

ARGE - Neuropädiatrie 16.03.2018

Ort: Ordensklinikum Barmherzige Schwestern Linz

1. **Genehmigung des Protokolls** der letzten Sitzung: Protokoll einstimmig angenommen
2. **DFP – Punkte:** Bericht von Gabriel Gras. DFP Punkte können seit 1.1. 2018 nur mehr über juristische Personen angesucht werden (bettenführende Stationen, Juristen, Unikliniken, Ärztekammer) Ambulatorien u. Ärzte sind davon ausgenommen.
Barbara Plecko erklärt sich bereit zu versuchen die Sitzungen der AG-NP weiterhin als DFP-Veranstaltung über die Uniklinik Graz laufen zu lassen und die Fortbildungspunkte zu beantragen, muss dies aber noch mit der Sekretärin absprechen.
Ein Dank an Gabriel, der sich in den letzten Jahren um die DFP-Punkte für uns –für beide AG gekümmert hat.
3. **Neues von der NME –Exp. Gruppe** zu SMA:
In Vertretung von Günther Bernert berichtet Manuela Baumgartner, dass die Dokumentation der Spinraza Therapien über SMARtCARE , Freiburg (Leitung Prof. Kirschner) laufen kann. Alle Institutionen, die die Spinaraza Therapie durchführen wurden bereits von Prof Kirschner angeschrieben, da auch die ethische Grundlage geklärt werden muss.

Liste von den österreichischen Kliniken, die Nusinersen (Spinraza) dzt. verabreichen:

Salzburg SALK: 1 Kind Typ I (– prospektiv gibt es noch 7 mögliche SMA Kinder, die abgeklärt werden. Bisher noch keine Möglichkeit, auf diese Kinder bzw. Eltern aktiv zuzugehen). In Salzburg werden erste Erwachsene mit SMA von den Neurologen gespritzt.

Graz Uniklinik: derzeit 3 fixe Kinder; gestellte Ansuchen derzeit insgesamt 7 Kinder, die in Frage zur Injektion kommen.

Innsbruck: aktuell 7 Kinder in Behandlung, davon 2 Kinder Typ I; 3 Kinder Typ 2, 3 Kinder Typ III; ein Patient ist verstorben.

Linz BHS: 3 Kinder Typ II;

KUK 7 Kinder Typ I; 2 Kinder Typ II, weitere **6** Kinder sind in Plan

Wels 2 Kinder, je ein Typ I u. Typ II

Villach 2 Kinder je ein Typ I u. ein Typ II **und** 2 Kandidaten Typ II, die bereits älter (erwachsen) sind.

Klagenfurt 2 oder 3 Kandidaten, die beginnen wollten – keine näheren Angaben

Mödling ein Typ III, ein weiterer in Plan Typ II

Wien (keine genauen Angaben, da zuständige Kollegen aktuell fehlen.)

In Österreich sind derzeit insgesamt ca. 50 Patienten mit SMA in Behandlung.

Wer Unterstützung in medizinischen oder finanziellen Fragen bei der Therapie mit Nusinersen (Spinraza) hat, kann sich gerne an Günther Bernert wenden.

Günther kann auch die österreichischen Kollegen beim SMA-meeting am 8. Juni in Freiburg vertreten und uns berichten.

Elisabeth Steiner berichtet von einer Proteinurie nach bzw. vor der nächstfolgenden Injektion von Spinraza. Es wurde daraufhin eine Stellungnahme aus Freiburg eingeholt: Bei Proteinurie und Erhöhung des GE, Albuminurie u. Mikroalbuminurie kontrollieren - Freiburg würde jedenfalls weiterbehandeln, da es auch passagere Proteinurie bei SMA gibt mit und ohne Spinraza. Also Proteinurie ist kein Abbruchkriterium.

