

# Wissen schafft Hilfe

Das Forschungszentrum für das Kind

- Individuum ist höchster Wert
- Forschung mit Patienten
- Weltweit vernetztes Wissen
- Vorreiter der Forschung



## Inhalt

■ <b>Fakten und Visionen</b>	
Editorial von Felix H. Sennhauser	1
■ <b>„Das Individuum ist unser höchster Wert“</b>	
Gespräch mit David Nadal	2
■ <b>Forschung mit Patienten</b>	
Fallbeispiele und Kommentare	6
■ <b>Gentherapie eines Immundefektes</b>	
Forschungsbericht von Janine Reichenbach	10
■ <b>Erste Schritte in der Forschung</b>	
Erfahrungsbericht von Héléne Singeisen	11
■ <b>Atemwege sichern – und schonen!</b>	
Forschungsbericht von Markus Weiss	12
■ <b>Weltweit vernetztes Wissen</b>	
Bericht von Matthias Baumgartner und David Nadal	13
■ <b>Wenn es der Fortschritt einfacher macht</b>	
Feature von Andrea Six	14
■ <b>Schwerhörig – und trotzdem gesund</b>	
Forschungsbericht von Oskar Jenni, Rainer Truninger und Dorothe Veraguth	17
■ <b>Vorreiter der Forschung</b>	
Übersicht von Reinhard Seger	18
■ <b>Die Schwierigkeit, Forschung zu verstehen</b>	
Schlusswort von Franziska Derungs	21
■ <b>Wissenschaftliche Publikationen und Auszeichnungen</b>	22

## Impressum

### Herausgeber:

Kinderspital Zürich - Eleonorenstiftung  
Steinwiesstrasse 75  
8032 Zürich

### 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 Forschungstätigkeit des Kinderspitals Zürich.



Editorial von Prof. Dr. Felix H. Sennhauser,  
Ärztlicher Direktor

## Fakten und Visionen

Der wissenschaftliche Leistungsausweis des Kinderspitals Zürich belegt zweierlei: Einerseits die kontinuierliche und nachhaltige akademische Wahrnehmung einer fruchtbaren Forschungstätigkeit, andererseits eine nationale Zentrumsfunktion auf zahlreichen Teilgebieten der Pädiatrie und Kinderchirurgie. Der Fokus liegt auf angeborenen Fehlbildungen, auf Wachstum und Entwicklung, wobei gleichzeitig die grosse Bedeutung der genetischen Konstitution und Vererbung berücksichtigt wird.

### Ein Forschungszentrum schafft

### Chancen für den klinischen und

### akademischen Nachwuchs

Der langjährige Kompetenzaufbau ermöglichte es, medizinische Leistungszentren mit nationaler und

internationaler Anerkennung und Ausstrahlung aufzubauen. Will man diese Erfolge sichern, so sind akademische Fundamente nötig: Dazu gehören interdisziplinäre Forschungsteams, eine interne und externe Vernetzung sowie die Nutzung der Synergien bei der Infrastruktur.

Zu diesem Zweck soll das Forschungszentrum für das Kind geschaffen werden. Dadurch steigen die Chancen für den klinischen und akademischen Nachwuchs, einen nachhaltigen Beitrag an das Forschungswissen und damit an die Erhaltung der Gesundheit der Patienten und an die Betreuung der Kranken leisten zu können.

Eine akademische „Kaderschmiede“ muss zeitlichen Freiraum für Forschung und Wissenschaft gewährleisten können. Durch „tenure tracks“ (Laufbahnpfade) kann die Attraktivität auch für hoch qualifizierte Naturwissenschaftler

und Kliniker besonders in den Schwerpunktbereichen erhöht werden. Der weitere Auf- und Ausbau interdisziplinärer Forschungsteams verbessert die Voraussetzungen, Forschung translational, effizient und effektiv, sozusagen im Austausch zwischen „bench and bed“, gestalten zu können.

Forschung an einer Universitätsklinik ist patientenzentriert. Sie gewährleistet das kritische und innovative Lernen und Lehren und bewahrt somit vor „intellektuellen Sackgassen“. Unser diesjähriges Forschungsmagazin dokumentiert die aktuelle Tätigkeit und konkrete Pläne für eine gelingende akademische Zukunft. Ich wünsche Ihnen spannende und kurzweilige Lektüre!

**Forschung hat die bestmögliche Versorgung der Patienten zum Ziel.**

**Sie findet am Kinderspital praktisch immer und überall statt.**

**Das sagt der Leiter des neuen Forschungszentrums für das Kind, David Nadal.**

# „Das Individuum ist unser höchster Wert“

Gespräch mit David Nadal\*, von Peter Stücheli-Herlach

**Herr Nadal, schon bisher ist am Kinderspital geforscht worden. Was bringt das Forschungszentrum für das Kind an Neuerungen?**

Forschung hat Tradition am Kinderspital Zürich. Diese Tradition möchten wir weiterführen und ausbauen. Dafür müssen wir Synergien schaffen. Forschung ist keine Aufgabe von Einzelpersonen, sondern von ganzen Teams: Es besteht ein grosser Bedarf an Interaktion zwischen den einzelnen Spezialisten. Das Forschungszentrum soll die

Kommunikation fördern, gemeinsame Entscheide erleichtern und die Nachwuchsförderung vorantreiben.

**Durch welche Aktivitäten können Sie das erreichen?**

Die meisten Forschungsgruppen sind bereits sehr gut organisiert. Wir müssen Treffen zwischen diesen Gruppen institutionalisieren. Und es ist wichtig, dass wir nicht nur voneinander lernen, wie man Geräte bedient, Patienten untersucht und mit Eltern redet, son-

dern auch, wie man sich für ein Projekt Hilfen und Informationen beschafft.

**„Forschung findet laufend statt“**

**Von einem Spital erwartet man primär Unterstützung im Notfall. Hat Forschung da überhaupt einen Platz?**

Im Prinzip findet sie überall und laufend statt: Was wir an Diagnosen stellen und an Therapien verordnen: Das

\* Prof. Dr. David Nadal ist Leiter der Abteilung Infektiologie und des Forschungszentrums für das Kind am Kinderspital Zürich







„Forschung hat Tradition am Kinderspital“: Prof. Dr. David Nadal.

sind alles Resultate langer Forschung. Patienten erwarten ja die bestmögliche Versorgung. Genau deshalb muss im Grunde jede Behandlung wieder aus- gewertet werden, um sie nochmals zu verbessern: Forschung ist auch Quali- tätssicherung.

### **Bleibt im Alltag genügend Zeit, sich auch noch damit zu beschäftigen?**

Das ist gerade eine wichtige Begrün- dung für das Forschungszentrum: Mit dem bestehenden Modell der Tren- nung von ärztlicher Dienstleistung und Forschung können wir internati- onal nicht mehr mithalten. Wir brau- chen eine bessere Vernetzung beider Bereiche. Und das beginnt bei der Nachwuchsförderung. Wir brauchen neue Ausbildungsformen, müssen die Forschung schon ins Studium integrie- ren, um eine „Forschungskultur“ zu schaffen, die nicht nur eine Sache ein- zelner Spinner oder ehrgeiziger Cracks ist!

**Findet Forschung laufend statt, dann läuft man am Kinderspital wohl Gefahr, sofort nach dem Ein- tritt zum „Versuchskaninchen“ zu werden ..?**

Nein, das nun auch wieder nicht! Forschungsprojekte mit Patienten müssen stets gut geplant und von der Ethik-Kommission bewilligt werden. Wenn jemand also für die Teilnahme an einer Studie angefragt wird, so ist dieses Projekt vorgängig mehrfach beurteilt worden. Und niemand wird gezwungen mitzu- machen. Selbst wenn man sich dazu bereit erklärt, kann man jederzeit wieder aussteigen.

### **Erkenntnis auch über Normalität**

**Nennen Sie bitte drei der wich- tigsten Errungenschaften der Forschung aus den letzten Jahr- zehnten, die noch heute im Klini- kalltag von Bedeutung sind!**

Je nach Standpunkt und Fachgebiet sind natürlich andere Errungen- schaften wichtig. Ganz markante Fortschritte konnten wir sicher in der Knochenmark-Transplantation, in der Onkologie, in der Diagnostik und Therapie von Stoffwechselkrank- heiten, in der Intensiv- und Notfall- medizin und in der Bilddiagnostik erzielen. Durch diese Erkenntnisse

lernten wir übrigens auch viel über die „normale“ Entwicklung eines Kindes: Dabei sehen wir, dass die Palette des „Normalen“ sehr breit ist, was uns bei der Beratung von Eltern viel hilft.

### **Und welches sind die drei medizi- nischen Probleme, an denen sich Forschende noch heute die Zähne ausbeissen?**

Wir müssen sehen, dass wir nicht nur für uns in der Schweiz forschen. Wir müssen auch an weniger entwickelte Gesellschaften denken. Ein Beispiel sind Infektionskrankheiten, für die man Erfassungsinstrumente braucht und für die man Therapien und Imp- fungen entwickelt. Da sind wir nicht überall selber tätig. Durch das Ergrün- den molekularer Mechanismen von Infektionen oder von deren Zusam- menhang mit genetisch bedingten Krankheiten leisten wir aber Beiträ- ge dazu. Die Krebsforschung ist ein anderer Schwerpunkt, zu erwähnen sind auch die Nervenkrankheiten, die Immunologie und die Transplantati- onsforschung. Das sind die klassischen Schwerpunkte, die uns viel abfordern.

Lehrstuhl	Hauptforschungsgebiete
<b>Entwicklungs pädiatrie</b>	Entwicklung von gesunden Kindern und von Kindern mit Risiken für Entwicklungsstörungen; Schlafverhalten, Lernen und Hirnentwicklung
<b>Kinderanästhesie</b>	Atemwegssicherung, nicht-invasive Haemodilutions Monitoring; Infusionstechnologie inkl. intraossäre Infusionstechnik, Lokalanästhetika-Intoxikation
<b>Kinderchirurgie</b>	Hautersatz; Brandverletzungen; Missbildungschirurgie
<b>Kinderherzchirurgie</b>	Minimal-invasive Operationstechniken bei angeborenen Herzfehlern; Assist-Devices; Herztransplantation
<b>Kinderneurologie</b>	Angeborene und erworbene Defekte des Kleinhirns; Anfallsleiden, besonders bei Neugeborenen und Stoffwechselleiden
<b>Neonatalogie</b>	Hirnentwicklung von Frühgeborenen; Durchblutung und Sauerstoffversorgung des Hirns; nicht-invasive Diagnostik
<b>Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie</b>	Diabetes mellitus; Wachstum; Geschlechtsentwicklung
<b>Pädiatrische Immunologie und Hämatologie</b>	Angeborene Immundefekte; Genterapie; Knochenmarkstransplantation
<b>Pädiatrische Infektiologie</b>	Infekte bei angeborenen und erworbenen Immundefekten; Virus-bedingte Tumore; Diagnostik und Therapie häufiger Infektionen
<b>Pädiatrische Kardiologie</b>	Angeborene Herzfehler; elektrische Signalübertragung; Bilddiagnostik; nicht chirurgische Intervention
<b>Pädiatrische Onkologie</b>	Leukämien; Tumore des Nervensystems; embryonale Tumoren
<b>Pädiatrie</b>	Allergien (Interaktion von Genen und Umwelt im Kindesalter bei der Entstehung); Atemwegserkrankheiten (innovative Diagnostik, Therapie und Rehabilitation); pädiatrische Psychologie (Bewältigung von chronischen Krankheiten, Lebensqualität und psychisches Befinden von chronisch kranken Kindern und deren Eltern, psychotraumatologische Auswirkungen invasiver Behandlungen, Effektivität pädiatrisch-psychologischer Interventionen)
<b>Stoffwechsel</b>	Angeborene Stoffwechselstörungen und Bindegewebskrankheiten inkl. Screening beim Neugeborenen

## Ohne Forschung geht's bergab

### Warum muss denn das Kinderspital immer noch besser werden? Reicht es nicht, wenn es wie bisher einfach tolle Leistungen für Kinder in der Schweiz erbringt?

Patienten und Politik möchten – zu Recht – möglichst lange eine möglichst gute Versorgung. Das erfordert aber unser Mitmachen beim technischen und wissenschaftlichen Fortschritt! Und das wiederum geht nur, wenn man selber in effizienter, innovativer und wettbewerbsfähiger Weise in der Forschung tätig ist. Wenn wir das nicht tun würden, wären Patienten und Politik mit uns noch maximal fünf Jahre zufrieden, dann ginge es bergab. Nicht vergessen dürfen wir, dass wir eine wichtige Funktion in der Aus- und Weiterbildung niedergelassener Kinderärzte haben.

### Gibt es Grenzen der Erkenntnis, die man auch am Kinderspital respektiert?

Das Individuum! Es ist unser höchster Wert. Alles, was wir für den einzelnen Patienten tun, soll die bestmögliche Massnahme sein. Und auf keinen Fall dürfen wir Schaden anrichten. Je besser wir über unsere Fachgebiete Bescheid wissen, desto besser können wir diese Aufgabe erfüllen. Und nie werden wir Studien durchführen, die für Patienten eine Gefährdung darstellen.

### Wie wird Forschung finanziert? Geht das auf Kosten der grundlegenden medizinischen Versorgung?

Nein, davon kann keine Rede sein! Von der Universität erhält das Kinderspital rund 7 Millionen Franken pro Jahr für Lehre und Forschung. Die Forschenden

des Kinderspitals akquirieren zudem 3 bis 5 Millionen so genannt kompetitive Drittmittel pro Jahr: Dieses Geld wird im Wettbewerb mit anderen Forschenden erworben. Hier zählen deshalb Innovation und Güte der vorgelegten Projekte sowie die Vorleistungen. Mit dem Forschungszentrum können wir uns in diesen Aspekten ständig verbessern und unsere Wettbewerbsfähigkeit erhalten und steigern.

## Art der Forschung (Auswahl)

Studien mit gesunden und kranken Kindern, Einsatz von standardisierten Testverfahren, Interviews, Fragebogen und bildgebenden Methoden

Laborbasierte Forschung, Studien mit Patienten

Laborbasierte und klinische Studien

Klinische Studien, experimentelle Tierforschung

Klinische Studien, unterstützt durch Bildgebung

Randomisierte kontrollierte klinische Studien, Entwicklung und Anwendung der Nah-Infrarot-Spektroskopie, EEG und Magnetresonanz

Patienten-orientierte Grundlagenforschung, Studien mit Patienten, laborbasierte klinische Forschung, Epidemiologie

Labor-basierte Studien an Patienten und an Tiermodellen

Patienten-orientierte Grundlagenforschung, Studien mit Patienten, laborbasierte klinische Forschung, Epidemiologie

Magnetresonanz-Bildgebung des Herzens, Klappenimplantate, Resynchronisation und Therapie mit implantierbaren Schrittmachern

Identifizierung von Entstehungsmechanismen von Tumoren und deren therapeutische Beeinflussung

Labor-basierte Forschung mit Proben aus epidemiologischen Studien, klinische Studien, nicht-invasive Messung von Entzündungsaktivität und Lungenfunktion, Studien mit kranken Kindern und deren Eltern mittels Interviews und Fragebögen; randomisiert-kontrollierte Interventionsstudien

Laborbasierte Grundlagen- und translationale Forschung\*, Studien an Patienten

\* Grundlagenforschung an der Schnittstelle zur angewandten Forschung mit konkreten Anwendungszielen

## Forschungszentrum für das Kind (FZK) Zürich

Das Forschungszentrum für das Kind (Child and Youth Research Center Zurich, FZK) bündelt, koordiniert und fördert die wissenschaftliche Forschung am Kinderspital Zürich. Themen sind normale Prozesse der Entwicklung und des Lebens, angeborene und erworbene Krankheiten, Fehlbildungen und Unfallfolgen ebenso wie Aspekte der Prävention. International ausgewiesene Teams von Forschenden bürgen für eigenständige und effiziente Projekte von höchster wissenschaftlicher und medizinischer Qualität und für die Förderung des Nachwuchses.

Das Ziel besteht darin, neue Einsichten zu gewinnen und die Methoden der Abklärung und Behandlung zu verbessern. Dabei wird den speziellen Bedürfnissen der Kinder, der Jugendlichen und derer Familien die grösste Beachtung geschenkt. Ethische Grundsätze im Umgang mit Patienten und ihren Angehörigen sind verpflichtend. Tierversuche werden nur im Rahmen der Gesetze und Richtlinien nach ethischen Normen durchgeführt.

Das Forschungszentrum umfasst Projekte der sowohl labor-basierten und klinischen als auch der interventionellen und epidemiologischen Forschung. Es geht um ein breites Spektrum von Studien in Bereichen wie der Zellbiologie, der Molekularbiologie, der Biochemie und der Physiologie. Dabei erfolgen Untersuchungen biologischer, medikamentöser, psychologischer, prognostischer oder apparativer und klinischer Art. Modernste Ausrüstung und neustes wissenschaftliches Wissen, gepaart mit Innovation, Originalität und langjähriger Erfahrung schaffen die Aussicht auf künftige Erfolge.

Das Forschungszentrum arbeitet mit nichtkompetitiven Mitteln der öffentlichen Hand von rund 800 000 Fr. und zusätzlichen rund 2,5 Mio. Fr. an frei und kompetitiv eingeworbenen Geldern (Stand letztes Jahr). Geldgeber sind u. a. der Nationalfonds, private Spender und Gönner, die Stiftung für wissenschaftliche Forschung an der Universität Zürich und die Krebs- und Lungenligen.

# Forschung mit Patienten

## Herzchirurgie

### Das Fallbeispiel

Müde liegt Lara\* in ihrem Krankbettchen auf der Intensivstation des Kinderspitals. Das blonde Mädchen erholt sich von einer aufwändigen Operation am Herzen. Ihre Leidensgeschichte begann schon viel früher, nur vier Stunden nach der Geburt. Ärzte des Spitals Aarau teilten den Eltern mit, dass vermutlich ein Herzfehler vorliege. Ein Schock... und dann ging alles ganz

schnell: Die Ambulanz brachte die Kleine umgehend ins Kinderspital. Die Diagnose war kompliziert: Lara fehlte die Pulmonal-Arterie, welche dafür sorgt, dass das Blut mit ausreichend Sauerstoff angereichert wird. Ausserdem hatte sie eine „Organvertauschung“: Der rechte Vorhof des Herzens befindet sich auf der linken Seite und umgekehrt. Noch vor zehn Jahren hätte diese Diagnose für ein Neugeborenes den sicheren Tod bedeutet. Mit Medikamenten konnte Laras Leben gerettet werden.

Bereits nach fünf Tagen musste sich die kleine Kämpferin dann einem Eingriff im Herzkatheter-Labor und einen Tag darauf einer Herzoperation unterziehen. Die Eingriffe verliefen gut: Lara konnte fünf Wochen später nach Hause zu ihrem grösseren Bruder. Ein Jahr später stellten die Ärzte fest, dass die Sauerstoffsättigung im Blut unter 80 Prozent lag, was für Lara ein kritischer Wert war. Eine weitere Operation war unumgänglich. Bereits kurz darauf erhielt Lara eine neue Verbindung vom Herz zur Lunge (Rekonstruktion der

\* Name geändert

Die junge Herzpatientin konnte von der Entwicklung der Herzchirurgie profitieren.





Pulmonalarterie), welche die Sauerstoffanreicherung so gut wie möglich korrigierte. Nach der Operation folgten zwei Monate Spitalaufenthalt, davon sechs Wochen auf der Intensivstation.

