

Pädiatrische Gastroenterologie

Titelbezeichnung:	Schwerpunkt Pädiatrische Gastroenterologie
Anzahl aktiver Titelträger:	14
Bezeichnung der Fachorganisation:	Schweizerische Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (SGPGE)
Präsident 2002:	J. Spalinger, Luzern/Bern, E-Mail: johannes.spalinger@ksl.ch
Weiterbildungsprogramm:	http://www.fmh.ch
Aktuelle Hauptaktivitäten:	<ul style="list-style-type: none"> – Festlegung der Weiterbildung und Fortbildung im Rahmen der WBO resp. FBO der FMH – Förderung der Forschungstätigkeit ihrer Mitglieder – Festlegung gemeinsamer Kriterien bei der Behandlung seltener Erkrankungen im Kindesalter (M. Crohn, Hepatitis B, C, usw.) – Regelmässige Treffen und gemeinsame Fallbesprechungen komplexer Krankheitsbilder – Enger Kontakt mit der European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) und Mitarbeit in verschiedenen internationalen Arbeitsgruppen
Studienprotokolle mit Beteiligung mehrerer Zentren zurzeit in Bearbeitung:	<ul style="list-style-type: none"> – Behandlung der Hepatitis C bei Kindern und Jugendlichen – Behandlung der Hepatitis B bei Kindern und Jugendlichen – Behandlung des M. Crohn mit TNF-α-Inhibitoren (Infliximab)

Links zu Empfehlungen häufiger Probleme der Päd. Gastroenterologie

Abklärung und Behandlung der chronischen Obstipation

Constipation In Infants And Children: Evaluation and Treatment. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition Volume 29; 612–626:1999. <http://www.jpagn.org/>

Abklärung und Behandlung bei akuter Gastroenteritis

Practical Guidelines for the Management of Gastroenteritis in Children. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition Volume 33, supplement S1–S39: 2001. <http://www.jpagn.org/>

Abklärung und Behandlung gastro-oesophagealer Reflux

Guidelines for Evaluation and Treatment of Gastroesophageal Reflux in Infants and Children. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition Volume 32, supplement 2: 2001. <http://www.jpagn.org/>

Einige Angaben zur Lebertransplantation bei Kindern und Jugendlichen:

- Lebertransplantationen bei Kindern werden für die ganze Schweiz in Genf durchgeführt.
- Pro Jahr werden ca. 5 Lebertransplantationen bei Kindern und Jugendlichen < 16 Jahren durchgeführt (seit 1989 total 54).
- Elternvereinigung Leberkranker Kinder EVLK: www.evlk.ch

J. Spalinger, Luzern

Adresse des Autors:

Dr. med. J. Spalinger
Kinder- und Jugendmedizin
Spez. pädiatrische Gastroenterologie
Kinderspital Luzern

Gastro-entérologie pédiatrique

Désignation du titre:	Formation approfondie en gastro-entérologie pédiatrique
Porteurs du titre en activité:	14
Société de discipline:	Société Suisse de Gastro-entérologie et Nutrition Pédiatrique (SSGNP)
Président 2002:	J. Spalinger, Lucerne/Berne (johannes.spalinger@ksl.ch)
Programme de formation graduée:	http://www.fmh.ch
Activités principales actuelles:	<ul style="list-style-type: none"> – Détermination de formation postgraduée et continue dans cadre des prescriptions de la FMH – Promotion de l'activité de recherche de ses membres – Détermination de critères communs pour le traitement de maladies rares à l'âge pédiatrique (maladie de Crohn, hépatite B, hépatite C, etc.) – Rencontres et colloques réguliers avec discussion de pathologies complexes – Contacts rapprochés avec la European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) et collaboration avec différents groupes de travail internationaux
Actuellement, les protocoles d'étude suivants sont en préparation dans différents centres:	<ul style="list-style-type: none"> – Traitement de l'hépatite C pour les enfants et adolescents – Traitement de l'hépatite B pour les enfants et adolescents – Traitement de la maladie de Crohn par les inhibiteurs du TNF-α (influximab)

Liens (Links) pour des recommandations concernant des problèmes fréquents en gastro-entérologie pédiatrique

Investigation et traitement de la constipation chronique

Constipation In Infants And Children: Evaluation and Treatment. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition Volume 29; 612–626; 1999

Investigation et traitement de la gastro-entérite aiguë

Practical Guidelines for the Management of Gastroenteritis in Children Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition Volume 33 supplement S1–S39; 2001

Investigation et traitement du reflux gastro-oesophagien

Guidelines for Evaluation and Treatment of Gastroesophageal Reflux in Infants and Children. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition Volume 32, supplement 2; 2001

Voici quelques informations concernant la greffe hépatique chez les enfants et adolescents:

- Les greffes hépatiques pour les enfants sont réalisées pour toute la Suisse à Genève
- Le nombre annuel de greffes hépatiques chez les enfants de moins de 16 ans s'élève à environ 5/année (au total, 54 depuis 1989)
- Une association de parents existe sous le nom suivant: Elternvereinigung Leberkranker Kinder
EVLK: www.evlk.ch

J. Spalinger, Lucerne

Traduction: A. Corboz, La Chaux-de-Fonds

Adresse de l'auteur:

Dr. med. J. Spalinger
Kinder- und Jugendmedizin
Spez. pädiatrische Gastroenterologie
Kinderspital Luzern

