

Pädiatrische Onkologie-Hämatologie

Titelbezeichnung:	Schwerpunkt Onkologie-Hämatologie
Anzahl aktiver Titelträger:	18
Bezeichnung der Fachorganisation:	Schweizerische Pädiatrische Onkologiegruppe (SPOG) / Groupe Suisse d'Oncologie Pédiatrique (GOPS)
Präsident 2002:	A. Hirt, Bern, andreas.hirt@insel.ch
Weiterbildungsprogramm:	http://www.fmh.ch

Aktuelle Hauptaktivitäten:

- Registrierung und Behandlung möglichst aller Kinder mit Krebserkrankungen auf internationalen Studienprotokollen
- Förderung des Wissensstandes über die Biologie sowie die Behandlung der malignen Erkrankungen
- Jedem Kind in der Schweiz die aktuell beste Chance für eine Heilung seiner Krebserkrankung zu garantieren und dabei die Spätfolgen der Behandlung möglichst gering zu halten
- Die Registrierung möglichst aller Kinder in der Schweiz mit einem Krebsleiden zur Erfassung von klinisch-epidemiologischen Daten
- Förderung der Forschung im nationalen und internationalen Rahmen auf dem Gebiet der pädiatrischen Onkologie-Hämatologie
- Festlegung der Weiterbildung und der Fortbildung im Rahmen der WBO resp. FBO der FMH

Wichtige Aktivitäten der SPOG im Jahr 2001:

1. An den SPOG-Zentren wurde bei insgesamt 163 Kinder die Diagnose einer malignen Erkrankung gestellt und die entsprechende Behandlung eingeleitet. Da maligne Erkrankungen bei Kindern relativ selten sind (jährlich ca. 120 Neuerkrankungen/Million Kinder unter 16 Jahren) und deshalb wegen der kleinen Patientenzahlen kaum eigene Studien durchgeführt werden können, wurden die Kinder auf internationalen Studienprotokollen re-

gistriert und dementsprechend behandelt. Zur Verwendung gelangten Therapieprotokolle der amerikanischen Children's Oncology Group (COG, früher POG), der Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) sowie der deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie-Hämatologie (GPOH) und der internationalen Berlin-Frankfurt-Münster (BFM)-Familie. Alle verwendeten Therapieprotokolle wurden vom SPOG Forschungsrat offiziell anerkannt. Insgesamt 111 der 163 PatientInnen mit neu diagnostizierten malignen Erkrankungen konnten auf einem solchen Protokoll registriert werden. Somit liegt der Anteil an so genannten StudienpatientInnen bei 68% und ist damit im internationalen Vergleich sehr hoch. Dieser Punkt ist von Bedeutung, da die SPOG in einer früheren Untersuchung zeigen konnte, dass PatientInnen, die auf den entsprechenden internationalen Behandlungsprotokollen registriert worden waren und damit einer strengen Qualitätskontrolle unterlagen, eine signifikant bessere Heilungschance hatten als die so genannten Nicht-StudienpatientInnen. Die restlichen 52 PatientInnen (32%) konnten nicht auf einer anerkannten Studie angemeldet werden, sei es, dass sie die Einschlusskriterien nicht erfüllten, sei es, dass es kein aktivierte Therapieprotokoll für die betreffende Erkrankung gab.

Aus dieser internationalen Zusammenarbeit resultierten im Jahre 2001 neue Erkenntnisse, von denen nur folgende erwähnt seien:

- Verbesserung der Behandlungsergebnisse beim metastasierenden Rhabdomyosarkom

- Verbesserung der Therapieresultate bei Kindern mit akuter myeloischer Leukämie
- Verbesserung der Therapieresultate beim Hepatoblastom
- Erkennen von Risikofaktoren für einen Rückfall bei Medulloblastomen und bei Rhabdomyosarkomen

2. Der Forschungsrat der SPOG fasste den Beschluss, eine zentrale Tumorbank in Zürich zu etablieren, mit dem Ziel, in Zukunft Material für wissenschaftliche Projekte zur Verfügung zu haben.

3. Erste Schritte zur Einrichtung eines nationalen Kinderkrebsregisters wurden eingeleitet. Durch die Etablierung eines solchen Registers sollen zukünftig Daten für die epidemiologische Krebsforschung generiert werden.

4. Folgende wissenschaftlichen Meetings wurden von der SPOG (meist in Zusammenarbeit mit anderen Fachgesellschaften) organisiert: die wissenschaftliche Tagung der SPOG in Locarno; ein internationaler Workshop über Lebertumoren in Bern; eine Tagung über die Möglichkeiten der Krebsbewältigung in Zürich.

5. Eine wichtige Arbeit über Spätfolgen der Therapie bei Kindern mit akuter lymphatischer Leukämie (ALL) wurde publiziert (Swiss Med Wkly 131: 180–187, 2001).

A. Hirt, Bern

Adresse des Autors:

Prof. A. Hirt, Präsident SPOG
Leiter Pädiatrische Onkologie-Hämatologie
Universitäts-Kinderklinik, Inselspital, 3010 Bern
E-Mail: andreas.hirt@insel.ch

Onco-hématologie pédiatrique

Titre:	Formation approfondie en onco-hématologie.
Nombre de spécialistes en activité:	18
Nom de l'organisation professionnelle:	Groupe Suisse d'Oncologie Pédiatrique (GOPS) Schweizerische pädiatrische Onkologiergruppe (SPOG).
Président 2002:	A. Hirt, Bern, andreas.hirt@insel.ch
Programme de formation continue:	http://www.fmh.ch

Principales activités actuelles :

- enregistrer et traiter si possible tous les enfants atteints de cancer selon des protocoles d'études internationaux
- favoriser le développement des connaissances sur la biologie et le traitement des maladies cancéreuses
- garantir à chaque enfant en Suisse les meilleures chances actuelles de guérison de son cancer tout en diminuant le plus possible les séquelles tardives du traitement
- enregistrer si possible tous les enfants de Suisse atteints de cancer pour la saisie de données cliniques et épidémiologiques
- encourager la recherche nationale et internationale dans le domaine de l'onco-hématologie pédiatrique
- établir un programme de formation continue et de perfectionnement dans le cadre des ordonances de la FMH.

