

KINDERKLINIK

LEHRSTUHL FÜR KINDERHEILKUNDE

UNIV.-PROF. DR. MED. GERHARD HEIMANN

ANZAHL DER PLANSTELLEN FÜR WISSENSCHAFTLICHE MITARBEITER: 20

ANZAHL ALLER DRITTMITTELFINANZIERTEN MITARBEITER: 1,5

1. FORSCHUNGSSCHWERPUNKTE

Pädiatrische Hämato/Onkologie (PD Dr. R. Mertens, Dr. L. Lassay):

Neue Behandlungsstrategien des Nasopharynxkarzinoms (Multicenter-Studie)

Erfassung von Arzneimittelnebenwirkungen der Chemotherapie

Neuropädiatrie (PD Dr. V. Ramaekers):

Therapieresistente Epilepsien und neurodegenerative Erkrankungen in Verbindung mit Kleinhirnstrukturveränderungen und oxidativem Stress (Kooperation Universitätskliniken Aachen-Amsterdam-Antwerpen)

Therapeutische Beeinflussung von Bewegungsstörungen bedingt durch Neurotransmitterstörungen und Folattransportstörungen über die Blut-/Hirnschranke (Kooperation Kinderspital Zürich, Karolinska-Institut Stockholm, Institut für Biochemie)

Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (PD Dr. T. Wenzl):

Motilität des oberen Gastrointestinaltraktes unter Einsatz der intraluminalen Impedanzmessung (Kooperation mit femu, Prof. Silny); Etablierung der intraluminalen Impedanzmessung in der klinischen Routine (Kooperation mit Universitätskinderklinik Bochum, Universitätskinderklinik Erlangen, Kinderklinik Worms).

Einsatz spezieller Ernährung (Pharmakonutrition) bei Erkrankungen des Gastrointestinaltraktes (Kooperation mit Universitätskinderklinik Nürnberg, Universitätskinderklinik Erlangen, Kinderklinik Stuttgart).

Etablierung nationaler (G-PIG) und internationaler (Euro-PIG) Impedanz-Standards.

Neuropädiatrie (PD Dr. M. Häusler):

Klinische Studie zur Langzeitentwicklung von Frühgeborenen und zum Termin geborenen Neonaten.

Etablierung der MHV-68-Infektion der Maus als Tiermodell der zerebralen humanen Gamma-Herpesvirus(EBV)-Infektion. In Kooperation mit dem Lehr- und Forschungsgebiet Virologie sowie dem Institut für Neuropathologie.

Epidemiologische Untersuchungen zu humanen Herpesvirus-Infektionen im Kindes- und Jugendalter. In Kooperation mit dem Lehr- und Forschungsgebiet Virologie.

Evaluation und Optimierung von diagnostischen Verfahren zur Erkennung reaktivierter Herpesvirus-Infektionen. In Kooperation mit dem Lehr- und Forschungsgebiet Virologie.

Charakterisierung ätiologischer Faktoren von Temporallappenepilepsien. In Kooperation mit dem Lehr- und Forschungsgebiet Virologie sowie dem Institut für Neuropathologie.

Einfluß von Immunsuppressiva auf lymphoproliferative Erkrankungen im MHV-68 Mausmodell. In Kooperation mit dem Lehr- und Forschungsgebiet Virologie sowie dem Institut für Neuropathologie.

Pädiatrische Pneumologie und Allergologie (Dr. M. Barker):

Kardiopulmonale Belastungstestung (Ergospirometrie): Erfassung und Differenzierung von Anpassungsreaktionen an körperliche Belastung, insbesondere bei Kindern mit chronischen Atemwegserkrankungen (Mukoviszidose), zur Therapieoptimierung mit Trainingsempfehlungen.

Nicht-invasives Atem-Monitoring: Konzentrationszeitverlauf von NO in der Ausatemungsluft bei chronischen Atemwegserkrankungen getrennt nach bronchialen und alveolären NO-Austausch. Diagnostische Wertigkeit organischer Spurengase in der Atemluft.

Reliabilität und Validität von NO-Metaboliten im Atemkondensat bei Kindern und Jugendlichen mit Asthma oder Mukoviszidose. In Kooperation mit dem Institut für Arbeitsmedizin, UKA und dem Institut für Chemie und Dynamik der Geosphäre, Forschungszentrum Jülich.

Allergologie (Dr. H. Ott): (Kooperation Klinik für Dermatologie)

Microarray-basierte Diagnostik allergologischer Erkrankungen des Kindes- und Jugendalters.

