

Leitung des Prader-Willi-Zentrums



Frau Dr. med. Cordula Kiewert
Fachärztin für Kinder- und Jugendmedizin
Kinderendokrinologin und -diabetologin

Beteiligte Kliniken und Institute

Klinik für Kinderheilkunde II
Direktor: Prof. Dr. med. P. F. Hoyer
Abteilung für Pädiatrische Endokrinologie
Leitung: Prof. Dr. med. B. P. Hauffa

Institut für Humangenetik
Direktor: Prof. Dr. rer. nat. B. Horsthemke

Klinik für Endokrinologie und Stoffwechselkrankheiten
Direktorin: Prof. Dr. Dr. med. D. Führer-Sakel

Klinik für Psychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie des Kindes- und Jugendalters
Direktor: Prof. Dr. med. J. Hebebrand

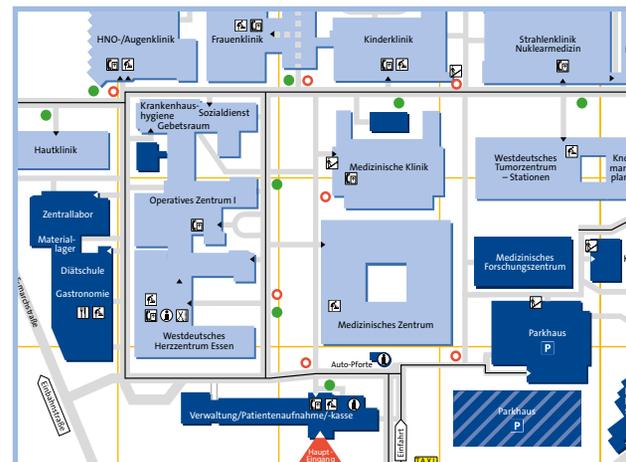
Kontakt und Terminvereinbarung

Essener Zentrum für Seltene Erkrankungen, EZSE
Hufelandstr. 55 • 45147 Essen
Tel. 0201/723-2310 • Fax 0201/723-6871
www.ezse.de

Terminvereinbarung Kinder:
Tel. 0201/723-3371 • Fax: 0201/723-3308
Terminvereinbarung Erwachsene und Übergangssprechstunde für Jugendliche:
Tel. 0201/723-6303 • Fax 0201/723-5655

Ihr Weg zu uns

Mit öffentlichen Verkehrsmitteln:
U17 - Haltestelle Holsterhauser Platz
Straßenbahnlinie 106 - Haltestelle Klinikum
Buslinie 160/161 - Haltestelle Klinikum
Informationen zur Anfahrt mit dem Auto:
unter www.uk-essen.de/anfahrt450/



Essener Zentrum für Seltene Erkrankungen Prader-Willi-Zentrum



Das Prader-Willi-Syndrom

Das Prader-Willi-Syndrom (PWS) ist eine seltene angeborene Erkrankung. Im Vordergrund stehen komplexe Veränderungen des Stoffwechsel- und Hormonsystems, die bereits im Kindesalter auftreten.

Der Name des Syndroms geht auf die Schweizer Kinderärzte zurück, die diese Erkrankung Mitte der Fünfziger Jahre erstmals beschrieben haben.

Nach Schätzungen kommt eines von ca. 22.000 Neugeborenen mit einem PWS zur Welt. Ursache ist eine genetische Veränderung mit Auswirkungen auf verschiedene Steuerungsprozesse des Organismus. Dabei kann die Ausprägung der Erkrankung individuell sehr unterschiedlich sein.

Kinder mit PWS fallen in der Neugeborenenzeit oft aufgrund von mangelnder Bewegung auf. Dies betrifft auch das Trinkverhalten und kann dazu führen, dass eine Ernährung mittels Sonde für eine Zeit notwendig wird. Die Kinder benötigen außerdem eine Therapie mit Wachstumshormon. Für ihre weitere Entwicklung ist der rechtzeitige Beginn dieser Behandlung ganz entscheidend.

Im Verlauf ist das fehlende Sättigungsgefühl, das zu einer regelrechten Esssucht führen kann, ein weiteres typisches Merkmal der Erkrankung. Um Folgen wie Übergewicht, Diabetes und schließlich Herz-Kreislauferkrankungen zu vermeiden, ist eine strenge Regelung des Umgangs mit Nahrungsmitteln erforderlich.

Menschen mit PWS haben kognitive Einschränkungen und zeigen häufig Verhaltensauffälligkeiten und psychische Veränderungen. Ein individuelles Konzept zur rechtzeitigen Förderung eröffnet den Betroffenen bessere Entwicklungschancen.

Das Prader-Willi-Zentrum

Das Prader-Willi-Zentrum ist Teil des Essener Zentrums für Seltene Erkrankungen, EZSE, und steht als überregionale Anlaufstelle für Menschen mit Prader-Willi-Syndrom und ihren Familien zur Verfügung. An der Universitätsklinik Essen hat die Behandlung von Menschen mit PWS und die Erforschung dieser Erkrankung eine lange Tradition. Am Prader-Willi-Zentrum arbeitet ein erfahrenes Expertenteam fächerübergreifend zusammen und erstellt für jede Patientin/jeden Patient ein individuell abgestimmtes Therapiekonzept. Zu unserem Team gehören Fachärztinnen und Fachärzte der Kinderendokrinologie, der Inneren Medizin mit Schwerpunkt Endokrinologie, der Kinder- und Jugendpsychiatrie und der Humangenetik sowie Psychologinnen, Ernährungsberaterinnen und weitere Therapeutinnen.

Wir behandeln Kinder und Erwachsene mit PWS. Im jungen Erwachsenenalter steht der Wechsel von der Kinderklinik in die Innere Medizin an. Erfahrungsgemäß vernachlässigen Jugendliche in dieser Entwicklungsphase ihre medizinische Betreuung, was für chronisch kranke junge Menschen schwerwiegende Folgen haben kann. Damit der Wechsel gelingt, haben wir das Essener Endokrinologie Transferprogramm eingeführt mit einer Übergangssprechstunde, die gemeinsam von Ärztinnen und Ärzten der Fachgebiete Kinderheilkunde und Inneren Medizin durchgeführt wird.

Das Essener Institut für Humangenetik ist bundesweit eine führende Einrichtung zur Erforschung und Diagnostik des PWS. Der hier entwickelte Methylierungstest ermöglicht anhand einer einfachen Blutprobe eine Diagnose bereits im Neugeborenenalter und damit den frühzeitigen Beginn einer spezifischen Behandlung. Dies hat die Entwicklungsmöglichkeiten für Menschen mit PWS entscheidend verbessert. Am Prader-Willi-Zentrum werden wissenschaftliche Forschung und klinische Arbeit eng verknüpft.

Unser Angebot

- Wir betreuen Kinder und Erwachsene
- Übergangssprechstunde für Jugendliche
- Betreuung durch ein multiprofessionelles Team
- Fachübergreifende Zusammenarbeit / Fallkonferenzen
- Erstellen eines individuellen Therapie- und Förderkonzepts
- Genetische Beratung / Abklärung des Wiederholungsrisikos
- Unmittelbarer Kontakt zur wissenschaftlichen Forschung
- Enge Abstimmung mit Ihrem Kinderarzt bzw. Hausarzt
- Enge Zusammenarbeit mit der Prader-Willi-Syndrom Vereinigung



Team der Übergangssprechstunde