Im Juni 2009 kam dann die positive und unerwartete Wende. In einer ganztägigen Operation konnte man erfolgreich beide Kreisläufe trennen und die Hohlvenen an den Lungenarterien verbinden (Fontan Operation). Schlagartig stieg die Sauerstoffsättigung auf sensationelle 100 Prozent. Langsam, aber

stetig verbesserte sich die Vitalität von Lara, das heute ein lustiges und lebensfreudiges Mädchen ist.

#### Der Kommentar

**Die Herzchirurgie ist jene Fachdisziplin, die wohl am meisten von Forschung profitiert hat. Möglich sind heute zum Beispiel komplizierte Operationen am offenen Herzen und auch Herztransplantationen. Vom Ende der bisherigen, 60-jäh-**

**rigen Ära der Forschung kann keine Rede sein: Neue Techniken, neue Hilfsmittel und Ansätze garantieren den weiteren Fortschritt zu Gunsten unserer Patienten. Noch eben im Labor erprobt, fliessen viele Ergebnisse aus Forschungsarbeiten rasch in unsere alltägliche Arbeit ein.**

*Prof. Dr. René Prêtre, Chefarzt Herzchirurgie, Kinderspital Zürich*

## Ein Wort zur Forschung

Forschen heisst Dinge lernen, entwickeln und anwenden mit dem Ziel, es besser zu tun als zuvor. Wenn solche Verbesserungen dank der Kispi-Forschung erzielt und vor allem erfolgreich in die klinische Praxis übertragen werden, profitiert die Zürcher Bevölkerung von einer immer besseren medizinischen Versorgung – gerade auch für die Kleinsten.

Mit den Legislaturzielen 2007 - 2011 will die Zürcher Regierung die Wettbewerbsfähigkeit des Kantons Zürich stärken. Ein besonderes Augenmerk gilt der hochspezialisierten Medizin. Mit Universität, ETH und universitären Spitälern, darunter dem Kinderspital, verfügt Zürich über beste Voraussetzungen, um eine wirkungsvolle Verbindung zwischen der medizinischen Forschung und der klinischen Praxis zu erreichen. Der Regierungsrat fördert Spitzenleistungen im Wissens- und Forschungsbereich und in der hochspezia-

lisierten medizinischen Versorgung mit einer kantonalen Gesamtstrategie und gezielten Investitionen in strategische Schwerpunktbereiche.

Die Kispi-Forschung wird mit der kantonalen Gesamtstrategie für die hochspezialisierte Medizin in ein breit abgestütztes Forschungs- und Versorgungssystem eingebettet und profitiert von dieser engen Vernetzung. Zudem unterstützt der Kanton Lehre und Forschung am Kispi mit Anteilen aus dem universitären Budget: Die Jahrespauschale für Forschungs- und Lehrleistungen inklusive Gesamtlohnsumme aller Kispi-Professoren beträgt 2009 gut 8.7 Mio. Franken.



**Dr. Thomas Heiniger, Regierungsrat des Kantons Zürich, Vorsteher der Gesundheitsdirektion**



# Norovirus

## Das Fallbeispiel

Die Mutter eines Säuglings mit angeborenem Herzfehler hat abrupt heftig erbrochen, verlässt mit Bauchschmerzen und Durchfall das Spital. Ihr Kind und zwei weitere auf der Säuglingsstation entwickeln wässrige Durchfälle. Andern Eltern geht es gleich, auch mehrere Mitarbeitende fallen aus wegen heftiger Magendarmgrippe. Die Patienten werden isoliert. Noro-Viren werden nachgewiesen. Aufgrund der Zirkulation des Norovirus in der Bevölkerung veranlasst die Spitalhygiene, dass Mitarbeitende und Besucher mit Anzeichen

einer Magendarmgrippe das Spital und das Personalrestaurant nicht betreten bzw. sofort verlassen, dass Pflegende von ansteckenden Kindern auf der Station verpflegt werden und dass diese Patienten nur eingeschränkte Besuchsrechte haben. Mit diesen Massnahmen und ihrer Überwachung blieben Norovirus-Infektionen zwei Wochen lang auf eine Bettenstation begrenzt und die Aufnahmekapazität des Spitals erhalten.

Noroviren sind hoch ansteckend. Sie verursachen abrupt einsetzendes Erbrechen und schwere Durchfälle, welche für Kleinkinder gefährlich sein können.

Rigoreuse Hygienemassnahmen sind gefordert und müssen akzeptiert und umgesetzt werden, sollen schwerste Ausbrüche bei Patienten und Personal abgewendet werden.

## Der Kommentar

**Als Infektiologe bin ich getrieben vom Drang nach Einblick in die Entstehung und Ausbreitung von Infektionskrankheiten. Diese sind auf faszinierende Weise bestimmt durch die Übertragung von Viren, Bakterien oder andern Mikroorganismen, die Empfänglichkeit des menschlichen Körpers und das Ausmass seiner Reaktion auf diese Angreifer. Die Beobachtung dieser Wechselwirkungen kann uns helfen abzuleiten, wann Epidemien drohen, wann der menschliche Körper durch zuwenig oder zuviel Reaktion Folgen ausgeliefert ist und wann Schutz entsteht. Dies wiederum wollen wir nutzen zur Therapie wie zur Verhinderung von Infektionskrankheiten und deren Ausbreitung.**

*PD Dr. Christoph Berger, Co-Leiter Infektiologie, Leiter Spitalhygiene*

## Ein Wort zur Forschung

Das Kinderspital Zürich nimmt eine nationale Führungsposition in zahlreichen Gebieten der Kindermedizin und der daraus abgeleiteten Grundlagen- und Translationsforschung mit grosser internationaler Anerkennung und Ausstrahlung ein. Dies wird belegt durch eine beachtliche Einwerbung von nationalen und internationalen (kompetitiven) Drittmitteln, ebenso durch Aussagen von Gutachtern und durch Kongresseinladungen.

Die Leistungen der universitären Medizin sind ein wesentliches Element für die hervorragende Positionierung der Universität Zürich in internationalen Rankings; das Kinderspital trägt durch ein geschlossen hohes Niveau wesentlich dazu bei. Besonders hervorzuheben sind das grosse Engagement und die Qualität der studentischen Lehre! Durch die Symbiose von universitärer Forschung und klinischer Dienstleistung wird die hervorragende Gesundheitsversorgung von morgen sichergestellt.

Die Universität fühlt sich verpflichtet, die kliniknahe Grundlagen- und Translationsforschung nachhaltig zu unterstützen, damit die gute Reputation gehalten und gesteigert werden kann. Die Träger des klinischen Betriebs sind hier ebenso gefordert, damit auch im Bereich der klinischen Forschung und Dienstleistung das hohe universitäre Niveau gehalten und ausgebaut werden kann. Der vorgesehene Neubau des Kinderspitals stellt für sämtliche Aspekte der akademischen Kindermedizin eine einmalige Chance dar, die es zu nutzen gilt!



**Prof. Dr. Heini Murer, Prorektor Medizin und Naturwissenschaften der Universität Zürich**



Norovirus im Bild eines Elektronenmikroskops.

## Ein Wort zur Forschung

### Diabetes

#### Das Fallbeispiel

Im Alter zwischen 18 und 20 Jahren erfolgt für chronisch kranke Menschen der Wechsel von einem spezialisierten Pädiater zu einem Arzt für Erwachsene. Das gilt auch für Patienten mit Typ 1 Diabetes. Dieser Übergang, die so genannte Transition, kann für gewisse Patienten vor allem aus psychologischen Gründen kritisch sein. Auch gilt es zu vermeiden, dass sich die Stoffwechsel-Einstellung durch einen abrupten Wechsel in der Betreuung verschlechtert.

Planmässiges Vorgehen ist deshalb sinnvoll, um den Übertritt so stressfrei wie möglich zu verwirklichen. Die Abteilung Endokrinologie/Diabetologie des Kinderspitals begleitet pro Jahr rund 25 solche Jugendliche in der Transition. Einige der Patienten sind bis zum 18. Lebensjahr in unserer Betreuung. Der Übertritt wird zwei bis drei Jahre im voraus angesprochen, also etwa ab dem 16. Altersjahr. Der Patient ist sich ab dann bewusst, dass er höchstens bis zum 20. Altersjahr in unserer Betreuung bleibt, dass er aber den richtigen Zeitpunkt selbst entscheiden kann.

In einer Studie haben wir die Daten von 178 Patienten vor und nach der Transition untersucht. Analysiert wurden vor allem die HbA<sub>1c</sub>-Werte: Das glykosylierte Hämoglobin (HbA<sub>1c</sub>) ist ein wichtiger Parameter in der Diabetologie. Es ist Ausdruck der Qualität der Langzeit-Behandlung des Diabetes.

Der Forschung im Kinderspital messen wir einen hohen Stellenwert zu. Sie ist eine wesentliche Ergänzung unserer klinischen Dienstleistungen und im Bereich unserer medizinischen Schwerpunktgebiete eine unerlässliche Grundvoraussetzung. Auch in einem Spital, und dies gilt im Besonderen für ein Kinderspital mit seinem umfassenden medizinischen Leistungsangebot, müssen sich die Forschungsanstrengungen auf klar umschriebene Bereiche konzentrieren. In diesen wollen wir qualitativ ausgezeichnete Resultate erbringen und unseren Beitrag zum medizinischen Fortschritt leisten. Das Kinderspital ist ein privater Leistungserbringer der Universität Zürich. Vertraglich verpflichtet sich das Spital gegenüber der Universität zu einer hochstehenden Forschung und wird dafür entschädigt. Eine zweite wesentliche öffentliche Finanzierung kommt projektbezo-

gen vom Schweizerischen Nationalfonds. Wichtigste private Finanzquelle sind die Drittmittel, die aufgrund von vertraglich vereinbarter Leistung und Entgelt hierfür fließen. Schliesslich leben das Spital und seine Forschung auch von Sponsorengeldern und Spenden. Eine Aussage über die prozentuale Verteilung zwischen diesen Finanzierungsquellen ist schwierig, sie wechselt auch ständig von Jahr zu Jahr. Jedoch, aufgrund des privaten Charakters von Kinderspital Zürich – Eleonorenstiftung, haben die eigenen Anstrengungen zur Gewinnung von Finanzmitteln einen ganz zentralen Stellenwert.



Dr. Dieter von Schulthess, Präsident Kinderspital Zürich - Eleonoren-Stiftung

#### Der Kommentar

**Wir haben folgende Erkenntnisse daraus gewonnen: Während der Pubertät, also in den Jahren vor der Transition, verschlechtern sich die durchschnittlichen HbA<sub>1c</sub>-Werte der Patienten. Diese gut bekannte durchschnittliche Verschlechterung ist bedingt durch eine schlechte Therapietreue (Compliance) einiger Patienten während der Pubertät. Erstaunlicherweise verbessern sich die Werte aber erst wieder etwa sechs Jahre nach der Transition, also Mitte Zwanzig. Dabei sahen wir jedoch auch, dass die schon als Kinder und Jugendliche gut einge-**

**stellten Patienten auch nach der Transition gut eingestellt bleiben. Wir konnten zeigen, dass die Dauer des Diabetes einen Einfluss auf die Stoffwechseleinstellung hat: Je länger die Krankheit vor der Transition dauerte, desto schlechter sind die Werte zuvor und danach. Der Prozess der Transition selbst wirkt sich nicht unmittelbar auf die Qualität der Behandlung aus, was unsere momentane Vorgehensweise rechtfertigt.**

*Prof. Dr. Eugen Schönle, Leiter Abteilung Endokrinologie/Diabetologie*

# Gentherapie eines Immundefektes

Forschungsbericht von Janine Reichenbach\*

Bei dem durch einen Gen-Defekt verursachten Immundefekt „Chronische Granulomatose“ (CGD) ist die Abtötung von Mikroben durch Blut-Fresszellen gestört. Dadurch kommt es von Geburt an zu lebensbedrohlichen Infekten. Die Sterblichkeit ist trotz auf die Erreger zugeschnittenen anti-mikrobiellen Therapien mit rund 50% hoch. Häufig werden deshalb Knochenmark-Transplantationen notwendig. Diese sind aber durch die Verfügbarkeit geeigneter Spender eingeschränkt.

## Therapie durch gesunde Gen-Kopie

Für CGD-Patienten ohne passenden Knochenmark-Spender hat die Immunologie-Abteilung des Kinderspitals in Kooperation mit der Universität Frankfurt ein Gentherapie-Protokoll erarbeitet. Bei der Gentherapie wird eine gesunde Kopie des betroffenen Gens mithilfe eines modifizierten Virus (Vektor) in die blutbildenden Stammzellen geschleust. Dort ersetzt es die Funktion des defekten Gens.

Blutbildende Stammzellen sind die Vorläufer von Blut- und Abwehzellen wie den Fresszellen. Die Stammzellen werden aus dem Knochenmark des Patienten isoliert, mit dem gesunden Gen therapiert und dann ins Blut des Patienten zurück gespritzt. Von dort aus wandern sie ins Knochenmark, wo sie anwachsen und anschliessend zu abwehrtüchtigen Fresszellen ausreifen.

## Suche nach mehr Sicherheit

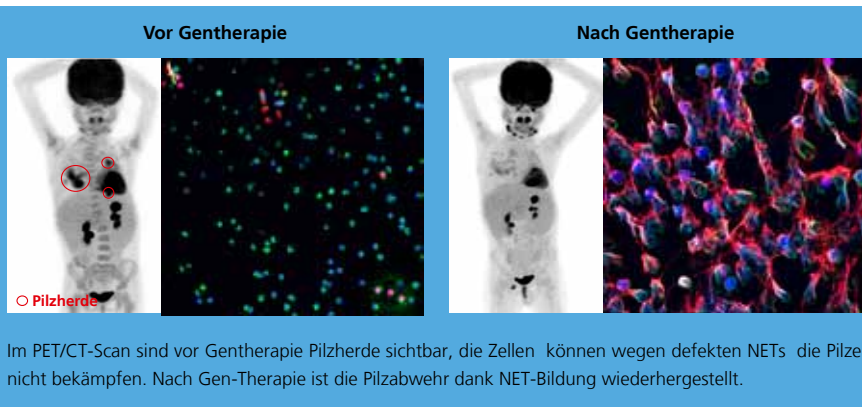
Wir konnten bei zwei Kindern und zwei Erwachsenen erstmals zeigen, dass eine Gentherapie von CGD möglich ist und zur deutlichen Verbesserung der Lebensqualität beitragen kann. Als Nebenwirkung kam es bei den in Frankfurt therapierten Erwachsenen unerwartet zur Aktivierung von Genen, die das Zellwachstum fördern. Zukünftige Therapien müssen daher grössere Sicherheit gewährleisten.

In einem vom Forschungskredit der Universität Zürich geförderten Projekt wurde die nächste Generation von

modifizierten Gentherapie-Vektoren mit höherer Sicherheit getestet. Im Labor identifizierten wir zwei Vektoren, die erst in Fresszellen zur Expression des gesunden Gens führen. Das minimiert das Risiko einer Aktivierung von Genen, die das Zellwachstum fördern, bereits in Blut-Stammzellen. Diese neuen Vektoren werden jetzt in Tierversuchen an CGD-Mäusen getestet und sollen dann ab 2010 für Patienten zur Verfügung stehen.

## Neuer Abwehrmechanismus

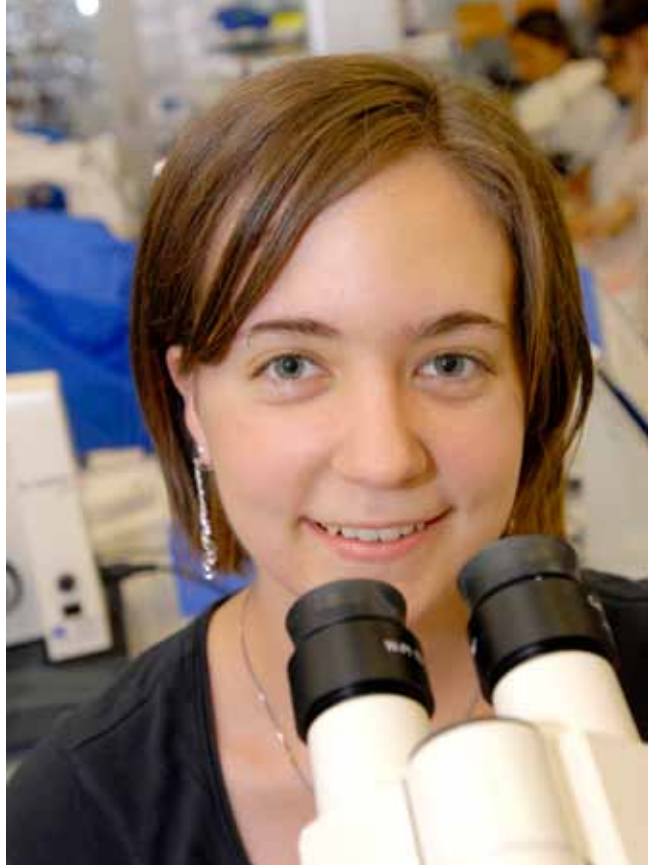
In Zusammenarbeit mit dem Max Planck-Institut für Infektionsbiologie in Berlin gelang es zudem erstmals zu zeigen, dass bei CGD ein neuer Abwehrmechanismus von Fresszellen, die so genannte NET (Neutrophil Extracellular Trap)-Bildung, gestört ist und dass diese durch eine Gentherapie wieder hergestellt werden kann. Ein Kind hatte an einer therapie-resistenten Pilzinfektion der Lunge gelitten. Einen Monat nach Gentherapie war diese Infektion klinisch geheilt. Für die defekte Abwehr der Pilzinfektion war die Unfähigkeit der Fresszellen verantwortlich, NETs zu bilden und die Pilze so wie in einem Netz gefangen zu halten und abzutöten. Nach einer Gentherapie konnten NETs erstmals gebildet und somit Pilze zerstört werden.



Im PET/CT-Scan sind vor Gentherapie Pilzherde sichtbar, die Zellen können wegen defekten NETs die Pilze nicht bekämpfen. Nach Gen-Therapie ist die Pilzabwehr dank NET-Bildung wiederhergestellt.

\*PD Dr. med. Janine Reichenbach ist Oberärztin an der Abteilung für Immunologie am Kinderspital Zürich.





**H el ene Singeisen hat am Wettbewerb**

**„Schweizer Jugend forscht“ den Sonderpreis der**

**„SGCI Chemie Pharma Schweiz“ und die Sonder-**

**anerkennung der Metrohm Stiftung gewonnen.**

**Sie berichtet  ber ihre Erfahrungen.**

## Erste Schritte in die Forschung

Erfahrungsbericht von H el ene Singeisen\*

Viele Produkte des Alltags sind das Resultat verschiedenster Bereiche der Grundlagenforschung, zum Beispiel der Nanotechnologie. Als Nanopartikel werden Teilchen bezeichnet, die einen extrem kleinen Durchmesser von weniger als einem F nfhundertstel eines menschlichen Haars aufweisen. Solche Teilchen werden in Produkten und Materialien verwendet, um ihnen bestimmte Eigenschaften zu verleihen: Beispiele sind Beschichtungen von Textilien, damit Wassermolek le oder Schmutzteilchen nicht an den Textilien haften, oder die Beigabe von Nanopartikeln in Sonnencremes als Schutz vor Sonnenstrahlen. Fasziniert von diesen Anwendungen, schrieb ich f r „Schweizer Jugend forscht“ eine Arbeit zum Thema „Kosmetischer Sonnenschutz mit und ohne Nanopartikel“.