Endokrinologie/Diabetologie

Titelbezeichnung:	Schwerpunkt Endokrinologie und Diabetologie
Anzahl Titelträger:	20
Bezeichnung der Fachorganisation:	SAPED (Swiss Association for Pediatric Endocrinology and Diabetology)
Präsident 2002:	E. J. Schoenle, Zürich, E-Mail: schoenle@kispi.unizh.ch
Weiterbildungsprogramm:	siehe www.fmh.ch
Aktuelle Hauptaktivitäten:	Erarbeiten von Guidelines, Organisation von landesweiten Studien, Organisation der Facharztprüfung

Nachdem sich die SAPED in den vergangenen Jahren intensiv mit dem Weiterbildungsprogramm und der Etablierung der Subspezialität pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie auseinandersetzen hatte, konnte sie sich in den letzten zwei Jahren wieder vermehrt fachspezifischen Fragestellungen widmen. Die Mitglieder der SAPED treffen sich zweimal pro Jahr jeweils für einen Nachmittag. Dabei findet das Frühjahrestreffen immer an jenem Ort statt, an welchem auch die SGED (Schweizerische Gesellschaft für Endokrinologie und Diabetologie) ihre Frühjahrstagung abhält. Das Herbsttreffen findet immer in Bern statt. Die SAPED ist eng mit der SGED verbunden. Der jeweilige Präsident der SAPED ist Mitglied des Vorstandes der SGED und die Mitglieder der SAPED nehmen aktiv an der Organisation der diversen Weiter- und Fortbildungsveranstaltungen der SGED teil.

Seit vier Jahren wird eine Facharztprüfung durchgeführt. Die Anzahl Kandidaten schwankte bisher zwischen 0 und 2. Am selben Tag wird eine Multiple Choice und eine mündliche Prüfung (klinische Falldiskussion) durchgeführt.

Ihre Hauptaufgabe sieht die SAPED momentan in der Erarbeitung von Guidelines zuhanden ihrer Mitglieder, gesamtschwei-

zerischer Studien (z.B. Epidemiologie des Typ 1 Diabetes), aber auch in der Diskussion einzelner Patienten.

E. Schoenle, Zürich

Adresse des Autors:

Prof. Dr. E. J. Schoenle
Kinderspital
Steinwiesstrasse 75
8032 Zürich
E-Mail: schoenle@kispi.unizh.ch

Endocrinologie et Diabétologie

Désignation du titre:	formation approfondie en endocrinologie et diabétologie
Porteurs du titre en activité:	20
Société de discipline:	SAPED (Swiss Association for Pediatric Endocrinology and Diabetology)
Président 2002:	E. J. Schoenle, Zurich (schoenle@kispi.unizh.ch)
Programme de formation continue:	www.fmh.ch
Activités principales actuelles:	élaborer des recommandations («guidelines»), organiser des études multicentriques nationales et des examens pour les spécialistes.

Durant quelques années, la SAPED s'est intensivement occupée du programme de formation continue et de l'élaboration de la sous-spécialisation en endocrinologie et diabétologie pédiatriques. Depuis 2 ans, elle se consacre à nouveau plus aux questions propres à son domaine. Ses membres se réunissent deux fois par an: la réunion du printemps se passe en même temps et au même endroit que le congrès de printemps de la Société Suisse d'Endocrinologie et de Diabétologie (SSED). La réunion d'automne a lieu à Berne. La SAPED est très proche de la SSED et son président est toujours un membre du comité de la SSED; les membres de la SAPED participent activement à l'organisation de divers colloques de formation continue de la SSED.

Depuis 4 ans, un examen de spécialité a lieu avec un nombre de candidats variant entre 0 et 2. Cet examen comprend un questionnaire à choix multiple et un examen oral (discussion de cas clinique) qui ont lieu le même jour. Actuellement, la tâche principale de la SAPED est d'élaborer des lignes directives pour ses membres et effectuer des études nationales (ex. épidémiologie du diabète type I), mais aussi de présenter et discuter des cas cliniques particuliers.

E. Schoenle, Zurich

Traduction: G. Theintz, Lausanne

Adresse de l'auteur:

Prof. Dr. E. J. Schoenle
Kinderspital
Steinwiesstrasse 75
8000 Zürich
e-mail: schoenle@kispi.unizh.ch

Immunologie et Allergologie pédiatrique

Désignation du titre:	Spécialiste FMH en Allergologie et Immunologie clinique
Nombre de porteurs des (2) titres:	19
Nom de l'organisation professionnelle:	PIA-CH (Groupe des pédiatres immunologues/allergologues suisses)
Président 2002:	Ph. Eigenmann, e-mail: Philippe.Eigenmann@hcuge.ch
Activités principales actuelles:	Formation post-graduée dans la spécialité Elaboration de recommandations

