



Bitte
beantworten Sie
die CME-Fragen
online unter
[www.elsevier.de/
leitlinien-paediatric](http://www.elsevier.de/leitlinien-paediatric)

Leitlinien Kinder- und Jugendmedizin – CME-Fragen zur 24. Nachlieferung

Fragen zu Kapitel C Stoffwechselerkrankungen (C8) und E Endokrinologie (E29)

Es ist immer **nur eine Antwort pro Frage** zutreffend. **Einsendeschluss ist der 15.12.2012.**

Wenn Sie mindestens 70% der Fragen korrekt beantwortet haben, erhalten Sie **2 CME-Punkte.**

Bei richtiger Beantwortung von 100% der Fragen bekommen Sie **3 CME-Punkte.**

1. Die Glutarazidurie Typ I ...

- A ... kommt in Deutschland mit einer geschätzten Inzidenz von ca. 1:10.000 Neugeborenen vor.
- B ... kann bei Neugeborenen anhand charakteristischer klinischer Symptome zuverlässig diagnostiziert werden.
- C ... führt unbehandelt bei der Mehrzahl der Patienten im Alter von 3–36 Lebensmonaten zum Auftreten einer sekundären Dystonie.
- D ... ist keine Zielkrankheit des Neugeborenen-Screenings in Deutschland.
- E ... gehört zur Gruppe der Harnstoffzyklusdefekte.

2. Welche Aussage zur Diagnosestellung der „Glutarazidurie Typ I“ ist **nicht korrekt**?

- A Zielparameter der Glutarazidurie Typ I im Neugeborenen-Screening ist Glutaryl-carnitin (C5DC).
- B Niedrig- (low excreters) und Hochausscheider (high excreters) können mit den vorhandenen Methoden mit gleicher Sensitivität nachgewiesen werden.
- C Glutarsäure und Glutaryl-carnitin können bei Kindern mit eingeschränkter Nierenfunktion und einem multiplen Acyl-CoA-Dehydrogenase-Mangel (Synonym: Glutarazidurie Typ II) ebenfalls erhöht sein.
- D Die Diagnose gilt als bestätigt, wenn zwei krankheitsauslösende Mutationen im GCDH-Gen nachgewiesen werden können.
- E Bei subduralen Hygromen und retinalen Blutungen ist differentialdiagnostisch u.a. an eine Glutarazidurie Typ I zu denken.

3. Welche Aussage zur lysinarmen Diät ist **korrekt**?

- A Die Lysinzufuhr soll auf die Hälfte des von aktuellen Ernährungsempfehlungen vorgeesehenen täglichen Bedarfs (safe values) reduziert werden.
- B Zur Verlaufskontrolle der lysinarmen Diät eignet sich besonders gut die Bestimmung der Glutarsäure-Konzentration im Urin.
- C Die alleinige Einhaltung der lysinarmen Diät beugt zuverlässig vor dem Auftreten einer sekundären Dystonie vor.
- D Die Untersuchung der Körperlänge und des -gewichts liefern wichtige Informationen für die Steuerung der lysinarmen Diät.
- E Hühnerfleisch und Fisch enthalten wenig Lysin.

4. Welche Aussage zur Notfallbehandlung ist **nicht korrekt**?

- A Die Notfallbehandlung sollte ohne Zeitverzögerung bei Auftreten von Fieber begonnen werden.
- B Zur Sicherung der Kalorienzufuhr werden Maltodextrin-haltige Trinklösungen oder intravenöse Glukose/Elektrolyt-Infusionen verwendet.
- C Alle Patienten sollen einen Notfallschein und schriftliche Therapieprotokolle vom zuständigen Stoffwechsellabor erhalten.
- D Eltern sollen in der Anwendung der Notfallmaßnahmen ausführlich und wiederholt geschult werden.
- E Die stationäre Notfallbehandlung erfolgt stets im betreuenden Stoffwechsellabor, auch wenn dieses 200 km vom Wohnort der Eltern entfernt liegt.