Diagnostische Anwendung rekombinanter Allergene zum Nachweis spezifischer IgE-Antikörper.

Rotationsprogramm Medizinische Fakultät (Dr. T. Opladen):

Mechanismen des Folsäuretransports über die Blut-Hirn-Blut-Liquor-Schranke. Universitätsklinik Zürich (Prof. N. Blau)

2. DRITTMITTEL

2.1 über die Drittmittelstelle des UKA verwaltete Mittel

P 1: Therapiestudie Nasopharyngeal Carcinom (NPC 91)

Projektleiter: PD Mertens
 Förderer: Förderkreis „Hilfe für krebserkrankte Kinder“ e. V. Aachen
 Art der Förderung: Personalmittel
 Bewilligungszeitraum: 2000 - 2005
 Sind Probanden/ ja
 Patienten einbezogen?

P 2: Etablierung eines Mausmodells für zerebrale Gamma-Herpesvirusinfektionen

Projektleiter: PD Häusler
 Förderer: START
 Art der Förderung: Projektförderung
 Bewilligungszeitraum: 03/03 – 05/05
 Kooperationen: Virologie + Neuropathologie UKA
 Sind Probanden/ nein
 Patienten einbezogen?

P 3: Innovative Analytik und klinische Evaluation von exhalieren Entzündungsmarkern

Projektleiter: Dr. Barker
 Förderer: START
 Art der Förderung: Personalmittel/Verbrauchsmittel
 Bewilligungszeitraum: 03/04 – 03/06
 Kooperationen: Institut für Arbeitsmedizin
 Sind Probanden/ ja
 Patienten einbezogen?

P 4: Nachweis der Kurz- und Langzeitsicherheit von Elidel® in der Behandlung von milder bis schwerer Atopischer Dermatitis bei Kindern

Projektleiter: Prof. G. Heimann, Dr. H. Ott
 Förderer: Novartis Pharma GmbH
 Art der Förderung: Klinische Studie
 Bewilligungszeitraum: 04/05 – 04/10
 Sind Probanden/ ja
 Patienten einbezogen?

P 5: Dronate-2-Sulfatase Enzyme Replacement Therapy in MPS II

Projektleiter: PD R. Mertens
 Förderer: TKT-PharmaNet
 Art der Förderung: Sachmittel
 Bewilligungszeitraum: 09/05 - 12/10
 Sind Probanden/ ja
 Patienten einbezogen?

P 6: Funktionsstörungen und Schäden des ZNS bei Mäusen nach Infektion mit dem lymphotropen Herpesvirus MHV-68

Projektleiter: Dr. M. Kleines, PD M. Häusler
 Förderer: START
 Art der Förderung: Verbrauchsmittel
 Bewilligungszeitraum: 07/05 – 06/06
 Kooperationen: Dr. B. Sellhaus, Neurologie
 Sind Probanden/ nein
 Patienten einbezogen?

P 7: Einfluß von Immunsuppressiva auf lymphoproliferative Erkrankungen im MHV-68-Mausmodell

Projektleiter: PD Häusler, Dr. M. Kleines, Dr. B. Sellhaus
 Förderer: Novartis
 Art der Förderung: Sach- und Verbrauchsmittel
 Bewilligungszeitraum: 08/05 – 07/07
 Sind Probanden/ nein
 Patienten einbezogen?

P 8: Organische Spurengase in der Atemluft

Projektleiter: Dr. M. Barker
 Förderer: DFG
 Art der Förderung: Personalkosten/Verbrauchsmittel
 Bewilligungszeitraum: 04/05 – 12/07
 Kooperationen: Institut für Arbeitsmedizin, Institut f. Chemie und Dynamik der Geosphäre, Forschungszentrum Jülich
 Sind Probanden/ nein
 Patienten einbezogen?

P 9: Charakterisierung der tumorspezifischen Splicevarianten des Wachstumshormon-Releasinghormon-Rezeptors

Projektleiter: Dr. S. Wüller
 Förderer: NovoNordisk
 Art der Förderung: Personalkosten/Verbrauchsmittel
 Bewilligungszeitraum: 06/05 – 05/07
 Kooperationen: Institut für Biochemie
 Sind Probanden/ nein
 Patienten einbezogen?