### Diskussionen rund um Forschung

Bereits bei den ersten Nachforschungen wurde ich konfrontiert mit den Diskussionen, die neue Anwendungen von

Nanopartikeln in Alltagsprodukten aufwerfen. Nur wenige popul rwissenschaftliche Artikel lobten das neue, erfolgsversprechende Produkt der Nano-Sonnencreme. Unz hlig misstrauische Stimmen hingegen stellten die eventuell damit verbundenen, bis jetzt noch unerforschten Gesundheitssch den ins Rampenlicht. Teilweise zu Recht: Denn schon nach relativ kurzen Forschungs- und Entwicklungsphasen wurden viele neue Produkte mit Nanopartikeln in den Markt eingef hrt. Noch weiss man zum Beispiel nicht, was mit den Nanopartikeln in der Umwelt geschieht, ob und wie sie in den menschlichen K rper eindringen k nnen oder welche toxischen Eigenschaften sie aufweisen.

Andererseits muss auch der bedeutende Fortschritt von Sonnenschutzmitteln dank der Nanotechnologie in Betracht gezogen werden. Die Verwendung von Nanopartikeln als UV-Filter ist wegweisend. Ohne die Nanopartikel w ren hohe Lichtschutzfaktoren und ein sicherer Schutz im

Energiebereich der UV-A Strahlung der Sonne sehr schwer zu erreichen. In meiner Arbeit konnte ich experimentell nachweisen, dass sich Sonnencremes mit Nanopartikeln regelm ssiger auf der Hautoberfl che verteilen und so, von diesem Aspekt aus, einen vollst ndigeren Sonnenschutz darstellen als herk mmliche kosmetische Sonnenschutzmittel (ohne Nanopartikel), die in die Hautfalten absinken und somit die erh hten Hautpartien nicht gegen UV-Strahlen sch tzen.

### Neue Fragen

Mein kleiner Einblick in die Forschung mit Nanopartikeln hat mir gezeigt, dass jede Forschungsarbeit, auch wenn sie nur einen winzigen Teil eines aktuellen Forschungsgebietes beantwortet, wiederum unz hlig neue Fragestellungen aufwirft. So wird klar: Viele aktuelle Forschungsarbeiten basieren auf Forschungsergebnissen der Vergangenheit und helfen gleichzeitig mit, Fragestellungen f r zuk nftige Forschungsprojekte zu formulieren.

\*H el ene Singeisen ist Preistr gerin von "Schweizer Jugend forscht" und Medizinstudentin an der Universit t Basel.

# Atemwege sichern – und schonen!

Forschungsbericht von Markus Weiss\*

Säuglinge und Kleinkinder haben schmale und zarte Atemwege. Die Sauerstoffreserven sind klein. Entsprechend kurz und zuverlässig müssen Manipulationen vorgenommen werden. Das direkte Einführen (Intubation) eines „Beatmungsschlauches“ (Tubus) ist heute immer noch die wichtigste Methode, um den Atemweg während Operationen definitiv zu sichern. Unsachgemäßes, traumatisches Einführen der Beatmungstuben und der Einsatz von ungeeignetem Material können sehr schnell zu erheblichen Schäden an den kindlichen Atemwegen führen.

## Schwierige Ausbildung

Wegen der geringen Grösse der kindlichen Atemwege können die nötigen Intubationstechniken aber nicht im konkreten Fall den Auszubildenden demonstriert werden. Aus diesem Grund wurden am Kinderspital Geräte für Videoübertragung des Intubationsvorgangs entwickelt und 1998 der Öffentlichkeit vorgestellt. Diese so genannten Video-Laryngoskope erlaubten es fortan, die Intubation in Echtzeit per Monitor sichtbar zu machen, zu dokumentieren und Auszubildende damit bei ihren ersten Intubationsversuchen zu unterstützen. Während die ersten Instrumente noch mit einer fiberoptischen Bild-

übertragung arbeiteten, kommen heute immer mehr Modelle mit Video-Chiptechnologie auf den Markt.

## Schonungsvolle Beatmung

Ein anderes Beispiel für die seit über zehn Jahren laufenden Entwicklungsarbeiten am Kinderspital: Von einem Beatmungstubus wird erwartet, dass er keine Schäden verursacht. Zudem soll er eine dichte Verbindung zwischen der Beatmungsmaschine und den Lungen des Patienten herstellen. Traditionell werden bei Kindern im Alter bis zu zehn Jahren Beatmungstuben ohne aufblasbare Blockmanschetten (Cuff) eingesetzt. Es wird jeweils derjenige Tubus herausgesucht, der ohne Widerstand durch den Kehlkopf passt und die Luftwege abdichtet. Dies hat zur Folge, dass die kleinen Patienten mehrfache Tubuswechsel über sich ergehen lassen müssen – jeweils so lange, bis der passende Tubus gefunden ist. Dieses Vorgehen schädigt die

empfindliche Schleimhaut des kindlichen Kehlkopfes, zumal nur gerade neun Grössen für Kinder von Geburt an bis zum Alter von 16 Jahren zur Verfügung stehen!

Beatmungstuben mit Cuff können hingegen kleiner sein. Zusätzlich von Vorteil ist der aufblasbare Cuff, um die Luftwege abzudichten. Trotz dieser Vorteile werden Tuben mit Cuff in der Kindermedizin aus Angst vor Atemwegsschäden vermieden. Das Kinderspital Zürich entwickelte zusammen mit einem Industriepartner einen anatomisch korrekt ausgestalteten Kinder-tubus mit neuartigem Cuff aus dem Polyurethan (Microcuff PET, Kimberly Clark, Atlanta, USA). Dazu gehörte auch die Definition klarer Regeln zum Einsatz des neuen Beatmungstubus.

Die Ergebnisse der Tests in 24 Kinderkliniken in Europa haben die Erwartungen bei weitem übertroffen. Der neue Tubus wird unterdessen weltweit erfolgreich vertrieben und eingesetzt, insbesondere in den USA.

Beatmungstubus mit Blockmanschette (Cuff).



\*Prof. Dr. Markus Weiss ist Chefarzt der Anästhesieabteilung des Kinderspitals Zürich.



Morgenrapport im Spital Kantha Bopha, Phnom Penh.

**Durch die Zusammenarbeit mit Forschungszentren in der ganzen Welt ist es möglich, Studien auch über seltene Krankheiten durchzuführen und die Aus- und Weiterbildung von Ärzten zu fördern.**

## Weltweit vernetztes Wissen

Bericht von Matthias Baumgartner und David Nadal\*

Forschung und Lehre am Kinderspital Zürich sind international vernetzt. Zum einen erfolgen der Informations-, Wissens- und Technologieaustausch über einzelne Personen in fachlichen, bilateralen Beziehungen. Zum anderen bestehen feste Verbindungen zu anderen Forschungszentren im Rahmen sogenannter Multicenter-Studien. Schliesslich besteht eine enge Zusammenarbeit im Hinblick auf Lehre und Nachwuchsförderung mit den Kantha Bopha-Spitälern in Kambodscha und dem Arabkir Kinderspital in Yerevan, Armenien.

### Partner einer internationalen Studie

Für die Arbeit in so genannten Multicenter-Studien sei beispielhaft eines der Projekte beschrieben. Die Abteilung für Stoffwechselkrankheiten des Kinderspitals beteiligt sich als einziges europäisches Zentrum an einer grossen, vom amerikanischen National

Institute of Health unterstützten Studie über Harnstoffzyklus-Störungen. Personen mit solchen Störungen können das giftige Abfallprodukt Ammoniak nicht ausscheiden, weil ihnen einzelne Stoffe im Harnstoffzyklus fehlen. Werden Kinder mit Harnstoffzyklus-Störungen nicht behandelt, steigt die Konzentration des giftigen Ammoniaks und schädigt besonders die Funktion des Gehirns.

Weil solche Störungen sehr selten sind, betreuen auch grosse Kinderspitäler oft nur einige wenige Patienten und können nur bedingt etwas über diese Krankheiten lernen.

### Erkenntnisse dank vieler Patienten

In dieser Studie ist es nun dank internationaler Zusammenarbeit erstmals gelungen, eine grosse Zahl von Patienten (aktuell über 350) in die gleiche Untersuchung einzuschliessen. Das Ziel

der Studie besteht darin zu beobachten, wie solche Patienten wachsen und sich entwickeln und wie oft sie krank werden. Die Daten werden uns helfen, mehr über diese Krankheiten, deren Verlauf und neue Behandlungsmöglichkeiten zu erfahren.

### Aus- und Weiterbildung

Bei der Vernetzung der universitären Lehre und Forschung liegt das Hauptgewicht in der Aus- und Weiterbildung von Kinderärzten in Kambodscha und in Armenien. Spezialisten fast aller Disziplinen des Kinderspitals Zürich führen nach einem festen Plan theoretische und praktische Kurse vor Ort durch. Motivierter Nachwuchs aus diesen Spitälern kommt ins Kinderspital zur vertieften Ausbildung. Dadurch wird auch die Forschung in diesen Zentren stimuliert.

\*Prof. Dr. Matthias Baumgartner ist Leiter der Abteilung Stoffwechsel, Prof. Dr. David Nadal ist Leiter des Forschungszentrums für das Kind am Kinderspital Zürich.

**Forschungsarbeiten haben es ermöglicht, dass Nierenbecken-Entzündungen einfacher behandelt werden können: In der Kinderarzt-Praxis statt im Spital.**

**Ein Zürcher Pädiater erklärt, was das für Vorteile bringt.**

# Wenn es der Fortschritt einfacher macht

Feature von Andrea Six\*

Bei der Entzündung des Nierenbeckens (akute Pyelonephritis) handelt es sich um eine häufige Erkrankung. Sie wird begleitet von Fieber und Schmerzen und einem unterschiedlich stark ausgeprägten Krankheitsgefühl. Meist sind es Bakterien, die von Harnröhre und Blase aufsteigen und dann das Gewebe der Niere angreifen.

Im ersten Lebensjahr sind Knaben häufiger betroffen. Später gilt das für die Mädchen, weil ihre kürzere Harnröhre für aufsteigende Infektionen prädesti-

niert ist. Unbehandelt kann die Nierenbeckenentzündung bei Säuglingen zu einer lebensgefährlichen Blutvergiftung führen. Genesene Kinder können wegen Narben im Nierengewebe an dauerhaften Nierenfunktionsstörungen und Bluthochdruck leiden.

## Vom Tropf zum Sirup

Bisher hielt man die Antibiotika-Therapie über einen Tropf für unverzichtbar. Eine Studie des Kinderspitals Zürich

und anderer Spitäler zeigte, dass es bei Patienten im Alter von mehr als sechs Monaten genügt, wenn sie das Medikament in Sirup-Form einnehmen. Die Kinder werden ebenso gesund wie durch die intravenöse Therapie. Und die gefürchteten Narben in der Niere können ebenso effizient verhindert werden.

Einer, der die neuen Erkenntnisse im Alltag in die Tat umsetzt, ist Marco Belvedere. Der Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin FMH führt eine eigene

\*Andrea Six ist Mitglied der „Wissen“-Redaktion der NZZ am Sonntag.

Die Behandlung ist neu nur durch Schlucken des Medikamentes möglich.







Dr. Marco Belvedere in der Sprechstunde.

Praxis in Zürich. Zudem engagiert er sich auch in der Landespolitik für die Kinder- und Jugendmedizin.

### Herr Belvedere, wie erkennen Sie bei einem Kind in Ihrer Praxis, dass es an einer Nierenbeckenentzündung leidet?

Belvedere: Bei einem fiebernden Kind ohne begleitende Krankheitszeichen denkt man auch an eine Entzündung der Niere und klärt dies mit einer Urinuntersuchung ab. Den typischen Schmerz in der Flanke, den man bei Erwachsenen kennt, können Kinder oft nicht richtig angeben. Die Pyelonephritis ist sicher häufiger als wir es wahrnehmen. Denn wegen unspezifischem Unwohlsein mit Fieber bringen nicht alle Eltern ihr Kind zum Arzt. Und die Symptome können auch einfach wieder vergehen.

### Weiterhin freie Bewegung

### Welche Vorteile bietet die neue Behandlung für das Kind?

Belvedere: Die neue Behandlung ist eindeutig weniger belastend. Weil das Kind die Antibiotika-Lösung schluckt,

muss es die Schmerzen nicht ertragen, die das Anlegen eines Venen-Zugangs verursachen würde. Das Kind kann bei der Familie bleiben und sich frei bewegen, da es nicht von Infusionsschläuchen behindert wird. Zudem bin ich ganz sicher, dass der neue Weg kostengünstiger ist. Diagnose und Therapie bestimmt der Kinderarzt in der Praxis. Die Heilung kontrolliert er anhand einer Urinprobe. Bei einem Spitalaufenthalt fallen Pauschalen in ganz anderen Grössenordnungen an.

### Behandlungen auch hinterfragen

Dass Forschungsarbeiten eine Therapie vereinfacht und verbilligt haben, ist kein Einzelfall. Eine Arbeit aus dem Kinderspital hat zum Beispiel gezeigt, dass Lungenentzündungen nicht immer mit einem Antibiotikum behandelt werden müssen. Entscheidend ist, welche Erreger die Lungenentzündung verursachen. Bestimmte Keime bekämpft der Körper nämlich gut ohne Antibiotika-Therapie. Und eine Studie der Abteilung für Logopädie des Kinderspitals stellt derzeit die Frage, welche Kinder mit einem Sprachentwicklungs-Rückstand wirklich eine Therapie brauchen.

### Nach einem gängigen Bild setzt die moderne Medizin Roboter und Stammzellen ein. Wie passt die Zürcher Studie über die Nierenbecken-Entzündung zum gegenwärtigen medizinischen Fortschritt?

Belvedere: Medizin wird nicht zwingend immer technischer. Gute Forschung versucht auch, Therapien zu optimieren und Belastungen zu reduzieren. Die Zürcher Studie zeigt, dass man herkömmliche Behandlungen manchmal hinterfragen muss und nicht aus Sturheit an einem unnötigen Weg festhalten darf. Dafür braucht es hochwertige, engagierte Forschungsarbeiten.

### Ressourcen für andere kranke Kinder

### Warum müssen diese Studien von Spitälern durchgeführt werden?

Belvedere: Spitäler verfügen über Ausstattung und Struktur, verschiedene Kliniken einzubeziehen, die Abläufe zu koordinieren und die Ergebnisse zu sammeln. Ein einzelner niedergelassener Arzt kann diese Arbeit gar nicht leisten. Die Resultate wären erst verfügbar, wenn sich Gesellschaft und Medizin bereits völlig verändert hätten.

### Ist es nicht ungünstig für ein Spital, wenn sich herausstellt, dass auf eine stationäre Therapie verzichtet werden kann?

Belvedere: Wenn eine Studie feststellt, dass sich Behandlungen erübrigen, ist das kein Schaden. Unangemessene Therapien verschwenden Ressourcen, die man für andere kranke Kinder besser einsetzen kann.

Spielen und leben mit der Schwerhörigkeit.



**Wissen über die normale Entwicklung  
ist eine Voraussetzung für die  
Nachsorge von Kindern mit Risiken.**

**Dies zeigt das Beispiel eines schwerhörigen Kindes.**



## Schwerhörig – und trotzdem gesund

Forschungsbericht von Oskar Jenni, Rainer Truninger und Dorothe Veraguth\*

Dorian erkrankte im Alter von 4 Monaten an einer schweren Hirnhautentzündung. Diese führte in der Folge zu einer beidseitigen, hochgradigen Schwerhörigkeit.

Hochgradig schwerhörige Kinder werden immer häufiger mit Cochlea-Implantaten (CI) versorgt. Das CI-System besteht aus einem Mikrofon, einem digitalen Sprachprozessor, einer magnetischen Sendespule und dem eigentlichen Implantat. Dieses wird in das Innenohr eingesetzt und verbessert die Hörfähigkeit.

### Vom Hören zur Kommunikation

Im Alter von neun Monaten wurde Dorian links ein solches Implantat eingesetzt. Ein Monat später folgte ein zweites auf der anderen Seite. Die Anspannung der Eltern und der betreuenden Fachpersonen war gross. Würde Dorian nun hören? Als der betreuende Spezialist erstmals Lau-

te auf den Sprachprozessor gab, sah Dorian hoch, sah sich um und begann zu weinen. Dorian hörte etwas! Würde er nun auch sprechen lernen? Würde er sich normal entwickeln?

Seit März 2003 nahmen 50 Kinder an einer Längsschnittstudie der Abteilung Entwicklungspädiatrie des Kinderspitals und der Klinik für Ohren-, Nasen-, Hals- und Gesichtschirurgie des Universitätsspitals teil. Die Studie untersucht Hörfähigkeit, Sprache und allgemeine Entwicklung bei Kindern vor und nach einer CI-Implantation. Erste Ergebnisse zeigen, dass verschiedene Faktoren die Kommunikationsfähigkeit von Kindern mit CI beeinflussen: die sprachliche Kompetenz, der intellektuelle Entwicklungsstand, das soziale Verhalten und ein frühes Alter bei der Implantation.

Das Projekt soll dazu beitragen, die Entwicklungschancen von Kindern mit CI zu verbessern und Fördermassnahmen gezielt einzusetzen. Nicht nur

die Sprachfähigkeit, sondern auch die intellektuelle Entwicklung und die soziale Integration sind die Ziele der therapeutischen Bemühungen.

### Wissen über kindliche Entwicklung

Kinder mit CI gehören – wie ehemalige Frühgeborene – zu jenen Kindern, die erhöhte Entwicklungsrisiken aufweisen. Die entwicklungspädiatrische Nachsorge dieser Kinder ist eine wissenschaftliche Notwendigkeit und eine ethische Verpflichtung. Die Abteilung Entwicklungspädiatrie am Kinderspital sichert mit Forschungsprojekten das Wissen über die normale kindliche Entwicklung, das für die Nachsorge von Kindern mit solchen Entwicklungsrisiken notwendig ist.

Dorian geht heute in den Kindergarten. Er entwickelt sich intellektuell, sprachlich und motorisch weitgehend altersentsprechend und ist sozial gut integriert.

\*PD Dr. med. Oskar Jenni ist Leiter und Dr. med. Rainer Truninger Oberarzt der Abteilung Entwicklungspädiatrie des Kinderspitals Zürich; Dr. med. Dorothe Veraguth ist Leitende Ärztin an der Klinik für Ohren-, Nasen-, Hals- und Gesichtschirurgie am Universitätsspital Zürich.



# Vorreiter der Forschung

Übersicht von Reinhard Seger\*

## Die Kindermediziner

Vor knapp 100 Jahren begründete **Emil Feer** (Medizinischer Direktor 1911-1929) die Zürcher Pädiatrie als eigenes Fach. Er beschrieb die seinerzeit häufige *Feer'sche Krankheit* (*Akrodynie*) und gab zwei wegweisende Pädiatrie-Lehrbücher heraus, das „Lehrbuch der Kinderheilkunde“ (14 Auflagen!) und die „Diagnostik der Kinderkrankheiten“.

Sein Nachfolger, **Guido Fanconi** (Medizinischer Direktor 1929-1962), war einer der Ersten, der die biochemische Forschung in die klinische Praxis einführte und so die bislang deskriptive in eine biochemisch und pathogenetisch orientierte Pädiatrie verwandelte. Seine Berufung wäre fast daran gescheitert, dass er auch Säuglingen Blut entnahm, um es in seinem kleinen Chemie-Labor zu untersuchen. Nach einem förmlichen Verweis durch den Kantonalen Erziehungsdirektor und nach Fanconis Rechtfertigung, in der Biochemie läge die Zukunft der praktischen Kinderheilkunde, erhielt er schliesslich doch noch die regierungsrätliche Erlaubnis, „so zu handeln wie er es nach Wissen und Gewissen für richtig halte“.

