

W. LEUPOLD | M. H. SCHÖNI

20.1	Anatomische und physiologische Besonderheiten	518
20.2	Angeborene Fehlbildungen	519
20.2.1	Angeborene Fehlbildungen von Larynx, Trachea und Bronchien	519
20.2.2	Angeborene Fehlbildungen der Lunge	520
20.2.3	Angeborene Fehlbildungen des Zwerchfells	521
20.3	Akute und chronische Entzündungen der oberen Luftwege	521
20.3.1	Rhinitis purulenta und rezidivierende Rhinitis	521
20.4	Akute und chronische Entzündungen der mittleren Atemwege	523
20.4.1	Das Krupp-Syndrom	523
20.4.2	Die Epiglottitis	524
20.4.3	Akute Bronchitis	525
20.4.4	Chronische Bronchitis	526
20.4.5	Bronchiolitis	527
20.4.6	Bronchiolitis obliterans	528
20.4.7	Bronchiektasen	529
20.4.8	Rezidivierende Infekte der Atemwege – Infektanfälligkeit	530
20.5	Aspiration	531
20.5.1	Fremdkörperaspiration	532
20.5.2	Aspiration von Flüssigkeiten	533
20.6	Asthma bronchiale	533
20.7	Akute und chronische Entzündungen der Lunge	540
20.7.1	Pneumonien	540
20.7.2	Pneumologische Krankheitsbilder bei HIV Infektion des Kindes	543
20.7.3	Exogen-allergische Alveolitis	545

20.8	Erkrankungen unbekannter Ätiologie	546
20.8.1	Sarkoidose	546
20.8.2	Interstitielle Lungenerkrankungen	549
20.9	Thoraxtrauma und Erkrankungen der Pleura	550
20.9.1	Geschlossene Brustkorbverletzungen	550
20.9.2	Pneumothorax	551
20.9.3	Pleuritis	551
20.10	Tumoren der Lunge und der Pleura	553
20.11	Neuromuskuläre Erkrankungen und Ateminsuffizienz	554

Einleitung

Der italienische Arzt Girolamo Cardano (1501–1576), der zu seiner Zeit als einer der größten Gelehrten und Ärzte in ganz Europa galt, wurde im Jahre 1552 von John Hamilton, dem Erzbischof von St. Andrews in Edinburgh, zur Konsultation eingeladen. Hamilton, der Bruder des Regenten von Schottland, litt seit mehreren Jahren an Husten, Dyspnoe und Expektoration, die nach Ansicht der königlichen Leibärzte von einem kalten und feuchten Hirn herrührten, in dem sich durch Destillation Phlegma anhäufte, das anschließend durch die Luftröhre in die Lunge absank.

Cardano beobachtete seinen Patienten 40 Tage lang und kam zu dem Schluß, daß die asthmatischen Beschwerden durch „humores“, die vom Magen ins Gehirn aufstiegen, bzw. durch Nahrungsmittel, die in Schleim umgewandelt wurden, der anschließend die Bronchien verstopfte, entstanden.

Zur Behandlung empfahl er neben einer Diät (Nahrungsmittelkarenz?) und verschiedenen damals üblichen Arzneimittelgemischen auch mit Wasser verdünnte Ziegen- oder Kuhmilch, die durch die Nase eingeatmet werden sollte (Lokaltherapie?).

Da er auch beobachtet hatte, daß sein Patient Bettfedern nicht vertrug, ersetzte er Federbett und -kissen durch einen Überwurf aus ungesponnener Seide und ein mit Stroh gefülltes Leinenkissen.

Es hat noch 400 Jahre gedauert, bis klar wurde, daß sich hinter der Federnunverträglichkeit eine Allergie gegenüber Hausstaubmilben verbirgt. Diese winzigen Spinnentierchen halten sich besonders gern in Matratzen und Federbetten auf und spielen bei der Asthmaauslösung im Kindesalter eine wesentliche Rolle.

Die Maßnahmen zur Allergen-Karenz empfehlen wir auch heute (wieder) unseren Patienten, wenn auch eher in Form der Anschaffung neuer Matratzen und waschbaren Bettzeugs sowie deren Umhüllung mit allergenundurchlässigen Bezügen.

20.1 Anatomische und physiologische Besonderheiten

Je jünger ein Kind ist, um so höher ist seine *Atemfrequenz*. Neugeborene atmen 35- bis 55mal pro Minute, 6jährige noch etwa 25mal pro Minute. Der noch weitgehend horizontale Verlauf der Rippen läßt eine wirksame Erweiterung des Thorax nicht zu, so daß Neugeborene und Säuglinge auf Zwerchfellatmung angewiesen sind und eine Regulation im wesentlichen nur über die Frequenz möglich ist. Einziehungen beim Neugeborenen mit Atemnot entstehen dann, wenn die Lungen weniger beweglich als die Brustwand werden. Während

der Inspiration entwickelt das Kind kräftige diaphragmatische Kontraktionen, um die Lunge mit Luft zu füllen. Dies läßt einen starken negativen intrapleuralem Druck entstehen; als Folge kollabiert die Brustwand nach innen an Punkten kleinsten Widerstandes: *Einziehungen* interkostal, subkostal, substernal und jugulär resultieren.

Besteht die Ursache der Atemnot über längere Zeit, kommt es bis zur Verfestigung des Skeletts zu z.T. erheblichen Thoraxdeformierungen durch Einziehungen der Rippen im Bereich des Zwerchfellansatzes.

Neugeborene und Säuglinge sind obligate *Nasenatmer*. Damit wird auch erklärbar, warum ein Schnupfen im Säuglingsalter zu einer erheblichen Beeinträchtigung

gung des Kindes führen kann und gelegentlich sogar Anlaß zur Krankenhausaufnahme wird.

Stöhnen wird dann gehört, wenn das Neugeborene – aber auch Patienten mit einer Kollapsneigung der intrathorakalen Atemwege – zur Steigerung des endo-bronchialen Druckes am Beginn der Ausatmung kurz die Glottis verschließt und nach deren Öffnung die Luft mit einem „stöhnenden“ Geräusch entweicht.

In Abhängigkeit vom Voranschreiten der Entwicklung des bronchopulmonalen Systems ergeben sich bei Kindern **altersspezifische physiologische Besonderheiten** der Lungenfunktion, die auch für die weitere Entstehung und den Verlauf von Erkrankungen von besonderer Bedeutung sind.

Vorrangig zu nennen ist dabei die Tatsache, daß bis etwa zum 5. Lebensjahr die peripheren Atemwege (ab 15. Generation) disproportional eng sind und dementsprechend ihre Durchlaßfähigkeit [Conductance (G_{aw})] gegenüber den zentralen Atemwegen unerwartet niedrig ist. Sie tragen in diesem Alter noch zu ca. 50% zum gesamten Atemwegswiderstand bei. Erst nach dem 4. Lebensjahr kommt es zu einer raschen Größenzunahme der Atemwege (Vergrößerung des Radius!), die mit einer sprunghaften Vergrößerung der Conductance bzw. Verringerung der Resistance der peripheren Atemwege verbunden ist.

Auf der Basis dieser Besonderheit wird jeder Infekt der Atemwege bei Säuglingen und Kleinkindern einen größeren Einfluß auf die Conductance der peripheren Atemwege haben als im späteren Leben. Es kommt zu erheblichen Störungen hinsichtlich Belüftung (Gemen!) und Gasaustausch. Beim größeren Kind bzw. beim Erwachsenen werden Störungen mit gleicher Lokalisation (z.B. im Rahmen von Bronchitis, Bronchiektasen oder Mukoviszidose) dagegen oft „stumm“ bleiben. Die Tendenz der jungen Kinder zur schnellen Obstruktion der kleinen Atemwege ist auch der Grund dafür, daß in diesem Altersbereich Atelektasen und re-

zidivierende Infektionen häufiger zu beobachten sind.

Als weitere entwicklungsabhängige Besonderheiten und Risikofaktoren für Entstehung und Verlauf von bronchopulmonalen Erkrankungen im frühen Kindesalter sind zu nennen:

- ▶ Weichheit des Knorpels von Larynx und großen Bronchien, so daß bei größeren Druckschwankungen in den Atemwegen Kollapsneigung besteht.
- ▶ Die Bronchien junger Kinder besitzen relativ viele Schleimdrüsen. Entzündungen oder Irritationen führen deshalb zu einer stärkeren sekretbedingten Obstruktion.
- ▶ Ein inadäquater Hustenmechanismus (= schwacher Reflex, horizontale Rippenstellung) und die beschriebene Kollapsneigung verhindern eine optimale Bronchialreinigung.

20.2 Angeborene Fehlbildungen

20.2.1 Angeborene Fehlbildungen von Larynx, Trachea und Bronchien


Stridor congenitus

Pathogenese ▶ Kongenitale Fehlbildungen, die den Kehlkopfingang, das Kehlkopflumen oder die Trachea einengen, führen postnatal – bei geringerer Ausprägung auch erst im Rahmen des ersten Luftwegsinfektes – zu einem **ziehenden, juchzenden** oder **schnarchenden Atemgeräusch**.


Dieser Stridor tritt bei extrathorakal gelegenen Hindernissen (häufigste Lokalisation) bei der Inspiration, bei unterhalb der oberen Thoraxapertur vorhandenen

Tabelle 20.1. Differentialdiagnose des Stridors

Pharynx – Larynxbereich	Krupp Epiglottitis Laryngomalazie Laryngozyklen oder -zysten Rekurrensparese
Trachea – Bronchien	subglottisch: Krupp Tracheo-Bronchomalazie Einengung von außen und innen: Gefäße, Tumoren, Fremdkörper
Andere	Makroglossie/Glossoptose Mikrognathie Tonsillenhyperplasie Lymphome, Hämangiome Fremdkörper

Stenosen (unteres Drittel der Trachea, Hauptbronchien) expiratorisch auf. Prinzipiell kann es sich um dynamische (*Malazie*) und fixierte *Stenosen* handeln. Weitere Ursachen eines kongenitalen Stridors, die differentialdiagnostisch berücksichtigt werden müssen, sind in  Tabelle 20.1 dargestellt.

Klinik ▶ Neben dem meist inspiratorischen, manchmal „gackernden“ *Stridor* kann es in Abhängigkeit vom Grad der Einengung bis zum schweren inspiratorischen Ziehen mit tiefen jugulären, sternalen und epigastrischen Einziehungen kommen. Ein hinzukommender Luftwegsinfekt verschlimmert in der Regel die Situation. Der Stridor ist oft lageabhängig mit Besserung in Bauchlage oder beim Überstrecken des Halses. Eine Verschlechterung bei Nahrungsaufnahme kann auf eine Tracheomalazie hindeuten.

Diagnose ▶ Diagnostische Maßnahmen, wie *Röntgenaufnahme* der Trachea, ein *Breischluck* zur Darstellung des Ösophagus (Gefäßimpression?) und *Endoskopie* sind nur bei einer schwerwiegenden klinischen Symptomatik oder einer zunehmenden Tendenz (bzw. dem erst späteren Auftreten) des Stridors gerechtfertigt. Mit der Endoskopie gelingt dann auch die Differentialdiagnose (s.  Tabelle 20.1).

Therapie ▶ Leichte bis mittelschwere Verläufe auf der Basis einer Malazie von Epiglottis, Kehlkopf oder Trachea bedürfen keiner besonderen Therapie. Verschlechterungen im Rahmen akuter Infekte sollten u.U. stationär überwacht werden (CPAP? Intubation?). Schwere Verläufe machen in seltenen Fällen eine Tracheotomie nötig. Andere Ursachen (z.B. primäre und sekundäre Stenosen, Tumoren, Zysten) können operativ beseitigt werden.

Prognose ▶ Die Weichheit des Knorpels von Kehlkopf oder Trachea nimmt mit zunehmendem Lebensalter ab, so daß der Stridor bei den meisten Kindern nach 6–18 Monaten abklingt.

Stenosen durch Fehlbildungen von großen Gefäßen (s. Kap. 22).

Die Therapie beschränkt sich auf die Bekämpfung der rezidivierenden Infektionen in dem fehlgebildeten Lungenabschnitt.

Eine *Hypoplasie* (s. auch Kap. 7.7.5) der Lunge kann sowohl durch primäre teratogene Schädigungen, eine Hypo- oder Aplasie der A. pulmonalis wie aber auch durch Einwirkungen von außen entstehen, die die weitere Entwicklung einer primär normal angelegten Lunge behindern (z.B. Zysten, Zwerchfellhernien). Fast immer wird die Hypoplasie des Lungengewebes von einer Hypoplasie der zuständigen Arterie begleitet und oft bestehen Mißbildungen in anderen Organen (Herz, Zwerchfell, Niere). Die verminderte Durchblutung und

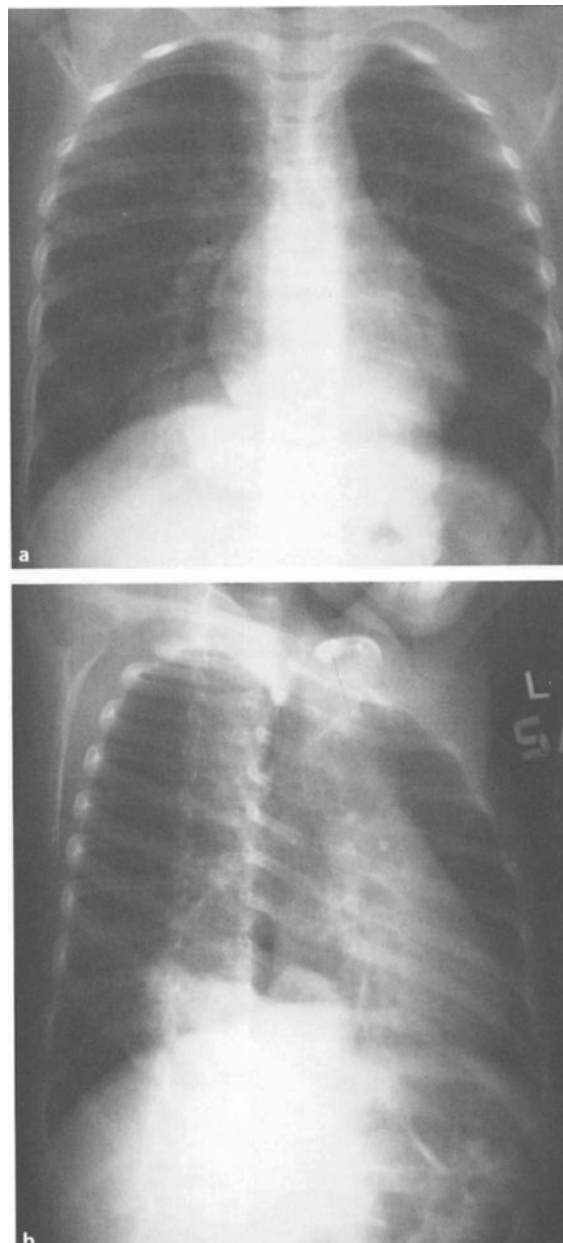


Abb. 20.1a, b. Rundliche Verschattungen beidseits der Wirbelsäule bei doppelseitiger Lungensequestration; a posterior-anterior und b schräger Strahlengang

20.2.2 Angeborene Fehlbildungen der Lunge

Agenesie, Hypoplasie, Separation

Pathogenese ▶ Die *Agenesie/Aplasie* einer Lunge (meist links) ist mit dem Leben vereinbar, geht aber oft mit gehäuften bronchopulmonalen Infekten einher. Die Kinder sind vermindert belastbar. Begleitende Mißbildungen (besonders Herz, Ösophagus u.a.) finden sich in 50–75% der Fälle.

Belüftung des hypoplastischen Areals bedingt eine erhöhte Gefahr für virale und bakterielle Infektionen, deren Behandlung (Antibiotika, Physiotherapie, Inhalationen) die wesentlichste Aufgabe bei der Betreuung dieser Patienten ist. Die *Separation* von *Lungengewebe* kann in Form einer *Nebenhunge* vorliegen, die man als *normales* Lungenparenchym mit Bronchusanlagen intrathorakal aber auch intraabdominal finden kann.

Bei der *Lungensequestration* besitzt der vom normalen Lungengewebe anatomisch und funktionell völlig getrennte Teil eine *amorphe histologische Struktur*. Besteht keine Verbindung zur gleichseitigen Lunge und ist eine eigene Pleura vorhanden, spricht man von *extralobärer* – im Gegensatz zur *intraalobären – Sequestration*. Bedeutsam ist für Diagnose und Operation, daß die versorgende Arterie immer direkt aus der Aorta entspringt! (in 25% dabei aus der Aorta abdominalis).

Diagnose► Klinisch machen sich diese Fehlbildungen durch rezidivierende Pneumonien, Lungenabszesse oder unter dem Bild von Bronchiektasen bemerkbar, die meist im Unterlappen (links >rechts) ablaufen. Mit Hilfe von Thorax-Röntgenbild, CT, retrograder Aortographie (wichtig für den Operateur) und eventueller Bronchographie kann die Diagnose gesichert werden (☞Abb. 20.1).

Therapie► Die Behandlung ist chirurgisch, wobei meist chronisch entzündetes umgebendes Lungengewebe mit entfernt werden muß.

Zystische Lungenfehlbildungen

Beim vorsprossenden Wachstum der embryonalen Anlage für Atemwege und Lunge kann es durch ungleichmäßiges Wachstum oder Versprengung von Zellen zu einer Vielzahl zystischer Fehlbildungen in den verschiedensten Bereichen kommen. In der frühen Entwicklungsphase entstehen *Trachealzysten*. Später entwickeln sich *bronchogene Zysten* und ein *lobäres Emphysem*, gefolgt von *Zystenlunge*, *Wabenlunge* und kongenitaler *zystisch-adenomatoider Malformation* der Lunge.

Bronchogene Zysten

Vom Bronchialsystem ausgehende Zysten sind *intra-* oder *extrapulmonal* gelegene, kugelförmige Hohlräume von wechselnder Größe. Sie können Luft oder Flüssigkeit enthalten und haben primär eine Verbindung zum Bronchialbaum, die meist aber obliteriert ist.

Epidemiologie► Bronchogene Zysten machen etwa die Hälfte aller Lungenfehlbildungen aus.

Pathogenese► Die extrapulmonalen Zysten (meist solitär) entstehen in der 4.–5., die intrapulmonalen (meist

multipel) in der 8. Embryonalwoche wohl durch vermehrte Ausknospung oder Wachstum von versprengten Zellen.

Klinische Symptome► Bronchogene Zysten können lange Zeit symptomlos bleiben und werden teilweise auch zufällig bei einer Röntgenaufnahme entdeckt. Bedeutung erlangen sie durch Kompression von Bronchien oder Lungenparenchym (Reizhusten, Stridor, chronische Bronchitis) bzw. durch rezidivierende Infektionen (Pneumonie).

Therapie► Chirurgische Entfernung aller extrapulmonalen Zysten. Bei intrapulmonaler Lage ohne Zeichen für Kompression und Infektion kann unter Beobachtung abgewartet werden.

