



KUNO-Bauchzentrum für Kinder und Jugendliche

Jahresbericht 2022



BARMHERZIGE BRÜDER
Klinik St. Hedwig
Regensburg

kuno
KINDERKLINIKEN



Einführung

Im KUNO-Bauchzentrum werden sämtliche Erkrankungen und Störungen des Magen-Darm-Traktes und seiner Anhangsorgane (Leber, Pankreas) sowie hierzu assoziierte Erkrankungen des Urogenitaltraktes und ernährungsmedizinische Aspekte bei Kindern und Jugendlichen jeden Alters (0-18 Jahre) behandelt. Hierzu stehen sämtliche diagnostischen und therapeutischen Optionen - konservative, interventionelle und operative - zur Verfügung. Seit vielen Jahren ist das KUNO-Bauchzentrum für Kinder und Jugendliche im Register für chronisch entzündliche Darmerkrankungen (CEDATA-GPGE) vertreten.

Struktur des Zentrums und Netzwerkpartner

Leitung des Zentrums

Univ.-Prof. Dr. med. Michael Melter, Priv.-Doz. Dr. med Christian Knorr,
Prof. Dr. med. Wolfgang H. Rösch, FEAPU

Interne Netzwerkpartner (BBSH)

- Klinik und Poliklinik und Lehrstuhl für Kinder- und Jugendmedizin
- Klinik für Kinderurologie
- Klinik für Kinderchirurgie und Kinderorthopädie

Externe Netzwerkpartner (BBPR)

- Klinik für gastroenterologische und interventionelle Endoskopie
- Enddarmzentrum
- Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie

Selbsthilfegruppen

- SoMA e.V.
- CUREnet
- KEKS e.V.
- DCCV e.V.
- Verein Leberkrankes Kind e.V.

Anzahl der im Zentrum tätigen Fachärztinnen und Fachärzte

Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin: Prof. Melter, Ltd OA Dr. Lang, geschäftsf. OA Dr. Kittel, Frau A. Wagner, Herr D. Katountas, Frau Dr. K. Lang

Klinik für Kinderurologie: Prof. Rösch, OÄ Fr. Dr. Neissner, OA Dr. Promm

Klinik für Kinderchirurgie und Kinderorthopädie: PD Dr. Knorr, Ltd. OA Dr. Sperling, OÄ Fr. Dr. Reis Wolfenstetter

Besondere Aufgaben

Diagnostische Leistungen

- Anorektale Manometrie
- Funktionelle Magnetresonanztherapie
- Sonographie inkl. Kontrastmittelsonografie und interventioneller Sonographie
- Allgemeine und spezifische medizinische Fragestellungen rund um hepatobiliäre Erkrankungen
- Ösophago-Gastro-Duodenoskopie
- Koloskopie
- Rektoskopie
- Endoskopische retrograde Cholangiopankreatikographie (ERCP)
- Endosonographie im Gasdtraintestinal-Trakt
- Push-Enteroskopie
- Kapsel-Endoskopie
- Magnetresonanzt-Cholangiopankreatikographie (MRCP)
- Perkutane Transhepatische Cholangiodrainage (PTCD)

Krankheitsbilder konservative und operative Interventionen

- Ösophagusatresie
- Analtresie
- Gallengangatresie
- Magen- und Dünndarmatresie
- Bauchwanddefekte
- Malrotation
- Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen

Je nach Bedarf und Fragestellungen werden die Patienten zur Weiterbehandlung in das KUNO-Bauchzentrum verlegt. Können Patienten der Kooperationskliniken aufgrund der Schwere der Erkrankung nicht transportiert werden, wird der operative Eingriff oder die diagnostische Intervention mit dem ärztlichen Personal aus dem Zentrum vor Ort in der Kooperationsklinik durchgeführt.

Maßnahmen zur Qualitätssicherung und –verbesserung der besonderen Aufgabenwahrnehmung

In Rahmen der regelmäßigen Fallbesprechungen („Bauchboard“) werden Patientenbefunde und Behandlungsberichte gemeinsam mit den Kooperationspartnern gesichtet, geprüft und gemeinsam bewertet sowie Behandlungsempfehlungen diskutiert und festgelegt. Es werden Maßnahmen für Diagnostik und Therapie vorgeschlagen – auch im Rahmen von Zweitmeinungen.