30 Jahre später war Guido Fanconi der *Grand Old Man* der internationalen Pädiatrie. Seine Erstbeschreibung von 11 Syndromen betrifft fast alle Gebiete der Kinderheilkunde. Hierzu

gehören vor allem die Erkennung der *Zystischen Pankreasfibrose* als eigene Krankheit, die Erstbeschreibung einer familiären schweren Anämie (*Fanconi-Anämie*) und die Entdeckung zweier wichtiger genetischer Nierenkrankheiten (*DeToni-Debré-Fanconi-Syndrom* und *Nephronophthise*). Daneben war er ein begeisterter Lehrer. Sein didaktisches Geschick und sein mitreissender Schwung veranlasste viele seiner Studenten, sich der Pädiatrie zu widmen, unter ihnen spätere Ärzte des Kinderspitals. Nach dem 2. Weltkrieg führte Fanconi Fortbildungskurse für Kinderärzte aus den kriegsversehrten Ländern durch und trug wesentlich zur Wiederbelebung der kontinental-europäischen Pädiatrie bei. Eine Glanzleistung war das „Lehrbuch der Pädiatrie“ (zusammen mit dem Schweden Wallgren), das in neun Auflagen erschien und in neun Sprachen übersetzt wurde. Bedeutende Schüler Fanconis, die auf pädiatrische Lehrstühle berufen wurden, waren **Frédéric Bamatter** (Genf), **Ettore Rossi** (Bern), **Andrea Prader** (Zürich) und **Emile Gautier** (Lausanne).

Fanconis Nachfolger, **Andrea Prader** (Medizinischer Direktor 1962-1986), realisierte die weitere Entwicklung im Kinderspital und schickte seine besten Mitarbeiter zur Spezialausbildung in berühmte ausländische Forschungszentren, meist in den USA. Besonders wichtig für die frühzeitige Spezialisie-

rung innerhalb der Pädiatrie war der rechtzeitige Ausbau der Spezial- und Forschungslaboratorien und der technischen Anlagen.

Praders eigenes Spezialgebiet waren Wachstum und Endokrinologie. Mit seinem Team entdeckte er neue Krankheiten, den *Saccharase-Isomaltase-Mangel*, die *hereditäre Pseudomangelrachitis* (mit **Ruth Illig**), das *Prader-Labhart-Willi-Syndrom*, sowie zwei kongenitale Defekte der Biosynthese der Steroidhormone (die *kongenitale Lipoidhyperplasie* und den *17,20 Desmolase-Mangel*, letzteren unter Federführung von **Milo Zachmann**). Durch die mathematische Analyse der Zürcher Longitudinalen Wachstumsstudie ermittelte Prader Normalwerte gesunder Kinder und konnte damit biologische Phänomene wie zum Beispiel das Aufholwachstum aufdecken. Praders Nachfolger **Andreas Fanconi** (Medizinischer Direktor 1986-1996) schliesslich definierte zusammen mit Prader 1963 das Krankheitsbild des X-chromosomal vererbten *Morbus Addison mit Hirnsklerose*, heute *Adrenoleukodystrophie* genannt.

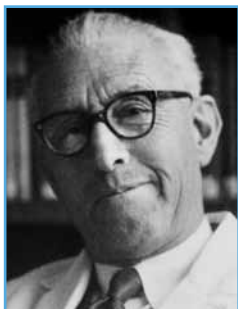
## Die Kinderchirurgen

Die moderne Kinderchirurgie entwickelte sich in den angelsächsischen Ländern bereits nach dem 1. Weltkrieg, auf dem europäischen Festland hingegen wegen grosser Widerstände

\* Prof. Dr. med. Reinhard Seger ist Leiter der Abteilung Immunologie/Hämatologie/KMT am Kinderspital Zürich.



Guido Falconi



Max Grob



Andrea Prader



Peter Paul Rickham



stark verzögert. Eine der wenigen Ausnahmen war das Zürcher Kinderspital: **Max Grob** (Direktor Kinderchirurgie 1939-1971) erarbeitete, auf sich allein gestellt, als erster auf dem Kontinent moderne Grundsätze der Neugeborenen-, der Bauch-, der Spalten-, der Tumor- und schliesslich der Herzchirurgie beim Kind. Auf fast allen Gebieten entstanden neue Operationsmethoden, die zum Teil Grobs Namen trugen und die er in seinem – in sechs Sprachen übersetzten – Lehrbuch der Kinderchirurgie international bekannt machte. Max Grob wurde vor allem zum Vorkämpfer der modernen Herzchirurgie in Europa. Ab 1947 führte er als einer der ersten auf dem Kontinent erfolgreich komplexe Herzoperationen durch.

Sein Nachfolger **Peter Rickham** (Direktor Kinderchirurgie 1971-1983) vereinte schliesslich die Schule Max Grobs mit der angelsächsischen Schule. Am Hospital for Sick Children in London ausgebildet, gründete er in Liverpool die erste Einheit für Neugeborenenchirurgie weltweit und steigerte sofort die Überlebensrate von 22 auf 74 Prozent. Sein Lehrbuch „Neonatal Surgery“ wurde zum weltweiten Standardwerk. Mit seinem Namen verbunden ist auch das *Rickham Reservoir*, Teil eines Drainage-Systems für die Hydrozephalus-Behandlung.

Die Subspezialisierung innerhalb der Kinderchirurgie in einzelne Fachgebiete fand deutlich später als in der

Pädiatrie statt. Rickhams Nachfolger **Urs Stauffer** (Direktor Kinderchirurgie 1983-2003) nahm sie in Angriff, in dem er wie Prader seine besten Mitarbeiter zur Zusatzausbildung an ausländische Exzellenzzentren schickte und die erste Kinderchirurgische Forschungsabteilung in der Schweiz aufbaute.

### Die Gründer der Spezialgebiete

Von den zahlreichen Entdeckungen der inzwischen emeritierten Gründer der Spezialgebiete können hier nur

einige exemplarisch erwähnt werden (weitere Pionierarbeiten findet der Leser in der Festschrift „100 Jahre Kinderspital Zürich“ von 1974). Die Lektüre der Originalarbeiten ist noch heute ein Lehrstück präziser, scharfer Beobachtungen und Krankheitsbeschreibungen.

**Hans Zellweger** war der erste Kinderneurologe in Zürich und beschrieb, nach seiner Berufung auf den Lehrstuhl für Neuropädiatrie in Iowa City, 1964 das nach ihm benannte *Zellweger-Syndrom*, das später als Prototyp

Spitalinterne Weiterbildung in den 50er Jahren.



der Krankheiten kleiner Zellorganellen, der Peroxysomen, aufgeklärt wurde. Die *Hämophilie B* wurde unabhängig voneinander von vier Forschungsgruppen in den USA, in England und in der Schweiz (1953 von **Robert Cramer** am Kinderspital) entdeckt. **Conrad Gasser** entwickelte die Hämatologie weiter und erkannte 1955 das *Hämolytisch-Urämische Syndrom* als eigenes Krankheitsbild. Eine wichtige Entdeckung gelang auch François Duckert mit **David Shmerling**, die 1960 eine Blutungs- und Wundheilungsstörung auf das Fehlen des fibrinstabilisierenden Faktors (*Faktor XIII*) zurückführten. **Walter Hitzig** entdeckte eine vererbte Hämoglobin-Anomalie (*Hb Zürich*). Er begründete die Kinderimmunologie in Europa und beschrieb 1958 den *Schweren Kombinierten Immundefekt* sowie 1974 den *Immundefekt bei Transcobalamin II Mangel*. **Richard Gitzelmann** war erster vollamtlicher Stoffwechselfachmann am Kinderspital, erforschte den Metabolismus diverser Zucker und beschrieb 1965 den *Galactokinase-Mangel* bei einem Patienten von Guido Fanconi mit „Galactose-Diabetes“. In der Klinischen Chemie entdeckte die

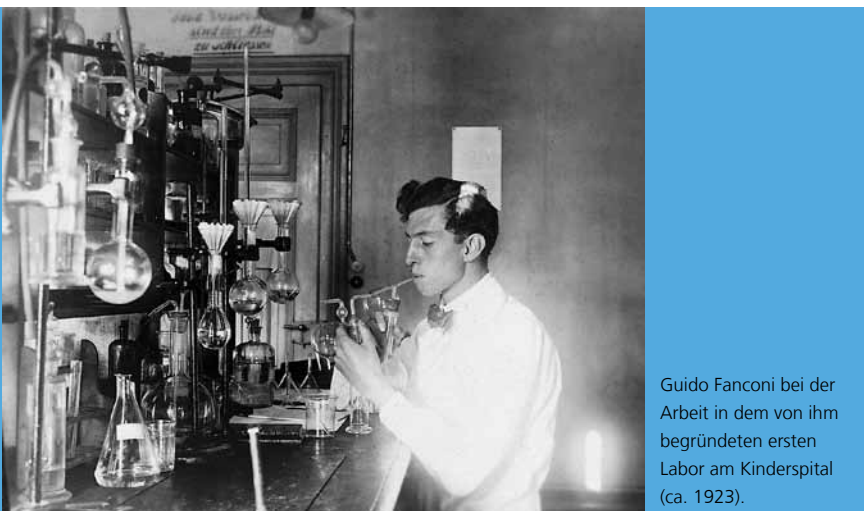
Arbeitsgruppe von **Alois Niederwieser**, **Hans Christoph Curtius** und später **Nenad Blau** vier der fünf bisher bekannten *Bioproteinsynthesedefekte* als Ursache von atypischen Phenyl-Ketonurien. Gitzelmans Nachfolger, **Beat Steinmann**, leistete Bedeutendes auf dem Gebiet der Bindegewebskrankheiten. Er beschrieb 1980 den ersten *Kollagenstrukturdefekt* und definierte 2008 eine bisher nicht bekannte Bindegewebskrankheit (*SCD-Variante des Ehlers-Danlos-Syndroms*).

**Andres Giedion** etablierte die erste durch einen Kinderradiologen betriebene Abteilung in der Schweiz. Er analysierte die Bauweise des Skeletts auf Röntgenbildern mit kunstgeschultem Blick und fand das *Tricho-Rhino-Phalangeale Syndrom* sowie neue Knorpeldysplasien, die nach ihm benannt sind. **Albert Schinzel**, zunächst am Kinderspital tätig, später Direktor des neu geschaffenen Institutes für Medizinische Genetik, beschrieb mehrere nach ihm benannte Dismorphie-Syndrome (z.B. 1978 das *Schinzel-Giedion-Syndrom*) und gab einen vielgelesenen Katalog der Chromosomenaberrationen beim Menschen heraus.

Die klinische Forschung in den neuen Spezialgebieten führte nicht nur zur Entdeckung neuer Krankheiten, sondern auch zur Weiterentwicklung von Diagnostik und Therapie. Pars pro toto seien hier die für die klinische Praxis wichtigen Arbeiten des Neonatologen **Gabriel Duc** (zum Sauerstofftransport beim atemgestörten Neugeborenen und bei kleinen Frühgeborenen), des Kinderanästhesisten **Peter Dangel** (zur Sicherung der intubierten Atemwege) und des Entwicklungspädiaters **Remo Largo** (zur Variabilität der biologischen Ausreifung einzelner Entwicklungsschritte) erwähnt.

### Vermächtnis und Ansporn

Die heutige Ärztesgeneration am Kinderspital steht voller Stolz auf den Schultern grosser Ärzte und Forscher. Diese haben vor allem auf dem Gebiet der angeborenen und vererbten Krankheiten und ihrer Behandlungsmöglichkeiten mit den zum Teil begrenzten Mitteln ihrer Zeit Bahnbrechendes geleistet und zusammen über 35 genetische Krankheiten und Syndrome erstmals beschrieben. Wollen wir aus dem Schatten dieser grossen Pioniere heraustreten und selber Wegweisendes leisten, müssen auch wir neue, innovative Gebiete der Grundlagenforschung (z.B. Molekulare Zellbiologie, Neurowissenschaften) für die Pädiatrie diagnostisch und therapeutisch nutzbar machen, gleichzeitig aber die ganzheitliche Betreuung krank- und behinderter Kinder im Auge behalten. Beides zusammen macht erst den besonderen Geist des Kinderspital Zürich aus.



Guido Fanconi bei der Arbeit in dem von ihm begründeten ersten Labor am Kinderspital (ca. 1923).



**Wenn in Verbindung mit Medizin der Begriff Forschung erwähnt wird, führt das die Leser oder Zuhörer weit weg aus dem alltäglichen Geschehen in die Welt der Wissenschaft. Und der vermeintlich entrückte Wissenschaftler erscheint in seiner Autorität unangreifbar.**

## Die Schwierigkeit, Forschung zu verstehen

Schlusswort von Franziska Derungs\*

Mich selber führt der Begriff Forschung in die früheste Jugend zurück. Mein Vater hat sein ganzes Leben in die

**Mein Wunsch an die Wissenschaftler:  
eine Brücke zwischen dem betroffenen  
Kind und seinen Eltern zu schlagen**

Forschung von physikalischen Zusammenhängen investiert, und so durfte ich schon sehr früh einen Einblick in diese geheimnisvolle Welt erleben. Wissenschaftler waren und sind auch noch heute für mich Menschen, die eine spezielle Gabe haben, sich in eine Materie zu vertiefen, deren Wirkung und Zusammenhänge nicht auf den ersten Blick ersichtlich sind.

Im Bereich der Kinder- und Jugendmedizin ist es von grösster Bedeutung, neue Erkenntnisse zur Linderung oder Heilung von schweren Erkrankungen nutzen zu können. Wenn Eltern aber mit der Diagnose einer Krebserkrankung – oder auch anderen schweren Erkrankungen – konfrontiert werden, verändert sich das Leben einer Familie drastisch. Ängste und Sorgen bestimmen dann den Alltag. Der Gedanke, dass Forschung für die Genesung ihres Kindes von Bedeutung sein könnte, findet keinen Platz. Eltern müssen davon ausgehen, dass Forschung zum Zeitpunkt der Erkrankung ihres Kindes keine unmittelbar relevanten Auswirkungen für sie haben kann.

Und dennoch müssen Wege gefunden werden, damit der Begriff seine Unnahbarkeit verliert. Mein Wunsch an die Wissenschaftler ist es, dass sie eine Brücke zwischen dem betroffenen Kind und seinen Eltern schlagen. Wenn ihnen die Möglichkeit geboten wird, einen Einblick in die interessante Arbeit des Forschens zu gewähren, würde dies helfen, deren Bedeutung auch besser zu verstehen. Zugleich würden die Betroffenen auch wissen, dass es Grenzen des Fortschrittes gibt – ebenso wie engagierte Forschende, die sich nicht nur um abstrakte Methoden, sondern auch um den Leidensdruck der Betroffenen kümmern.

\*Franziska Derungs ist Geschäftsführerin der Stiftung Kind und Krebs – Schweizer Forschungsstiftung sowie der Vereinigung zur Unterstützung krebskranker Kinder.

# Wissenschaftliche Publikationen

## Publikationsliste 2008 der Medizinischen und Chirurgischen Kliniken, der Abteilungen für Klinische Chemie und Biochemie, Intensivmedizin und Neonatalogie, Anästhesie, Bild Diagnostik und des Pflegedienstes.

### Originalarbeiten (referiert)

**Ackermann GE**, Domenighetti AA, Deten A, **Bonath I**, Marenholz I, Pedrazzini T, Erne P, **Heizmann CW**. S100A1 deficiency results in prolonged ventricular repolarization in response to sympathetic activation. *Gen Physiol Biophys* 27:127-142, 2008.

**Amstutz R**, **Wachtel M**, **Troxler H**, **Kleinert P**, **Ebauer M**, **Haneke T**, **Oehler-Jänne C**, **Fabbro D**, **Niggli FK**, **Schäfer BW**. Phosphorylation regulates transcriptional activity of PAX3/FKHR and reveals novel therapeutic possibilities. *Cancer Res* 68:3767-3776, 2008.

**Aufdenblatten CA**, **Altermatt S**. Intraventricular catheter placement by electromagnetic navigation safely applied in a paediatric major head injury patient. *Childs Nerv Syst* 24:1047-1050, 2008.

Badertscher A, **Bauersfeld U**, Arbenz U, **Baumgartner MR**, Schinzel A, **Balmer C**. Cardiomyopathy in newborns and infants: a broad spectrum of aetiologies and poor prognosis. *Acta Paediatr* 97: 1523-1528, 2008.

Auf Antrag aus dem Kinderspital unter Federführung von Prof. D. Nadal verlieh die Medizinische Fakultät der Universität Zürich **Prof. Dr. Jean-Laurent Casanova** den Ehrendoktor für seine hervorragenden Arbeiten auf dem Gebiet der genetischen Diagnose und Therapie bei Kindern mit erhöhter Infektanfälligkeit.

Baerlocher L, **Kretschmar O**, Harpes P, Arbenz U, Berger F, **Knirsch W**. Stent implantation and balloon angioplasty for treatment of branch pulmonary artery stenosis in children. *Clin Res Cardiol* 97:310-317, 2008.

Baldesberger S, **Bauersfeld U**, Candinas R, Seifert B, Zuber M, Ritter M, Jenni R, Oechslin EN, Luthi P, Scharf C, Marti B, Attenhofer Jost CH. Sinus node disease and arrhythmias in the long-term follow-up of former professional cyclists. *Eur J Heart* 29:71-78, 2008.

Bartholdi D, **Toelle SP**, Steiner B, **Boltshauser E**, Schinzel A, Riegel M. Blepharophimosis and mental retardation (BMR) phenotypes caused by chromosomal rearrangements: description in a boy with partial trisomy 10q and monosomy 4q and review of the literature. *Eur J Med Genet* 51:113-123, 2008.

**Basek P**, Bajrami S, Straub D, **Moeller A**, **Baenziger O**, **Wildhaber J**, **Bernet V**. The pulmonary outcome of long-term survivors after congenital diaphragmatic hernia repair. *Swiss Med Wkly* 138:173-179, 2008.

Baulig W, Dullenkopf A, Hasenclever P, Schmid ER, **Weiss M**. In vitro evaluation of the CeVOX continuous central venous oxygenation monitoring system. *Anesthesia* 63:412-417, 2008.

Bergmann C, Fliegau M, Brühlle NO, Frank V, Olbrich H, Kirschner J, Schermer B, Schmedding I, Kispert A, Kränzlin B, Nürnberg G, Becker C, Grimm T, Girschick G, Lynch SA, Kelehan P, Senderek J, **Neuhaus TJ**, Stallmach T, Zentgraf H, Nürnberg P, Gretz N, Lohaus C, Lienkamp S, Schäfer T, Walz G, Benzing T, Zerres K, Omran H. Loss of nephrocystin-3 function can cause embryonic lethality, Meckel-Gruber-like syndrome, situs inversus, and renal-hepatic-pancreatic dysplasia. *Am J Hum Genet* 82:959-970, 2008.

**Bernet V**, **Doell C**, **Cannizzaro V**, **Ersch J**, **Frey B**, **Weiss M**. Longtime performance and reliability of two different PtcCO<sub>2</sub> and SpO<sub>2</sub> sensors in neonates. *Pediatr Anaesth* 18:872-877, 2008.

**Biason-Lauber A**, **Konrad D**. WNT4 and sex development. *Sex Dev* 2:210-218, 2008.

**Bieli C**, **Frei R**, **Schickinger V**, **Steinle J**, **Bommer C**, **Loeliger S**, Braun-Fahrlander C, von Mutius E, Pershagen G, **Lauener R**. Gene expression measurements in the context of epidemiological studies. *Allergy* 63:1633-1636, 2008.

**Boller D**, Schramme A, **Doepfner KT**, **Shalaby T**, **von Bueren AO**, Eggert A, **Grotzer MA**, **Arcaro A**. Targeting the phosphoinositide 3-kinase isoform p110delta impairs growth and survival in neuroblastoma cells. *Clin Cancer Res* 14:1172-1181, 2008.

