



# Übergänge erforschen und begleiten





## Impressum

### Herausgeber:

Forschungszentrum für das Kind  
Kinderspital Zürich - Eleonorenstiftung  
Steinwiesstrasse 75  
8032 Zürich  
fzk@kispi.uzh.ch

### Redaktionsleitung dieser Ausgabe:

Redaktionskommission:  
Prof. Dr. David Nadal  
Rosmarie Meister  
Dr. Christoph Rutishauser  
Susanne Staubli  
Marco Stücheli

### Beratung, Konzept und Redaktion:

Prof. Dr. Peter Stücheli-Herlach,  
Stücheli Kommunikation, Meilen

### Journalistische Textbeiträge:

Andrea Six, NZZ am Sonntag  
Marco Stücheli, Kinderspital Zürich

### Bilder:

Gabriela Acklin, Kinderspital Zürich  
Valérie Jaquet, Kinderspital Zürich

### Layout:

Susanne Staubli, Kinderspital Zürich

### Druck:

Druckerei Robert Hürlimann, Zürich

### Auflage:

7'000 Exemplare

Das Forschungsmagazin erscheint in regelmässigen Abständen und vermittelt einen Einblick in die wissenschaftliche Tätigkeit des FZK.

Das Kinderspital Zürich dankt allen Autorinnen und Autoren, Patientinnen, Patienten und Eltern, die einen Beitrag an diese Publikation geleistet haben! Aus Gründen der leichteren Lesbarkeit wird auf eine durchgehende geschlechtsspezifische Differenzierung verzichtet. Entsprechende Begriffe gelten im Sinne der Gleichbehandlung für beide Geschlechter.

**Titelfoto:** Das Bild zeigt Verena, deren Geschichte auf den Seiten 2-5 erzählt wird.

## Inhalt

■ <b>Für unsere Patienten</b>	Editorial von David Nadal	1
■ <b>Verenas Herzfehler und ihr Lebensweg</b>	Feature von Marco Stücheli und Emanuela Valsangiacomo	2
■ <b>Verstehen, behandeln, begleiten</b>	Gespräch mit Christoph Rutishauser	6
■ <b>Der zu frühe Übergang</b>	Forschungsbericht von Bea Latal und Vera Bernet	10
■ <b>Mit Diabetes leben</b>	Forschungsbericht von Eugen Schoenle	11
■ <b>Ohne Windeln erwachsen werden</b>	Forschungsbericht von Rita Gobet	13
■ <b>Von Übergängen fasziniert</b>	Ein Portrait von Marco Stücheli	14
■ <b>Muttersein dank starkem Willen</b>	Portrait von David Nadal	16
■ <b>Schwerste Entscheidungen</b>	Forschungsbericht von Eva Bergsträsser	19
■ <b>Seltene Krankheiten früh erfassen</b>	Forschungsbericht von Matthias Baumgartner	20
■ <b>Erwachsen werden mit Cystischer Fibrose</b>	Forschungsbericht von Alexander Möller	21
■ <b>Preise und Ehrungen für FZK-Forschende 2011</b>		22
■ <b>Das Hin und Her zwischen Krankheit und Tod</b>	Schlusswort von Brigitte und Ueli Huber-Jordi	23

# Für unsere Patienten

**Editorial von Prof. Dr. David Nadal,  
Direktor des Forschungszentrums  
für das Kind (FZK)**

Babys, Kinder und Jugendliche erleben so manchen Übergang: Den Eintritt in die Welt, die Schritte des Lernens, der Krankheit und der Heilung, den Beginn der Pubertät und später des Erwachsenseins. Solche Übergänge sind für sie entscheidend: Immer werden Weichen für die körperliche, psychische und soziale Entwicklung und damit auch für das spätere Leben gestellt.



## **„Wissen, das Patienten hilft“**

Übergänge sind deshalb ein wichtiges Thema der Forschung und der klinischen Behandlung und Betreuung. Unser diesjähriges Forschungsmagazin zeigt Ausschnitte aus dieser Tätigkeit. Der Adoleszenten-Mediziner Christoph Rutishauser erläutert die Vielfalt und Komplexität von Übergängen. Zwei Portraits erzählen die Geschichte des Zusammenwirkens von Forschenden und Patienten. Forschungsberichte vermitteln einen Einblick in die Suche nach neuem Wissen, das Patienten hilft. Das Schlusswort gehört einem Elternpaar, das zusammen mit seinem Sohn verschiedene Übergänge während zehn Jahren erlebte – auch den letzten Übergang in den Tod.

## **„Auf Zusammenarbeit angewiesen“**

So lange es Krankheit und Leiden gibt, so lange lässt unsere Forschung nicht nach. Das gilt auch für das Thema der Übergänge. Dass wir dabei auf die Zusammenarbeit zwischen den Disziplinen, mit den Patienten und ihren Familien sowie mit anderen Forschungsstätten angewiesen sind, belegt das Magazin eindrücklich. Es zeigt zudem, dass nützliche Forschung nur dank ausserordentlicher Beiträge auch finanzieller Art erfolgreich sein kann. Für die entsprechende Unterstützung bedanken sich alle Forschenden bei den Patienten, Angehörigen, Mitarbeitenden, Politikern und Gönnern.

A handwritten signature in black ink, which appears to read "David Nadal".

# Verenas Herzfehler und ihr Lebensweg

**Sie wurde mit einem Herzfehler geboren. Schon in den ersten Lebenstagen musste sie erstmals operiert werden. Mittlerweile ist das Mädchen herangewachsen und geht zur Schule. In ihrem bisherigen Leben mussten sie und ihre Familie zahlreiche Übergänge erleben und bewältigen. Wir besuchten sie am Pfäffikersee.**

Feature von Marco Stücheli und Emanuela Valsangiacomo Büchel\*



**Vor einigen Jahren bereitete ihr Gesundheitszustand den Eltern grosse Sorgen. Heute ist Verena ein aufgewecktes Mädchen.**

„Was für ein Kinderparadies!“ schiesst es aus uns heraus, als wir vor dem Haus der Familie Malzer\*\* stehen. Die moderne Siedlung mit Einfamilienhäusern liegt nicht weit vom Ufer des Pfäffikersees entfernt. Und sie scheint für Kinder und Eltern der ideale Ort zu sein, idyllisch, in sich geschlossen und kinderfreundlich. Während uns Frau Malzer\*\* die Türe öffnet, spielen Verena\*\*, ihre Schwester Anna\*\* und ein Nachbarmädchen im Hintergrund.

Spiel und Spass werden jedoch umgehend unterbrochen, um einen ersten Augenschein von den Gästen aus dem Kinderspital zu nehmen. Mit Kulleraugen und einem aufgeweckten Lächeln begrüsst uns die hübsche Verena – wenn auch vorerst etwas zurückhaltend. Sie weiss genau, dass wir nur wegen ihr und ihrer aussergewöhnlichen Geschichte hier sind.

## Von der Sorglosigkeit in die Extremsituation

Verena hat eine lange und aufreibende Krankengeschichte hinter sich. Begonnen hat der Leidensweg wenige Tage nach der Geburt. Zu Hause bemerkte die Mutter, welche selbst Ärztin ist, dass ihre Tochter beim Trinken von der Brust grosse Mühe hatte und auch unruhig war. Ein solches Verhalten war ihr neu, denn Verenas älterer Bruder hatte sich anders verhalten. Bei einer routinemässigen Untersuchung in den ersten Lebenstagen entdeckte der behandelnde Arzt ein „merkwürdiges“ Herzgeräusch. Der darauf folgende Herzultraschall beim Experten förderte den Befund eines Herzfehlers zu Tage. Als die Mutter ein IV-Formular auf dem Tisch des Arztes erspähte, wusste sie augenblicklich, dass nun alles anders

werden würde. Verenas Herzen fehlte eine ganze Kammer. Ein Schock für die Eltern.

Nach der sofortigen Zuweisung ins Kinderspital ging alles Schlag auf Schlag. Nach sechs Lebenstagen musste sich Verena zum ersten Mal einer Herzoperation unterziehen – ein Übergang vom sorglosen Leben in eine Extremsituation. Die Mutter erinnert sich, dass sie sich Sorgen machte, da sie selbst davon ausging, dass Verenas Herzfehler irreparabel sei.

„Ein Säugling, so winzig, und dann ein so dramatischer Eingriff ins Herz – hoffentlich geht alles gut!“ So habe sie in Gedanken zu sich geredet, berichtet die Mutter heute. Im Nachhinein ist sie froh, dass sie die Diagnose nicht schon vor der Geburt erhalten hatte. So konnte sie sich auf die Geburt konzentrieren und musste sich nicht schon im Vorfeld mit schwierigen Fragen und Verlustängsten auseinandersetzen.

## Schweigen und staunen

Später in der ersten Hälfte des ersten Lebensjahres war eine weitere Operation am offenen Herzen nötig, was zu erneuten massiven Verlustängsten bei der Mutter führte. 80 Prozent Überlebenschancen räumten die Chirurgen

\*PD Dr. med. Emanuela Valsangiacomo Büchel ist Leitende Ärztin Kardiologie am Kinderspital Zürich.

\*\*Namen für diesen Beitrag geändert, die Familie ist der Redaktion bekannt.





### Sportliche Aktivitäten sind keine Selbstverständlichkeit für herzkranke Patienten. Hier setzt Verena zum Torschuss an - Volltreffer!

dem Mädchen ein. Und wieder waren sie da, die Sorgen. Die Mutter war froh darüber, dass ihr Mann nicht auch in der Medizin tätig ist. Denn sie selber sei eher pessimistisch eingestellt gewesen, während ihr Mann auf die Prognosen gelassen und positiv reagiert habe.

Mit zweieinhalb Jahren stand dann eine weitere, dritte Operation an. Nach diesem Eingriff liess die Erholung länger auf sich warten. Die Mutter hatte ein ungutes Gefühl, als sie abwechselnd mit dem Vater Verena auf der Intensivstation betreute. „Wenn sie von Tag zu Tag keine Verbesserung feststellen können, werden sie nervös“, erinnert sich die Mutter heute. Drei Monate später fand sich der Grund: Die lin-

ke Lungenarterie wurde während der Operation zerdrückt. Im Herzkatheter wurde versucht, das Gefäss wieder zu öffnen, was leider nicht gelang, da es vollständig vernarbt war. Eine vierte Operation wurde nötig. Leider brachte auch diese Operation nicht den gewünschten Erfolg: Verena wäre dabei fast verblutet. Es folgten etliche Herzkatheterinterventionen, die endlich die Gefässsituation stabilisierten.

Obwohl Verenas Leben in den ersten Jahren schon mehrfach am seidenen Faden gegangen und die Eltern bange Stunden erlebt hatten, geht die Familie mittlerweile sehr souverän mit der Krankheit und den damit verbundenen Einschränkungen um. Die Mutter wirkt

ruhig, besonnen. Dieses Verhalten hat sich auch auf Verena und ihre Schwester übertragen. Ab und zu schaut das Mädchen bei uns am Tisch vorbei und will wissen, worüber wir reden. Das verschmitzte Lächeln lässt uns jedoch vermuten, dass die clevere Neunjährige die Antwort schon selber weiss. „Wir sprechen über dich, und gerade hatten wir es davon, dass du bei der vierten Operation fast gestorben wärst“, sagt die Mutter. „Genau! Und dann habe ich Opa und Lisa\* gesehen!“ erinnert sich Verena. Die Mutter ergänzt, dass genau zu dieser Zeit der Grossvater und eine Freundin, diese ebenfalls infolge eines Herzfehlers, gestorben seien. Wir schauen uns an, schweigen und staunen.