La **prévention** reste une des tâches première du pédiatre généraliste mais aussi de l'immuno-allergologue. En effet, diverses évidences scientifiques suggèrent que la prévention primaire des maladies allergiques est efficace lorsqu'elle est appliquée de manière rigoureuse. Après une revue extensive de la littérature, ainsi que de nombreuses discussions avec divers partenaires (Commission de Nutrition de la Société Suisse de Pédiatrie et Commission de Spécialité de la Société Suisse d'Allergologie et Immunologie), nous avons publié en 2001 des recommandations pour la prévention primaire des maladies allergiques pour les nourrissons et nouveau-nés à haut risque¹). Les premières réactions recueillies suite à la publication de ces recommandations suggèrent les commentaires suivants: Il est évident que l'acquisition de connaissances scientifiques est un processus dynamique et que les données établies doivent être régulièrement remises en question. L'établissement de recommandations représente donc un état «transversal» des connaissances dans un domaine, et ne correspond pas toujours à la «vérité» (si elle existe). Il ne faut pas non plus surestimer l'application de recommandations, alors que de «vieilles» habitudes (comme l'introduction séquentielle du jaune et du blanc de l'œuf) survivent parfois longtemps. Ici, une des plus grande difficulté a été la définition du ris-

que, en l'absence d'un paramètre fiable permettant de quantifier le risque atopique d'un nouveau-né. Il y a quelques années le dosage des IgE totaux du cordon avait soulevé beaucoup d'enthousiasme, sa sensibilité et sa spécificité se sont néanmoins révélés insuffisants. L'anamnèse familiale, facile à obtenir, reste donc le paramètre le plus objectif. Une autre difficulté majeure rencontrée lors de l'établissement de ces recommandations a été les caractéristiques très différentes (poids moléculaires résiduels, processus d'hydrolyse, provenance des protéines hydrolysées) entre les divers laits hypoallergéniques. La définition de l'hypoallergénicité d'un lait diverge par ailleurs fortement entre l'Europe (et la Suisse) et les USA.

D'autres questions relatives à la prévention par l'environnement de l'enfant restent controversées. Le problème du chat à domicile en est le meilleur exemple. Des études récentes ont montré que la présence d'un chat à domicile à la naissance de l'enfant, ou l'exposition à de grandes quantités d'allergène pourraient même avoir un effet protecteur²). L'analyse de ces travaux suggère néanmoins la présence de plusieurs populations de patients qui réagissent de manière différente à l'exposition à l'allergène. D'autre part, l'induction d'une «tolérance par l'exposition» reste aléatoire, même si le concept est

attractif. Une chose est certaine, c'est l'absence d'exposition à l'allergène qui reste la mesure la plus efficace pour éviter l'apparition de l'allergie.

Ces recommandations représentent donc un canevas de travail que nous espérons utile aux pédiatres et aux autres professionnels de la santé. Il est évident qu'ils peuvent et doivent être ré-interprétés selon l'anamnèse familiale ou l'apparition d'une pathologie atopique pendant les premiers mois de vie.

Le **diagnostic** étiologique précis des manifestations allergiques n'est pas toujours facile à établir, et l'absence de spécificité de certaines mesures diagnostiques ne facilitent pas le travail du pédiatre. Les tests diagnostiques couramment utilisés (tests cutanés par la méthode du prick, mesure des IgE sériques) sont applicables lors de pathologies IgE-médiées. Les manifestations non-IgE médiées sont fréquemment sous-diagnostiquées en raison de leur mode d'apparition retardé et de la symptomatologie peu systématisée. L'application de nouveaux tests diagnostics comme l'Atopy Patch Test (APT) pour le diagnostic d'allergies alimentaires dans le cadre de dermatite atopique, en parallèle à des tests de provocation alimentaires standardisés, devraient dans l'avenir être systématiquement considérés pour un diagnostic étio-

logique plus précis de symptômes cliniques attribués à l'allergie³⁾. L'exemple de l'APT montre qu'environ 10% des enfants se présentant avec un eczéma atopique et une allergie alimentaire souffrent d'une allergie se manifestant sous la forme d'une péjoration de l'état cutané débutant fréquemment 24 heures après l'ingestion de l'aliment. Le diagnostic est suggéré par un APT positif, mais parfois seul un test de provocation en double-aveugle permet de préciser le diagnostic de manière fiable. Il est évident que ce genre de procédure diagnostique n'est pas ni envisageable ni utile chez chaque enfant présentant une dermatite atopique, et qu'il nécessite une bonne collaboration entre le médecin traitant de l'enfant et le pédiatre spécialiste.

La **formation en Immuno-allergologie pédiatrique** est un souci principal pour notre groupe. Le cours de novembre 2001 consacré aux maladies allergiques a suscité un grand intérêt et devrait être reprogrammé périodiquement. Nous souhaiterions également qu'une assemblée annuelle de la SSP soit consacrée à l'immuno-allergologie.

Finalement, dix-neuf pédiatres spécialisés en immuno-allergologie ne permettent pas de couvrir de manière adéquate les besoins de la population et surtout, d'assurer les consultations spécialisées souhaitées par les praticiens en pédiatrie générale. Il nous tient également à cœur de développer des centres de formation suisses où les pédiatres pourront se spécialiser en immuno-allergologie au contact de patients pédiatriques et sous la formation de pédiatres spécialistes. Vu nos

faibles moyens et la petite taille de notre pays, cette formation ne sera possible qu'en synergie avec un programme européen, grâce à des contacts qui sont déjà fermement établis.

Bibliographie

- 1) PIA-CH Recommandations pour la prévention primaire de l'allergie chez les nouveaux-nés et nourrissons à risque atopique. *Paediatrica* 2001, Vol. 12, No. 6, pp 12-14.
- 2) Custovic A, Hallam CL, Simpson BM, Craven M, Simpson A, Woodcock A Decreased prevalence of sensitization to cats with high exposure to cat allergen. *J Allergy Clin Immunol* 2001, Vol. 108, pp. 537-539.
- 3) Niggemann B, Reibel S, Wahn The atopy patch test (APT) – a useful tool for the diagnosis of food allergy in children with atopic dermatitis. *Allergy* 2000, Vol. 55, pp. 281-285.