Wurden andere Nebenwirkungen/Kontraindikationen bei uns gesehen? Nein

Frage: Die Eltern der SMA- Kinder wissen aus den Foren, dass in den USA prophylaktisch gegen das postpunktionelle Syndrom Coffeinzitrat gegeben wird. Bei uns in Österreich wurde das noch von keiner Klinik gegeben – dazu gibt es keine praktische Erfahrung, wobei sich die postpunktionellen Beschwerden sehr in Grenzen halten. Bauchlage 15-20 min. soll besser als RL und ausreichend sein.

Im Sommer 2018 wird eine elektronische Datenerhebung der Tests möglich sein. Finanzielle Unterstützung von FA Biogen ist vorgesehen.

Es fand Ende Februar eine Sitzung in Wien mit den Krankenhausträgern zur Finanzierung u.a. Fragen bei der Therapie der SMA statt, wo fast aus jedem Bundesland zumindest ein Neuropädiater der derzeit behandelnden Zentren vertreten waren. Es bewährte sich, da die Krankenhausträger gemerkt haben, dass wir Neuropädiater der NME – Expertengruppe an einem Strang ziehen und nicht divergieren. Einstiegs – Ausstiegsriterien sind noch offen, diese wurden bei der Sitzung aus Zeitgründen wie manche anderen Fragen nicht (mehr) diskutiert.

Zur Evaluierung der Therapieverläufe werden vorgegebene Tests anhand von Punkten herangezogen und auch für individuelle Situation eingesetzt. Es gibt dabei noch keine Erfahrungen für Kinder >9 Jahren.

Wichtig ist, dass alle Bundesländer gleich therapieren und eine Linie fahren, damit Patienten nicht von einem zum anderen Zentrum wechseln können.

4. **Aktueller Stand Spezialisierung** in NP: M. Baumgartner kann derzeit nichts Neues berichten. **Ergänzung von ÖKGJ-Vorstandssitzung am nächsten Tag: es werden jeweils 3 Spezialisierungen bewilligt werden. Die ersten 3 (Onko, Neo, Endo) sind bereits bewilligt, das Ministerium entscheidet die Reihenfolge!**
5. **Stand NP- Modul Fortbildung** ist im letzten Jahr 2017 sehr gut gelaufen, war häufig ausgebucht. Für das Jahr 2018 gibt es noch freie Plätze und sogar Module, die möglicherweise abgesagt bzw. verschoben werden müssen wegen zu geringer Anmeldungen: z.B. NM- Erkrankungen und Hör – u. Sehstörungen in der NP.

Wenn jemand aus der ARGE sich bestimmte Themen wünscht und / oder selber bestimmte Themen gerne anbieten möchte, kann er/sie sich jederzeit bei Manuela Baumgartner melden.

6. Vorschlag von Christian Rauscher: mit den Experten **verschiedener Spezialbereiche** der Kindermedizin reden, ob man nicht eine bessere „Sichtbarmachung“ der einzelnen Spezialzentren in den Bundesländern machen könnte.

Z.B.: Spezialbereich Neurofibromatose:

Plan: Experten Dr. Azizi zum Thema **Neurofibromatose** in die ARGE einladen, Wiener Behandlungsschema bei NF1 zu erfahren und um eine österreichweite einheitliche Linie bei der Diagnostik und ev. Therapie anzustreben.

Vorschlag: jeder aus den BL nimmt zur nächsten ARGE – Sitzung sein eigenes Schema der Diagnostik und Therapie bei NF 1 mit. Baumann Matthias wird noch die Guidelines von der NF – Gruppe Ö/D erheben.

7. Allfälliges:

Medizinische FRAGEN an die Gruppe von Manuela Baumgartner:

- L-Dopa sensitive Dystonie – haben alle Patienten tageszeitliche Schwankungen?

Barbara Plecko: Bei schweren und fortgeschrittenen Fällen kann die Fluktuation vielleicht verschwinden.

Klassische Klinik wie N - förmige Dystonie – sieht man oft besser in der rascheren als in der langsameren Bewegung. Sie werden innerhalb des Tages schlechter (gehend zur Schule, mit Rolli nach Hause) - Dystonie und in der Bildgebung o.B. – immer auch die Neurotransmitter dazu bestimmen.

