

# „Wie Kreuzworträtsel lösen“

Alle freuen sich aufs neue Kinder-UKE. Doch auch in der jetzigen Kinderklinik wird herausragende Arbeit geleistet. Etwa jedes 500. Neugeborene kommt mit einer seltenen Krankheit zur Welt. Einige sind so rar, dass sie nur von wenigen Spezialisten weltweit diagnostiziert werden können. Einer von ihnen ist UKE-Kinderarzt Prof. Dr. René Santer.



Die MTAs Juliane Bergmann (r.) und Barbara Schröder arbeiten im Labor von Prof. Santer

„Mitunter ist es wie Kreuzworträtsel lösen – nur auf einer anderen Ebene. Auch beim Rätseln muss man verschiedene knifflige Dinge zusammenführen, bis sich eine Lösung ergibt“, erläutert der stellvertretende Leiter der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin. Wie solche Lösungen gefunden werden, darin hat das Team um Prof. Santer eine außergewöhnliche Expertise. In seinem

Labor im Campus Forschung geht er den molekularbiologischen und genetischen Grundlagen seltener angeborener Stoffwechselstörungen nach, von denen weltweit oft kaum mehr als eine Handvoll Patienten betroffen sind. „Wir bekommen regelmäßig DNA-Proben aus ganz Europa zugeschickt, bei sehr exotischen Erkrankungen oft auch von weiter weg.“

## Mit Leib und Seele Kinderarzt

Kindern mit seltenen Erkrankungen und deren Eltern zu helfen, war immer das Ziel des Kinderarztes, der 2004 von der Uniklinik Kiel ans UKE gewechselt ist. „Schon in meiner Doktorarbeit habe ich mich mit einer angeborenen, extrem seltenen genetisch bedingten Stoffwechselstörung befasst. Solche Studien faszinieren mich. Gleichwohl bin ich mit Leib und Seele Kinderarzt, betreue Familien, deren Kinder Kohlenhydrat-, Fett- und Eiweißstoffwechselstörungen haben.“

Phenylketonurie (PKU) gehört zu diesen angeborenen Stoffwechselstörungen und die Diagnose kurz nach der Geburt eines Kindes ist für viele Eltern ein Schock. Ein Enzymdefekt führt dazu, dass der Körper die Aminosäure Phenylalanin (Phe) nicht abbauen kann. Reichert sich Phe im Organismus an, führt dies zu einer Störung der Gehirnentwicklung. Mit einer speziellen eiweißarmen Diät kann den Kindern geholfen werden. „Wir hatten vor einigen Wochen ein Jahrestreffen, an dem über 70 PKU-Patienten teilgenommen haben. Sie alle können ein nahezu normales Leben führen – ohne die frühe Diagnose mit einem speziellen Test wären sie dagegen geistig schwerstbehindert.“

## Enge Zusammenarbeit im UKE

Auch über zahlreiche weitere angeborene Stoffwechselstörungen wie Glykogenspeicherkrankheiten, seltene lysosomale Erkrankungen (z. B. Mucopolysaccha-





## Spenden fürs Kinder-UKE: Alle können mitmachen!



Kinderklinik-Leiterin Prof. Dr. Ania C. Muntau, Senatorin Dr. Dorothee Stapelfeldt, Neurologie-Chef Prof. Dr. Christian Gerloff und UKE-Vorstand Joachim Pröbß haben es beim Baubeginn an der Spendenbox (Foto v. l.) vorgemacht, viele UKELer folgen ihrem Beispiel: Sie spenden für die neue Universitäre Kinderklinik! Etliche Beschäftigte lassen sogar regelmäßig einige Cents oder auch Euros von ihrem Gehalt abbuchen. „Wir freuen uns, dass wir in so kurzer Zeit schon rund 300 Kolleginnen und Kollegen für die

ridosen) oder mitochondriale Störungen wird in den Forschungslaboren gearbeitet. Diagnostik und Therapie erfolgen in enger Zusammenarbeit mit weiteren Instituten und Kliniken des UKE, unter anderem dem Institut für Humangenetik, dem Zentrum für Innere Medizin, der Augenklinik und der Orthopädie. „Wir haben in den vergangenen Jahren ein sehr viel besseres Verständnis für viele seltene Erkrankungen gewonnen. Der Wissensfortschritt aus dem Labor kommt den Patienten mit neuen Diagnose- und Therapiemöglichkeiten zugute. Umgekehrt lernen wir von den Patienten, wie normale Abläufe im Körper funktionieren, welche Stoffwechselprozesse sich während einer Krankheit verändern. Das ist unglaublich spannend!“

Als selten wird eine Krankheit bezeichnet, wenn weniger als einer von 2000 Menschen betroffen ist. Rund vier Millionen Menschen in Deutschland leben mit einer seltenen Erkrankung, etwa 20 Zentren gibt es an Unikliniken in Deutschland für sie. Im UKE wurde 2013 ein spezielles Behandlungszentrum gegründet, das nach dem kürzlich verstorbenen Ärztlichen Direktor Prof. Dr. Martin Zeitz benannt wurde. Es heißt nun „Martin Zeitz Centrum für Seltene Erkrankungen“. Hier werden Kinder und Erwachsene behandelt.

Weitere Informationen gibt es im Internet unter:

[www.uke.de/seltene-erkrankungen](http://www.uke.de/seltene-erkrankungen)

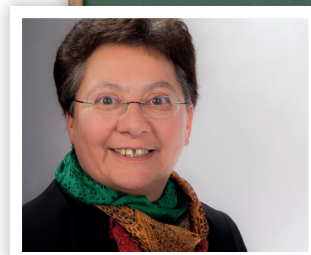
Restcent-Aktion begeistern konnten“, sagt Dr. Rainer Süßenguth, Leiter des Bereichs Fundraising und Fördererbetreuung. „Ein schönes Zeichen der Solidarität. Dem Einzelnen fällt der Verzicht auf die Cents hinter dem Komma nicht auf – in Summe können die Beträge viel bewirken. Das UKE hat nahezu 10 000 Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter – da hoffe ich, dass sich künftig noch viele beteiligen werden.“

Eine weitere Möglichkeit, das Kinder-UKE zu unterstützen, ist die Nutzung der Internet-Suchmaschine „benefind“. Wenn man das UKE als Begünstigten anklickt, wandert künftig pro erfolgreicher Suche ein halber Cent aufs Kinderklinik-Konto. Dr. Süßenguth: „Jeder kann natürlich auch eigene Spendenaktionen ins Leben rufen: Kuchen auf dem Flohmarkt verkaufen, auf Geburtstagsgeschenke verzichten – der Phantasie sind keine Grenzen gesetzt.“

Übrigens: Die Spendenbox vom Baubeginn, in die man Münzen aller Art hineinrollen lassen kann, steht jetzt im Foyer des Neuen Klinikums. Eine Spendenbox zum Selberbasteln gibt es als Download im Internet unter [www.kinder-uke.de](http://www.kinder-uke.de).



**Ich freue mich auf die neue Kinderklinik, weil es ein Ort sein wird, an dem sich die Kinder, Eltern und Angehörigen wohlfühlen werden und auch Spaß haben können.**



**Marlies Bergers,  
Pflegerische Stationsleitung  
Kinderintensivstation**

