

# KLINIKUM

der Philipps-Universität Marburg

Anstalt des öffentlichen Rechts, Sitz Marburg



Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin

Geschäftsführender Direktor:

Prof. Dr. H.W. Seyberth

Klinik für Allgemeine Kinderheilkunde

Pädiatrie Station 6

Universitätskinderklinik, Deutschhausstr. 12, 35037 Marburg

Hausanschrift Deutschhausstraße 12, 35037 Marburg  
Postanschrift Deutschhausstraße 12, 35033 Marburg  
Pforte (Tel.) (06421) 28 62649/50  
Pforte (Fax) (06421) 28 65724  
Station (Tel.) (06421) 28-62661  
Station (Fax) (06421) 28-62646  
Poliklinik (Tel.) (06421) 28 62686/68  
Tagesklinik (Tel.) (06421) 28 66827  
Tagesklinik (Fax) (06421) 28 66827  
Internet <http://www.uni-marburg.de/mzk>  
<http://www.med.uni-marburg.de/>  
Datum: 03.04.2003 / Be

St. Joseph Kinderklinik  
Prof. Dr. Waldschmidt  
Bäumerplan 24

12101 Berlin

N/

Kinderpoliklinik, 35037 Marburg

Dr. med. Erich Enders, 35066 Frankenberg (Eder)

Klinische Genetik, Frau Prof. Rehder, Bahnhofstr. 7, 35033 Marburg

Jannis Lache, 09669 Frankenberg

**Betreff:** Lache Jannis, geb.:25.6.2002

**wohnhaft:** Dr. Loderhose Str. 27, 09669 Frankenberg

wir berichten über o.g. Patienten, der sich vom 30.03.2003 - 19.05.2003 in unserer stationären Behandlung befand.

**Diagnose(n):**

1. Wilms-Tumor, Stadium IV, rechts (ICD10.2: C64), pulmonale Metastasierung
2. Präoperative Chemotherapie bei Stadium IV
3. initiale Hyperkalzämie (ICD10.2: E83.5)
3. Mikrodeletion 22q11 (Formenkreis eines CATCH-22 Mikrodeletionssyndrom)
4. Ventrikelseptumdefekt (ICD10.2: Q21.0)
5. Dextrokardie (ICD10.2: Q24.0)
6. Hydrocele testis (ICD10.2: N43.2)
7. Sonstiger näher bezeichneter Hörverlust (ICD10.2: H91.8)
8. Begleitschieln intermittierend (ICD10.2: H50.3)
9. Ohrmuscheldysplasie, beidseits (ICD10.2: Q17.3)
10. Brachycephalie (ICD10.2: Q75.0)
11. Vierfingerfurche, rechts (ICD10.2: Q82.8)

**Prozeduren:** Magnetresonanztomographie des Abdomens mit Kontrastmittel (OPS:3-825)  
Computertomographie des Thorax mit Kontrastmittel (OPS:3-222)  
Magnetresonanztomographie [MRT] Schädel mit Kontrastmittel (OPS:3-820)  
Implantation von venösen Katheterverweilsystemen (z.B. zur Chemotherapie oder zur Schmerztherapie) (OPS:5-399.5)

## Anamnese:

Jannis hatte einige Tage vor stationärer Aufnahme ein Felsenbein CT und Einlage von Paukenröhrchen in Hannover. Die Mutter berichtete, daß er postoperativ zunehmend schlapp war, weniger getrunken hatte und ca. 350 g an Gewicht verloren hatte. Weiterhin war er obstipiert und hatte Temperaturen um 38°C. Andere Symptome wie Erbrechen, Nachtschweiß oder Ausschläge wurden verneint.

Bekannte Mikrodeletion 22q11.2

## **Untersuchungsbefund:**

9 Monate alter Säugling schlapp, blaß, wenig spontane Motorik, Gewicht 8600g, Länge 72cm, KU 44cm, T 37,8°C, vorbeschriebene Stigmata.

Haut und Schleimhäute o.p.B., Kopf frei beweglich, kein Meningismus, Fontanelle im Niveau, Pupillen isokor, prompte direkte und konsensuelle Reaktion auf Licht, Ohren mit serösem Sekret in beiden äußeren Gehörgängen, TF nicht einsehbar, HNO Bereich ansonsten altersgemäß und infektfrei, Thorax: Lungen seitengleich belüftet, keine Obstruktion, keine RGs, Cor: HT rein, rhythmisch, 3/6 Systolikum 4. ICR parasternal rechts, periphere Pulse allseits tastbar, Abdomen: diffuse Abwehrspannung, im Intervall palpable Resistenz rechts, ausladende Flanke rechts, palaptorisch keine Hepatosplenomegalie, gute Peristaltik, inguinale LK nicht vergrößert tastbar, Hydrocele rechts, Hoden beidseits im Scrotum tastbar, Muskulatur eutroph, hypoton, neurologisch orientierend o.p.B.