P. Eigenmann, Genève

Adresse de l'auteur:

Dr Ph. Eigenmann, PD
Hôpital des Enfants
6, rue Willy-Donzé
1211 Genève 14
e-mail: Phillippe.Eigenmann@hcuge.ch

Pädiatrische Allergologie und Immunologie

Titelbezeichnung:	Spezialarzt für Allergologie und klinische Immunologie
Zahl der Titelträger:	19
Bezeichnung der Berufsorganisation:	PIA- _{CH} (Arbeitsgruppe der pädiatrischen Immunologen/Allergologen der Schweiz)
Präsident 2002:	Ph. Eigenmann, E-Mail: Philippe.Eigenmann@hcuge.ch
Hauptaktivitäten:	– Fortbildung – Ausarbeitung von Empfehlungen

Die **Prävention** bleibt eine vorrangige Pflicht sowohl für den Allgemeinpädiater wie für den Allergologen/Immunologen. In der Tat lassen verschiedene wissenschaftlich abgestützte Hinweise den Schluss zu, dass eine primäre Prävention allergischer Erkrankungen wirksam ist, wenn sie strikt (genug) durchgeführt wird.

Nach intensivem Studium der Literatur sowie im Dialog mit verschiedenen Partnern (Ernährungskommission der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie, Spezialistenkommission der Gesellschaft für Allergologie und Immunologie) veröffentlichten wir im Jahr 2001 Empfehlungen zur Primärprävention allergischer Erkrankungen für Neugeborene und Säuglinge mit stark erhöhtem Allergierisiko¹⁾. Die ersten Reaktionen auf die Publikation dieser Empfehlungen möchten wir wie folgt kommentieren. Der Erwerb wissenschaftlicher Erkenntnisse stellt (immer) einen dynamischen Prozess dar, damit müssen die einmal gegebenen Sachverhalte und Schlussfolgerungen auch immer wieder von Neuem überprüft werden. Die Festsetzung solcher Empfehlungen widerspiegelt somit einen gegenwärtigen Zustand der Kenntnisse in einem Gebiet und entspricht nicht immer der «Wahrheit», (falls diese überhaupt existiert). Man darf die Anwendung dieser Empfehlungen auch nicht überschätzen, da «alte» Gewohnheiten sich

manchmal lange halten (wie zum Beispiel das sequentielle Einführen von Eigelb und Eiklar). Besondere Schwierigkeiten bereitete die Definition des Risikos, da verlässliche Parameter fehlen, um das Atopierisiko eines Neugeborenen zu quantifizieren. Vor einigen Jahren hat die Bestimmung des totalen IgE Antikörper-Gehaltes aus dem Nabelschnurblut grosse Erwartungen geweckt, doch deren ungenügende Sensitivität und Spezifität waren für die darauf folgende Ernüchterung verantwortlich. Die einfach zu erhebende Familienanamnese bleibt somit der geeignetste Parameter. Eine andere grössere Schwierigkeit bei der Erarbeitung der Empfehlungen lag in den sehr unterschiedlichen Eigenschaften der verschiedenen hypoallergenen Milchen (verbleibendes Molekulargewicht, Hydrolyseprozess, Herkunft der Proteine). Zudem wird die Definition der «Hypoallergenizität» einer Milch in Europa (inkl. Schweiz) und in den USA sehr unterschiedlich gehandhabt.

Andere Fragen zur Prävention, die die Umgebung des Kindes betreffen, bleiben umstritten. Das beste Beispiel dafür ist die im Haushalt lebende Katze: Kürzlich publizierte Studien haben gezeigt, dass die Anwesenheit einer Katze im Hause ab Geburt des Kindes oder wenn es sonst grossen Mengen von Inhalationsallergenen ausgesetzt ist, sogar einen schützen-

den Effekt haben könnte³⁾. Eine sorgfältige Analyse dieser Arbeiten legt aber das Vorhandensein mehrerer verschiedener Populationen von Patienten nahe; diese Gruppen unterscheiden sich in ihrer Reaktionsweise auf die Exposition von Allergenen. Andererseits ist die Induktion einer «Toleranz durch Exposition» unsicher, obwohl dieses Konzept attraktiv erscheint. Eines bleibt aber gewiss: die nicht erfolgte Allergenexposition bleibt die wirksamste Massnahme um die Entwicklung einer Allergie zu vermeiden.

Unsere Empfehlungen repräsentieren damit eine Arbeitsbasis, von der wir hoffen, dass sie den Kinderärztinnen und Kinderärzten sowie anderen im Gesundheitswesen tätigen Personen nützlich sein werde. Jedoch müssen sie entsprechend der Familienanamnese oder der Entwicklung atopischer Pathologien während der ersten Lebensmonate jeweils neu interpretiert werden.

Die exakte ätiologische Diagnostik allergischer Phänomene ist nicht immer einfach zu bewerkstelligen, und das Fehlen einer (hohen) Spezifität diagnostischer Massnahmen erleichtert die Arbeit des Kinderarztes auch nicht. Die üblicherweise angewandten Untersuchungen (Hautteste als Pricktest, serologische Bestimmung der IgE Antikörper) sind für die Diagnostik

IgE-vermittelter Erkrankungen geeignet. Nicht-IgE-vermittelte Allergien hingegen werden häufig aufgrund ihrer späten Entwicklung nach dem Allergenkontakt und der schwierig zu erfassenden Symptome unterdiagnostiziert. Mit neueren diagnostischen Untersuchungen, wie dem «Atopy Patch Test» (APT) zur Diagnose von Nahrungsmittelallergien im Rahmen atopischer Dermatitiden – in Ergänzung zu standardisierten alimentären Provokationstesten –, könnte in Zukunft eine präzisere aetiologische Diagnostik in Betracht gezogen werden für klinische Symptome, die einer Allergie zugewiesen werden²⁾.