**Bolt IB**, **Cannizzaro E**, **Seger R**, **Saurenmann RK**. Risk factors and long-term outcome of juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis in Switzerland. *J Rheumatol* 35:703-706, 2008.

Braissant O, Cagnon L, Monnet-Tschudi F, **Speer O**, Wallimann T, Honegger P, Henry H. Ammonium alters creatine transport and synthesis in a 3D culture of developing brain cells, resulting in secondary cerebral creatine deficiency. *Eur J Neurosci* 27:1673-1685, 2008.

**Braun D**, **Konrad D**, **Lang-Muritano M**, **Schoenle E**. Improved glycemic control and lower frequency of severe hypoglycemia with insulin detemir; long-term experience in 105 children and adolescents with type 1 diabetes. *Pediatr Diabetes* 9:382-387, 2008.

Bringolf-Isler B, Grize L, Mäder U, Ruch N, **Sennhauser FH**, Braun-Fahrlander C and the SCARPOL team, Switzerland. Personal and environmental factors associated with active commuting to school in Switzerland. *Preventive Med* 46:67-73, 2008.

Brossard P, Boulvain M, Coll O, Barlow P, Aebi-Popp K, Bischof P, Martinez de Tejada B (incl. **Nadal D**) and the Swiss HIV Mother and Child Cohort Study (MoCHiV). Is screening for fetal anomalies reliable in HIV-infected pregnant women? A multicentre study. *AIDS* 22:2013-2017, 2008.

Budde BS, Namavar Y, Barth PG, Poll-The BT, Nürnberg G, Becker C, van Ruisven F, Weterman MA, Fluiter K, te Beek ET, Aronica E, van der Knaap MS, Höhne W, Toliat MR, Crow YJ, Steinling M, Voit T, Roelens F, **Boltshauser E** et al. tRNA splicing endonuclease mutations cause pontocerebellar hypoplasia. *Nat Genet* 40:1113-1118, 2008.

Buetler TM, Leclerc E, Baumeyer A, Latado H, Newell J, Adolfsson O, Parisod V, Richo J, Maurer S, Foata F, Piguot D, Junod S, **Heizmann CW**, Delatour T. Nε-carboxymethyllysine-modified proteins are unable to bind to RAGE and activate an inflammatory response. *Mol Nutr Food Res* 52:370-378, 2008.

Cameron FJ, Skinner TC, de Beaufort CE, Hoey H, Swift PG, Aanstoot H, Aman J, Martul P, Chiarelli F, Daneman D, Danne T, Dorchy H, Kaprio EA, Kaufman F, Kocova M, Mortensen HB, Njolstad PR, Phillip M, Robertson KJ, **Schoenle EJ**, Urakami T, Vanelli M, Ackermann RW, Skovlund SE. Are family factors universally related to metabolic outcomes in adolescents with type 1 diabetes? *Diabet Med* 25:463-468, 2008.

**Cannizzaro V**, Zosky GR, Hantos Z, Turner DJ, Sly PD. High tidal volume ventilation in infant mice. *Respir Physiol Neurobiol* 162:93-99, 2008.



**Cavigelli-Brunner A, Knirsch W, Kretschmar O.** Fever, rash, and dilated coronary arteries – an unusual presentation of a rare congenital heart defect. *J Pediatr* 152:888, 2008.

Chacko JK, Noh PS, Barthold JS, Figueroa TE, **González R.** Iatrogenic ureteral injury after laparoscopic cholecystectomy in a 13-year-old boy. *J Pediatr Urol* 4:322-324, 2008.

Clement E, Mercuri E, Godfrey C, Smith J, Robb S, Kinali M, Straub V, Bushby K, Manzur A, Talim B, Cowan F, Quinlivan R, **Klein A** et al. Brain involvement in muscular dystrophies with defective dystroglycan glycosylation. *Ann Neurol* 64:573-582, 2008.

**PD Dr. Daniel Konrad**, Oberarzt in der Abteilung Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie am Kinderspital Zürich, erhielt den Wissenschaftspreis 2008 der Walter und Gertrud Siegenthaler Stiftung. Ausgezeichnet wurde er für seine Arbeit „Entstehung der Adipositas-assoziierten Insulinresistenz im Fettgewebe“.

Clifford CM, Rickenbach M, Polesel J, Dal Maso L, Steffen I, Ledergerber B, Rauch A, Probst-Hensch NM, Bouchardy C, Levi F, Franceschi S (incl. **Nadal D**) and the Swiss HIV Cohort Study. Influence of HIV-related immunodeficiency on the risk of hepatocellular carcinoma. *AIDS* 22:2135-2141, 2008.

Coelho D, Suormala T, **Stucki M**, Lerner-Ellis JP, Rosenblatt DS, Newbold RF, **Baumgartner MR**, Fowler B. Gene identification for the cblD defect of vitamin B12 metabolism. *N Engl J Med* 358:1454-1464, 2008.

Cosentino F, Hürlimann D, Delli Gatti C, Chenevard R, **Blau N**, Alp NJ, Channon KM, Eto M, Lerch P, Enseleit F, Ruschitzka F, Volpe M, Lüscher TF, Noll G. Chronic treatment with tetrahydrobiopterin reverses endothelial dysfunction and oxidative stress in hypercholesterolaemia. *Heart* 94:487-492, 2008.

Cressey TR, Green H, Khoo S, Treluyer JM, Compagnucci A, Saidi Y, Lallemand M, Gibb DM, Burger DM (incl. **Kahlert C, Nadal D**) for the Paediatric European Network for Treatment of AIDS II Study Group. Plasma drug concentrations and virologic evaluations after stopping treatment with nonnucleoside reverse-transcriptase inhibitors in HIV type 1-infected children. *Clin Infect Dis* 46:1601-1608, 2008.

Datta F, Erb T, Heining U, Gervais A, Schaad UB, **Berger C**, Vaudaux B, Aebi C, Hitzler M, Kind C, Gnehm HE, Freire R for the Pediatric Infectious Disease Group Switzerland, Methicillin-Resistant Staphylococcus aureus Study Group. A multicenter, cross-sectional study on the prevalence and risk factors for nasal colonization with staphylococcus aureus in patients admitted to children's hospitals in Switzerland. *Clin Infect Dis* 47:923-926, 2008.

de Beaucoudrey L, Puel A, Filipe-Santos O, Cobat A, Ghandil P, **Nadal D, Reichenbach J**, et al. Mutations in STAT3 and IL12RB1 impair the development of human IL-17-producing T cells. *J Exp Med* 205:1543-1550, 2008.

**Ding Z**, Harding CO, Rebuffat A, Elzaouk L, Wolff JA, **Thöny B.** Correction of murine PKU following AAV-mediated intramuscular expression of a complete phenylalanine hydroxylating system. *Mol Ther* 16:673-681, 2008.

Dirik E, Yis U, Pasaoglu G, **Chambaz C, Baumgartner MR.** Recurrent attacks of status epilepticus as predominant symptom in 3-methylcrotonyl-CoA carboxylase deficiency. *Brain Dev* 30:218-220, 2008.

**Dodge-Khatami A**, Herger S, Rousson V, **Comber M, Knirsch W, Bauersfeld U, Prêtre R.** Outcomes and reoperations after total correction of complete atrio-ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 34:745-750, 2008.

**Dodge-Khatami A**, Schmid M, Rousson V, **Fasnacht M, Doell C, Bauersfeld U, Prêtre R.** Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis. *Eur J Cardiothorac Surg* 33:885-889, 2008.

**Dorner M, Zucol F, Berger C, Byland R, Melroe GT, Bernasconi M, Speck RF, Nadal D.** Distinct ex vivo susceptibility of B-cell subsets to Epstein-Barr virus infection according to differentiation status and tissue origin. *J Virol* 82:4400-4412, 2008.

Der Chefarzt unserer Kinderanästhesieabteilung, **PD Dr. Markus Weiss** wurde von der Universität Zürich zum Titularprofessor ernannt. Er verfasste bis jetzt über 80 innovative und bedeutende Originalarbeiten und zeigt grosses Engagement auf dem Gebiet der Kinderanästhesie.

**Eberle P, Berger C, Junge S, Dougoud S, Valsangiacomo Büchel E**, Riegel M, Schinzel A, **Seger 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, 2008.

Ege MJ, Herzum I, Büchele G, Krauss-Etschmann S, **Lauener RP**, Roponen M, Hyvärinen A, Vuitton DA, Riedler J, Brunekreef B, Dalphin JC, Braun-Fahrlander C, Pekkanen J, Renz H, von Mutius E and the Protection Against Study in Rural Environments (PASTURE). Prenatal exposure to a farm environment modifies atopic sensitization at birth. *J Allergy Clin Immunol* 122:407-412, 2008.

Ege MJ, Herzum I, Büchele G, Krauss-Etschmann S, **Lauener RP**, Bitter S, Roponen M, Remes S, Vuitton DA, Riedler J, Brunekreef B, Dalphin JC, Braun-Fahrlander C, Pekkanen J, Renz H, von Mutius E (incl. **Sennhauser FH**) and the PASTURE Study group. Specific IgE to allergens in cord blood is associated with maternal immunity to toxoplasma gondii and rubella virus. *Allergy* 63:1505-1511, 2008.

**Ersch J, Baenziger O, Bernet V**, Bucher HU. Feeding problems in preterm infants of preeclamptic mothers. *J Paediatr Child Health* 44:651-655, 2008.

**Ersch J**, Beinder E, Stallmach T, Bucher HU, **Torresani T.** 17-hydroxyprogesterone in premature infants as a marker of intrauterine stress. *J Perinat Med* 36:157-160, 2008.

**Falger J, Landolt MA, Latal B, Rüth EM, Neuhaus TJ, Laube GF.** Outcome after renal transplantation. Part I: intellectual and motor performance. *Pediatr Nephrol* 23:1339-1345, 2008.

**Falger J, Landolt MA, Latal B, Rüth EM, Neuhaus TJ, Laube GF.** Outcome after renal transplantation. Part II: quality of life and psychosocial adjustment. *Pediatr Nephrol* 23:1347-1354, 2008.

**Dr. Cecilia Giunta**, Oberassistentin der Abteilung für Stoffwechselkrankheiten am Kinderspital Zürich, erhielt anlässlich der Jahresversammlung der „Swiss Bone and Mineral Society (SBMS)“ den renommierten und hoch dotierten Preis „SBMS Award in Clinical Science“.

Falkensammer M, **Gobet R, Stauffer U, Weber D.** To Cohen and forget? Evaluation of postoperative imaging studies after transtrigonal ureteric reimplantation for vesicoureteric reflux in children. *Urol Int* 81: 218-221, 2008.

Ferrarelli F, Massimini M, Peterson MJ, Riedner BA, Lazar M, Murphy MJ, **Huber R**, Rosanova M, Alexander AL, Kalin N, Tononi G. Reduced evoked gamma oscillations in the frontal cortex in schizophrenia patients: a TMS/EEG study. *Am J Psychiatry* 165:996-1005, 2008.

Ferri R, **Huber R**, Aricò D, Drago V, Rundo F, Ghilardi MF, Massimini M, Tononi G. The slow-wave components of the cyclic alternating pattern (CAP) have a role in sleep-related learning processes. *Neurosci Lett* 432:228-231, 2008.

Fischer B, **Arcaro A.** Current status of clinical trials for small cell lung cancer. *Rev Recent Clin Trials* 3:40-61, 2008.

Flohr T, Schrauder A, Cazzaniga G, Panzer-Grümayer R, van der Velden V, Fischer S, Stanulla M, Basso G, **Niggli FK, Schäfer BW**, Sutton R, Koehler R, Zimmermann M, Valsecchi MG, Gadner H, Masera G, Schrappe M, van Dongen JJ, Biondi A, Bartram CR, International BFM Study Group (I-BFM-SG). Minimal residual disease-directed risk stratification using real-time quantitative PCR analysis of immunoglobulin and T-cell receptor gene rearrangements in the international multicenter trial AIEOP-BFM ALL 2000 for childhood acute lymphoblastic leukaemia. *Leukemia* 22:771-782, 2008.

**Frey B, Waldvogel K, Balmer C.** Clinical applications of photoplethysmography in paediatric intensive care. *Intens Care Med* 34:578-582, 2008.

Fucetese SF, **Neuhaus TJ, Ramseier LE**, Exner GU. Metabolic and orthopedic management of X-linked vitamin D-resistant hypophosphatemic rickets. *J Child Orthop* 2:285-291, 2008.

**Galichet A**, Weibel M, **Heizmann CW.** Calcium-regulated intramembrane proteolysis of the RAGE receptor. *Biochem Biophys Res Commun* 370:1-5, 2008.

**Gantenbein MH, Bauersfeld U, Baenziger O, Frey B, Neuhaus TJ, Sennhauser FH, Bernet V.** Side effects of angiotensin converting enzyme inhibitor (captopril) in newborns and young infants. *J Perinat Med* 36: 448-452, 2008.

Garcia-Cazorla A, Quadros EV, Nascimento A, Garcia-Silva MT, Briones P, Montoya J, Ormazábal A, Artuch R, Sequeira JM, **Blau N**, Arenas J, Pineda M, Ramaekers VT. Mitochondrial diseases associated with cerebral folate deficiency. *Neurology* 70:1360-1362, 2008.

Gehring U, Spithoven J, Schmid S, Bitter S, Braun-Fahrlander C, Dalphin JC, Hyvärinen A, Pekkanen J, Riedler J, Weiland SK, Büchele G, von Mutius E, Vuitton DA, Brunekreef B (incl. **Lauener RP**) and the PASTURE study group. Endotoxin levels in cow's milk samples from farming and non-farming families – the PASTURE study. *Environ Int* 34:1132-1136, 2008.

**Gerber NU, Zehnder D, Zuzak TJ, Poretti A, Boltshauser E, Grotzer MA.** Outcome in children with brain tumors diagnosed in the first year of life: long-term complications and quality of life. *Arch Dis Child* 93:582-589, 2008.

Gisler F, **Knirsch W**, Harpes P, **Bauersfeld U.** Effectiveness of angiotensin-converting enzyme inhibitors in pediatric patients with mid to severe aortic valve regurgitation. *Pediatr Cardiol* 29:906-909, 2008.

**Giunta C**, Elcioglu NH, Albrecht B, Eich G, **Chambaz C**, Janecke AR, Yeowell H, Weiss M, Eyre DR, Kraenzlin M, **Steinmann B.** Spondylocheiro dysplastic form of the Ehlers-Danlos syndrome – an autosomal-recessive entity caused by mutations in the zinc transporter gene SLC39A13. *Am J Hum Genet* 82:1290-1305, 2008.

**Giunta C, Chambaz C**, Pedemonte M, Scapolan S, **Steinmann B.** The arthrochalasia type of Ehlers-Danlos syndrome (EDS VIIA and VIIB): the diagnostic value of collagen fibril ultrastructure. *Am J Med Genet Part A* 146:1341-1346, 2008.

**Gobet R**, Norregaard R, Cisek LJ, Peters CA, Nielsen S, Frokiaer J. Experimental congenital vesicoureteral reflux in sheep is associated with reduced renal expression levels of aquaporin 1 and 2. *J Urol* 179:2396-2402, 2008.

**González R**, Ludwikowski B. Tratamiento del reflujo vesicoureteral en niños con mielomeningocele. *Arch Esp Urol* 61:208-212, 2008.

Gruber-Olipitz M, Ströbel T, Chen W, **Grotzer MA**, Quehenberger F, Slavc I, Lubec G. Synthesis, chaperoning, and metabolism of proteins are regulated by NT-3/TrkC signaling in the medulloblastoma cell line DAOY. *J Proteome Res* 7:1932-1944, 2008.

**Guerreiro AS**, Fattet B, Fischer B, **Shalaby T**, Jackson SP, Schoenwaelder SM, **Grotzer MA**, Delattre O, **Arcaro A.** Targeting the PI3K p110 alpha isoform inhibits medulloblastoma proliferation, chemoresistance, and migration. *Clin Cancer Res* 14:6761-6769, 2008.

**Gysin C.** Evaluation des voies aériennes chez l'enfant. *Rev Med Suisse* 4 :2089-2090, 2008.

**Haeberli S, Grotzer MA, Niggli FK, Landolt MA**, Linsenmeier C, Ammann RA, **Bodmer N.** A psycho-educational intervention reduces the need for anesthesia during radiotherapy for young childhood cancer patients. *Radiat Oncol* 4:17, 2008.

Hamacher J, Arras M, Bootz F, **Weiss M**, Schramm R, **Moehrlen U.** Microscopic wire guide-based orotracheal mouse intubation: description, evaluation and comparison with transillumination. *Lab Anim* 42:222-230, 2008.

**Hauri-Hohl A, Baenziger O, Frey B.** Pneumomediastinum in the neonatal and paediatric intensive care unit. *Eur J Pediatr* 167:415-418, 2008.

Helfricht S, Latal B, Fischer JE, **Tomaske M, Landolt MA.** Surgery-related posttraumatic stress disorders in parents of children undergoing cardiopulmonary bypass surgery: a prospective cohort study. *Pediatr Crit Care Med* 9:217-223, 2008.

Hennies HC, Kornak U, Zhang H, Egerer J, Zhang X, Seifert W, Kühnisch J, Budde B, Nätebus M, Brancati F, Wilcox WR, Müller D, Kaplan PB, Rajab A, Zampino G, Fodale V, Dallapiccola B, Newman W, Metcalfe K, Clayton-Smith J, Tassabehji M, **Steinmann B**, Barr FA, Nürnberg P, Wieacker P, Mundlos S. Gero-dermia osteodysplastica is caused by mutations in SCYL1BP1, a Rab-6 interacting golgin. *Nat Genet* 40:1410-1412, 2008.

**Dr. Andrea Klein** wurde am Kongress der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke (4. bis 7. März 2009, Darmstadt) mit dem Preis für die beste Falldemonstration im Rahmen des Videoseminars ausgezeichnet (Beitrag: Myopathie mit zunehmenden, ausgeprägten Kontrakturen)

Horisberger T, Gerber S, **Bernet V, Weiss M.** Measurement of tracheal wall pressure: a comparison of three different in vitro techniques. *Anesthesia* 63:418-422, 2008.

Horvath GA, Stockler-Ipsiroglu SG, Salvarinova-Zivkovic R, Lillquist YP, Connolly M, Hyland K, **Blau N**, Rupar T, Waters PJ. Autosomal recessive GTP cyclohydrolase I deficiency without hyperphenylalanine-

mia: evidence of a phenotypic continuum between dominant and recessive forms. *Mol Genet Metab* 94:127-131, 2008.

Huang J, **Grotzer MA**, Watanabe T, Hewer E, Pietsch T, Rutkowski S, Ohgaki H. Mutations in the Nijmegen breakage syndrome gene in medulloblastomas. *Clin Cancer Res* 14:4053-4058, 2008.

**Huber R**, Määttä S, Essers SK, Sarasso S, Ferrarelli F, Watson A, Ferreri F, Peterson MJ, Tononi G. Measures of cortical plasticity after transcranial paired associative stimulation predict changes in electroencephalogram slow-wave activity during subsequent sleep. *J Neurosci* 28:7911-7918, 2008.

Jäggi L, **Zurflüh MR**, Schuler A, Ponzone A, Porta F, Fiori L, Giovannini M, Santer R, Hoffmann GF, Ibel H, Wendel U, Ballhausen D, **Baumgartner MR, Blau N**. Outcome and long-term follow-up of 36 patients with tetrahydrobiopterin deficiency. *Mol Genet Metab* 93:295-305, 2008.

Joos B, Fischer M, Kuster H, Pillai SK, Wong JK, Böni J, Hirschel B, Weber R, Trkola A, Günthard HF (incl. **Nadal D**) and the Swiss HIV Cohort Study. HIV rebounds from latently infected cells, rather than from continuing low-level replication. *Proc Natl Acad Sci* 145:16725-16730, 2008.

