

Klinik für Pädiatrische Nieren-, Leber und Stoffwechselerkrankungen

■ Direktor: Prof. Dr. Dieter Haffner

Tel.: 0511/532-3213 • E-Mail: Haffner.Dieter@mh-hannover.de • www.mh-hannover.de/kinderheilkunde2.html

Forschungsprofil

Schwerpunkt der wissenschaftlichen Arbeit der Klinik sind das akute und chronische Organversagen von Niere und Leber sowie die angeborenen Stoffwechselerkrankungen. Hierbei stehen einerseits Ursachen und Vermeidung eines Organversagens im Vordergrund, andererseits die Möglichkeiten einer Organersatztherapie. Infolge der verbesserten Prognose eines Leber- oder Nierenversagens im Kindesalter durch die Option einer Organtransplantation kommt der langfristigen Prognose bezüglich der Funktion des Transplantates und der Komorbidität (Herz-Kreislaufsystem, ZNS, Wachstum) besondere Bedeutung zu. Hierbei greifen grundlagenorientierte Untersuchungen zum Energiestoffwechsel sowie Untersuchungen zu Wirksamkeit und Verträglichkeit immunsuppressiver Behandlungsstrategien und Untersuchungen zu Wachstum, Herz-Kreislaufsystem, Entwicklung und Neurologie der Kinder und Jugendlichen ineinander. In einer Vielzahl von Projekten kooperieren wir mit anderen Zentren der MHH und weiteren wissenschaftlichen Einrichtungen.

Forschungsprojekte

Sirtuine als Regulatorische Elemente des Energiestoffwechsels

Die Sirtuine umfassen eine Gruppe von NAD⁺-abhängigen Deacetylasen, die im Nukleus, Zytosol und/oder den Mitochondrien lokalisiert sind. Beim Menschen werden 7 Sirtuine (SIRT 1- SIRT 7) unterschieden. Sirtuine spielen bei einer Vielzahl von zellulären Prozessen eine Rolle, so bei der Alterung, Stressantwort, Krebsentstehung, Entzündung und der Regulation des Stoffwechsels.

Der Energiebedarf menschlicher Organe variiert stark, so dass der Flux über die mitochondriale ‚Atmungskette‘ der Herzmuskelzellen beispielsweise um den Faktor 5-10 schwankt. Der Flux wird nicht nur passiv über die Substrat (ADP)- Konzentration der ‚Atmungskette‘ reguliert, sondern wird auch aktiv über regulatorische Elemente gesteuert. So führt das Calcium Binding Inhibitorprotein (CaBI) in Anwesenheit hoher Kalziumkonzentrationen (Muskelkontraktion) zur Aktivierung der mitochondrialen ATPsynthase, dieses Enzym wird andererseits durch das Inhibitorprotein IF1 bei Hypoxie gehemmt. NO reguliert die Aktivität von Komplex IV der Atmungskette. Das mitochondriale SIRT 3 ist ein weiteres regulatorisches Element, welches Untereinheiten von Komplex I, Komplex II sowie der ATPsynthase (Komplex V) deacetyliert und somit aktiviert.

Über das NADH/NAD⁺-System sind der mitochondriale oxidative Energiestoffwechsel (‚Atmungskette‘) und die Sirtuine miteinander verbunden: Während NADH das Hauptsubstrat der ‚Atmungskette‘ ist, ist NAD⁺ Substrat für die Sirtuine. Dies veranlasste uns, zum einen die Sirtuinfunktion unter hypoxischen Bedingungen zu untersuchen, zum anderen studierten wir die Sirtuinfunktion bei angeborenen Störungen des Energiestoffwechsels, den so genannten Mitochondriopathien.

Sirtuine und Hypoxie

Ischämie von Organen (z.B. Herz, Hirn) oder in der Perinatalphase kann zu schwerer Organdysfunktion und -schädigung führen. Ferner tritt im Rahmen von Organtransplantationen Ischämie mit anschließender Reperfusion auf, was ebenfalls zu Funktionsstörungen der Transplantate führen kann. Hypoxie betrifft zunächst das vaskuläre Endothel, so dass wir als Zellmodell kultivierte humane Nabelschnurendothelzellen (HUVEC) wählten. Diese wurden in einer Hypoxiekammer für bis zu 120 min unter hypoxischen Bedingungen inkubiert, anschließend wurde die Funktion der mitochondrialen Sirtuine

SIRT 3 und SIRT 4 sowie des zytosolischen SIRT 1 auf Aktivitäts (fluorimetrisch)-, Transkriptions (RT-PCR)- und Protein (Western Blot)-Ebene gemessen. Zudem wurde die Konzentration des Cofactors NAD⁺ spektrophotometrisch bestimmt.

In kultivierten HUVEC aus unkomplizierten Schwangerschaften fand sich eine Reduktion der Sirtuine auf Aktivitäts-, Transkriptions- und Proteinebene (Abb. 1).

Die aus der Hemmung von SIRT 3 resultierende Hemmung von Komplex I und Komplex II der Atmungskette führt zu einem verminderten Elektronenfluss, somit Reduktion des Anfalls freier Radikale, was den oxidativen Stress reduziert. Andererseits kommt es zu einer Hemmung von Komplex V (ATPSynthase) unter Hypoxie. Dies ist insofern zellprotektiv, als die ATPSynthase unter hypoxischen Bedingungen in umgekehrter Richtung arbeitet, also ATP hydrolysiert. Durch Hemmung der ATPSynthase bei Hypoxie wird somit ATP konserviert.

Bei komplizierten Schwangerschaften (Vakuumentraktion/Seccio) fand sich keine Veränderung der Sirtuine unter Hypoxie (Abb. 1).

Sirtuine und Mitochondriopathien:

Mitochondriopathien („Atmungskettendefekte“) sind angeborene Störungen des aeroben Energiestoffwechsels. Aufgrund der zentralen Bedeutung des Energiestoffwechsels für die Zelle kann klinisch nahezu jedes Organ beteiligt sein, eine kausale Therapie ist nicht bekannt.

Wir untersuchten die mitochondrialen Sirtuine SIRT 3 und SIRT 4 sowie das zytosolische SIRT 1 in kultivierten Hautfibroblasten von Patienten mit Komplex IV (Cytochrom c-Oxidase) Defizienz. Es fand sich hierbei eine deutliche Verminderung der Sirtuine, NAD⁺ war zwar auch vermindert, aber deutlich weniger ausgeprägt als die Sirtuine (Abb. 2).

Durch die verminderte Aktivität von SIRT 3 werden die mitochondrialen Atmungskettenkomplexe I und II herunterreguliert, so dass weniger freie Radikale anfallen, wodurch die Zellen vor oxidativem Stress geschützt werden. Andererseits bedeutet die Herunterregulation von Komplex I, II und V, dass die mitochondriale Kapazität zur Energiebereitstellung noch weiter reduziert wird.

In zukünftigen Experimenten soll die Sirtuinaktivität durch pharmakologische Substanzen beeinflusst und die Auswirkung auf die Aktivitäten der Atmungskettenkomplexe untersucht werden.