## Übergang in ein Leben mit angeborenem Herzfehler

Phasen des Übergangs (Transition) sind im Leben eines Patienten mit angeborenem Herzfehler und für dessen Familie besonders anspruchsvoll und bedeutsam. Im Falle einer solchen Diagnose ist es fast zur Selbstverständlichkeit geworden, dass die Kinder überleben und heranwachsen können. Als Folge davon sind andere Aspekte wie die Erhaltung der Lebensqualität und die Optimierung der Transition ins Zentrum des Interesses gerückt. Für beides ist eine gute medizinische und psychosoziale Betreuung entscheidend.

### Die erste Transition

In mehr als der Hälfte der Fälle ist eine pränatale Diagnose des Herzfehlers möglich. Sie konfrontiert die Eltern schon vor der Geburt mit der Erkrankung ihres Kindes. Dies hat einerseits medizinische Konsequenzen; so muss etwa die Geburt an einem Zentrumsspital geplant werden. Es hat andererseits auch positive Auswirkungen, können die Eltern doch ein Verständnis des Herzfehlers entwickeln, sich mit den Behandlungsperspektiven auseinander setzen und die Struktur des Kinderspitals kennen lernen. Im Vergleich zu Fällen, in denen die einschneidende Diagnose wenige Tage nach der Geburt plötzlich gestellt wird (siehe unseren Bericht), lässt sich auf diese Weise der Stress bei der Geburt mindern. Die Eltern können sich dadurch besser auf die menschliche Begleitung ihres Neugeborenen konzentrieren. Dennoch kann es für die Eltern zur Herausforderung werden, die ersten Lebens-

monate ihres Kindes im Spannungsfeld zwischen der fürsorglichen Liebe und den Verlustängsten zu verbringen. Der Aufbau einer elterlichen Bindung in dieser Zeit gestaltet sich nicht einfach: Die Integrität und das Überleben des Säuglings sind durch die notwendigen invasiven Behandlungen (chirurgische Eingriffe, Herzkatheter, Leben auf der Intensivstation) immer wieder gefährdet.

### Netzwerke zur Begleitung

Andere Momente der Transition sind die Zeit der Einschulung, die Pubertät, die Berufsfindung und der Eintritt ins Erwachsenenleben. Sie prägen das Leben der Patienten und ihrer Familien und müssen sorgfältig geplant und umsichtig begleitet werden. Am Kinderspital Zürich existieren interdisziplinäre klinische Netzwerke und Forschungsprojekte, die sich mit der gesamten Spanne der Transitionen von der pränatalen Zeit bis zum Erwachsenenalter auseinandersetzen. Die klinische Forschung der letzten Jahre hat zu einer Verbesserung der Diagnostik und der Behandlung der angeborenen Herzfehler geführt. Multidisziplinäre und damit auch berufsübergreifende Teams erfassen und begleiten diese Fortschritte. Das Betreuungskonzept für diese Kinder ist ein Beispiel für die dabei erbrachten Leistungen. An ihm sind Spezialistinnen und Spezialisten der Kinderkardiologie, der Neonatologie, der Intensivmedizin, der Geburtshilfe, Psychiatrie, Entwicklungs pädiatrie und Pflege sowie verschiedene Therapeuten beteiligt.

## Wichtiger Übergang zur Schule

Als wichtigen Übergang sieht die Mutter den Schuleintritt von Verena – und nicht etwa die Geburt oder die Grenzerfahrungen zwischen Tod und Leben. Der Schuleintritt sei erstaunlich unaufgeregt und reibungslos verlaufen. Natürlich seien Gespräche mit Lehrern nötig gewesen: Man tendiere als Aussenstehender dazu, ein herzkrankes Kind mit Samthandschuhen anzufassen. Dies gelte auch für Eltern von Kolleginnen und Kollegen. Sobald es um Übernachtungen gehe, seien die jeweils anderen Eltern besorgt wegen

der Medikamentenabgabe, erklärt die Mutter und zeigt Verständnis dafür. Bis heute muss Verena am Morgen drei verschiedene Pillen, am Mittag eine Flüssigkeit und Abends vier weitere Pillen und eine zusätzliche Flüssigkeit zu sich nehmen. Ein bisschen „Himbo“ macht die bittere Flüssigkeit erträglich; an die Tabletten hat sich Verena unlängst gewöhnt.

Ausserordentliche Probleme habe es nie gegeben. Natürlich sei es von Zeit zu Zeit nötig gewesen, kleinere geschwisterliche Raufereien zu unterbinden, da Verena Blutverdünner neh-

men muss und Schläge in den Bauch deshalb schwerwiegende Folgen hätten.

## Freunde, Charme und Intelligenz

Verena hat sich bestens in der Schule integriert. Sie hat viele Freunde, Zukunftspläne und ist auch sonst ein völlig normales Kind geworden. Vielleicht ist sie etwas zierlicher als die Gleichaltrigen; dieses Defizit gleicht sie jedoch gekonnt mit viel Charme und Intelligenz aus. Ihre körperlichen Grenzen erreicht sie zwar früher als





### Ein starkes Team - Verena mit ihrer jüngeren Schwester und der Lieblingspuppe beim Posieren im Kinderzimmer.

andere Kinder. Aber bis dahin geht sie zusammen mit ihren Freunden, sei es nun beim Fahrradfahren, Wandern oder beim Herumrennen im Quartier. Eine weitere wichtige Lebensphase beginnt schon bald, und zwar mit dem Eintritt in die Pubertät. Auch diesem Übergang sieht die Mutter mit Gelassenheit entgegen. „Wir können keine Prognosen stellen und möchten das auch nicht, da Verenas Fall einzigartig ist. Es ist mir bewusst, dass eine Transplantation nicht möglich sein wird, da die Lungengefäße lädiert sind.“

#### Lockerheit hat sich bewährt

Die Zukunft möchte die Familie auf sich zukommen lassen. Das gleiche gilt für die Frage, ob Verena einmal selber Kinder kriegen kann. Die Eltern haben

sich dazu entschlossen, das Kind unbeschwert leben zu lassen und es nicht täglich mit solchen Erwägungen zu belasten. Diese Lockerheit hat sich augenscheinlich bewährt, denn man merkt Verena ihre Geschichte nicht an. Auch die unzähligen Termine am Kinderspital, um Kontrollen vorzunehmen, belasten das Mädchen wenig. Gerade beim letzten Mal hat sie zwei Kolleginnen mitgenommen, um ihnen zu zeigen, was dort vor sich geht. Negative Erinnerungen weckt lediglich eine schmerzhaft Blutentnahme am Handrücken. Nachtragend ist sie aber nicht: nur würde sie nicht mehr die Hand halten, erzählt sie in bestimmtem Ton.

Zum Schluss mischt sie sich doch nochmals ins Gespräch ein – dann nämlich, als sie die Buchstaben „MRI“ hört. Sie wendet sich direkt an die anwesen-

de Ärztin: „Aufs MRI habe ich keine Lust und vor allem nicht am Dienstag. Sonst verpasse ich das Turnen bei Frau Schuler\*, und das wäre schade!“ Die Mutter relativiert: „Verena, nächstes Jahr ändert sowieso dein Stundenplan, und vermutlich wird es erst im November so weit sein“. Wie aus der Pistole geschossen kommt darauf die Antwort: „Dann doch lieber am Dienstag und zwar bald, was erledigt ist, ist erledigt“.

Wir sind uns einig: Das ist eine gute Einstellung. Weiter so Verena, und alles Gute!

# Verstehen, behandeln, begleiten

**Wenn chronisch kranke Jugendliche den Weg in die Erwachsenenmedizin finden sollen, müssen sie Ängste, Hemmschwellen und Schwierigkeiten überwinden. Ein Spezialist für Jugendmedizin gibt Auskunft über seine Erfahrungen und Modelle der Behandlung und Begleitung.**

Gespräch mit **Christoph Rutishauser\***, von **Andrea Six**

**Herr Rutishauser, ist der Wechsel eines kranken Jugendlichen vom Kinderarzt zum Erwachsenenmediziner ein Sprung ins kalte Wasser?**

Christoph Rutishauser: Ja, leider ist das zu häufig der Fall. Idealerweise sollte der Übergang in die Erwachsenenmedizin – wir nennen das „Transition“ – für Jugendliche mit einer chronischen Erkrankung ein fließender Prozess sein. Diese Phase sollte langfristig geplant sein und Jahre vor dem endgültigen Wechsel beginnen. Bei der Wahl des genauen Zeitpunkts müssen Pädiater die individuellen Umstände des Patienten berücksichtigen. Grundsätzlich unterstützt der Kinderarzt den Jugendlichen, selbstständig seinen Weg zu machen und Vertrauen zum neuen Arzt aufzubauen. Ziel sollte sein, dass der junge Mensch mit Diabetes oder Asthma, der das Kinderspital verlässt, in der Erwachsenenmedizin auch tatsächlich ankommt. Bei bis zu 30 Prozent der Patienten mit chronischen Leiden verschlechtert sich aber während des Wechsels die Krankheit, teils mit irreversiblen Folgen. Das ist besorgniserregend und bietet viel Potenzial zur Optimierung.

**Welche Entwicklungen zeichnen sich denn in dieser Patientengruppe ab?**

Die Zahl der Patienten, die einen Übergang in die Erwachsenenmedizin schaffen müssen, wächst stark. Denn dank medizinischer Fortschritte ist die Kindersterblichkeit enorm gesunken. Das ist erfreulich; es bedeutet aber, dass heute mehr Menschen mit einem chronischen Leiden das Erwachsenenalter erreichen. Beeindruckendes Beispiel dafür ist die Cystische Fibrose: An den schweren Formen sind die Patienten früher als Kind verstorben. Heute haben die Betroffenen eine Lebenserwartung von über 35 Jahren. Die Gestaltung der Transition hält aber mit dieser positiven Entwicklung noch nicht mit. Das zeigt unsere aktuelle Studie mit 372 chronisch kranken Jugendlichen und ihren Eltern: Von den Befragten, die den Wechsel vollzogen haben, erklärt jeder Vierte, unzureichend vorbereitet worden zu sein. Zu oft werden jugendliche Patienten vom Kinderarzt verabschiedet, kommen aber nie beim Erwachsenenmediziner in der Sprechstunde an. Die Hemmschwelle ist zu gross. Mehr Information im richtigen Moment würde die Ängste von Jugendlichen und Eltern mindern.