Kongenitales lobäres Emphysem

(s. Kap. 7.7.4, Neonatologie)

20.2.3 Angeborene Fehlbildungen des Zwerchfells

Kongenitale Zwerchfellhernie

(s. Kap. 41.4.1, Kinderchirurgie)

20.3 Akute und chronische Entzündungen der oberen Luftwege

20.3.1 Rhinitis purulenta und rezidivierende Rhinitis

Akute Rhinitis (s. Kap. 34)

Allergische Rhinitis (s. Kap. 12.6.1, Allergische Erkrankungen)

Grundlagen

Definition► Der Begriff purulente Rhinitis ist dann angebracht, wenn das sichtbare Nasensekret eine gelbe oder gelb-grünliche Farbe aufweist und sich damit von der rein serösen, wasserklaren Rhinitis unterscheidet. Unter rezidivierender Rhinitis verstehen wir eine Nasenschleimhautentzündung verschiedenster Ätiologie, die in verschiedenen Abständen auftritt.

Epidemiologie► Die Diagnose einer Rhinitis purulenta oder einer rezidivierenden Rhinitis wird in der Kinder-

arztpraxis recht häufig gestellt. Verlässliche Zahlen über die prozentuale Häufigkeit sind nur im Zusammenhang mit den der Rhinitis zugrundeliegenden Krankheitszustände zu erhalten, z.B. epidemiologisch im Rahmen der viralen Isolate, im Zusammenhang mit Atopien, bei Patienten mit Ziliendefekten (Kartagener-Syndrom) und mit adenoider Hyperplasie.

Pathogenese► Eine *nasale Obstruktion* mit oder ohne purulentem Sekret und akuter oder chronischer Manifestation findet sich bei kongenitalen Mißbildungen wie Choanalatresie, Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, mandibulofazialen Dysostosen, kongenitalen Zysten und Tumoren, bei Entzündungen bakterieller oder viraler Genese, bei chronischen Zuständen wie Atopien, chemischen exogenen Reizungen, nach Traumata oder in Folge von Systemerkrankungen wie zystische Fibrose, Immundefizienzsyndrom, ziliären Dyskinesien („immotile cilia syndrome“, Kartagener Syndrom), bei chronischen Erkrankungen wie systemischer Granulomatose, Sarkoidose, Wegenersche Granulomatose, Lupus erythematodes, Churg-Strauss-Syndrom, oder als unklare atrophische Rhinitis oder chronische katarhale Rhinopathie.

Pathophysiologie► Neugeborene und Säuglinge sind fast ausschließlich Nasenatmer; die Dauer dieses Zustandes ist variabel, meist beginnen die Säuglinge nach dem 4. Lebensmonat mit der Mundatmung. Im Säuglings- und Kindesalter ist die nasale Resistenz höher als beim Erwachsenen und chronische Verlegung der Nasenatmung führt zu chronischer Mundatmung mit veränderter Position der Zunge, sich ausbildender maxillärer und mandibulärer Fehlstellung und der bekannten adenoiden Fazies (👁 Tabelle 20.2).

Klinik

Die Symptomatik ist v.a. durch Schnupfen mit wässrigem, durchsichtigem (serösem) oder dickflüssigem, gelblich oder gelblich grünem (eitrigem) Ausfluß aus

der Nase geprägt. Manchmal haben die Kinder Fieber, gestörte Nachtruhe wegen verlegter Nasenatmung, evtl. auch eine Mitbeteiligung des Pharynx mit Rötung der Rachenhinterwand und evtl. eine Schleimstraße an der Rachenhinterwand. Rezidivierende Rhinitis führt auch zu Appetitlosigkeit, evtl. Gewichtsverlust und generellem Unwohlsein.

Akute Komplikationen► Weitere Ausdehnung der Entzündung in Richtung Nasennebenhöhlen, kutane Ausbreitung und Abszeßbildung sind selten

Diagnose

Diese wird klinisch gestellt. Bei Verdacht auf bakteriellen Infekt wird die Entnahme eines Abstriches im Cavum nasi mit bakterieller Resistenztestung empfohlen. Bei chronischen Formen ist eine umfassendere Abklärung in Richtung anatomischer Gegebenheiten, Atopie und chronische Reizungen durch andere Quellen nötig.

Differentialdiagnose► Hier ist vor allem auch an Fremdkörper, Allergie (Rhinitis allergica) und systemische Erkrankungen, wie z.B. zystische Fibrose, Asthma, toxische Einwirkungen (Nasentropfenabusus, Nikotin) zu denken.

Therapie

Diese ist lokal mittels Desinfizienzien evtl. systemisch mittels oraler Antibiotikatherapie, was selten notwendig ist. Auf abschwellende Tropfen soll vor allem bei Säuglingen, die reine Nasenatmer sind, geachtet werden.

Prognose

Gut bis sehr gut. Beim Verlust der Nasenschleimhaut wegen chronischem Abusus von toxischen Stoffen ist die Prognose ernst (Beispiel Privinismus).

Tabelle 20.2 Mögliche pathogenetische Ursachen der Rhinitis und Rhinopharyngitis

Anatomisch obstruktive Rhinitis	Septum nasi-Deviation Adenoidhyperplasie Nasenpolypen
Azelluläre nicht allergische Rhinitis	vasomotorische (autonome) Rhinitis metabolisch bedingte Rhinitis (z.B. bei Hypothyreose) medikamentöse Rhinitis (nach unkontrolliertem lokalem Gebrauch von Nasentropfen, Privinismus)
Eosinophile Rhinitis	mit Asthma mit Polyposis
Bakterielle oder virale Rhinitis	

20.4 Akute und chronische Entzündungen der mittleren Atemwege

20.4.1 Das Krupp-Syndrom

Grundlagen

Definition ▶ Aus dem historisch gewachsenen Begriff Krupp oder auch Croup, der für die laryngeale, glottische und subglottische Pathologie bei Diphtherie verwendet wurde, hat sich nach dem Verschwinden der Diphtherie in der industrialisierten Welt, der Begriff **Pseudokrupp** (-croup) oder **Krupp-Syndrom** etabliert. Unter diesen Begriff fallen folgende Krankheitsbilder, die nach Lokalisation, klinischem Verlauf oder entsprechender Ätiologie benannt werden:

- ▶ akuter infektiöser Krupp (Laryngitis hypoglottica)
- ▶ spastischer Krupp (= Pseudokrupp im eigentlichen Sinn)
- ▶ bakterielle Laryngotracheobronchitis
- ▶ echter Krupp (Diphtherie)

Pathogenese ▶ Nach einer meist banal beginnenden viralen Kolonisation der respiratorischen Schleimhaut kommt es zu einer Schwellung der Schleimhaut mit Prädilektion im subglottischen Bereich. Dadurch wird der Durchmesser der luftleitenden Trachea vermindert und es kommt zu turbulenter Strömung mit Ausbildung eines v.a. inspiratorisch hörbaren Stridoros.

Pathophysiologie ▶ Die Schleimhautschwellung ist insbesondere durch ein Schleimhautödem mit interstitieller Flüssigkeitsvermehrung und Vermehrung von vasoaktiven Substanzen charakterisiert. Die Ursache der speziellen subglottischen Prädilektionslokalisation ist unbekannt. Bei direkter Inspektion sind meist auch Teile der Trachea und Teile des weiteren Larynx entzündet.

Klinik

Die unterschiedlichen Symptome zeigen sich wie folgt:

- ▶ **Akuter infektiöser Krupp**: Diese Laryngitis hypoglottica bzw. Laryngotracheitis oder Pseudokrupp beginnt meist sehr rasch mit inspiratorischem Stridor, bellendem Husten, Heiserkeit und Zeichen der beginnenden Atemnot mit Einziehungen vor allem jugulär, leichtem bis mittelstarkem Fieber und Zusatzsymptomen wie Schnupfen, Gliederschmerzen, allgemeines Krankheitsgefühl.
- ▶ **Spastischer Krupp**: Diese Form des „spasmodic croup“ oder Pseudokrupp beginnt, nicht selten mitten in der Nacht aus völliger Gesundheit heraus mit bellendem Husten, inspiratorischem Stridor, minimalem oder keinem Fieber.
- ▶ **Bakterielle Laryngotracheobronchitis**: Dieses nicht selten relativ rasch progrediente Krankheitsbild ist

durch hohes Fieber mit Husten, in- und expiratorischem Stridor, Heiserkeit und manchmal Halschmerzen oder Speichelfluß gekennzeichnet und wird durch *Staphylococcus aureus*, *Pneumokokken*, *H. influenzae* oder *Moraxella catarrhalis* ausgelöst.

- ▶ **Echter diphtherischer Krupp**: Im Rahmen der durch *Corynebacterium diphtheriae* ausgelösten Angina kommt es zu einer toxinbedingten Kompromittierung des laryngealen Luftflusses mit den klinischen Zeichen ähnlich dem akuten infektiösen Krupp.

Diagnose

Die Diagnose wird vor allem klinisch und anamnestisch gestellt. Bei Unsicherheit und der Möglichkeit des Vorliegens einer Epiglottitis muß eine direkte Inspektion in Narkose- und Intubationsbereitschaft durch erfahrene Kinder-Intensivmediziner erfolgen. Aus epidemiologischen Gründen ist evtl. ein Rachenabstrich oder eine Abnahme eines Nasopharyngealsekretes zur bakteriologischen und virologischen Untersuchung angezeigt. Blutbildveränderungen und CRP-Anstieg sind durch die entsprechenden Infektionsursachen erklärt.

wichtig
In schweren Fällen der Atembehinderung finden sich eine Tachypnoe (>50/min), eine Tachykardie (>150/min) Unruhe, Zyanose, Stridor, Pulsus paradoxus, und evtl. ein fehlender Lufteintritt bei Auskultation der Lungen. Eine Einweisung in die Klinik ist notfallmäßig unter Gabe von Sauerstoff mittels Maske vorzunehmen.

Differentialdiagnose ▶ Stridor ist immer Ausdruck einer Obstruktion im Atemwegsbereich. Die Unterscheidung zwischen inspiratorischem, expiratorischem oder gemischt inspiratorisch-expiratorischem Stridor ist von Wichtigkeit, weil dadurch eine gewisse Lokalisationsdiagnostik möglich ist. Stridor mit Ursache im Kehlkopfbereich ist öfters inspiratorisch, Stridor mit Ursache in der unteren Trachea oder in den Bronchien meist expiratorisch. Differentialdiagnostisch ist die Epiglottis abzugrenzen (☞ Tabelle 20.3).

Therapie

Die Therapie richtet sich nach der entsprechenden Diagnose und dem **Schweregrad der Atembehinderung**, der auch nach gewissen Skalen in Schweregrade 1–4 (1 wenig Symptome, 4 massive Atemnot mit Zyanose) eingeteilt werden kann.

- ▶ **Leichtere Formen** können zu Hause mit Gabe von oralen Steroiden (0,5–1 mg Prednison oder Äquivalente in einer Einzeldosis), zusammen mit evtl. inhalierbaren Steroiden und Beruhigung (Chloralhydrat rektal, Antihistaminika und Paracetamol bei Fieber) unter elterlicher Kontrolle behandelt werden.

Tabelle 20.3. Differentialdiagnose zwischen Pseudokrupp und Epiglottitis

	Pseudokrupp	Epiglottitis
Häufigkeit (bezogen auf alle akuten Kehlkopfstenosen)	über 90%	1–5%
Alter der Patienten	unter 2 Jahre	über 2 Jahre
Ätiologie	Virusinfektion	Haemophilus-influenzae-Infektion
Verlauf	akut	perakut
Fieber	selten (<38°C)	meist hoch
Inspiratorischer Stridor	+ bis +++	(+)
Bellender Husten	+ bis +++	fehlt
Heiserkeit	vorhanden	fehlt
Starker Speichelfluß	fehlt	sehr stark
Schluckstörung	fehlt	stark
Kloßige Sprache	fehlt	deutlich
Intubation nötig bei	<1% der Pat.	bei über 50%
Letalität (unbehandelt)	<1% der Pat.	30–50%

- ▶ Bei **Klinikeinweisung** wird meist die Gabe von angefeuchtetem O₂, die Steroidverabreichung und bei entsprechender Indikation die Inhalation mit 1% Adrenalinlösung (*Cave*: nur kurzzeitig wirksam) nötig. In solchen Situationen ist ein gutes klinisches Monitoring unerlässlich.
- ▶ In allen Fällen ist auf eine **ausreichende Flüssigkeitszufuhr** zu achten.

Prognose

In der Regel ist die Prognose sehr gut. Leider kommen aber durch das Unterschätzen der Situation auch noch heute Todesfälle durch Ateminsuffizienz vor. Das Nichterkennen dieses pädiatrischen Notfalles muß als ärztlicher Kunstfehler angesehen werden.

20.4.2 Die Epiglottitis

Grundlagen

Definition ▶ Bei der Epiglottitis handelt es sich um eine Entzündung der Epiglottis meist durch *Haemophilus influenzae* Typ b, selten durch andere Bakterien.

Epidemiologie ▶ Seit der Einführung der systematischen Impfung gegen *Haemophilus influenzae* Typ b ist die Inzidenz der akuten Epiglottitis deutlich zurückgegangen. Betroffen sind vor allem Kinder im Alter von 3–7 Jahren.

Pathogenese ▶ Die Entzündung und damit **Anschwellung der Epiglottis** nach der bakteriellen Infektion ist die Hauptursache dieses sich rasch entwickelnden und akuten Krankheitsbildes. Daß hauptsächlich die Epiglottis betroffen ist, ist möglicherweise auf die spezielle Empfindlichkeit dieses Gewebes auf die bakteriellen Toxine zurückzuführen.

Pathophysiologie ▶ Durch Schwellung in Folge einer entzündlichen Reaktion kommt es zu einer Vergrößerung der Epiglottis, die vorerst in ihrer aufrechten Struktur erhalten bleibt, sich aber dann wegen zunehmender Größe und wegen zunehmenden Gewichtes nach hinten verlagert und so den Larynxeingang und die Atemwege verlegt. Es kommt zu einem akuten Atemwegsverschluß mit akutem Ersticken.

Klinik

Meist binnen Stunden entwickeln sich hohes Fieber, Schluckschmerzen, deutlich reduzierter Allgemeinzustand.

Grundlagen

stand, heisere Stimme mit inspiratorischem Stridor, Speichelfluß, kloßiger Sprache („hot potatoe voice“), karchelnde Atmung. Das Kind wird dann ruhig, will vor allem Sitzen mit Abstützen der Arme nach vorne („tripode position“) als Ausdruck des Einsatzes der Atemhilfsmuskulatur, und verhindert jegliches Sprechen (Schmerzen). Die Untersuchung ergibt sofortige Druckdolenz über dem Kehlkopf bei leichter Berührung, hohes Fieber und blaß graues Hautkolorit.

Diagnose

Anamnese und Klinik mit hohem Fieber, Schluckschmerzen, inspiratorischem Stridor, Speichelfluß, „hot potatoe voice“, sitzende Körperhaltung sind wegweisend. Jede Manipulation oder Inspektion ohne Intubations- und Narkosebereitschaft ist strikt zu unterlassen. Das Kind muß unter dauernder O₂-Gabe in die Klinik eingewiesen werden.

Differentialdiagnose► Zu denken ist an eine akute Tracheobronchitis, evtl. an eine toxische oder allergische Schwellung im Bereich des Larynx (z.B. im Rahmen eines Quincke-Ödems) oder an eine akute Verlegung der Atemwege durch Raumforderungen verschiedenster Ätiologie oder Fremdkörper (☞ Abb. 20.2).

Therapie

Die **Inspektion** und **Intubation** erfolgt vorzugsweise in tiefer Halothannarkose durch einen geübten Intensivmediziner.

cave

Eine unkontrollierte Racheninspektion kann zur sofortigen Atemwegsobstruktion führen, die dann nur noch heroische Maßnahmen offen läßt (Notkonio- bzw. Tracheotomie).

Nach Entnahme einer Blutkultur Beginn einer intravenösen Antibiotikatherapie mit Ampicillin oder Cefuroxim. Meist kann nach erfolgreicher Intubation und Antibiotikatherapie die Extubation innerhalb 24–48 Stunden erfolgen. Danach ist die Antibiotikagabe über ganze 10 Tage durchzuführen.

Prognose

Bei rechtzeitiger Therapie ist die Prognose sehr gut. Die **Immunisierung** gegen Haemophilus influenzae Typ b im Rahmen des Grundimmunisierungsprogrammes ist die beste Prophylaxe. Rezidive sind selten. Die Krankheit kann auch im Erwachsenenalter (sehr viel seltener) auftreten.

Definition► Die Entzündung der Bronchien, bzw. der bronchialen Schleimhaut ist im pathologisch-histologischen Sinn die Grundursache der Bronchitis. Entsprechend der Entwicklungsdauer und des **Verlaufes** sprechen wir einerseits von akuter bzw. subakuter oder chronischer Bronchitis. Entsprechend der **Ätiologie** kann auch eine Einteilung in bakterielle, virale, fungale, allergische, toxische (chemisch induzierte) Bronchitis erfolgen. Entsprechend des **Ortes des Hauptgeschehens** kann von Laryngotracheobronchitis, Tracheitis, Bronchitis oder Bronchiolitis gesprochen werden.

Epidemiologie► Die Epidemiologie der akuten Bronchitis ist vor allem für die Abschätzung des Ansteckungsrisikos innerhalb von bestimmten Gruppen, wie z.B. Kindergärten, Schulen und bestimmten Berufsgruppen von Bedeutung. Saisonale Schwankungen des Auftretens von verschiedenen Viren können so abgeschätzt werden und evtl. Immunisationsprogramme geplant werden (z.B. Grippeimpfung).

Pathogenese► Diese ist durch die Infektion mit Viren, Bakterien und Pilzen gegeben. Die allergische akute Bronchitis ist eher unter das Krankheitsbild des Asthmas einzuordnen. Toxische akute Bronchitis, z.B. nach Exposition von Rauch in Brandherden, sind anamnestisch einfach zu erfassen.

Pathophysiologie► Die Grundlage bildet eine Entzündung mit Schwellung der Mukosa, Abschilferung und



Abb. 20.2. Seitliche Weichteilaufnahme mit massiv vergrößerten Adenoiden (Tonsilla palatina) und Tonsillen (Tonsilla pharyngea), schlanke Epiglottis. Klinisch Stridor, Schnarchen, kein Fieber, näselndes Sprechen

Zerstörung des Bronchialepithels, Hypersekretion der Becherzellen, interstitiellem Ödem sowie leukozytäre und lymphozytäre Infiltration des Stromas. Bei Infiltration in die weitere Umgebung und Einbezug des ganzen Lungengewebes spricht man von **Bronchopneumonie**, bei Beteiligung der Pleura von **Pleuropneumonie**.

Klinik

Eine akute banale Bronchitis sieht man meist im Zusammenhang mit einem viralen Infekt der oberen und mittleren Atemwege während einer Grippe. Damit ist diese meist **virusbedingt** durch RSV, Adeno-, Rhino-, Influenza- und Parainfluenzaviren. Husten ist das vorherrschende Symptom, meist in Kombination mit seröser Rhinitis und leichtem Fieber. Der Husten ist vorerst eher trocken und löst sich dann in einer Phase von Hypersekretion (feuchter Husten). Das Allgemeinbefinden ist nur wenig beeinträchtigt, die Dauer der Erkrankung beträgt 7–14 Tage.