Das Beispiel des APT zeigt, dass etwa 10% der Kinder mit atopischem Ekzem und Nahrungsmittelallergie unter einer Form der Allergie leiden, die häufig erst etwa 24 Stunden nach der Einnahme des Nahrungsmittels zu einer Verschlechterung des Hautzustandes führt. Diese Diagnose wird durch einen positiv ausfallenden APT nahe gelegt, aber nur ein doppelblinder Provokationstest erlaubt in der Regel die Diagnose in verlässlicher Weise zu stellen.

Es liegt auf der Hand, dass dieser diagnostische Prozess weder anzustreben noch nützlich ist bei allen Kindern mit einer atopischen Dermatitis, und dass es einer guten Zusammenarbeit zwischen dem behandelnden Arzt, dem Kind und dem Spezialisten bedarf.

Eine gute Ausbildung in unserem Fachgebiet zu gewährleisten ist ein wichtiges Anliegen unserer Gruppe. Der Fortbildungskurs im November 2001, der den allergischen Erkrankungen gewidmet war,

ist auf grosses Interesse gestossen und sollte periodisch wieder ins Programm aufgenommen werden. Ebenfalls wäre auch eine Jahresversammlung der SGP mit einem der Allergologie/Immunologie gewidmeten Hauptthema wünschenswert.

Schliesslich können die 19 Kinderärzte, die sich zusätzlich in der Immunologie/Allergologie spezialisiert haben, keineswegs die Bedürfnisse der ganzen Bevölkerung abdecken und auch nicht alle die spezialisierten Konsultationen/Konsilien gewährleisten, die von Allgemeinpädiatern gewünscht werden.

Es ist für uns auch von besonderer Wichtigkeit Ausbildungszentren zu schaffen, wo Kinderärzte sich in Immunologie/Allergologie unter der Leitung von pädiatrischen Immunologen/Allergologen spezialisieren können. Betrachtet man allerdings die geringen Mittel und die Grösse unseres Landes, so ist diese Ausbildung (in genügender Qualität) nur in Zusammenarbeit mit einem europäischen Programm möglich, zu dem entsprechende Kontakte bereits gut etabliert sind.

Bibliographie

- 1) PIA_{CH} Recommandations pour la prévention primaire de l'allergie chez les nouveaux-nés et nourrissons à risque atopique. Paediatrica 2001, Vol. 12, No. 6, pp. 12–14.
- 2) Niggemann B, Reibel S, Wahn The atopy patch test (APT): a useful tool for the diagnosis of food allergy in children with atopic dermatitis. Allergy 2000, Vol. 55, pp. 281–285.
- 3) Custovic A, Hallam CL, Simpson BM, Craven M, Simpson A, Woodcock A. Decreased prevalence of sensitization to cats with high exposure to cat allergen. J Allergy Clin Immunol 2001, Vol. 108, pp. 537–539.

Ph. Eigenmann, Genf

Übersetzung: M. Künzli, Basel

Adresse des Autors:

Dr Ph. Eigenmann, PD
Hôpital des Enfants
6, rue Willy-Donzé
1211 Genève 14
E-Mail: Philippe.Eigenmann@hcuge.ch

Pädiatrische Nephrologie

Titelbezeichnung:	Schwerpunkt pädiatrische Nephrologie
Anzahl aktiver Titelträger:	7
Bezeichnung der Fachorganisation:	Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für pädiatrische Nephrologie (SAPN)
Präsident 2002:	E. Girardin, Genf, E-Mail: Eric.Girardin@hcuge.ch
Weiterbildungsprogramm:	http://www.fmh.ch

Aktuelle Hauptaktivitäten:

- Qualitätsverbesserung und Qualitätskontrolle der pädiatrischen Nephrologie
- Förderung der Forschungstätigkeit ihrer Mitglieder
- Festlegung der Weiterbildung und der Fortbildung im Rahmen der WBO resp. FBO der FMH
- Organisation der Facharztprüfung für den Schwerpunkt
- Enger Kontakt mit der European Society for Paediatric Nephrology (ESPN) und der International Pediatric Nephrology Association (IPNA)
- Erarbeiten von Guidelines
- Weiterführen des Schweizerischen Registers «Kinder und Jugendliche mit terminaler Niereninsuffizienz»
- Zusammenarbeit mit dem Europäischen Register der ESPN

Im Jahr 2001 hat die SAPN Empfehlungen zur Behandlung der Harnwegsinfektionen erarbeitet:

Schweizerische Arbeitsgruppe für pädiatrische Nephrologie: M. Bianchetti, F. Egli, E. Girardin, J.-P. Guignard, E. Leumann, T. J. Neuhaus, C. Rudin (2001) Behandlung der Harnwegsinfektionen beim Kind. *Paediatrica* 12: 16–21.