**Die Folgen gescheiterter Übergänge**

**Welche Gefahren birgt eine misslungene Transition?**

Fasst der chronisch kranke Jugendliche kein Vertrauen in den Erwachsenenmediziner, können die medizinischen Folgen dramatisch sein. Ein gut betreuter Patient mit Diabetes etwa, der den neuen Arzt meidet, fühlt sich in kritischen Situationen hilflos. Es kommt zur Verschlimmerung der Krankheit. Ein anderes Beispiel: Die Lungenfunktion eines Asthmatikers wird schlechter, da er seine Medikamente nicht anpassen lässt. Ich habe erlebt, dass Patienten, denen der Wechsel nicht gelang, erst wieder auf der Intensivstation mit einem Arzt sprachen. Auch negative psychosoziale Folgen treten ein, wenn es dem Jugendlichen misslingt, in der Medizin der Erwachsenen Fuss zu fassen. Frustration und Resignation entstehen und wirken der zuvor geförderten Eigenverantwortung entgegen. Teenager mit Fettsucht nehmen plötzlich 30 Kilo an Gewicht zu, weil ihnen die gewohnte Unterstützung fehlt. Der Erfolg von Jahren ist zerstört. Misserfolg, Depression oder soziale Isolation sind dann ebenso schlimme Konsequenzen wie die medizinischen Folgen

\*Dr. med. Christoph Rutishauser leitet den Fachbereich für Adoleszentenmedizin der Medizinischen Klinik am Kinderspital Zürich.





**"Die Transition in die Erwachsenenmedizin muss mit Patient und Eltern langfristig geplant werden":  
Adoleszenten-Mediziner  
Christoph  
Rutishauser**

des Übergewichts. Letztlich also hat eine misslungene Transition so auch Auswirkungen auf die Gesundheitskosten.

### **Die eigentliche ärztliche Kunst**

#### **Wie können solche Übergänge erfolgreicher gestaltet werden?**

Wichtig ist, dass Fachpersonen die Ängste der Jugendlichen und ihrer Familien erahnen. Das Antizipieren von Unsicherheiten ist in Phasen des Übergangs von enormer Bedeutung. Zentral ist zudem die sorgfältige Vorbereitung. Das gilt nicht nur für die Transition chronisch kranker Jugendlicher, sondern beispielsweise auch für den Übergang von einem erfolglosen Heilungsversuch zu einer palliativen Behandlung. Ebenfalls eine sorgsame Planung benötigt der Übergang vom Leben im Bauch der Mutter zum Leben nach der Geburt: Entdeckt ein Arzt eine Fehlbildung beim Kind im Mutterleib, wird er die Behandlung des Neugebo-

renen planen und die Komplikationen im Voraus abschätzen. Medizinische Risiken zu beurteilen, ist nur der halbe Weg: Das behandelnde Team muss sich in die Ungewissheit und die Angst der Eltern einfühlen und angemessen reagieren. Das ist die eigentliche ärztliche Kunst.

#### **Woher kommen diese Ängste vor Veränderungen?**

Gerade im medizinischen Bereich können angesichts von Veränderungen tiefe existenzielle Ängste aufkommen. Ist ein Kind nach einem Unfall von maschineller Beatmung abhängig, kann der Übergang zur Spontanatmung ein heikler Schritt sein. Irgendwann muss der kleine Patient versuchen, selbst zu atmen – und Kind und Eltern müssen sich diesem Moment stellen. Ganz anders die jugendlichen Patienten: Sie befinden sich altersbedingt ohnehin in einer Phase des Übergangs mit vielen Unsicherheiten. Hinzu kommt häufig die erstmalige Erkenntnis, was die eigene, lebenslange Krankheit

bedeutet. Da kann die Sehnsucht nach einem Verharren im Gewohnten grösser sein als das Streben nach einem Neubeginn.

### **Rebellion gegen das Leiden**

#### **Sind Jugendliche also ganz besondere Patienten?**

Im Jugendalter verändern sich der Körper, der Gefühlshaushalt und die soziale Orientierung. Jugendliche haben ein noch grösseres Bedürfnis als Kinder, von Altersgenossen akzeptiert zu werden. Kinder flüchten sich bei sozialen Misserfolgen in die Familie. Für Jugendliche, die sich gerade von den Eltern lösen, ist dieser Weg nicht angemessen. Berufliche Anforderungen führen zu zusätzlichem Druck. Prallen diese Unsicherheitsfaktoren aufeinander, kann es bei kranken Jugendlichen zu einer Rebellion gegen ihr Leiden kommen. Sie wollen sich endlich einmal "normal" fühlen. Das Rebellieren wird dann problematisch, wenn etwa

ein Epileptiker Therapien halbherzig durchführt oder ein Diabetiker durch vorgetäuschte Blutzuckerprotokolle dem Arzt den schlechten Gesundheitszustand verschweigt.

### ***Dann kommt der Wechsel in die Erwachsenenmedizin im falschen Augenblick?***

Falsch wäre es, die Übergabe zum Erwachsenenmediziner dann abzuschliessen, wenn der Jugendliche bei der Therapie gerade rebelliert oder wenn es in der Lehrstelle kriselt. Dann müssen erst wieder Vertrauen und Stabilität geschaffen werden. Den richtigen Moment zu finden – das ist eine Herausforderung!

### ***Und im richtigen Moment muss auch das Umfeld des Patienten mithelfen?***

Anders als bei kleinen Kindern vergisst man bei selbstständigen, jugendlichen

Patienten leicht, die Eltern mit einzubeziehen. Sie müssen aber darauf vorbereitet sein, dass der Jugendliche jetzt mehr Verantwortung für seine Krankheit übernimmt. Wenn die vermehrte Eigenverantwortung dann nicht sofort perfekte Ergebnisse zeitigt, dürfen sie nicht erschrecken.

### ***Ist denn die Behandlung durch den Erwachsenenmediziner so ganz anders?***

Ein Arzt für Erwachsene geht von der Eigeninitiative des Patienten aus – davon also, dass dieser sich selbst meldet oder selber nachfragt. Das müssen wir mit den Jugendlichen trainieren. Zudem konzentrieren sich manche Ärzte mehr auf ein bestimmtes Organ, als dass sie einen umfassenden Blick auf den ganzen Menschen werfen würden. Aber gerade bei Jugendlichen beeinflussen das psychosoziale Umfeld, die schulische Leistung oder die beginnende Sexualität den Eifer,

bei der Therapie mitzumachen. Mit einem altersgerechten, vertrauensbildenden Umgang findet man schnell heraus, warum etwa ein Asthmatiker plötzlich raucht. Da können manche Erwachsenenmediziner etwas von der Pädiatrie lernen.

## **Protokolle der Transition**

### ***Was fehlt Ihnen noch, um die Transition künftig erfolgreicher zu gestalten?***

Neue Studien werden zeigen, wie die Transition effizient und so wenig belastend wie möglich zu gestalten ist. Diese Studien müssen interdisziplinär und interprofessionell angelegt sein, damit wir herausfinden können, wie gesamte Teams den Übergang tragen und gestalten. Medizinische oder soziale Risikofaktoren, die den Wechsel gefährden, würden so aufgedeckt. Aus diesem umfassenden Bild lassen sich Protokolle für die Transition weiter entwickeln. Mit einem solchen Protokoll könnte das Team dann den Verlauf eines Übergangs überprüfen – vergleichbar mit einem Piloten, der vor dem Abflug seine Checkliste durchgeht. Das klingt aufwändig, würde sich aber letztlich auszahlen, da ein misslungener Übergang grosse Kosten verursacht.

**Christoph Rutishauser: "Die schrittweise Förderung von Eigenverantwortung des jugendlichen Patienten für seine Behandlung ist Voraussetzung für eine erfolgreiche Transition."**



### Modelle der Transition am Kinderspital Zürich

Am Kinderspital Zürich sind in den letzten Jahren Modelle der Behandlung und Betreuung von jugendlichen Patienten am Übergang von der Kinder- in die Erwachsenenmedizin entwickelt und erprobt worden. Einige Beispiele dafür:

- **Rheumatologie, Handchirurgie, neuromuskuläres Zentrum, Kardiologie:** Gemeinsame Adoleszenten-Sprechstunde der pädiatrischen Spezialisten mit den Spezialisten des Universitätsspitals Zürich zur Planung der Transition.
- **Nephrologie (Nierenheilkunde):** Strukturiertes Programm mit jährlichem Wechsel von Gruppen jugendlicher Patienten in die Erwachsenen-Nephrologie des Universitätsspitals Zürich in Begleitung einer pädiatrischen Fachperson.
- **Stoffwechselkrankheiten:** Monatliche Fallbesprechungen der Spezialisten aus Pädiatrie und Erwachsenenmedizin; Patienten in komplexen Situationen begleitet der Pädiater zur Erstkonsultation am Universitätsspital Zürich.
- **Hämophilie (Bluterkrankheit):** Wiederholte Begleitung der jugendlichen Patienten durch eine pädiatrische Fachperson in die Hämatologie des Universitätsspitals Zürich; der Zeitpunkt des Wechsels wird individuell, aber gemeinsam mit allen Beteiligten festgelegt.
- **HIV-Infektion:** Enge Zusammenarbeit mit auf HIV spezialisiertem Infektiologen für Erwachsene in der Praxis, bei Bedarf unter Zusammenarbeit mit der Klinik für Infektiologie und Spitalhygiene des Universitätsspitals Zürich. Die Patienten lernen den übernehmenden Arzt vor dem eigentlichen Transfer kennen.



**Übergänge sind mit Reisen vergleichbar: Patienten lassen etwas zurück - und nehmen doch auch etwas mit.**

# Der zu frühe Übergang

**Frühgeborene Kinder benötigen nicht nur eine medizinische Betreuung, sondern auch einen menschlich und emotional glückenden Empfang durch Eltern und Familien. Diesem Umstand tragen Betreuungskonzepte in der Neonatologie Rechnung.**

Forschungsbericht von Bea Latal und Vera Bernet\*

Lisa erblickt im siebten Monat, also nach nur 28 Wochen Schwangerschaft, das Licht der Welt. Die Schwangerschaft mit ihr war zunächst problemlos verlaufen. Die Eltern hatten sich auf ihr zweites Kind gefreut, und auch der ältere Bruder Jan war voller Vorfreude gewesen. Dann stellten sich in der 27. Schwangerschaftswoche Wehen ein; sie kamen trotz wehenhemmender Medikamente nicht zum Stillstand. Mutter und Kind wurden in ein Zentrumsspital verlegt. Und nach einer Lungenreifungsinduktion wird das Mädchen mittels Kaiserschnitt zur Welt gebracht. Es atmet anfänglich recht gut, erschöpft sich dann aber und muss für drei Tage beatmet werden. Auch bekommt es Infusionen. Und die Herzaktionen, Hirnströme und die Sauerstoffsättigung werden konstant überwacht.

## Ein Prozent Frühgeburten

So wie Lisa kommen circa ein Prozent aller Kinder in der Schweiz zur Welt, also viel zu früh und daher zu wenig vorbereitet auf das Leben ausserhalb des Mutterleibs. Das bedeutet, dass in der Schweiz jährlich rund 700 bis 800 Kinder vor der 32. Schwangerschaftswoche geboren werden und wegen ihrer Unreife auf intensivmedizinische Massnahmen angewiesen sind.

Da zu einem solchen Zeitpunkt alle Organe unreif sind, muss damit gerechnet werden, dass auch Probleme in allen Organfunktionen entstehen können. Das kann von einer geringeren Temperaturkontrolle der Haut bis zu einer fehlenden Verdauung im Darm reichen. Besonders gefürchtet sind Schädigungen des Gehirns, weil diese Langzeitfolgen nach sich ziehen, während andere medizinische Komplikationen wie Infektionen oder Ernährungsstörungen nach einer Behandlung oft geheilt sind. Der Fortschritt in der spitzenmedizinischen Betreuung hat dazu geführt, dass frühgeborene Kinder und deren unreife Organe optimal



**Neben der hochspezialisierten medizinischen Behandlung ist auch die emotionale und familienbezogene Sichtweise wichtig.**

betreut und behandelt werden können und dass das ungeborene Kind aber immer auch als menschliches, fühlendes Wesen wahrgenommen wird. Die Erkenntnis, dass auch Früh- und Neugeborene eine Schmerzempfindung haben und dass auch sie hören, hat sich erst in den letzten zwanzig Jahren durchgesetzt.