Diagnose

Diese ist anhand der Klinik und Anamnese einfach. Der Rachenraum kann etwas gerötet sein, über den Lungenfeldern hört man mittel bis grobblasige Rasselgeräusche. Weitergehende Untersuchungen erübrigen sich.

Differentialdiagnose► In der Differentialdiagnose muß an die beginnende protrahiert chronisch verlaufende Bronchitis, das Asthma, die toxische akute Bronchitis nach Inhalation von Gasen oder Flüssigkeit (Aspiration) oder an eine Fremdkörperaspiration gedacht werden.

Therapie

Diese ist meist symptomatisch und besteht aus fiebersenkenden Maßnahmen, genügender Flüssigkeitszufuhr, evtl. Gabe von Antitussiva und Inhalation von β_2 -Agonisten. Die häufig verordneten Mukolytika und Antihistaminika sind in ihrer Wirkung umstritten.

Prognose

In der Regel bei unkompliziertem Verlauf sehr gut. Ein Übergang in eine chronisch verlaufende Bronchitis ist möglich (z.B. bei weiterbestehender Irritation und Rauchen). Die Entstehung von Bronchiektasien nach akuter unkomplizierter Bronchitis wird kaum beobachtet.

20.4.4 Chronische Bronchitis

Grundlagen

Der bakterielle Superinfekt als Komplikation bei akuter viraler Bronchitis kann Ursache einer prolongierten

Bronchitis mit Übergang in ein chronisches Stadium sein.

Definition► Von chronischer Bronchitis spricht man dann, wenn die Symptome der Bronchitis, vor allem Husten und Auswurf, über mehr als 8 Wochen anhalten.

Epidemiologie► Chronische Bronchitis sehen wir im Kindesalter vor allem bei ständiger Exposition von Luftschadstoffen (vor allem Zigarettenrauch). Eine chronische Bronchitis kann aber Zeichen einer anderen zugrundeliegenden Krankheit sein und bedarf daher der erweiterten diagnostischen Abklärung.

Pathogenese► Der Startpunkt kann eine bakterielle Superinfektion nach akuter viraler Bronchitis sein. Dabei kommen vor allem Staphylokokken, Pneumokokken, Haemophilus influenzae, Moraxella catharralis oder seltenere Keime wie z.B. Mykobacterium tuberculosis, Chlamydien und Toxoplasmen in Frage.

Pathophysiologie► Das durch die Wegbereiter (Viren, toxische Substanzen, Allergene) verletzte Bronchialepithel kann die lokalen Abwehrmechanismen wie Zilienschlag und Immunabwehr (z.B. sekretorisches IgA) nicht aufrecht erhalten. Es erfolgt eine bakterielle Invasion mit leukozytärem Infiltrat, Ödem und Hypersekretion und Bildung von fibrinösen Ablagerungen. Die Reparation erfolgt über Fibroblasten, was zu einer signifikanten Narbenbildung führen kann. Der Aufbau des Bronchialepithels mit zilienschlagenden Zellen ist damit beeinträchtigt, ein Circulus vitiosus beginnt.

Klinik

Der chronische, meist gegen Morgen akzentuierte Husten mit Schleimproduktion ist das vorherrschende Symptom. Das vorerst noch bestehende Fieber verschwindet nach einigen Tagen, der Auswurf wird gelb, gelb-grün oder grün-bräunlich, leichte Blutbeimischungen (Hämoptoe) kommen vor. Der Husten kann dauernd oder in Konvulsionen vorhanden sein. Meist besteht wenig Atemnot. Über den Lungenfeldern auskultiert man grob- bis mittelblasige Rasselgeräusche, Giemen und Pfeifen.

Akute Komplikationen► Diese sind vor allem als Pneumonie oder Pleuraerguß in Folge der Ausdehnung eines Infektes zu sehen. Je nach Grundkrankheit ist mit anderen Komplikationen wie Hämoptoe größeren Ausmaßes, Atelektasen, Pneumothorax oder akuter Ateminsuffizienz zu rechnen.

Diagnose

Diese beruht vor allem auf der Anamnese und die auffällende Klinik des lange andauernden Hustens. Die radiologische Untersuchung ergibt meist Transparenz-

minderungen im Hilusbereich mit Doppelkonturen entlang der mittleren und größeren Bronchien. Dieses als Peribronchitis benannte visuelle Phänomen kommt durch Verdichtung der Bronchialwände durch Infiltration und reparative Fibrose zustande. Da bei chronischem Husten die Differentialdiagnose weiter gefaßt werden muß, empfiehlt sich eine weitergehende Diagnostik mit Blutbild, Blutsenkungsreaktion, Tuberkulinprobe, Serum-Immunglobulinbestimmung evtl. mit Subklassenbestimmung, Bestimmung von α_1 -Antitrypsin, Schweißtest, Lungenröntgenbild in 2 Ebenen, Sinus-maxillaris-Aufnahme, Lungenfunktion mit Bestimmung der statischen und dynamischen Lungenvolumina und evtl. der Diffusionskapazität, kapilläre oder arterielle Blutgasanalyse, Bronchoskopie, Lungenzintigraphie und Computertomographie. Diese Analysen sind entsprechend der klinisch-anamnestischen Wahrscheinlichkeit in einem zeitlichen Stufenverfahren vorzunehmen.

Differentialdiagnose► In der Differentialdiagnose des chronischen Hustens und Auswurfs muß im Kindesalter an Aspiration, Rauchexposition, beginnendes allergisches Asthma, zystische Fibrose, Bronchiektasen (z.B. im Rahmen eines Kartagener-Syndroms), Immundefekt, α_1 -Antitrypsin-Mangel (sehr selten), Sarkoidose, allergische Alveolitis, Immobile-Cilia-Syndrom, idiopathische Lungenfibrose und pulmonale Hypertension gedacht werden. Ein chronischer Infekt, wie z.B. Tbc, Pseudomonas-aeruginosa-Infektion, Pilzinfektion (Immundefekte) muß ausgeschlossen werden.

Therapie

Diese richtet sich nach der Grundkrankheit. Das Entfernen von toxischen Quellen oder Allergenen ist von entscheidender Bedeutung. Bei fehlender Grundkrankheit ist meist eine 10–14 Tage dauernde Antibiotikatherapie, am besten entsprechend einem bakteriellen Antibiogramm aus dem Bronchialsekret (Auswurf, angehusteter Rachenabstrich) durchzuführen. Eine Inhalationstherapie mit β_2 -Agonisten oder Ipratropiumbromid in NaCl hilft meist die Symptomatik zu lindern. Ohne klare Indikation ist die Verabreichung von inhalativen Steroiden sinnlos. Mukolytika sind von fraglicher Wirksamkeit.

Prognose

Diese hängt weitgehend von der zugrundeliegenden Krankheit ab. Bei protrahiertem Verlauf nach akuter Bronchitis und entsprechender antibiotischer Behandlung des bakteriellen Superinfektes ist eine restitutio ad integrum zu erwarten. Die Entfernung der Reizquellen der Bronchialschleimhaut bestimmt die Prognose entscheidend.

20.4.5 Bronchiolitis

Grundlagen

Definition► Von einer Bronchiolitis spricht man nur, wenn folgende Bedingungen erfüllt sind:

- Alter unter 2 Jahren
- Tachypnoe, Dyspnoe, pfeifende Atmung („wheezing“)
- Sauerstoffbedarf

Bronchiolitis ist daher als Terminus für ein Krankheitsbild reserviert, das vor allem im Säuglingsalter vorkommt.

Epidemiologie► Da bei einer Bronchiolitis fast immer *RS-Viren* die Ursache sind und diese in wiederkehrendem, meist 2-Jahresrhythmus während der Wintermonate auftreten, können kleinere lokale Epidemien (>5% aller Hospitalisationen) vorkommen. Diese Tatsache ist vor allem im Hinblick auf die heute möglichen aktiven Immunisierungsprogramme von Bedeutung. Man nimmt auch an, daß Bronchiolitis für späteres Asthma prädisponiert.

Pathogenese► Wie der Terminus beschreibt, werden vor allem die Bronchioli terminales betroffen. Auslöser ist fast ausschließlich (80%) das RS-Virus. Weshalb eine solche spezifische Tropie im frühen Kindesalter für dieses Virus für diese spezielle anatomische bronchiale Region besteht, ist nicht bekannt. In den restlichen 20% der Bronchiolitiden sind Parainfluenza Typ III, Adenoviren und selten Mykoplasmen für die Infektion verantwortlich.

Pathophysiologie► Immerhin können viral bedingte histologische Veränderungen auch in den größeren Bronchien und in der Trachea und nicht nur in den Bronchioli gesehen werden. Meist handelt es sich um lymphoplasmazelluläre Infiltrationen mit Bronchialnekrose, Zellesquamation und Ödembildung. Kinder aus atopischen Familien scheinen für Bronchiolitis anfälliger zu sein.

Klinik

Das Krankheitsbild beginnt meist langsam als banaler Schnupfen über 2–3 Tage. Dann beherrschen zunehmende Atemnot, Dyspnoe, Tachypnoe, Husten, in- und expiratorisches Stöhnen, inspiratorisch beobachtbare interkostale, subkostale und suprasternale Einziehungen, Nasenflügeln und wechselnde Zyanose das klinische Ausdrucksbild. Aufgrund der vermehrten Atemarbeit kommt es auch zu einem abdominellen Meteorismus mit Beeinträchtigung der Zwerchfellbeweglichkeit. Fieber kann, muß aber nicht vorhanden sein. Die Säuglinge können sich sehr rasch pulmonal erschöpfen und brauchen unter Umständen Atemhilfe inkl. Intu-

bation. Durch die Anoxie des Gehirns kommt es unter Umständen zu einer Bewußtseinstrübung.

Akute Komplikationen► Diese sind vor allem durch die sich entwickelnde Ateminsuffizienz programmiert: Intubation, Beatmung, Pneumothorax, Herzinsuffizienz.

Diagnose

Das *klinische Bild*, das Alter, der Zeitpunkt der Präsentation (Wintermonate) und die Anamnese sind wegweisend für die Diagnose. Es besteht eine deutliche Atemnot, auskultatorisch imponiert Wheezing und verlängertes Expirium zum Teil mit Knisterrasseln. Durch die vorherrschende Überblähung der Lungen durch bronchiale Obstruktion und Verdrängung des Zwerchfelles nach kaudal wird meist die Leber palpabel. Das Blutbild ist meist normal oder „viral“. Im Röntgenbild finden sich die auffallenden Zeichen der Lungenüberblähung mit tiefliegenden horizontal abgrenzbarem Zwerchfell, horizontal gestellten Rippen und interkostalen Vorwölbungen nach außen. Multiple kleinere subsegmentale Dys- oder Atelektasen und eine peribronchiale Strukturvermehrung sind oft vorhanden. Die kompromittierte Sauerstoffaufnahme durch alveoläre Hypoventilation wird durch Tachypnoe kompensiert und führt zu einem Absinken des kapillären $p\text{CO}_2$. Steigt dieser an, muß an die beginnende globale Ateminsuffizienz gedacht werden.

Differentialdiagnose► Alle zu einer akuten Atemsymptomatik im Säuglingsalter führenden Ursachen können eine Bronchiolitis vortäuschen: erster allergischer Asthmaanfall, beginnende virale oder bakterielle Pneumonie, zystische Fibrose, Immundefekt etc.

Therapie

Säuglinge mit Zyanose, Tachydyspnoe ($>60/\text{min}$), arteriellem (kapillärem) $p\text{CO}_2 >45 \text{ mmHg}$ oder $p\text{O}_2 <60 \text{ mmHg}$ unter Zimmerluft müssen dringend überwacht werden und brauchen vorerst angefeuchteten Sauerstoff. Dabei kann die perkutan gemessene O_2 -Sättigung als Orientierungshilfe ($=90\%$ als Grenze) gelten. Auf eine genügende Flüssigkeitszufuhr (Magensonde oder i.v.) ist zu achten, evtl. können Inhalationen mit Bronchodilatoren (*Cave*: paradoxe Reaktion) etwas Linderung verschaffen. Die Inhalation mit Steroiden ist sehr wahrscheinlich nicht entscheidend für den Verlauf. Eine antivirale Therapie mit Ribavirin, Anti-RSV-Antikörpern etc. ist bedingt wirksam.

Prognose

Die meist selbstlimitierende Erkrankung dauert in der Regel 4–7 Tage; komplizieren können den Verlauf eine bakterielle Superinfektion oder die schwere Ateminsuffizienz mit der Notwendigkeit der Intubation und Beatmung.

20.4.6 Bronchiolitis obliterans

Grundlagen

Die Bronchiolitis obliterans ist eine Folgeerkrankung nach einer akuten Bronchiolitis oder eine Komplikation im Rahmen einer Graft-versus-host-Reaktion bei Abstoßung, z.B. nach Lungentransplantation oder nach Knochenmarktransplantation.

Pathogenese► Man spricht auch von der chronischen Form einer Bronchiolitis. Es findet sich hauptsächlich eine Destruktion der Mukosa mit beginnender interalveolärer Fibrose, Obstruktion des bronchialen Lumens durch fibröses Gewebe. Dadurch wird die Sauerstoffaustauschfläche reduziert. Der Verdacht auf eine Bronchiolitis obliterans muß geäußert werden, wenn sich nach einer akuten Bronchiolitis, meist vor allem nach Infektion mit Adenovirus Typ 3, 7 und 21 oder nach Mykoplasmen- oder Influenzainfekten, eine auf Bronchodilatoren resistente fixe Obstruktion mit Sauerstoffabhängigkeit entwickelt.

Pathophysiologie► Die Einschränkung der Sauerstoffaustauschfläche durch fibröse Umwandlung und Vernarbung der bronchioalveolären Einheit ist hauptverantwortlich für dieses Krankheitsbild. Die Ursache dieser Defektheilung ist unklar. Möglicherweise spielen lokal wirksame Faktoren (Chemokine, Zytokine, Interleukine) eine entscheidende Rolle. Dies zeigt sich auch durch die bekannte Beeinflussung dieser Gewebsreaktion durch Steroide, wie man sie bei der akuten Abstoßungsreaktion kennt. Dauernde Immunsuppression kann die Entwicklung einer Bronchiolitis obliterans aber auch nicht mit Sicherheit verhindern.

Klinik

Auftreten oder Weiterbestehen von Wheezing, verlängertem Expirium, Sauerstoffbedarf zur Aufrechterhaltung eines normalen $p\text{O}_2$, Husten, Dyspnoe bei Anstrengung und wechselnde Zyanose lassen eine Bronchiolitis obliterans vermuten.

Diagnose

Anamnese, zeitlicher Verlauf einer vorangehenden akuten Bronchiolitis, ungenügende perkutane O_2 -Sättigungswerte unter Zimmerluft, obstruktiver Auskultationsbefund, Tachy-, Dyspnoe, persistierende Dys-, Atelektasen im Röntgenbild, Bildung von kompensatorisch emphysematischen Bezirken, persistierende Überblähungszeichen, Ventilations-Perfusions-Mißverhältnis im Szintigramm sind alle verdächtig auf die Ausbildung einer chronischen Bronchiolitis obliterans.

Differentialdiagnostisch kommt eine protrahierte bakterielle Superinfektion nach akuter Bronchiolitis in Frage.

Therapie

Diese wird je nach zugrundeliegender Grundkrankheit gewählt: bei Abstoßungsreaktionen sind hohe Dosen von i.v. verabreichten Steroiden oft lebensrettend. Nach akuter Bronchiolitis werden supportive Maßnahmen wie Sauerstoffgabe, Inhalation mit Bronchodilatoren evtl. mit topischen Steroiden verwendet. Eine kausale Therapie gibt es nicht.

Prognose

In der Regel ist diese ernst, insbesondere bei Abstoßungsreaktionen. Die Bronchiolitis obliterans ist die Hauptursache der später auftretenden Ateminsuffizienz nach Lungentransplantation. Nach viral bedingter akuter Bronchiolitis kann sich der Reparationsprozeß einer Bronchiolitis obliterans über Monate bis Jahre erstrecken.

20.4.7 Bronchiektasen

Grundlagen

Definition ▶ Bronchiektasen sind *irreversible* Erweiterungen der Bronchien, die entsprechend ihrer Morphologie als *zylindrisch*, *sackförmig* oder *varikös* beschrieben werden.

Sie sind von Bronchialdilataationen und der deformierenden Bronchitis (Wandunregelmäßigkeiten der Bronchien) abzugrenzen, da diese reversibel sein können. **Ursache** der Erweiterung ist eine angeborene (selten!) oder erworbene Destruktion der Bronchialwand, die mit einer chronischen Bronchitis und dem Verlust der bronchoziliären Clearance verbunden ist. Bron-

chiektasen können *lokalisiert* oder *generalisiert* auftreten.

Epidemiologie ▶ Genaue Angaben zur Häufigkeit von Bronchiektasen sind schwer zu machen, da asymptomatische und Patienten mit milden Beschwerden oft gar nicht untersucht werden sowie gelegentlich auch unterschiedliche Definitionen in Gebrauch sind. Die **Inzidenz** ist sehr niedrig, sie soll in Industrieländern gegenwärtig bei 0,1 pro 100.000 Kinder liegen. In bronchopneumologischen Spezialambulanzen leiden 1–2% der betreuten Kinder an Bronchiektasen.

Die Erkrankungshäufigkeit ist in den letzten Jahrzehnten deutlich rückläufig. Das wird überwiegend auf den Rückgang von Tuberkulose, Masern und Keuchhusten sowie die bessere Behandlung der Infektionen der tiefen Atemwege zurückgeführt (Breitbandantibiotika).

Pathogenese ▶ Für die Ausbildung von Bronchiektasen werden 4 mögliche Mechanismen diskutiert:

- ▶ **Überschießende Sekretbildung** verschließt den Bronchus und übt Druck auf die Wand aus.
- ▶ Bei Atelektasen entsteht zunehmend ein **negativer intrapleuraler Druck**, der zur bronchialen Dilatation führt.
- ▶ Die **Schrumpfung** von Gewebe (Fibrosen, Narben) übt einen Zug auf die Bronchialwand aus.
- ▶ **Infektion** und **Entzündung** führen zu einer Zerstörung der supportiven Strukturen der Bronchialwand.

Der wesentliche **Grundmechanismus** scheint das Wechselspiel zwischen Infektion und Obstruktion zu sein, wobei deren Ausgangspunkt auf unterschiedlichen Ebenen liegen kann (☞ Tabelle 20.4).