■ Projektleitung: Das, Anibh Martin (Prof. Dr.med); Potthast, Arne (M.Sc.), Warneke, Simone (cand.med.);

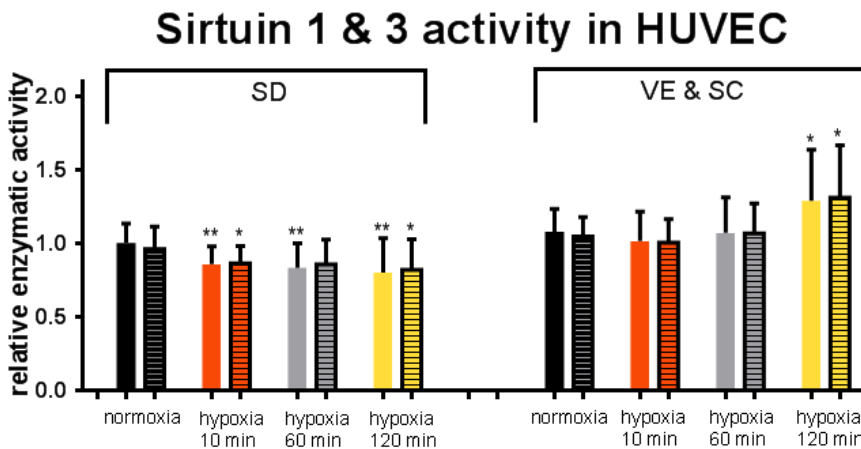


Abb. 1: Aktivitäten von SIRT 1 und Sirt 3 unter Hypoxie in HUVEC aus unkomplizierten Schwangerschaften (spontaneous delivery SD) und komplizierten Schwangerschaften (Vakuumentraktion VE/Seccio caesarea SC) (* p<0.05, ** p<0.01).

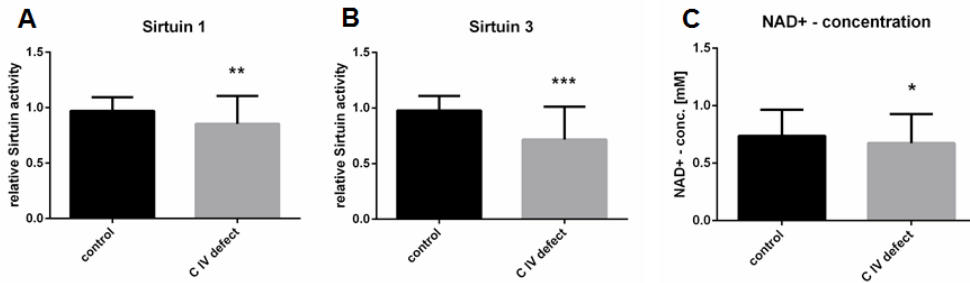


Abb. 2: (A-B) Relative Deacetylase Aktivitäten von SIRT 1 und SIRT 3. (C) Intrazelluläre NAD⁺- Konzentration. n = 6, Mean + SD; Fibroblasten gesunder Kontrollen und Fibroblasten von Komplex IV-defizienten Patienten wurden miteinander verglichen (* p<0.05, ** p<0.01, *** p<0.001).

Kooperationspartner: von Versen-Höyneck, Frauke (PD Dr. med.); Förderung: Vitaflo International Ltd., strucmed-Doktorandenprogramm (SW)

Weitere Forschungsprojekte

Allo-EBT: Safety evaluation of allogeneic HLA-matched EBV-specific T cells (EBV-CTLs) in children and adults with relapsed or refractory EBV-associated post-transplant malignancies (PTLD and soft tissue tumors)

■ Projektleitung: Maecker-Kolhoff, Britta (PD Dr. med.), Mynarek, Martin (Dr. med.), Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.), Mutschler, Frauke (Dr. med.), Goldschmidt, Imeke (Dr. med.), Bockisch, Sonja-Stephanie (Dr. med.); Förderung: IFB Transplantation

Evaluation nicht-invasiver Fibrosemarker bei kindlichen Lebererkrankungen

■ Projektleitung: Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.), Goldschmidt, Imeke (Dr. med.), Bockisch, Sonja-Stephanie (Dr. med.), Pfister, Eva-Doreen D (Dr. med.); Förderung: IFB Transplantation

Evaluation of the resequencing microarray technology as a rapid diagnostic tool in clinical management of patients with infantile cholestatic diseases and specifically Niemann Pick type C disease

■ Projektleitung: Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.), Bockisch, Sonja-Stephanie (Dr. med.), Pfister, Eva-Doreen (Dr. med.), Gissen, Paul (PhD); Förderung: Actelion

Genexpression und phänotypische Charakterisierung des M. Wilson

■ Projektleitung: Pfister, Eva-Doreen (Dr. med), Amelie Stahlke, Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.), von Neuhoff, Nils (Dr. rer. nat.)

Immunhistochemie im Leberbiopsat bei M. Wilson

■ Projektleitung: Pfister, Eva-Doreen (Dr. med), von Neuhoff, Nils (Dr. rer. nat.)

POINT-OF-CARE BLOOD TESTING OF LIVER FUNCTION TESTS AND REMOTE MONITORING FOR CHILDREN AFTER LIVER TRANSPLANTATION

■ Projektleitung: Marschollek, Michael (Prof. Dr. med.), Byang Song, (PhD), Schulz, Mareike (PhD), Goldschmidt, Imeke, (Dr. med.), Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.); Förderung: Billy Rubin e.V.

Prospective, multi-centre observational study of immune modulation by steroid-free immunosuppression in de-novo paediatric liver transplantation

■ Projektleitung: Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.), Mutschler, Frauke (Dr. med.), Goldschmidt, Imeke (Dr. med.), Bockisch, Sonja-Stephanie (Dr. med.), Pfister, Eva-Doreen (Dr. med.); Förderung: IFB Transplantation

Psychosoziales outcome nach Leber-Lebendspende - retrospektive single-centre Analyse

■ Projektleitung: Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.), Migal, Katharina; Goldschmidt, Imeke (Dr. med.), Bockisch, Sonja-Stephanie (Dr. med.), Pfister, Eva-Doreen (Dr. med.); Förderung: IFB Transplantation

Zinc-finger nuclease based gene therapy approach for correction of metabolic liver disorder in mouse model

■ Projektleitung: Sharma, Amar (PhD), Junge, Norman (Dr. med.), Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.), Ott, Michael (Prof. Dr. med.); Förderung: REBIRTH

Cognitive functioning after Paediatric Liver Transplantation in relation to immunosuppressive regime

■ Projektleitung: Goldschmidt, Imeke (Dr. med.), van Dick, Rolf (Prof. Dr. rer. nat.), Bockisch, Sonja-Stephanie (Dr. med.), Pfister, Eva-Doreen D (Dr. med.), Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.); Förderung: Astellas Pharma

Lipid Zusammensetzung, Lipid-raft-associated Proteine und Enzyme Trafficking bei M. Fabry