## Betreuungskonzepte der Neonatologie

Diese Erkenntnis ist in das Betreuungskonzept von Neonatologie-Zentren in Spitälern eingegangen. Am Kinderspital Zürich wird beispielsweise das Schmerzempfinden von Frühgeborenen mit einer angepassten Schmerzskala gemessen. Zudem wird ebenso auf eine lärmarme Umgebung geachtet wie auf eine frühe physische Kontaktaufnahme mit den Eltern („Kangaroo-Methode“). Dies trägt wesentlich dazu bei, dass eine Eltern-Kind-Bindung entsteht und damit die Basis für eine positive Beziehung gelegt werden kann. Dies ist deshalb wichtig, weil die Zeit der Vorbereitung auf das neue Kind auch für die Eltern zu kurz ist, die meisten Mütter von Schuldgefühlen geplagt sind und durch die medizinische Betreuung wenig mit dem Kind interagieren können, weshalb sie sich in der Folge auch nutzlos

\* PD Dr. med. Bea Latal ist Leitende Ärztin und Co-Leiterin der Abteilung Entwicklungspädiatrie, PD Dr. med. Vera Bernet ist Leitende Ärztin der Neonatologie und Stellvertretende Leiterin der Abteilung für pädiatrische Intensivmedizin am Kinderspital Zürich.



fühlen. Gleichzeitig ist es aber wichtig, dass das unreife Frühgeborene intensiv-überwacht wird. Zur kontinuierlichen Überwachung von Herzaktion, Sauerstoff-Sättigung und Temperatur hinzu gekommen ist die laufende Messung der elektrischen Aktivitäten des Gehirns. Diese erlaubt es, die Reifung des Gehirns ohne Eingriffe zu überwachen und Veränderungen wie beispielsweise Krampfanfälle frühzeitig zu erkennen. Zusätzlich fliessen neue wissenschaftliche Erkenntnisse in die Betreuung der Kinder ein. So werden neu Frühgeborene einem natürlichen Tag-Nacht-Rhythmus ausgesetzt, da gezeigt werden konnte, dass dies zu weniger Schreien und besserem Verhalten führt.

### Vom Spital in die Normalität

Wenn nach unterschiedlich langer Zeit das Kind und die Eltern nach Hause dürfen, erfolgt eine zweite Transition, nämlich der Übergang vom Spital in die Normalität. So sehr die Betroffenen diesen Schritt jeweils herbeisehnen, so sehr ist er auch mit Ängsten und Zweifeln und mit organisatorischem Aufwand für die Fortführung von medizinischen Massnahmen wie Magensonden, Wundpflege oder Gabe von Medikamenten verbunden. All das erfordert eine komplexe Planung zusammen mit Eltern, spitalexternen Pflegeorganisationen wie beispielsweise der Spitex und eine gute Absprache mit dem nachbehandelnden Kinderarzt. Um die Ängste der Eltern zu mil-

dern und den Übergang nach Hause zu erleichtern, werden manche Kinder in einen „Probeurlaub“ nach Hause gelassen. Wichtig bei dieser Transition ist auch, dass die Eltern genau wissen, an wen sie sich bei medizinischen oder psychischen Problemen wenden können. Hierbei ist die präzise Information über anstehende medizinische Kontrollen besonders wichtig.

Auch Lisa geht nach sieben Wochen Spitalaufenthalt nach Hause. Die ganze Familie holt sie im Spital ab, alle sind aufgeregt. Sie selbst schläft friedlich in ihrem „Maxicosi“, nachdem sie von ihrer Mutter gestillt worden ist – sie verpasst so ihren zweiten Schritt in die grosse Welt.

## Mit Diabetes leben

**Das Heranwachsen mit der Krankheit Diabetes stellt Kinder, Jugendliche und ihre Familien vor besondere Herausforderungen. Durch umsichtige Begleitung können diese aber bewältigt werden.**

### Forschungsbericht von Eugen Schoenle\*

Kinder mit Diabetes benötigen eine lebenswichtige Insulin-Ersatztherapie und einen genauen Plan, der die Verteilung der Kohlenhydrate auf die unterschiedlichen Mahlzeiten regelt. Um dieses – gerade bei Kindern oft sehr dynamische – Zusammenspiel von Insulin-Ersatz, Mahlzeitenplan und täglicher körperlicher Aktivität unter

Kontrolle halten zu können, braucht es zusätzlich auch vier bis sieben Kontrollen des Blutzuckers. Das erfordert jedes Mal einen kleinen Stich in den Finger. Dabei fühlt sich ein Kind oder Jugendlicher auch mit Diabetes gesund und ist ohne Einschränkung körperlich und geistig voll leistungsfähig.

### Qualität messen

Übergänge in der Betreuung von Kindern und Jugendlichen mit Diabetes zu gestalten, bringt nun aber verschiedene Aufgaben mit sich. Eine gute Qualität der Therapie ist dabei essentiell für den Langzeitverlauf der

\*Prof. Dr. med. Eugen J. Schoenle ist Leitender Arzt und Abteilungsleiter Endokrinologie/Diabetologie am Kinderspital Zürich.

Krankheit, die Lebensqualität und die Lebenserwartung. Und im Gegensatz zu vielen anderen chronischen Krankheiten können wir die Qualität der Langzeittherapie messen: Mit einem kleinen Fingerstich messen wir im Blut das glykosylierte Hämoglobin. Nach wenigen Minuten zeigt das Resultat in der Sprechstunde den Eltern und dem Kind wie eine Schulnote, wie gut der Diabetes in den letzten drei Monaten eingestellt war. Diese für die Betreuung sehr wichtige Qualitätskontrolle setzt natürlich Eltern und Kinder, aber speziell auch Jugendliche unter einen Leistungsdruck: Man muss und will gut sein, auch wenn es gelegentlich unter widrigen Umständen sehr schwierig oder fast nicht möglich ist, diese Konstanz über längere Zeit zu erbringen.

### Schlagartiger Übergang zu Beginn

Die Betreuung dieser Kinder und Jugendlichen ist deshalb vor allem in pädagogischer Hinsicht sehr anspruchsvoll. In der Betreuung eines Kindes kann man von drei Phasen mit jeweils einer Transition sprechen. Der erste und sehr wichtige Übergang ist jener bei der Diagnose eines „Typ 1 Diabetes“ beim Kind: Das weitere Leben dieses Kindes und auch der Familie verändert sich schlagartig. Die Aufgabe der Ärzte ist es jetzt, einen neuen Tagesablauf zu vermitteln, also einen neuen Alltag. Die zu lernenden Techniken (Insulin spritzen, Blutzucker messen, Ernährungsplan) sind dabei die kleinsten Hürden: Sie werden bald zur Routine, denn ab dem siebten oder achten Lebensjahr lernen viele Kinder innert weniger Tage selbständig zu spritzen. Den Blutzucker können oft auch Vier- bis Fünfjährige nach weni-

gen Tagen selbst bestimmen. Das Entscheidende zu Beginn der Krankheit ist die Vermittlung von Sicherheit im Alltag im Umgang mit dieser dynamischen Krankheit.

### Ein Kurs für Jugendliche

Die zweite Phase des Überganges ist jene von der Kindheit in die Pubertät, das heisst von der Diabetes-Betreuung durch die Eltern zu einer durch die Patienten selbst, typischerweise etwa im Alter von zwölf Jahren bei Knaben und bei Mädchen. In einer etwa fünftägigen ambulanten Schulung lernen die Jugendlichen noch einmal von Grund auf alles rund um den Diabetes, alles über die Ernährung, die Dosierungsregeln und die Ausnahmeregeln. Diesen Kurs absolvieren die Jugendlichen ohne Eltern, denn sie sollen ab jetzt die Eigenverantwortung vermehrt wahrnehmen können. Auch die Eltern müssen in dieser Phase lernen, sich von der Bühne in den Zuschauerraum zu versetzen. Diesen sehr wichtigen Schritt zur zunehmenden Autonomie des Patienten muss natürlich lange vorher mit den Eltern und dem betroffenen Kind besprochen, erklärt und geplant werden. Auch die Eltern müssen ihre neue Rolle lernen und deren Sinn verstehen.

In den allermeisten Fällen haben wir mit dieser Strategie Erfolg. Von wenigen Ausnahmen abgesehen nehmen die Jugendlichen ihre Verantwortung in der von den Fachleuten weltweit gefürchteten Pubertätszeit sehr gut wahr und sind darauf stolz. Das primäre Ziel einer guten Langzeit-Stoffwechself-Einstellung erreichen wir trotz einiger Ausnahmen recht gut – vor allem, wenn wir unsere Resultate international mit ähnlich grossen pädiatrischen

Diabetes-Zentren vergleichen. Das zeigt, dass neben der diabetologischen Expertise vor allem auch pädagogisches Vorgehen essentiell und in der Langzeitbetreuung solcher Kinder und Jugendlicher gefragt sind.

### Übergang ins Erwachsenenalter

Schliesslich erfolgt die Transition zu den Erwachsenen. Diese ist bei den von uns betreuten Patienten sehr einfach und unproblematisch. Da wir die Jugendlichen bereits seit der frühen Pubertät auf Selbständigkeit „trimmen“, ist der Übergang in die Erwachsenen-Diabetologie die logische Konsequenz für sie. Sie werden brieflich an Erwachsenenmediziner überwiesen mit dem Auftrag, die Patientin oder den Patienten in den nächsten zwei Monaten in die Sprechstunde aufzubieten. Mit den Jugendlichen besprechen wir diesen Übertritt bereits ab etwa dem 16. Altersjahr. Die Bestimmung des genauen Zeitpunktes überlassen wir dann meist den Betroffenen selbst. Oft macht es Sinn, den Lehrabschluss oder die Matura abzuwarten. Auch wenn wir die Jugendlichen zu diesem Zeitpunkt zuweilen bereits seit 15-18 Jahren kennen, erfolgt dieser „Abschied“ relativ nüchtern und emotionslos. Dies ist auch richtig, denn schliesslich sind diese jungen Erwachsenen volljährig, selbständig und eigenverantwortlich im Umgang mit ihrer Krankheit, denn darauf war die langjährige Arbeit vorher ausgerichtet.

# Ohne Windeln erwachsen werden

**Kinder, die mit offenem Rücken geboren werden, haben mit grossen Schwierigkeiten der Blasenfunktion zu kämpfen. Ihnen soll künftig mit eigenem Gewebe geholfen werden können.**

Forschungsbericht von Rita Gobet\*

Von einer „neurogenen Blase“ reden wir, wenn die Nervenversorgung der Blase gestört ist. Das ist zum Beispiel bei fast allen Kindern so, die mit einem so genannten „offenen Rücken“, also mit einem Neuralrohrdefekt (MMC) geboren werden. Alle Betroffenen sind ohne Behandlung inkontinent. Dies ist aber nicht einmal ihr Hauptproblem. Neurogene Blasen sind häufig schlecht dehnbar, entwickeln hohe Drucke und können nicht vollständig entleert werden. Alle diese Faktoren gefährden die Nieren massiv, und zwar durch die Behinderung des Urin-Abflusses aus den Nierenkanälchen und durch Infektionen.