Beide Faktoren beeinflussen sich gegenseitig und münden schließlich in einen Circulus vitiosus mit

Tabelle 20.4. Ursachen für Sekretstau und Entzündung bei der Entstehung von Bronchiektasen

Angeborene Erkrankungen der Bronchialwand	<ul style="list-style-type: none">▶ Bronchusstenosen /-malazien▶ Mukoviszidose▶ Kartagener-Syndrom/Syndrom der immotilen Zilien
Erworbene Störungen der Bronchialwand	<ul style="list-style-type: none">▶ Pertussis, Masern▶ Infektion mit Adenoviren, Herpesviren, Mykoplasmen, <i>Aspergillus fumigatus</i>
Erworbene Bronchusstenosen	<ul style="list-style-type: none">▶ Tuberkulose▶ Fremdkörper▶ Tumoren
Andere Grunderkrankungen	<ul style="list-style-type: none">▶ Asthma bronchiale (intrinsic)▶ Immundefekte▶ persistierende Atelektasen▶ Intoxikationen (Lampenöl, Heroin)

chronischer Entzündung und Destruktion der Bronchialwand, expiratorischem Kollaps, erhöhtem mechanischen Zug des Lungenparenchyms, Ausbildung von Atelektasen und Pneumonien. Im weiteren Verlauf kommt es zum peribronchialen fibrotischen Umbau mit Schrumpfung und Funktionsverlust der befallenen Lungenareale. **Angeborene Bronchiektasen** sind sehr selten und scheinen im Rahmen einer Entwicklungsabnormalität mit zystischer Deformierung der Atemwege zu entstehen.

Klinik

Bis auf einzelne Patienten mit symptomlosen Bronchiektasen sind folgende Symptome typisch:

- ▶ Husten (besonders morgens)
- ▶ Auswurf
- ▶ giemende/pfeifende Atmung
- ▶ Thoraxschmerz
- ▶ Hämoptysis
- ▶ Dyspnoe

Diagnose

Bei der **klinischen Untersuchung** findet man in der Regel konstant Rasselgeräusche über der betroffenen Region, die auch nach Hustenmanövern nicht verschwinden. Bei ausgeprägten Bronchiektasen leiden auch Gewichts- und Größenentwicklung und es sind Zeichen der Hypoxämie (Zyanose, Uhrglasnägel, Trommelschlegelfinger) zu beobachten.

Die **Thoraxübersichtsaufnahme** trägt meist nur wenig zur Aufklärung bei. Eine vermehrte Streifenzeichnung und sogenannte Doppelkonturierungen (Darstellung der verdickten Bronchialwände) sind indirekte Hinweise. Der Nachweis von Bronchiektasen gelingt in der Regel mit der **HR-Computertomographie**. Eine Bronchographie ist im Einzelfall zu erwägen, wenn es – besonders vor geplanter Operation – um die Darstellung von Ausmaß, Form und anatomischen Beziehungen der Veränderungen geht.

Differentialdiagnose ▶ Das Leitsymptom „chronisch produktiver Husten“ wird häufig als chronische Bronchitis gedeutet. Diese beruht im Kindesalter in der Regel auf einer Grunderkrankung (☞ Tabelle 20.5), nach der mit entsprechenden Methoden gefahndet werden muß. Dazu gehören eine spezielle Anamnese (Fremdkörperaspiration, Tuberkulose, andere pulmonale Infektionen), Schweißtest (zystische Fibrose), Röntgenaufnahmen der Nasennebenhöhlen, Bürstenbiopsie der (Nasen-)Schleimhaut (Ziliendyskinesie) und eventuell eine Bronchoskopie.

Therapie

Die Therapie richtet sich nach dem Ausmaß und der Aktivität der Bronchiektasen. Bei **lokalisierten**, post-stenotischen Prozessen (z.B. nach Fremdkörperaspira-

tion) wird man sich schneller zu einer Segment- oder Lappenresektion entschließen, da die übrige Lunge in der Regel gesund ist (muß nachgewiesen werden), die Kinder danach geheilt sind und ihnen eine Langzeittherapie erspart werden kann.

Bei **generalisierten Bronchiektasen** ist eine konservative Therapie angezeigt mit dem Ziel, die Bronchien möglichst frei von Sekret und bakteriellen Infektionen zu halten. Der Sekretentfernung dienen Sekretolytika oral und inhalativ, Inhalationen mit NaCl (auch hyperton) und β -Sympathomimetika. Ebenso bedeutsam ist die kontinuierliche Durchführung einer Physiotherapie (autogene Drainage, Flutter, Vibrationsmassage).

Antibiotika sollten gezielt – nach Antibiotogramm – oder kalkuliert bei **akuten Exazerbationen** eingesetzt werden. Vorliegende Grunderkrankungen müssen zusätzlich behandelt werden (z.B. Immundefekte).

Prognose

Die Prognose ist vom Ausmaß der Erkrankung abhängig. Unilokuläre Bronchiektasen beeinträchtigen die Lebenserwartung praktisch nicht mehr bzw. können durch eine Resektion völlig beseitigt werden. Bei multilokulärem Befall ist die Prognose mit der heute möglichen antibiotischen und intensiven Physiotherapie ebenfalls sehr gut, wenn nicht eine besondere Grunderkrankung (z.B. Mukoviszidose) vorliegt. Die Krankheit sollte hinsichtlich Lebensweise und Berufswahl beachtet werden.

20.4.8 Rezidivierende Infekte der Atemwege – Infektanfälligkeit

Grundlagen ▶ „**Banale Infekte**“ sind im Kindesalter häufig und machen sich auf Grund der bereits erwähnten physiologischen und anatomischen Besonderheiten auch stärker bemerkbar. Wesentliche Gründe für die gesteigerte Frequenz sind die **immunologischen Unreife** des jungen Kindes und die oft bestehende **Reinfektionsgefahr** durch intensivere soziale Kontakte (Gemeinschaftseinrichtungen), zumal die Immunität bei Virusinfekten meist nur von kurzer Dauer ist.

Die Atemwegsinfekte werden in ca. 90% der Fälle durch eine Vielzahl von Viren verursacht (besonders Rhino-, RS-, Parainfluenza- und Influenzaviren), die besonders bei Säuglingen auf einen zur Generalisation neigenden Organismus treffen. Fieber, Husten und Schnupfen sind die ersten Symptome, denen dann Ohrenschmerzen (Otitis catarrhalis) und ein bronchitischer Befund folgen können.

Als „praktisch normal“ wird in den einzelnen Altersgruppen heute folgende **Infekthäufigkeit** angesehen:

- ▶ Säuglinge 10–12 mal pro Jahr
- ▶ Kleinkinder 8–10 mal pro Jahr

Tabelle 20.5. Erkrankungen mit dem Symptom „chronischer produktiver Husten“ bei Kindern

Entzündliche Lungenerkrankungen	Angeborene Lungenerkrankungen
<ul style="list-style-type: none"> ▶ Bronchiektasen ▶ Tuberkulose ▶ Lungenabszeß ▶ Bronchopulmonale Aspergillose ▶ Chronische Fremdkörper 	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Mukoviszidose ▶ Ziliendyskinesie ▶ Bronchiektasen ▶ Lungenzysten

- ▶ junge Schulkinder 4–6 mal pro Jahr
- ▶ ältere Schulkinder 2–3 mal pro Jahr

Obwohl man mit diesen Zahlen die oft sehr besorgten und natürlich auch belasteten Eltern etwas beruhigen kann, sollte nicht verkannt werden, daß die meisten V-Infekte zu **Schleimhautschäden** führen, deren Beseitigung 4–6 Wochen dauert. Bleibt dem Organismus für die Regeneration nicht genügend Zeit, kommt es zu einem Circulus vitiosus und eventuell zu bleibenden Defekten.

Therapie ▶ Neben der symptomatischen Akutbehandlung (Fiebersenkung, abschwellende Nasentropfen, Sekretolytika) ist bei rezidivierenden Verläufen auch der Versuch einer früh einsetzenden **Inhalationsbehandlung** zu erwägen. Der wichtigste Rat an die Eltern ist jedoch, dem Kind genügend Zeit zur Erholung zu lassen. Das heißt in der Regel (zeitweise) Herausnahme aus einer Gemeinschaftseinrichtung. Unterstützend wirkt dabei oft ein „Milieuwechsel“ in Form eines längerfristigen Aufenthalts an der See oder im Gebirge.

Antibiotika sollten nur bei bereits bestehenden morphologischen Defekten der Schleimhaut bzw. bei Verdacht auf eine bakterielle Superinfektion (lange Krankheitsdauer, 2. Kranksein, Entzündungsparameter erhöht) eingesetzt werden.

Bei diesen Kindern mit Infektanfälligkeit taucht natürlich immer wieder die Frage nach einer echten Immundefizienz auf. Obwohl hinter der Infektanfälligkeit eines Kindes oft ein Immundefekt vermutet wird,

ist diese Ursache doch äußerst selten. Bereits durch die Anamnese läßt sich eine erste Klärung herbeiführen. Nur wenn es sich um polytope, schwere oder rezidivierende Infektionen mit demselben Erreger oder mit opportunistischen Keimen handelt, ist ein Immundefekt als Ursache zu erwägen. In diesen Fällen sollten Untersuchungen durchgeführt werden, um die einzelnen Teilkomponenten der Immunabwehr orientierend zu testen (☞ Tabelle 20.6).

20.5 Aspiration

Aspiriert werden können Flüssigkeiten und Fremdkörper. Die Schwere der Beeinträchtigung der Lungenfunktion und damit auch des klinischen Zustandsbildes wird entscheidend geprägt durch:

- ▶ die Art des aspirierten Materials (z.B. Mageninhalt, infiziertes Fruchtwasser, Nahrung)
- ▶ die Menge, Größe und Beschaffenheit des aspirierten Materials (z.B. fest, flüssig, obstruierend)
- ▶ das Alter und eine eventuelle Vorschädigung des Kindes

Während bei Neugeborenen und jungen Säuglingen mehr die Aspiration von Flüssigkeiten im Vordergrund steht, sind Kleinkinder mehr von der Fremdkörperaspiration betroffen.

Tabelle 20.6. Untersuchungen zur Immunabwehr bei rezidivierenden Infekten

Zelluläre Immunität	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Lymphozytenzahl ▶ Intrakutantests (sog. Recall-Tests)
Humorale Immunität	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Immunglobuline (Ig) inkl. IgE ▶ Subklassen für IgG und IgA ▶ sekretorisches IgA ▶ Impfantikörper
Komplementsystem	<ul style="list-style-type: none"> ▶ CH 100 ▶ α_1-Antitrypsin
Phagozytensystem	<ul style="list-style-type: none"> ▶ absolute Zahl der Granulozyten im Blut ▶ O_2-Produktion mit löslichem oder partikulärem Stimulus

Grundlagen

Definition ▶ Als Fremdkörperaspiration wird jede unbeabsichtigte Inhalation fester Gegenstände in den Tracheobronchialbaum bezeichnet.

Epidemiologie ▶ Die Aspiration von Fremdkörpern ist bei Kindern im Alter von 6 Monaten bis zu 4 Jahren kein allzu seltenes Ereignis. Bevorzugtes Alter ist das 2. und 3. Lebensjahr (ca. 50% der Ereignisse).

Pathogenese ▶ Ältere Säuglinge und Kleinkinder stecken die verschiedensten kleinen Gegenstände gern in ihren Mund. Gelegentlich sind auch die älteren Geschwisterkinder die „Geber“. Eine Aspiration kann ohne äußeren Anlaß erfolgen, häufig sind aber plötzliche Gemütsreaktionen (Schreck, Freude) der Auslöser für das Ereignis. Statt zu schlucken, setzt das Kind zum Schreien an und mit dem ersten tiefen Atemzug gelangt der Fremdkörper in die tieferen Atemwege. Besonders die plötzliche und dringliche Aufforderung, einen in den Mund genommenen Fremdkörper sofort wieder auszuspuken, kann zu einer solchen Reaktion führen.

Die Art der aspirierten Gegenstände ist sehr vielfältig. Am häufigsten sind vegetabile Fremdkörper (Ernüsse!) anzutreffen, danach folgen Gegenstände aus Kunststoff (Spielzeugteile) und Gummi sowie metallische Fremdkörper (Schrauben).

Pathophysiologie ▶ Obwohl kleinere Partikel bis in die Subsegmentbronchien gelangen können, liegen die allermeisten Gegenstände doch in den Haupt- und Zwischenbronchien, wobei die rechte Seite etwas häufiger betroffen ist (Abgang steiler!). In der Regel kommt es durch den Fremdkörper zu einer **Obstruktion** der Atemwege, wobei unterschiedliche Mechanismen zu beobachten sind. Wird das Lumen nicht vollständig verschlossen, bildet sich meist eine **Ventilstenose** aus, die zu einer distalen Überblähung führt. Bei vollständigem Verschluss (primär oder allmählich durch entzündliche Anschwellung der Schleimhaut) kommt es zu einer distalen Minderbelüftung bzw. **Atelektase**. In sehr seltenen Fällen wird ein (glatter) Fremdkörper wieder ausgehustet. Dünne, flache oder spitze Gegenstände (z.B. Stecknadeln) können einen chronischen Reizzustand verursachen.

Klinik

Diese ist abhängig von der Größe, der Art und dem Sitz des Fremdkörpers. Fast immer tritt unmittelbar nach der Aspiration ein anfallsartiger heftiger Reizhusten auf, neben dem Stridor, Dyspnoe und Zyanose zu beobachten sein können. Auch eine vollständige Verlegung von Larynx oder Trachea mit zum Tode führender Asphyxie ist möglich. Dieser oft **dramatischen Anfangs-**

phase kann typischerweise ein **symptomarmes oder symptomfreies Intervall** folgen, das zu der Annahme führen kann, daß es sich doch nicht um eine Aspiration gehandelt hat. Wird der Fremdkörper nicht innerhalb der ersten Tage entfernt (chronische Fremdkörperaspiration), treten in der Regel Folgeerkrankungen auf: Granulombildung und Infektion können zu rezidivierenden Pneumonien und letztlich zur Destruktion des betroffenen Bronchusabschnittes mit Ausbildung von Bronchiektasen führen.

Komplikationen ▶ Selten treten akute Komplikationen, wie Reflextod bei flottierendem Fremdkörper, Pneumothorax oder Pneumomediastinum auf. Eine Penetration der Schleimhaut durch spitze Fremdkörper (Nadeln, Glassplitter) ist beobachtet worden. Im Rahmen einer chronischen Fremdkörperaspiration kann es zu rezidivierenden/chronischen Pneumonien, Lungenabszessen, Bronchusstenose und Bronchiektasen kommen.

Diagnose

Bei der **klinischen Untersuchung** findet man die Atemexkursionen auf der betroffenen Seite meist vermindert, den Klopfeschall hypersonor (Ventilmechanismus) oder gedämpft (Atelektase) und das Atemgeräusch leise bis aufgehoben. Gelegentlich ist ein einseitiges Giermen oder – bei noch flottierendem Fremdkörper – ein Floppgeräusch zu hören.

Röntgenologische Untersuchung ▶ Es sollten immer Röntgenaufnahmen von der Zahnleiste bis zum Abdomen veranlaßt werden. Bei laryngealer oder trachealer Position des Fremdkörpers sind zusätzliche seitliche Aufnahmen hilfreich, um eine Lage im Ösophagus auszuschließen. Leider sind nur die wenigsten der aspirierten Fremdkörper schattengebend (10–20%) und können so bestätigt und lokalisiert werden. Meist geben nur indirekte Zeichen, wie **Überblähung eines Areals** oder **Atelektasen** einen Hinweis. Die **chronische Fremdkörperaspiration** ist durch rezidivierende Infiltrationen gekennzeichnet.

Wichtig ist dann, daß überhaupt an die Möglichkeit einer Fremdkörperaspiration gedacht wird!

wichtig

Differentialdiagnose ▶ Anamnese und Krankheitsbild der **akuten Fremdkörperaspiration** sind meist so typisch, daß kaum andere Ursachen in Frage kommen. In seltenen Fällen kommen differentialdiagnostisch in Frage:

- ▶ Epiglottitis
- ▶ Krupp
- ▶ Asthma bronchiale
- ▶ allergische Ödeme im Larynx
- ▶ Pertussis
- ▶ Nahrungsmittelallergie (Nüsse!)

Mehr differentialdiagnostische Probleme bereitet hingegen die **chronische Fremdkörperaspiration**, die unter folgenden Bildern auftreten kann:

- ▶ chronische Bronchitis
- ▶ Asthma bronchiale
- ▶ rezidivierende Pneumonien (besonders im selben Gebiet)
- ▶ endobronchiale Tuberkulose

cave

Ein unauffälliger klinischer Befund und ein normales Röntgenbild schließen die Fremdkörperaspiration nicht aus. Entscheidend ist die verdächtige Anamnese.

Therapie

Jeder Verdacht auf eine Fremdkörperaspiration sollte zur **sofortigen Bronchoskopie** Anlaß geben. Bei Kindern verwendet man dazu in der Regel ein starres Bronchoskop, mit dem die gesamten Atemwege sorgfältig abgesucht werden. Größere und feste Fremdkörper werden meist unter Sicht mit der Zange gefaßt und extrahiert. Kleine Partikel können nach Spülung abgesaugt werden. Sehr selten sind chirurgische Maßnahmen zur Fremdkörperentfernung nötig. Die Notwendigkeit einer Nachbehandlung hängt von der konkreten Situation ab. Fremdkörper, die innerhalb der ersten 24 Stunden entfernt werden, hinterlassen kaum Schleimhautschäden, so daß weitere Maßnahmen nicht erforderlich sind. Ist es zu Reaktionen am Bronchialsystem gekommen, sind Inhalationen und eine Therapie mit Antibiotika zu empfehlen. Beim geringsten Verdacht auf verbliebene Fremdkörperreste bzw. bei chronischer Aspiration sind Kontrollbronchoskopien erforderlich.

Prognose

Bei zeitgerechter Extraktion des Fremdkörpers gut. Spätkomplikationen sind bei chronischer Fremdkörperaspiration zu erwarten. Diese Kinder müssen deshalb weiterhin überwacht werden. Nötig sind dabei nach 3–6 Monaten u.U. eine Perfusions-Ventilations-Szintigraphie, ein CT und die bronchoskopische Kontrolle mit Kontrastmittelfüllung.

20.5.2 Aspiration von Flüssigkeiten

Pathogenese▶ Aspirationen von Flüssigkeit treten am häufigsten in der Neugeborenenperiode auf. Bereits unter der Geburt kann es zur **Fruchtwasseraspiration** kommen, die besonders folgenreich ist, wenn dieses infiziert oder mekoniumhaltig ist. Neugeborene und Säuglinge neigen in stärkerem Maße zum Spucken und Erbrechen, so daß die Aspiration von Mageninhalt

möglich ist. In Abhängigkeit vom pH-Wert (besonders <3,0) entwickelt sich dabei eine **chemische Pneumonie** (Mendelson-Syndrom). Zum gleichen Befund führt oft auch die akzidentelle Aspiration von halogenierten Kohlenwasserstoffen (z.B. Lampenöl-Intoxikation).

Prädisponiert für eine Aspiration sind auch Kinder mit angeborenen Fehlbildungen (Atresien und Stenosen im Gastrointestinaltrakt, ösophagotracheale Fisteln) und funktionellen Störungen des Schluckmechanismus (ZNS-Störungen).

