

## Facharztprüfung für Pädiatrie / Examen de Pédiatrie

### Schriftliche Prüfung - Examen Ecrit

2000

Bern - Berne

7 . 12 . 2000

**Die angeführten Antworten sind nur mögliche Stichworte. Sinngemäss richtige Antworten und Überlegungen werden ebenfalls bewertet.**

**Les réponses suggérées ne représentent qu'un choix considéré comme raisonnable par les examinateurs. Toute réponse justifiée dans le contexte du cas et de la question sera considérée comme correcte.**

Koordination der Prüfung 2000 - Coordination de l'examen 2000: Frau Dr. med. C. Casaulta Aebischer, Dr. med. M.G. Bianchetti

#### **Nota bene**

1. In der diesjährigen Prüfung finden Fragen betreffend Anamnese (Beispiel: Erwähnen Sie drei typische anamnestische Angaben, die zu Morbus A passen) oder Status (Beispiel: Erwähnen Sie drei typische Befunde, die zu Morbus A passen) Anwendung. Die Termini Anamnese und Status (= Befunde) sollen eng gefasst werden. Vor allem soll auf keinen Fall die gleiche Antwort für die Frage "Anamnese" und die Frage "Status" benutzt werden. Bei einem Kind mit einer Angina tonsillaris sind "Schluckbeschwerden" und "Erbrechen" anamnestisch typisch. Das Wort "Fieber" ist eher ein Befund als eine anamnestische Information. Auf keinen Fall soll jedoch Fieber sowohl in der Antwort "Anamnese" als auch in der Antwort "Status" verwendet werden.

Beispiel: 6-jähriges Kind mit Angina tonsillaris

- zwei anamnestische Angaben: Schluckbeschwerden, Erbrechen

- drei Befunde: Fieber, gerötete Tonsillen, palpable Lymphknoten am Hals

Die Antwort "Fieber" zur Frage Anamnese wird nur toleriert, wenn diese Antwort nicht für die Beantwortung der Frage "Status" verwendet wird.

2. Wichtig sind ebenfalls Bezeichnungen wie "Gruppe von Befunden" oder "Gruppe von anamnestischen Informationen". Bei einem Kind mit einer akuten Diazepam-Intoxikation gelten "Somnolenz" "Sopor", "Koma" und Glasgow Coma Scale 10 als Gruppe von "Befunden" als Synonyma. In der Tat sind die drei erwähnten Befunde Ausdruck einer Störung des Bewusstseinzustandes. Drei Befunde bei einem 3jährigen Kind mit akuter, akzidenteller Diazepam-Intoxikation (Diazepam<sup>DCI</sup> = Valium<sup>®</sup>) sind a) Bewusstseinstörungen, b) Gangunsicherheit und c) arterielle Hypotonie.

Die Anwendung des "Arzneimittelkompendium der Schweiz" ist zugelassen.

#### **Nota bene**

1. Cet examen contient quelques questions concernant l'anamnèse (Exemple: Nommez deux groupes de données de l'anamnèse qui vous poussent à suspecter la maladie A) et l'examen clinique (Exemple: Nommez trois signes cliniques qui évoquent la maladie A). Les termes "anamnèse" et "examen clinique" doivent être utilisés au sens stricte. Il est d'ailleurs essentiel d'éviter d'utiliser la même réponse pour la question "anamnèse" et pour la question "examen clinique".

Imaginons un enfant de 6 ans avec une amygdalite.

- deux données de l'anamnèse: vomissement et dysphagie

- trois signes cliniques: amygdales enflammés, fièvre, adénopathie au cou

Dans le cas d'une amygdalite, la réponse "fièvre" peut être tolérée pour répondre à la question "anamnèse" uniquement si cette réponse n'est pas utilisée pour répondre à la question "signes cliniques".

2. Il est important de bien comprendre également les termes "groupes de données de l'anamnèse" et "groupes de données de l'examen clinique". Imaginons un enfant intoxiqué avec du Diazepam<sup>DCI</sup> (= Valium®). Les termes "sommolence", "coma" et "Glasgow coma scale 10" indiquent de toute évidence un état de conscience altéré et doivent être considérés comme des synonymes. Par conséquent, ils ne peuvent être utilisés simultanément pour répondre à la question "trois signes cliniques d'intoxication avec Diazepam". Les trois signes cliniques compatibles avec une telle intoxication seraient a) état de conscience altéré, b) ataxie et c) hypotension artérielle.

L'utilisation du "Compendium suisse des médicaments" est autorisée.

## **"Longum est iter per praecepta, breve et efficax per exempla"**

### **• Anthony**

**Fallvorstellung:** Anthony ist ein 9-jähriges Kind aus Uganda, das seit 4 Monaten in der Schweiz lebt. Er wird bei Ihnen im Zusammenhang mit einer lange bestehenden raschen Ermüdbarkeit vorgestellt. Im Status fallen eine blasse Zunge und ein Systolikum 2/6 - 3/6 links parasternal Mitte (im Stehen lauter als im Liegen) auf. Die übrigen Befunde sind unauffällig und altersentsprechend. Im Labor wird eine Hämoglobinämie von 61 g/L (Norm: 110-150) nachgewiesen.

**Présentation du cas:** Anthony, un enfant ougandais de 9 ans, est en Suisse depuis 4 mois. Il vous est présenté pour une fatigue persistante. Examen clinique: langue pâle, aucun ictère, souffle systolique doux (2/6 –3/6) au quatrième espace intercostal gauche (l'intensité du souffle diminue en position assise). Aucune autre particularité. Le laboratoire montre une hémoglobinémie de 61 g/L (Norme: 110-150).

**Frage 1:** Erwähnen Sie 2 eher häufige Ursachen einer hereditären Anämie in Schwarzafrika.

**Question 1:** Indiquez deux anémies héréditaires qui sont assez fréquentes en Afrique noire.

**Antwort – Réponse 1:**

- Sichelzellenanämie (= Drepanozytose)
- Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel

Wichtig: Thalassämie falsch

**Frage 2:** Die bei A. durchgeführten Hilfsuntersuchungen schliessen das Vorliegen einer hereditären Anämie aus und ergeben das Vorliegen eines ausgeprägten Eisenmangels (= Sideropenie). Auch wird eine akute Blutung ausgeschlossen. Erwähnen Sie eine in Schwarzafrika häufig vorkommende intestinale Parasitose, die eine Eisenmangelanämie verursacht.

**Question 2:** Chez A. le bilan diagnostic élimine toute suspicion d'anémie héréditaire et montre une sévère carence martiale. D'autre part le bilan étiologique permet d'exclure des hémorragies. Quelle parasitose (assez fréquente en Afrique) provoque une carence martiale et une anémie?

**Antwort - Réponse 2:** Hakenwurm (Ankylostoma duodenale oder Necator americanus)

**Frage 3:** Im Handel sind Fe<sup>2+</sup>- und Fe<sup>3+</sup>-Präparate verfügbar. Welche der 2 Präparatformen weist eine bessere intestinale Resorption auf?

**Question 3:** Le "Compendium des médicaments" contient des sels Fe<sup>2+</sup> et Fe<sup>3+</sup>. Lequel des deux sels est mieux absorbé par l'intestin?

**Antwort - Réponse 3:** Fe<sup>2+</sup>-Präparate

**Frage 4:** Welche ist die wahrscheinlichste Ursache des bei A. nachgewiesenen Herzgeräusches?

**Question 4:** Quelle est la cause la plus probable du souffle cardiaque chez cet enfant?

**Antwort - Réponse 4:** funktionell (= harmlos, = innocent), durch die Anämie verursacht

**Referenzen:** Ali-Ahmad N, Bathija M, Abuhammour W. Index of suspicion. Case #2. Diagnosis: Anemia from hookworm infestation. *Pediatr Rev* 2000;21:354-357

## • **Beat**

**Fallbeschreibung:** Beat ist ein 14 Tage alter, termingeborener Knabe der 38. SS-Woche ohne subpartuale und neonatale Warnzeichen (Geburtsgewicht 3.350 kg). Bei ihm vermuten Sie nun das Vorliegen einer Sepsis neonatorum.

**Présentation du cas:** Beat est un nouveau-né de 14 jours. Accouchement à terme (38<sup>me</sup> semaine) par voie basse sans souffrance foetale, cotation d'Apgar 9/10. Vous suspectez maintenant une septicémie néonatale.

**Frage 5:** Welches sind die typischen **anamnestischen** Angaben, die im allgemeinen eine Sepsis neonatorum vermuten lassen? Erwähnen Sie mindestens deren **zwei**.

**Question 5:** Quels sont les **données de l'anamnèse** qui poussent en général à suspecter une septicémie néonatale (nommez en 2)?