■ Projektleitung: Das, Anibh M. (Prof. Dr. med.); Kooperationspartner: Naim Hassan (Prof. Dr. rer. nat.), Physiologische Chemie, Tierärztliche Hochschule Hannover, Chimenti C., Rom; Förderung: Shire

Beeinflussung des Energie- und Membranstoffwechsels sowie Proteintraffickings bei M. Niemann-Pick Typ C

■ Projektleitung: Das, Anibh M. (Prof. Dr. med.), Shammass, Hadeel; Kooperationspartner: Naim, Hassan (Prof. Dr. rer. nat.), Physiologische Chemie, Tierärztliche Hochschule Hannover, Seifert, Roland (Prof. Dr. med.); Förderung: Actelion

MODUS: Modulares Schulungsprogramm bei Kindern mit chronischen Erkrankungen - Teilprojekt angeborene Stoffwechselerkrankungen

■ Projektleitung: Das, Anibh M. (Prof. Dr. med.), Meyer, Uta; Kooperationspartner: Lange, Karin (Prof. Dr. med.), Ernst, Gundula (Dr. med.); Förderung: Bundesministerium für Gesundheit

Regulation des Energiestoffwechsels über Sirtuine bei Hypoxie im HUVEC-Modell

■ Projektleitung: Das, Anibh M. (Prof. Dr. med.); Warneke, Simone; Kooperationspartner: Von Versen-Höyneck, F. (PD Dr. med.), Gynäkologie, MHH); Förderung: Strucmed, MHH

Regulation des Energiestoffwechsel unter physiologischen und pathophysiologischen Bedingungen: Rolle der Sirtuine

■ Projektleitung: Das, Anibh M (Prof. Dr. med.); Potthast, Arne; Förderung: Vitafl International Ltd.

Neugeborenencreening auf OTC-Mangel: Orotsäure im Trockenblut als Screeningparameter -eine Pilotstudie

■ Projektleitung: Das, Anibh M (Prof. Dr. med.); Kooperationspartner: Sander, Johannes (Prof. Dr. med.), Janzen, Nils (Dr. rer. nat. Dr. med.); Förderung: Cytonet GmbH

Open, prospective, diagnostic, multicentre study in healthy subjects, patients with urea cycle disorders (UCD), and carriers of UCD mutations, to evaluate in vivo ureagenesis measured after a single application of Sodium [1,2 ¹³C]- Acetate

■ Projektleitung: Das, Anibh M (Prof. Dr. med.), Mayorandan Sebene; Förderung: Cytonet GmbH

Clinical Course of Pediatric Patients with Urea-Cycle Disorders: A Retrospective Database Study

■ Projektleitung: Das, Anibh M (Prof. Dr. med.), Mayorandan Sebene; Förderung: Cytonet GmbH

Hepatorenale Tyrosinämie: Retrospektive Datenerhebung auf Europäischer Ebene

■ Projektleitung: Das, Anibh M (Prof. Dr. med.), Meyer Uta, Mayorandan Sebene; Förderung: Milupa Metabolics GmbH

Einfluss einer Wachstumshormontherapie auf das Längenwachstum und Körperproportionen bei Kindern mit hereditärer hypophosphatämischer Rachitis (XLHR), (www.ClinicalTrials.gov; Identifier: NCT00473187)

■ Projektleitung: Haffner, Dieter (Prof. Dr.med.), Zivicnjak, Miroslav (PhD); Förderung: Pfizer

Autosomal rezessive polyzystische Nierenerkrankung (ARPKD): Einfluss der Interaktion zwischen Fibrocystin und dem Aktinzytoskelett auf die Nierenepithel-Morphogenese.

■ Projektleitung: Haffner, Dieter (Prof. Dr. med.), Ziegler, Wolfgang (Dr. rer. nat.), Gutsch, Romina (Dipl. Biotechnologin), Soetja, Birga (Dipl. Biologin); Förderung: Dr. August und Erika Appenrodt Stiftung

Kardiovaskuläre Komorbidität und Störungen im Mineralstoffwechsel - zwei Seiten einer Medaille: eine prospektive Studie bei Kindern und Jugendlichen mit progredienter chronischer Niereninsuffizienz; Verbundprojekt im Rahmen der multizentrischen europäischen Studie 4C-Study

■ Projektleitung: Haffner, Dieter (Prof. Dr.med.), Leifheit-Nestler, Maren (Dr. rer. nat.), Universität Rostock; Kooperationspartner: Fischer, Dagmar-Christiane (Dr. rer. nat.); Förderung: Pfizer

Lupus-Nephritis: Online registry der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie (GPN)

■ Projektleitung: Haffner, Dieter (Prof. Dr. med.); Kooperationspartner: Staude, Hagen (Dr. med.), Universität Rostock; Förderung: Gesellschaft für pädiatrische Nephrologie

The Hyp mouse as an animal model of post transplantation hypophosphatemia: effects of cinacalcet on the FGF-23 vitamin D - PTH axis

■ Projektleitung: Haffner, Dieter (Prof. Dr.med.); Leifheit-Nestler, Maren (Dr. rer. nat.); Kooperationspartner: Fischer, Dagmar-Christiane (Dr. rer. nat.), Universität Rostock; Förderung: Amgen

Untersuchung der funktionellen Bedeutung von neu identifizierten Aberrationen in vier Kandidatengenen für kongenitale Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege (CAKUT)

■ Projektleitung: Haffner, Dieter (Prof. Dr. med.), Ziegler, Wolfgang (Dr. rer. nat.); Kooperationspartner: Weber, Ruthild (Prof. Dr. med.), Institut für Humangenetik MHH; Förderung: Else-Kröner-Fresenius Stiftung

Add-on Therapie der Vitamin B6-abhängigen Epilepsie (Antiquitin Mangel) mit lysin-reduzierter Diät

■ Projektleitung: Hartmann, Hans (Dr. med.), Das, Anibh M. (Prof. Dr. med.); Förderung: Milupa Metabolics GmbH

Opportunities for Life in Pediatric Solid Organ Recipients (IFB Tx CORE_4)

■ Projektleitung: Hartmann, Hans (Dr. med.); Förderung: IFB Transplantation (BMBF)

Krankheitserleben und Bedürfnisse bei Geschwistern von Kindern mit chronischer Erkrankung, insbesondere neurologischen Erkrankungen mit auditiven oder visuellen Beeinträchtigungen

■ Projektleitung: Hartmann, Hans (Dr.med.), Prüfe, Jenny (PhD); Förderung: Maximilian-May Stiftung

Bedeutung von Seneszenzmechanismen für das Langzeittransplantatversagen

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.), Jacobi, Christoph (Dr. med.), Schildhorn, Carolin (Dr. med.); Kooperationspartner: Opelz, G. (Universität Heidelberg), Schmitt, R., Gwinner, W., Rong, S., Güler, F., Nephrologie, MHH, Becker, J., Pathologie, MHH; Förderung: IFB-Transplantation (BMBF), Forschungsförderungsstipendium der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie

Cardiovascular risk profile in children and young adults after renal transplantation, the 4C-T study

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.), Schmidt, Bernhard (PD Dr. med.), Nephrologie, MHH; Kooperationspartner: Europäische 4C-Studiengruppe (Leitung: Schaefer, F, Universität Heidelberg); Thum, T. (Prof. Dr. Dr.), IMTTS, MHH; Förderung: Roche Organ Transplantation Research Foundation

Senescence in vascular regeneration

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.); Kooperationspartner: Heineke, J. (Prof. Dr. med.), Hilfiker-Kleiner, D. (Prof. Dr. Ph.D.) Kardiologie, Thum, T. (Prof. Dr. Dr.), IMTTS, Tegtbur, U. (Prof. Dr. med.), Sports Medicine, MHH; Förderung: Exzellenzcluster Rebirth (DFG)

Influence of chronic oral infections on senescence and vascular degeneration

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.), Stiesch, Meike (Prof. Dr. med.), Klinik für Zahnärztliche Prothetik und Biomedizinische Werkstoffkunde; Förderung: Deutsche Forschungsgemeinschaft

Monitoring of senescence and IF/TA in renal allografts by transcript analysis of urinary exosomes

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.), Schmitt, R. (PD Dr. med.), Nephrologie; Kooperationspartner: Schmidt, B., Nephrologie, MHH, Kliem, Hannoversch Münden; Förderung: Roche Organ Transplantation Research Foundation

Interference with senescence-dependent mechanisms to improve renal transplant outcome

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.), Schmitt, R. (PD Dr. med.), Nephrologie; Kooperationspartner: Jacobs, R., Immunologie, MHH, Jäckel, E., Gastroenterologie, MHH, Einecke, G., Nephrologie, MHH, Falk, C., Transplantationsimmunologie; Förderung: SFB 738 (DFG)

Kardiovaskuläre Komorbidität bei Kindern und jungen Erwachsenen nach Nierentransplantation

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.), Kracht, Daniela (Dr. med.); Kooperationspartner: Schmidt BMW, Nephrologie, MHH, Europäische 4C-Studiengruppe (Leitung: Schaefer F, Universität Heidelberg); Förderung: IFB-Transplantation (BMBF), KFH-Stiftung Präventivmedizin

Optimization of transfection and delivery conditions for siRNAs targeting senescence-associated genes using in vitro and in vivo experiments

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.), Berkenkamp, Birgit (Dipl. Biochem.); Förderung: Novartis

Strategies overcoming somatic cell senescence lead to better renal graft survival

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Ph.D.), Berkenkamp, Birgit (Dipl. Biochem.); Kooperationspartner: Rong, S., Güler, F., Nephrologie, MHH, Bröcker, V., Becker, J., Pathologie, MHH; Förderung: Roche Organ Transplantation Research Foundation

Strategies to improve outcome of acute kidney injury in the aging kidney

■ Projektleitung: Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.), Schmitt, R. (PD Dr. med.), Nephrologie, MHH; Kooperationspartner: Shiels, P., McGlynn, LM., University of Glasgow, Rong, S., Güler, F., Nephrologie, MHH, Bröcker, V., Becker, J., Pathologie, MHH; Förderung: Dr. Werner-Jäckstädt-Stiftung

A Phase 3, prospective, randomized, double-blind, placebo-controlled multicenter study to evaluate the pharmacokinetics, safety and efficacy of paricalcitol capsules in decreasing serum intact parathyroid hormone levels in pediatric subjects ages 10 to 16 years with moderate to severe chronic kidney disease

■ Projektleitung: Pape, Lars (Prof. Dr. med.), Kreuzer, Martin (Dr. med.); Förderung: Abbott

A 12-month, multicenter, open label, randomized, controlled study to evaluate the efficacy, tolerability and safety of early introduction of everolimus, reduced CNI, and early steroid elimination compared to standard CNI, mycophenolate mofetil and steroid regimen in paediatric renal transplant recipients with a 24-month additional safety follow-up

■ Projektleitung: Pape, Lars (Prof. Dr. med.), Ahlenstiel, Thurid (Dr. med.); Förderung: Novartis

Bestimmung polyomaviruspezifischer T-Zellen nach Nierentransplantation bei Erwachsenen und Kindern

■ Projektleitung: Pape, Lars (Prof. Dr. med.), Ahlenstiel, Thurid (Dr. med.); Förderung: Peter-Stiftung

Bestimmung Virusspezifischer T-Zellen (Tvis) nach pädiatrischer Nierentransplantation

■ Projektleitung: Pape, Lars (Prof. Dr. med.), Ahlenstiel, Thurid (Dr. med.); Förderung: Novartis

Cooperative European Paediatric Renal Transplant Initiative | Paediatric Renal Transplant Registry

■ Projektleitung: Pape, Lars (Prof. Dr. med.), Ahlenstiel, Thurid (Dr. med.), Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.); Förderung: GPN

EARLY PRO-TECT Alport / Frühe prospektive Therapiestudie zur Verzögerung des Nierenversagens bei Kindern mit Alport Syndrom

■ Projektleitung: Pape, Lars (Prof. Dr. med.), Lerch, Christian (Dr. med.); Förderung: DFG

Immunomonitoring by virus-specific T cells and evaluation as a prognostic marker for virus induced diseases after solid organ transplantation (IVIST-Study)

■ Projektleitung: Pape, Lars (Prof. Dr. med.), Ahlenstiel, Thurid (Dr. med.); Förderung: BMBF (IFB-Tx)

Anthropometrische Veränderungen bei Kindern mit idiopathischem Wachstumshormonmangel vor und nach Therapie mit Wachstumshormon

■ Projektleitung: Zivicnjak, Miroslav (Ph.D.), Franke, Doris (Dr. med.); Förderung: Novo Nordisk

Endothelfunktion bei Kindern mit chronischer Niereninsuffizienz

■ Projektleitung: Haffner, Dieter (Prof. Dr.med.); Kreuzer, Martin (Dr. med.)

Störungen des Energiestoffwechsels sowie der Fettsäureoxidation einschließlich ATPsynthase Regulation bei Organdysfunktion

■ Projektleitung: Das, Anibh M. (Prof. Dr. med.), Illsinger, Sabine (PD Dr. med.)

Wachstum und Entwicklung chronisch kranker Kinder: Einfluss von Frühgeburtlichkeit, SGA, Gender und Ätiologie

■ Projektleitung: Zivicnjak, Miroslav (Ph.D.), Franke, Doris (Dr. med.)

Anthropometrische und psychomotorische Untersuchungen vor und nach hämatopoetischer Stammzelltransplantation bei Kindern mit Morbus Hurler

■ Projektleitung: Zivicnjak, Miroslav (Ph.D.), Grigull Lorenz (PD Dr. med.)

Neurologisches und psychologisches outcome von Kindern mit hämolytisch-urämischem Syndrom

■ Projektleitung: Hartmann, Hans (Dr. med.), Prüfe, Jenny (PhD), Haffner, Dieter (Prof. Dr. med.)