Aktuelle Studienprotokolle mit Beteiligung mehrerer Zentren:

- *Schweizerische Multicenterstudie «Antibiotische Behandlung der Pyelonephritis bei Kindern: 3 Tage intravenös und 11 Tage per os versus 14 Tage per os»*
Zürich: T. J. Neuhaus, C. Berger, K. Büchner, U. Willi, D. Nadal (Studienleitung); Genève: E. Girardin; Basel: C. Rudin; Stadtspital Triemli, Zürich: P. Goetschel; Winterthur: U. Hunziker, K. Michel
- *«Rolle und Interaktion von T-Lymphocyten und glomerulären Epithelzellen beim idiopathischen nephrotischen Syndrom des Kindesalters»*
Genf: E. Girardin (Studienleitung); Zürich: M. J. Kemper, T. J. Neuhaus

Einige Angaben zu Dialyse und Nieren-transplantation bei Kindern und Jugendlichen:

- Aktuell werden Langzeitdialyse (Hämo- und Peritonealdialyse) und Nierentransplantation in Zürich, Bern, Genf und Lausanne durchgeführt.
- Pro Jahr benötigen ca. 10 Kinder und Jugendliche < 16 Jahren neu ein Nierenersatzverfahren.
- Neben Spendernieren von Verstorbenen werden an allen vier Zentren auch Lebendspenden durchgeführt; letztere ermöglichen insbesondere die präemptive Transplantation, das

heisst Transplantation ohne vorherige Dialyse.

Th. Neuhaus, Zürich

Adresse des Autors:

PD Dr. Thomas J. Neuhaus
Sekretär SAPN
Leiter Nephrologie und Medizinische Poliklinik
Kinderspital
Steinwiesstrasse 75
8032 Zürich
E-Mail: Thomas.Neuhaus@kispi.unizh.ch

Néphrologie pédiatrique

Désignation du titre:	Formation approfondie en néphrologie pédiatrique
Nombre des détenteurs du titre activité:	7
Nom de l'organisation professionnelle:	Groupe Suisse de Néphrologie Pédiatrique (GSNP)
Président 2002:	E. Girardin, Genève, e-mail: Eric.Girardin@hcuge.ch
Programme de formation post-graduée:	http://www.fmh.ch

Activités principales actuelles:

- Amélioration de la qualité et contrôle de qualité en néphrologie pédiatrique
- Encouragement des activités de recherche des néphrologues pédiatres
- Etablissement des programmes de formation post-graduée et de formation continue dans le cadre de la RFP et RFC de la FMH
- Organisation de l'examen de spécialité
- Contact étroit avec la European Society for Paediatric Nephrology (ESPN) et l'International Pediatric Nephrology Association (IPNA)
- Réalisations de guidelines
- Etablissement et mise à jour du registre suisse: Enfants et adolescents en insuffisance rénale terminale
- Collaboration avec le registre européen de la ESPN

En 2001 la GSNP a établi des recommandations pour la prise en charge des infections urinaires de l'enfant:

Groupe Suisse de Néphrologie pédiatrique: M. Bianchetti, F. Egli, E. Girardin, J.-P. Guignard, E. Leumann, T.J. Neuhaus, C. Rudin (2001) Traitement des infections urinaires de l'enfant *Paediatrica* 12: 16–21

Protocole d'étude en cours impliquant la participation de plusieurs centres:

- *Etude suisse multicentrique «Traitement antibiotique des pyélonphrites de l'enfant: trois jours intraveineux et 11 jours per os comparés à 14 jours per os»*
Zürich: T.J. Neuhaus, C. Berger, K. Büchner, U. Willi, D. Nadal (Responsable de l'étude); Genève: E. Girardin; Basel: C. Rudin; Stadtspital Triemli, Zürich: P. Goetschel; Winterthur: U. Hunziker, K. Michel
- *«Rôle des interactions entre le lymphocyte T et la cellule épithéliale glomérulaire dans la pathogénèse du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant»*
Genève: E. Girardin (Responsable de l'étude); Zurich: M.J. Kemper, T.J. Neuhaus

Quelques indications concernant la dialyse et les transplantations rénales chez les enfants et les adolescents:

- Actuellement la dialyse chronique (hémodialyse et dialyse péritonéale) et les transplantations rénales se pratiquent à Zürich, Berne, Genève et Lausanne.
- En Suisse, par année, on compte environ 10 nouveaux enfants et adolescents de moins de 16 ans ayant une insuffisance rénale terminale.
- A côté des transplantations faites à partir de reins de cadavres, les

quatre centres pratiquent également des transplantations à partir de donneurs vivants (intra-familiales). Ceci permet des transplantations préemptives, c'est-à-dire des transplantations sans dialyse préalable.

Th. Neuhaus, Zurich

Traduction: E. Girardin, Genève

Adresse de l'auteur:

PD Dr. Thomas J. Neuhaus
Sekretär SAPN
Leiter Nephrologie und Medizinische Poliklinik
Kinderspital
Steinweissstrasse 75
8000 Zurich
E-Mail: Thomas.Neuhaus@kispi.unizh.ch

Neuropädiatrie

Titelbezeichnung:	Schwerpunkt Neuropädiatrie
Anzahl Titelträger:	38
Bezeichnung der Fachorganisation:	Schweizerische Gesellschaft für Neuropädiatrie
Präsident 2002:	M. Weissert, St. Gallen
	E-Mail: markus.weissert@gd-kispi.sg.ch
Internet-Auftritt:	www.neuropaediatrie.ch
Weiterbildungsprogramm:	www.neuropaediatrie.ch/vorstand/Trainee-Konzept.pdf
Aktuelle Hauptaktivitäten:	– Weiterbildungskonzept der Ausbildungsstätten – Zentrale Ausbildungskurse – Organisation der Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie in Bern 2004 (Maja Steinlin)