**Antwort - Réponse 5:**

- Status nach vorzeitigem Blasensprung
- Streptokokkenrätigkeit der Mutter
- Ernährungsprobleme (Erbrechen, eventuell Diarrhö, schlechtes Gedeihen)
- "Apathie"

**Frage 6:** Welche sind die typischen **Befunde (= Status)** einer Sepsis neonatorum? Erwähnen Sie mindestens deren **zwei**.

**Question 6:** Nommez deux **signes cliniques** qui évoquent une septicémie néonatale?

**Antwort - Réponse 6:**

- Hypothermie (eventuell Hyperthermie)
- Peripherie (Blässe, Marmorierung, Zyanose, Kälte, Rekapillarisation)
- "Apathie", Muskelhypotonie

- neonatales Atemnotsyndrom

**Frage 7:** Welche sind die drei **typischen Befunde im Blutbild**, die für das Vorliegen einer bakteriellen Infektion sprechen (Wichtig: Blutbild C-reaktives Protein)?

**Question 7:** Nommez les trois **anomalies de la formule sanguine** complète qui sont compatibles avec une septicémie néonatale (Notabene: formule sanguine protéine C-réactive).

**Antwort - Réponse 7:**

- Leukozytose (oder Leukopenie)
- Linksverschiebung
- toxische Granulationen

**Frage 8:** Der Zustand des Kindes bleibt trotz Beginn einer adäquaten antibiotischen Therapie schlecht. Weiterhin bleiben die Blut-, Liquor- und Urinkultur steril. Nach einer erneuten Diskussion der biochemischen Befunde im Blut (übrigens: sie wurden bereits anlässlich der ersten Blutentnahme festgestellt, wurden jedoch von einem jungen, noch unerfahrenen Kollegen nicht wahrgenommen) revidieren Sie die Diagnose: Glucose 4.92 mmol/L, Natrium 128 mmol/L (Norm: 131-149), Kalium 7.7\* mmol/L (Norm: 4.0-5.5), Chlorid 90 mmol/L (Norm: 97-105), Calcium total 2.41 mmol/L (Norm: 1.90-2.50), Magnesium 0.76 mmol/L (Norm: 0.75-1.00), Creatinin 56 µmol/L (Norm: 30-52), Harnstoff 4.3 mmol/L (Norm: 3.5-5.6), Bilirubin 76 µmol/L, pH 7.20, pCO<sub>2</sub> 22 mm Hg (= 2.93 kPa), HCO<sub>3</sub> 8.3 mmol/L. Welche **metabolische Diagnose** vermuten Sie nun?

\* Wert mehrmals bestätigt!

**Question 8:** Le tableau clinique de l'enfant n'est pas modifié par les antibiotiques. D'autre part les cultures microbiologiques (sang, urine, liquide céphalorachidien) s'avèrent négatives. Vous analysez à nouveaux le dossier clinique de l'enfant et constatez des anomalies du chimisme sanguin (qui étaient d'ailleurs présentes dès le début) qui vous obligent à modifier votre diagnostic: glucose 4.92 mmol/L, sodium 128 mmol/L (Norme: 131-149), potassium 7.7\* mmol/L (Norme: 4.0-5.5), chlore 90 mmol/L (Norme: 97-105), calcium total 2.41 mmol/L (Norme: 1.90-2.50), magnésium 0.76 mmol/L (Norme: 0.75-1.00), créatinine 56 µmol/L (Norme: 30-52), urée 4.3 mmol/L (Norme: 3.5-5.6), bilirubine 76 µmol/L, pH 7.20, pCO<sub>2</sub> 22 mm Hg (= 2.93 kPa), HCO<sub>3</sub> 8.3 mmol/L. Quelle **maladie métabolique** suspectez vous maintenant?

\* Détermination répétée!

**Antwort - Réponse 8:** Adrenogenitales Syndrom

## • Carmen

**Fallvorstellung:** Die 7 Jahre alte Carmen weist seit 4 Wochen die charakteristische persönliche Anamnese auf, die zu einem Diabetes mellitus passt.

**Présentation du cas:** Carmen est une fille de 7 ans qui se présente chez vous avec une historique de 4 semaines qui semble annoncer un diabète sucré.

**Frage 9:** Erwähnen Sie drei typische **Gruppen von anamnestischen Angaben**, die zu Diabetes mellitus passen? (Wichtig: 1. Berücksichtigen Sie bitte die bei Diabetes mellitus häufig positive Familienanamnese nicht; 2. Berücksichtigen Sie ebenfalls die Statusbefunde nicht)

**Question 9:** Nommez **trois groupes de données de l'anamnèse** qui vous poussent à suspecter un diabète sucré? (Notabene: 1. n'évoquez pas l'anamnèse familiale, souvent positive dans ces cas; 2. n'évoquez pas l'examen clinique)

**Antwort - Réponse 9:**

- im Zusammenhang mit der osmotischen Diurese: Poliurie, Polydipsie (= Durst), Nykturie (bis Enuresis)
- im Zusammenhang mit der "Stoffwechsellage": Gewichtsverlust

- im Zusammenhang mit der metabolischen Azidose: schnelle und tiefe Atmung (= Kussmaul)
- im Zusammenhang mit der Pathologie der Hirnzellen: "Koma"

**Frage 10:** Die Hilfsuntersuchungen ergeben Folgendes:

- Blut: Hämoglobin 149 g/L (Norm: 100-150), Natrium 130 mmol/L (Norm: 131-149), Kalium 4.2 mmol/L (Norm: 3.5-5.0), Chlorid 95 mmol/L (Norm: 97-105), Calcium total 2.50 mmol/L (Norm: 2.20-2.60), Glucose 37.8 mmol/L, pH 7.25, HCO<sub>3</sub> 12.8 mmol/L, pCO<sub>2</sub> 30.0 mm Hg (= 4.0 kPa), Protein total 79.6 g/L (Norm: 70.0-77.0).
- Urin: Eiweiss -, Glucose +++, Ketone ++, Sediment unauffällig.

Wie hoch ist die Anionenlücke im Blut bei C. (geben Sie **bitte die Formel** an)? Ist sie normal?

**Question 10:** Examens de laboratoire:

- Sang: hémoglobine 149 g/L (Norme: 100-150), sodium 130 mmol/L (Norme: 131-149), potassium 4.2 mmol/L (Norme: 3.5-5.0), chlore 95 mmol/L (Norme: 97-105), calcium total 2.50 mmol/L (Norme: 2.20-2.60), glucose 37.8 mmol/L, pH 7.25, HCO<sub>3</sub> 12.8 mmol/L, pCO<sub>2</sub> 30.0 mm Hg (= 4.0 kPa), protéines totales 79.6 g/L (Norme: 70.0-77.0).
- Urine: albumine -, glucose +++, corps cétoniques ++, sédiment sans particularité.

Calculez le trou anionique sanguin de C. (indiquez la **formule du trou anionique**). Est-il normal?

**Antwort - Réponse 10:** (Na + K) – (HCO<sub>3</sub> + Chlorid), hier 26.4 (Norm: bis 20.0)  
oder  
Na – (HCO<sub>3</sub> + Chlorid), hier 22.2 (Norm: bis 16.0)

**Frage 11:** Handelt sich bei C. um eine vorwiegend "extrazelluläre" oder um eine vorwiegend "intrazelluläre" Dehydratation?

**Question 11:** La déshydratation de C. est-elle surtout "extracellulaire" ou "intracellulaire"?

**Antwort - Réponse 11:** hypertone Dehydratation (= vorwiegend intrazellulär)

**Frage 12:** Welche sind die serologischen Befunde (= Autoantikörper), die für Diabetes mellitus Typ 1 (= insulinabhängig) typisch sind?

**Question 12:** Quels marqueurs sérologiques (= autoanticorps) sont typiques du diabète sucré type 1 (= insulinodépendant)?

**Antwort - Réponse 12:** Antikörper gegen die Inselzellen (= -Zellen)

## • Damira

**Fallvorstellung:** Damira ist ein 11-jähriges Mädchen aus Kosovo, das erst seit 2 1/2 Monaten in der Schweiz lebt. Sie weist eine (ätiologisch ungeklärte) partielle Epilepsie auf und wird seit 2 Jahren mit Phenytoin<sup>DCI</sup> behandelt. Vor 3 Wochen hat sie eine Streptokokkenangina durchgemacht, die mit einem Penicillinantibiotikum behandelt wurde. Sie weist nun hochrote, äusserst schmerzhafte Knoten mit subkutaner, plattenartiger Verdickung am Unterschenkel beidseits (Streckseite) auf. Die übrige Körperuntersuchung ist unauffällig. Sie diagnostizieren ein **Erythema nodosum**. Ein junger, eher unerfahrener Kollege macht bei diesem Kind eine grosszügige Laborabklärung, die Folgendes ergibt:

- Blut: Hämoglobin 136 g/L (Norm: 125-165), Leukozyten 6.5 x 10<sup>9</sup>/L (Norm: 4.5-10.0), Thrombozyten 290 x 10<sup>9</sup>/L (Norm: 200-400), Senkung 25/h (Norm: <10), Natrium 144 mmol/L (Norm: 131-149), Kalium 4.0 mmol/L (Norm: 3.5-5.0), Chlorid 100 mmol/L (Norm: 97-105), Calcium total 2.88 mmol/L (Norm: 2.20-2.60), Glucose 4.8 mmol/L, Protein total 80.2 g/L (Norm: 70.0-77.0), ALAT 25 U/L (Norm: <50), ASAT 65 U/L (Norm: <50), Antistreptolysin 900 U/ml (Norm: <200).