Originalpublikationen

- Adam S, Almeida MF, Assoun M, Baruteau J, Bernabei SM, Bigot S, Champion H, Daly A, Dassy M, Dawson S, Dixon M, Dokoupil K, Dubois S, Dunlop C, Evans S, Eyskens F, Faria A, Favre E, Ferguson C, Goncalves C, Gribben J, Heddrich-Ellerbrok M, Jankowski C, Janssen-Regelink R, Jouault C, Laguerre C, Le Verge S, Link R, Lowry S, Luyten K, Macdonald A, Maritz C, McDowell S, Meyer U, Micciche A, Robert M, Robertson LV, Rocha JC, Rohde C, Saruggia I, Sjoqvist E, Stafford J, Terry A, Thom R, Vande Kerckhove K, van Rijn M, van Teeffelen-Heithoff A, Wegberg Av, van Wyk K, Vasconcelos C, Vestergaard H, Webster D, White FJ, Wildgoose J, Zweers H. Dietary management of urea cycle disorders: European practice. *Mol Genet Metab* 2013;110(4):439-445
- Adam S, Almeida MF, Carbasius Weber E, Champion H, Chan H, Daly A, Dixon M, Dokoupil K, Egli D, Evans S, Eyskens F, Faria A, Ferguson C, Hallam P, Heddrich-Ellerbrok M, Jacobs J, Jankowski C, Lachmann R, Lilje R, Link R, Lowry S, Luyten K, Macdonald A, Maritz C, Martins E, Meyer U, Muller E, Murphy E, Robertson LV, Rocha JC, Saruggia I, Schick P, Stafford J, Stoelen L, Terry A, Thom R, van den Hurk T, van Rijn M, van Teeffelen-Heithoff A, Webster D, White FJ, Wildgoose J, Zweers H. Dietary practices in pyridoxine non-responsive homocystinuria: A European survey. *Mol Genet Metab* 2013;110(4):454-459
- Billing H, Burmeister G, Plotnicki L, Ahlenstiel T, Fichtner A, Sander A, Höcker B, Tönshoff B, Pape L. Longitudinal growth on an everolimus- versus an MMF-based steroid-free immunosuppressive regimen in paediatric renal transplant recipients. *Transpl Int* 2013;26(9):903-909
- Borisova M, Shi Y, Buntru A, Worner S, Ziegler WH, Hauck CR. Integrin-mediated internalization of *Staphylococcus aureus* does not require vinculin. *BMC Cell Biol* 2013;14:2-2121-14-2
- Borzych-Duzalka D, Bilginer Y, Ha IS, Bak M, Rees L, Cano F, Munariz RL, Chua A, Pesle S, Emre S, Urzykowska A, Quiroz L, Ruscasso JD, White C, Pape L, Ramela V, Printza N, Vogel A, Kuzmanovska D, Simkova E, Müller-Wiefel DE, Sander A, Warady BA, Schaefer F, International Pediatric Peritoneal Dialysis Network (IPPN) Registry. Management of anemia in children receiving chronic peritoneal dialysis. *J Am Soc Nephrol* 2013;24(4):665-676
- Classen CF, Riehmer V, Landwehr C, Kosfeld A, Heilmann S, Scholz C, Kabisch S, Engels H, Tierling S, Zivicnjak M, Schacherer F, Haffner D, Weber RG. Dissecting the genotype in syndromic intellectual disability using whole exome sequencing in addition to genome-wide copy number analysis. *Hum Genet* 2013;132(7):825-841
- Cloppenborg T, Janzen N, Wagner H, Steuerwald U, Peter M, Das A. Application of a Second-Tier Newborn Screening Assay for C5 Isoforms. *JIMD Rep* 2013;DOI: 10.1007/8904_2013_275
- Cloppenborg T, Biskup S, Christen HJ, Hartmann H. Genetik der benignen neonatalen und frühkindlichen Epilepsien. *Neuropädiatrie in Klinik und Praxis* 2013;12(3):116-118
- Das AM, Goedecke K, Meyer U, Kanzelmeyer N, Koch S, Illsinger S, Lücke T, Hartmann H, Lange K, Lanfermann H, Hoy L, Ding XQ. Dietary Habits and Metabolic Control in Adolescents and Young Adults with Phenylketonuria: Self-Imposed Protein Restriction May Be Harmful. *JIMD Rep* 2013;DOI: 10.1007/8904_2013_273
- Del Torso S, Pettoello-Mantovani M, Tenore A, Grossman Z, Wolfe I, Ehrich J. A strategic pediatric alliance for the future health of children in Europe. *J Pediatr* 2013;162(3):659-660
- Doyon A, Kracht D, Bayazit AK, Devenci M, Duzova A, Krmar RT, Litwin M, Niemirska A, Oguz B, Schmidt BM, Sözeri B, Querfeld U, Melk A, Schaefer F, Wühl E, 4C Study Consortium. Carotid artery intima-media thickness and distensibility in children and adolescents: reference values and role of body dimensions. *Hypertension* 2013;62(3):550-556
- Eberhard J, Stiesch M, Kerling A, Bara C, Euler C, Hilfiker-Kleiner D, Hilfiker A, Budde E, Bauersachs J, Kück M, Haverich A, Melk A, Tegtbu U. Moderate and severe periodontitis are independent risk factors associated with low cardiorespiratory fitness in sedentary non-smoking men aged between 45 and 65 years. *J Clin Periodontol* 2014;41(1):31-37
- Ehrich JHH. Kindermedizinische Erstversorgung in Europa. *Pädiatrie & Pädologie* 2013;48(1 Suppl.):10-17
- Franke D, Alakan H, Pavicic L, Gellermann J, Müller D, Querfeld U, Haffner D, Zivicnjak M. Birth parameters and parental height predict growth outcome in children with chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 2013;28(12):2335-2341
- Franke D, Winkel S, Gellermann J, Querfeld U, Pape L, Ehrich JH, Haffner D, Pavicic L, Zivicnjak M. Growth and maturation improvement in children on renal replacement therapy over the past 20 years. *Pediatr Nephrol* 2013;28(10):2043-2051
- Ganschow R, Pape L, Sturm E, Bauer J, Melter M, Gerner P, Höcker B, Ahlenstiel T, Kemper M, Brinkert F, Sachse MM, Tönshoff B. Growing experience with mTOR inhibitors in pediatric solid organ transplantation. *Pediatr Transplant* 2013;17(7):694-706
- Gellermann J, Weber L, Pape L, Tönshoff B, Hoyer P, Querfeld U, for the Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie (GPN). Mycophenolate Mofetil versus Cyclosporin A in Children with Frequently Relapsing Nephrotic Syndrome. *J Am Soc Nephrol* 2013;24(10):1689-1697
- Goldschmidt I, Stieghorst H, Munteanu M, Poynard T, Schlue J, Streckenbach C, Baumann U. The use of transient elastography and non-invasive serum markers of fibrosis in pediatric liver transplant recipients. *Pediatr Transplant* 2013;17(6):525-534
- Goldschmidt I, Streckenbach C, Dingemann C, Pfister ED, di Nanni A, Zapf A, Baumann U. Application and limitations of transient liver elastography in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;57(1):109-113
- Gür Güven A, Bakaloglu A, Ehrich J. Türkiye'de çocuk nefrolojisinin kuruluşu, gelişimi ve bugünkü düzeyi. *Türk Neph Dial Transpl* 2013;22(2):137-147