## Pflegeaufwand und Operationen

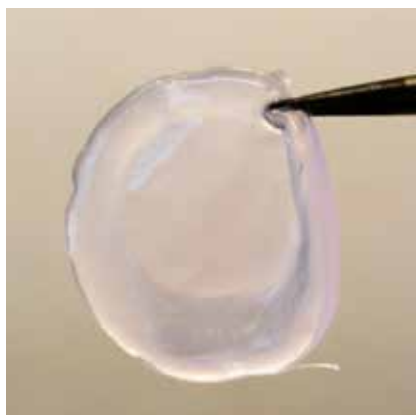
Früher sind die meisten MMC-Patienten am chronischen Nierenversagen – häufig schon als Jugendliche oder junge Erwachsene – gestorben. Ein grosser Fortschritt war die „Erfindung“ des sauberen, regelmässigen Entleerens der Blase durch einen Katheter, der über die Harnröhre in die Blase eingeführt wird.

Heute werden alle Patienten von Geburt an interdisziplinär und interprofessionell betreut. Ihre Blasen- und Nierenfunktionen werden regelmässig kontrolliert. Schon in den ersten Lebenswochen werden die Eltern für das regelmässige Kathetrisieren und – falls nötig – für die medikamentö-

se Behandlung der Blase instruiert. Die Eltern entleeren dann mehrmals am Tag die Blase des Kindes. Das tut zwar dem Kind nicht weh, ist aber ein grosser Aufwand, wenn man bedenkt, wie schwierig manchmal nur schon das Wickeln eines Kleinkindes ist. In bestimmten Fällen müssen trotzdem Operationen für Blasenvergrösserungen durchgeführt werden. Bisher geschah dies mit Teilen des Darms, was entsprechende Schwierigkeiten und Risiken mit sich brachte.

## Neue Hoffnung mit Textiltechnik

Die Entwicklung der „tissue engineering“-Techniken hat nun auch diesbezüglich neue Hoffnungen



**Die Hautersatzforschung des Kinderspitals Zürich macht es möglich: Künstlich gezüchtetes Gewebe zur Vergrösserung der Blase.**

gebracht. In verschiedenen Instituten konnten aus kleinen Blasenteilen im Labor bei verschiedenen Tierarten eine Blasenwand gezüchtet und die Blasenvergrösserung mit diesem Gewebe durchgeführt werden. Leider funktioniert das Prozedere bei Menschen noch nicht sehr gut: Der längerfristige Verlauf bei den Kindern ist sehr unbefriedigend, weil transplantierte Blasenteile wieder schrumpfen.

Hier setzt die heutige Forschung an. Die Urologie des Kinderspitals Zürich arbeitet mit dem Labor für Gewebzüchtung und Stammzellentherapie in der Urologie am Universitätsspital Zürich zusammen. Zunächst konnten Kulturmethoden entwickelt und etabliert werden. Seit 2008 wird die Frage bearbeitet, welches Material und welche Bauart des Gerüsts sich am besten für den Bau einer Blasenwand eignen. In Zusammenarbeit mit der ETH hat das Kinderspital eine Technik entwickelt, die es zulässt, mit feinen Fäden ein Gerüst zu spinnen. In die Poren dieses Gerüsts können dann die Zellen einwachsen und sich dort zu einer Blasenwand entwickeln. Parallel dazu wird die Bildung neuer Nervenfasern und ihrer Kommunikation mit Muskelzellen sowie die Versorgung der Zellen mit Sauerstoff, Nährstoffen und Wachstumssubstanzen erforscht. Oberstes Ziel ist es, Blasenvergrösserungen und einen Blasenersatz mit eigenem gezüchtetem Gewebe der Kinder realisieren zu können.

\*Prof. Dr. med. Rita Gobet ist Leitende Ärztin für Kinderurologie am Kinderspital Zürich.

# Von Übergängen fasziniert

**Die besten Einsichten erhalten wir nicht aus Fachbüchern, sondern im Umgang mit Kindern und deren exakter wissenschaftlicher Beschreibung. Das sagt Oskar Jenni\*, der Leiter der Abteilung Entwicklungspädiatrie des Kinderspitals und Vater von vier Knaben zwischen 5 und 13 Jahren. Für ihn sind die Entwicklungspädiatrie und ihr Wissen über die verschiedenen Übergänge von Kindern und Jugendlichen das Kerngebiet der Pädiatrie.**

## Ein Portrait von Marco Stücheli

Oskar Jenni studierte Medizin in Zürich und Kapstadt. Die in Südafrika gesammelten Erfahrungen in der Pädiatrie waren wegweisend für seine berufliche Ausrichtung. Bereits im Studium genoss er das Privileg, Forschung betreiben zu können. Diese Leidenschaft konnte er auch an seiner ersten Assistenzarzt-Stelle in der Neonatologie des Universitätsspitals Zürich ausleben. 1997 trat er ins Kinderspital Zürich ein und arbeitete auf der Intensivstation. Als sein eigenes Kind wegen Atemproblemen nach der Geburt auf eben diese Station verlegt wurde, sei das ein Schlüsselmoment gewesen, erzählt Jenni heute. Plötzlich auf der „anderen Seite“ zu stehen, habe seine Sichtweise auf das Kind und seine Familie geprägt.

## Unkonventionelle Wege

Oskar Jenni hat während seiner Ausbildung am Kinderspital Zürich einen unkonventionellen Weg durchlaufen. Während seiner klinischen Ausbildung forschte er gleichzeitig in der Forschungsgruppe von Alexander Borbély über den Schlaf bei Säuglingen. Diese besondere Art der Nachwuchsförderung mit einer Verbindung von klini-

scher und forschender Tätigkeit wurde von seinen Chefs am Kinderspital, Felix Sennhauser und Remo Largo, gefördert. Jenni betont heute, dass unkonventionelle Wege immer wichtiger würden: Angesichts des hohen Frauenanteils in der Pädiatrie könne nur so der akademische Nachwuchs für die Pädiatrie gesichert werden.

Nach zwei Jahren der Forschung und klinischen Arbeit am Entwicklungszentrum der amerikanischen Brown University in Providence (Rhode Island) übernahm Jenni als Nachfolger von Remo Largo Ende 2005 die Leitung der Abteilung Entwicklungspädiatrie. Seit-her haben sich die Forschungsschwerpunkte von Oskar Jenni verlagert: Während früher das Schlafverhalten der Kinder im Zentrum seiner Arbeit stand, ist dies heute die motorische und die kognitive Entwicklung von gesunden und kranken Kindern.

## Das Wesen des Kindes

„Die Entwicklungspädiatrie ist gewissermassen das Kerngebiet der Kinder- und Jugendmedizin: Gesunde wie kranke Kinder wachsen und entwickeln sich – sie machen Übergänge

durch. Und diese Übergänge betreffen nicht nur das Äussere, sondern auch das innere Wesen des Kindes“, erklärt Jenni. Das Wissen um diese Übergänge und um die spezifischen Bedürfnisse von Kindern und Jugendlichen grenze die Pädiatrie von der Erwachsenenmedizin ab.

Es gibt gemäss Jenni eine Reihe von wichtigen Übergängen, so den Schritt vom Leben im Bauch der Mutter zu den ersten Wochen nach der Geburt, jenen vom motorisch noch wenig kompetenten Säugling zum bewegungsaktiven Kleinkind, oder auch jenen vom Dasein als Kleinkind zum Leben als Schulkind. Gerade dieser zuletzt erwähnte Übergang sei für das Verständnis von Kindern sehr wichtig, sagt Jenni: So könne zum Beispiel ein zweijähriges Kind die Absichten und Handlungen eines Arztes oder einer Pflegenden nicht voraussehen und verstehen, während dies einem fünfjährigen Kind ohne weiteres gelänge. „Für einen kindgerechten Umgang ist dieses Wissen entscheidend“, betont Jenni.

Oskar Jenni ist der festen Überzeugung, dass fundiertes Wissen über die Entwicklung von Kindern die Behandlung und Betreuung in den Kliniken massgeblich beeinflusst und verbessert

\*PD Dr. med. Oskar Jenni ist Leitender Arzt und Leiter der Abteilung Entwicklungspädiatrie am Kinderspital Zürich.





**Oskar Jenni  
beim Spiel  
mit Kindern:  
Genau Beobachtungen und  
Erfahrungswerte geben  
Aufschluss  
über den  
Entwicklungs-  
stand des Kindes.**

hat. Beispielhaft sei die Besuchsregelung in den Kinderspitälern. Bis weit in die Siebzigerjahre wurden tägliche Besuche oder sogar das Übernachten der Eltern bei ihrem Kind nicht zugelassen. Zunehmendes Wissen über die kindlichen Bedürfnisse nach Geborgenheit hätten zu einem Paradigmenwechsel geführt. Heute sei es eine Selbstverständlichkeit, dass Eltern bei ihren Kindern im Spital schlafen können. Jenni weist aber gleichzeitig darauf hin, dass wir uns in der Schweiz in Bezug auf die medizinische Versorgung von Kindern und Jugendlichen in einer privilegierten Lage befinden. In Deutschland würden beispielsweise 50 Prozent aller Patienten unter 18 Jahren in Erwachsenen Spitälern behandelt.

### **Vermittlung von Wissen**

Neben der Erforschung der kindlichen Entwicklung steckt Oskar Jenni viel Zeit in die Vermittlung von entwicklungs-pädiatrischen Erkenntnissen. Im Kinderspital Zürich erfolgt dieser Transfer durch die Zusammenarbeit verschiedener Fachbereiche und durch interne und externe Weiterbildungen. Die viel besuchten Tagungen der Abteilung Entwicklungs-pädiatrie richten sich an Fachleute aus der ganzen Schweiz und aus dem nahen Ausland. Daneben werden im Basiskurs Entwicklungs-pädiatrie jährlich 60 Assistierende aus der ganzen Schweiz im Bereich der kindlichen Entwicklung ausgebildet. „So werden Reichweiten geschaffen und

das Verständnis für die Bedürfnisse unserer kleinen Patienten wird nachhaltig verbessert“, konstatiert Jenni.

Weil sich Wissenschaft und klinische Erfahrung bedingen, untersucht Oskar Jenni regelmässig selber Patienten in der entwicklungs-pädiatrischen Poliklinik. Oder er leitet Assistierende an, Kinder und Jugendliche entwicklungs-pädiatrisch abzuklären (zum Beispiel mit Spieltests, Motorikuntersuchungen, Intelligenzprüfungen oder Verhaltensanalysen). Pro Untersuchung steht ihm und seinen Mitarbeitern Zeit von bis zu einem halben Tag zur Verfügung – was unumgänglich sei, um einen umfassenden Blick auf das Kind erhalten zu können.