- Urin: Eiweiss -, Glucose -, Ketone -, Spezifisches Gewicht 1004, Leukozyten 9 /Gesichtsfeld (Norm: bis 5), keine Erythrozyten, Kultur steril.

**Présentation du cas:** Damira, une fille kosovare de 11 ans, vit en Suisse depuis 2 1/2 mois. Elle est connue depuis deux ans pour des crises convulsives partielles (origine inconnue), que l'on traite avec de la phénytoïne<sup>DCI</sup>. Il y a 3 semaines elle a eu une amygdalite. Le frottis de gorge ayant démontré la présence de Streptococcus -hémolytique, D. a été traitée avec une pénicilline par voie orale. Elle se présente dans votre cabinet avec des nouures douloureuses, chaudes et fermes à la palpation aux faces d'extension des jambes. Vous diagnostiquez un **erythème noueux**. Le bilan diagnostic est assez large (trop large?). Voici les résultats:

- Sang: hémoglobine 136 g/L (Norme: 125-165), globules blancs  $6.5 \times 10^9/L$  (Norme: 4.5-10.0), plaquettes  $290 \times 10^9/L$  (Norme: 200-400), vitesse 25/h (Norme: <10), sodium 144 mmol/L (Norme: 131-149), potassium 4.0 mmol/L (Norme: 3.5-5.0), chlore 100 mmol/L (Norme: 97-105), calcium total 2.88 mmol/L (Norme: 2.20-2.60), glucose 4.8 mmol/L, protéines totales 80.2 g/L (Norme: 70.0-77.0), ALAT 25 U/L (Norme: <50), ASAT 65 U/L (Norme: <50), antistreptolysines O 900 U/ml (Norme: < 200).
- Urine: albumine -, glucose -, corps cétoniques -, densité urinaire 1004, globules blancs 9 /champ (Norme: 5), globules rouges 0/champ (Norme: 5), culture stérile.

**Frage 13:** Welche vier möglichen Ursachen eines Erythema nodosum kommen bei dieser Patientin aufgrund der zur Verfügung stehenden Daten (= Anamnese + Status + Hilfsuntersuchungen) in Frage?

**Question 13:** Nommez les quatre causes possibles d'un erythème noueux que vous évoquez chez D. sur la bases des données à votre disposition (anamnèse + examen clinique + examens complémentaires).

**Antwort - Réponse 13:**

- Tuberculose
- Streptokokkeninfektion (= Angina tonsillaris)
- Phenytoin
- Sarkoidose (= Morbus Besnier-Boeck-Schaumann)

**Frage 14:** In welchem Hautgewebe ist die Läsion "Erythema nodosum" lokalisiert?

**Question 14:** Dans quel élément de la peau se développe l'erythème noueux?

**Antwort - Réponse 14:** Fettgewebe = Subcutis (Erythema nodosum = Panniculitis = Hypodermatitis)

## • Emilie

**Fallvorstellung:** Emilie ist ein 3 Jahre altes Mädchen. Anamnese und Status sind mit einer akuten Leukämie vereinbar.

**Présentation du cas:** Emilie, une fille de trois ans, se présente dans votre cabinet avec une anamnèse et un examen clinique compatibles avec une leucémie aigue.

**Frage 15:** Welches sind die charakteristischen Gruppen von anamnestischen Angaben bei einem Kind mit Leukämieverdacht? Nennen Sie bitte deren vier.

**Questions 15:** Nommez quatre groupes de données de l'anamnèse qui vous poussent à suspecter une leucémie aigue?

**Antwort - Réponse 15:**

- im Zusammenhang mit der Anämie: Blässe, Ermüdbarkeit, Appetitmangel
- im Zusammenhang mit der "Leukopathie": Fieber, Infektionen
- im Zusammenhang mit der Thrombozytopenie: Blutungen, Hämatome
- im Zusammenhang mit der "Tumorinvasion": Arthralgie, Arthritis, Knochenschmerzen

**Frage 16:** Erwähnen Sie **vier** typische **Befunde im Blutbild**, die zu einer akuten Leukämie passen.

**Question 16:** Indiquez **quatre anomalies de la formule sanguine** complète qui vous poussent à évoquer une leucémie aigue.

**Antwort - Réponse 16:**

- Anämie
- Leukopenie (eventuell Leukozytose)
- Thrombozytopenie
- Nachweis von Blasten

**Frage 17:** Die Diagnose einer akuten Leukämie wird bei E. bestätigt. Die Blutchemie ergibt: Natrium 134 mmol/L (Norm: 131-149), Kalium 5.0 mmol/L (Norm: 3.5-5.0), Harnsäure 526 µmol/L (Norm: bis 300), Calcium total 2.00 mmol/L (Norm: 2.10-2.60), Protein total 76.2 g/L (Norm: 70.0-77.0), Phosphat 2.81 mmol/L (Norm: bis 2.00), Kreatinin 69 µmol/L (Norm: bis 75). Welche zusätzliche Diagnose stellen Sie nun?

**Question 17:** Chez E. la suspicion de leucémie est confirmée par le myélogramme. Voici les résultats du chimisme sanguin: sodium 134 mmol/L (Norme: 131-149), potassium 5.0 mmol/L (Norme: 3.5-5.0), acide urique 526 µmol/L (Norme: 300), calcium total 2.00 mmol/L (Norme: 2.10-2.60), protéines totales 76.2 g/L (Norme: 70.0-77.0), phosphore inorganique 2.81 mmol/L (Norme: 2.00), créatinine 69 µmol/L (Norme: 75). Quel est votre deuxième diagnostic (= diagnostic associé)?

**Antwort - Réponse 17:** Tumorzerfallsyndrom (= Zellerfallsyndrom)

## • Fabia

**Fallvorstellung:** Fabia ist ein 11-jähriges Mädchen mit Verdacht auf **Lupus erythematoses disseminatus**. Die Diagnose wird lege artis bestätigt.

**Présentation du Cas:** Chez Fabienne, une fille de 11 ans, vous suspectez **un lupus érythémateux disséminé**. Le diagnostic est confirmé.

**Frage 18:** Erwähnen Sie bitte **zwei dermatologische Läsionen**, die gehäuft bei Lupus erythematoses disseminatus vorkommen.

**Question 18:** Indiquez **deux signes cutanés** que l'on retrouve souvent chez les patients avec un lupus érythémateux disséminé.

**Antwort - Réponse 18:**

- Lupus discoïdes
- Haarausfall (= Alopecia)
- "Photosensibilität" (= keine Dermatitis sensus stricto)
- Urticaria
- 

**Frage 19:** Erwähnen Sie die drei **typischen Blutbildbefunde** bei Patienten mit Lupus erythematoses disseminatus.

**Question 19:** Indiquez **trois anomalies de la formule sanguine** complète que l'on retrouve parfois chez les patients avec un lupus érythémateux disséminé.

**Antwort - Réponse 19:**

- Anämie (häufig mit positiven Coombs Test)
- Leukopenie (eventuell Lymphopenie)
- Thrombozytopenie

**Frage 20:** Erwähnen Sie die **Urinbefunde**, die das Vorliegen einer Begleitnephropathie beweisen.

**Question 20:** Nommez les données de l'**examen des urines** qui suggèrent une atteinte rénale.

**Antwort - Réponse 20:**

- a) Protein, Erythrozyten, Erythrozytenzylinder  
oder
- b) Protein, glomeruläre Erythrozyten

**Frage 21:** Erwähnen Sie **drei Risikofaktoren**, welche die Entstehung von Lupus erythematoses begünstigen (= gehäuftes Auftreten von Lupus erythematoses bei ....)

**Question 21:** Indiquez **trois facteurs de risque** qui s'associent au développement d'un lupus érythémateux disséminé (= apparition de Lupus erythematoses fréquente surtout chez ....).

**Antwort - Réponse 21:**

- Sonnenexponierte "Rassen"
- Weibliches Geschlecht (nur im Erwachsenenalter)
- Komplementmangel (angeboren)
- Medikamente

**Frage 22:** Im Alter von 13 Jahren treten bei F. akut Atemnot und Zyanose auf. Nach eingehender Abklärung wird eine **Lungenembolie** diagnostiziert. Welche Zusatzuntersuchung ist nun bei F. ratsam?