Neues aus der Neuropädiatrie

In der **Epileptologie**, die einen ansehnlichen Anteil der neuropädiatrischen Versorgung ausmacht, haben sich eine Reihe neuer, gut verträglicher Medikamente mit wenig Interaktionen auch in der Behandlung therapieschwieriger kindlicher Anfälle etabliert. Es sind hier zum Teil mit spezifischen Wirkungen beispielhaft zu erwähnen:

- Lamictal® (Lamotrigin) bei Absenzen, Sturzanfällen, komplexen Anfällen
- Topamax® (Topiramate) bei komplexen Anfällen
- Keppra® (Levetiracetam) bei komplexen resp. myoklonischen Anfällen
- Sabril® (Vigabatrin) beispielsweise beim West-Syndrom resp. bei Anfällen im Rahmen der tuberösen Hirnsklerose

Auch die invasive Behandlungsmethode therapieresistenter Anfallsleiden bei Kindern mit Vagusnerv-Stimulation hat in einigen Zentren Eingang gefunden. Die pädiatrische Epilepsiechirurgie mit Operation auch extratemporaler Herde (z.B. bei corticalen Dysplasien) hat sich beispielsweise im Zentrum Genf/Lausanne bei ausgewähl-

ten Patienten mit etablierter Indikationsstellung bereits in vielen Fällen bewährt.

In der **Neurorehabilitation** lassen sich spastische und teils dystone Cerebralpareesen mit einem Stufen-Behandlungsschema mit besserem Erfolg behandeln: Hilfsmittelversorgung/Gipsbehandlung/Botulinumtoxin-Injektionen/neuroorthopädische Intervention. Die oft allein ungenügende orale antispastische Therapie kann in ausgewählten schweren Fällen durch eine intrathekale Lioresal® (Baclofen-)Applikation mittels eines implantierten Pumpensystems optimiert werden. Nebst den physiotherapeutischen Übungsverfahren werden vermehrt apparative Unterstützungen in der Rehabilitation eingesetzt wie Laufband oder Koordinationsdynamik.

Die Resultate der operativen Behandlung schwerer neuromyopathischer Skoliosen dürfen sich sehen lassen. Entsprechend hat sich die Indikationsstellung zur oft jahrelangen, belastenden und insgesamt nur partiell erfolgreichen Korsettbehandlung verändert.

Durch die nicht invasive Maskenbeatmung mit CPAP-Systemen lässt sich die Lebens-

qualität bei **neuromuskulären Erkrankungen** signifikant verbessern. Nicht nur die Befindlichkeit, sondern auch die Leistungsfähigkeit und die Morbidität (bronchopulmonale Infekte) lassen sich günstig beeinflussen. Das Handling der Masken gelingt bei adäquater Schulung bereits bei kleinen Kindern problemlos.

Durch die Fortschritte der **Molekular-Genetik** lassen sich heute verschiedene Syndrome wie beispielsweise Angelman-Syndrom, Rett-Syndrom einem bestimmten Defekt zuordnen. Allerdings stösst man zunehmend auch auf eine molekulargenetische Heterogenität, zum Teil entspricht der Phaenotyp nicht dem Genotyp. Allerdings lassen sich künftig verschiedene Syndrome pathophysiologisch durch das Fehlen spezifischer Genprodukte besser verstehen.

Durch die Entwicklung der Technologie gelingt es heute die **Bildgebung mit MRI** bedürfnisgerecht der Fragestellung anzupassen. So können mit bestimmten Sequenzen bei Asphyxien, Gefässprozessen, entzündlichen Veränderungen bereits sehr früh relevante Veränderungen entdeckt werden, was für die Behandlung von gros-

ser Bedeutung ist. Die MRI-Spektroskopie eröffnet schliesslich ein Fenster in die Vorgänge des Hirnstoffwechsels durch Bestimmung metabolischer Parameter (beispielsweise Lactat). Schliesslich wird das f-MRI in Zukunft auch in der Routinediagnostik Eingang finden bei der Beurteilung funktioneller Prozesse im Nervensystem (beispielsweise motorische Aktivität, Sprache usw.).

Trotz grossen Fortschritten in der **Neuroonkologie** mit Verbesserung der Heilungs- und Überlebenschancen bei kindlichen malignen Hirntumoren kommt es im Rahmen der Behandlungskonzepte weiterhin zu einer oft erheblichen Beeinträchtigung der Lebensqualität (Lernbehinderung mit Schwierigkeiten in der beruflichen und sozialen Integration, hormonelle Ausfälle mit Substitutionsbedürftigkeit, Alopezie). Durch spezifischen Support auf der neuropsychologischen und psychologischen Ebene wird versucht, hier die Behandlung zu optimieren.

Zurzeit laufen auf **standespolitischer Ebene** im europäischen Raum Bestrebungen, das Curriculum unserer neuropädiatrischen Ausbildung zu harmonisieren. Allerdings besteht in ganz Europa weiterhin ein Mangel an breit ausgebildeten neuropädiatrischen Fachkräften im klinischen Bereich.