3. PUBLIKATIONEN

3.1 Originalarbeiten, Reviews, Editorials: im Web of Science gelistet

- [1] Barker M, Thoenes D, Döhmen H, Friedrichs F, Pfannenstiel C, Heimann G Prevalence of thrombophilia and catheter-related thrombosis in cystic fibrosis. **Pediatr Pulmonol.** 2005;39(2): 156-61 (Impact(2004)=1.662)
- [2] Del Buono R, Wenzl TG, Ball G, Keady S, Thomson M Effect of Gaviscon Infant on gastro-oesophageal reflux in infants assessed by combined intraluminal impedance/pH. **Arch Dis Child.** 2005;90(5): 460-3 (Impact(2004)=1.656)
- [3] Häusler M, Anhuf D, Schüller H, Ramaekers VT, Thron A, Zerres K, Möller-Hartmann W White-matter disease in 18q deletion (18q-) syndrome: magnetic resonance spectroscopy indicates demyelination or increased myelin turnover rather than dysmyelination. **Neuroradiology.** 2005;47(1): 83-6 (Impact(2004)=1.515)
- [4] Häusler M, Sellhaus B, Scheithauer S, Engler M, Alberg E, Teubner A, Ritter K, Kleines M Murine gammaherpesvirus-68 infection of mice: A new model for human cerebral Epstein-Barr virus infection. **Ann Neurol.** 2005;57(4): 600-3 (Impact(2004)=8.097)
- [5] Kamboures MA, Blake DR, Cooper DM, Newcomb RL, Barker M, Larson JK, Meinardi S, Nussbaum E, Rowland FS Breath sulfides and pulmonary function in cystic fibrosis. **Proc Natl Acad Sci U S A.** 2005;102(44): 15762-7 (Impact(2004)=10.452)
- [6] Mertens R, Granzen B, Lassay L, Bucsky P, Hundgen M, Stetter G, Heimann G, Weiss C, Hess CF, Gademann G Treatment of nasopharyngeal carcinoma in children and adolescents: definitive results of a multicenter study (NPC-91-GPOH). **Cancer.** 2005;104(5): 1083-9 (Impact(2004)=4.434)
- [7] Moretti P, Sahoo T, Hyland K, Bottiglieri T, Peters S, del Gaudio D, Roa B, Curry S, Zhu H, Finnell RH, Neul JL, Ramaekers VT, Blau N, Bacino CA, Miller G, Scaglia F Cerebral folate deficiency with developmental delay, autism, and response to folinic acid. **Neurology.** 2005;64(6): 1088-90 (Impact(2004)=5.973)
- [8] Mumme T, Berkemeier E, Maus U, Bauer A, Wirtz DC [Coxitis fugax--the beginning of Perthes' disease?] **Z Orthop Ihre Grenzgeb.** 2005;143(5): 529-33 (Impact(2004)=0.487)
- [9] Opladen T, Zurfluh M, Kern I, Kierat L, Thony B, Blau N Severe mucitis after sublingual administration of tetrahydrobiopterin in a patient with tetrahydrobiopterin-responsive phenylketonuria **Eur J Pediatr.** 2005;164(6): 395-396 (Impact(2004)=1.369)
- [10] Ott H, Höger PH [Dermatologic manifestations of infections in pediatric cancer patients] **Klin Padiatr.** 2005;217 Suppl: S110-9 (Impact(2004)=0.615)
- [11] Ott H, Höger PH [Special features of the skin in newborns and infants] **Hautarzt.** 2005;56(10): 905-14 (Impact(2004)=0.461)
- [12] Ramaekers VT, Rothenberg SP, Sequeira JM, Opladen T, Blau N, Quadros EV, Selhub J Autoantibodies to folate receptors in the cerebral folate deficiency syndrome. **N Engl J Med.** 2005;352(19): 1985-91 (Impact(2004)=38.57)
- [13] Senderek J, Krieger M, Stendel C, Bergmann C, Moser M, Breitbach-Faller N, Rudnik-Schöneborn S, Blaschek A, Wolf NI, Harting I, North K, Smith J, Muntoni F, Brockington M, Quijano-Roy S, Renault F, Herrmann R, Hendershot LM, Schröder JM, Lochmüller H, Topaloglu H, Voit T, Weis J, Ebinger F, Zerres K Mutations in SIL1 cause Marinesco-Sjögren syndrome, a cerebellar ataxia with cataract and myopathy. **Nat Genet.** 2005;37(12): 1312-4 (Impact(2004)=24.695)
- [14] Wex H, Aumann V, Häusler M, Vorwerk P, Mittler U Chronic natural killer cell lymphocytosis is associated with elevated cytotoxic activity of natural killer cells. **J Pediatr Hematol Oncol.** 2005;27(2): 85-9 (Impact(2004)=1.161)