Klinik▶ In Abhängigkeit von Art und Menge des aspirierten Materials kann das klinische Bild sehr variabel sein. Es reicht von völliger Symptomlosigkeit über Husten und Dyspnoe bis zur akuten respiratorischen Insuffizienz. Rezidivierend können pneumonische Befunde beobachtet werden.

Diagnose▶ Die entscheidende diagnostische Maßnahme ist die Anfertigung eines Thorax-Röntgenbildes und die Erkennung der eventuell vorhandenen Grundkrankheit.

Therapie▶ Je nach Ausprägung des Befundes ist die Sicherung der Vitalfunktion und eine antibiotische Therapie erforderlich. Daneben sollte möglichst die Grundkrankheit behandelt werden. Ist eine normale Ernährung nicht gefahrlos möglich, muß eine Nahrungszufuhr per Magensonde oder PEG erwogen werden.


20.6 Asthma bronchiale

Asthma ist eine variable, vorwiegend anfallsweise auftretende und **reversible Atemwegsobstruktion** infolge **Entzündung** und **Hyperreaktivität** der Atemwege. Das zentrale Geschehen scheint nach aktueller Ansicht die (eosinophile) Entzündung der Bronchialschleimhaut zu sein, auf deren Boden sich eine Überempfindlichkeit des Bronchialsystems gegenüber verschiedenartigen physikalischen, chemischen oder immunologischen Reizen entwickelt. Bedeutsam ist, ob bei der Auslösung des asthmatischen Geschehens ein allergischer Mechanismus beteiligt ist: wir sprechen dann von einem **exogen-allergischen** (extrinsic) Asthma im Gegensatz zum **intrinsischen** Krankheitstyp. Bei kindlichen Asthmatikern ist bei bis zu 85% eine allergische Mitbeteiligung nachweisbar.

Grundlagen

Epidemiologie▶ Die Häufigkeit von Asthma bronchiale schwankt weltweit ganz erheblich zwischen 2% und 20%. Sie ist besonders gering in Ländern mit niedrigem sozioökonomischen Lebensstandard. Es zeigt sich eine deutliche Abhängigkeit von Faktoren des „westlichen Lebensstils“, so daß mit dessen Verbreitung in den

letzten 40 Jahren auch eine Zunahme der Erkrankung zu verzeichnen ist.

Die punktuelle (zum Zeitpunkt der Untersuchung) und kumulative **Prävalenz** (alle Probanden, die irgendwann in ihrem Leben einmal unter Asthmasymptomen gelitten haben) geht aus  Tabelle 20.7 hervor.

wichtig

Mit diesen Zahlen ist das Asthma in Mitteleuropa die häufigste chronische Erkrankung im Kindesalter.

Dabei sind bis zum Ende der Pubertät doppelt soviel Knaben als Mädchen betroffen. Im späteren Leben sind beide Geschlechter annähernd gleich betroffen.

Mehr als die Hälfte aller **Ersterkrankungen** an Asthma fällt in das Kindesalter. Bei 80% der kindlichen Asthmatiker manifestiert sich die Erkrankung bereits bis zum 1. Schuljahr, bei 45% bereits im 1. Lebensjahr. Andererseits ist nicht jede obstruktive Bronchitis in den ersten 3 Lebensjahren bereits ein Bronchialasthma. Wir können davon ausgehen, daß sich bei etwa 15–30% der Säuglinge mit „giemender“ Bronchitis auch später ein Asthma nachweisen läßt.

Ätiologie ► Eine **genetische Steuerung** für das Auftreten des Asthma bronchiale ist wahrscheinlich. Dabei können 2 zumindest primär voneinander unabhängige Faktoren zur Erkrankung führen, die sich sekundär jedoch gegenseitig verstärken. Ein Faktor ist die **bronchiale Hyperreaktivität**, der andere die **allergische Disposition** (Atopie). Bis zu 16% aller Menschen (je nach Alter und Nachweismethode) lassen Hinweise für eine bronchiale Überempfindlichkeit erkennen. Allerdings nur die Hälfte dieser Personen erkrankt manifest. Im Rahmen einer chronischen Entzündung der Bronchialschleimhaut kann die Hyperreaktivität auch neu erworben werden.

Die allergische Disposition in Form einer **überschießenden Immunantwort des IgE-Systems** (Typ-I-

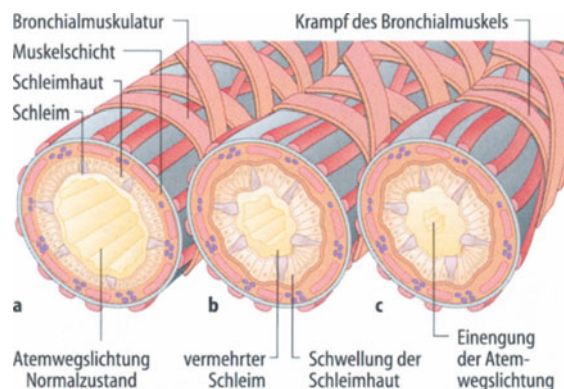


Abb. 20.3. Pathogenese der Atemwegsobstruktion bei Asthma bronchiale

Allergie) ist ebenfalls genetisch verankert. Aber auch hier gilt, daß nur ein Teil der sensibilisierten, d.h. spezifisches IgE bildenden Individuen manifest erkrankt. Dieser wird allerdings um so größer sein, je stärker die Belastung ist (z.B. Zahl und Erkrankungsart bei Verwandten 1. Grades). Die familiäre und eigene **Atopie-Belastung** scheint auch der entscheidende Faktor zu sein, ob aus einer obstruktiven Bronchitis im frühen Kindesalter („wheezy babies“) ein Asthma bronchiale wird.

Nach ätiologischen Gesichtspunkten lassen sich folgende am häufigsten anzutreffende Asthmaformen herausstellen:

- **Extrinsic Asthma:** Exogen-allergisches Asthma bronchiale, bei dem IgE-Antikörper die alleinige Ursache der Symptome sind (ca. 20%).
- **Intrinsic Asthma:** Endogenes Asthma ohne Hinweis für allergische Ursache. Auslösung meist durch Virusinfekte oder andere Triggermechanismen (5–10%).
- **Mischformen:** Häufigste Asthmaform im Kindesalter, bei der allergische Mechanismen, aber auch andere Faktoren zur Anfallsauslösung führen (ca. 65%).

Tabelle 20.7. Häufigkeit (%) von Asthmasymptomen und -Diagnosen in Deutschland bei Kindern verschiedener Altersgruppen (1995/96)

	München		Dresden	
	5–7 Jahre	9–11 Jahre	5–7 Jahre	9–11 Jahre
Symptome in den letzten 12 Monaten				
► Giemen	9,0	8,6	6,9	7,9
► Morgendliches Husten	15,5	12,4	10,0	11,8
Arztdiagnose				
► jemals	10,0	10,3	5,8	7,9
► gegenwärtig	4,7	5,1	3,1	4,0

Da körperliche Belastungen – insbesondere Rennen, schnelle Ballspiele, Skilanglauf – bei der Mehrzahl der asthmatischen Kinder als Ausdruck der bronchialen Hyperreaktivität zu einer **belastungsinduzierten Bronchialobstruktion** führen, ist es nicht sinnvoll, noch ein eigenständiges **Anstrengungsasthma** („exercise-induced asthma“) abzugrenzen.

Pathogenese und Pathophysiologie ▶ Die Atemnot eines Asthmapatienten kommt über eine **Strömungsbehinderung** durch Obstruktion in den Atemwegen zustande. Diese wird verursacht durch (Abb. 20.3):

- ▶ Kontraktion der glatten Bronchialmuskulatur
- ▶ Hyperämie, Ödem und entzündliche Infiltration der Schleimhaut
- ▶ Verstopfung der Atemwegslichtung durch Schleim (Hyperkrinie) und abgelöste Bronchialepithelzellen

Basis der Obstruktion ist die bronchiale Hyperreaktivität, über die verschiedene **Auslösfaktoren** zur Wirkung kommen (Abb. 20.4). Für den kindlichen Asthmatiker sind dabei von besonderer Bedeutung:

- ▶ Allergenkontakt (z.B. Pollen, Hausstaubmilben, Tierhaare)
- ▶ Infekte der Atemwege
- ▶ körperliche Belastungen.

Durch diese **Triggermechanismen** kommt es zu einer **Stimulation von intraepithelial gelegenen Mastzellen**, Basophilen und alveolären Makrophagen, die über immunologische Prozesse (Brückenbildung zwischen 2 IgE-Antikörpern auf einer Mastzelle) oder rezeptorgesteuerte Mechanismen (adrenerg, cholinerg) **Mediatoren** freisetzen. Bereits vorhandene präformierte Mediatoren (z.B. Histamin) führen nach einem Allergen-

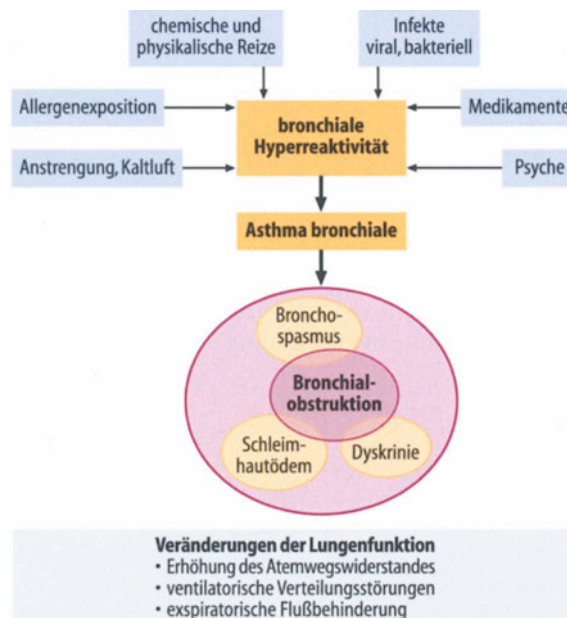


Abb. 20.4. Auslösung und Pathophysiologie eines Asthmaanfalls

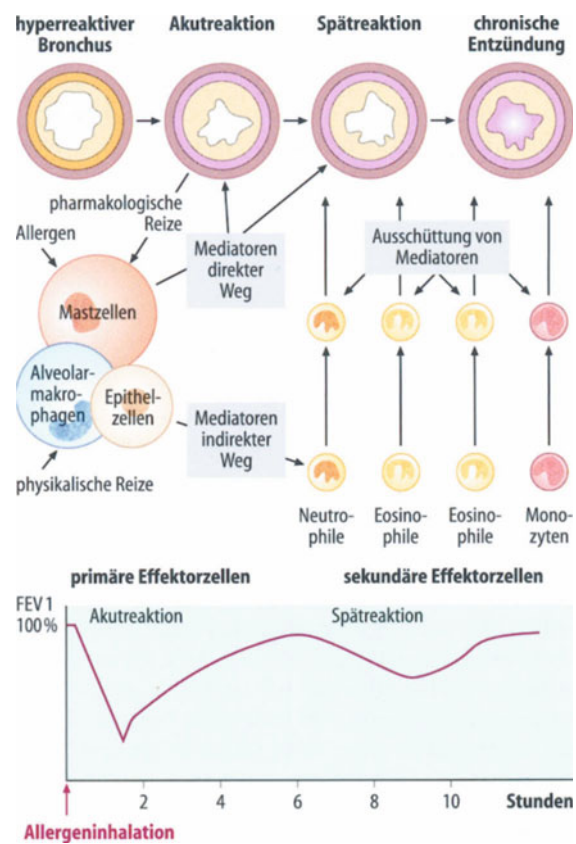


Abb. 20.5. Schematische Darstellung des Reaktionsablaufs einer asthmatischen Reaktion am Bronchus mit Akut- und Spätreaktion

kontakt innerhalb von wenigen Minuten zu einer bronchialen **Sofortreaktion** unter dem Bild einer akuten Bronchialobstruktion (Abb. 20.5).

Parallel zum Degranulationsvorgang der Mastzellen kommt es aber auch zur Neugenerierung von Lipidmediatoren, die in ihrer biologischen Wirkung die des Histamins um ein Vielfaches übertreffen und zu einer länger anhaltenden Bronchokonstriktion führen. Es sind das insbesondere die **Leukotriene** C_4 , D_4 , E_4 (= „slow reacting substance of anaphylaxis“) sowie **Prostaglandin D_2** und der **plättchenaktivierende Faktor (PAF)**. Gleichzeitig setzen Mastzellen und auch andere Zellen, wie Eosinophile, Makrophagen und Thrombozyten chemotaktisch wirkende Mediatoren frei, die eine 2. Phase, nämlich die **Spätreaktion** einleiten.

Durch die **chemotaktisch** wirkenden Mediatoren – in erster Linie Leukotrien B_4 , neutrophiler-chemotaktischer Faktor (NCF), eosinophiler-chemotaktischer Faktor (ECF) und plättchenaktivierender Faktor (PAF) – werden Entzündungszellen, wie Neutrophile, Eosinophile und Makrophagen angelockt. Sie wandern in die Bronchialschleimhaut ein, setzen eigene Mediatoren frei und halten dadurch den Entzündungsprozeß aufrecht. Die chronische asthmatische Entzündung wird zu einem weiteren Anstieg der bronchialen Hyperreaktivität führen.

Klinik

Das typische klinische Bild des Asthma bronchiale wird bestimmt durch die mehr oder minder stark ausgeprägte expiratorische Dyspnoe. Im klinischen Alltag begegnen uns aber unterschiedliche **Erscheinungsformen**:

- ▶ asthmatische Bronchitis
- ▶ Asthmahusten
- ▶ Asthmaanfall
- ▶ Status asthmaticus

Asthmatische Bronchitis ▶ Die asthmatische Bronchitis ist eine besondere Verlaufsform und häufig die erste klinische Asthmanifestation bei jungen Kindern. Allerdings wird nicht aus jeder obstruktiven Bronchitis in den 3 ersten Lebensjahren ein Bronchialasthma. Die relative Neigung zu Atemwegsobstruktion bei Infekten ist in dieser Altersgruppe vorwiegend durch anatomische und funktionelle Besonderheiten bedingt und verliert sich bei einem Großteil der Kinder wieder. Der Übergang in ein Asthma – bei 15–30% zu beobachten – ist besonders zu erwarten bei familiärer Atopiebelastung, eigener Disposition (atopische Dermatitis, erhöhtes IgE und positiver Allergietests in den ersten Lebensjahren) und über das 3./4. Lebensjahr hinaus anhaltenden Beschwerden.

Das **klinische Erscheinungsbild** ist gekennzeichnet durch eine Verlängerung des Expiriums meist im Verein mit expiratorischen Atemnebengeräuschen (Giemen, Brummen), die teilweise schon auf Distanz, auf jeden Fall aber bei der Auskultation des meist überblähten Thorax zu hören sind. Die Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens kann sehr unterschiedlich sein und reicht vom „fröhlichen Giemer“ bis zum schwerkranken Kind.

Asthmahusten ▶ An die Möglichkeit, daß ein anfallsweise auftretender, schwer stillbarer **Reizhusten** die alleinige klinische Erscheinungsform des Asthma bronchiale darstellen kann, wird nicht immer gedacht. Typischerweise tritt er dann in besonderen Situationen auf: nachts im Schlaf, bei körperlichen Belastungen, bei Wetter- oder Temperaturwechsel sowie bei Nebel und hoher Luftverschmutzung.

Asthmaanfall ▶ Der Asthmaanfall beginnt in der Regel ebenfalls mit Husten (die Kinder „husten sich in die Atemnot hinein“) und ist vor allem durch eine plötzlich einsetzende und sich vielfach bis zur bedrohlichen Atemnot steigernde expiratorische Dyspnoe gekennzeichnet. Die Patienten reduzieren ihre körperliche Aktivität und stützen oft zur Fixierung des Schultergürtels die Arme auf, um damit den Einsatz der Atemhilfsmuskulatur zu ermöglichen (Orthopnoe). Der Thorax ist überbläht und die heftigen Atemanstrengungen führen zu Einziehungen (intercostal, jugulär, epigastisch) bei der Einatmung. Die Kinder haben einen ängstlichen Gesichtsausdruck, sehen blaß, im fortge-

schrrittenen Stadium zyanotisch aus. Auskultatorisch hört man ein rauhes, oft aber auch ein sehr leises und von Giemen überdecktes Vesikuläratmen. Zeitweise ist über einzelnen Lungenabschnitten das Atemgeräusch völlig aufgehoben, bedingt durch die regional unterschiedliche Ausprägung der bronchialen Obstruktion (ventilatorische Verteilungsstörung). Die Expirationsphase ist verlängert. Pfeifende, giemende und brummende Geräusche können zu hören sein, manchmal auch klingende Rasselgeräusche. Eindrucksvoll ist infolge der starken Blähung der hypersonore bis tympanitische Klopfeschall.

Status asthmaticus ▶ Der Status asthmaticus ist definiert als schwerer Anfall, der über mehr als 24 Stunden anhält und in dieser Zeit nicht auf adäquate Therapiemaßnahmen anspricht. Eine Klinikeinweisung ist unumgänglich.

cave
Das Leiserwerden von Atem- und Neben-
geräuschen im Rahmen eines schweren Asthmaanfalls ist
ein Alarmsignal für die weitere Verschlechterung.

Abzugrenzen vom Status asthmaticus ist der perakute Asthmaanfall (Asthmakrise), bei dem sich meist ohne Vorankündigung plötzlich schwerste Atemnot mit rasch nachfolgender Bewußtlosigkeit einstellt. Betroffen sind davon fast ausschließlich Patienten mit einem intrinsischem Asthma.

Bei einem **chronischen Asthmaverlauf** – insbesondere durch nicht ausreichende Therapie – besteht meist über längere Zeit eine Flußbehinderung für den Atemstrom, so daß die erhöhte Zwerchfellaktivität einen verstärkten Zug auf das Thoraxskelett ausübt. Folge davon ist eine Verformung im Sinne des Glocken- oder Faßthorax bzw. verstärkter seitlicher Furchen.

Komplikationen ▶ Durch den Einriß überblähter Alveolen kann es zum Pneumomediastinum und/oder Pneumothorax kommen. Gelegentlich bilden sich bei starker Schleimhautschwellung und Sekretverlegung auch Atelektasen aus.

Eine chronisch fortbestehende Obstruktion führt zur Überblähung der Lunge, den bereits beschriebenen Thoraxdeformierungen und auch vereinzelt bereits beim kindlichen Asthmatiker zu einer Erhöhung des Druckes in der pulmonalen Strombahn.