Activités importantes du GOPS en 2001 :

1. Dans les différents centres GOPS, le diagnostic d'affection maligne a été posé chez 163 enfants et le traitement adapté mis en route. Les affections malignes chez l'enfant sont relativement rares (120 nouveaux cas par année pour 1 million d'enfants de moins de 16 ans). Du fait de ce petit nombre de patients, des études propres à la Suisse sont difficilement réalisables et les enfants ont

été enregistrés et traités selon des protocoles internationaux : protocole du Groupe américain d'Oncologie Pédiatrique (COG, auparavant POG), de la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) ainsi que de la Société allemande d'Onco-Hématologie Pédiatrique (GPOH) et du groupe international Berlin-Frankfurt-Münster (BFM). Tous les protocoles de traitements administrés ont été acceptés par le conseil de recherche du GOPS. Au total, 111 des 163 patients (68%) atteints de cancer ont pu être enregistrés sur de tels protocoles, pourcentage très élevé en comparaison internationale. Ce point est d'importance, car des études antérieures du GOPS ont montré que les patients inscrits et traités selon des protocoles internationaux, bénéficiant de ce fait d'un contrôle de qualité très sévère, avaient des chances de guérison significativement meilleures que les patients non soumis à ces protocoles. Les 52 malades restants (32%) n'ont pas pu être inscrits dans de telles études, soit parce qu'ils ne remplissaient pas les critères d'inclusion, soit parce qu'il n'y avait pas de protocole ouvert pour l'affection en question.

De cette collaboration internationale en 2001 ont résulté de nouvelles connaissances dont on peut mentionner les suivantes :

- amélioration des résultats thérapeutiques lors de rhabdomyosarcome

métastatique, de leucémie aiguë myéloïde, d'hépatoblastome,

- identification de facteurs de risque de rechute lors de médulloblastome et de rhabdomyosarcome.
2. Le comité de recherche du GOPS a décidé d'établir une banque centrale de tumeurs à Zurich afin de disposer à l'avenir de matériel pour des projets scientifiques.
 3. Les premières bases pour la création d'un registre national des tumeurs de l'enfant ont été établies. Un tel registre devrait, à l'avenir, fournir des données pour des recherches épidémiologiques sur le cancer.
 4. Les réunions scientifiques suivantes ont été organisées par le GOPS (la plupart du temps en collaboration avec les autres sociétés de spécialistes) : journées scientifiques du GOPS à Locarno, Workshop international sur les tumeurs du foie à Berne, journée sur les traitements à disposition pour vaincre le cancer à Zurich.
 5. Un important travail sur les séquelles tardives du traitement chez les enfants avec leucémie lymphoblastique aiguë a été publié (Swiss Med Wkly 131:180-187, 2001).

A. Hirt, Berne

Traduction: H. Kuchler, Sion

Adresse de l'auteur:

Prof. A. Hirt, Président SPOG
Leiter Pädiatrische Onkologie-Hämatologie
Universitäts-Kinderklinik, Inselspital, 3010 Bern
e-mail: andreas.hirt@insel.ch

Kinderkardiologie

Titelbezeichnung:	Schwerpunkt Pädiatrische Kardiologie
Bezeichnung der Fachorganisation:	Schweizerische Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (SGPK)
Anzahl aktiver Titelträger:	31
Präsident:	U. Bauersfeld, Zürich

Standespolitische Aspekte

Die Kinderkardiologie ist ein Fach, das sich als Folge der Errungenschaften der Pädiatrie, Kardiologie und Kardiochirurgie in den letzten 50 Jahren entwickelt hat. Zahlreiche Kinderkardiologen und Kardiochirurgen haben in der Schweiz zur Förderung der Kinderkardiologie beigetragen und bereits 1997 die Schweizerische Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (SGPK) gegründet. Die SGPK ist nicht nur der fachlichen Qualitätssicherung verpflichtet, sondern pflegt auch enge standespolitische und fachliche Kontakte zur Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie und Kardiologie, zu verschiedenen subspezialisierten Arbeitsgruppen und zur europäischen Gesellschaft für Kinderkardiologie. Wie zahlreiche Mitgliedländer der europäischen Gesellschaft für Kinderkardiologie strebt auch die SGPK eine eigenständige Stellung als Spezialität an. Der Status einer eigenständigen Spezialität sollte nicht nur die hohe Zahl ambulant und stationär betreuter Patienten und die dazu notwendigen zahlreichen, sehr spezifischen diagnostischen und therapeutischen Modalitäten reflektieren, sondern auch der Tatsache gerecht werden, dass die Kinderkardiologie altersmässig mit der Betreuung von herzkranken Feten und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern die allgemein praktizierten Altersgrenzen der Pädiatrie sprengt.

Fachlich, ethisch und standespolitisch wurde die Komplexität der Betreuung von herzkranken Feten und deren Eltern von den beteiligten Geburtshelfern, Neonatologen, Kinderkardiologen und Kardiochirurgen erkannt und verschiedene Gefässe für die Kommunikation und Weiterbildung geschaffen.

Im eigentlichen Kernbereich der Kinderkardiologie, der Behandlung angeborener Herzfehler, konnten in den letzten Jahren in verschiedenen Institutionen deutliche Qualitätsverbesserungen im Bereich der interventionellen Kardiologie wie auch der Kardiochirurgie erreicht werden. Die Erkenntnis, dass angeborene Herzfehler durch dafür spezialisierte Kardiochirurgen in Kinderkliniken operiert werden müssen, hat sich nicht nur theoretisch, sondern auch praktisch durchgesetzt und wird politisch allgemein unterstützt.

Schwieriger gestaltet sich aktuell noch die Behandlung von Adoleszenten und Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern. Nur wenige Zentren in der Schweiz verfügen über das zur Betreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern notwendige diagnostische und therapeutische Wissen. Die deshalb unumgängliche Weiterbetreuung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern durch Kinderkardiologen wird gleichermassen durch strukturelle Mängel der Kinderkliniken wie auch durch eine altersmässig zu starke Fokussierung verschiedener medizinischer und

pflegerischer Fachbereiche erschwert. Die Möglichkeit zur Weiterbetreuung Erwachsener mit angeborenen Leiden sollte in den Kinderkliniken optimiert werden. In der Arbeitsgruppe für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (WATCH-Arbeitsgruppe) findet ein fachlicher Austausch zwischen Erwachsenenkardiologen, Herzchirurgen und Kinderkardiologen betreffend die Betreuung Erwachsener mit kongenitalen Herzfehlern statt.