Durchgeführte Fort- und Weiterbildungsveranstaltungen

Interne interdisziplinäre Fortbildungen

Um eine höchste medizinische und pflegerische Versorgung nach neusten wissenschaftlichen Erkenntnissen der Patienten gewährleisten zu können, führt das KUNO-Bauchzentrum für Kinder und Jugendliche vierteljährliche Fortbildungsveranstaltungen in Form von Kursen und Seminaren für das Personal der Kooperationskliniken durch. Zusätzlich findet einmal im Jahr ein Bauch-Symposium für Pflegenden und Ärzte rund um das Thema Diagnostik und Therapie von Erkrankungen des Magen-Darmtraktes und seiner Anhangsorgane statt.

- Jeweils wöchentliche Fortbildungen und Journal-Clubs in der Gastro-Hepatology
- Zweimal wöchentliche interdisziplinäre Fortbildungen.
- Patho- Jour-Fixe; monatlich.
- Humangenetik- Jour-Fixe; monatlich als online-Veranstaltung.
- HPK (Hepato-Pulmonale-Krankheiten) - Jour-Fixe; monatlich
- Gastro-Onkologischer- Jour-Fixe; monatlich
- Jour-Fixe - Interdisziplinäres-Zentrum-für-Gefäßanomalien

Organisation von wissenschaftlichen Webinaren / Fortbildungen:

- 1) GPGE Akademie Journal Club; vierteljährlich (Dr. Grothues [KUNO]; PD Dr. Hörning [UK Erlangen], Dr. Flemming [UK Leipzig])
- 2) GPGE Akademie; Nutripäd Ernährungskurs; jährlich; (Leitung: Prof. Melter, Frau PD Dr. Schmidt-Choudhury [Ruhr-Uni Bochum], Dr. Buderus [St. Marienhospital Bonn])
- 3) GPGE Akademie 2. Sonographiekurs in Regensburg
- 4) GPGE Gastro-Klub Nord-Ostbayern, vierteljährlich
- 5) 28. Walter-Brendel-Kolleg für Transplantationsmedizin

Maßnahmen zum strukturierten Austausch über Therapieempfehlungen und Behandlungserfolge

Das Zentrum führt in regelmäßigen Abständen interprofessionelle und interdisziplinäre Fallbesprechungen zur Abstimmung von Behandlungszielen und -maßnahmen durch. Im Rahmen des „Bauchboards“ werden Behandlungsfälle interdisziplinär diskutiert und Behandlungsstrategien individuell und nach dem aktuellsten wissenschaftlichen Stand der Medizin festgelegt. In Fallkonferenzen werden komplexe Krankheitsbilder unter ganzheitlichen Gesichtspunkten im interprofessionellen und interdisziplinären Team besprochen. Quartalsweise finden mit den Kooperationspartnern Morbiditäts- und Mortalitätskonferenzen (M&M-Konferenzen) statt. Dabei werden gemeinsam retrospektive Fallanalysen durchgeführt, die der systematischen Identifizierung von fehlerhaften Vorgängen dienen. Bei einem bestimmten Ereignis bzw. bei Bedarf zusätzlich einberufene MM-Konferenzen durchgeführt.

Leitlinien und Konsensuspapiere, an denen das Zentrum mitarbeitet/ gearbeitet hat

- S2k-Leitlinie: Cholestase im Neugeborenenalter
AWMF- Register Nr. 068 – 015
- S3-Leitlinie: Prophylaxe, Diagnostik und Therapie der Hepatitis-B-Virus-Infektion
AWMF- Register Nr. 021 – 011
- S3-Leitlinie: Prophylaxe, Diagnostik und Therapie der Hepatitis-C-Virus(HCV)-Infektion
AWMF- Register Nr. 021 – 012
- S2k-Leitlinie: *Autoimmune Lebererkrankungen*
AWMF- Register Nr. 021-27
- S2k-Leitlinie: *Nicht alkoholische Fettlebererkrankungen*
AWMF- Register Nr. 021-25
- S3-Leitlinie: Pankreatitis
AWMF- Register Nr. 021 – 003
- S2k Leitlinie zur operativen Behandlung der distalen, mittleren und proximalen Hypospadie
AWMF-Register Nr. 006-026
- S3-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS) zur Prophylaxe, Diagnostik und Therapie der Hepatitis-B-Virusinfektion – (AWMF-Register-Nr. 021-11)..Zeitschrift für Gastroenterologie 2021;59:691-776.
- S2k Leitlinie Harnröhrenklappen
AWMF-Register Nr. 043-051

Publikationen 2021:

Klinik für Kinderchirurgie und Kinderorthopädie

- Denzinger M, Schenk K, Reis Wolfertstetter P, Memmel C, Stark D, Knorr C (2022) A rare case of an intraluminal abscess of umbilical artery as differential diagnosis for omphalitis in newborns. Surg Case Rep doi: 10.31487/j.SCR.2022.01.07 Vol 5(1):2-3
- Dr. med. Markus Denzinger¹, Dr. med. Alexander Kiefer², PD Dr. med. Christian Knorr¹ (2022) Late diagnosis of a congenital diaphragmatic defect with a great enterothorax in a 7-year-old-child; Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition
- Markus Denzinger, Katharina B. M. Schenk, Patricia Reis Wolfertstetter, Clemens Memmel, Domitille Stark, Christian Knorr (2022) SARS-CoV-2 -associated ileocolic intussusception in a 2-month-old infant Accepted by Der Chirurg 04/2022
- Julia Fabian ¹, Gabriel C. Dworschak ^{1,2}, Lea Waffenschmidt ¹, Luca Schierbaum ¹, Charlotte Bendixen ^{1,3}, Stefanie Heilmann-Heimbach ^{1,4}, Sugirthan Sivalingam ^{5,6,7}, Andreas Bunes ^{5,6,7}, Nicole Schwarzer ⁸, Thomas M. Boemers ⁹, Eberhard Schmiedeke ¹⁰, Jörg Neser ¹¹, Johannes Leonhardt ¹², Ferdinand Kosch ¹³, Sandra Weih ¹⁴, Helen Maya Gielen ¹⁵, Stuart Hosie ¹⁶, Carmen Kabs ¹⁶, Markus Palta ¹⁷, Stefanie Märzheuser ¹⁸, Gabriel Götz ¹⁹, Martin Lacher ¹⁹, Mattias Schäfer ²¹, Maximilian Stehr ²¹, Christian Knorr ²², Benno Ure ²³, Katharina

Kleine 24, Udo Rolle 25, Marcin Zaniew 26, Heiko Reutter 1,27, Alina C. Hilger 1,28,* (2022) Title Genome-Wide Identification of Disease-Causing Copy Number Variations in 450 Patients with Congenital Anorectal Malformations. Biomedicines; JCR

- Markus Denzinger, Katharina B. M. Schenk, Sabrina Krauß, Manuel Held, Adrien Daigeler, Patricia Reis Wolfertstetter, Christian Knorr, Claudius Illg, Wiebke Eisler (2022) Immune-modulating properties of blue light do not influence reepithelization in vitro. Lasers Med Sci. 2022 Jan 19. doi: 10.1007/s10103-022-03502-6.
- Clemens Memmel *, Matthias Koch, Dominik Szymiski, Lorenz Huber, Christian Pfeifer, Christian Knorr, Volker Alt, Werner Krutsch; Standardized or personalized rehabilitation – a contradiction in terms? Analysis of early rehabilitation protocols after isolated posterior cruciate ligament reconstruction. J Pers Med. 2022 Aug 8; 12(8):1299.
- "Genome-wide identification of disease-causing copy number variations in 450 individuals with anorectal malformations" by Heiko Reutter, Julia Fabian, Gabriel Dworschak, Lea Waffenschmidt, Luca Schierbaum, Charlotte Bendixen, Stefanie Heilmann-Heimbach, Sugirthan Sivalingam, Andreas Bunes, Nicole Schwarzer, Thomas Boemers, Eberhard Schmiedeke, Jörg Nesper, Johannes Leonhardt, Ferdinand Kosch, Sandra Weih, Helen Gielen, Stuart Hosie, Carmen Kabs, Markus Palta, Stefanie Märzheuser, Lena Bode, Martin Lacher, Matthias Schäfer, Maximilian Stehr, Christian Knorr, Benno Ure, Katharina Kleine, Udo Rolle, Marcin Zaniew, Nadine Zwink, Ekkehart Jenetzky, Alina Hilger, and Phillip Grote [Paper #129-22-EJHGR], of which you were a Contributing Author. DOI : 10.1038/s41431-022-01216-5; 129-22-EJHG (IF: 5.13) European Journal of Human Genetics
- Krutsch W, Memmel C, Alt V, Krutsch V, Tröß T, Aus der Fünten K, Meyer T. [Timing return-to-competition: a prospective registration of 45 different types of severe injuries in Germany's highest football league](#). Arch Orthop Trauma Surg. 2022 Mar;142(3):455-463. doi: 10.1007/s00402-021-03854-8. Epub 2021 Mar 29.
- Memmel C, Krutsch W, Szymiski D, Pfeifer C, Henssler L, Frankewycz B, Angele P, Alt V, Koch M [Current Standards of Early Rehabilitation after Anterior Cruciate Ligament Reconstruction in German Speaking Countries-Differentiation Based on Tendon Graft and Concomitant Injuries](#)..Int J Environ Res Public Health. 2022 Mar 29;19(7)
- COVIDSurg Collaborative; GlobalSurg Collaborative (2022) [SARS-CoV-2 infection and venous thromboembolism after surgery: an international prospective cohort study](#). Anaesthesia. 2022 Jan;77(1):28-39.
- Stürznickel J, Delsmann M, Jungesblut O, Stücker R, Knorr C, Rolvien T, Kertai M, Rupprecht M (2021) Safety and performance of biodegradable magnesium-based implants in children and adolescents. Injury 2021: Aug;52(8):2265-2271. doi: 10.1016/j.injury.2021.03.037. Epub 2021 Mar 18. Injury. 2021. PMID: 33775413