Diagnose

Zur Einschätzung eines **akuten Asthmaanfalls** sind erforderlich:

- ▶ kurze Anamnese (Asthmatyp, Auslöser, bisherige Therapie)
- ▶ klinische Untersuchung
- ▶ Peak-flow-Messung (expiratorischer Spitzenfluß), wenn noch möglich

- ▶ Bestimmung der Blutgase
- ▶ bei Vorbehandlung mit Theophyllin: Serumkonzentration
- ▶ Röntgen-Thorax: nur bei Verdacht auf Pneumonie oder Fremdkörperaspiration

Die **Basisdiagnostik** bei Verdacht auf Asthma bronchiale sollte folgende Schritte enthalten:

- ▶ differenzierte allgemeine und allergologische Anamnese, die später immer wieder ergänzt werden muß.
- ▶ klinische Untersuchung
- ▶ Lungenfunktionsprüfung zur Einschätzung von Art (Obstruktion? Überblähung?) und Schweregrad eventueller Störungen; Wiederholung der Untersuchungen nach Einleitung der Dauertherapie und besonders im beschwerdefreien Intervall

Die Reversibilität einer vorhandenen Obstruktion kann mit dem Bronchospasmodysetest (Inhalation eines schnell wirkenden β -Sympathomimetikums) geprüft werden.

Ist die Lungenfunktion in Ruhe normal, kann das Verhalten der Werte, z.B. nach 6 Minuten freiem Rennen Aufschluß über die Gefahr eines Belastungsasthmas geben. Bestehen Zweifel an der Diagnose Asthma, läßt sich durch eine inhalative Provokation mit Histamin oder Metacholin direkt die **bronchiale Reaktivität** bestimmen.

Zur Durchführung und Interpretation der Lungenfunktionsprüfung kann einem einfachen Flußschema gefolgt werden (Abb. 20.6).

- ▶ **Peak-flow-Metrie:** Die Registrierung des PEF dient der Überwachung des Krankheitsverlaufs und enthält folgende Interpretationsmöglichkeiten: Erkennen einer plötzlichen Verschlechterung (Abfall um >20% des Vorwertes); starke Differenzen zwischen morgendlichen und abendlichen PEF-Werten (>15%) als Ausdruck einer hohen bronchialen Reaktivität; Objektivierung der Wirkung einer bronchospasmolytischen Therapie
- ▶ **Allergologische Diagnostik:** Sie umfaßt Hauttestungen (Prick-, selten Intrakutan-Teste), Serumuntersuchungen (spezifische IgE-Antikörper) sowie u.U. Provokationsteste an bestimmten Organen (Auge, Nase, Bronchien). Dabei sollte möglichst klar werden, ob erkannte Sensibilisierungen auch klinisch aktuell, d.h. bedeutsam sind.
- ▶ **Röntgenuntersuchungen:** Röntgenaufnahmen von Thorax und Nasennebenhöhlen sind nur bei der initialen Untersuchung bzw. ganz konkreten Fragestellungen (z.B. Pneumothorax?) indiziert.
- ▶ **Laboruntersuchungen:** Eosinophilenzahl und ECP (eosinophiles kationisches Protein) können hilfreich sein.
- ▶ **Differentialdiagnostische Untersuchungen:** Schweißtest, genomische Diagnostik (Mukoviszidose), α_1 -Antitrypsin, Immunglobuline mit Subklassen, Impfantikörper (Immundefekte)

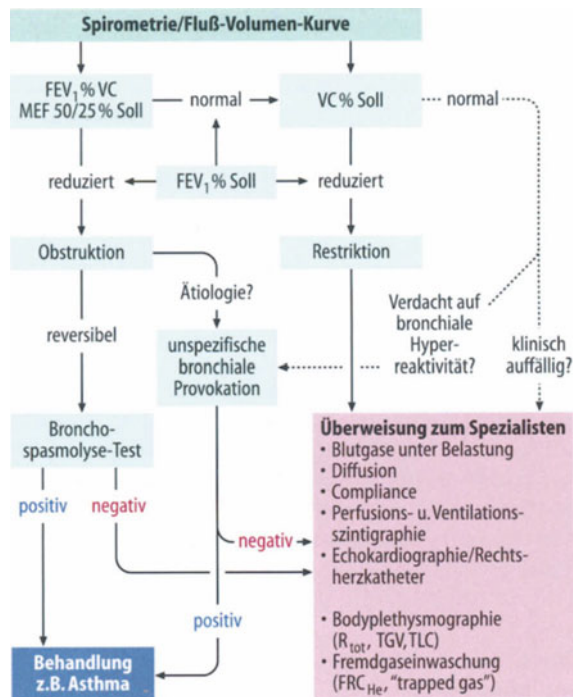


Abb. 20.6. Flußschema zur Interpretation der Lungenfunktionsprüfung

Differentialdiagnosen ▶ Als Differentialdiagnosen kommen folgende Zustände in Frage:

- ▶ Bronchiolitis, obstruktive Bronchitis
- ▶ Fremdkörperaspiration
- ▶ bronchopulmonale Dysplasie
- ▶ zystische Fibrose / Mukoviszidose
- ▶ strukturelle Atemwegsdefekte (Malazie)/Stenosen der Bronchien
- ▶ exogene Kompression der Atemwege (z.B. Lymphknoten, Gefäße)
- ▶ rezidivierende Entzündungen bei Immundefekten

Therapie

Zur Therapie des kindlichen Asthma bronchiale gibt es verschiedene Strategien, die in Abhängigkeit von Ursachen und Schwere der Erkrankung meist in bestimmten Kombinationen zum Einsatz kommen. Als therapeutische Grundsätze gelten:

- ▶ Suppression der Entzündung
- ▶ Verminderung der bronchialen Überempfindlichkeit und der Atemwegsobstruktion durch Meidung von Asthmaauslösern und rationale Pharmakotherapie
- ▶ Einbeziehung des Patienten und seiner Angehörigen in den Behandlungsplan, Vermittlung von Krankheitsverständnis und Kompetenz für Selbsthilfemaßnahmen

Die **Therapieziele** sind Anfallsfreiheit, Normalisierung der Lungenfunktion, normale körperliche und psychische Entwicklung, keine Restriktionen im persönlichen Leben.

Expositionsprophylaxe ▶ Eine bewußte und gezielte *Expositionsprophylaxe* muß sicherstellen, daß das an Asthma erkrankte Kind so wenig wie möglich mit Schadstoffen in Berührung kommt, die negativ auf das Bronchialsystem einwirken. Das betrifft insbesondere alle Allergenkontakte. Dazu sind oft Veränderungen im Wohnbereich erforderlich:

- ▶ Reduzierung des Kontaktes mit Hausstaubmilben (Umhüllung der Matratze, staubarmes Milieu, Lüftungsverhalten)
- ▶ Entfernung von Haustieren (oft sehr schwer)
- ▶ Schimmelsanierung

cave

Ist eine Allergie bzw. Überempfindlichkeit gegen bestimmte Nahrungsmittel (z.B. Nüsse) oder chemische Substanzen (z.B. Acetylsalicylsäure) bekannt, müssen diese strikt gemieden werden. Aber auch unspezifische Reize, wie Tabakrauch, sind unbedingt zu vermeiden.

Medikamentöse Therapie ▶ Mit der medikamentösen Therapie werden 2 grundlegende Strategien verfolgt. Unabhängig vom Schweregrad der Erkrankung soll bei akut auftretenden Beschwerden eine schnelle und sichere *Beseitigung der Bronchialobstruktion* erzielt werden. Geeignet und empfohlen sind dafür kurzwirksame β -Mimetika oder Anticholinergika, die in der Regel inhalativ verabfolgt werden (= *Bedarfsmedikation*).

Die *Dauermedikation* (Basistherapie) besteht in der regelmäßigen Anwendung von Medikamenten mit dem Ziel, die asthmatische Entzündungsreaktion zu unterdrücken und dadurch langfristig eine Kontrolle der Symptome und einen günstigen Krankheitsverlauf zu erreichen. Beginn und Umfang der Basistherapie hängen vom Schweregrad der Erkrankung ab, so daß ein entsprechender *Stufenplan* (☺Tabelle 20.8) entwickelt worden ist.

Die Behandlung sollte auf der Stufe einsetzen, die dem augenblicklichen Schweregrad des Krankheitsbildes entspricht. Der entscheidende Schritt im Schema ist, ab Stufe 2 konsequent Entzündungshemmer einzusetzen.

Im Kindesalter eignen sich dafür *Dinatriumcromoglycat* (DNCG) und *Nedocromil*, deren Wirkung aber von den *topischen Steroiden* noch übertroffen wird. Deren Einsatz hat eine völlig neue Qualität der Asthmatherapie eingeleitet. Um jedoch mögliche Nebenwirkungen (vor allem bei Dosierungen >400 $\mu\text{g}/\text{Tag}$) zu vermeiden bzw. frühzeitig zu erkennen, ist es erforderlich, folgende Grundsätze zu beachten:

- ▶ Anwendung 1- bis 2mal pro Tag
- ▶ Benutzung einer Vorschaltkammer (Spacer) bei Verwendung eines Dosieraerosols (☺Abb. 20.7)
- ▶ Ausspülen des Mundes (oder Zähneputzen) nach der Inhalation
- ▶ Kontrolle der jährlichen Wachstumsrate

Zu Beginn der langfristig wirkenden antientzündlichen Basistherapie bzw. bei ungenügendem Therapie-

erfolg nach 3–6 Wochen, können zusätzlich *langwirkende β_2 -Sympathomimetika* und/oder retardiertes *Theophyllin* sowie eventuell *Antileukotriene* gegeben werden, bevor die Dosis des topischen Steroids weiter angehoben wird. Orale Steroide als Dauertherapie (Stufe 4) sind als letzte Option zu betrachten und beim kindlichen Asthma glücklicherweise nur noch extrem selten erforderlich.

Bei der zu bevorzugenden inhalativen Applikation der Asthmamedikamente müssen in Abhängigkeit von Alter und Kooperationsbereitschaft der einzelnen Patienten geeignete Inhalationssysteme ausgesucht werden. ☺Tabelle 20.9 gibt dazu einen Überblick. Die Inhalationstechnik des Patienten muß kontinuierlich überprüft werden.

Kausale Therapieoption ▶ Die *spezifische Immuntherapie* (Hyposensibilisierung) ist die einzige kausale Behandlungsmöglichkeit bei einem allergischen Bronchialasthma. In Anbetracht der möglichen Nebenwirkungen ist ihre *Indikation* jedoch besonders zu prüfen. Diese ist dann gegeben, wenn ein als krankheitsauslösend erkanntes Allergen nicht gemieden werden kann und die übliche Therapie einen ungenügenden Therapieerfolg zeigt. Sie kann auch erwogen werden, wenn ein „Etagenwechsel“ (Entwicklung eines Asthmas aus einer allergischen Rhinitis) oder mögliche Sensibilisierungen durch weitere Allergene vermieden werden sollen. Geeignete Allergene sind Pollen, Hausstaubmilben, der Schimmelpilz *Alternaria*, Katze sowie Wespen- und Bienengift. Die Behandlung erfolgt in der Regel durch anfangs wöchentliche, später 4wöchentliche subkutane Injektionen (ab 5. Lebensjahr), wobei die Dosis stufenweise gesteigert wird. Andere Applikationsformen (oral, sublingual, inhalativ) können nicht empfohlen werden.

Physiotherapie ▶ Physiotherapeutische Maßnahmen können bei schweren Verläufen eine zusätzliche Hilfe sein und die Atemtechnik und Atemmechanik verbessern. Die medikamentöse Basistherapie und eine gezielte Prämedikation sollten gewährleisten, daß jedes asthmatische Kind an allen körperlichen Aktivitäten im Freizeitbereich und während des Schulsports teilnehmen kann.

Patientenschulung ▶ Ein wesentlicher Bestandteil der Behandlung ist die *Asthmaschulung*, bei der Patienten und Eltern handlungsrelevantes Wissen über die Krankheit und die zum Einsatz kommenden Medikamente vermittelt bekommen. Sie wird als Gruppenschulung unter ärztlicher Anleitung möglichst interdisziplinär durchgeführt. Wesentliche Schulungsinhalte sind:

- ▶ Aufklärung über Krankheitsmechanismen, auslösende Stimuli und Beschwerden
- ▶ Körper selbstwahrnehmung
- ▶ richtige Inhalationstechnik
- ▶ Verhaltenstraining, Asthmasport und Atemübungen

Tabelle 20.8. Stufenplan der Therapie des Asthma bronchiale bei Kindern

Stufen	Merkmale	Therapie bei Bedarf	Dauertherapie
Stufe 1: Intermittierendes Asthma	Husten und Episoden von leichter Atemnot weniger als 6mal pro Jahr. Geringe Symptome, die das tägliche Leben oder den Schlaf nicht stören. FEV ₁ , PEF > 80% des persönlichen Bestwertes	kurz wirksames β_2 -Sympathomimetikum (1–2 Hübe), gegebenenfalls auch vor körperlicher Belastung	keine
Stufe 2: Persistierendes mildes Asthma	Asthmasymptome ab 6mal/Jahr und nicht mehr als 1mal/Woche, maximal 2mal/Monat nachts. Teils chronische Symptome (auch Husten), keine Beeinträchtigung von Wachstum und Entwicklung, teils asymptomatisch zwischen den Episoden, kaum Beeinflussung der Lebensqualität. FEV ₁ , PEF > 80% des persönlichen Bestwertes (im Intervall), keine Überblähung	kurz wirksames β_2 -Sympathomimetikum (1–2 Hübe)	Gabe eines Entzündungshemmers (Dosis pro Tag: DNCG 3- bis 4mal 60–80 mg; Nedocromil 2- bis 4mal 2 Hübe; topische Steroide: Budesonid, Beclometason und Flunisolid bis 400 μ g; Fluticason bis 250 μ g) evtl. Leukotrienantagonisten (z.B. Montelukast 1 Tabl. à 5 mg)
Stufe 3: Persistierendes mittelschweres Asthma	a) Verlauf mehr anfallsartig: deutliche Symptome mehr als 1mal/Woche tagsüber, mehr als 2mal/Monat nachts; b) Verlauf mehr chronisch: an vielen Tagen, häufig nachts. Beeinträchtigung des täglichen Lebens. FEV ₁ , PEF 60–80% des persönlichen Bestwertes; gelegentlich Überblähung	kurz wirksames β_2 -Sympathomimetikum (1–2 Hübe)	Inhalative Steroide (Dosis pro Tag: Budesonid, Beclometason und Flunisolid 400–1.000 μ g; Fluticason 250–500 μ g). Zu Beginn der Therapie und bei nicht ausreichender Einstellung (z.B. bei Nebenwirkungen durch topische Steroide), zusätzlich lang wirksames β_2 -Sympathomimetikum (oral, besser inhalativ) und/oder retardiertes Theophyllin (Serumspiegel 5–15 mg/l)
Stufe 4: Persistierendes schweres Asthma	Starke Symptome an den meisten Tagen und Nächten. Deutliche Beeinträchtigung des täglichen Lebens. FEV ₁ , PEF < 60% des persönlichen Bestwertes, meist Überblähung.	kurz wirksames β_2 -Sympathomimetikum (1–2 Hübe)	Inhalative Steroide (Dosis pro Tag: Budesonid, Beclometason und Flunisolid 1.000–2.000 μ g, Fluticason 500–1.000 μ g). Orale Steroide (1–2 mg/kg KG/Tag für einige Tage, längerfristig 0,2–0,25 mg/kg KG). Zusätzlich lang wirksames β_2 -Sympathomimetikum (oral, besser, inhalativ) und/oder retardiertes Theophyllin (Serumspiegel 5–15 mg/l)

Tabelle 20.9. Altersentsprechende Auswahl der Inhalationssysteme

Alter (Jahre)	Inhalationssystem	Akutbehandlung	Dauerbehandlung
<2	Düsenvernebler mit Kompressor		DNCG inhalierbare Steroide
	evtl. Dosieraerosol (DA) mit Spacer und Maske		
2-4	DA mit Spacer Düsenvernebler mit Kompressor	Fenoterol Salbutamol Terbutalin Ipratropiumbromid	
>4	DA mit Spacer Pulverinhalatoren Düsenvernebler mit Kompressor (bestimmte Indikationen, z.B. Exazerbation)		DNCG, inhalierbare Steroide sowie Nedocromil und langwirkende β_2 -Sympathomimetika

- ▶ Unterscheidung zwischen Dauer- und Bedarfsmedikation
- ▶ Erkennen einer Asthmaexazerbation und möglichst auch der Auslöser
- ▶ Peak-flow-Messung, Dokumentation von Symptomen und Medikamentenverbrauch
- ▶ Selbsthilfemaßnahmen und Selbstmedikation
- ▶ Umgang mit emotionalen Auswirkungen
- ▶ Asthma und sozialer Bereich (z.B. Familie, Schule, Freunde).

Prognose

Die Prognose des Asthma bronchiale im Kindesalter gilt heute im allgemeinen als gut. Todesfälle kommen



Abb. 20.7. Inhalation mittels Dosieraerosol und großvolumiger Vorratskammer (Spacer) zur Überbrückung der Koordinationsschwierigkeiten bei der Inhalation. Das in die Vorratskammer versprühte Medikament wird mit einigen tiefen Atemzügen von dort aus inhaliert

sehr selten vor. Ein Teil der Kinder verliert seine Beschwerden spontan bis zur Pubertät (40–50%), andere sind auf Grund einer adäquaten Therapie praktisch beschwerdefrei. Trotzdem läßt sich bei vielen von ihnen mit entsprechenden Methoden noch eine – gegenüber dem primären Ausmaß vielleicht etwas reduzierte – bronchiale Hyperreaktivität nachweisen. Langzeitstudien zeigen, daß bei einem bedeutsamen Teil dieser Patienten jedoch nach dem 20. Lebensjahr erneut Beschwerden auftreten. Bis zu 76% der asthmatischen Kinder waren danach auch im Erwachsenenalter noch oder wieder symptomatisch.

Die Spätprognose ist abhängig vom Zeitpunkt des Beginns der Beschwerden (>2 Jahre), dem Geschlecht (Mädchen schlechter), der Schwere des Krankheitsbildes und der Lungenfunktionsstörungen, einer begleitenden atopischen Dermatitis sowie der familiären Belastung.

20.7 Akute und chronische Entzündungen der Lunge

20.7.1 Pneumonien


Grundlagen

Definition ▶ Generell verstehen wir unter einer Pneumonie die Entzündung des Lungengewebes. Da die Ursache dieser Entzündung sehr vielseitig sein kann und eine Pneumonie sowohl als primäre Lungenerkrankung als auch als Folge einer anderen Grunderkrankung der Lunge auftreten kann scheint die *Einteilung* der Pneu-

monien nach deren Ätiologie am sinnvollsten. Pathologisch-anatomische Einteilungen berücksichtigen vor allem die Lokalisation der Pneumonie oder deren Einbezug anderer an die Lunge angrenzenden Gewebe wie z.B. Pleuropneumonie. Eine Pneumonie kann pathologisch-anatomisch als Bronchopneumonie, als Segment- oder Lobärpneumonie oder als Pneumonie der ganzen Lunge vorhanden sein.