### **Für das Bild der Kindermedizin prägend**

Oskar Jenni freut sich darüber, dass die Zukunft der Entwicklungs-pädiatrie auch auf nationaler Ebene mit einem Schwerpunkt der FMH gesichert ist. Zudem hat die Entwicklungs-pädiatrie an der Universität Zürich einen akademischen Status erlangt. Oskar Jenni hat zusammen mit Caroline Benz und Sepp Holtz zwei strukturierte Studiengänge in Entwicklungs-pädiatrie ausgearbeitet, welche im nächsten Jahr starten und mit einem Diplom der Universität Zürich (Certificate and Diploma of Advanced Studies in Entwicklungs-pädiatrie) abschliessen.

Auf die Frage, was er sich für die Zukunft der Entwicklungs-pädiatrie wünsche, muss Oskar Jenni nicht lange nachdenken. Er wünscht sich, dass die Disziplin noch stärker in der Grundausbildung von jungen Ärztinnen und Ärzten verankert wird und das nicht nur in

der Pädiatrie, sondern in allen Fächern, die sich um Kinder- und Jugendliche kümmern. „Hohe Kompetenzen in entwicklungsgerechter Betreuung von jungen Patienten und ihren Familien ist das beste Argument für die Notwendigkeit eigenständiger Kinderkliniken. Das Bild der Kindermedizin in der Öffentlichkeit wird wesentlich dadurch geprägt, wie wir mit den Patienten im Spital umgehen“, sagt Jenni.

Neben den klinischen und forschenden Tätigkeiten, welche Oskar Jenni mehr als ausreichend beschäftigen, ist die Führung von über 50 Mitarbeitenden in Klinik, Forschung und Lehre sehr zeitintensiv. Er teilt sich diese Aufgabe mit seiner Kollegin Bea Latal. Teamwork sei ihm wichtig und trage ganz wesentlich zum Erfolg der Abteilung bei. Tatsächlich widerspiegelt sich die Anerkennung der Abteilung nicht nur

in den Rückmeldungen von Patienten, Eltern und zuweisenden Fachleuten, sondern auch durch die rege Medienpräsenz. Regelmässig geben die Mitarbeitenden der Abteilung Auskunft über kindliche Entwicklungsthemen und vermitteln auf diese Weise ihre von Gründer Remo Largo geprägte Haltung, die sich an den Bedürfnissen der Kinder orientiert.

## Muttersein dank starkem Willen

**Sie wird als Mädchen mit einer HIV- und AIDS-Diagnose ins Spital eingeliefert. Zwanzig Jahre später ist sie Mutter eines gesunden Knaben. Möglich gemacht haben diese Erfolgsgeschichte ein eiserner Wille, die ständige medizinische Forschung und die Zusammenarbeit zwischen Forschern und Patienten.**

### Portrait von David Nadal\*

Anita\*\* war vier Jahre alt, als sie erstmals ans Kinderspital Zürich überwiesen wurde. Die Diagnose lautete auf HIV-Infektion und AIDS. Aufgrund der zu jener Zeit noch geringen medizinischen Kenntnisse über diese Krankheiten hätte niemand voraussagen gewagt, dass Anita dereinst ins Erwachsenenalter eintreten und Mutter eines gesunden Knaben werden könnte. Doch genau dies geschah. Diese Erfolgsgeschichte wurde möglich

durch Forschung, durch die Anwendung von Forschungsergebnissen und durch Anitas eisernen Willen und ihre harte Disziplin während zwanzig Jahren.

### Mehrere Hürden und Rückschläge

Bis sie ihren Sohn gebären konnte und bis bestätigt wurde, dass er nicht an

HIV leidet, war Anita alles andere als auf Rosen gebettet. Schon als Kind, dann als Jugendliche und später als Erwachsene musste sie mehrere Hürden und Rückschläge überwinden.

Bereits im Alter von fünf Jahren verlor Anita ihre Mutter, die damals 28-jährig an AIDS starb. Medikamente gegen das HI-Virus gab es noch nicht. Anita musste das Schicksal vieler Kinder von HIV-positiven Müttern erfahren: Den

\*Prof. Dr. med. David Nadal ist Leiter der Abteilung Infektiologie und Spitalhygiene und Direktor des Forschungszentrums für das Kind (FZK) am Kinderspital Zürich.

\*\*Name geändert, der richtige Name und die beschriebene Person sind dem Autor bekannt.



**Der sehr starke Wille und die bedingungslose Disziplin erlaubten es Anita, unüberwindbar erscheinende Hürden zu meistern und sich, ihrem Kind und ihrer ganzen Familie eine ungetrübte Zukunftsperspektive zu schaffen. (Die hier abgebildeten Personen stehen in keinem Zusammenhang mit den im Beitrag erwähnten Personen und stellen die geschilderte Situation nur sinnbildlich dar.)**

frühen Verlust eines Elternteils. Massnahmen zur Verhinderung der Übertragung des Virus von der infizierten Mutter auf das Kind bei der Entbindung waren noch keine bekannt. Anita wurde deshalb – wie damals jedes fünfte bis sechste Kind HIV-positiver Mütter – mit dem Virus bei der Geburt angesteckt.

### **Umfeld entscheidend für die Behandlung**

Der gesunde Vater und zu späterer Zeit dann eine ebenfalls gesunde Stiefmutter erzogen Anita in einem fürsorglichen und sehr stützenden familiären Umfeld. Dieses war eine unersetzli-

che Voraussetzung zur Sicherung der medizinischen Betreuung während des Kindes- und Jugendalters durch die Spitalmedizin und den eng mit ihr zusammenarbeitenden Kinderarzt in der Praxis. Die lückenlose medizinische Betreuung war die Voraussetzung für eine rasche Behandlung der Infektionen, die wegen des von HIV geschädigten Immunsystems von Anita teilweise lebensbedrohlich waren. Dasselbe galt für die Einleitung von Schutzmassnahmen gegen diese Infektionen und später für den Einsatz der jeweils neuesten Medikamente gegen HIV.

Bevor erste Medikamente gegen HIV zur Verfügung standen, mussten HIV-infizierte Kinder mit Antibiotika und

Antikörper-Präparaten gegen schwere Infektionen geschützt werden. Die tägliche Prophylaxe mit Antibiotika konnte zu Hause durch die Eltern verabreicht werden. Für die intravenöse Infusion der Antikörper-Präparate musste Anita hingegen einmal monatlich zu ihrem Kinderarzt oder ins Spital kommen.

### **Kindermedizin als Forschungsaufgabe**

Als die ersten Medikamente gegen HIV in der Schweiz verfügbar wurden, kannte man deren richtige Dosierung, deren Wirkung wie auch die unerwünschten Wirkungen nur für Erwachsene. Dieses Wissen in Bezug auf Kin-

der musste zuerst durch Forschung erzeugt werden. Das Kinderspital Zürich beteiligte sich damals mit dazu bereiten HIV-infizierten Kindern und ihren Eltern an nationalen und internationalen Studien. Dadurch konnte rasch ein Beitrag an die Klärung offener Fragen geleistet werden. Und die Patienten konnten von den neuesten Erkenntnissen profitieren.

Der „Quantensprung“ in der HIV-Therapie kam mit den sogenannten Protease-Hemmern. Diese Medikamente vermindern die HIV-Produktion um mehr als 99 Prozent; ein durch HIV bereits stark geschädigtes Immunsystem kann sich in der Folge bis zur Normalisierung erholen. Protease-Hemmer waren erst in den USA zugelassen. Deshalb führten die Kinderspitäler in der Schweiz unter der Leitung des Kinderspitals Zürich Therapiestudien durch. Diese Studien wurden von den Ethikkommissionen genehmigt und erfolgten jeweils mit dem Einverständnis der Eltern und der Patienten selber. In der Folge nahmen Zahl und Dauer der Hospitalisationen von HIV-positiven Kindern rasch ab. Die früher häufig stationäre Behandlung ging in eine ausschliesslich ambulante Betreuung über.

### **Erholung und Rückschlag**

So war es möglich, auch Anita zu einem frühen Zeitpunkt mit Protease-Hemmern zu behandeln. Ihre HIV-Infektion konnte sie durch die korrekte regelmässige Einnahme der Medikamente effizient kontrollieren. Anitas Immunsystem erholte sich schnell. Ihre Disziplin bei der konsequenten Medikamenteneinnahme – sie hatte zunächst

während Jahren bis zu 20 Tabletten pro Tag zu schlucken – zahlte sich aus. Die Gefährdung durch schwere Infektionen war bald gebannt. Anita konnte die Schule ohne Unterbruch besuchen. Auf die prophylaktischen Antibiotika und Antikörperpräparate konnte verzichtet werden.

Anita konnte zunehmend ein normales Leben führen. Sie begann damit, sich eine berufliche und private Zukunft aufzubauen. Die Berufslehre im Dienstleistungssektor schloss Anita erfolgreich ab. Sie zog mit ihrem langjährigen HIV-negativen, über ihre Krankheit umfassend informierten Partner in eine eigene Wohnung. Doch dann kam überraschend ein einschneidender Rückschlag. Kaum volljährig, wurde bei Anita ein spezieller Lymphdrüsenkrebs diagnostiziert; es handelte sich möglicherweise um eine Komplikation der HIV-Infektion. Anita liess sich nicht niederringen. Sie unterzog sich motiviert einer Krebstherapie, aus der sie geheilt hervorging.

### **Konsequenz wurde belohnt**

Anita und ihr Partner entschieden sich, gemeinsam ein Kind zu zeugen. Sie wurde schwanger. Anita nahm ihre Medikamente gegen HIV weiterhin konsequent ein, wies ihr HIV, das im Blut nicht mehr nachweisbar war, in die Schranken und schuf damit ideale Voraussetzungen zur Verhütung der Übertragung des Virus auf ihr Kind bei der Geburt. Ihr Sohn wurde dann auch tatsächlich nicht mit HIV infiziert.

Anitas Geschichte erzählt nicht nur von den Fortschritten bei der Erforschung, der Behandlung und Bekämpfung der

HIV-Infektion. Sie zeigt auch, welche grosse Bedeutung der Motivation von HIV-infizierten Kindern und ihrer Eltern zukommt, wenn es darum geht, den medizinischen Fortschritt zu unterstützen und dafür auch Risiken in Kauf zu nehmen.

Nicht alle HIV-infizierten Kinder konnten wie Anita vom eigenen Einsatz beim Kampf gegen HIV profitieren. Bei manchen war die HIV-Infektion zum Zeitpunkt der Verfügbarkeit schlagkräftiger Medikamente schon zu weit fortgeschritten. Auch diese Kinder und ihre Familien haben jedoch ihren Beitrag dazu geleistet, dass Medikamente heute sicher und effizient verordnet und verabreicht werden können und dass bei Geburten durch HIV-positive Frauen praktisch keine Übertragungen des Virus auf die Neugeborenen mehr stattfinden.



# Schwerste Entscheidungen

**Für den Übergang von einer kurativen Therapie in eine palliative Betreuung ist am Kinderspital ein besonderes Instrument entwickelt worden. Es erlaubt ein frühzeitiges Erkennen der Situation und liefert damit bessere Grundlagen für eine der schwersten Entscheidungen überhaupt.**

Forschungsbericht von Dr. Eva Bergsträsser\*

Wann sollte sich, angesichts eines schwerst kranken Kindes, die Behandlung auf die Qualität der noch verbleibenden Lebenszeit konzentrieren, und nicht mehr auf weitere, wenig erfolgversprechende Versuche der Heilung? Für schwere Entscheidungen dieser Art ist ein spezielles Instrument entwickelt worden, das „Paediatric Palliative Care Screening Scale (PaPaS)“. Es hilft den Behandlungsteams, eine nur noch geringe Chance auf Heilung und eine deutliche Abnahme der Lebenserwartung eines Kindes frühzeitig zu erkennen. Eine daraufhin eingeleitete palliative Betreuung hat zum Ziel, dem Kind in der verbleibenden Lebenszeit ohne allzu grosses Leid ein möglichst hohes Mass an Selbstbestimmung im Kreise seiner Familie zu ermöglichen.