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

- Badawy, A., et al., *Predictors of portal vein complications after pediatric liver transplantation: A German center experience*. *Pediatr Transplant*, 2022. **26**(5): p. e14298.
- Lurz, E., et al., *The recent outbreak of acute severe hepatitis in children of unknown origin - what is known so far*. *J Hepatol*, 2022. **77**(4): p. 1214-1215.
- Röhl, D.V., et al., *Food allergy in infants assessed in two German birth cohorts 10 years after the EuroPrevall Study*. *Pediatr Allergy Immunol*, 2022. **33**(1): p. e13689.
- Elonen, L., et al., *Isolated Crohn's Colitis: Is Localization Crucial? Characteristics of Pediatric Patients From the CEDATA-GPGE Registry*. *Front Pediatr*, 2022. **10**: p. 875938.
- Goetz, M., et al., *Biological abdominal wall expansion in pediatric liver recipients after transplantation with large-for-size organs*. *Pediatr Transplant*, 2023. **27**(1): p. e14405.

Klinik für Kinderurologie:

- 1) **Hofmann A, Haider M, Cox A, Vauth F, Rösch WH**: Is Vesicostomy Still a Contemporary Method of Managing Posterior Urethral Valves? (2022) *Children* 21; 9(2) :138 DOI 10.3390/children9020138
- 2) Loes FM.... **Hofmann A**....Hilger AC: Genome-wide association study in patients with posterior urethral valves *Front Pediatr* (2022) DOI 10.3389/fped.2022.988374
- 3) Beaman GM ...**Hofmann A, Roesch WH, Promm M.....Dathe S.....Newman W**: Expanding the HPSE2 genotypic spectrum in urofacial syndrome, a disease featuring a peripheral neuropathy of the urinary bladder *Front Genet* (2022) Jun 23;13:896125 DOI: 10.3389/fgene.2022.896125. eCollection 2022
- 4) **Promm M**, Gerling S, Schepp CP, **Rösch WH**: Congenital Heart Defects in Patients with Classic Bladder Exstrophy: A Hitherto Neglected Association? *Eur J Pediatr Surg*. 2022 Apr;32(2):206-209.
- 5) **Hofmann A, Haider M, Promm M, Neissner C**, Badelt G, **Rösch WH** : Delayed primary closure of bladder exstrophy without osteotomy: 12 year experience in a safe and gentle alternative to neonatal surgery. *J Pediatr Surg*. 2022 Oct;57(10):303-308.
- 6) **Cox A, Hofmann A, Neissner C, Federle C, Rösch WH**: Trampolinspringen induzierte Makrohämaturie – Das demaskierte Nussknackersyndrom *Urologe* (2022) DOI: 10.1007/s00120-022-01825-4
- 7) **Promm M**: Kommentar zu: Einzeitige Mundschleimhaut-Urethroplastik bei Lichen sclerosus Strikturen. *Akt Urol* (2022) 53: 396-7
- 8) **Rubenwolf P, Rösch WH**: Editorial: "Es wächst zusammen, was zusammengehört" *URO-NEWS* (2022) 26(4) Families' Worries during the First and Second COVID-19 Wave in Germany: Longitudinal Study in Two Population-Based Cohorts. Brandstetter S, Poulain T, Vogel M, Meigen C, Melter M, Seelbach-Göbel B, Apfelbacher C, Kiess W, Kabesch M, Körner A; KUNO Kids study group. *International Journal of Environmental Research and Public Health*; 2022 Feb 28;19(5):2820. doi: 10.3390/ijerph19052820.
- 9) Utilisation of supplementary prenatal screening and diagnostics in Germany: cross-sectional study using data from the KUNO Kids Health Study. Mayer J, Brandstetter S, Tischer C, Seelbach-Göbel B, Fill Malfertheiner S, Melter M, Kabesch M, Apfelbacher C; KUNO Kids study group. *BMC Pregnancy and Childbirth*; 2022 May 24; 22(1):436. doi: 10.1186/s12884-022-04692-1.
- 10) Vaginal delivery is associated with neurochemical evidence of increased neuroaxonal remodelling in infants from the KUNO-Kids health study: cross-sectional analysis. Kürner K, Goeral K, Atkinson A,