Ökonomischen Zwängen zum Trotz muss andererseits auch darauf hingewiesen werden, dass Kinder mit Herzerkrankungen nicht kleine Erwachsene mit einer spezifischen Organerkrankung sind und, vor allem im Säuglings- und Kleinkindesalter, kaum adäquat durch Erwachsenenkardiologen abgeklärt und behandelt werden können.

Pädiatrische Patienten mit Herzerkrankungen leiden häufig an zusätzlichen Gesundheitsproblemen, die ihren Alltag öfters kompromittieren. Deswegen ist eine gute Vernetzung der Kinderkardiologie mit anderen pädiatrischen Fachrichtungen, Physiotherapie, Ergotherapie, Sozialdiensten und nicht zuletzt den betreuenden Kinderärzten unabdingbar. Eine sehr wesentliche Rolle zur Unterstützung der Kinder und ihrer Eltern kommt dabei auch der Schweizerischen Elternvereinigung für herzkranken Kinder zu (Website: www.evkh.ch).

Spektrum der Kinderkardiologie

Generell ist die Kinderkardiologie bestrebt, präventivmedizinisch tätig zu sein. Durch die frühe Erfassung pathologischer kardiovaskulärer Befunde soll eine rechtzeitige Therapie eingeleitet werden können um dem wachsenden Organismus noch möglichst lange eine möglichst normale Entwicklung zu garantieren. Dieses Konzept bedingt gelegentlich aggressiv wirkende Abklärungen und Behandlungen, die bei vordergründig gesund wirkenden Kindern vor allem von den Eltern manchmal schwierig zu akzeptieren sind.

Die häufigsten Indikationen zu kinder-kardiologischen Abklärungen und Behandlungen betreffen vorwiegend angeborene Herzfehler, Kardiomyopathien, entzündliche Herzerkrankungen, Herzrhythmusstörungen, Synkopen oder die Bestätigung eines funktionellen Herzgeräusches. Die Inzidenz der Herzfehler mit knapp 1% der Neugeborenen liegt weit an der Spitze der angeborenen Missbildungen. Angeborene Herzfehler bilden denn auch den weitaus häufigsten Grund für eine kinder-kardiologische Abklärung und Behandlung.

Nachdem Gendefekte als Ursache von Herzfehlern, Kardiomyopathien oder auch Rhythmusstörungen identifiziert werden konnten, wird heute genetischen Aspekten entsprechende Aufmerksamkeit gewidmet. Eine mögliche familiäre Belastung kann in gewissen Situationen durch die Abklärung der Eltern, Geschwister und eventuell weiterer Verwandter nachgewiesen oder ausgeschlossen werden. Genetische Abklärungen betreffen neben den bekannten Chromosomen Anomalien wie Trisomien vor allem die Mikrodeletion 22q11,

das Marfan-Syndrom, Williams-Beuren-Syndrom, hypertrophe und dilatative Kardiomyopathien, die rechtsventrikuläre Dysplasie, das lange QT-Syndrom und Brugada-Syndrom.

Zunehmend häufiger werden die leistungsstarken, bildgebenden und elektrokardiographischen Abklärungen eingesetzt, um eine kardiale Begleiterkrankung bei zum Beispiel nephrologischen, onkologischen, hämatologischen oder neurologischen Grunderkrankungen zu evaluieren.

Echokardiographische Abklärungen werden heutzutage bereits beim Feten durchgeführt. Häufigste Indikationen für eine fetale Echokardiographie sind der Nachweis oder Ausschluss eines Herzfehlers oder die Abklärung einer fetalen Arrhythmie. Die falls notwendig einzuführenden fetalen Behandlungen beispielsweise mit Antiarrhythmika oder ein besonderes postpartales Management wie zum Beispiel bei Ductus Botalli abhängigen Lungen- oder Körperperfusionen wird mit den Geburtshelfern und Neonatologen koordiniert. Die immensen Fortschritte der interventionellen Kardiologie und Kardiochirurgie haben dazu geführt, dass praktisch fast jeder Herzfehler wenn nicht kurativ so doch palliativ angegangen werden kann. Dies wird berücksichtigt und hat die Beratung von Eltern herzkranker Feten in den letzten Jahren stark beeinflusst. Ein wesentlicher Bestandteil der fetalen Kardiologie besteht in der Betreuung dieser werdenden Eltern.

Da die Komplexität der Abklärungen und Behandlungen häufig eine zum Teil stationäre interdisziplinäre Betreuung bedingt und in hohem Masse auf hochempfindliche, computerisierte und entsprechend

kostspielige Geräte angewiesen ist, wird die Kinderkardiologie heutzutage fast ausschliesslich in Kinderkliniken praktiziert. Neben den ambulanten Abklärungen und Therapiekontrollen kommt der invasiven Tätigkeit im Herzkatheterlabor und der stationären Betreuung von Kindern nach komplexen Herzoperationen zunehmend grössere Bedeutung zu.

Weil die pathophysiologischen Mechanismen von Vitien und deren Abklärung und Therapie nur bedingt altersabhängig sind, bleiben Kinderkardiologen auch häufig bei der Betreuung Erwachsener, vor allem mit komplexen Herzvitien, mitinvolviert. Das spezifische Wissen der Kinderkardiologen führt vor allem bei der Diagnostik von komplexen Herzfehlern, interventionellen Herzkathetern und Radiofrequenzablationen von Rhythmusstörungen bei Herzfehlern zu einer engen Kooperation mit Erwachsenenkardiologen.