Keiser O, Orrell C, Egger M, Wood R, Brinkhof MW, Furrer H, van Cutsem G, Ledergerber B, Boule A (incl. **Nadal D**) for the Swiss HIV Cohort Study (SHCS) and the International Epidemiologic Databases to Evaluate AIDS in Southern Africa (IeDEA-SA). Public-health and individual approaches to antiretroviral therapy: township South Africa and Switzerland compared. *PLoS Medicine* 7:1102-1111, 2008.

Keiser O, Gayet-Ageron A, Rudin C, Brinkhof MW, Gremlich E, Wunder D, Drack G, Hirschel B, de Tejada BM (incl. **Nadal D**) and the Swiss Mother & Child HIV Cohort Study (MoCHIV). Antiretroviral treatment during pregnancy. *AIDS* 22:2323-2330, 2008.

Kemp SJ, Thorley AJ, Gorelik J, Seckl MJ, O'Hare MJ, **Arcaro A**, Korchev Y, Goldstraw P, Tetley TD. Immortalization of human alveolar epithelial cells to investigate nanoparticle uptake. *Am J Respir Cell Mol Biol* 39:591-597, 2008.

Khanna N, Opravil M, Furrer H, Cavassini M, Vernaza P, Bernasconi E, Weber R, Hirschel B, Battegay M, Kaufmann GR (incl. **Nadal D**). CD4+ T cell count recovery in HIV type 1-infected patients is independent of class of antiretroviral therapy. *Clin Infect Dis* 47:1093-1101, 2008.

Kielbasa B, **Moeller A**, Sanak M, Hamacher J, **Hutterli M**, Cmiel A, Szczeklik A, **Wildhaber JH**. Eicosanoids in exhaled breath condensates in the assessment of childhood asthma. *Pediatr Allergy Immunol* 19:660-669, 2008.

Kizawa K, Takahara H, **Troxler H, Kleinert P**, Mochida U, **Heizmann CW**. Specific citrullination causes assembly of a globular S100A3 homotetramer: a putative Ca<sup>2+</sup> modulator matures human hair cuticle. *J Biol Chem* 283:5004-5013, 2008.

**Klaver P, Lichtensteiger J, Bucher K, Dietrich T, Loenneker T, Martin E**. Dorsal stream development in motion and structure-from-motion perception. *NeuroImage* 39:1815-1823, 2008.

**Klein A**, Clement E, Mercuri E, Muntoni F. Differential diagnosis of congenital muscular dystrophies. *Eur J Paediatr Neurol* 12:371-377, 2008.

**Kleinert P**, Schmidt MW, **Zurbriggen K, Speer O, Schmugge M**, Roschitzki B, Durka SS, Leopold U, **Kuster T, Heizmann CW, Frischknecht H, Troxler H**. Mass spectrometry: a tool for enhanced detection of hemoglobin variants. *Clin Chem* 54:69-76, 2008.

**Dr. Andrea Poretti** erhielt an der Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie (23. bis 26. April 2009, Graz) einen Posterpreis für die beste klinische Fallserie. (Beitrag: Outcome von Kindern mit einer schweren einseitigen Kleinhirnhypoplasie).

**Knirsch W, Dodge-Khatami A, Kadner A, Kretschmar O**, Steiner J, Böttler P, Kececioglu D, Harpes P, **Valsangiacomo Buechel ER**. Assessment of myocardial function in pediatric patients with operated tetralogy of Fallot: preliminary results with 2D strain echocardiography. *Pediatr Cardiol* 29:718-725, 2008.

**Knirsch W, Kretschmar O, Tomaske M, Stutz K**, Nagdyman N, **Balmer C, Schmitz A, Bettex D**, Berger F, **Bauersfeld U, Weiss M**. Cardiac output measurement in children: comparison of the ultrasound cardiac output monitor with thermodilution cardiac output measurement. *Intensive Care Med* 34:1060-1064, 2008.

**Knirsch W, Kretschmar O, Tomaske M, Stutz K**, Nagdyman N, **Balmer C, Schmitz A, Berger F, Bauersfeld U, Weiss M**, Working Group on Non-invasive Haemodynamic Monitoring in Paediatrics. Comparison of cardiac output measurement using the CardioQP oesophageal Doppler with cardiac output measurement using thermodilution technique in children during heart catheterisation. *Anaesthesia* 63:851-855, 2008.

**Knirsch W, Stutz K, Kretschmar O, Tomaske M, Balmer C, Schmitz A, Berger F, Bauersfeld U, Weiss M**, Working Group on Non-Invasive Haemodynamic Monitoring in Paediatrics. Regional cerebral oxygenation by NIRS does not correlate with central

or jugular venous oxygen saturation during interventional catheterisation in children. *Acta Anaesthesiol Scand* 52:1370-1374, 2008.

Koehler C, Niederbichler AD, Jung FJ, Scholz T, Labler L, Perez D, Jandali A, **Comber M**, Kuenzi W, Wedler V. Wound therapy using the vacuum-assisted closure device: clinical experience with novel indications. *J Trauma* 65:722-731, 2008.

Koenig A, Wellner M, Koeneke S, **Meyer-Heim A**, Lünenburger A, Riener R. Virtual gait training for children with cerebral palsy using the Lokomat gait orthosis. *Stud Health Technol Inform* 132:204-209, 2008.

Kraenzlin ME, Kraenzlin CA, Meier C, **Giunta C, Steinmann B**. Automated HPLC assay for urinary collagen cross-links: effect of age, menopause, and metabolic bone diseases. *Clin Chem* 54:1546-1553, 2008.

**Kretschmar O, Knirsch W, Bernet V**. Interventional treatment of a symptomatic neonatal hepatic cavernous hemangioma using the Amplatzer vascular plug. *Cardiovasc Intervent Radiol* 31:411-414, 2008.

**Kucian K**, von Aster M, **Loenneker T, Dietrich T, Martin E**. Development of neural networks for exact and approximate calculation: a fMRI study. *Dev Neuropsychol* 33: 447-473, 2008.

Kyburz A, **Bauersfeld U**, Schinzel A, Riegel M, **Hug M, Tomaske M, Valsangiacomo Buechel ER**. The fate of children with microdeletion 22q11.2 syndrome and congenital heart defect: clinical course and cardiac outcome. *Pediatr Cardiol* 29:76-83, 2008.

**Landolt MA, Valsangiacomo Buechel ER, Latal B**. Health-related quality of life in children and adolescents after open-heart surgery. *J Pediatr* 152:349-355, 2008.

Lavery GG, Walker EA, Tiganescu A, Ride JP, Shackleton CH, Tomlinson JW, Connell JM, Ray DW, **Biaison-Lauber A**, Malunowicz EM, Arlt W, Stewart PM. Steroid biomarkers and genetic studies reveal inactivating mutations in hexose-6-phosphate dehydrogenase in patients with cortisone reductase deficiency. *J Clin Endocrinol Metab* 93:3827-3832, 2008.

**Lichtensteiger J, Loenneker T, Bucher K, Martin E, Klaver P**. Role of dorsal and ventral stream development in biological motion perception. *Neuroreport* 19:1763-1767, 2008.

Lobmaier JS, **Klaver P, Loenneker T, Martin E**, Mast FW. Featural and configural face processing strategies: evidence from a functional magnetic resonance imaging study. *NeuroReport* 19:287-291, 2008.

Marti P, **Molinari L, Bolt I, Seger R, Saurenmann RK**. Factors influencing the efficacy of intra-articular steroid injections in patients with juvenile idiopathic arthritis. *Eur J Pediatr* 167:425-430, 2008.

Messerschmidt A, Fuiko R, Prayer D, Brugger PC, **Boltshauser E**, Zoder G, Sterniste W, Weber M, Birnbacher R. Disrupted cerebellar development in preterm infants is associated with impaired neurodevelopmental outcome. *Eur J Pediatr* 167:1141-1147, 2008.

**Moehrlen U**, Ziegler U, **Weiss M**. Scanning electron-microscopic evaluation of cuff shoulders in pediatric tracheal tubes. *Pediatric Anesthesia* 18:240-244, 2008.

**Moeller A**, **Lehmann A**, **Knauer N**, **Albisetti M**, **Rochat M**, **Wildhaber JH**. Effects of montelukast on subjective and objective outcome measures in preschool asthmatic children. *Pediatr Pulmonol* 43:179-196, 2008.

**Moeller A**, Diefenbacher C, **Lehmann A**, **Rochat M**, **Brooks-Wildhaber J**, Hall GL, **Wildhaber JH**. Exhaled nitric oxide distinguishes between subgroups of preschool children with respiratory symptoms. *J Allergy Clin Immunol* 121:705-709, 2008.

Moisello C, Bove M, **Huber R**, **Abbruzzese G**, Battaglia F, Tononi G, Ghilardi MF. Short-term limb immobilization affects motor performance. *J Mot Behav* 40:165-176, 2008.

Mugavero MJ, May M, Harris R, Saag MS, Costagliola D, Egger M, Phillips A, Günthard HF, Dabis F, Hogg R, de Wolf F, Fatkenheuer G, Gill MJ, Justice A, D'Arminio Monforte A, Lampe F, Miró JM, Staszewski S, Sterne JA (incl. **Nadal D**). Antiretroviral Therapy Cohort Collaboration (ART-CC). Does short-term virologic failure translate to clinical events in antiretroviral-naïve patients initiating antiretroviral therapy in clinical practice? *AIDS* 22:2481-2492, 2008.

Muntean A, **Bergsträsser E**, Diepold M, **Niggli FK**, **Betts DR**. Karyotypic characterization of infant embryonal rhabdomyosarcoma. *Cancer Genet Cytogenet* 180:145-148, 2008.

**Neuhaus TJ**, **Berger C**, **Buechner K**, Parvex P, Bischoff G, Goetschel P, Husarik D, **Willi U**, **Molinari L**, Rudin C, Gervaix A, Hunziker U, **Stocker S**, Girardin E, **Nadal D**. Randomised trial of oral versus sequential intravenous/oral cephalosporins in children with pyelonephritis. *Eur J Pediatr* 167:1037-1047, 2008.

Neheman A, Noh PH, Brenn R, **González R**. Laparoscopic urinary tract surgery in infants weighing 6 kg or less: perioperative considerations and comparison to open surgery. *J Urol* 179:1534-1538, 2008.

Neheman A, Noh PH, Piaggio L, **González R**. The role of laparoscopic surgery for urinary tract reconstruction in infants weighing less than 10 kg: a comparison with open surgery. *J Pediatric Urol* 4:192-196, 2008.

**Neuhaus TJ**, Stallmach T, **Genewein A**. A boy with congenital analbuminemia and steroid-sensitive idiopathic nephrotic syndrome: an experiment of nature. *Eur J Pediatr* 167:1073-1077, 2008.

Nguyen A, Calmy A, Schiffer V, Bernasconi E, Battagay M, Opravil M, Evison JM, Tarr PE, Schmid P, Perneger T, Hirschel B (incl. **Nadal D**) and the Swiss HIV Cohort Study. Lipodystrophy and weight changes: data from the Swiss HIV Cohort Study, 2000 – 2006. *HIV Medicine* 9:142-150, 2008.

Oehler-Jänne C, **von Bueren AO**, Vuong V, Holenstein A, **Grotzer MA**, Pruschy M. Temperature sensitivity of phospho-Ser(473)-PKB/AKT. *Biochem Biophys Res Commun* 375:399-404, 2008.

An der diesjährigen Jahresversammlung der Schweizerischen Gesellschaft für Kinderchirurgie erhielt **Dr. Noemi Zweifel** für Ihren Beitrag „Volvulus without malrotation“ den mit 2000 Euro dotierten Q-Med-Prize.

Offner G, Toenshoff B, Höcker B, Krauss M, Bulla M, Cochat P, Fehrenbach H, Fischer W, Foulard M, Hoppe B, Hoyer PF, Jungraithmayr TC, Klaus G, Latta K, Leichter H, Mihatsch MJ, Misselwitz J, Montoya C, Müller-Wiefel DE, **Neuhaus TJ**, Pape L, Querfeld U, Plank C, Schwarke D, Wygoda S, Zimmerkackl LB. Efficacy and safety of basiliximab in pediatric renal transplant patients receiving cyclosporine, mycophenolate mofetil and steroids. *Transplantation* 86:1241-1248, 2008.

Orsmark-Pietras C, Melén E, Vendelin J, Bruce S, Laitinen A, Laitinen LA, **Lauener R**, Riedler J, von Mutius E, Doekes G, Wickman M, van Hage M, Pershagen G, Scheynius A, Nyberg F, Kere J and the PARSIFAL Genetics Study Group. Biological and genetic interaction between tenascin C and neuropeptide S receptor 1 in allergic diseases. *Hum Mol Genet* 17:1673-1682, 2008.

Ozsahin H, Cavazzana-Calvo M, Notarangelo LD, Schulz A, Thrasher AJ, Mazzolari E, Slatter MA, Le Deist F, Blanche S, Veys P, Fasth A, Bredius R, Sedlacek P, Wulffraat N, Ortega J, Heilmann C, O'Meara A, Wachowiak J, Kalwak K, Matthes-Martin S, **Güngör T**, Ikinçiogullari A, Landais P, Cant AJ, Friedrich W, Fischer A. Long-term outcome following hematopoietic stem-cell transplantation in Wiskott-Aldrich syndrome: Collaborative Study of the European Society for Immunodeficiencies and European Group for Blood and Marrow Transplantation. *Blood* 111:439-445, 2008.

Pey AL, Ying M, Cremades N, Velazquez-Campoy A, Scherer T, **Thöny B**, Sancho J, Martinez A. Identification of pharmacological chaperones as potential therapeutic agents to treat phenylketonuria. *J Clin Invest* 118:2858-2867, 2008.

Pfleger C, Mortensen HB, Hansen L, Herder C, Roep BO, Hoey H, Aanstoot HJ, Kocova M, Schloot NC on behalf of the Hvidovre Study Group on Childhood Dia-

betes (incl. **Schoenle EJ**). Association of IL-1ra and adiponectin with C-peptide and remission in patients with type 1 diabetes. *Diabetes* 57:929-937, 2008.

Philibert P, **Biason-Lauber A**, Rouzier R, Pienkowski C, Paris F, Konrad D, **Schoenle E**, Sultan C. Identification and functional analysis of a new WNT4 gene mutation among 28 adolescent girls with primary amenorrhea and Müllerian duct abnormalities: a French collaborative study. *Endocrinol Metab* 93:895-900, 2008.

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* 1-10, 2008.

Plass A, Grunenfelder J, **Prêtre R**, Genoni M. Titanium plate osteosynthesis for the correction of severe sternal deformity in a 13-year-old boy. *Int Cardiovasc Thorac Surg* 7:395-937, 2008.

Plass A, Schepis T, Scheffel H, Eberli F, Kaufmann P, Alkadhi H, **Prêtre R**, Grunenfelder J. Multimodality preoperative planning and postoperative follow-up of a hybrid cardiac intervention. *Heart Surg Forum* 11:375-377, 2008.

**Pontiggia L**, **Biedermann T**, **Meuli M**, **Widmer D**, **Böttcher-Haberzeth S**, **Schiestl C**, Schneider J, **Braziulis E**, Montaña I, Meuli-Simmen C, **Reichmann E**. Markers to evaluate the quality and self-renewing potential of engineered human skin substitutes in vitro and after transplantation. *J Invest Dermatol* 129:480-490.

**Poretti A**, **Anheier T**, Zimmermann R, **Boltshauser E** and the Paediatric Surveillance Unit (SPSU). Neural tube defects in Switzerland from 2001 to 2007: are periconceptual folic acid recommendations being followed? *Swiss Med Wkly* 138:608-613, 2008.

**Poretti A**, Leventer RJ, Cowan FM, Rutherford MA, Steinlin M, **Klein A**, **Scheer I**, Huisman TA, **Boltshauser E**. Cerebellar cleft: a form of prenatal cerebellar disruption. *Neuropediatrics* 39:106-112, 2008.

**Poretti A**, **Brehmer U**, **Scheer I**, **Bernet V**, **Boltshauser E**. Prenatal and neonatal MR imaging findings in oral-facial-digital syndrome type VI. *Am J Neuroradiol* 29:1090-1091, 2008.

**Poretti A**, **Zehnder D**, **Boltshauser E**, **Grotzer MA**. Long-term complications and quality of life in children with intraspinal tumors. *Pediatr Blood Cancer* 50:844-848, 2008.

**Poretti A**, Bartholdi D, Gobara S, **Alber FD**, **Boltshauser E**. Gomez-Lopez-Hernandez syndrome: an easily missed diagnosis. *Eur J Med Genet* 51:197-2008.

**Prêtre R**, Häussler A, **Bettex D**, Genoni M. Right-sided univentricular cardiac assistance in a failing Fontan circulation. *Ann Thorac Surg* 86:1018-1020, 2008.



Ramaekers VT, Sequeira JM, **Blau N**, Quadros EV. A milk-free diet downregulates folate receptor autoimmunity in cerebral folate deficiency syndrome. *Dev Med Child Neurol* 50:346-352, 2008.

**Ramseier LE**, Dumont CE, Bode-Lesniewska B, Lombriser N, Exner GU. Results of treatment of malignant soft tissue tumours in the groin. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 42:241-245, 2008.

**Ramseier LE**, Exner GU. Congenital unilateral pseudoarthrosis of the olecranon. *Acta Orthop Belg* 74:405-409, 2008.

**Ramseier LE**, Dumont CE, Exner GU. Rotationplasty (Borggreve/Van Nes and modifications) as an alternative to amputation in failed reconstructions after resection of tumours around the knee joint. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 42:199-201, 2008.

**Rechsteiner MP, Berger C, Zauner L, Sigrist JA, Weber M**, Longnecker R, **Bernasconi M, Nadal D**. Latent membrane protein 2B regulates susceptibility to induction of lytic Epstein-Barr virus infection. *J Virol* 82:1739-1747, 2008.

**Rechsteiner MP, Bernasconi M, Berger C, Nadal D**. Role of latent membrane protein 2 isoforms in Epstein-Barr virus latency. *Trends Microbiol* 16:520-527, 2008.

**Reichenbach J**, Van de Velde H, De Rycke M, Stassen C, Platteau P, Baetens P, **Güngör T**, Ozsahin H, **Scherer F, Siler U, Seger RA**, Liebaers I. First successful bone marrow transplantation for X-linked chronic granulomatous disease by using preimplantation female gender typing and HLA matching. *Pediatrics* 122:778-782, 2008.

Auf Antrag der Medizinischen Fakultät verlieh die Universität Zürich anlässlich des „Dies academicus 2008“ einen Jahrespreis an **Dr. Ana Guerreiro** für Ihre Dissertation „Protein kinase B modulates the sensitivity of human neuroblastoma cells to insulin-like growth factor“.

Renner ED, Rylaarsdam S, Anover-Sombke S, Rack AL, **Reichenbach J**, Carey JC, Zhu Q, Jansson AF, Barboza J, Schimke LF, Leppert MF, Getz MM, **Seger RA**, Hill HR, Belohradsky BH, Torgerson TR, Ochs HD. Novel signal transducer and activator of transcription 3 (STAT3) mutations, reduced T(H)17 cell numbers, and variably defective STAT3 phosphorylation in hyper-IgE syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 122:181-187, 2008.

Rimmele U, Hediger K, Heinrichs M, **Klaver P**. Oxytocin makes a face in memory familiar. *J Neurosci* 29:38-42, 2008.

Rothmaier M, Weder M, **Meyer-Heim A**, Kesselring J. Design and performance of personal cooling garments based on three-layer laminates. *Med Biol Eng Comput* 46:825-832, 2008.