## Fünf Kernfragen

Das Instrument entsprang einer Idee vergleichbar jener von Virginia Apgar, die in den 1950er Jahren ein einfaches Tool für die Beurteilung des Zustandes von Neugeborenen entwickelte (der so genannte und heute bekannte Apgar-Score). Die „PaPaS-Scale“ umfasst fünf Kernfragen:

- Krankheitsverlauf und Beeinträchtigung des Kindes;
- erwarteter Erfolg einer Therapie und damit verbundene Belastung;
- Schmerzen und andere Symptome;
- Wünsche des Patienten, der Eltern und Einschätzung des Behandlungsteams;
- geschätzte Lebenserwartung des Kindes.

Mit Punkten bewertet man die Antworten zu diesen fünf gestellten Fragen. Der Gesamtscore führt zu einem dreiteiligen Stufenkonzept, mit dem dann eine palliative Betreuung eingeleitet wird.

## Drei Stufen zur palliativen Betreuung

Auf der ersten Stufe wird der Familie das Konzept einer palliativen Betreuung erklärt. Auf der zweiten Stufe wird die Betreuung vorbereitet: Strukturen werden bereitgestellt, Vorabklärungen getätigt und das Betreuungsteam festgelegt. Auf der dritten Stufe beginnt dann die palliative Begleitung.

Die „PaPaS-Scale“ soll die Grenzen einer ansonsten sehr erfolgreichen Medizin für ein Individuum aufzeigen. Palliativ Care gewährleistet dann den Übergang zu einer Begleitung, die bestmögliche Lebensqualität erlaubt – trotz der schmerzvollen Endlichkeit des Lebens sogar des eigenen Kindes.

**Eine Pflegefachfrau der Intensivstation A am Kinderspital überwacht verschiedene Parameterfunktionen wie den Puls, den Blutdruck und die Sauerstoffsättigung.**



\*Dr. med. Eva Bergsträsser ist Oberärztin Onkologie und Leiterin Palliative Care am Kinderspital Zürich.

# Seltene Krankheiten früh erfassen

**Innert Stunden muss sich der Organismus von Neugeborenen an neue Bedingungen ausserhalb des Mutterleibs anpassen. Screening-Methoden erlauben bereits heute die Früherkennung gefährlicher Krankheiten. Jetzt arbeitet die Forschung an neuen Formen der Therapie.**

Forschungsbericht von Matthias Baumgartner\*

Jeder Neuanfang und jeder Übergang birgt Hoffnungen und bringt Chancen und Risiken mit sich. Das trifft insbesondere auf das Leben des Neugeborenen unmittelbar nach der Geburt zu. Der Organismus muss sich innert Stunden an die Bedingungen ausserhalb des Mutterleibs anpassen. Alle Funktionen, die bis anhin der mütterliche Organismus über die Nabelschnur zur Verfügung gestellt hat, fallen abrupt weg. Jetzt erbringt der Stoffwechsel Höchstleistungen. Einerseits muss der kindliche Körper nun in der Lage sein, gespeicherte Kohlenhydrate, Aminosäuren und Fettsäuren zu mobilisieren, um Energie-Engpässe zu überbrücken. Andererseits ist die Zerlegung der Nahrung in die Grundbausteine und deren Verwertung für Wachstum und Entwicklung eine Herausforderung.

Für jeden einzelnen dieser Abbau- und Umbauschritte braucht es einen speziellen Katalysator, ein sogenanntes Enzym. Kinder mit einem isolierten Defekt in einem der über 500 Enzyme können in den ersten Lebenstagen und -wochen schwer krank werden. Zur Früherkennung der häufigsten behandelbaren Enzymdefekte gibt es deshalb seit über 40 Jahren das Neugeborenen-Screening.

## Einfache Methode – nachhaltige Wirkung

Würden sie nicht behandelt, führten die im Neugeborenen-Screening erfassten Stoffwechsel- und Hormonkrankheiten in den meisten Fällen zu schweren Schädigungen verschiedener Organe,

besonders auch der Entwicklung des Gehirns. In der ersten Zeit nach der Geburt sind diese Krankheiten aber klinisch nicht feststellbar. Dank dem Neugeborenen-Screening lassen sich die Krankheiten aber schon kurz nach der Geburt nachweisen. Dazu sind nur wenige Tropfen Blut notwendig, die bei jedem Neugeborenen in der Schweiz am vierten Lebenstag an der Ferse entnommen und ins Screening-Labor am Kinderspital Zürich geschickt werden.

Ärzte und Biochemiker des Schwerpunktes Stoffwechsel und Endokrinologie des Kinderspitals Zürich forschen an der Erkennung der Ursachen und an den Möglichkeiten zur Diagnose und Behandlung verschiedener Krankheiten. So wurde bei Patienten mit den Stoffwechsel-Krankheiten Methylmalonazidurie und Homocystinurie vor kurzem ein neues Transport-Protein entdeckt, das im Stoffwechsel von Vitamin B<sub>12</sub> im Innern der Zellen wirksam ist. Gleichzeitig werden anhand von Zell- und Maus-Modellen neue Therapiemöglichkeiten (molekulare Therapien, Gentherapien) für diese lebensbedrohlichen Krankheiten erforscht. Schliesslich ist es das Ziel, spezifischere diagnostische Tests entwickeln zu können, damit in Zukunft noch mehr Kinder mit solchen Krankheiten von einer Früherkennung und einer optimalen Therapie profitieren können.

## Neugeborenen Screening in der Schweiz

Das Kinderspital Zürich untersuchte seit November 1965 im Rahmen des Neugeborenen-Screening 3.53 Millionen Kinder

Krankheit	Einführung	Häufigkeit	Fälle
Phenylketonurie	1965	1:8'000	454
Galaktosämie	1966	1:40'500	85
Hypothyreose	1977	1:3'600	759
Biotinidase-Mangel	1987	1:56'400	36
Adrenogenitales Syndrom	1992	1:9'300	173
MCAD-Mangel	2005	1:11'200	49
Cystische Fibrose	2011	1:2'869	29

Die Tabelle zeigt, seit wann welche Krankheiten im Neugeborenen-Screening untersucht werden und wie häufig diese sind.

\*Prof. Dr. med. Matthias Baumgartner ist Leiter der Abteilung für Stoffwechselkrankheiten am Kinderspital Zürich.

# Erwachsen werden mit Cystischer Fibrose

**Cystische Fibrose ist eine Erbkrankheit, mit der Patienten heute länger leben können als noch vor dreissig Jahren. Phasen des Übergangs besonders ins Erwachsenenleben sind dabei besonders kritisch. Die Erforschung individueller Voraussetzungen und von Erfolgsfaktoren ist deshalb nötig.**

Forschungsbericht von Alexander Möller\*

Die cystische Fibrose (CF) ist die häufigste Krankheit in Europa, die nicht geschlechtsbedingt und von beiden Elternteilen gleichzeitig vererbt wird (autosomal-rezessive Krankheit). Die medizinischen Fortschritte haben jedoch zu einer stetigen Zunahme der Lebenserwartung geführt: Während zu Beginn der Achtziger Jahre die Patienten im Durchschnitt nur 25 Jahre alt wurden, kann heute mit einer Lebenserwartung von mehr als 50 Jahren in mehr als der Hälfte der Fälle gerechnet werden.

## Lebensqualität im Fokus

Die Gründe für das verbesserte Überleben und die zunehmend bessere Lebensqualität sind mannigfaltig. Ein zentraler Faktor ist jedoch die sehr intensive Betreuung in multidisziplinären pädiatrischen CF-Zentren. Das primäre Ziel ist nicht mehr nur das reine Überleben der Kinder und Jugendlichen, sondern auch ein möglichst guter Gesundheitszustand. Dennoch ist das junge Erwachsenenalter eine kritische Zeit für viele Patienten: Komplikationen und Krankheitsfolgen nehmen in dieser Phase zu – das Gleiche gilt entsprechend auch für die Intensität der Behandlung. Mehr als 35 Prozent der CF-Betroffenen versterben im Alter zwischen 21 und 30 Lebensjahren.

## Planung des Übergangs

Die Transition, also der planvolle Wechsel der Patienten von der pädiatrischen Betreuung in die Erwachsenenmedizin, muss lange vor Erreichen der Volljährigkeit beginnen. Die Vorbereitungen dazu sind primär Aufgabe der Pädiater. Im Vordergrund steht dabei der Aufbau der Selbständigkeit. Die adoleszenten Patienten werden nach und nach in die Entscheidungsprozesse einbezogen und müssen dadurch mehr und mehr Verantwortung übernehmen.

Die Übernahme der Betroffenen durch die Erwachsenenmedizin wird nach wie vor dadurch erschwert, dass die Gruppe der Internisten, die auf CF spezialisiert sind, klein ist und dass ungenügende Ressourcen für die kosten- und zeitintensive Betreuung bestehen. Entscheidend sind deshalb Strategien für die Erhaltung einer hohen Betreuungsqualität und die Kontinuität der Betreuung in diesem heiklen Prozess.

Besonders bei der cystischen Fibrose erfolgt die Transition in einer sensiblen und oft instabilen Phase der Krankheit. Hierbei spielen pubertätspezifische Faktoren eine wichtige Rolle: Die alterstypischen Ablösungsprozesse beeinflussen die Kooperation und Befolgung therapeutischer Massnah-

men. Der Gruppendruck unter Gleichaltrigen prägt das Risikoverhalten. Ernährungsspezifische Probleme, Husten mit Auswurf, eine Deformität des Thorax, Blähbauch und eine verzögerte Menstruation beeinflussen das Selbstbild der Patienten und Patientinnen.

## Individualisierte Vorbereitung

Strukturierte Transitions-Programme für CF-Patienten versuchen, den Eigenheiten der Adoleszenten und jungen Erwachsenen gerecht zu werden. Am Kinderspital Zürich besteht ein solches Programm seit 2004. Mehr als 30 Patienten wurden erfolgreich transitiert. Der klinische Verlauf der Krankheiten war dabei unterschiedlich, aber insgesamt stabil. Nur ein Patient meldete sich im Anschluss nicht für die erwachsenenmedizinische Behandlung an. Unterschiede gab es naturgemäss in Bezug auf die Akzeptanz der Betreuung.

Aus diesen Gründen ist es wichtig, patientenspezifische Probleme und Risikofaktoren zu kennen um eine individualisierte Vorbereitung auf die Transition zu ermöglichen. Es gilt, Erfolgsfaktoren zu identifizieren und zu berücksichtigen. Ziel ist es, ein schweizweites Transitions-Programm für CF-Patienten zu etablieren.

\*PD Dr. med. Alexander Möller ist Leitender Arzt Pneumologie am Kinderspital Zürich.