**Question 22:** F. développe à l'âge de 13 ans une cyanose et une dyspnée aiguës. Le bilan diagnostique vous amène à diagnostiquer une **embolie pulmonaire**. Quel examen complémentaire envisagez-vous maintenant chez F.?

**Antwort - Réponse 22:**

- Bestimmung der Antiphospholipidantikörper
- aPTT häufig verlängert (und als Screening geeignet)

**Frage 23:** F. wird im Alter von 23 Jahren schwanger. Welche **kardiale Erkrankung** kommt beim Kind einer Mutter mit Lupus erythematoses disseminatus gehäuft vor?

**Question 23:** F. a une première grossesse à l'âge de 23 ans. Quelle est la **complication cardiaque** classique du nouveau-né de mère atteinte de lupus érythémateux disséminé?

**Antwort - Réponse 23:** totaler atrioventrikulärer Block

## • Giovanni

**Fallvorstellung:** Giovanni, ein 14-jähriger Adoleszenter, kommt in Ihre Praxis und klagt über Gelenkschmerzen, Kopfschmerzen und Fieber. Inspektion des Rachenraumes: weissliche Beläge auf den Tonsillen. Es besteht eine diffuse Lymphadenopathie. Leber und Milz sind vergrößert tastbar. Sie vermuten eine Mononukleose. Der Streptokokkennest im Rachen ist positiv.

**Présentation du cas:** Giovanni, un adolescent de 14 ans, vous consulte. Il se plaint de fièvre, maux de gorge, céphalées et arthralgies. Examen clinique: pharyngite exsudative avec membranes recouvrant les amygdales, adénopathie diffuse, hépato- et splénomégalie. Vous suspectez une mononucléose infectieuse. Le test de détection d'antigènes pour Streptococcus -hémolytique s'avère positif.

**Frage 24:** Was halten Sie von den Ergebnissen im Streptokokkennest?

**Question 24:** Comment expliquer le résultat du test de détection d'antigènes?

**Antwort - Réponse 24:** Gesunder Träger von  $\beta$ -Streptokokken der Gruppe A

**Fragen 25:** Das Epstein-Barr Virus ist die wichtigste Ursache einer Mononukleose. Erwähnen Sie eine weitere Ursache eines **“Mononukleose-Syndroms”**, die bei G. in Erwägung zu ziehen ist.

**Question 25:** le virus Epstein-Barr est la cause principale de mononucléose infectieuse. Indiquez une cause importante de **“syndrome mononucléosique”** qu'il faut absolument envisager chez G.

**Antwort - Réponse 25:** Die frische HIV-Erkrankung beginnt gelegentlich als **“Mononukleose”**. Konsequenz: Frage nach Drogenkonsum oder sexueller Aktivität.

**Frage 26:** Die serologischen Spezialuntersuchungen beweisen, dass G. an einer akuten Epstein-Barr-Infektion leidet. Unter welchen zwei Umständen kann eine Epstein-Barr-Infektion besonders schwer oder sogar letal verlaufen?

**Question 26:** Les examens sérologiques confirment chez G. le diagnostic de mononucléose classique provoquée par le virus Epstein-Barr. Chez quels patients l'évolution d'une mononucléose classique (= virus Epstein-Barr) peut être particulièrement compliquée, voire fatale (2 réponses, s.v.p.)?

**Antwort - Réponse 26:**

- X-gebundene Prädisposition (= X-gebundenes lymphoproliferatives Syndrom)
- Immunosuppression
- (Milzruptur)

## • Hans

**Fallvorstellung:** Hans ist ein sonst gesunder 7-jähriger Knabe, der gemäss Plan geimpft wurde. Er klagt über Erbrechen, Kopfschmerzen und Fieber (bis 38.6 °C) seit 2 Tagen. Bei der klinischen Untersuchung fällt eine mässige Nackensteifigkeit auf. Die übrigen Befunde sind unauffällig. Lumbalpunktion: Leukozyten  $150 \times 10^6/L$  (Norm: bis 5; davon 15% Granulozyten), Glucose 2.0 mmol/L, keine Erreger in der Gramfärbung.

**Présentation du cas:** Hans est un enfant de 7 ans en bon état de santé habituelle. Il a été vacciné conformément au calendrier suisse. Il vous est présenté pour fièvre (jusqu'à 38.6 °C), vomissements et maux de tête. A l'examen clinique un bon état général et une petite raideur de nuque. Le reste de l'examen clinique est sans particularités. Ponction lombaire: globules blancs  $150 \times 10^6/L$  (Norme: 5; avec 15% de granulocytes), glucose 2.0 mmol/L, coloration de Gram sans germes.

**Frage 27:** Sie vermuten eine virale Meningitis und beginnen eine symptomatische, ambulante Behandlung (1. perorale Hydratation, 2. Fieber- und Schmerzbehandlung mit Paracetamol). Zwei Tage später treten im Status die klassischen Befunde einer viralen Erkrankung auf, die häufig mit einer Meningitis einhergeht. Welche **virale** Meningitis geht häufig mit pathognomonischen klinischen Befunden einher?

**Question 27:** Vous retenez le diagnostic de méningites d'origine probablement virale et démarrez un traitement ambulatoire (1. hydratation orale et 2. paracétamol par voie orale). Deux jours plus tard, vous découvrez à l'examen clinique les signes typiques d'une maladie virale qui s'associe très souvent à une méningite. De quelle maladie **virale** s'agit-il?

**Antwort - Réponse 27:** Mumps (= Parotitis epidemica).

**Frage 28:** Welche sind die **zwei** wichtigsten Erreger einer **bakteriellen** Meningitis bei einem schweizerischen Kind im Schulalter?

**Question 28:** Quels sont les **deux** germes responsables d'une méningite **bactérienne** chez l'enfant suisse en âge scolaire?

**Antwort - Réponse 28:**

- Neisseria Meningitidis (vor allem Gruppe B)
- Pneumococcus (= Streptococcus pneumoniae)

**Frage 29:** Welche **Dyselektrolytämie** wird häufig bei Kindern mit einer akuten Meningitis beobachtet?

**Question 29:** Indiquez le **déséquilibre électrolytique** que l'on observe le plus souvent chez les patients atteints d'une méningite aigue.

**Antwort - Réponse 29:** Hyponatriämie

**Frage 30:** Gewisse Zentren empfehlen bei Kindern mit einer bakteriellen Meningitis die parenterale Gabe von **Steroiden** während 1-4 Tagen. Warum?

**Question 30:** Certains auteurs suggèrent l'adjonction de **coricostéroïdes** pendant 1-4 jours. Pourquoi?

**Antwort - Réponse 30:** Steroide reduzieren die Inzidenz der postmeningitischen **Schwerhörigkeit** (vorwiegend Hämophilus-Meningitis!)

## • Ivo

**Fallvorstellung:** Beim 3-jährigen Ivo werden im Status Befunde erhoben, die zu einer **Rachitis** passen.

**Présentation du cas:** Chez Ivo, un enfant de trois ans, vous détectez à l'examen clinique des signes de **rachitisme**.

**Frage 31:** Erwähnen Sie drei klinisch fassbare **Skelettveränderungen**, die auf eine Rachitis hinweisen?

**Question 31:** Indiquez trois **signes osseux** de rachitisme (examen physique)?

**Antwort - Réponse 31:**

- Achsenabweichungen: O-Beine, X-Beine
- Auftreibungen der Knorpel-Knochen Grenzen (Rosenkranz, Doppelhöcker [= Marfan Zeichen])
- Kraniotabes
- (eventuell grosse, offene Fontanelle)

**Frage 32:** Erwähnen Sie die **2 therapeutischen Massnahmen** der Vitamin-D-Mangelrachitis.

**Question 32:** Indiquez les **deux principes thérapeutiques** du rachitisme carenciel.

**Antwort - Réponse 32:**

- Vitamin D<sub>3</sub>
- Calcium

**Frage 33:** Die Rachitis wird bei I. radiologisch und biochemisch (alkalische Phosphatase erhöht) bestätigt. Die Ergänzung der Anamnese und die Abklärungen schliessen jedoch das Vorliegen einer Vitamin-D-Mangelrachitis aus. Erwähnen Sie bitte **drei hereditäre Rachitisformen**.

**Question 33:** Chez I. le diagnostic de rachitisme est confirmé par les signes radiologiques et biologiques (phosphatase alcaline nettement élevée). Toutefois, les compléments d'interrogatoire et les examens de laboratoires ne sont pas compatibles avec un rachitisme carenciel. Nommez **trois** formes de rachitisme **d'origine héréditaire**.