**Rotzer S, Kucian K, Martin E**, von Aster M, **Klaver P, Loenneker T**. Optimized voxel-based morphometry in children with developmental dyscalculia. *NeuroImage* 39:417-422, 2008.

Rudin C, Burri M, Shen Y, Rode R, **Nadal D**. Long-term safety and effectiveness of ritonavir, nelfinavir, and lopinavir/ritonavir in antiretroviral-experienced HIV-infected children. *Pediatr Infect Dis J* 27:431-437, 2008.

Ruperto N, Ravelli A, Pistorio A, Ferriani V, Calvo I, Ganser G, Brunner J, Dannecker G, Silva CA, Stanavich V, Cate RT, van Suijlekom-Smit LW, Voygyoyka O, Fischbach M, Foeldvari I, Hilario O, Modesto C, **Saurenmann RK**, Sauvain MJ, Scheibel I, Sommelet D, Tambic-Bukovac L, Barcellona R, Brik R, Ehlers S, Jovanovic M, Rovinsky J, Bagnasco F, Lovell DJ, Martini A. The provisional Paediatric Rheumatology International Trials Organisation/American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Disease activity core set for the evaluation of response to therapy in juvenile dermatomyositis: a prospective validation study. *Arthritis Rheum* 59:4-13, 2008.

Sabri K, **Saurenmann RK**, Silvermann ED, Levin AV. Course, complications, and outcome of juvenile arthritis-related uveitis. *J AAPOS* 12:539-545, 2008.

Schäffer L, Müller-Vicentini D, Rauh M, **Tomaske M**, Arlettaz R, **Bauersfeld U**, Beinder E. Cardiac autonomic balance in small-for-gestational-age neonates. *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 294:884-890, 2008.

Scheffel H, Stolzmann P, Plass A, Weber A, **Prêtre R**, Marincek B, Alkadhi H. Primary intimal pulmonary artery sarcoma: a diagnostic challenge. *J Thorac Cardiovasc Surg* 135:949-950, 2008.

**Schmitz A, Kretschmar O, Knirsch W**, Woitzek K, **Balmer C, Tomaske M, Bauersfeld U, Weiss M**. Comparison of calculated with measured oxygen consumption in children undergoing cardiac catheterization. *Pediatr Cardiol* 29:1054-1058, 2008.

**Schmugge M**, Wayne JS, Basran RK, **Zurbriggen K, Frischknecht H**. THE Hb S/beta+ -thalassemia phenotype demonstrates that the IVS-1 (-2) (A>C) mutation is a mild beta-thalassemia allele. *Hemoglobin* 32:303-307, 2008.

Schneider J, Biedermann T, **Widmer D**, Montañó I, **Meuli M, Reichmann E, Schiestl C**. Matriderm versus integra: a comparative experimental study. *Burns* 35: 51-57, 2008.

**Schönbucher VB, Landolt MA, Gobet R, Weber DM**. Health-related quality of life and psychological adjustment of children and adolescents with hypospadias. *J Pediatr* 152:865-872, 2008.

**Schönbucher VB, Landolt MA, Gobet R, Weber DM**. Psychosexual development of children and adolescents with hypospadias. *J Sex Med* 5:1365-1373, 2008.

Von der Gesellschaft für Neuropädiatrie wurde **Prof. Dr. Eugen Boltshauser** mit dem renommierten internationalen Becker-Preis geehrt. Diese Auszeichnung wird an Persönlichkeiten verliehen, welche auf dem Gebiet der Neuropädiatrie hervorragende, international wahrgenommene Leistungen erbracht haben.

**Schönbucher VB, Weber DM, Landolt MA**. Psychosocial adjustment, health-related quality of life, and psychosexual development of boys with hypospadias: a systematic review. *J Pediatr Psychol* 33:520-535, 2008.

Schoberer A, Yagmur E, **Boltshauser E**, Korinth M, Niggemann P, Häusler M. Sub-aponeurotic fluid collections: a delayed-onset self-limiting cerebrospinal fluid fistula in young infants. *Eur J Paediatr Neurol* 12:401-403, 2008.

Schubert S, Schmitz T, **Weiss M**, Nagdyman N, Huebler M, Alexi-Meskishvili V, Berger F, Stiller B. Continuous, non-invasive techniques to determine cardiac output in children after cardiac surgery: evaluation of transesophageal Doppler and electric velocimetry. *J Clin Monit Comput* 22:299-307, 2008.

**Seger RA, Reichenbach J, Siler U**, Grez M. Gene therapy for primary immunodeficiency diseases. *Slov Pediatr* 15:51-57, 2008.

Sellner J, Ringer R, Baumann P, Jonzier Perey M, **Schmitt B**, Leib SL. Effect of the NMDA-receptor antagonist dextromethorphan in infant rat pneumococcal meningitis. *Curr Drug Metab* 9:83-88, 2008.

Serra AL, Braun SC, Starke A, Savoca R, **Hersberger M**, Russmann S, Corti N, Wüthrich RP. Pharmacokinetics and pharmacodynamics of cinacalcet in patients with hyperparathyroidism after renal transplantation. *Am J Transplant* 8:803-810, 2008.

Smith T, Tekes A, **Boltshauser E**, Huisman TA. Commissural malformations: beyond the corpus callosum. *J Neuroradiol* 35:301-303, 2008.

Steinberg J, **Dave H, Knirsch W, Prêtre R, Weiss M**, Harpes P, **Kretschmar O**. Early results of balloon dilatation of the stenotic bovine jugular vein graft in the right ventricular outflow tract in children. *J Interv Cardiol* 21: 265-272, 2008.

**Stiefel D, Meuli M.** The dysraphic levels of skin and vertebrae are different in mouse fetuses and neonates with myelomeningocele. *J Pediatr Surg* 43:683-690, 2008.

Straszek SP, **Moeller A**, Hall GL, Zhang G, Stick SM, Franklin PJ. Reference values for acoustic rhinometry in children from 4 to 13 years old. *Am J Rhinol* 22:285-291, 2008.

**Sturchler E, Galichet A, Weibel M, Leclerc E, Heizmann CW.** Site-specific blockade of RAGE-Vd prevents amyloid- $\beta$  oligomer neurotoxicity. *J Neurosci* 28:5149-5158, 2008.

Tasic V, Korzeti P, Gucev Z, Hoppe B, **Blau N**, Cheong HI. Atypical presentation of distal renal tubular acidosis in two siblings. *Pediatr Nephrol* 23:1177-1181, 2008.

An der diesjährigen Jahresversammlung der Schweizerischen Gesellschaft für Endokrinologie und Diabetologie erhielt **PD Dr. Daniel Konrad** den mit CHF 10'000 dotierten Forschungspreis der Schweizerischen Diabetesstiftung für seine Arbeit „Improved glucose tolerance in mice receiving intraperitoneal transplantation of normal fat tissue“.

**Thöny B**, Calvo AC, Scherer T, Svebak RM, Haavik J, **Blau N**, Martinez A. Tetrahydrobiopterin shows chaperone activity for tyrosine hydroxylase. *J Neurochem* 106:672-681, 2008.

Tokarska-Schlattner M, Boissan M, Munier A, Borot C, Mailleau C, **Speer O**, Schlattner U, Lacombe ML. The nucleoside diphosphate kinase D (NM23-H4) binds the inner mitochondrial membrane with high affinity to cardiolipin and couples nucleotide transfer with respiration. *J Biol Chem* 283:26198-26207, 2008.

**Tomaske M**, Janousek J, Rázek V, Gebauer RA, Tomek V, Hindricks G, **Knirsch W, Bauersfeld U.** Adverse effects of Wolff-Parkinson-White syndrome with right septal or posteroseptal accessory pathways on cardiac function. *Europace* 10:181-189, 2008.

**Tomaske M, Knirsch W, Kretschmar O, Woitzek K, Balmer C, Schmitz A, Bauersfeld U, Weiss M** and the Working Group on non-invasive Haemodynamic Monitoring in Paediatrics. Cardiac output measurement in children: comparison of aesculon cardiac output monitor and thermodilution. *Br J Anaesth* 100:517-520, 2008.

**Tomaske M**, Harpes P, Woy N, **Bauersfeld U.** The efficacy of ventricular pacing with device automaticity in paediatric patients. *Europace* 10:838-843, 2008.

**Tomaske M**, Gerritse B, Kretzers L, **Prêtre R, Dodge-Khatami A**, Rahn M, **Bauersfeld U.** A 12-year experience of bipolar steroid-eluting epicardial pacing leads in children. *Ann Thorac Surg* 85:1704-1711, 2008.

**Tomaske M, Prêtre R**, Rahn M, **Bauersfeld U.** Epicardial and pleural lead ICD systems in children and adolescents maintain functionality over 5 years. *Europace* 10:1152-1156, 2008.

**Tomaske M, Bauersfeld U.** Experience with implantable cardioverter-defibrillator therapy in grown-ups with congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 31:35-37, 2008.

Traykova-Brauch M, Schönig K, **Greiner O**, Miloud T, Jauch A, Bode M, Felsher DW, Glick AB, Kwiatkowski DJ, Bujard H, Horst J, von Knebel Doeberitz M, **Niggli FK**, Kriz W, Gröne HJ, Koesters R. An efficient and versatile system for acute and chronic modulation of renal tubular function in transgenic mice. *Nat Med* 14:979-984, 2008.

Tschuppert S, **Doell C**, Arlettaz-Mieth R, **Baenziger O**, Rousson V, **Balmer C, Prêtre R, Dodge-Khatami A.** The effect of ductal diameter on surgical and medical closure of patent ductus arteriosus in preterm neonates: size matters. *J Thorac Cardiovasc Surg* 135:78-82, 2008.

Verbeek MM, Willemsen MA, Wevers RA, Lagerwerf AJ, Abeling NG, **Blau N, Thöny B**, Vargiami E, Zafeiriou DI. Two Greek siblings with sepiapterin reductase deficiency. *Mol Genet Metabol* 94:403-409, 2008.

Vo NT, Ledergerber B, Keiser O, Hirschel B, Furrer H, Battegay M, Cavassini M, Bernasconi E, Vernazza P, Weber R (incl. **Nadal D**) and the Swiss HIV Cohort Study. Durability and outcome of initial antiretroviral treatments received during 2000-2005 by patients in the Swiss HIV Cohort Study. *J Infect Dis* 197:1685-1694, 2008.

**Vonbach P**, Dubied A, Krähenbühl S, Beer JH. Evaluation of frequently used drug interaction screening programs. *Pharm World Sci* 30:367-374, 2008.

**Vonbach P**, Dubied A, Krähenbühl S, Beer JH. Prevalence of drug-drug interactions at hospital entry and during hospital stay of patients in internal medicine. *Eur J Intern Med* 19:413-420, 2008.

Wang Y, Barthold J, Figueroa E, **González R**, Noh PH, Wang M, Manson J. Analysis of five single nucleotide polymorphisms in the ESR1 gene in cryptorchidism. *Birth Defects Res Part A Clin Mol Teratol* 82:482-485, 2008.

**Weber R, Berger C, Balmer C, Kretschmar O, Bauersfeld U, Prêtre R, Nadal D, Knirsch W.** Interventions using foreign material to treat congenital heart disease in children increase the risk for infective endocarditis. *Pediatr Infect Dis* 27:544-550, 2008.

**Weber R**, Golding F, Jaeggi ET. Managing the fetus with atrioventricular block. *Heart Rhythm* 5:1347-1349, 2008.

Wiegering VA, **Kellenberger CJ, Bodmer N, Bergstraesser E, Niggli FK, Grotzer MA, Nadal D, Bourquin JP.** Conservative management of acute appendicitis in children with hematologic malignancies during chemotherapy-induced neutropenia. *J Pediatr Hematol Oncol* 30:464-467, 2008.

Wildhaber BE, Majno P, Mayr J, Zachariou Z, Hohlfeld J, Schwoebel M, Kistler W, **Meuli M**, Le Coultre C, Mentha G, Belli D, Chardot C. Biliary atresia: Swiss national study, 1994-2004. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 46:299-307, 2008.

Wolbers M, Bucher HC, Furrer H, Rickenbach M, Cavassini M, Weber R, Schmid P, Bernasconi E, Hirschel B, Battegay M (incl. **Nadal D**) and the Swiss HIV Cohort Study. Delayed diagnosis of HIV infection and late initiation of antiretroviral therapy in the Swiss HIV Cohort Study. *HIV Medicine* 9:397-405, 2008.

Wunder DM, Fux CA, Bersinger NA, Mueller NJ, Hirschel B, Cavassini M, Elzi L, Schmid P, Bernasconi E, Mueller B, Furrer H (incl. **Nadal D**) and the Swiss HIV Cohort Study. Androgen and gonadotropin patterns differ in HIV-1-infected men who develop lipodystrophy during antiretroviral therapy: a case-control study. *HIV Medicine* 9:427-432, 2008.

An der Jahresversammlung der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie 2009 erhielt **Dr. Ana Guerreiro** den SGP Talent-Preis 2008 für die Arbeit "Targeting the PI3K p110 $\alpha$  isoform inhibits medulloblastoma proliferation, chemoresistance, and migration"

Yis U, Dirik E, **Chambaz C, Steinmann B, Giunta C.** Differential diagnosis of muscular hypotonia in infants: the kyphoscoliotic type of Ehlers-Danlos syndrome (EDS VI). *Neuromuscul Disord* 18:210-214, 2008.

Young G, **Albiseti M**, Bonduel M, Brandao L, Chan A, Friedrichs F, Goldenberg NA, Grabowski E, Hellerbrand C, Journeycake J, Kenet G, Krümpel A, Kurnik K, Lubetsky A, Male C, Manco-Johnson M, Mathew P, Monagale P, van Ommen H, Simioni P, Svirin P, Tormene D, Nowak-Götti U. Impact of inherited

thrombophilia on venous thromboembolism in children: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Circulation* 118:1373-1382, 2008.

Yousefi S, Gold JA, Andina N, Lee JJ, Kelly AM, Kozlowski E, Schmid I, Straumann A, **Reichenbach J**, Gleich GJ, Simon HU. Catapult-like release of mitochondrial DNA by eosinophils contributes to antibacterial defense. *Nature Med* 14:949-953, 2008.

**Zingg-Schenk A**, Bacchetta J, Corvol P, Michaud A, Stallmach T, Cochat P, Gribouval O, Gubler MC, **Neuhaus TJ**. Inherited renal tubular dysgenesis: the first patients surviving the neonatal period. *Eur J Pediatr* 167:311-316, 2008.

Zosky GR, Janosi TZ, Adamczak A, Bozanich EM, **Canizzaro V**, Lacombe AN, Turner DJ, Sly PD, Hantos Z. The bimodal quasi-static and dynamic elastance of the murine lung. *J Appl Physiol* 105:685-692, 2008.

**Zurflüh MR**, Zschocke J, Lindner M, Feillet F, Chery C, Burlina A, Stevens RC, **Thöny B**, **Blau N**. Molecular genetics of tetrahydrobiopterin-responsive phenylalanine hydroxylase deficiency. *Hum Mutat* 29:167-175, 2008.

**Zuzak TJ**, **Zuzak-Siegrist I**, Rist L, **Staubli G**, Simoes-Wüst AP. Attitudes towards vaccination: users of complementary and alternative medicine versus non-users. *Swiss Med Wkly* 138:713-718, 2008.

**Zuzak TJ**, **Poretti A**, **Drexel B**, **Zehnder D**, **Boltshauser E**, **Grotzer MA**. Outcome of children with low-grade cerebellar astrocytoma: long-term complications and quality of life. *Childs Nerv Syst* 24:1447-1455, 2008.

Zwickler T, Lindner M, Aydin HJ, **Baumgartner MR**, Bodamer OA, Burlina AB, Das AM, DeKlerk JB, Gökcay G, Grünewald S, Guffon N, Maier EM, Morova E, Geb S, Schwahn B, Walter JH, Wendel U, Wijburg FA, Müller E, Kölker S, Hörster F. Diagnostic work-up and management of patients with isolated methylmalonic acidurias in European metabolic centres. *J Inher Metab Dis* 31:361-367, 2008.

## Originalarbeiten (nicht referiert)

**Bernet V**. Klinische Aspekte der Inhalation von Nitrit Oxid (iNO). In: *Inhalationstherapie im Kindes- und Jugendalter*. Hrsg. J. Wildhaber, W. Kamin, UNI-MED Verlag Bremen, 75-77, 2008.

**Boltshauser E**. Cerebellar hypoplasias. In: *Malformations of the nervous system*. Eds. H.B. Sarnat, P. Curatolo, Elsevier Amsterdam 115-127, 2008.

Borggräfe I, **Meyer-Heim A**, Heinen F. Lokomotionstraining für Kinder mit einer Robotergestützten Gangorthese. *Pädiat Prax* 72:279-284, 2008.

**Bosshard NU**, **Steinmann B**. Enzymes and metabolites of carbohydrate metabolism. In: *Laboratory Guide to the Methods in Biochemical Genetics*. Eds. **N. Blau**, M. Duran, Springer Verlag Berlin 417-471, 2008.

Franc-Giumond J, **González R**. Renal transplantation into abnormal bladders. In: *Kidney transplantation, principles and practice*. Eds. P. Morris, S.J. Knechtle, Philadelphia, Elsevier Health Sciences, 172-186, 2008.

**Jenni OG**, **Benz C**, **Largo RH**. Schlafstörungen in den ersten Lebensjahren. In: *Systemische Entwicklungsberatung in der frühen Kindheit*. Eds. J. Borke, Eickhorst A. AU, Facultas wuv Wien 164-188, 2008.

**Landolt MA**. Narben auf der Haut – Narben auf der Seele. In: *Schaut mich ruhig an – Wie brandverletzte Kinder ihr Leben meistern*. Hrsg. **C.M. Schiestl**, **A.B. Schlüer**, **I. Zikos-Pfenninger**, Verlag rüffer & rub Zürich 49-57, 2008.

Mautner VF, **Boltshauser E**. Treatment and management of neurofibromatosis 1. In: *Neurofibromatosen*. Ed. D. Kaufmann, Karger Basel 16: 21-31, 2008.

**Möller A**, **Bernet V**. Klinische Indikation inhalativer Medikamente. In: *Inhalationstherapie im Kindes- und Jugendalter*. Hrsg. **J.Wildhaber**, W. Kamin, UNI-MED Verlag Bremen 56-75, 2008.

**Poretti A**, Huisman TA, Tolnay M, **Brehmer U**, **Schmitt B**, **Boltshauser E**. Beteiligung der Pons bei schwerer hypoxisch-ischämischer Enzephalopathie bei Termingeborenen. In: *Aktuelle Neuropädiatrie 2007*. Hrsg. F. Staudt, Novartis Pharma Verlag Nürnberg 257-261, 2008.

**Poretti A**, **Boltshauser E**, Valente EM, Huisman TA. Diffusion tensor imaging bei Joubert syndrom. In: *Aktuelle Neuropädiatrie 2007*. Hrsg. F. Staudt, Novartis Pharma Verlag Nürnberg 371-374, 2008.

Ruder H, Pohl A, Borell S, **Knecht B**. Rehabilitation richtig einleiten und durchführen. Ein Leitfaden am Beispiel der ADHS unter Anwendung der ICF. *pädiat prax* 72:157-166, 2008.

**Zehnder D**. Notfallpsychologische Interventionen. In: *Traumatherapie bei Kindern und Jugendlichen*. Hrsg. **M.A. Landolt**, T. Hensel, Verlag Hongrefe, Göttingen 243-264, 2008.

## Weitere Beiträge (referiert)

**Blau N**. Oxalate, glycolate, glycerate, sulfate, and citrate. In: *Laboratory guide to the methods in biochemical genetics*. Eds. **N. Blau**, M. Duran, K.M. Gibson. Springer Verlag Berlin, Heidelberg 233-243, 2008.