- Haffner D, Querfeld U. Knochenstoffwechsel bei chronischer Niereninsuffizienz im Kindesalter. *Monatsschr Kinderheilkd* 2013;161(11):1011-1200
- Heimhalt-El Hamriti M, Schreiber C, Noerenberg A, Scheffler J, Jacoby U, Haffner D, Fischer DC. Impaired skin microcirculation in paediatric patients with type 1 diabetes mellitus. *Cardiovasc Diabetol* 2013;12:115-2840-12-115
- Hoff S, Halbritter J, Epting D, Frank V, Nguyen TM, van Reeuwijk J, Boehlke C, Schell C, Yasunaga T, Helmstädter M, Mergen M, Filhol E, Boldt K, Horn N, Ueffing M, Otto EA, Eisenberger T, Elting MW, van Wijk JA, Bockenbauer D, Sebire NJ, Rittig S, Vyberg M, Ring T, Pohl M, Pape L, Neuhaus TJ, Elshakhs NA, Koon SJ, Harris PC, Grahammer F, Huber TB, Kuehn EW, Kramer-Zucker A, Bolz HJ, Roepman R, Saunier S, Walz G, Hildebrandt F, Bergmann C, Lienkamp SS. ANKS6 is a central component of a nephronophthisis module linking NEK8 to INVS and NPHP3. *Nat Genet* 2013;45(8):951-956
- Janzen N, Terhardt M, Sander S, Demirkol M, Gökçay G, Peter M, Lücke T, Sander J, Das AM. Towards newborn screening for ornithine transcarbamylase deficiency: Fast non-chromatographic orotic acid quantification from dried blood spots by tandem mass spectrometry. *Clin Chim Acta* 2013;
- Junge N, Pischke S, Baumann U, Goldschmidt I, Manns M, Wedemeyer H, Pfister ED. Results of single-center screening for chronic hepatitis E in children after liver transplantation and report on successful treatment with ribavirin. *Pediatr Transplant* 2013;17(4):343-347
- Kanzelmeyer NK, Ahlenstiel T, Kreuzer M, Becker JU, Pape L. Correlations with six-month protocol biopsy findings in pediatric transplant recipients on low- and regular-dose CNI regimens. *Clin Transplant* 2013;27(2):319-323
- Klepper J, Leiendecker B, Wiemer-Kruel A, Kluger G, Korn-Merker E, van Teeffelen-Heithoff A, Panzer A, Hartmann H, Assmann B, Scholl-Bürgi S, Waltz S, Sager P, Classen G, Korntheuer M, Müller-Schlüter K, Kröll-Seger J, Ziegert M, Spiegler J, Dreiwes C, Groß S, Stüve B, Dönmez S, Kraus V, von Stülpnagel C, Della Marina A. Stellungnahme zur modifizierten Atkins Diät. *Neuropädiatrie in Klinik und Praxis* 2013;12(2):74-80
- Kotlarz D, Zietara N, Uzel G, Weidemann T, Braun CJ, Diestelhorst J, Krawitz PM, Robinson PN, Hecht J, Puchalka J, Gertz EM, Schäffer AA, Lawrence MG, Kardava L, Pfeifer D, Baumann U, Pfister ED, Hanson EP, Schambach A, Jacobs R, Kreipe H, Moir S, Milner JD, Schwille P, Mundlos S, Klein C. Loss-of-function mutations in the IL-21 receptor gene cause a primary immunodeficiency syndrome. *J Exp Med* 2013;210(3):433-443
- Legarda M, Gordon G, Lloyd C, Baumann U, Kelly DA, Shaw N, McKiernan P. Vitamin D deficiency and insufficiency after pediatric liver transplantation. *Pediatr Transplant* 2013;17(7):631-637
- Leifheit-Nestler M, Wagner NM, Gogiraju R, Didie M, Konstantinides S, Hasenfuss G, Schäfer K. Importance of leptin signaling and signal transducer and activator of transcription-3 activation in mediating the cardiac hypertrophy associated with obesity. *J Transl Med* 2013;11:170-5876-11-170
- Lipska BS, Iatropoulos P, Maranta R, Caridi G, Ozaltin F, Anarat A, Balat A, Gellermann J, Trautmann A, Erdogan O, Saeed B, Emre S, Bogdanovic R, Azocar M, Balasz-Chmielewska I, Benetti E, Caliskan S, Mir S, Melk A, Ertan P, Baskin E, Jardim H, Davitaia T, Wasilewska A, Drozd D, Szczepanska M, Jankauskiene A, Higueta LM, Ardissino G, Ozkaya O, Kuzma-Mroczkowska E, Soylemezoglu O, Ranchin B, Medynska A, Tkaczyk M, Peco-Antic A, Akil I, Jarmolinski T, Firszt-Adamczyk A, Dusek J, Simonetti GD, Gok F, Gheissari A, Emma F, Krmar RT, Fischbach M, Printza N, Simkova E, Mele C, Ghiggeri GM, Schaefer F, PodoNet Consortium. Genetic screening in adolescents with steroid-resistant nephrotic syndrome. *Kidney Int* 2013;84(1):206-213
- Lipska BS, Ranchin B, Iatropoulos P, Gellermann J, Melk A, Ozaltin F, Caridi G, Seeman T, Tork K, Jankauskiene A, Zurowska A, Szczepanska M, Wasilewska A, Harambat J, Trautmann A, Peco-Antic A, Borzecka H, Moczulka A, Saeed B, Bogdanovic R, Kalyoncu M, Simkova E, Erdogan O, Vrljicak K, Teixeira A, Azocar M, Schaefer F, the PodoNet Consortium, Azocar M, Higueta LM, Ranchin B, Fischbach M, Davitaia T, Gellermann J, Oh J, Melk A, Schaefer F, Wigger M, Printza N, Sallay P, Gheissari A, Noris M, Pasini A, Marco Ghiggeri G, Ardissino G, Benetti E, Emma F, Aoun B, Abou-Jaoude P, Jankauskiene A, Wasilewska A, Gacka E, Zurowska A, Drozd D, Tkaczyk M, Borzecka H, Silka M, Jarmolinski T, Firszt-Adamczyk A, Ksiazek J, Kuzma-Mroczkowska E, Medynska A, Szczepanska M, Caldas Afonso A, Jardim H, Bogdanovic R, Krmar RT, Simonetti GD, Saeed B, Anarat A, Balat A, Baskin ZE, Cakar N, Erdogan O, Ozcakar B, Ozaltin F, Sakalloglu O, Soylemezoglu O, Akman S, Gok F, Caliskan S, Candan C, Emre S, Mir S, Akil I, Ertan P, Ozkaya O, Kalyoncu M, Simkova E, Alhammedi E, Sobko R. Genotype-phenotype associations in WT1 glomerulopathy. *Kidney Int* 2014;DOI: 10.1038/ki.2013.519
- Melk A, Schildhorn C, Hömme M, Knoch M, Schmidt BM, Serth J, Scherer S, Döhler B, Opelz G. Association of single nucleotide polymorphisms on chromosome 9p21.3 with cardiovascular death in kidney transplant recipients. *Transplantation* 2013;95(7):928-932
- Modde F, Agustian PA, Wittig J, Dämmrich ME, Forstmeier V, Vester U, Ahlenstiel T, Froede K, Budde U, Wingen AM, Schwarz A, Lovric S, Kielstein JT, Bergmann C, Bachmann N, Nagel M, Kreipe HH, Bröcker V, Bockmeyer CL, Becker JU. Comprehensive analysis of glomerular mRNA expression of pro- and antithrombotic genes in atypical haemolytic-uremic syndrome (aHUS). *Virchows Arch* 2013;462(4):455-464
- Pape L, Ahlenstiel T. mTOR inhibitors in pediatric kidney transplantation. *Pediatr Nephrol* 2013;DOI: 10.1007/s00467-013-2505-9
- Pape L, Ahlenstiel T, Kanzelmeyer NK. Consequences of the change in Eurotransplant allocation system on kidney allocation in children. *Clin Transplant* 2013;27(5):650-651
- Pape L, Lämmermühle J, Oldhafer M, Blume C, Weiss R, Ahlenstiel T. Different models of transition to adult care after pediatric kidney transplantation: a comparative study. *Pediatr Transplant* 2013;17(6):518-524