Diagnostische Neuigkeiten

Die am häufigsten verwendeten diagnostischen Hilfsmittel sind weiterhin das Elektrokardiogramm und die Echokardiographie. Als Folge der grossen Fortschritte in der Computertechnologie konnte die Qualität der echokardiographischen Bildgebung über die letzten 20 Jahre perfektioniert werden. In Ergänzung zur konventionellen transthorakalen Echokardiographie bieten nun auch die transoesophageale und, zu einer geringeren Masse, die intravaskuläre, intrakardiale und epikardiale Echokardiographie bildgebende Zusatzinformationen. Insgesamt haben die enormen Fortschritte der Echokardiographie dazu geführt, dass viele Herzfehler nicht

mehr angiographisch abgeklärt werden müssen und den Patienten somit eine invasive und in der Regel stationär durchgeführte Abklärung erspart bleibt. Sogar Ballonatrioseptostomien bei Neugeborenen können heute dank echokardiographischer Visualisierung auf der Intensivstation durchgeführt werden.

Als neuestes bildgebendes Verfahren etabliert sich aktuell die Magnetresonanzbildgebung (MRI). Sie bietet neben der dreidimensionalen Bildgebung auch die Möglichkeit von Flussberechnungen und Funktionsanalysen. Echokardiographisch nicht oder nur schwer einsehbare Gebiete wie Lungenarterien, Systemvenen und Lungenvenen können mit dem MRI sehr gut dargestellt werden.

Angiographien werden heute nur noch bei sehr komplexen Herzfehlern oder zur Darstellung der Koronararterien angefertigt. Damit hat ein dramatischer Wechsel von früher vorwiegend diagnostischen Herzkatheteruntersuchungen zu heute vorwiegend interventionellen Herzkathetereingriffen stattgefunden.

Die Computerisierung und Miniaturisierung medizinischer Geräte hat auch die Möglichkeiten zur Abklärung von Rhythmusstörungen wesentlich verbessert. Neben dem Standard-EKG sind heute das Belastungs-EKG, 24-Stunden-EKG, Event-Rekorder-, Signal gemittelte EKG und nicht zuletzt die invasive, kathedertechnische elektrophysiologische Abklärung Bestandteile moderner pädiatrischer Rhythmusdiagnostik. Ein expektatives Vorgehen bei Rhythmusstörungen im Kindesalter ist heute bei diesen grossen diagnostischen Möglichkeiten nicht mehr adäquat. Die im Kindesalter häufig auftretenden, meist

neurokardiogenen Synkopen können wie im Erwachsenenalter bei diagnostischen Zweifeln mit Kipp-Bett-Tests abgeklärt werden.

Labordiagnostik wird vor allem zur Klärung genetischer Defekte, von Stoffwechselstörungen wie auch Hyperlipidämien, seltener zum Ausschluss von entzündlichen Herzerkrankungen angewendet.

Therapeutische Neuigkeiten

Die wesentlichsten therapeutischen Errungenschaften der letzten Jahre betreffen die interventionelle Kardiologie und die invasive Elektrophysiologie. Eine Vielzahl von kardialen Missbildungen, die bis vor wenigen Jahren noch herzchirurgisch behandelt wurden, können heute katheterinterventionell angegangen werden. Das Spektrum der katheterinterventionellen Eingriffe erstreckt sich von Valvuloplastien von Klappenstenosen, Angioplastien mit eventuellen Stentimplantation von Gefässverengungen, Coil- oder Device Verschlüssen von Ductus Botalli- über Coil-Verschlüsse von aortopulmonalen kollateralen bis zu Device-Verschlüssen von Vorhofseptum- oder Ventrikelseptumdefekten. Die neueste Entwicklung betrifft die Katheterimplantation von Klappen. Obwohl katheterinterventionell chirurgische Eingriffe vermieden werden können, darf die interventionelle Kardiologie nicht als Konkurrenz, sondern muss als Ergänzung zur Herzchirurgie verstanden werden. Zahlreiche komplexe Herzfehler werden durch einen kombiniert katheterinterventionellen und herzchirurgischen Ansatz korrigiert. Ebenfalls mittels Herzkatheter lassen sich heute die meisten Herzrhythmusstörungen

durch Radiofrequenzablation (RFA) des Arrhythmiesubstrats kurativ behandeln. RFA können mit sehr geringem Risiko, vor allem im Vergleich zu den relativ toxischen medikamentösen Antiarrhythmikabehandlungen, durchgeführt werden. Die RFA bildet heute die Standardtherapie für Kinder mit entweder häufigen oder lang dauernden oder hämodynamisch schlecht tolerierten supraventrikulären Tachykardien.

Technologische Fortschritte in der Schrittmachertechnologie gewährleisten heute auch im Kindesalter eine zuverlässige und lang dauernde Schrittmachertherapie. Die Multiprogrammierbarkeit heutiger Schrittmacher ermöglicht eine individuelle Programmierung der Geräte, die praktisch jeder Rhythmussituation und jedem Kind gerecht wird.

Die heutzutage sehr erfolgreiche chirurgische Behandlung vieler komplexer Herzfehler zwingt häufig zu einer supportiven medikamentösen Herzinsuffizienztherapie. Neben Diuretika werden dabei oft ACE-Hemmer und Betablocker verwendet. Wie eine medikamentöse antiarrhythmische Therapie muss auch eine Herzinsuffizienztherapie kinder-kardiologisch überwacht werden. Der betreuende Kinderarzt muss aber ebenfalls die Wirkungen und Nebenwirkungen der betreffenden Medikamente kennen und neben physikalischen Kontrollen allfällige laborchemische Kontrollen vornehmen und überwachen.

Indikationen zur kinder-kardiologischen Abklärung

Die häufigste Indikation zur kardiologischen Abklärung stellt ein organisches Herzgeräusch dar. Bei Herzinsuffizienz-

zeichen oder Zyanose mit oder ohne pathologischem Auskultationsbefund ist eine notfallmässige Abklärung indiziert. Da Kinder mit gewissen Herzfehlern sehr schnell kardial dekompensieren können, sollte die Spitaleinweisung des Kindes notfallmässig mit adäquater Kreislaufüberwachung stattfinden. Abgeschwächte oder fehlende Inguinal- oder Fusspulse stellen als möglicher Hinweis auf eine Aortenisthmusstenose bei Säuglingen eine Indikation zur notfallmässigen Abklärung dar. Bestehen Hinweise auf eine Ductus Botalli abhängige Körper- oder Lungenperfusion, ist die möglichst schnelle Verabreichung von Prostin anzustreben, was eine gleichzeitige Beatmung des Kindes notwendig macht.