**Blau N**, **Opladen T**. Folates. In: *Laboratory guide to the methods in biochemical genetics*. Eds. **N. Blau**, M. Duran, K.M. Gibson. Springer Verlag Berlin, Heidelberg 717-724, 2008.

**Blau N**, **Thöny B**. Pterins and related enzymes. In: *Laboratory guide to the methods in biochemical genetics*. Eds. **N. Blau**, M. Duran, K.M. Gibson. Springer Verlag Berlin, Heidelberg 665-701, 2008.

**Blau N**. Defining tetrahydrobiopterin (BH4)-responsiveness in PUK. *J Inher Dis* 31:2-3, 2008.

Fowler B, Leonard JV, **Baumgartner MR**. Causes of and diagnostic approach to methylmalonic acidurias. *J Inher Metab Dis* 31:350-360, 2008.

**Frey B**. Overtreatment in threshold and developed countries. *Arch Dis Child* 93:260-262, 2008.

**Frischknecht H**, **Troxler H**, Greiner J, Hengartner H, Dutly F. Compound heterozygosity for Hb S [ $\beta 6(A3)$  Glu $\rightarrow$ Val, GAG $\rightarrow$ GTG] and a new thalassaemic mutation [ $\beta 132(H10)$  Lys $\rightarrow$ Term, AAA $\rightarrow$ TAA] detected in a family from West Africa. *Hemoglobin* 32:309-313, 2008.

**Gerber AC**. Cuffed tubes for infants and children in anaesthesia and intensive care: why should we change to cuffed tubes in paediatric airway management. *J Paediatr Respir Crit Care* 3-10, 2008.

**Gerber AC**, **Weiss M**. Intentional use of intra-arterial medications – the wrong message. *Pediatr Anesth* 18:894-895, 2008.

**González R**. Comment on: artificial urinary sphincter in children - voiding or emptying? an evaluation of functional results in 44 patients. *J Urol* 180:693, 2008.

Haavik J, **Blau N**, **Thöny B**. Mutations in human monoamine-related neurotransmitter pathway genes. *Hum Mutat* 29: 891-902, 2008.

Hamelmann E, Herz U, Holt P, **Lauener RP**, Matricardi PM, Wahn U, Wickman M. New visions for basic research and primary prevention of pediatric allergy: an iPAC summary and future trends. *Pediatr Allergy Immunol* 19:4-16, 2008.

**Heizmann CW.** Ca<sup>2+</sup>-binding proteins. In: Encyclopedia of Molecular Pharmacology. Eds. S. Offermanns, W. Rosenthal, Springer Verlag Berlin, Heidelberg 291-295, 2008.

**Heizmann CW.** S100 Proteins. In: Encyclopedia of Molecular Pharmacology. Eds. S. Offermanns, W. Rosenthal. Springer Verlag Berlin, Heidelberg 1101-1106, 2008.

**Heizmann CW, Ackermann GR, Galichet A.** Pathologies involving the S100 proteins and RAGE. In: Calcium Signalling and Disease. Eds. E. Carafoli, M. Brini, Springer Verlag 45: 93-138, 2008.

**Hersberger M,** Rohrer L, von Eckardstein A. Lipoproteins. In: Laboratory guide to the methods in biochemical genetics. Eds. N. Blau, M. Duran, K.M. Gibson. Springer Verlag Berlin, Heidelberg 497-548, 2008.

Higgins R, Hathaway M, Lowe D, **Zehnder D,** Krishnan N, Hamer R, Briggs D. New choices for patients needing kidney transplantation across antibody barriers. *J Renal Care* 34:85-93, 2008.

**Jenni OG, Cafilisch JA, Latal B.** Motorik im Schulalter. *Pädiatrie up2date* 3:339-356, 2008.

Pfefferle PI, Sel S, Ege MJ, Büchele G, Blümer N, Krauss-Etschmann S, Herzum I, Albers CE, **Laueker RP,** Roponen M, Hirvonen MR (incl. **Sennhauser FH**) and the PASTURE Study Group. Cord blood allergen-specific IgE is associated with reduced IFN- $\gamma$  production by cord blood cells: the protection against allergy-study in rural environments (PASTURE) study. *J Allergy Clin Immunol* 122:711-716, 2008.

**Poretti A,** Wolf NI, **Boltshauser E.** Differential diagnosis of cerebellar atrophy in childhood. *Eur J Paediatr Neurol* 12: 155-167, 2008.

**Prêtre R, Bauersfeld U.** Minimally invasive implantation of a cardioverter in children. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 136: 239-240, 2008.

**Prêtre R, Bauersfeld U.** Letter to the Editor: Minimally invasive implantation of a cardioverter in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 136:239-240, 2008.

Schaub MC, **Heizmann CW.** Calcium, troponin, calmodulin, S100 proteins: from myocardial basics to new therapeutic strategies. *Biochem Biophys Res Commun* 369:247-264, 2008.

**Seeger RA.** Modern management of chronic granulomatous disease. *Br J Haematol* 140:255-266, 2008.

Shayanfar N, Bestmann L, Schulthess G, **Hersberger M.** False-positive cardiac troponin T due to assay interference with heterophilic antibodies. *Swiss Med Wkly* 138:31-32, 2008.

**Tomaske M, Bauersfeld U.** Experience with implantable cardioverter-defibrillator therapy in grown-ups with congenital disease. *Pacing Clin Elektrophysiol* 31:35-37, 2008.

**Tomaske M, Kadner A, Fasnacht M, Bauersfeld U.** Das zyanotische Kind mit kardialer Erkrankung im Notfalldienst. *Notfall und Rettungsmedizin* 12:51-55, 2008.

**Weber DM, Schönbucher VB, Landolt MA, Gobet R.** The pediatric penile perception score: an instrument for patient self-assessment and surgeon evaluation after hypospadias repair. *J Urol* 180:1080-1084, 2008.

**Weiss M, Gerber A.** Evaluation of cuffed tracheal tube size predicted using the Khine formula in children. *Pediatr Anesth* 18:1105, 2008.

**Weiss M, Gerber A.** Rapid sequence induction in children – it's not a matter of time! Or is it?. *Pediatr Anesth* 18:97-99, 2008.

**Weiss M, Gerber A.** Rapid sequence induction in children – it's not a matter of time! *Pediatr Anesth* 18:97-99, 2008.

## Habilitationen

**Albisetti Pedroni M.** Arterial thrombosis in childhood: specific aspects of fibrinolytic system and therapy. Universität Zürich, 2008.

**Arcaro A.** Signaling by phosphoinositide 3-kinase isoforms downstream of receptor tyrosinekinases in human cancer. Universität Zürich, 2008.

**Güngör T.** Novel approaches to cure chronic granulomatous disease by haematopoietic stem cell therapy. Universität Zürich, 2008.

**Saurenmann-Hirschberg RK.** Epidemiology, treatment and outcome of juvenile idiopathic arthritis related uveitis. Universität Zürich, 2008.

## Weitere Beiträge (nicht referiert)

Baehler P, **Baenziger O,** Belli D, **Braegger C,** Délèze G, Laimbacher J, Spalinger J, Studer P, Furlano R. Kommentar der Ernährungskommission der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie. *Paediatrica* 19:23, 2008.

Baehler P, **Baenziger O,** Belli D, **Braegger C,** Délèze G, Furlano R, Laimbacher J, Roulet M, Spalinger J, Studer P. Empfehlungen für die Säuglingsernährung. *Paediatrica* 19:19-21, 2008.

Baehler P, **Baenziger O,** Belli D, **Braegger C,** Délèze G, Laimbacher J, Spalinger J, Studer P, Furlano R. Zum Verzehr zuckerhaltiger Getränke durch Kinder und Jugendliche. *Paediatrica* 19:26-28, 2008.

Barben J, Torresani T, Schöni MH, Gallati S, **Baumgartner M.** Neugeborenen-Screening auf zystische Fibrose – bald auch in der Schweiz? *Schweiz Med Forum* 8:873-875, 2008.

**Berger C.** Der Schweizerische Impfplan 2008: Welche Impfungen sind empfehlenswert? *Pädiatrie* 3:16-21, 2008.

**Braegger CP.** Laktoseintoleranz. *Schweizer Zeitschrift für Ernährungsmedizin (SZE)* 2:9-11, 2008.

**Friedt M, Braegger CP.** Morbus Crohn. In: Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung. Eds. B. Rodeck, K.P. Zimmer, Springer Verlag Heidelberg, 275-284, 2008.

Girardin E, Cachat F, **Laube GF,** Laux-End R, **Neuhaus TJ,** Parvex P, Rudin C, **Spartà G,** Von Vigier R, Aebi C, **Berger C,** Meyers C, Schweizerische Arbeitsgruppen für pädiatrische Nephrologie und pädiatrische Infektiologie. Behandlung der Harnwegsinfektionen beim Kind. *Paediatrica* 19:17-21, 2008.

**González R.** Comment on: comparison of traditional enterocystoplasty and seromuscular colocystoplasty lined with urothelium. *J Pediatr Urol* 4:247, 2008.

Graf A, Irblich D, **Landolt MA.** Posttraumatische Belastungsstörungen bei Säuglingen und Kleinkindern. *Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie* 57: 247-263, 2008.

**Jenni OG,** Dahl RE. Sleep, cognition and emotion: a developmental view. In: Handbook of developmental cognitive neuroscience (2nd ed.). Eds. C.A. Nelson, M. Luciana. Cambridge Mass., US, MIT press 807-817, 2008.

**Jenni OG, Latal B.** Verhaltensauffälligkeiten im Vorschulalter: eine entwicklungspädiatrische Sichtweise. *undKinder* 82: 49-55, 2008.

**Kahlert C, Nadal D.** Toxische Schocksyndrome. Infektionen mit Toxin bildenden Staphylokokken und Streptokokken im Kindesalter. *pädiat prax* 71:613-619, 2008.



**Leumann E.** 20 Jahre pädiatrischer Einsatz in Armenien. Schweizerische Ärztezeitung 49:2142-2145, 2008.

**Nadal D.** Application of immunoglobulins in other infections. In: Clinical use of immunoglobulins. Hrsg. V. Wahn, J. Orange. UNI-MED Verlag Bremen, 72-78, 2008.

Pyk P, **Wille D**, Chevrier E, Hauser Y, Holper L, Fatton I, Greipl R, **Schlegel S**, **Ottiger L**, **Rückreim B**, Pescatore A, **Meyer-Heim A**, Kiper D, Eng K. A paediatric interactive therapy system for arm and hand rehabilitation. Virtual Rehabilitation 127-132, August 2008.

**Reichenbach J**, von Bernuth H. Genetisch bedingte Defekte der angeborenen Immunität. Erhöhte Anfälligkeit für mykobakterielle Infektionen, für invasive bakterielle Infektionen und für Herpes-simplex-Enzephalitis. Kinder- und Jugendmedizin 8:171-178, 2008.

**Sennhauser FH.** Asthma und Rhinitis beim Kind. Ther Umsch 3:153-159, 2008.

**Sennhauser FH.** Arzneimitteltherapie im Kindesalter – Medizinische, ethische und politische Überlegungen. Paediatrica 19:33-39, 2008.

**Sennhauser FH.** Traitement médicamenteux de l'enfant – réflexions médicales, éthiques et politiques, Paediatrica 19:40-46, 2008.

Sieber M, **Ullmann-Bremi A**, **Baenziger O**, Spirig R. A challenge in spite of acceptance – how mothers of newborn babies with a “cleft” experience the transition from the hospital back home. Pflege 21:299-307, 2008.

Suormala T, **Baumgartner MR**, Fowler B. Biotinidase. In: Laboratory Guide to the Methods in Biochemical Genetics. Eds. **N. Blau**, M. Duran, K.M. Gibson, Springer Verlag, Berlin 253-264, 2008.

Theben V, **Bernet V.** Schmerzen bei Früh- und Neugeborenen. Zeitschrift für Physiotherapeuten 7:782-786, 2008.

**Troxler H**, **Hersberger M**, **Baumgartner M.** Methylmalonsäure zur Bestimmung des Vitamin B12-Mangels. Schweiz Med Forum 8:823-825, 2008.

Waisman D, **Baenziger O**, Gall N. Hyperbaric Oxygen Therapy in Newborns, Infants and Pediatric Patients. In: Physiology and Medicine of Hyperbaric Oxygen Therapy. Eds. T. Neuman, St.Thom, Saunders Elsevier, Philadelphia 95-116, 2008.

**Weiss M.** Diagnostische und interventionelle Eingriffe. In: Monitoring in Anästhesie und Intensivmedizin. Eds. A. Hoefl et al, Springer Verlag Heidelberg, 397-410, 2008.

## Monografien

**Schiestl C**, **Schlürer AB**, **Zikos-Pfenninger I.** Schaut mich ruhig an: Wie brandverletzte Kinder und Jugendliche ihr Leben meistern. Verlag Rüffer & Rub Zürich, 2008.

## Herausgeberschaft wissenschaftlicher Werke

**Blau N**, Duran M, Gibson KM Eds. Laboratory guide to the methods in biochemical genetics. Springer Verlag Berlin Heidelberg 2008.

## Dissertationen

**Achermann SA.** The impact of cardiac magnetic resonance on the clinical management of children with congenital heart disease. Leitung Frau PD Dr. med. E. Valsangiacomo Büchel. Diss. Zürich, 2008.

**Aellig NC.** Long-term follow-up after pacemaker implantation in neonates and infants. Leitung Dr. med. C. Balmer. Diss. Zürich 2008.

**Appert M.** Erkennung von Oberkörperhaltungen mit Hilfe von elektronischen Textilien bei gesunden Kindern. Leitung Dr. A. Meyer-Heim, Dr. sc. R. Müller, Diss. ETH Zürich, 2008.

**Bontadelli JE.** Enoxaparin therapy for arterial thrombosis in infants. Leitung Frau Dr. M. Albisetti. Diss. Zürich, 2008.

**Boller D.** The role of PI3K signaling in neuroblastoma and glioblastoma. Leitung Dr. M. Steinmann-Zwicky, Dr. E. Hafen, Dr. T. Hennet, PD Dr. A. Arcaro. Diss. Mathematisch-Naturwissenschaftliche Fakultät Zürich, 2008.

**Büchi KF.** Die neuromotorische Entwicklung von ehemaligen Shufflern im Schulalter. Leitung PD Dr. O. Jenni. Diss. Zürich, 2008.

**Celio SA.** Messung von 3-Nitrotyrosin im Atemkondensat von Kindern mit Asthma und Cystischer Fibrose. Leitung Dr. med. A. Möller, Dr. sc.nat. H. Troxler. Diss. Zürich, 2008.

**D'cunja JB.** Antisense treatment of IGF-IR induces apoptosis and enhances chemosensitivity in central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumor cells. Leitung PD Dr. med. M. Grotzer. Diss. Zürich 2008.

**Doepfner KT.** Targeting receptor tyrosine kinase signaling in acute myeloid leukemia. Leitung Prof. Dr. J. Jiricny, Prof. Dr. E. Hafen, PD Dr. A. Arcaro. Diss. Mathematisch-Naturwissenschaftliche Fakultät Zürich, 2008.

**Egg BR.** Longitudinal monitoring of pediatric cystic fibrosis lung disease using nitrite in exhaled breath condensate. Leitung Dr. med. A. Möller. Diss. Zürich, 2008.

**Frei S.** Mortality and mode of death in pediatric patients with congenital heart disease. Leitung PD Dr. med. U. Bauersfeld. Diss. Zürich, 2008.

**Hänseler S.** Video gait analysis to measure a quantitative improvement in gait after robotic assisted locomotion therapy. Leitung Dr. A. Meyer-Heim, Dr. sc. R. Müller, Diss. ETH Zürich, 2008.

**Hegi LP.** Is there a benefit from routine voiding cystourethrography after ureterocystoneostomy? Leitung Dr. med. B.P. Geffken, Dr. B. med. Hanimann. Diss. Zürich, 2008.

**Herger S.** Die Totalkorrektur von kompletten atrioventrikulären Septumdefekten: Ergebnisse und zukünftige Ziele. Leitung Prof. Dr. R. Prêtre. Diss. Zürich, 2008.

**Jäggi LN.** Outcome and long-term follow-up of 36 patients with tetrahydrobiopterin deficiency. Leitung Prof. Dr. phil. II N. Blau. Diss. Zürich, 2008.

**Kyburz AM.** The fate of children with microdeletion 22q11.2 syndrome and congenital heart defect: clinical course and cardiac outcome. Leitung Frau PD Dr. med. E. Valsangiacomo Büchel. Diss. Zürich, 2008.

**Meister N.** Interferon- $\gamma$  mediated up-regulation of caspase-8 sensitizes medulloblastoma cells to radio- and chemotherapy. Leitung PD Dr. med. M. Grotzer. Diss. Zürich, 2008.

**Rao SP.** Zebularine reactivates silenced E-cadherin but unlike 5-azacytidine does not induce switching from latent to lytic Epstein-Barr virus infection in Burkitt's lymphoma akata cells. Leitung Dr. rer. nat. M. Bernasconi, Prof. Dr.D. Nadal. Diss. Zürich, 2008.

**Rechsteiner M.** Function of latent protein 2B in EBV-positive Burkitt's lymphoma. Leitung Prof. Dr. D. Nadal. Diss. Mathematisch-Naturwissenschaftliche Fakultät Zürich, 2008.

**Schmartz AC.** L-stiff of the pediatric robotic gait orthosis Lokomat: a potential spasticity assessment tool in children with cerebral palsy. Leitung Dr. A. Meyer-Heim, Dr. sc. R. Müller, Diss. ETH Zürich, 2008.

**Schmid M.** Subaortenstenosen bei Kindern: Analyse von Risikofaktoren für Re-Operationen. Leitung PD Dr. med. A. Dodge-Khatami. Diss. Zürich, 2008.

**Schuler T.** Virtual reality as a motivation tool for training in the pediatric driven gait orthosis Lokomat: a surface elektromyography (EMG) study. Leitung Dr. A. Meyer-Heim, Dr. sc. R. Müller, Diss. ETH Zürich, 2008.

**Sturchler E.** Role of S100 proteins and amyloid-beta in calcium and RAGE signaling: implication for Alzheimer's disease. Leitung Prof. C. Heizmann, Dr. E. Stöckli, Dr. H.P. Lipp, Dr. E. Leclerc. Diss. Mathematisch-Naturwissenschaftliche Fakultät Zürich, 2008.

**von Tobel J.** Videoganganalyse bei Kindern mit zentralen Bewegungsstörungen zur Beurteilung von Fortschritten nach roboterunterstützter Gangtherapie. Leiter Dr. med. B. Knecht, Dr. med. A. Meyer-Heim. Diss. Zürich 2008.

**Witt H.** Rhabdomyosarkom-Targeting: Identifikation spezifisch bindender Peptide. Leiter: Prof. Dr. sc. nat. B. Schäfer. Diss. Zürich, 2008.

**Zehnder D.** Prävention von Traumafolgestörungen bei Kindern und Jugendlichen nach Strassenverkehrsunfällen. Eine randomisiert-kontrollierte Studie. Leiter: PD Dr. M.A. Landolt, Prof. Dr. R. Hornung. Diss. Zürich, 2008.

**Zurflüh MR.** Metabolism and regulation of tetrahydrobiopterin and its implications for BH4-responsive hyperphenylalaninemia and BH4-deficiencies. Leitung Prof. Dr. P. Sonderegger, Prof. N. Blau, Prof. B. Thöny. Diss. Mathematisch-Naturwissenschaftliche Fakultät Zürich, 2008.

Um die Zukunft 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**