Pferdmenges DC, Baumann U, Müller-Heine A, Framke T, Pfister ED. Prognostic marker for liver disease due to alpha1-antitrypsin deficiency. *Klin Pädiatr* 2013;225(5):257-262

Plotnicki L, Kohl CD, Höcker B, Krupka K, Rahmel A, Pape L, Hoyer P, Marks SD, Webb NJ, Söylemezoglu O, Topaloglu R, Szabo AJ, Seeman T, Marlies Cornelissen EA, Knops N, Grenda R, Tönshoff B. The CERTAIN Registry: a novel, web-based registry and research platform for pediatric renal transplantation in Europe. *Transplant Proc* 2013;45(4):1414-1417

Pohl M, Dittrich K, Ehrich JHH, Hoppe B, Kemper MJ, Klaus G, Schmitt CP, Hoyer PF. Behandlung der Purpura-Schönlein-Henoch-Nephritis bei Kindern und Jugendlichen: Therapieempfehlungen der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie (GPN). *Monatsschr Kinderheilkd* 2013;161(6):543-553

Puls F, Goldschmidt I, Bantel H, Agne C, Bröcker V, Dämmrich M, Lehmann U, Berrang J, Pfister ED, Kreipe HH, Baumann U. Auto-phagy-enhancing drug carbamazepine diminishes hepatocellular death in fibrinogen storage disease. *J Hepatol* 2013;59(3):626-630

Rakenius A, Kreuzer M, Hohmann D, Pape L. Bluthochdruck im Kindesalter. *Kinder- und Jugendarzt* 2013;44(11):616-624

Rohlfing AK, Rust S, Reunert J, Tirre M, Du Chesne I, Wemhoff S, Meinhart F, Hartmann H, Das AM, Marquardt T. ALG1-CDG: A new case with early fatal outcome. *Gene* 2014;534(2):345-351

Schleede L, Bueter W, Baumgartner-Sigl S, Opladen T, Weigt-Usinger K, Stephan S, Smitka M, Leiz S, Kaiser O, Kraus V, van Baalen A, Skopnik H, Hartmann H, Rostasy K, Lücke T, Schara U, Häusler M. Pediatric herpes simplex virus encephalitis: a retrospective multicenter experience. *J Child Neurol* 2013;28(3):321-331

Schock-Kusch D, Geraci S, Ermeling E, Shulhevich Y, Sticht C, Hesser J, Stsepankou D, Neudecker S, Pill J, Schmitt R, Melk A. Reliability of transcutaneous measurement of renal function in various strains of conscious mice. *PLoS One* 2013;8(8):e71519

Schroeter MR, Eschholz N, Herzberg S, Jerchel I, Leifheit-Nestler M, Czepluch FS, Chalikias G, Konstantinides S, Schäfer K. Leptin-dependent and leptin-independent paracrine effects of perivascular adipose tissue on neointima formation. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2013;33(5):980-987

Schroeter MR, Leifheit-Nestler M, Hubert A, Schumann B, Glücker-mann R, Eschholz N, Krüger N, Lutz S, Hasenfuss G, Konstantinides S, Schäfer K. Leptin promotes neointima formation and smooth muscle cell proliferation via NADPH oxidase activation and signalling in caveolin-rich microdomains. *Cardiovasc Res* 2013;99(3):555-565

Skoien R, Richardson MM, Jonsson JR, Powell EE, Brunt EM, Neuschwander-Tetri BA, Bhathal PS, Dixon JB, O'Brien PE, Tilg H, Moschen AR, Baumann U, Brown RM, Couper RT, Manton ND, Ee LC, Weltman M, Clouston AD. Heterogeneity of fibrosis patterns in non-alcoholic fatty liver disease supports the presence of multiple fibrogenic pathways. *Liver Int* 2013;33(4):624-632

Song B, Schulze M, Goldschmidt I, Haux R, Baumann U, Marschol- lek M. Home monitoring and decision support for international liver

transplant children. *Stud Health Technol Inform* 2013;192:268-272

Sörensen-Zender I, Rong S, Susnik N, Lange J, Gueler F, Degen JL, Melk A, Haller H, Schmitt R. Role of fibrinogen in acute ischemic kidney injury. *Am J Physiol Renal Physiol* 2013;305(5):F777-85

Susnik N, Sörensen-Zender I, Rong S, von Vietinghoff S, Lu X, Rubera I, Tauc M, Falk CS, Alexander WS, Melk A, Haller H, Schmitt R. Ablation of proximal tubular suppressor of cytokine signaling 3 enhances tubular cell cycling and modifies macrophage phenotype during acute kidney injury. *Kidney Int* 2014;DOI: 10.1038/ki.2013.525

Winkler U, Hirrlinger PG, Sestu M, Wilhelm F, Besser S, Zemljic-Harpe AE, Ross RS, Bornschein G, Krügel U, Ziegler WH, Hirrlinger J. Deletion of the cell adhesion adaptor protein vinculin disturbs the localization of GFAP in Bergmann glial cells. *Glia* 2013;61(7):1067-1083

Wolfe I, Thompson M, Gill P, Tamburlini G, Blair M, van den Bruel A, Ehrich J, Pettoello-Mantovani M, Janson S, Karanikolos M, McKee M. Health services for children in western Europe. *Lancet* 2013;381(9873):1224-1234

Übersichtsarbeiten

Melk A, Schildhorn C, Kracht D, Wühl E. Kardiovaskuläre Komplikationen bei chronischer Niereninsuffizienz. *Monatsschr Kinderheilkd* 2013;161(11):1004-1010

Buchbeiträge, Monografien

Das AM, Gückay G. Monitoring and Management in Tyrosinaemia Type I. In: Smit P[Hrsg.]: *EMG Workshop Proceedings*.: EMG, 2013.