3.2 Originalarbeiten, Reviews, Editorials: NICHT im Web of Science gelistet

- [1] **Mertens R.** Palliativmedizinische Fallberichte aus der Kinderonkologie. Zeitschrift für Palliativmedizin. 2005; 6: 25-26
- [2] **Wenzl TG.** Impedance-pH monitoring – pediatric and infant patient wxperience. Logopedics Phoniatrics Vocology. 2005; 30(Suppl.1): 18-20
- [3] **Wenzl TG.** Zöliakie bei Kindern und Jugendlichen. Ernährung und Medizin. 2005; Suppl 1: 92-93

3.3 Beiträge in Lehr-/Handbüchern, Monographien

- [1] **Gadner, Gaedicke, Niemeyer, Ritter:** Lehrbuch: Pädiatrische Hämatologie und Onkologie. Kapitel: **Mertens R, Lassay L.** Seltene Tumoren im Kindesalter. Springer-Verlag. 2005; 950-960 (ISBN 3-540-03702-0)
- [2] **Tumani, Mertens.** Aktuelle klinische Anwendung des natürlichen Interferon-beta. Aktuelle Immunologie 14. Zuckschwerdt-Verlag; 2005; 1-15 (ISBN 3-886-60385-3)

3.4 Diplomarbeiten, Dissertationen, Habil.-schriften

Dissertationen:

- [1] **Daniel Thoenes:** Erfahrungen mit vollständig implantierten venösen Langzeitzugangssystemen und Prävalenz von Thrombophilie-Risikofaktoren bei Patienten des CF-Zentrums Aachen.

4. SONSTIGES

4.1 Preise/ Auszeichnungen

PD Dr. M. Häusler

- Poster-Preis der Gesellschaft für Neuropädiatrie (500 €), verliehen am 23.04.2005

4.2 Gutachtertätigkeiten für Organisationen

Prof. Dr. G. Heimann

- Berufenes Mitglied der Gutachterkommission A (Zulassungskommission für Arzneimittel) des Institutes für Pharmakologie und Medizinprodukte Berlin

PD Dr. T. G. Wenzl

- Medizinische Fakultät, Universität Witten/Herdecke

PD Dr. T. G. Wenzl

- National Health and Medical Research Council, Australia

4.3 Gutachtertätigkeit für Zeitschriften

Prof. Dr. G. Heimann

- European Journal of Pediatrics
- Monatsschrift Kinderheilkunde
- Deutsches Ärzteblatt

PD Dr. M. Häusler

- Scand J Infect Dis
- Med Sci Monitor
- Eur J Pediatr Neurol

PD Dr. R. Mertens

- Critical Care Medizin
- Röntgen Fortschritte

PD Dr. V. Ramaekers

- Neuropediatrics
- European Journal of Pediatric Neurology

PD Dr. T. G. Wenzl

- Gut
- J Pediatr
- Pediatrics

Dr. M. Barker

- Pediatric Pulmonology
- J Cystic Fibrosis

4.4 Herausgeber/ Mitherausgeber von Zeitschriften

Prof. G. Heimann

- Klinische Pädiatrie, Thieme Verlag

4.5 Mitgliedschaften in einem Editorial Board

Prof. Dr. G. Heimann

- Monatsschrift Kinderheilkunde
- Deutsches Ärzteblatt

4.6 wissenschaftliche Ämter

Prof. Dr. G. Heimann:

- Ordentliches Mitglied der Nordrhein-Westfälischen Akademie der Wissenschaften

5. METHODEN

- Mutationsscreening mittels PCR-Amplifikation
- Heteroduplex- und Einzelstrangkonformationsanalysen
- Sequenzanalysen, Klonierung, Proteinexpression
- Funktionsanalysen mittels Bandshift-Assays und Kontransfektionsexperimenten
- Intraluminale Impedanz-Messung
- Spiroergometrie unter submaximaler Belastung
- Bestimmung von Stickstoffmonoxid (NO) und Kohlenmonoxid (CO) in der nasalen und exhalieren Atemluft
- Bestimmung von organischen Spurengasen in der Atemluft
- HPLC mit elektrochemischer Detektion von 3-Nitrotyrosin im Liquor
- Bestimmung von Nitrit und Nitrat im Atemkondensat mittels Griess-Methode
- Bestimmung von 3-Nitrotyrosin und Leukotrienen im Atemkondensat mittels LC-MS/MS