**Antwort - Réponse 33:**

- Hypophosphatämische Rachitis
- Hydroxylase-Mangel
- Endorganresistenz gegenüber 1,25(OH)-Vitamin D
- (angeborene proximale Tubulopathien)

**Fragen 34:** Eine Rachitis wird gelegentlich **medikamentös ausgelöst**. Erwähnen Sie ein Beispiel.

**Question 34:** Un rachitisme peut parfois être **déclanché par certains médicaments**. Nommez un exemple.

**Antwort - Réponse 34:**

- Phenytoin
- Phenobarbital
- Carbamazepin

N.B.: "Rachitis antiepilepticorum"

• **Karl**

**Fallvorstellung:** Karl leidet an einer **juvenil idiopathischen (= chronischen) Arthritis**.

**Présentation du cas:** Karl est atteint par **une arthrite chronique juvénile (= arthrite idiopathique juvénile)**.

**Frage 35:** Bei welchen Kindern mit juvenil idiopathischer Arthritis ist das Auftreten einer **Uveitis** besonders wahrscheinlich? Erwähnen Sie **3** prädisponierende Faktoren.

**Question 35:** L'arthrite idiopathique juvénile s'associe souvent à une **uvéite**. Indiquez **trois** facteurs qui s'associent à un risque élevé de développer une uvéite?

**Antwort - Réponse 35:**

- junges Alter
- oligoartikuläre Form
- weibliches Geschlecht
- antinukleäre Faktoren vorhanden

**Frage 36:** Erwähnen Sie die drei **Medikamentengruppen**, die sich in der Behandlung der juvenil idiopathischen Arthritis bewährt haben (Wichtig: erwähnen Sie bitte die TNF-Antagonisten wie zum Beispiel Etanercept oder Infliximab nicht. Diese Pharmaka sind zur Zeit nur im Rahmen von Studien zugelassen).

**Question 36:** Indiquez **les trois groupes de médicaments** utilisés dans le traitement de l'arthrite juvénile idiopathique. (Notabene: n'indiquez pas les nouvelles stratégies thérapeutiques tels que l'intervention sur le TNF- ; ces produits ne sont pas encore recommandés chez l'enfant).

**Antwort - Réponse 36:**

- Nicht-steroidale Antirheumatika
- Steroide
- Methothrexat

**Frage 37:** Unter Behandlung mit dem nicht-steroidalen Antirheumatikum Naproxen<sup>DCI</sup> (= Proxen<sup>®</sup>, Naprosyn<sup>®</sup>) treten bei K. wiederholt **gastrointestinale Beschwerden** auf. Zur Diskussion stehen die neuen nicht-steroidalen Antirheumatika, die selektiv die Cyclooxygenase Typ 2 hemmen (Beispiele: Celecoxib<sup>DCI</sup> = Celebrex<sup>®</sup> oder Rofecoxib<sup>DCI</sup> = Vioxx<sup>®</sup>). Ist bei Erwachsenen das gastrointestinale Nebenwirkungsprofil der neuen nicht-steroidalen Antirheumatika (Hemmer der Cyclooxygenase Typ 2) günstiger als dasjenige der

klassischen nicht-selektiven Antirheumatika? (wichtig: Diese Pharmaka sind für das Kindesalter noch nicht offiziell zugelassen.)

**Question 37:** L'utilisation du Naproxen<sup>DCI</sup> (= Proxen<sup>®</sup>, Naprosyn<sup>®</sup>), un anti-inflammatoire non stéroïdien classique, provoque chez K. des douleurs abdominales importants. Vous envisagez l'utilisation d'un inhibiteur sélectif de l'enzyme cyclo-oxygénase 2 (Exemples: célécoxibe<sup>DCI</sup> = Celebrex<sup>®</sup> ou rofécoxibe<sup>DCI</sup> = Vioxx<sup>®</sup>). L'incidence des troubles intestinaux d'origine médicamenteuse est-elle réduite chez les adultes traités par les inhibiteurs sélectifs de l'enzyme cyclo-oxygénase 2 (par rapport aux anti-inflammatoires non stéroïdiens classiques)? (Notabene: les inhibiteurs sélectifs de l'enzyme cyclo-oxygénase 2 ne sont pas encore recommandés chez l'enfant).

**Antwort - Réponse 37:** Ja

**Frage 38:** Die klassischen nicht-steroidalen Antirheumatika sind **nephrotoxisch**. Ist bei Erwachsenen das renale Nebenwirkungsprofil der neuen nicht-steroidalen Antirheumatika (Hemmer der Cyclooxygenase Typ 2) günstiger als dasjenige der klassischen (= nicht-selektiven) nicht-steroidalen Antirheumatika?

**Question 38:** Les anti-inflammatoires non stéroïdiens classiques sont néphrotoxiques. Les inhibiteurs sélectifs de l'enzyme cyclo-oxygénase 2 sont-ils moins néphrotoxiques (chez l'adulte)?

**Antwort - Réponse 38:** Nein

**Frage 39:** Unter welchen Umständen sind die nicht-steroidalen Antirheumatika speziell **nephrotoxisch** (erwähnen Sie deren 2)?

**Question 39:** Nommez **deux facteurs de risque pour la néphrotoxicité** des anti-inflammatoires non stéroïdiens classiques.

**Antwort - Réponse 39:**

- "Dehydratation" (inklusive Gabe von Diuretika)
- vorbestehende Nephropathie

**Frage 40:** Die klassischen nicht-steroidalen Antirheumatika verursachen eine Thrombozytendysfunktion und erhöhen das **Blutungsrisiko**. Ist bei Erwachsenen das Blutungsrisiko der neuen nicht-steroidalen Antirheumatika (Hemmer der Cyclooxygenase Typ 2) tiefer als dasjenige der klassischen (= nicht-selektiven) nicht-steroidalen Antirheumatika?

**Question 40:** Les anti-inflammatoires non stéroïdiens classiques provoquent une dysfonction plaquettaire et donc une pathologie de l'hémostase. Le **risque d'hémorragie** est-il réduit chez les patients traités avec les inhibiteurs de la cyclo-oxygénase 2?

**Antwort - Réponse 40:** Ja

## • Luca

**Fallvorstellung:** Luca ist ein 20 Monate alter Knabe. Gestern hat er einen auffälligen Krampf mit Blässe, Bewusstlosigkeit und Zuckungen der 4 Extremitäten durchgemacht, der 1/2-1 Minute dauerte.

**Présentation du cas:** Luca, un enfant de 20 mois, a eu hier une manifestation paroxystique avec une perte de connaissance et des convulsions généralisées (durée: 1/2-1 minute).

**Frage 41:** Sie vermuten einen **Affektkrampf**. Wie lässt sich Ihre Vermutung bestätigen? Erwähnen Sie nur einen Faktor (jedoch den wesentlichen).

**Question 41:** Vous suspectez des **spasmes du sanglot**. Comment confirmez-vous votre suspicion?

**Antwort - Réponse 41:** Krampf durch emotionale Belastung (Trotz, Wut, Angst) ausgelöst

N.B.: EEG (oder CT oder MRI) ist falsch

**Frage 42:** Welche **medikamentöse Therapie** wird neuerdings in der Spezialliteratur bei Kindern mit wiederholten Affektkrämpfen gelegentlich empfohlen?

**Question 42:** Quelle est la **thérapie médicamenteuse** des spasmes du sanglot suggérée parfois dans la littérature la plus récente?

**Antwort - Réponse 42:** Eisen

**Frage 43:** Erwähnen Sie bitte ein zweites, häufiges (und gutartiges) nicht-epileptisches, krampfähnliches Ereignis, das gelegentlich von Laien mit einer Epilepsie verwechselt wird (Notabene: Bitte erwähnen Sie Fieberkrämpfe nicht).

**Question 43:** Nommez un deuxième phénomène paroxystique non épileptique assez fréquent (Notabene: n'évoquez pas les convulsions fébriles s.v.p.)

**Antwort - Réponse 43:**

- Pavor nocturnus
- Tics
- Vasovagale Synkopen

## • **Mohammed**

**Fallvorstellung:** Der 7-monatige Mohammed ist seit 2 Tagen hochfieberil und in einem schlechten klinischen Zustand. Er wird einem vollständigen septic work up mit Blutkultur, Blutbild, C-reaktivem Protein, Lumbalpunktion, Thoraxbild und Urinuntersuchung (Sediment und Kultur) unterzogen.

**Présentation du cas:** Mohammed, un nourrisson de 7 mois, présente un état hautement fébril depuis 2 jours et un mauvais état général. On pratique un bilan diagnostic complet: formule, protéine C-réactive, ponction lombaire, cliché de thorax et examen des urines (sédiment et culture).

**Frage 44:** Die Lumbalpunktion ergibt normale Befunde. Das Thoraxbild zeigt eine Pneumonie im Oberlappen rechts. Im Urinstatus wird wiederholt eine sterile Leukozyturie nachgewiesen. Wie erklären Sie den Nachweis einer isolierten **sterilen Leukozyturie** bei einem Kind mit einer bakteriellen Pneumonie (in der Blutkultur wachsen Pneumokokken)?