Epidemiologie► Pneumonien kommen in jedem Lebensalter vor. Beim Neugeborenen und Säugling spricht man oft auch von kongenitaler Pneumonie oder Neugeborenenpneumonie, bei alten Menschen von Alterspneumonie. Gewisse Umgebungsbedingungen prädisponieren zur Pneumonieentstehung wie z.B. schlechter Ernährungsstatus, verminderte Immunabwehr, Aspiration (z.B. gastroösophagealer Reflux), schlechte soziale und hygienische Umgebung (z.B. Tuberkulose). In industrialisierten Ländern hat die **Inzidenz** der Pneumonien nicht zugenommen, wohl aber die antibiotikaresistenten Keime, die eine Pneumonie verursachen können. Auf Grund der HIV-Problematik hat die Inzidenz der Pneumonien in den Entwicklungsländern deutlich zugenommen.

Systemerkrankungen wie zystische Fibrose, pulmonale Fehlbildungen, Immobile-Cilia-Syndrom, Stoffwechselstörungen (Speicherkrankheiten, Diabetes), Immundefekte (HIV) prädisponieren zu Pneumonien.

Pathogenese► Die Entzündung des Lungengewebes hat viele Ursachen, welche in der  Tabelle 20.10 aufgelistet sind.

Pathophysiologie► Die Entzündung des Lungengewebes entsteht nach Inhalation des auslösenden Agens meist bronchogen und kann sich anschließend hämatogen, lymphogen oder per continuitatem ausbreiten. Dabei wird sowohl der Alveolarraum wie auch das Interstitium betroffen. Es erfolgt eine Infiltration durch Entzündungszellen und der Befall kann dann diffus, lobär-alveolär, interstitiell oder herdförmig (lobulär) sein. Der Infektionsweg ist fast immer über eine Tröpfcheninfektion. Um eine intakte Infektionsabwehr zu überwinden muß die **Schutzbarriere**, bestehend aus ziliärer Clearance, sekretorischem IgA, Surfactant, Opsoninen, Fibronektin, Komplement, vasoaktiven Mediatoren, Leukotrienen und Chemokinen, Alveolarmakrophagen, Leukozyten und Lymphozyten bezwungen werden. Diese kann vor allem bei verschiedenen Grundkrankheiten in Teilen oder ganz fehlen (HIV, zystische Fibrose, Immundefekte). Verschiedene Bakterien und Viren haben ausgeklügelte Adhärenzverfahren an spezifischen Stellen am Bronchialsystem entwickelt und können damit ihre Invasion einleiten und steuern. Prädisponierende Faktoren für spezielle Pneumonien, bei welchen keine Erreger nachgewiesen werden können, klinisch und pathologisch aber dennoch eine Entzündung des Lungparenchyms besteht, finden wir bei der hypersensitiven allergischen Pneumonie, allergischen Alveolitis, rheumatischen Pneumonie, eosinophilen Pneumonie, chronisch-interstitiellen fibrosierenden Pneumonie, Sarkoidose, pulmonalen Proteinose und beim α_1 -Antitrypsinmangel.

Klinik

Relativ rasch ansteigendes Fieber, Schüttelfrost, Tachypnoe, Dyspnoe, Nasenflügeln und Husten, Husten bis zum Erbrechen, Bauchschmerzen (vor allem rechter Unterbauch, DD: Appendizitis) und Hämoptoe kommen in verschiedener Ausprägung und Kombination vor. Eine Zyanose kann vorhanden sein ( Abb. 20.8).

Bei der **klinischen Untersuchung** finden wir über dem Gebiet der Lungenentzündung die klassischen feinblasigen, ohrnahen, hochfrequenten Rasselgeräusche, wobei alle andern Auskultationsphänomene, wie abgeschwächtes oder verlängertes Atemgeräusch, mittel- bis grobblasige Rasselgeräusche als Ausdruck der

Tabelle 20.10. Einteilung der Pneumonien

Bakterielle Pneumonien	Pneumokokken, Streptokokken, Staphylokokken, Haemophilus influenzae, Klebsiellen, Legionella pneumoniae, Moraxella catarrhalis, Bordetella pertussis, Mycobacterium tuberculosis, Mykoplasma pneumoniae, Escherichia coli, Pseudomonaden, Rickettsien (Q-Fieber) Chlamydien, atypische Mykobakterien
Virale Pneumonien	RSV, Adenoviren, Influenza- Parainfluenzaviren, ECHO-, Coxsackie-, Rhinoviren, Zytomegalie, Masern-, Varzellenviren
Pilzpneumonien	Candida albicans, Aspergillus fumigatus, Histoplasma gondii, Cryptococcus neoformans
Protozoenpneumonien	Pneumocystis carinii, Toxoplasma gondii, Entamoeba histolytica
Chemische Pneumonien	Gase, Aspiration

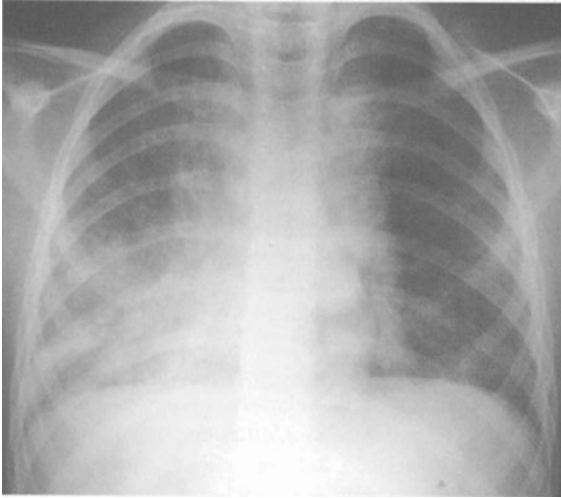


Abb. 20.8. Mykoplasmenpneumonie bei 8jährigem Kind, serologisch mit Titeranstieg bewiesen. Parahiläre beidseitige milchglasähnliche Transparenzminderung. Fieber, Husten, Dyspnoe, Tachypnoe, ganze Familie ähnliche Symptome

intrabronchialen Sekretstase, Bronchophonie oder überhaupt fehlendes Atemgeräusch auch vorkommen können. Bei ausgedehnten Lobärpneumonien oder Ergußbildung findet sich perkutorisch eine Abschwächung des Klopfeschalles und es kann ein verstärkter (lobärpneumonie) bzw. abgeschwächter (Erguß) Stimmfremitus (erhöhte Leitfähigkeit bei niedrigerer, tiefer Phoniatio) palpirt werden.

wichtig

Der Auskultationsbefund kann dem radiologischen Nachweis der Pneumonie vorausgehen. Ausgedehnte Pneumonien, vor allem hilär lokalisierte können auch ohne typischen Auskultationsbefund vorkommen.

Akute Komplikationen▶ Akut stellt die schwere Ateminsuffizienz eine schwere Komplikation einer Pneumonie dar. Immer wieder werden auch Begleitpleuraergüsse, Hämoptoe, Pneumothorax, Atelektasen oder sogar Gewebseinschmelzungen (Staphylokokken) mit Lungenabszeßbildung beobachtet. Spätere Komplikationen sind Emphysembildung, Bronchiektasen, Bullae-Bildung bis zum Entstehen von interstitieller Lungenfibrose.

Diagnose

Röntgen-Thoraxaufnahme▶ Die Klinik wird ergänzt durch die radiologische Bildgebung. Die vorherrschenden Charakteristika der alveolären Infiltration sind vor allem unscharf begrenzte oder konfluierende Herde, segmentäre oder lobäre Verschattungen, schmetterlingsförmig perihiläre Verschattung, Pneumobronchogramm oder Pneumobronchoalveologramm in raschem (Stunde, Tage) Zeitablauf. 5–10 mm große unscharf begrenzte, konfluierende, azinäre Herde sind ein zuverlässiges Zeichen einer alveolären Infiltration.

Labor▶ Im Blutbild findet sich je nach Ätiologie eine Leukozytose mit Linksverschiebung oder Lymphozytose, in ca. 30% ist die Blutkultur positiv, die Blutsenkungsreaktion und das CRP sind meist erhöht. Ein angehusteter Rachenabstrich gibt evtl. einen gewissen Anhaltspunkt auf die Ätiologie ist aber meist nicht repräsentativ. Blutbeimengungen im Sputum, sofern dieses gefördert werden kann, sind häufig, die bakteriologische Untersuchung des Auswurfs soll immer vorgenommen werden. Für spezielle Pneumonien sind spezielle kulturelle Nachweis- und Sekretgewinnungsmethoden nötig (Pneumocystis carinii, Mykoplasmen, Chlamydien etc.). Der PCR-Nachweis von bakterieller oder viraler DNA im Bronchialsekret ist möglich aber je nach Erreger zum Teil auch unspezifisch, weil gewisse Bakterien und Viren normalerweise auch im Nasopharyngealbereich vorkommen.

Differentialdiagnose▶ Klinisch können je nach Ätiologie die Pneumonien verschieden verlaufen:

- ▶ **Virale Pneumonien** wie auch solche, die durch **Chlamydien** verursacht werden, verlaufen in ihrem Beginn oft schleichender und sind oft von Infekten der oberen Luftwege begleitet. Pertussiforme schwere Hustensymptomatik und schwerer Krankheitsverlauf, der bisweilen die Intubation nötig macht, kommen hier vor. Das Blutbild ist fast immer „normal“ oder es besteht eine Lymphozytose und Leukozytose, evtl. eine Eosinophilie (Chlamydienpneumonien). Für die Diagnose sind Titeranstiege oder PCR notwendig: Kälteagglutinine bei Mykoplasmen, KBR oder PCR bei RSV und anderen viralen Pneumonien (Adenoviren). Direkte Kulturen aus dem NPS (Nasopharyngealsekret) anzulegen soll versucht werden. Zusatzsymptome können einen gewissen Anhaltspunkt auf die Ursache der Pneumonie geben: **Exantheme** bei Mykoplasmen, Epstein-Barr, Masern, Varizellen, **Stridor** bei Influenza, **Konjunktivitis** und **Otitis** bei Chlamydien, **Gelenkschmerzen** bei Q-Fieber, **Diarrhö** und **Hämaturie** bei Legionellen, **Bauchschmerzen** und Durchfall bei Adenoviren (☞ Abb. 20.9).

- ▶ **Protozoenpneumonien** sind sehr verdächtig auf Immunsuppression im Rahmen von HIV, kongenitalen Immundefekten, Zytostatika oder Steroidtherapie. Die klassischerweise auftretende Pneumocystis-carinii-Pneumonie entwickelt sich perakut oder schleichend langsam mit wenig Fieber, zunehmend trockenem Husten und Dyspnoe oder mit rasch einsetzender Ateminsuffizienz nach schwerster Tachy-, Dyspnoe, Zyanose und akutem Cor pulmonale. Trockener quälender Reizhusten und septisches Fieber müssen bei immunsupprimiertem Kind an diese Diagnose denken lassen. Auskultatorisch ist der Befund oft diskret, radiologisch findet man ein retikuläres oder noduläres, bilateral perihilär, interstitielles Bild mit Überblähungszeichen. Später stellt sich eine milchglasartige Trübung der gesamten Lunge ein. Der Nachweis im Sputum ist nur in ca.

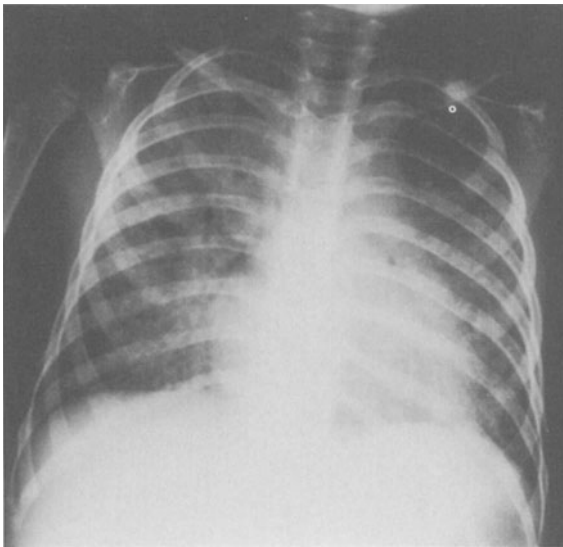


Abb. 20.9. Masernpneumonie beidseits im Rahmen einer klinischen Maserninfektion bei nicht geimpftem Kind

60% der Patienten positiv und kann durch bronchoalveoläre Lavage auf 90% erhöht werden. Die PCR ist meist positiv.

- ▶ **Pilzpneumonien** kommen, wie die viralen Pneumonien, in allen möglichen Formen vor. Sie sind auch bei Patienten, deren Immunabwehr geschwächt ist, gehäuft zu beobachten. Eine spezielle Sonderform stellt die *Aspergillus-fumigatus*-Pneumonie dar, die als Aspergillom, als invasive Aspergillose oder als allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA) vorkommen kann. Letztere ist eine hypersensitive Pneumonitis im Rahmen einer allergischen Reaktion auf allergene Proteine des Pilzes und wird vor allem bei Atopikern (Asthmapatienten) und bei zystischer Fibrose gesehen. In präformierten Höhlenbildungen z.B. nach Tuberkulose, in emphysematischen Bullae, nach Histoplasmose oder Kokkidiomykose können Aspergillome vorkommen.
- ▶ Die **Neugeborenenpneumonien** sind spezielle Pneumonien, da sie sich in Bezug auf Ablauf und Komplikationen unterscheiden. Die Infektion erfolgt konnatal-transplazentar oder über die Aspiration während der Geburt. Innerhalb kurzer Zeit entwickelt sich das Bild der schweren Ateminsuffizienz mit Tachypnoe, Dyspnoe, Einziehungen, Stöhnen, Zyanose und pathologisch verändertem Röntgenbild, welches sich schwer gegenüber einer hyalinen Membranerkrankung oder einer „wet lung“ abgrenzen läßt. Als Erreger kommen vor allem Streptokokken der Gruppe B, *Staphylococcus epidermidis*, *E. coli*, *Listeria monocytogenes*, Zytomegalieviren oder sogar *Treponema pallidum* vor.

Therapie

Diese sollte sich, wenn immer möglich, gezielt nach der Ursache der Pneumonie richten. Oft ist dies aber

schwierig, so daß in Praxi meist eine antibiotische Therapie eingeleitet wird, die mit supportiven Maßnahmen wie Fiebersenkung, Schmerzbekämpfung, evtl. Inhalation bei ausgeprägter Bronchospastik ergänzt wird. In späterem Stadium und bei Auftreten von Atelektasen wird Atemphysiotherapie eingesetzt. Leichte Pneumonien können ambulant zu Hause behandelt werden, wobei darauf geachtet werden muß, daß das Kind eine gewisse körperliche Ruhe einhalten kann. Meist müssen die Kinder aber stationär behandelt werden. Oft wird die Gabe von angefeuchtetem Sauerstoff nötig. Hustendämpfung mittels Paracodin ist gelegentlich nötig (Pertussispneumonien) um dem Kind eine gewisse Ruhe verschaffen zu können. Anfeuchtung der Luft (Inhalation) mittels NaCl und Bronchodilatator wird als lindernd und wohltuend empfunden.

Die heute eingesetzten **Antibiotika** sind vor allem Amoxicillin, Cephalosporine, Aminoglykoside oder Makrolide. Die Gabe inhalativer Antibiotika ist nur in speziellen Situationen (Pneumonien bei zystischer Fibrose) manchmal indiziert. Die Dosen der oral, i.v. oder inhalativ verabreichten Antibiotika müssen dem Lebensalter und den entsprechenden Metabolisierungsparametern (Elimination, Wirkungsdauer, Niereninsuffizienz) angepaßt werden. Eine 10- bis 14tägige Antibiotikatherapie ist meist nötig. Bei viralen Infektionen ist je nach klinischem Bild der Einsatz antiviraler Medikamente abzuschätzen.

Prognose

Bei einem Kind ohne Grunderkrankung ist eine Pneumonie meist mit restitutio ad integrum verbunden. Sonst ist die Prognose von der Schwere des Krankheitsbildes, von den Umgebungsbedingungen und den therapeutischen Möglichkeiten abhängig. Schwere Verläufe inkl. Todesfälle kommen aber auch vor.

20.7.2 Pneumologische Krankheitsbilder bei HIV-Infektion des Kindes

Grundlagen

Die speziellen Grundlagen über die HIV Infektion sind dem entsprechenden Kapitel (s. Kap. 14.29) zu entnehmen.

Hier wird nur die spezielle Lungenpathologie im Rahmen der HIV-Infektion behandelt. 1987 wurde die lymphozytäre interstitielle Pneumonie (LIP) durch das CDC („center for disease control“, USA) in die Klasse kindlicher HIV-assoziiierter Erkrankungen, die für Aids beweisend sind, aufgenommen.

Epidemiologie ▶ Im Verlauf der Aids-Erkrankung machen ca. 50% eine LIP durch und bei 20% führt die Dia-

gnose dieser Lungenerkrankung zur HIV-Abklärung mit positivem Ausgang.

Pathogenese und Pathophysiologie► Durch den Befall der T-Lymphozyten (CD4) durch das HI-Virus wird der entstehende Immunabwehrmangel die entscheidende Grundlage zur Abwehrschwäche von Infektionen im Bereich des Respirationstraktes. Durch die Immunsuppression wird die Infektion durch Mycobacterium tuberculosis (im Kindesalter gegenüber den Erwachsenen sehr selten in Assoziation mit Aids!), atypischen Mykobakterien, Toxoplasma gondii, Salmonella typhi, Listeria monocytogenes, Legionella pneumophila, Pneumocystis carinii, Zytomegalieviren, Candida albicans, Aspergillus fumigatus, Histoplasma gondii, Cryptococcus neoformans, Hepatitis B und Epstein-Barr-Viren begünstigt. Die dabei auftretenden Krankheitsbilder sind bedingt durch die speziellen Erreger komplexer im diagnostischen Nachweis, in der initialen Therapie und der daraus entstehenden Prognose. Neben der durch die Krankheit bedingten Immunsuppression führt auch die moderne Therapie zu einer Immunschwäche, welche wiederum die Möglichkeit einer Infektion begünstigt. Eine lang dauernde prophylaktische Therapie zur Verhinderung der Pneumocystis-carinii-Pneumonie ist nötig und auch erfolgreich.

Möglicherweise kommt es unter der Geburt zur Aspiration von HIV-positivem Material. Initial zeigt sich pulmonal meist zuerst eine pulmonale lymphoide Hyperplasie (PLH) oder eine desquamative interstitielle Pneumonitis (DIP).

Die LIP ist charakterisiert durch diffuse Infiltration von Alveolarsepten durch Lymphozyten, Plasmazellen und Lymphoblasten. Man nimmt an, daß aus dem in der Lunge vorhandenen lymphatischen Gewebe (BALT = „bronchiolar-associated lymphoid tissue“) eine polyclonale Zellinfiltration ausgeht, die mit einer Prädominanz von CD8-positiven Lymphozyten einhergeht. Über die PHL und die DIP entwickelt sich dann die klassische LIP.

wichtig

Die speziell im Kindesalter vorkommende interstitielle, lymphozytäre Pneumonie (LIP) ist möglicherweise durch direkten viralen Kontakt bedingt, die Ursache bleibt aber meist unbekannt. Die Pneumonie, die sich histologisch als lymphozytäre Infiltration des Interstitiums charakterisiert und die Blutgefäße, Bronchien und Pleura ausläßt, gilt als Aids-beweisende Erkrankung der Kinder im Alter von 1–3 Jahren.

