv
Ansprechpartner: Dr. A. Hofmann
Ethikvotum: 22-2778-101

UPSIDE –Studie

Urodynamische und anamnestiche Profile als Standardisiertes Instrument zur Dosisfindung und Einstellung auf VESOXX® – Real World-Studie bei Patienten mit neurogener Detrusorüberaktivität (NIS – nicht interventionells Studie)

TURTLE – Studie

Parexel 261581/ Astellas 178-CL-207: Phase III, Clinical Study in Neurogenic Detrusor Overactivity with Prolonged-Release Microgranula-Based Suspension / PreQV Survey

KUNO KIDS project

EU support for the improvement of knowledge about risk factors and preventive factors for childhood health in Germany

Fortführung der histochemischen und immunhistochemischen Untersuchungen zur Entwicklung und Innervation der Blasenwand beim sogenannten Epispadie-Blasenekstrophie-Komplex

(In Kooperation mit der Klinik für Urologie, Lehrstuhl für Urologie der Universität Regensburg und des Instituts für Pathologie der Universität Regensburg.
Ansprechpartner: OA Dr. Promm/Fr. Dr. A. Hofmann)
Ethikvotum 09/053

Histochemische und immunhistochemische Untersuchungen zur Blasenschleimhautmaturation und Innervation der Blasenwand beim Harnröhrenklappensyndrom

(In Kooperation mit der Klinik für Urologie, Lehrstuhl für Urologie der Universität Regensburg und des Instituts für Pathologie der Universität Erlangen
Ansprechpartner: Fr. Dr. A. Hofmann
Ethikvotum 09/053

BOLZ-study: Long-term functional and morphological orthopedic outcome in classic bladder exstrophy patients

Prof. Rösch, Dr. Promm

Long-term sexual outcome in patients with isolated epispadias

Dr. Promm, Dr. Hofmann, Prof. Rösch

Anzahl der durch humangenetische Analyse gesicherten Diagnosen gegenüber bisher unklaren Diagnosen

Für das Berichtsjahr 2023 nicht zutreffend