## **Diagnostik:**

### **Initiale Diagnostik:**

#### **Labor:**

Blutgasanalyse, Natrium, Kalium, Magnesium und Chlorid im Normbereich, Calcium 3,6 mmol/l, ion. Calcium 2,08 mmol/l, Phosphat 0,9 mmol/l, Glukose 135 mg/dl (nicht nüchtern), Kreatinin 0,53 mg/dl, Harnsäure 5,2 mg/dl, LDH 1240 U/l (-450 U/l), AST 73 U/l leicht erhöht, ALT, AP, Protein, Albumin im Normbereich

Blutbild: 13,1 G/l Leukozyten, Hb 104 g/l, Thrombozyten 407 G/l, im Diff-BB: 56% Neutrophile, ansonsten unauffällig, CRP 45 mg/l

Eisenstoffwechsel: Eisen 4,6 µmol/l (5-28), ansonsten normal

Schilddrüse: T3, T4, TSH norma

Gerinnung: normale plasmatische Gerinnung

I

**Blutgruppe:** 0 Th positiv (CcD.ee)

**Serologie:** Hepatitis A,B,C Serologie, HIV, EBV, CMV, Masern, Mumps, Röteln, Varizella zoster, HSV, Parvovirus B19, Polio, Toxoplasmose alle negativ für IgM und IgG

**Knochenmarkspuntion:** kein Anhalt für Infiltration des Knochenmarks

**Urin-Status:** Bakterien ++, Urate +, 12 Leukozyten (Kammerzählung) ansonsten o.p.B.

**EKG** (konventionell Ableitung): Sinusrhythmus, kurze PQ Zeit, Starker Rechtstyp mit Q-Zacken in I, II, aVL und aVF, pos. T rechts präcardial, Niedervoltage links präcardial, keine Repolarisationsstörung, keine Extrasystolen

**Herzechokardiographie:** Dextrokardie durch Dextrorotation und Dextroversion, so daß der IV links vor dem RV liegt und die Herzspitze nach rechts unten aussen weist. Atrioventrikuläre und ventrikuloarterielle Konkordanz, normale Umschlingung der großen Arterien, normale AV-Klappen. Kleiner muskulärer VSD (2,5 mm), syst. LV-RV Shunt. LCA und RCA o.B. Linker Aortenbogen. VCS mit V. azygos Einmündung rechts. Gute Ventrikelfunktion. Normale diastolische LV-Parameter.

### **Sonographie des Abdomens:**

Normaler abdomineller Situs, 9 x 6 x 7cm großer Tumor, von der Niere ausgehend, Morphologie inhomogen, teilweise liquide nekrotische Anteile, VCI 1 cm großer LK, kein Ascites, linke Niere o.p. B., Milz vergrößert

**Röntgen - Befund,** Thorax, 2 Ebenen

Beurteilung: Lunge o.B., keine Pathologica

### **MRT - Befund:** Abdomen, ganz

Beurteilung: Bild eines großen Wilms-Tumors rechts (8 x 9 cm) mit einem regionären path.

Lymphknoten zwischen Tumor und Vena cava inferior gelegen. Keine erkennbare Infiltration in die benachbarten Organsysteme - damit Stadium II+ entsprechend.

**CT - Befund: Thorax, Lunge**

Beurteilung: 1. Supradiaphragmal rechts solitärer unverkalkter intrapulmonaler Rundherd (IMA 23), hochsuspekt auf eine Lungenmetastase 2. Kardiale Dextroposition. 3. Rechts dorsale Belüftungsstörung. 4. Großer vorbekannter Nierentumor (Wilms-Tumor) rechts.

**Nuklearmedizinischer Befund: Skelettszintigraphie, Skelettszintigraphie**

Beurteilung: Für ossäre Metastasen besteht szintigraphisch kein Anhalt. Physiologische, altersentsprechende Darstellung des Skeletts. Deutliche Funktionseinschränkung der re. Niere, wahrscheinlich bedingt durch den bekannten Tumor.

**Neuroradiologie - Befund (MRT Schädel):**

Befund: Kein Anhalt für intracerebrale Metastasen. Kein Hinweis auf anatomische Anomalien. Seitenventrikelasymmetrie zugunsten der rechten Seite. Altersgemäße Gyrierung. Kein Hinweis auf anatomische Anomalien. Nebenbefundlich asymmetrische Kopfform.