Leitlinien Kinder- und Jugendmedizin – CME-Fragen zur 24. Nachlieferung

Fragen zu Kapitel C Stoffwechselerkrankungen (C8) und E Endokrinologie (E29)

- 5. Welche Aussage zum Krankheitsverlauf und zur Prognose ist richtig?**
- A Durch Anwendung der aktuellen Therapieempfehlungen lässt sich bei den meisten neonatal diagnostizierten Patienten das Auftreten einer sekundären Dystonie verhindern.
- B Patienten mit einem Niedrigausscheiderstatus (low excreters) benötigen keine Therapie, da es sich hierbei um eine gutartige Verlaufsform der Erkrankung handelt.
- C Das Vorhandensein einer Makrozephalie ist prognostisch ungünstig.
- D Der klinische Verlauf der Erkrankung ist bei verwandten Patienten ähnlich.
- E Der Langzeitverlauf der Erkrankung ist mittlerweile gut verstanden.
- 6. Welche Antwort ist richtig? Der Typ-1-Diabetes im Kindes- und Jugendalter ...**
- A ... ist die häufigste Diabetesform in dieser Altersgruppe und zeigt eine zunehmende Inzidenz.
- B ... wird zunehmend abgelöst vom Typ-2-Diabetes im Kindes- und Jugendalter.
- C ... nimmt in der Häufigkeit zu aufgrund der veränderten Ernährungsgewohnheiten und der gestiegenen Adipositasprävalenz im Kindesalter.
- D ... ist eine seltene Stoffwechselerkrankung im Kindesalter.
- E ... wird häufig beim Screening innerhalb der Jugendvorsorgeuntersuchung entdeckt.
- 7. Welche Antwort ist richtig? Der Typ-2-Diabetes im Kindes- und Jugendalter ...**
- A ... weist in dieser Altersgruppe noch keine klinischen Zeichen der Insulinresistenz auf.
- B ... wird diagnostiziert anhand eines erhöhten Nüchternblutzuckerwertes.
- C ... weist in Mitteleuropa nahezu gleiche Prävalenzen wie der Typ-1-Diabetes auf.
- D ... tritt bevorzugt bei bestimmten ethnischen Gruppen und extremer Adipositas auf.
- E ... hat in Deutschland eine Prävalenz von 1:1000 in der Altersgruppe der 0- bis 20-Jährigen.
- 8. Welche Antwort ist richtig? Die Therapie des Typ-1-Diabetes bei Manifestation im Kindesalter ...**
- A ... wird im Allgemeinen im Rahmen einer strukturierten Reha-Maßnahme eingeleitet.
- B ... soll schnellstmöglich nach Diagnosestellung unter Hinzuziehung eines erfahrenen pädiatrischen Diabetes-Teams erfolgen.
- C ... beginnt bei Kindern zunächst im Sinne einer konventionellen Insulintherapie.
- D ... wird in dieser Altersgruppe überwiegend mittels Insulinpumpentherapie eingeleitet.
- E ... erfolgt im Allgemeinen im Rahmen einer ambulanten strukturierten Schulung des Patienten und seiner Familie.
- 9. Welche Antwort ist richtig? Die diabetische Ketoazidose ist ...**
- A ... definiert durch einen pH-Wert $< 7,3$, Blutzuckerwerte > 200 mg/dl sowie den Keton-nachweis im Serum oder Urin.
- B ... ist eine übliche Begleiterscheinung der Manifestation eines Typ-1-Diabetes im Kindes- und Jugendalter.
- C ... wird behandelt durch einen raschen bilanzierten Flüssigkeits- und Elektrolyt-ausgleich und eine zügige Normalisierung des Blutzuckers.
- D ... geht in aller Regel mit einem Hirnödem einher und sollte deshalb intensivmedizinisch betreut werden.
- E ... kann mittels vorsichtiger Insulin- und Flüssigkeitsgabe im Kindesalter ambulant betreut werden.
- 10. Welche Antwort ist richtig? Die Therapieziele der Behandlung im Kindes- und Jugendalter ...**
- A ... werden festgelegt durch altersabhängige HbA_{1c} -Werte.
- B ... orientieren sich ausschließlich an den präprandialen oder Nüchternblutzuckermessungen.
- C ... orientieren sich ausschließlich an den postprandialen Blutglukosewerten.
- D ... orientieren sich hauptsächlich an nächtlichen Blutzuckerwerten und der Frequenz nächtlicher Hypoglykämien.
- E ... umfassen altersunabhängig einen HbA_{1c} -Wert $< 7,5\%$.