Rhythmusstörungen sollten nicht allein zur exakten Diagnostik und allfälligen Therapie der Arrhythmie, sondern auch zum Ausschluss eines assoziierten Herzfehlers abgeklärt werden. Rhythmusstörungen bei operierten Herzfehlern können prognostisch ominöse Komplikationen darstellen und bedürfen notfallmässiger Evaluation. Bei unklaren Synkopemechanismen ist, falls neurologische Befunde fehlen, eine kardiologische Abklärung indiziert. Bestehen Hinweise auf eine familiäre Erkrankung im Sinne zum Beispiel einer Kardiomyopathie oder eines langen QT-Syndroms, sind kinder-kardiologische Untersuchungen absolut indiziert.

Thoraxschmerzen werden bei kleinen Kindern oft wegen Tachykardien geäussert. Bei grösseren Kindern mit operierten Herzfehlern muss vor allem nach Koronar-chirurgie (arterielle Switch-Operation, aberrierende Koronararterien, Koronar-fisteln) die Möglichkeit von Koronarischämien in

Betracht gezogen werden. Bleiben Thoraxschmerzen unklar oder bestehen pektanginöse Beschwerden, ist eine kardiologische Abklärung notwendig.

Tabelle 1: Indikationen zur kardiologischen Abklärung

• Organisches Herzgeräusch
• Zyanose
• Herzinsuffizienzzeichen
• Fehlende Inguinal- oder Fusspulse
• Rhythmusstörungen
• Synkopen
• Thoraxschmerzen
• Erkrankungen oder Missbildungssyndrome mit bekannter kardialer Mitbeteiligung
• Familiäre Belastung mit kardiovaskulären Erkrankungen

Literatur

- Allen H., Gutgesell H., Clerk E., Driscoll D. Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Lippincott Williams and Wilkins; Philadelphia 2001: Sixth edition.
- Bauersfeld U., Jaeggi E. Herzerkrankungen im Kindesalter. Therapeutische Umschau 2001; Heft 2.

U. Bauersfeld, Zürich
R. Ghisla, St. Gallen
J. Günthard, Basel

Korrespondenz:

PD Dr. med. Urs Bauersfeld
Kardiologie
Universitäts-Kinderklinik
Steinwiesstrasse 75
8032 Zürich
Tel. 01 266 71 11
Fax 01 266 79 81
E-Mail: bauersfe@kispi.unizh.ch

Cardiologie pédiatrique

Désignation du titre:	Formation approfondie en cardiologie pédiatrique
Société de discipline:	Société Suisse de Cardiologie Pédiatrique (SSCP)
Porteurs du titre en activité:	31
Président:	U. Bauersfeld, Zurich

Aspects de politique professionnelle

La cardiologie pédiatrique est un domaine qui s'est développé dans les 50 dernières années à la suite des progrès en pédiatrie, cardiologie et chirurgie cardiaque. De nombreux cardiologues pédiatres et chirurgiens cardiaques ont contribué en Suisse à la promotion de la cardiologie pédiatrique et ont fondé en 1997 déjà la Société Suisse de Cardiologie Pédiatrique (SSCP). La SSCP ne souhaite pas seulement être un garant de la qualité professionnelle, mais entretient aussi d'étroits contacts avec les Sociétés suisses de pédiatrie et de cardiologie, avec différents groupes de travail dans des sous-spécialités et avec la Société européenne de cardiologie pédiatrique. Comme dans de nombreux autres pays membres de la Société européenne de cardiologie pédiatrique, la SSCP aspire à un statut de spécialité indépendante. Statut qui ne devrait pas seulement refléter le grand nombre de patients suivis ambulatoirement et en hospitalier ainsi que les nombreux et spécifiques moyens diagnostiques et thérapeutiques mis en oeuvre, mais devrait aussi tenir compte du fait que la cardiologie pédiatrique dépasse, par le suivi du fœtus souffrant d'une cardiopathie jusqu'à l'adulte atteint d'une malformation cardiaque congénitale, les limites d'âge couramment respectées en pédiatrie. La complexité du suivi du fœtus atteint d'une cardiopathie et de ses pa-

rents sur le plan médical, éthique et de politique professionnelle a été reconnue par les obstétriciens, les néonatalogues, les cardiologues pédiatres et les chirurgiens cardiaques qui ont créé des voies de communication et de formation.

Le traitement des malformations congénitales du cœur, véritable noyau de la cardiologie pédiatrique, a connu, dans différents centres, de grands progrès tant en cardiologie invasive qu'en chirurgie cardiaque. La notion que les malformations congénitales du cœur doivent être opérées par des chirurgiens cardiaques spécialisés dans des cliniques pédiatriques ne s'est pas seulement affirmée sur le plan théorique mais aussi dans la pratique et connaît un soutien politique général.

Plus difficile se présente actuellement encore le traitement des adolescents et des adultes atteints d'une cardiopathie congénitale. Peu de centres suisses disposent des connaissances diagnostiques et thérapeutiques nécessaires au suivi de ces patients.

Le suivi d'adultes avec une malformation congénitale du cœur par le cardiologue pédiatre est pour cette raison inévitable, mais rendu difficile par l'absence de structures adéquates dans les cliniques pédiatriques d'une part, par une trop grande focalisation sur l'âge du patient par les différentes professions médicales et de soins. Dans le groupe de travail pour adultes avec malformations congénitales du cœur (grou-

pe de travail WATCH) ont lieu des échanges professionnels entre cardiologues pour adultes, chirurgiens cardiaques et cardiologues pédiatres à propos du suivi de ces patients.

En dépit des contraintes économiques, l'attention doit être attirée sur le fait que les enfants avec une maladie cardiaque ne sont pas simplement de petits adultes avec une atteinte organique spécifique et qu'ils ne peuvent être, surtout lorsqu'il s'agit de nourrissons ou petits enfants, que difficilement examinés et traités par un cardiologue pour adultes.