**Diagnostik im Verlauf:**

**MRT - Befund: Abdomen, ganz, nach Abschluß der Chemotherapie**

Beurteilung: Der rechtseitige Wilms-Tumor ist im Vergleich zur VU am 1. April 2003 kleiner geworden. Maße: 6,6 x 6 cm zu vormals 8 x 9 cm. Seine liquiden Anteile (Nekrosen?) haben zugenommen, die soliden Komponenten treten zurück. Paraaortale Lymphadenopathie. Der NL zwischen Tumor und Vena Cava ist kleiner, er mißt jetzt ca. 1 cm. Kleiner Ascites. Dystelektasen in beiden 10er Segmenten.

**CT- Befund: Thorax, Lunge, nach Abschluß der Chemotherapie**

Beurteilung: - Keine Lungenmetastasen nachweisbar. - Unauffälliger ossärer Status. - Partielle Abbildung von Wilms-Tumor rechts

**Sonographie des Abdomens im Verlauf:**

Im Verlauf erst geringe Zunahme, nach ca. 4 Wochen zytostatischer Therapie beginnende Größenregredienz des Tumors. Linke Niere mit Echogenitätszunahme.

Labor: Normalisierung der Calcium-Werte unter Calcitonin Gabe sowie unter Lasix (beides konnte im weiteren Verlauf abgesetzt werden)

**Labor vor Entlassung:**

Elektrolyte, Transaminasen, LDH, Protein, Albumin, Kreatinin und Harnstoff im Normbereich. CRP 8 mg/dl

Blutbild: 4,8 G/l Leukozyten, Hämoglobin 119 g/l, Thrombozyten 101 G/l (erniedrigt)

**Therapie und Verlauf:**

Nach Sicherung der Diagnose und Staging des Wilms-Tumors wurde Jannis am 4.4. 2003 ein Port-Katheter System implantiert. Bei komplikationsloser Durchführung konnte am Abend des 4.4.2003 mit der präoperativen Chemotherapie begonnen werden. Diese zytostatische Therapie erstreckte sich über insgesamt 8 Wochen (bis 13.05.2003) mit Vincristin (1,5 mg/m<sup>2</sup>) Actinomycin D 15 µg/kg Körpergewicht und Adriamycin (50 mg/m<sup>2</sup>) analog des Protokolles SIOP 2001/GPOH, alle Zytostika wurden um in der Dosierung um 1/3 reduziert (Säuglingsreduktion). Die übliche Supportivtherapie inklusive antiemetischer Therapie und Infektionsprophylaxe mit Cotrimoxazol, Diflucan, Colistin und Moronal wurde gleichzeitig begonnen. Um der Komplikation einer VOD ("veno-occlusive disease") vorzubeugen, wurde Jannis mit 75 IE/kg KG Heparin behandelt. Unter der Therapie wurde die Substitution von Erythrozytenkonzentraten zweimal erforderlich. Weiterhin mußte die geplante Gabe zweimal um mehrere Tage verschoben werden, da Jannis einen akuten Harnwegsinfekt und eine weitere Episode mit klinischen und laborchemischen Zeichen einer Infektion entwickelte. Diese

wurden mit Vancomycin und Fortum behandelt. Bei der zweiten Infektion entwickelte sich ein makulopapuläses Exanthem, daher wurde Vancomycin abgesetzt und die antibiotische Therapie mit Teicoplanin fortgesetzt. Da während des stationären Aufenthaltes ein anderes Kind mit einer Varizella Zoster Infektion diagnostiziert wurde, hat Jannis prophylaktisch Varitect (Immunglobuline) bekommen.

Nach Abschluß der präoperativen Chemotherapie wurde das o.g. Re-Staging durchgeführt. Parallel nahmen die Eltern Kontakt mit Prof. Dr. Waldschmidt auf, der sich bereit erklärte, die anstehende Operation durchzuführen. Jannis konnte am 19.05.2003 in gutem Allgemeinzustand entlassen werden.

**Procedere:**

1. Befundung und Planung der Operation durch Prof. Dr. Waldschmidt, Berlin
2. Fortführung der post-op Chemotherapie in Marburg
3. Fortführung der Supportivtherapie mit Trimethoprim 5 mg/kg KG  
Diflucan 5 mg/kg KG  
Diarönt 2x 1/2 Tbl.  
Daktar-Mundgel 4x tgl.
4. Regelmäßige Laborkontrollen durch uns.

mit freundlichen kollegialen Grüßen,

---

Prof. Dr. H. Seyberth  
(Direktor)

---

PD Dr. H. Christiansen  
(Oberarzt)

---

Dr. B. Berwanger  
(Assistenzarzt)