**Question 44:** La ponction lombaire s'avère normale, le cliché du thorax montre une pneumonie (lobe supérieur à droite). L'examen des urines met en évidence une leucocyturie stérile isolée (confirmée!), l'hémoculture va s'avérer positive pour un Streptococcus pneumoniae. Comment expliquez-vous une **leucocyturie stérile** chez un patient atteint d'une pneumonie?

**Antwort - Réponse 44:**

- Sterile Begleit-leukozyturie
- (Verunreinigung)

**Frage 45:** Bei welchen Kindern ist die Entstehung einer **invasiven Pneumokokkenerkrankung** besonders wahrscheinlich (erwähnen Sie deren 2)? Wichtig: Erwähnen Sie bitte Alter zwischen 3 und 24-[36] Monaten nicht!

**Question 45:** Nommez deux facteurs qui favorisent des **infections systémiques à Streptococcus pneumoniae** autres que l'âge entre 3 et 24-[36] mois.

**Antwort - Réponse 45:**

- Asplenie (funktionell oder anatomisch) und Status nach Splenektomie (Beispiel. Sphärozytose!)
- Immunodefizienz (a. humoral, b. cellulär, c. Granulozytopenie)
- nephrotisches Syndrom

**Frage 46:** Unter welchen **zwei** Umständen ist bei einem Kind mit einer bakteriellen Harnwegsinfektion die Urinkultur steril (= **falsch sterile Urinkultur** bei einem Kind mit bakterieller Harnwegsinfektion)?

**Questions 46:** Nommez **deux** situations susceptibles de provoquer une culture urinaire stérile chez un enfant avec une infection urinaire d'origine bactérienne (= **culture urinaire faussement stérile** chez un enfant avec infection urinaire bactérienne).

**Antwort - Réponse 46:**

- Vorbehandlung mit Antibiotika
- Haut mit Seife (oder Desinfiziens) geputzt (Seife = Bakteriostatikum)
- "ungewöhnliche" Keime (Beispiel: Neisseria gonorrhoeae)
- (Herdnephritis)

## • "Kollege Münchhausen" und seine 4 "Stories" – Les 4 histoires du "docteur Münchhausen"

Dr. N.N. gilt unter seinen Kollegen als "Münchhausen der Pädiatrie". Zwar bestaunen alle sein verblüffendes Können und Wissen – er selber allerdings am meisten –, doch ist man sich auch einig, dass er nichts so gut beherrscht wie das kinderärztliche Jägerlatein! Was er in seiner Praxis alles erlebt, ist schlechthin phänomenal. Glauben Sie nicht alles. Auch wenn Sie sich dessen bewusst sind, dass es nach Shakespeare "nichts gibt, das es nicht gibt", seine "stories" muten doch mehr als unwahrscheinlich an.

P.S.: Die Münchhausen-Stories wurden von Dr. med. R. Salzberger, Prof. Dr. med. G. Stalder und Prof. Dr. med. O. Tönz vorbereitet. Danke!

Votre confrère Mr. N.N. est réputé pour ses connaissances profondes et encyclopédiques de la pédiatrie. Malheureusement, ceci s'associe à une propension à l'exagération. Ce qu'il vit dans sa pratique quotidienne est proprement phénoménal. Ne croyez donc pas à tout ce qu'il vous raconte. La version française des histoires a été quelque peu résumée. Toutefois, tous les renseignements nécessaires pour résoudre les cas ont été fournis.

P.S. Les histoires du docteur Münchhausen ont été imaginées par les docteurs R. Salzberger, G. Stalder et O. Tönz.

**Frage 47:** Doktor M. berichtet (Story I). "Neulich stürmten ratlose Eltern mit ihrer dreimonatigen Tochter in meine Praxis. Das Kind wies eine **erschreckend geschwollene und livid verfärbte vierte Zehe** rechts auf. Das Ganze war kalt und dolent. Die Schwellung setzte knapp vor dem Grundgelenk abrupt ab. Ich wusste blitzartig, was hier geschehen war und was zu geschehen hatte. Ich liess mir die feinste Pinzette und Schere reichen und suchte **ein Haar, das sich um die Zehe gewickelt haben musste**. Die verblüfften Eltern schlossen eine solche Möglichkeit natürlich vollständig aus, aber ein paar Sekunden später war die Zehe gerettet! Das blonde Haar stammte eindeutig von der Mutter." Was halten Sie von dieser "Story"?

**Question 47:** Le docteur M. raconte l'histoire suivante: "J'ai été consulté par les parents d'un enfant avec un orteil très enflé et enflammé. Le tout était froid et douloureux. Sans hésitation, j'ai cherché le cheveux à la base de l'orteil, que j'ai découpé avec des ciseaux et une pincette. Deux minutes plus tard, l'orteil était à nouveau normal. Que pensez-vous de cette histoire?"

**Antwort - Réponse 47:** Haare in einem Kinderbettchen können sich effektiv um Finger, Zehen oder Penis wickeln und zum beschriebenen Phänomen führen. (Curran JP: Digital strangulation by hair wrapping. J Pediatr 69, 173, 1966)

**Frage 48:** Doktor M. berichtet (Story II). "Gestern nachmittag wurde ich zu einem halbjährigen Kind gerufen, weil es aus voller Gesundheit heraus plötzlich am ganzen Körper **blau-zyanotisch** wurde. Es hatte zu Mittag **Spinat und Kartoffeln** bekommen. Auf meinen argwöhnischen Blick beteuerte die Mutter, dass die Speisen hundertprozentig in Ordnung gewesen seien; **die ganze Familie hätte gestern das gleiche gegessen**, und es sei nichts passiert. Heute habe sie die Resten für das Kind aufgewärmt. Ohne mit der Wimper zu zucken, injizierte ich sofort reines **Vitamin C** in die nicht mehr sichtbare Vene und schoss vor den entgeisterten Augen der Eltern noch eine gute Dosis **Methylenblau** nach, das ich für solcherlei Fälle von Blausucht immer bei mir trage (du sollst den Teufel mit Beelzebub austreiben oder, wie der Lateiner sagt: similia similibus curantur!). Nach wenigen Minuten war das Kind wieder rosig und zufrieden." Was halten Sie von dieser "Story"?

**Question 48:** Le docteur M. raconte une autre histoire: "Hier après-midi, j'ai été consulté pour un enfant avec une cyanose sévère et diffuse. Les parents m'ont communiqué que l'enfant avait mangé des épinards et des pommes de terre réchauffés de la veille. La mère m'assure que les aliments étaient sûrs à 100%. Sans hésitation, j'ai administré une ampoule de vitamine C suivie par une ampoule de bleu de méthylène. Après quelques minutes, la cyanose avait disparu. Que pensez-vous de cette deuxième histoire?"

**Antwort - Réponse 48:** Spinat ist ein nitratreiches Gemüse. Wird es gekocht stehen gelassen, können nitritbildende Keime diese Nitrate in toxische Nitrite reduzieren, die beim Säugling eine Metbämoglobinämie verursachen können. Spinat sollte also nie aufgewärmt werden. Die Therapie besteht in Methylenblau (1-2 mg pro kg). Vitamin C wirkt ebenfalls reduzierend, jedoch in weit schwächerem Ausmass.

**Frage 49:** Doktor M. berichtet (Story III). "Vor drei Jahren habe ich in meiner Praxis bei einem siebzehnjährigen Jüngling, schon bevor er sich richtig entkleidet hatte, auf Anhieb die Blickdiagnose eines **Klinefelter-Syndroms** gestellt. Meine klinische Diagnose wurde zytogenetisch bestätigt. Nachdem ich ihn und seine Eltern über seine Infertilität und andere etwaige Störungen aufgeklärt hatte, verlor ich ihn aus den Augen. Zweieinhalb Jahre später vernehme ich, dass er in einen **Vaterschaftstest** verwickelt sei." Ist eine Vaterschaft bei Patienten mit Klinefelter-Syndrom gelegentlich möglich (Story III)?

**Question 49:** Le docteur M. raconte: "Il y a 3 ans, j'ai diagnostiqué une maladie de Klinefelter chez un jeune homme de 17 ans. J'avais communiqué au patient que cette maladie s'associe à une stérilité. Toutefois, ce jeune homme est actuellement impliqué dans une affaire de paternité douteuse. Que pensez-vous de cette troisième histoire?"

**Antwort - Réponse 49:** Auch in Fällen von gesicherten Klinefelter-Syndrom kommt in seltenen Ausnahmen Fertilität vor, dies besonders beim Jugendlichen, bei dem die Hyalinose der Tubuli noch nicht vollständig ist.