Les patients pédiatriques avec une maladie du cœur souffrent souvent d'autres problèmes de santé qui compromettent leur vie quotidienne. Pour cette raison une bonne coopération entre cardiologie pédiatrique et d'autres spécialités pédiatriques, la physiothérapie, l'ergothérapie, les services sociaux et, last but not least, le pédiatre traitant sont absolument nécessaires. Joue aussi un rôle très important pour le soutien des enfants et de leurs parents. L'Association Suisse de parents d'enfants malades du cœur (www.evhk.ch).

Diversité de la cardiologie pédiatrique

La cardiologie pédiatrique a en principe une vocation préventive. Le diagnostic précoce d'anomalies cardiovasculaires doit permettre d'instaurer un traitement qui garantit à l'organisme grandissant un déve-

loppement aussi normal et aussi longtemps que possible. Ce concept implique des investigations et des traitements paraissant des fois agressifs et qui peuvent être difficiles à accepter pour les parents d'enfants à première vue en bonne santé. En cardiologie pédiatrique, les indications à une investigation et un traitement concernent le plus fréquemment les malformations congénitales du cœur, les cardiomyopathies, les maladies inflammatoires du cœur, les troubles du rythme, les syncopes ou la confirmation d'un souffle fonctionnel. Avec une incidence d'à peine 1% des nouveaux-nés, les malformations cardiaques se situent de loin en tête de peloton parmi les malformations congénitales. Elles sont donc la raison la plus fréquente à une investigation et un traitement en cardiologie pédiatrique.

Depuis que des anomalies génétiques ont pu être identifiées comme cause de malformations cardiaques, de cardiomyopathies et aussi de troubles du rythme, une attention particulière est portée de nos jours aux aspects génétiques. Un éventuel risque familial peut être mis en évidence ou exclu par investigation des parents, des frères et sœurs, éventuellement d'autres membres plus éloignés de la famille. Les investigations génétiques portent, à côté des anomalies chromosomiques connues comme les trisomies, surtout sur la microdélétion 22q11, le syndrome de Marfan et de Williams-Beuren, les cardiomyopathies hypertrophiques et dilatées, la dysplasie du ventricule droit, le syndrome du QT long et le syndrome de Brugada.

De plus en plus, les moyens très performants de l'imagerie et de l'électrocardiographie sont employés pour investiguer les

atteintes cardiaques accompagnant par exemple des maladies d'origine néphrologique, oncologique, hématologique, ou neurologique. Des investigations échographiques sont actuellement effectuées déjà chez le fœtus. Les indications les plus fréquentes à une échographie fœtale sont le diagnostic ou l'exclusion d'une malformation et l'investigation d'une arythmie fœtale. Les traitements nécessaires, par exemple par des antiarythmiques ou la prise en charge postnatale des cardiopathies congénitales dont la circulation systémique ou pulmonaire est dépendante de la perméabilité du canal artériel, sont coordonnés avec les obstétriciens et les néonatalogues. Les immenses progrès de la cardiologie invasive et de la chirurgie cardiaque ont pour conséquence que pratiquement toute malformation cardiaque peut être corrigée sinon avec un effet curatif, au moins avec un effet palliatif. Cette réalité influence fortement les conseils aux parents d'un fœtus malade du cœur. Le suivi de ces futurs parents représente un volet important de la cardiologie fœtale.

La complexité des investigations et des traitements exige souvent un suivi hospitalier et interdisciplinaire et dépend d'appareils sophistiqués, informatisés, donc très coûteux: pour ces raisons, la cardiologie pédiatrique est actuellement pratiquée presque exclusivement dans des hôpitaux pédiatriques. A côté des investigations ambulatoires et des contrôles de traitement, les interventions dans le laboratoire de cathétérisme cardiaque et le suivi hospitalier d'enfants après des opérations complexes du cœur prennent de plus en plus d'importance. Les mécanismes physiopathologiques des malforma-

tions cardiaques ainsi que leur investigation et traitement n'étant que peu dépendant de l'âge, les cardiologues pédiatres continuent souvent à suivre les adultes surtout lorsqu'il s'agit de malformations cardiaques complexes. Les connaissances spécifiques des cardiologues pédiatres les amènent à une collaboration étroite avec les cardiologues pour adultes surtout pour l'investigation de malformations complexes du cœur, en cas de cathétérisme interventionnel et ablation par radiofréquence des troubles du rythme d'une malformation cardiaque.

Nouveautés diagnostiques

Les moyens diagnostiques utilisés le plus fréquemment restent l'électrocardiogramme et l'échocardiographie. A la suite des progrès de la technologie informatique, ces derniers 20 ans, la qualité des images échocardiographiques a pu être perfectionnée. En complément de l'échocardiographie conventionnelle, transthoracique, l'échocardiographie trans-oesophagienne et, en moindre mesure, intravasculaire, intracardiaque et épicaudique nous livrent des informations imagées complémentaires. Grâce aux énormes progrès de l'échocardiographie, beaucoup de malformations cardiaques ne doivent plus être investiguées par angiographie, évitant ainsi des gestes invasifs et une hospitalisation à ces patients. Même des atrio-septostomies par ballon (manœuvre de Rashkind) chez le nouveau-né peuvent être effectuées aux soins intensifs grâce à la visualisation échocardiographique.

La résonance magnétique (IRM) s'établit actuellement comme nouvelle technique

d'imagerie. L'IRM offre, en plus de la représentation tridimensionnelle, la possibilité d'analyse de la fonction cardiaque et aussi de calculs de débits cardiaques et de shunts. Des structures, jusqu'ici difficilement ou pas du tout accessibles par l'échocardiographie, comme les artères pulmonaires ainsi que les veines systémiques et pulmonaires peuvent très bien être représentées avec l'IRM. L'angiographie n'est plus utilisée que pour des malformations cardiaques très complexes ou pour des coronarographies. Ainsi a eu lieu un passage dramatique du cathétérisme essentiellement diagnostique au cathétérisme essentiellement thérapeutique.