L-Dopa sensitive Dystonie bei SPR – Genmutation ist ausgenommen, kein klassisches

SEGAWA: Zusätzlich zur genetischen Diagnostik Metabolite im Harn und Liquor bestimmen zur Therapiekontrolle.

- Frage Christian Liechtenstein: Therapie bei Louis- Bar? – derzeit noch keine spezifische Therapie. Leukämie häufige Komorbidität. Vorsorgeprogramm für die Betroffenen.

- Frage Lisi Steiner: Vit B12 Mangel; Symptomatik bei Kind mit 18 Monate? Spezieller Fall - Kind ist schon im Screening aufgefallen - wurde mit 6 Wochen behandelt; Eltern waren dazwischen lange nicht erreichbar. Neu aufgetretene neurolog. Symptomatik mit 22 Monaten. Eher kein Zusammenhang mit der ursprünglichen Symptomatik laut Barbara Plecko.

Jahrestagung Kinderheilkunde im September 2018 -das vorläufige Programm der Tagung wird von Ariane Biebl vorgestellt.

Laienbehandlung von Kindern mit Epilepsie in Schulen: Christian Rauscher:

Bestreben der Epilepsieexperten, dass die Lehrer von den Schulärzten unterwiesen werden, die entsprechenden Notfallmedikamenten zu verabreichen.

Anders als bei Dauermedikamenten – genaue Unterweisung und Freiwilligkeit ist wichtig.

Bei Notfall soll man handeln – jeder muss aber in der Verabreichung unterwiesen werden – es ist ein Unterschied, wann ein Medikament gegeben werden soll/muss.

Gibt es überhaupt Anfragen von den Schulen oder Schulärzten, in der Verabreichung von Notfallmedikamenten? Es wäre gut, wenn man flächendeckend eine Linie hat.

In Linz gibt es angeblich einen Erlass, dass die Kindergartenpädagogen oder Lehrer keine Medikamente, auch keine Notfallmedikamente verabreichen dürfen. Wie geht man mit solchen Situationen um?

Amtshaftung wofür gilt diese? Grundsätzliche Diskussion, die Lehrer, die geschult sind, dürfen und müssen die Medikamente verabreichen.

KUK Med Campus IV Linz macht die Schulungen selber in den Räumlichkeiten des KUK.

Lehrer haben oft Angst vor Haftung von den Eltern, dies stellt die größte Hürde dar.

8. Frage und Bitte von Christian Rauscher: Das Heft „**Leben mit Epilepsie**“ wird überarbeitet von Edda Haberlandt u. Christian Rauscher. Wer Selbsthilfegruppen kennt, wird gebeten mit den Verantwortlichen Kontakt aufzunehmen und zu fragen: **welche Gruppe will auf der Website erscheinen; Website öeeg und ob diese Selbsthilfegruppe auch in diesem Heft aufscheinen möchten**. Es soll die Möglichkeit geben, dass man österreichweit Familien bzw. Selbsthilfegruppen findet und sich so austauschen kann.
9. Hanni Steinböck möchte gerne das Foto der ARGE – Gruppe von der Pensionsfeier (Diel, Rossegg, Brandstetter) 2017 bekommen – Manuela B. wird es an alle versenden.
10. **Nächste ARGE – NP Sitzung 19.10.2018 in Linz**, Ordensklinikum Linz, Barmherzige Schwestern

Protokoll: Veronika Pilshofer

Wichtige Termine:

22.-23.06.2018 ungelöster Fall Mondsee

20.-21.07.2018 Neuropädiatrietagung Vogtareuth Fraueninsel

04.-08.09.2018 Brixen Entwicklungsneurologie und Sozialpädiatrietagung

27.-29.09.2018 ÖGKJ

29.-28.10.2018 EPNS Tagung

01.-03.11.2018 GNP Tagung Berlin