**Frage 50:** Doktor M. berichtet (Story IV). "Kürzlich wurde ich in den Gebärsaal gerufen. Grund: Der frühere Chefarzt der Klinik, ein über achtzigjähriger Herr, erwartete seinen ersten Urenkel und liess es sich nicht nehmen, bei der Entbindung seiner Enkelin dabeizusein. Der jetzige Chefarzt wollte deshalb moderne Geburtshilfe mit Präsenz des Pädiaters demonstrieren. Kurz vor meiner Ankunft hatte er die Fruchtblase gestochen, und es war reichlich Fruchtwasser abgegangen. Kaum hatte ich den Gebärsaal betreten, hörte ich aus dem Bauch der Kreissenden einen unterdrückten kindlichen Schrei. Auch die Hebamme hatte dieses merkwürdige Schreien gehört, wollte aber ihren Sinnen nicht glauben. Für mich gab es aber keinen Grund zum Zweifel. Zwanzig Minuten später hörten alle nochmals ein deutliches Schreien des ungeborenen Kindes aus dem Mutterleib. Der alte Herr erblasste. So etwas sei ihm in seiner fast lebenslänglichen geburtshilflichen Tätigkeit noch nie passiert; er überblicke immerhin gegen 100'000 Geburten. Ich musste ihn dann allerdings dahingehend aufklären, dass das intrauterine Schreien des Kindes zwar nicht gerade häufig, aber doch schon im letzten Jahrhundert beschrieben worden sei. An meiner Erklärung, Walfische können schliesslich unter Wasser auch singen, hatte er unverständlicherweise gar keine Freude, hingegen umso mehr an seiner Urenkelin, die allerdings erst eine Stunde später, aber derart gesund zur Welt kam, dass ich nicht mehr

einzugreifen brauchte. Ich murmelte nur noch: **Vagitus uterinus** mit Apgar 10!“ “Vagitus uterinus“: was ist das (story IV)?

**Question 50:** Le docteur M. raconte une autre histoire: “J’étais récemment en salle d’accouchement. Juste après la rupture des membranes, j’ai entendu clairement un cri provenant de l’intérieur de la mère. Ceci s’est répété à deux reprises. Quelques minutes après, un enfant sain venait au monde. Que pensez-vous de cette histoire de **Vagitus uterinus**?”

**Antwort - Réponse 50:** Es sind in der Literatur weit über 100 Fälle von Vagitus uterinus - kindlichem Schreien in utero - glaubhaft beschrieben worden. Dieses Phänomen kann nur nach gebrochener Fruchtblase beobachtet werden, meist nach exogenem Blasenstich (Blair RG: Vagitus uterinus. Lancet 2: 1164, 1965)

## • Nicole

**Fallvorstellung:** Nicole ist eine 15-jährige Adoleszente, die bis vor kurzer Zeit in Norddeutschland gelebt hat. Sie weist seit Jahren **ikterische Skleren mit Bilirubinwerten zwischen 35 und 70 µmol/L** (Norm: bis 30) auf. Die körperliche Untersuchung ist sonst unauffällig und altersentsprechend.

**Présentation du cas:** Nicole est une adolescente de 15 ans ayant vécu jusque là en Allemagne du Nord. Elle est habituellement en bonne santé mais présente depuis longtemps **un ictère scléral avec une bilirubinémie totale qui varie entre 35 et 70 µmol/L** (Norme: 30). Le reste de l’examen clinique est sans particularité.

**Frage 51:** Sie möchten die Vermutungsdiaagnose **Morbus Gilbert-Meulengracht** (= Morbus Arias) der deutschen Kollegen (leider wurde Ihnen keine Dokumentation geliefert) bestätigen. Erwähnen Sie **3 wichtige Hilfsuntersuchungen** und geben Sie ebenfalls die für Morbus Gilbert-Meulengracht typischen Ergebnisse an.

**Question 51:** Nommez **trois examens de laboratoire** (et le résultat correspondant) qui vous aident pour confirmer le diagnostic de **maladie de Gilbert** (= maladie de Gilbert-Meulengracht; = maladie de Arias). Ce diagnostic a été émis par les collègues allemands (malheureusement le dossier n’est pas à votre disposition).

**Antwort - Réponse 51:**

- Sonographie der Leber und der Milz (eventuell mit Doppler): normal
- Bilirubin direkt (= konjugiert): normal
- Transaminasen und Cholestaseenzyme normal
- Quick normal

**Frage 52:** Welche ist die **Ursache** von Morbus Gilbert-Meulengracht?

**Question 52:** Quelle est la **cause** de la maladie de Gilbert?

**Antwort - Réponse 52:** Störung der Glucuronosyltransferase (= gestörte Glukuronierung = gestörte Koniugation)

**Frage 53:** Was ist häufiger: Morbus Gilbert-Meulengracht (= Morbus Arias) oder Zystische Fibrose?

**Question 53:** Laquelle de deux maladies suivantes est la plus fréquente: mucoviscidose ou maladie de Gilbert?

**Antwort - Réponse 53:** Morbus Gilbert-Meulengracht (= Morbus Arias) >> Cystische Fibrose

**Frage 54:** Erwähnen Sie bitte eine zweite kongenitale Hyperbilirubinämie, die biochemische Werte wie Morbus Gilbert aufweist. Bei dieser selteneren Erkrankung ist die Hyperbilirubinämie viel ausgeprägter und kann sogar einen Kernicterus verursachen. Wie heisst diese Erkrankung?

**Question 54:** Nommez un deuxième ictère constitutionnel avec un chimisme identique à la maladie de Gilbert, mais qui est plus grave et implique un risque d’encéphalopathie bilirubinique.

**Antwort - Réponse 54:** Morbus Crigler-Najjar

**Frage 55:** Die Diagnose Morbus Gilbert-Meulengracht wird bei N. bestätigt. Ihre möglicherweise zu breiten Abklärungen weisen bei N. zusätzlich **zirkulierende anti-HBs-Antikörper** nach. Welches sind **die zwei möglichen Ursachen** dieses Befundes? (Wichtig: Erwähnen Sie bitte die Möglichkeit "Laborfehler" nicht)

**Question 55:** Chez N. le diagnostic de maladie de Gilbert se confirme. Votre bilan diagnostic (trop poussé?) détecte des anticorps circulants anti-HBs. Nommez **les deux causes possibles** de ce résultat sérologique? (Important: N'évoquez pas la possibilité d'une faute de laboratoire).

**Antwort - Réponse 55:**

- Durchgemachte Infektion (zusätzlich Anti-HBe-Antikörper)
- Impfnarbe (keine Anti-Hbe-Antikörper)

## • Otto

**Fallvorstellung:** Frau M. A. (28 Jahre alt) leidet seit dem Alter von 9 Jahren an einem Diabetes mellitus Typ 1 (leider therapeutisch schlecht eingestellt). Ihr Sohn Otto wird per vias naturales nach einer schlecht überwachten Schwangerschaft in der 39. Schwangerschaftswoche geboren, das Geburtsgewicht beträgt 4.260 kg, die Adaptation ist normal (Apgar 7/8/9). Dank einer prompten peroralen Gabe von Glucose und Maltodextrin treten keine tiefen Blutzuckerwerte auf. Anlässlich der Untersuchung im Alter von 2 Stunden fällt ein fehlender Moro-Reflex links auf. Der linke Arm ist herabhängend und nach innen gedreht, die linke Handfläche ist in Pronationshaltung. Die Motorik der linken Hand ist ungestört, der Greifreflex auslösbar.

**Présentation du cas:** Madame M. A. (28 ans) est connue depuis l'âge de 9 ans pour un diabète sucré de type 1 (= insulinodépendant) assez mal contrôlé. Elle accouche d'un enfant, Otto, qui pèse 4.260 kg (39<sup>me</sup> semaine gestationelle), la cotation d'Apgar est 7/8/9. L'hypoglycémie néonatale est prévenue par une alimentation précoce. A l'examen clinique, fait deux heures après l'accouchement, on constate que le membre supérieur gauche est inerte et flasque. Les mouvements sont nuls à l'épaule et au coude mais conservés à la main. Le réflexe de préhension est conservé.

**Frage 56:** Welche ist Ihre Diagnose?

**Question 56:** Votre diagnostic?

**Antwort - Réponse 56:** geburtstraumatische obere Plexuslähmung

**Frage 57:** Die Makrosomie (und die assoziierten Probleme wie zum Beispiel die Frühgeburtlichkeit oder die Asphyxie) und die Hypoglykämie sind bekannte Probleme bei neugeborenen Kindern mit einer diabetischen Mutter. Erwähnen Sie drei weitere Gruppen von häufigen Problemen bei diesen neugeborenen Kindern.

**Question 57:** La macrosomie (et les problèmes associés tels que la prématurité et l'asphyxie) et l'hypoglycémie sont des problèmes bien connus des nouveaux-nés de mère diabétique insulinodépendante. Nommez trois autres groupes de complications chez ces nouveaux-nés?

