

Interdisziplinäres Stoffwechsel-Centrum
 www.Stoffwechselforum.de
Prof. Dr. med. Ursula Plöckinger
 Med. Klinik m. S. Internistische Intensivmedizin
 und Nephrologie
Dr. med. Sima Canaan-Kühl
Prof. Dr. med. Ralf Schindler
 Med. Klinik m.S. Hepatologie und Gastroenterologie
PD Dr. med. Eckart Schott
Prof. Dr. med. Bertram Wiedenmann
 Ärztlicher Leiter des CC13
 Med. Klinik m. S. Hämatologie und Onkologie
PD Dr. med. Jörg Westermann
Prof. Dr. med. Bernd Dörken

Datum 23.04.2014

Anmeldung

Protokoll
 der **11. Fallkonferenz** des Kompetenzentrums Seltene
 Stoffwechselkrankheiten am **09.04.2014** 16 Uhr
 Ort: Besprechungsraum, Interdisziplinäres Stoffwechsel-Centrum,
 Ostring 3, Ebene 2

Teilnehmer

	Anwesend			Anwesend	
	J	N		J	N
Frau Dr. D. Blaschke		x	Herr Prof. E. Mönch	x	
Frau Dr. L. Bosanska PhD	x		Herr L. Nibbe		x
Herr Dr. B. Brinkmann		x	Frau Prof. U. Plöckinger	x	
Frau Dr. S. Canaan-Kühl		x	Herr Dr. A. Pöllinger		x
Hr. Dr. T. Fritzsche		x	Frau Dr. S. Roloff		x
Hr. Dr. N. Gilbert		x	Frau Dr. S. Rosseau		x
Frau Dr. G. Gossing		x	Frau Dr. R. Rybka-Golm		x
Herr Dr. P. Grosse		x	Herr Prof. E. Schott		x
Frau Dr. K. Hahn		x	Herr D. J. Schröder		x
Fr. Dr. S. Heede		x	Herr Dr. H. Schütte		x
Frau Dr. J. Hennermann		x	Frau Dr. C. Sengler		x
Herr Prof. C. von Heymann		x	Herr Dr. L. Stelter		x
Herr Dr. V. Hofmann		x	Frau Dr. K. Stieler		x
Frau Dr. K. Irlbacher		x	Frau Prof. A. Tempka		x
Herr Dr. Jungehülsing		x	Herr N. Tiling	x	
Frau Dr. J. Klein		x	Frau Dr. N. Weinhold	x	
Frau Dr. U. Kopp		x	Herr Dr. J. Westermann		x
Frau Dr. S. Lischewski	x		Frau Dr. S. Winterhalter		x
Frau Karin Loschen		x			

Interdisziplinäres Stoffwechsel-Centrum

Tel +49 30 450 553 814
 Prof. Dr. med. Ursula Plöckinger
 Prof. Dr. med. Eberhard Mönch
 MUDr. Lenka Bosanska, PhD.
 Nikolaus Tiling

Fabry Zentrum

Tel +49 30 450 553 384
 Dr. med. Sima Canaan-Kühl
 Frau Barbara Mauder

Hepatologie

Tel +49 30 450 553 179
 Prof. Dr. med. Eckart Schott

Hämatologie

Tel +49 30 450 553 219
 PD Dr. med. Jörg Westermann

Kooperationspartner

Pädiatrische Stoffwechselmedizin

Dr. med. Julia B. Hennermann

Med. Klinik m. S. Kardiologie

Dr. med. Daniela Blaschke

Med. Klinik m. S. Infektiologie

und Pneumologie,

Pneumologische Ambulanz, CVK

Dr. med. Hartwig Schütte

Charité Zentrum für

außerklinische Beatmung und

Sauerstofftherapie (CABS), CCM

Dr. med. Simone Rosseau

Klinik für Anästhesiologie m.S.

operative Intensivmedizin

Prof. Dr. med. Christian v on Heymann

Klinik für Augenheilkunde

Dr. med. Sybille Winterhalter

Klinik für Dermatologie

Dr. med. Karola Stieler

Klinik für Geburtsmedizin

Dr. med. Gabriele Gossing

Klinik für HNO

PD Dr. med. Veit-Maria Hofmann

Klinik für Neurologie

Dr. med. Huberta Engelhardt

Dr. med. Pascal Grosse

Dr. med. Kerstin Irlbacher

Dr. med. Gerhard Jan Jungehülsing

Klinik für Neurochirurgie

Dr. med. Bastian Brinkmann

Klini für Urologie

Dr. med. Nils Gilbert

Institut für Radiologie

PD Dr. med. Alexander Pöllinger

Interdisziplinäres

Endokrinologisches und

Stoffwechsellabor (IESL)

Dr. rer. nat. Jeannette Klein

**Themenschwerpunkt: Notfallpläne für seltene
 Stoffwechselerkrankungen: Ahornsirupkrankheit (MSUD),
 Vorstellung der Krankheitsgruppe Organoazidurien**

Zu den überarbeiteten Notfallplänen für MSUD sind keine Kommentare
 eingegangen.

Am Beispiel einer Patientin mit Arginin-Bernsteinsäurekrankheit (Harnstoffzyklus-Defekt) wurden weitere Themen besprochen und folgendes vereinbart:

1. Einige erwachsene Patienten mit erhöhtem Risiko einer krisenhaften Entgleisung wurden noch in der Kinder-Stoffwechselsprechstunde betreut → falls bisher nicht erfolgte, sollen sie über die Transitionssprechstunde im SWC vorgestellt werden

2. Im Rahmen des Notfallmanagements wird die Information über die Diagnose im SAP sichtbar hinterlegt, Notfallpläne an die Bedürfnisse der Erwachsenenpatienten und Gewohnheiten der organisatorischen Strukturen angepasst

3. Besprechung mit Herrn Prof. Möckel, Ärztlichem Leiter der Notfallmedizin/Rettungsstellen der Charité, notwendig, um das Vorgehen bei gefährdeten/entgleisten Stoffwechselfpatienten zu besprechen (sofortige Behandlung notwendig).

Nächstes Treffen

Themenschwerpunkt: Überarbeitete Notfallpläne für MSUD
Neue Themen: Notfallpläne für Patienten mit Organoacidurien
Termin: 02.07.2014, Mittwoch 16:00 Uhr

Protokoll

L. Bosanska

Verteiler

Herr Prof. M. Endres, Herr Prof. B. Hamm, Herr Prof. W. Haverkamp, Herr Prof. W. Henrich, Frau Prof. A. Jousen, Frau Prof. H Olze, Herr Prof. R. Schindler, Herr Prof. N. Suttorp, Herr Prof. W. Sterry, Her Prof. P. Vajkoczy
Teilnehmer.