Brandstetter S, Toncheva AA, Kabesch M, Apfelbacher C, Melter M, Seelbach-Göbel B, Berger A, Kuhle J, Wellmann S; KUNO-Kids study group. Neonatology 2022 Sep 15:1-8. doi: 10.1159/000526472

- 11) Prevalences of cardiometabolic risk and lifestyle factors in young parents: evidence from a German birth cohort study. Brunner J, Fill Malfertheiner S, Brandstetter S, Seelbach-Göbel B, Apfelbacher C, Melter M, Kabesch M, Baessler A; KUNO-Kids study group. BMC Cardiovascular Disorders; BMC Cardiovasc Disord. 2022 Nov 7;22(1):469. doi: 10.1186/s12872-022-02915-z.
- 12) COVID-19-Impfintention von Eltern bezogen auf ihre Kinder. Brandstetter S, Pawellek M, Böhmer MM, Königer A, Melter M, Kabesch M, Apfelbacher C; KUNOKids Study Group. Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz. 2022 Nov 9. doi: 10.1007/s00103-022-03613-z. 19.

Teilnahme an Studien

- ESPED
- KiRaFe (KinderRegister für angeborene Fehlbildungen)
- GREAT-Trial (genetic risk of esophageal atresia)
- CNTO1275PUC3001: A Phase 3 Study of the Efficacy, Safety and Pharmacokinetics of Ustekinumab as Open-label Intravenous Induction Treatment Followed by Randomized Double-blind Subcutaneous Ustekinumab Maintenance in Pediatric Participants with Moderately to Severely Active Ulcerative Colitis – Sponsor: Janssen-Cilag GmbH
- CNTO1275CRD3004: A Phase 3 Study of the Efficacy, Safety and Pharmacokinetics of active biologic therapy (not an anti-TNF) as Open-Label IV Induction Treatment Followed by Randomized Double Blind SC active treatment Maintenance in Pediatric Participants with Moderately to Severely Active Crohn's Disease. - Sponsor: Janssen-Cilag GmbH
- BUU-5/EEA: Double-blind, randomized, placebo-controlled, Phase II/III trial on the efficacy and tolerability of treatment with budesonide oral suspension vs. placebo in children and adolescents with eosinophilic esophagitis – Sponsor: Dr. Falk Pharma GmbH
- # A4250-012: A Phase 3 Double-blind, Randomized, Placebo-controlled Study of the Safety and Efficacy of Odevixibat (A4250) in Patients with Alagille Syndrome (ASSERT) – Sponsor: Albireo AB
- "Exploring immune modulators of allograft fibrosis in pediatric liver transplant recipients with subclinical portal inflammation; identifying harmful vs. passive immune cell infiltrates – a prospective longitudinal trial correlating local immune cell infiltrates in liver tissue (mFISH) with immunologic markers in peripheral blood"
- CERTAIN-LI Research Network
- BARD-Register
- KuL-Kids Register-Studie bei Kindern und Jugendlichen nach pädiatrischer Lebertransplantation
- KuBiki Register-Studie bei jungen Säuglingen mit Neonataler Cholestase – KUNO-Bili-Kids
- Biobank
- Analyse genetischer Signaturen bei Patienten mit Progressiv Familiärer Intrahepatischer Cholestase (PFIC) und Alagille Syndrom als Biomarker für Kanzerogenese

Anzahl der durch humangenetische Analyse gesicherten Diagnosen gegenüber bisher unklaren Diagnosen

Ca. bei 3 von 20 Patienten/ Jahr.