M. Weissert, St. Gallen

Adresse des Autors:

Dr. M. Weissert
Leitender Arzt Neuropädiatrie
Ostschweizer Kinderspital
9006 St. Gallen

Neuropédiatrie

Désignation du titre:	Formation approfondie en neuropédiatrie
Porteurs du titre:	38
Société de discipline:	Société Suisse de Neuropédiatrie
Président 2002:	M. Weissert, St-Gall markus.weissert@gd-kispi.sg.ch
Site internet:	www.neuropaediatrie.ch
Programme de formation postgraduée:	http://www.neuropaediatrie.ch/vorstand/Trainee-Konzept.pdf
Activités principales actuelles:	– Concept de formation postgraduée des centres de formation – Cours de formation centralisé – Organisation de la réunion annuelle de la société de neuropédiatrie à Berne en 2004 (Maja Steinlin)

Nouveautés en Neuropédiatrie

Epilepsie:

En épileptologie, qui constitue une part considérable de l'activité de neuropédiatrie, un certain nombre de nouveaux anti-épileptiques ont été autorisés pour le traitement d'épilepsies infantiles difficiles à traiter; ces médicaments sont bien tolérés et produisent peu d'interactions:

- Lamictal® (Lamotrigin) pour des absences, crises «atoniques», crises partielles complexes
- Topamax® (Topiramate) pour des crises partielles complexes
- Keppra® (Levetiracetam) pour des crises partielles complexes, et des épilepsies myocloniques
- Sabril® (Vigabatrin) par exemple pour des syndromes de West, en particulier dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville

Quelques centres ont commencé à utiliser des traitements invasifs des épilepsies pharmacorésistantes de l'enfant par la stimulation du nerf vague. Dans le centre de Genève/Lausanne, chez certains patients bien sélectionnés et dans des indications particulières, des opérations neuro-

chirurgicales se sont montrées efficaces, pour des foyers situés hors du lobe temporal, par exemple des pathologies de type dysplasies corticales.

Neuro-rééducation:

En rééducation neuromotrice, les infirmités motrices cérébrales spastiques et même dyskinétiques sont traitées avec davantage de succès, en utilisant des schémas de traitement par paliers: moyens auxiliaires, plâtres, injection de toxine botulinique, interventions chirurgicales neuro-orthopédiques...

Les thérapies antispastiques par voie orale, souvent inefficaces, peuvent être améliorées dans certains cas sévères bien choisis, par la mise en place d'un système de pompe délivrant le Lioresal® (Baclofen) intrathécal. En complément de la physiothérapie de mobilisation, davantage de moyens auxiliaires sont utilisés, tels que des tapis roulants ou d'autres appareils servant à améliorer la coordination.

Les graves scolioses d'origine neuromusculaire sont mieux traitées de manière chirurgicale, et de ce fait les indications aux corsets, thérapie longue, pénible et sou-

vent partiellement efficace, se sont modifiées.

Dans les maladies neuromusculaires, la qualité de vie s'est nettement améliorée par la mise à disposition de méthodes de ventilation non invasive au moyen de masque. Ce n'est pas seulement la durée de vie qui est prolongée, mais également les capacités physiques qui s'améliorent avec, en corollaire, une diminution de la morbidité associée (infections broncho-pulmonaires). Avec une bonne instruction, l'utilisation de ces masques ne pose aucun problème même aux jeunes enfants et leurs parents.

Diagnostics:

Grâce aux progrès de la génétique moléculaire, il est possible aujourd'hui de faire un lien entre certains syndromes et une anomalie génétique, par exemple dans le syndrome d'Angelman ou le syndrome de Rett. Tout de même, les phénotypes ne sont pas toujours bien définis par le génotype, car il existe une hétérogénéité au niveau génétique. Malgré cela, un certain nombre de syndromes pathophysiologiques sont mieux compris, en lien avec les anomalies spécifiques du génome.

Grâce au développement des technologies, il est possible aujourd'hui d'obtenir, au moyen de l'IRM, des images qui répondent mieux aux questions que l'on se pose. Ainsi, avec des séquences particulières, il est possible de mettre en évidence très tôt des anomalies significatives dans les cas d'asphyxie, d'anomalies vasculaires, de processus inflammatoires, ce qui est important pour l'approche thérapeutique. La spectroscopie IRM ouvre enfin une lucarne dans le métabolisme cérébral en permettant la mesure de certains paramètres biochimiques (par exemple détermination du lactate). Pour terminer, l'IRM fonctionnelle permettra dans le futur, en tant qu'examen de routine, d'analyser des processus fonctionnels du système nerveux par exemple des activités motrices, le langage etc.

Traitements:

La neuro-oncologie, avec ses progrès importants dans les nouveaux plans thérapeutiques, permet d'améliorer les chances de guérison et de survie pour les enfants atteints de tumeurs cérébrales malignes, mais génère également des problèmes importants dans la qualité de vie sous forme de troubles d'apprentissage scolaire, de difficultés d'intégration sociale et professionnelle, sans compter les troubles endocriniens et les aspects physiques comme l'alopecie. Par les apports spécifiques de la psychologie et de la neuropsychologie, on peut espérer une amélioration des traitements.

Europe:

Dans le domaine de la politique professionnelle, des efforts sont entrepris au

niveau européen pour harmoniser la formation neuropédiatrique. En effet, il manque encore, dans tous les pays, des spécialistes bien formés dans le domaine de la neuropédiatrie clinique.

M. Weissert, St-Gall

Traduction: J.-P. Marcoz, Sion

Adresse de l'auteur:

Dr. M. Weissert
Président de la Société Suisse de Neuropédiatrie
Leitender Arzt Neuropädiatrie
Ostschweizer Kinderspital
9006 St. Gallen