L'informatisation et la miniaturisation des appareils médicaux ont aussi sensiblement amélioré les possibilités d'investigation des troubles du rythme. En plus de l'ECG standard, aujourd'hui l'ECG d'effort, l'ECG de 24 heures, l'enregistreur d'événement rythmique, l'ECG à haute amplification (recherche de potentiels tardifs sur l'ECG) et enfin l'étude électrophysiologique par cathétérisme sont devenus des éléments à part entière du diagnostic moderne des troubles du rythme. En présence de troubles du rythme chez l'enfant une attitude expectative n'est aujourd'hui, vu les grandes possibilités diagnostiques, plus adéquate. Les syncopes, fréquentes chez l'enfant et presque toujours neurocardiogènes, peuvent être investiguées, en cas de doute, avec le Tilt test, comme chez l'adulte.

Les examens de laboratoire sont utilisés essentiellement pour l'identification d'anomalies génétiques, de troubles du métabolisme et d'hyperlipidémies, plus rarement pour exclure des maladies inflammatoires du cœur.

Nouveautés thérapeutiques

Les développements thérapeutiques les plus importants de ces dernières années concernent la cardiologie interventionnelle et l'électrophysiologie interventionnelle. Un grand nombre de malformations cardiaques qui jusqu'à il y a peu d'années devaient être opérées, peuvent être corrigées par cathétérisme interventionnel. L'éventail des interventions pouvant être réalisées par ce moyen passe par des valvuloplasties de sténoses valvulaires, des angioplasties avec éventuelle implantation de «Stent» en cas de sténoses vasculaires, la fermeture du canal artériel par des Coil ou Device à la fermeture par Coil de collatérales aortopulmonaires et des fermetures par Device de communications interauriculaires ou interventriculaires. Dernier-né dans cette évolution: l'implantation de valves par cathétérisme. Même si des interventions chirurgicales peuvent être évitées par le cathétérisme, la cardiologie interventionnelle ne doit être considérée comme une concurrence, mais comme un complément de la chirurgie cardiaque. De nombreuses malformations cardiaques complexes sont corrigées par une approche combinée des deux méthodes.

La plupart des troubles du rythme se laissent aujourd'hui traiter de façon définitive également par cathétérisme par thermoablation du substrat arythmogène. La thermoablation peut être effectuée avec un risque minimal, surtout en comparaison avec les traitements relativement toxiques par les médicaments antiarythmiques. La thermoablation représente aujourd'hui le traitement standard pour les enfants avec des tachycardies supraventriculaires fréquen-

tes, durant longtemps ou mal tolérées sur le plan hémodynamique.

Les progrès de la technologie des pacemakers garantissent aujourd'hui un traitement fiable et durable par ce moyen aussi durant l'enfance. La possibilité d'une multiprogrammation des pacemakers modernes permet une programmation individuelle et adaptée à pratiquement chaque trouble du rythme et à chaque enfant. Les succès de la chirurgie qui permettent aujourd'hui de corriger un grand nombre de malformations cardiaques complexes impliquent souvent un traitement médicamenteux de l'insuffisance cardiaque. En plus des diurétiques sont souvent utilisés des inhibiteurs de l'enzyme de conversion et des bêtabloquants. Comme le traitement médicamenteux d'une arythmie, le traitement d'une insuffisance cardiaque doit être surveillé par un cardiologue pédiatre. De son côté, le pédiatre traitant doit lui aussi connaître effets et effets secondaires des médicaments en question, effectuer et évaluer les examens biophysiques et de laboratoire.

Indications à l'investigation par le cardiologue pédiatre

L'indication la plus fréquente qui conduit à une investigation par le cardiologue pédiatre est le souffle organique. En cas de signes d'une insuffisance cardiaque ou en présence d'une cyanose avec ou sans auscultation pathologique, l'investigation sera demandée en urgence. Les enfants avec certaines malformations cardiaques pouvant décompenser très rapidement, l'hospitalisation se fera en urgence avec une surveillance adéquate de la circula-

tion. Un pouls fémoral ou pédieux affaibli ou absent évoque la possibilité d'une coarctation de l'aorte et représente chez le nourrisson une indication à l'investigation en urgence. Si des signes évoquent une perfusion systémique ou pulmonaire ductodépendante, l'administration de Prostin® VR (prostaglandine E1) doit se faire le plus rapidement possible, ce qui implique une ventilation assistée de l'enfant.

Les troubles du rythme ne devraient pas seulement être investigués en vue d'un diagnostic précis et d'un éventuel traitement de l'arythmie, mais aussi pour exclure une malformation cardiaque sous-jacente. Les troubles du rythme du cœur opéré peuvent représenter des complications au pronostic sévère et exigent une évaluation en urgence.

Des syncopes dont la présentation n'est pas claire, en absence de tout signe neurologique, méritent une investigation cardiologique. Une anamnèse familiale évoquant par exemple une cardiomyopathie ou un QT long justifie également une consultation par le cardiologue pédiatre.

Des douleurs thoraciques sont une plainte fréquente de l'enfant avec une tachycardie. Chez l'enfant plus âgé opéré du cœur il faut, surtout s'il s'est agi d'une chirurgie coronarienne (opération par Switch artériel, de coronaires aberrantes, de fistules coronariennes), penser à la possibilité d'une ischémie coronarienne. Si la cause des douleurs thoraciques n'est pas claire ou si elles sont du type angine de poitrine, une évaluation cardiologique est nécessaire.

Tableau 1: Indications à l'investigation cardiologique

• Souffle organique
• Cyanose
• Signes d'insuffisance cardiaque
• Absence de pouls fémoral ou pédieux
• Troubles du rythme
• Syncopes
• Douleurs thoraciques
• Maladies ou malformations congénitales avec atteinte cardiaque associée
• Anamnèse familiale de maladies cardiovasculaires

Références

- Allen H., Gutgesell H., Clerk E., Driscoll D. Moss and Adam's Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Lippincott Williams and Wilkins; Philadelphia 2001: Sixth edition.
- Bauersfeld U., Jaeggi E. Herzerkrankungen im Kindesalter. Therapeutische Umschau 2001; Heft 2.