Ehrich JHH. Niere und ableitende Harnwege. In: Hofmann W, Aufenanger J, Hoffmann G[Hrsg.]: *Klinikhandbuch Labordiagnostische Pfade: Einführung - Screening - Stufendiagnostik*. 2. Aufl. Berlin: De Gruyter, 2014. S. 126-143

Haffner D. Nephrologie: Akutes Nierenversagen. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: *Pädiatrie: mit 366 Tabellen*. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 702-703

Haffner D. Nephrologie: Chronische Niereninsuffizienz. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: *Pädiatrie: mit 366 Tabellen*. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 703-704

Haffner D. Nephrologie: Dialyse und Transplantation. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: *Pädiatrie: mit 366 Tabellen*. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 704-705

Haffner D. Nephrologie: Glomerulopathien. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: *Pädiatrie: mit 366 Tabellen*. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 683-693

Haffner D. Nephrologie: Grundlagen. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: *Pädiatrie: mit 366 Tabellen*. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 680

Haffner D. Nephrologie: Nieren- und Harnwegsfehlbildungen. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: *Pädiatrie: mit 366 Tabellen*. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 680-683

Haffner D. Nephrologie: Nierenvenenthrombose. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: Pädiatrie: mit 366 Tabellen. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 696-697

Haffner D. Nephrologie: Prognose. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: Pädiatrie: mit 366 Tabellen. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 705-706

Haffner D. Nephrologie: Renale Hypertonie. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: Pädiatrie: mit 366 Tabellen. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 696

Haffner D. Nephrologie: Tubulointerstitielle Erkrankungen. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: Pädiatrie: mit 366 Tabellen. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 695-696

Haffner D. Nephrologie: Tubulopathien. In: Speer CP, Gahr M[Hrsg.]: Pädiatrie: mit 366 Tabellen. 4., überarb. Aufl. Berlin [u.a.]: Springer Medizin, 2013. S. 693-695

Abstracts

2013 wurden 88 Abstracts publiziert.

Promotionen

Buck, Anna (Dr. med.): Der L-Argininstickstoffmonoxid-Stoffwechselweg bei Frühgeborenen.

Lämmermühle, Jan (Dr. med.): Einfluss verschiedener Transitionsmodelle auf den klinischen Verlauf nach pädiatrischer Nierentransplantation.

Slemties, Irina (Dr. med.): Die posttransplantationäre Hyperkaliämie ist kein prädiktiver Faktor für die Entwicklung persistierender Nierenfunktionsstörungen im ersten Jahr nach pädiatrischer Lebertransplantation.

Werner, Christin Deborah (Dr. med.): Entwicklung und Validation eines neuen Statistikmodells für die Prognose der Langzeit-Transplantatfunktion nach Nierentransplantation im Kindesalter.

Wissenschaftspreise

Leifheit-Nestler, Maren (Dr. rer. nat.): Award "Top Oral Abstract Presentation by Trainee" from the American Society of Nephrology, Annual Meeting of the American Society of Nephrology.

Schatz, Stephanie B.: Bestes Poster, Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung, Heidelberg.

Ahlenstiel, Thurid (Dr. med.): Best Oral Presentation award der International Society of Pediatric Nephrology.

Kracht, Daniela (Dr. med.): Best Poster Award der International Society of Pediatric Nephrology.

Shammas, Hadeel: Posterpreis „Pathobiochemistry of gastrointestinal malfunction in a patient with Niemann-Pick Type C disease“ auf dem 4. Niemann-Pick Typ C Forum Berlin.

Janzen, Nils (Dr. rer. nat. Dr. med.): Posterpreis auf dem „XIIth International Congress of Pediatric Laboratory Medicine“ in Berlin,

„Trockenbluttest für das Therapiemonitoring bei der angeborenen Stoffwechselerkrankung Tyrosinämie Typ I“.

Weitere Tätigkeiten in der Forschung

Baumann, Ulrich (Prof. Dr. med.): Chair Hepatology Committee der European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN); Sprecher Kinderlebertransplantation der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ).

Das, Anibh Martin (Prof. Dr. med.): Mitglied im Wissenschaftlichen Beirat der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke; Pädiatrisches Mitglied der Ethikkommission der MHH.

Hartmann, Hans (Dr. med.): Treasurer of the Pediatric Commission, International League against Epilepsy (ILAE).

Haffner, Dieter (Prof. Dr. med.): Council Member of the International Pediatric Nephrology Association (IPNA); Council Member of the European Society for Paediatric Nephrology (ESPN e.V.); Sprecher des Arbeitskreises Systemischer Lupus erythematoses der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie (GPN); Chair of the Scientific Committee of the Joint Meeting of Paediatric Nephrology GPN and WGNP CPS; Chair of the CKD-MBD working group of the European Society for Paediatric Nephrology (ESPN e.V.); Sprecher des Arbeitskreises Systemischer Lupus erythematoses der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie (GPN); Chair of the Scientific Committee of the Joint Meeting of Paediatric Nephrology GPN and WGNP CPS.

Melk, Anette (Prof. Dr. med. Dr. Ph.D.): Vorsitzende des Scientific Advisory Boards und Stellvertreterin des Sprechers des Integrierten Forschungs- und Behandlungszentrums (IFB) Transplantation; Leiterin des Teilbereichs C des Sonderforschungsbereichs 738 "Optimierung konventioneller und innovativer Transplantate"; Sprecherin des Arbeitskreises Experimentelle Nephrologie der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie (GPN); Mitglied der "Working group Transplantation", European Society of Paediatric Nephrology (ESPN); Mitglied des "Publications and Communications Committee", International Pediatric Transplantation Association (IPTA); Vorsitzende des Nutzerrates, Pädiatrisches Forschungszentrum, Medizinische Hochschule Hannover; Mitglied des wissenschaftlichen Beirats, Interdisziplinäres Zentrum für Klinische Forschung, Friedrich-Schiller-Universität Jena.

Pape, Lars (Prof. Dr. med): Stv. Sprecher des Arbeitskreises Nierentransplantationsforschung der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie; Chairman des Education Committee der International Pediatric Transplant Association (IPTA); Mitglied der "Working group Transplantation", European Society of Paediatric Nephrology; Mitglied des Vorstands, Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Nephrologie; Mitglied des Vorstands, Deutsche Gesellschaft für Transitionsmedizin; „Verfahren zur Bestimmung des Grades der allgemeinen Immunsuppression in einem Individuum und Anwendung hiervon“, Eingereicht 2012 bei Deutschem Patentamt und 2013 beim Europäischem Patentamt.