**Antwort - Réponse 57:**

- Polyglobulie
- metabolische Probleme: [Hypoglykämie], Hypocalzämie, Hypomagnesämie
- Atemnotsyndrom (bei reduzierter Synthese von Surfactant)
- Hypertrophie Kardiomyopathie
- Fehlbildungen (Herz, Zentralnervensystem, kaudale Regression)
- Adiponecrosis cutanea

## • Pierre

**Fallvorstellung:** Der 9-monatige Pierre wird wegen Fieber bis 39.5-40.0 °C (rektal) seit zirka 36 Stunden vorstellig. Sie stellen einen guten Allgemeinzustand und eine mässig stark bombierte Fontanelle fest. Die übrigen Befunde sind unauffällig. Blutwerte: Hämoglobin 107 g/L, Leukozyten 5.4 x 10<sup>9</sup>/L (in der Verteilung 2% stabkernige Neutrophile, 12% segmentkernige Neutrophile und 79% Lymphozyten), Thrombozyten 212 x 10<sup>9</sup>/L, C-reaktives Protein 3 mg/L (Norm: < 5). Urin: Glucose -, Ketone -, Protein -, Nitrit -, Leukozyten 2/Gesichtsfeld (Norm: bis 5), Erythrozyten 1/Gesichtsfeld (Norm: < 5).

**Présentation du cas:** Pierre, un nourrisson de 9 mois, vous est présenté parce qu'il est hautement fébril (par voie rectale 39.5-40.0 °C) depuis 36 heures. Il se porte bien et son examen physique est sans particularité mise à part une fontanelle moyennement bombée.

Examens de laboratoire:

- Sang: hémoglobine 107 g/L, globules blancs 5.4 x 10<sup>9</sup>/L (Répartition: neutrophiles segmentés 2%, neutrophile non segmentés 12%, lymphocytes 79%), plaquettes 212 x 10<sup>9</sup>/L, protéine C-reative 3 mg/L (Norme: < 5)
- Urine: glucose -, corps cétoniques -, protéines -, nitrites -, globules blancs 2/champ (Norme: < 5), globules rouges 1/champ (Norme: < 5).

**Frage 58:** Welche hämatologische Diagnose stellen Sie?

**Question 58:** Quel est votre diagnostic hématologique?

**Antwort - Réponse 58:** Neutropenie (Absolutenzahl: 0.76 x 10<sup>9</sup>/L)

**Frage 59:** Welche ist die wahrscheinlichste Ursache der akuten, febrilen Erkrankung?

**Question 59:** Quelle est la cause la plus probable de cette maladie fébrile?

**Antwort - Réponse 59:** Herpesvirus humanus 6 (= HHV 6) = 3 Tage Fieber

**Fragen 60 + 61:** Warum ist die Fontanelle gespannt (Frage 60)? Handelt es sich um eine typische Komplikation dieser febrilen Erkrankung (Frage 61)?

**Questions 60 + 61:** Pourquoi la fontanelle est-elle bombée (question 60)? Est-ce une complication classique de cette maladie (question 61)?

**Antwort - Réponse 60:** intrakranielle Druckerhöhung (transitorisch)

**Antwort - Réponse 61:** ja (>20% der Fälle)

## • Shirim

**Fallvorstellung:** Shirim, 13 jährig, lebt seit er vor 9 Monaten in die Schweiz gekommen ist mit seinen Eltern, Geschwistern und Grosseltern in einer 4-Zimmer-Wohnung (Ursprung: Algerien). Bei der Grossmutter wurde kürzlich eine offene Tuberkulose diagnostiziert und die Therapie eingeleitet. In der routinemässig durchgeführten Abklärung weist Shirim einen negativen Mantoux-Test auf.

**Présentation du cas:** Shirim, un enfant de 13 ans, vit en Suisse avec ses parents, ses frères, ses soeurs et ses grand-parents depuis 9 mois dans un appartement de 4 pièces (Origine: Algérie). On diagnostique (et on traite) une tuberculose ouverte chez sa grande mère. Lors du bilan diagnostic de routine, on constate que chez S. l'intradermoréaction de Mantoux est négative.

**Frage 62:** Geben Sie 3 Gründe für **einen falsch negativen Mantoux-Test** an.

**Question 62:** Nommez **trois** causes d'une **réaction de Mantoux faussement négative**.

**Antwort - Réponse 62:**

- Subkutan anstatt intrakutane Injektion (= technisch falsche Untersuchung!)
- Latenzperiode
- Immunmangel (kongenital und vor allem interkurrente Infektionen; zum Beispiel: Masern)

**Frage 63:** Bei Shirim werden Mycobakterien im Magensaft nachgewiesen. Welche Pharmakotherapie leiten Sie ein?

**Question 63:** Chez Shirim la recherche de Mycobacterium tuberculosis dans le liquide gastrique le matin à jeun s'avère positive. Quel traitement suggérez-vous?

**Antwort - Réponse 63:**

- Isoniazid
- Rifampizin
- Pyrazinamid
- Ethambutol

N.B.: richtig ist I + R + P oder I + R + P + E

**Frage 64:** Wie lange ist das Kind potentiell für seine Schulkollegen ansteckend?

**Question 64:** Quelle est la durée de l'éviction scolaire de S.?

**Antwort - Réponse 64:** Bis keine Mycobakterien im Mangensaft oder Sputum (kulturell) mehr nachgewiesen werden können.

**Frage 65:** Welche Form der Tuberkulose wird durch die neonatale BCG-Impfung positiv beeinflusst?

**Question 65:** La vaccination avec le BCG a un effet protecteur pour certaines formes de tuberculose. Laquelle?

**Antwort - Réponse 65:**

Meningitis tuberculosa, hämatogene Ausbreitung (Beispiel: Miliaris).

Falsch: Lungentuberkulose

• **X-ray! Your diagnosis, please**

**Anita (Frage 66):** Die sonst gesunde 5-jährige Anita ist seit 3 Tagen hochfebril und gibt starke Bauchschmerzen an. Keine Kopfschmerzen, keine Schluckbeschwerden, kein Husten, keine Gelenkschmerzen, keine Algurie, keine Pollakisurie. Im Status ein reduzierter Allgemeinzustand und eine rektale Temperatur von 39.2 °C. Keine sonstigen Auffälligkeiten. Beiliegend das Abdomenbild leer (stehend). Diagnose?

**Anita (Question 66):** Anita, une fille de 5 ans habituellement en bonne santé vous est présentée pour un état hautement fébril et des maux de ventre depuis 3 jours. Aucune céphalée, aucun trouble de la déglutition, pas de toux, pas d'arthralgies, aucune dysurie. Examen physique: mauvais état général, température rectale 39.2 °C, sans aucune autre particularité. Voici le cliché de son abdomen sans préparation (debout). Votre diagnostic?

**Antwort - Réponse 66:** Unterlappenpneumonie links

**Beatrice (Frage 67):** Die 2 Jahre alte Beatrice weist seit 12 Stunden Episoden mit schrillum Schreien auf, die mit einem Anziehen der Beine verbunden sind. Im Status eine rektale Temperatur von 38.1 °C, ein

weiches Abdomen (im Intervall) und eine auffällige Apathie. Beiliegend das Abdomenbild leer (stehend und liegend) und die abdominale Sonographie. Diagnose?

**Béatrice (Question 67):** Cette fille de 2 ans est "malade" depuis 12 heures: survenue brutale de douleurs abdominales, violentes, intermittentes et répétitives. Examen clinique: température rectale 38.1 °C, apathie, abdomen souple. Voici le cliché de l'abdomen sans préparation et l'échographie abdominale. Votre diagnostic?

**Antwort - Réponse 67:** Invagination

**Carla (Frage 68):** Die 23 Monate alte Carla wird von ihren Eltern am 5. August 2000 mit den Zeichen der akuten Atemnot zu Ihnen gebracht. Bis zum akuten Ereignis hielt sich die Familie bei Freunden an einem Gartenfest auf. Die Mutter leidet an einem schweren exogen allergischen Asthma bronchiale. Das Kind ist mässig dyspnoisch, zeigt eine stöhnende Atmung und eine transkutane Sättigung bei 87% (Norm: 92 oder mehr). Welche Diagnose stellen Sie aufgrund des vorliegenden Röntgenbildes?

**Carla (Question 68):** Carla, une fille de 23 mois, vous est présentée le 5.8.2000 avec une détresse respiratoire qui s'est manifestée de façon aigue au cours d'une fête de famille dans le jardin. Sa mère souffre d'asthme bronchique allergique sévère. Examen clinique: dyspnée d'intensité moyenne, quelques sibilances à l'auscultation. Saturation transcutanée d'oxygène 87% (Norme: 92%). Voici le cliché de thorax de C. Votre diagnostic?

**Antwort - Réponse 68:** Fremdkörperaspiration.