U. Bauersfeld, Zurich

R. Ghisla, St-Gall

Joëlle Günthard, Bâle

Traduction: R. Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds, avec remerciements à M. Payot, Lausanne, pour son aide

Correspondence:

PD Dr. med. Urs Bauersfeld
Kardiologie
Universitätskinderklinik
Steinwiesstrasse 75
8032 Zürich
Tel. 01 266 71 11
Fax 01 266 79 81
e-mail: bauersfe@kispi.unizh.ch

Pädiatrische Pneumologie

Titelbezeichnung:	Schwerpunkt Pädiatrische Pneumologie
Bezeichnung der Fachorganisation:	Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Pneumologie (SAPP)
Homepage:	www.kinderlunge.ch
Mitglieder:	77, davon 21 Titelträger
Präsidentin 2002:	Carmen Casaulta Aebischer, Bern
Aktuelle Hauptaktivität:	Erarbeiten des Fortbildungskonzeptes, Therapierichtlinien
Forschung:	Swiss pediatric respiratory research group

Kurzbeschreibung:

Pädiatrisch pneumologische Erkrankungen sind häufig und sind Gegenstand vieler Konsultationen in der kinderärztlichen Praxis, aber auch an den Kliniken. Das Hauptziel der Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Pneumologie, welche sowohl praktizierende Kollegen wie auch an Kliniken tätige Ärzte der gesamten Schweiz vereint, hat zum Ziel, diesen Patienten bestmögliche Betreuung und Therapie zukommen zu lassen. Dazu gehört, dass entsprechend den neuen Erkenntnissen aus der Forschung und dem klinischen Alltag die Therapierichtlinien und das Behandlungsangebot überprüft und wenn nötig angepasst werden.

Standespolitisch als Schwerpunkt definiert untersteht sie der übergeordneten Gesellschaft für Pädiatrie. Aus diesem Grunde werden die Richtlinien und Empfehlungen für Weiter- und Fortbildung, an welcher nun von einer Gruppe von 4 SAPP-Mitgliedern, bestehend aus Praktikern und Universitätsmitgliedern, gearbeitet wird, mit denjenigen der SGP koordiniert.

Ursprünglich als gemeinsames Projekt der pädiatrisch pneumologischen Forschungsgruppen aus Bern und Zürich entstanden, hat sich in den letzten Jahren die Swiss Pediatric Respiratory Research Group formiert, welche in den Gebieten der Physiologie, Im-

munologie, Epidemiologie usw. allen Mitgliedern der SAPP offensteht und in regelmässigen Treffen wissenschaftliche Projekte vorgestellt und/oder Ideen für einzelne oder gemeinsame Projekte gesammelt. Diese Zusammenarbeit hat sich als äusserst bereichernd und fruchtbar erwiesen.

An den gemeinsamen Sitzungen werden nicht nur standespolitische Themen, Richtlinien und Weisungen besprochen. Die SAPP ist überschaubar klein und erlaubt den unkomplizierten fachlichen Erfahrungsaustausch anhand von klinischen Beispielen.

Als besondere Aufgabe fällt es der SAPP zu, das wissenschaftliche Programm der nächsten Jahresversammlung der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie zu gestalten. Das Komitee, bestehend aus Praktikern, Spitalärzten und Forschern aus den verschiedenen Regionen der Schweiz, hofft, den Teilnehmern ein nützliches, interessantes und abwechslungsreiches Programm präsentieren zu können.

Carmen Casaulta Aebischer, Bern

Adresse der Autorin:

Dr. Carmen Casaulta Aebischer
 Universitäts-Kinderklinik
 Inselspital
 3010 Bern
 E-Mail: carmen.casaulta@insel.ch

Pneumologie pédiatrique

Désignation du titre:	Formation approfondie en pneumologie pédiatrique
Société de discipline:	Groupe de travail de pneumologie pédiatrique (SAPP)
Porteurs du titre:	77 dont 21 porteurs du titre
Présidente 2002:	Carmen Casaulta Aebischer, Bern
Site internet:	www.kinderlunge.ch
Activité principale actuelle:	Elaboration du concept de formation continue, de directives thérapeutiques
Recherche:	Swiss pediatric respiratory research group

Description brève:

Les maladies pulmonaires pédiatriques sont fréquentes et font l'objet de nombreuses consultations aussi bien chez le praticien qu'en clinique. Le but principal de notre groupe de travail, qui compte en ses membres aussi bien des pédiatres praticiens que des hospitaliers, est de promouvoir la meilleure prise en charge et la meilleure thérapie aux patients atteints de maladies pulmonaires. Cela implique que les recommandations thérapeutiques et la prise en charge soient constamment vérifiés et si nécessaire adaptés aux besoins quotidiens et aux nouvelles connaissances issues de la recherche.

La spécialité, définie comme formation approfondie fait partie du sous-groupe des spécialités de la société suisse de pédiatrie. C'est pour cette raison que les guidelines et les recommandations pour la formation pré- et post-graduée, qui sont élaborées par un groupe de 4 membres de la société composé de praticiens et d'universitaires, sont coordonnées à celles des autres groupes de la SSP. Ces dernières années, sur une initiative commune des bernois et des zurichois, un groupe de recherche en pneumologie pédiatrique s'est développé. Ce groupe nommé Swiss Pediatric Pulmonology Research Group s'intéresse à des sujets tels que l'immu-

nologie, la physiologie et l'épidémiologie entre autres. Il se réunit régulièrement pour présenter des projets scientifiques et/ou pour rassembler des idées concernant des projets individuels ou communs. Ces réunions communes se montrent très enrichissantes et fructueuses.

Lors des réunions de la société, nous n'abordons pas seulement des questions de politique professionnelle, de recommandations ou de prise de position, mais le côté restreint du groupe nous permet d'échanger de manière conviviale nos expériences de spécialistes sur la base de d'exemples cliniques.

Comme tâche particulière, il revient à la société de mettre sur pied le programme scientifique de la prochaine assemblée annuelle de la Société suisse de Pédiatrie. Le comité, composé de praticiens, d'hospitaliers et de chercheurs de toutes les régions de Suisse espère pouvoir offrir aux participants un programme utile, intéressant et varié.

Carmen Casaulta Aebischer, Berne

Carmen Casaulta Aebischer, Berne

Traduction: S. Guinand, Genève

Adresse de l'auteur:

Dr Carmen Casaulta Aebischer
 Universitäts-Kinderklinik
 Inselspital
 3010 Bern
 e-mail: carmen.casaulta@insel.ch