# Preise und Ehrungen für FZK-Forschende 2011

## ■ Bianchi Matteo, Immunologie

**Posterpreis** am 10<sup>th</sup> Day of Clinical Research, Center of Medical Research (CMR), Clinical Research Unit (CRU), University Hospital Zürich, 9. Juni 2011 in Zürich

Titel: Restoration of anti-Aspergillus defense by NETs in human CGD after Gene Therapy is calprotectin-dependent

## ■ Birrer Brüttsch Karin, Rehabilitationszentrum

**Eberhard Ketz Preis**, Verleihung anlässlich der Tagung der Schweizerischen Neurologischen Gesellschaft am 4. November 2011 in St. Gallen

Titel: Virtual reality for enhancement of robot-assisted gait training in children with neurological gait disorders. J Rehabil Med 2011; 43:493-499

## ■ Blau Nenad, Klinische Chemie

**Asbjørn Følling Lecture Award 2011**

3<sup>rd</sup> European Phenylketonuria Group (EPG) Symposium "Advances and Challenges in PKU", 25./26. Februar 2011 in Lisboa, Portugal

## ■ Cannizzaro Vincenzo, IPS / Neonatologie

**Wissenschaftspreis in Grundlagenforschung**, Schweizerische Gesellschaft für Intensivmedizin, 9. September 2011 in Interlaken

Titel: Linking lung function and inflammatory responses in ventilator-induced lung injury. Cannizzaro V, Hantos Z, Sly PD, Zosky GR, Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol 2011, 300:L112-L120.

## ■ Horst Maya, Chirurgie

**Second Prize Basic Science**, 22<sup>nd</sup> Annual Meeting of the European Pediatric Urology, 27.-30. April 2011 in Copenhagen

Titel: Electrospun – A cellular Matrix composite Scaffold for Bladder Reconstruction

## ■ Kühlwein Eva, IPS/Neonatologie

**Wissenschaftspreis Klinische Forschung**, vergeben durch die Schweizerische Gesellschaft für Intensivmedizin, 9. September 2011 in Interlaken

Titel: Determinant of arterial and central venous blood pressure variation in ventilated critically ill children. Kühlwein E, Bamer C, Cannizzaro V, Fey B; Intensive Care Med 2011, 37:118-123.

## ■ Toelle Sandra, Neuropädiatrie

**Posterpreis** anlässlich der Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie vom 7.-10. April 2011 in Garmisch-Partenkirchen

Titel: Phacomatosis pigmentovascularis and extensive venous malformation of brain vessels. An unknown association or a new vascular neurocutaneous syndrome?

## ■ Poretti Andrea, Neurologie

**SGP Talent Preis 2011**, Verleihung anlässlich der SGP-Jahresversammlung, 1. September 2011 in Montreux

Titel: Joubert Syndrome and related disorders: Spectrum of neuroimaging findings in 75 patients. AJNR Am J Neuroradiol, June 2011 1 – 5. A. Poretti, T.A.G.M. Huisman, I.Scheer, E. Boltshauser

## ■ Vicelli Hiu Man, Klinische Chemie

**Posterpreis** anlässlich Tri-National Congress of Laboratory Medicine, 2.-4. November 2011 in Zürich

Titel: Development of minicircle-DNA Vectors as non-viral liver-directed gene therapy for hepatic diseases.

## ■ Weibel Lisa, Dermatologie

**Posterpreis** für die beste klinische Studie, Schweiz. Jahresversammlung für Dermatologie (SGDV), 1.-3. September 2011 in Genf  
Titel: Topical betablockers for infantile hemangiomas are effective but systemically absorbed.

## ■ Christoph Wohlmuth, Kardiologie

**Young Investigator Award** am 47<sup>th</sup> Annual Meeting Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery (JSPCCS) – Joint Meeting JSPCCS – AHA (American Heart Association)- AEPC (European Association for Pediatric Cardiology), 6.-8. Juli 2011 in Fukuoka, Japan

Titel: Cardiac function after repair of Tetralogy of Fallot: How are the atria performing?"

## Wissenschaftliche Publikationen 2011

Im vergangenen Jahr wurden von Forschenden des Forschungszentrums für das Kind (FZK) folgende wissenschaftlichen Arbeiten veröffentlicht:

- 240 Originalarbeiten (begutachtet)
- 2 Originalarbeiten
- 26 Weitere Beiträge (begutachtet)
- 48 Weitere Beiträge
- 1 Wissenschaftliche Publikation in elektronischer Form
- 15 Dissertationen
- 4 Habilitationen
- 2 Monografien
- 2 Herausgeberschaften wissenschaftlicher Werke
- 9 Masterarbeiten

Die vollständige Publikationsliste der Medizinischen und Chirurgischen Kliniken, der Abteilungen für Klinische Chemie und Biochemie, Intensivmedizin und Neonatologie, Anästhesie und Bild Diagnostik finden Sie in der Beilage und auf [www.kispi.uzh.ch/af/ForschungLehre.html](http://www.kispi.uzh.ch/af/ForschungLehre.html)



# Das Hin und Her zwischen Krankheit und Tod

**Das Leben mit einem todkranken Kind stellt eine Familie vor grosse Herausforderungen. Sie muss Übergänge zwischen Zuhause und Spital, Bangen und Hoffen, Leben und Tod gestalten und bewältigen. Nachfolgend berichtet ein betroffenes Elternpaar.**

Schlusswort von Brigitte und Ueli Huber-Jordi\*

September 1990: Wir waren eine glückliche Familie mit zwei kleinen Töchtern und erwarteten unser drittes Kind. Der Übergang in ein Leben als fünfköpfige Familie – Welch ein schöner Moment! Dann der Übergang von der Freude über den neugeborenen Sohn hin zu grösster Besorgnis, als nach der ersten Lebenswoche ein Herzfehler entdeckt wird. Dann das Wissen über eine erweiterte Herz-Lungen-Diagnose. Viele weitere Übergänge folgten, von aufkeimenden Hoffnungen zu Enttäuschungen, von Verzweiflung, wie wir das alles schaffen würden, zur ruhigeren Hingabe an das, was nun unser Familienleben war: Ein Hin und Her zwischen Spital und dem Zuhause. Wir gestalteten unzählige Übergänge, wechselten aus einem einigermaßen normalen Familienleben zu einem vollkommen aus dem Moment gelebten Alltag, zwischen dem gemeinsamen Kochen mit den Kindern und dem gemütlichem Essen am Familientisch und dem Beisammensein am Spitalbett, versehen nur mit gekauften Köstlichkeiten aus der Umgebung des Kinderspitals.

Von Anfang an war klar gewesen, dass das Leiden unseres Sohnes keinem Normalfall aus dem Schulbuch entsprach. Von den behandelnden Ärzten beigezogene Forschungsergebnisse



**Der Sohn der Familie Huber-Jordi wurde im Kinderspital während mehrerer kritischer Phasen begleitet. Der schwerste Übergang war jener in den Tod.**

brachten teilweise weitere Einsichten und eine Verbesserung der Befindlichkeit, so dass wir zusammen mit den drei Kindern sogar viel Schönes im In- und Ausland unternehmen konnten. Aber wir mussten auch erfahren, dass noch Vieles im Dunkeln liegt und weiterer Forschungsbedarf besteht, um Kindern wie unserem Sohn helfen zu können. Was beispielsweise bewirkt eine Grippe der Mutter in den ersten Schwangerschaftswochen mit einem solchen Kind? Und wie niedrig darf der Sauerstoffgehalt des Blutes über län-

gere Zeit sein mit Blick auf das Entstehen innerer Abszesse wie bei unserem Sohn? Wieviel medikamentöse und therapeutische Interventionen sind nötig, wie kann man ein Übermass davon vermeiden, um dem Kind ein lebenswertes Leben zu ermöglichen? Es gibt noch so viele Fragen ...

Und dann der grosse Übergang: Der Tod.

In den zwölf Jahren zusammen mit unserem Sohn konnten wir als Familie unzählige Übergänge erleben und gestalten. Möglich gemacht hat das die Forschung vieler Menschen und ihre Unterstützung für unseren Sohn und uns als Eltern. Beim Schreiben dieser Zeilen ist uns gleichzeitig bewusst geworden, wie sich unsere Paarbeziehung zu dieser Zeit wandeln konnte: Wir erleben einen Übergang von absoluter Erstarrung in luftleerem Raum weg hin zu einem lebendigen Sein im Alltag mit all seinen Freuden und Sorgen. Grundlage wurde die Einsicht, dass der Tod eine Realität ist, dass er zum Leben gehört und sogar „überlebt“ werden kann.

\* Brigitte und Ueli Huber-Jordi sind Eltern von drei Kindern und verloren ihren Sohn im zwölften Altersjahr.



## Forschung ... für Kinder und Jugendliche

Das Forschungszentrum für das Kind (FZK) des Kinderspitals Zürich ist einzigartig in der Schweiz. Ziel ist es, bei der Prävention, bei der Heilung von Erkrankungen und Verletzungen und bei der Behandlung von Fehlbildungen das jeweils höchstmögliche Niveau zu erreichen. Davon sollen alle Patienten, vom Neugeborenen bis zum Jugendlichen profitieren.

### ... in enger Vernetzung

Die Forscherteams des FZK arbeiten eng mit den Klinik-Verantwortlichen zusammen. Sie sind mit nationalen und internationalen Partnerorganisationen eng vernetzt. Diese feste Verbindung von Forschung und klinischer Erfahrung garantiert, dass neueste wissenschaftliche Erkenntnisse rasch zugänglich gemacht und in lebensrettende Therapien zugunsten der Patienten umgesetzt werden.

### ... dank privater Mittel

Die Projekte des FZK sind nur zu einem geringen Teil durch die öffentliche Hand finanziert. Kooperationen mit der pharmazeutischen und medizintechnischen Industrie bestehen, sind aber nicht auf allen Gebieten möglich. Deshalb braucht es private Spenden und Legate.

### ... für die Zukunft

Dank privater Spenden und Legate kann das FZK dringend benötigte Forschungsgeräte beschaffen, neue Methoden testen und einführen, die meist teuren chemischen Stoffe kaufen und Forschungs- wie Förderstellen für junge Wissenschaftlerinnen und Wissenschaftler finanzieren. Das Engagement Privater erlaubt es auf diese Weise schon heute, die Grundlagen der kindermedizinischen Versorgung der Zukunft zu sichern.

## Ihre Spende ... für die Forschung

Für Spenden adressieren Sie das folgende Konto des FZK:  
**IBAN CH69 0900 0000 8705 1900 2, Projektnummer 10104**

Für weitere Informationen oder eine Beratung über Unterstützungsmöglichkeiten wenden Sie sich an die folgende Stelle:

#### **Forschungszentrum für das Kind (FZK)**

Universitäts-Kinderkliniken  
Steinwiesstrasse 75  
CH-8032 Zürich  
Tel. +41 44 266 72 31  
fzk@kispi.uzh.ch

**Bisherige Ausgaben des Forschungsmagazins:**



Alle Ausgaben finden Sie unter [www.kispi.uzh.ch/news/](http://www.kispi.uzh.ch/news/) oder sind kostenlos zu beziehen bei:  
 Forschungszentrum für das Kind (FZK), Kinderspital Zürich, Steinwiesstrasse 75, CH-8032 Zürich, [fzk@kispi.uzh.ch](mailto:fzk@kispi.uzh.ch)