Klinik

Die Klinik wird hauptsächlich durch die Grundkrankheit definiert: Gewichtsverlust, schlechtes Gedeihen, Husten in allen Spielformen mit oder ohne Wheezing, Dyspnoe bis zur schweren Ateminsuffizienz, Hepatosplenomegalie und generalisierte Lymphadenopathie,

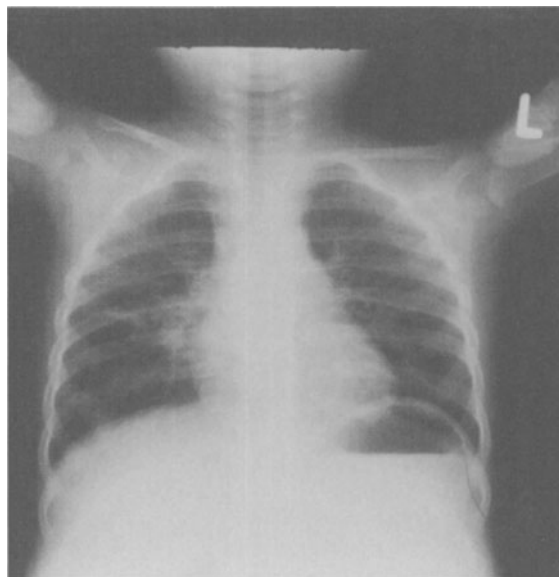


Abb. 20.10. Lymphozytäre interstitielle Pneumonie (LIP) bei 1jährigem Kind mit HIV-Inf.

Parotitis, Durchfälle und Schleimhautblutungen. Zu Beginn aber selten Fieber und/oder Tachypnoe. Später Ausbildung einer chronischen Pneumopathie ähnlich der zystischen Fibrose mit Uhrglasnägeln und Trommelschlegelfingern (☞Abb. 20.10).

Diagnose

Die Maßnahmen, um die HIV-Erkrankung zu diagnostizieren, sind im Kapitel 14.29 besprochen. Bei pulmonaler Symptomatik sind alle diagnostischen Möglichkeiten, wie Bildgebung, Sputumuntersuchungen, PCR, Bakteriologie und Virologie inkl. Bronchoskopie mit bronchialer Lavage heranzuziehen, um die Ätiologie so gut als möglich zu erfassen. Radiologisch findet sich das Bild der pneumonischen Infiltrate mit Zeichen der Bronchopneumonie bei infektiösem Befall. Bei der LIP steht die interstitielle Infiltration, mit retikulärem oder nodulärem Muster (1–3 mm große Knötchen) im Vordergrund (DD: Miliartuberkulose). Die Ausdehnung zu flächenhaften Transparenzminderungen, perihiläre und/oder mediastinale Lymphknotenvergrößerung bis zu Pleuraergüssen spricht eher für Superinfektion meist mit Pneumokokken, Haemophilus influenzae, Salmonellen und anderen. Meist ist radiologisch oder klinisch die Diagnose aber sehr schwierig und muß durch Ausschluß anderer Erkrankungen erbracht werden. Die wichtigste Differentialdiagnose ist die Pneumocystis-carinii-Pneumonie, der CMV-Infekt oder sehr selten die Tbc. Diese Infekte sind oft durch BAL (bronchoalveoläre Lavage) auszuschließen.

Differentialdiagnose► Diese ist, soweit die Diagnose der HIV-Erkrankung bekannt ist, auf alle Lungenaffektionen auszubreiten. Rasch rezidivierende Pneumonien mit interstitiellem radiologischem Muster, müssen

heute auch die Frage der HIV-Infektion aufwerfen und die entsprechenden diagnostischen Schritte müssen eingeleitet werden.

Therapie

Diese richtet sich nach der Grundkrankheit. Für die Pneumonien im speziellen kommen dieselben therapeutischen Interventionen wie beim Kind ohne HIV zur Anwendung. Die LIP reagiert gut auf orale Steroide. Diese sind indiziert wenn der pO_2 unter 60 mmHg fällt und müssen in einer Dosis von 2 mg/kg KG/Tag über 4–12 Wochen gegeben werden. Zusätzlich ist eine PcP-Prophylaxe dringend nötig.

Prognose

Nach wie vor ist diese ernst. Sie wird aber größtenteils durch den Verlauf der Grundkrankheit durch die therapeutischen Möglichkeiten bestimmt (z.B. Entwicklungsländer mit schlechter Grundversorgung). Bei der LIP ist die mittlere Überlebenszeit ca. 72 Monate.

20.7.3 Exogen-allergische Alveolitis

Grundlagen

Synonyme► Synonym wird dieses Krankheitsbild auch als allergische Alveolitis, Hypersensitivitätspneumonitis oder unter Bezug auf die Herkunft der verantwortlichen Allergene z.B. als Vogelhalterlunge oder Farmerlunge bezeichnet.

Definition► Es handelt sich um eine allergische Reaktion gegenüber organischen Stäuben, die zu einer nicht-infektiösen, immunologischen Entzündungsreaktion im Interstitium, an den terminalen Bronchioli und den Alveolen führt. In Abhängigkeit von Art und Ausmaß der Allergenexposition verläuft die Erkrankung in **akuten Schüben** (z.B. jeweils nach dem Säubern eines Taubenschlages) oder **chronisch** (z.B. bei Dauereinwirkung von Schimmel im Haus). In beiden Fällen kommt es zu einer fortschreitenden Verschlechterung der Lungenfunktion und der Übergang in eine Lungenfibrose ist möglich.

Epidemiologie► Die exogen-allergische Alveolitis (EAA) ist im Kindesalter eine seltene Erkrankung. Für Kinder wurde in Deutschland eine Prävalenz von 0,05% errechnet, wobei aber noch eine hohe Dunkelziffer angenommen wird. Man kann davon ausgehen, daß 15% aller Patienten Kinder sind.

Die Häufigkeit hängt auch deutlich von den Expositionsmöglichkeiten ab, so daß z.T. starke regionale Unterschiede bestehen. Auf Grund der Seltenheit der Erkrankung und der z.T. uncharakteristischen Symptome

vergehen oft Monate und Jahre bis zur Stellung der richtigen Diagnose.

Ätiologie und Pathogenese► Als Auslöser der exogen-allergischen Alveolitis sind zahlreiche Substanzen bekannt, die als **Antigene** mit der Luft eingeatmet werden oder von der Blutbahn her ins Alveolargewebe kommen. Die wichtigsten Antigene sind Schimmelpilze, tierische Eiweiße (z.B. Vogelkot), Bakterien (Thermoaktinomyceten) und Arzneimittel (Nitrofurantoin, Carbamazepin). Die Erkrankung beruht auf einer hyperergischen Reaktion, an der die Immunreaktionen des Typs III und IV beteiligt sind. Zum Typ III – verzögerte Immunreaktion mit neutrophiler Alveolitis – gehört die Bildung von Antikörpern vorwiegend der Klasse IgG, die mit den Antigenen unter Anlagerung von Komplementfaktoren Immunkomplexe bilden. Es kommt zur Freisetzung von Entzündungs- und chemotaktischen Faktoren. Durch Präsentation von Peptidfragmenten der phagozytierten Allergene durch Alveolarmakrophagen gegenüber CD4-Lymphozyten wird die zelluläre Immunreaktion (Typ IV) mit lymphozytären Infiltraten und Riesenzellgranulomen eingeleitet.

Klinik

Die bei Erwachsenen bekannten akuten Krankheitsformen, die oft im Rahmen einer beruflichen Allergenexposition auftreten, stellen im Kindesalter eher die Ausnahme dar. Es kommt dabei etwa 4–6 h nach Exposition (z.B. Spielen in feuchtem Heu) zu Husten, Atemnot und Fieberanstieg. Bei deutlicher Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens ähnelt das Krankheitsbild dem einer bakteriellen Pneumonie, zumal auch feinblasige Rasselgeräusche bei der Auskultation zu hören sind.

Bei Kindern verläuft die Erkrankung überwiegend schleichend mit zunehmender Leistungsminderung, Gewichtsverlust und anderen uncharakteristischen Symptomen. In der Anamnese berichten diese Patienten häufig über Belastungsdyspnoe und Husten. Klinisch bestehen Tachypnoe, eventuell Hinweise für eine Zyanose und man hört meist diskrete feinblasige Rasselgeräusche über den Unterfeldern.

Diagnose

Bei der **akuten Verlaufsform** kommt es zu einer **Leukozytose** mit Linksverschiebung und einem Anstieg des CRP sowie der BSG. Die chronischen Formen gehen meist mit normalen Leukozytenzahlen einher. Von den Immunglobulinen ist insbesondere das IgG erhöht. Charakteristisch für die Krankheit ist die Bildung **spezifischer Antikörper** der Klassen IgG und teilweise IgA gegen das jeweilige Antigen.

Diagnostisch wertvoll sind sowohl die präzipitierenden Antikörper (Doppeldiffusionstest nach Ouchterlony) wie auch die nichtpräzipitierenden (ELISA). Zu beachten sind aber 2 Besonderheiten:

wichtig

Bei entsprechend Exponierten können Antikörper vorhanden sein, ohne daß es zu Krankheitserscheinungen kommt. Je höher der Antikörpertiter, desto wahrscheinlicher ist jedoch die allergische Alveolitis.

Wiederholt wurde das Fehlen von Antikörpern bei klinisch sicheren Fällen beschrieben. Trotz fehlender Antikörper kann also eine EAA vorliegen.

Unter Antigenkarenz kommt es zum Abfall der Antikörperkonzentration, der in den ersten 2 Monaten rasch, später verlangsamt verläuft.

Allergietests an der Haut können hilfreich sein, wenn sie als Intrakutantests ausgeführt werden. Insbesondere eine positive verzögerte Reaktion (2–24 h) kann auf das Vorhandensein von IgG-Antikörpern hindeuten. Auch positive Spätreaktionen (24–72 h) sollten an eine allergische Alveolitis denken lassen.

Inhalative Provokationsproben sind im Kindesalter in der Regel entbehrlich, da keine arbeitsmedizinische Fragestellung vorliegt.

Die Vermehrung von Zellen in **der bronchoalveolären Lavageflüssigkeit** ist neben der Alveolarwandverdickung im histologischen Bild das zuverlässigste diagnostische Kriterium. Besonders betroffen sind davon die T-Lymphozyten.

Die **Lungenfunktionsprüfung** ergibt bei der Mehrzahl der Kinder eine **restriktive Ventilationsstörung** mit Verminderung aller statischen Lungenvolumina. Die Steifheit der Lunge führt zur Verminderung der Compliance. Die Diffusionsleistung ist eingeschränkt, erkennbar an einem erniedrigten Transferfaktor und dem (weiteren) Absinken des pO_2 unter körperlicher Belastung.

Im Rahmen der Quellensuche ist es bei Verdacht auf Auslösung der Erkrankung durch Kontakt mit Schimmelsporen sinnvoll, entsprechende Platten in der Wohnung des Patienten aufzustellen. Diese Messung sollte auch nach Sanierungsmaßnahmen wiederholt werden.

Konventionelle **Röntgenaufnahmen** (Thoraxübersicht) können das gesamte Spektrum interstitieller Muster zeigen, aber auch unauffällig sein. Am häufigsten werden gefunden:

- ▶ noduläre Schatten
- ▶ milchglasartige Trübungen
- ▶ retikuläre Zeichnung

Das **hochauflösende CT** (HR-CT) ist der konventionellen Thoraxaufnahme deutlich überlegen.

Differentialdiagnose ▶ Interstitielle atypische Pneumonien bei Infektionen mit Viren, Mykoplasmen, Chlamydien und Rickettsien können in ihrem Verlauf dem akuten Bild der EAA entsprechen. Die chronische Verlaufsform wird anfangs oft als rezidivierende Bronchitis oder grippale Infektion mit allgemeiner Leistungsminde- rung fehlgedeutet.

Differentialdiagnostisch beachtet werden müssen interstitielle Prozesse, die durch toxische Schädigung

(Medikamente), im Rahmen systemischer Erkrankungen (z.B. Lupus erythematodes) oder aus bisher unbekannter Ursache (z.B. idiopathische Lungenfibrose) auftreten.

Therapie

Die wichtigste therapeutische Maßnahme ist die **Meidung des Allergenkontaktes**. Das kann schwieriger als erwartet sein, wenn die Allergenzufuhr indirekt und manchmal unbeeinflussbar weiter anhält. Tauben und Hühner in der Nachbarschaft, Vogelantigen im Teppichfußboden oder Schimmelpilze im Haus sind nicht immer im gewünschten Ausmaß zu entfernen. Gelegentlich ist auch bei Kindern das Tragen einer Atemschutzmaske unter besonderen Bedingungen erforderlich. Die Karenz sollte sich auch auf potentielle EAA-Antigene erstrecken, da bei diesen Patienten eine erhöhte Sensibilisierungsbereitschaft besteht.

Bei chronischen Verlaufsformen genügt meistens nicht nur die Karenz. Hier muß durch eine systemische Therapie mit **Kortikosteroiden** (anfangs z.B. 2 mg Prednisolon/kg KG/Tag) eine Abschwächung und Verkürzung der Symptomatik erreicht werden. Dosis und Dauer der Gesamtbehandlung müssen an Hand von Entzündungsparametern, Werten der Lungenfunktionsprüfung und Titerverlauf der Antikörper entschieden werden.

Prognose

Die Prognose hängt entscheidend davon ab, ob die Diagnose rechtzeitig (vor einer möglichen Fibrosierung) gestellt wird und ob es gelingt, das Antigen konsequent auszuschalten. Anderenfalls kann der mögliche Übergang in eine Fibrose zur pulmonalen Insuffizienz führen.

20.8 Erkrankungen unbekannter Ätiologie

20.8.1 Sarkoidose

Grundlagen

Definition ▶ Bei der Sarkoidose handelt es sich um eine chronische, mehrere Organsysteme betreffende, granulomatöse Systemerkrankung unbekannter Ätiologie. Im Kindesalter ist diese Erkrankung eher selten und betrifft eher Adoleszente und Erwachsene. Der im Erwachsenenalter typische Befall von Lunge, Lymphknoten und Auge ist im Kindesalter atypisch; hier findet sich vor allem ein Befall von Haut, Gelenken und Auge. Die Kenntnisse über die Sarkoidose im Kindesalter

werden vor allem aus großen Studien der Erwachsenen gewonnen, weil größere Serien von Sarkoidose beim Kind fehlen.

Epidemiologie ► Die **Inzidenz** wird auf ca. 5–40 Fälle pro 100.000 Personen, je nach Land und Rasse geschätzt. Die Erkrankung wird vor allem zwischen dem 20. und 50. Lebensjahr diagnostiziert und ist in beiden Geschlechtern gleich häufig. In den skandinavischen Ländern scheint die Prävalenz etwas höher zu sein.

Pathogenese ► Das auslösende Agens der Sarkoidose ist unbekannt. Eine bakterielle, virale, tuberkulöse oder andere Ursache konnte bis heute nicht bewiesen werden. Eine gewisse familiäre Disposition scheint möglich.

Beim Nachweis eines nicht verkäsenden Granuloms mit epitheloiden Zellen, einer Begrenzung mit Lymphozyten und multinukleären Riesenzellen vom Typ Langerhans kann die Diagnose einer Sarkoidose gestellt werden. Die **Granulombildung** wird als immunologische Reaktion auf die Präsentation eines Antigens durch Makrophagen an T-Lymphozyten angesehen, welche lokal in ihrer Zahl erhöht sind und in der peripheren Zirkulation vermindert gefunden werden. Granulome können praktisch in allen Organen des Körpers vorkommen. Lokal produzieren die Lymphozyten verschiedene Zytokine, welche Makrophagen aktivieren oder die chronische Entzündungsreaktion unterhalten. Meist verliert sich die Entzündungsreaktion spontan mit vollständiger Abheilung oder narbiger Sklerosierung der Granulome.

Pathophysiologie ► Je nach Lokalisation und Dichte des Befalles eines Organs ist die Ausprägung der Symptome verschieden. Am meisten werden die Lungen, die Lymphknoten, die Augen, die Haut, die Gelenke, die Leber und die Milz befallen. Praktisch alle Kinder mit Sarkoidose präsentieren sich mit Symptomen des entsprechenden Organbefalles.

Klinik

Allgemeinsymptome wie Gewichtsverlust, Müdigkeit, Gelenkschmerzen, Husten, periphere Lymphadenopathie, Kopfschmerzen, Anstrengungsdyspnoe, Fieber unklarer Ätiologie, Bauchschmerzen, evtl. Parotisschwellung sind einzeln oder in Kombinationen vorhanden.

► **Pulmonale Sarkoidose:** Husten oder auch ein verdächtiges Lungenröntgenbild bei einer Thoraxuntersuchung sind bei Sarkoidose der Lunge häufig. Hier ist die **bilaterale hiläre Lymphknotenvergrößerung** sehr verdächtig, ein parenchymaler interstitieller irregulärer oder ein alveolärer oder mikronodulärer Befall der ganzen Lungen oder Teilen davon kommen aber auch vor. Rund 50% aller Kinder haben lungenfunktionell eine Restriktion mit reduzierter forzierter Vitalkapazität (FVC), reduzierter

totaler Lungenkapazität (TLC) und reduziertem Residualvolumen (RV). Nur ca. 15% präsentieren sich mit einer bronchialen Obstruktion.

- **Periphere Lymphadenopathie:** Im Kindesalter ist die Lymphadenopathie häufig und führt nach Biopsie oft zur definitiven Diagnose.
- **Augenbefall:** Durch eine granulomatöse Uveitis kommt es zur Rötung, Tränen, verschwommenes Sehen und Lichtscheu. Alle Teile des Auges können befallen werden; konjunktivalen Befall manifestiert sich durch kleine, durchscheinende blaßgelbe Knötchen.
- **Hautbefall:** Papulöse, nodöse, plaqueförmige, hyper- oder hypopigmentierte Hautveränderungen mit Prädilektion im Gesicht, Nase, Lippen oder Ohren (Lupus pernio) sind nicht selten Ursache für eine bioptische Abklärung dieser Hautläsionen. Das vor allem im Erwachsenenalter zusammen mit akuter Sarkoidose vorkommende Erythema nodosum ist im Kindesalter eher selten.
- **Muskuloskeletärer Befall:** Bei jeder Arthritis ist die Sarkoidose in die Differentialdiagnose einzubeziehen. Meist handelt es sich um eine monoartikuläre Arthritis mit Erguß und Schmerzen, oft ohne Knochenbefall. Die später auftretende Trias mit beiderseitigem Sprunggelenkbefall, Erythema nodosum und hilärer Adenopathie (Löfgren-Syndrom) ist im Kindesalter selten.
- **Leber-, Milzbefall:** Hepatosplenomegalie findet sich in rund 45% der Kinder mit Sarkoidose zusammen mit meist leichter Erhöhung der Transaminasen, des Bilirubins und der alkalischen Phosphatase. Schwere fulminante Hepatopathien sind selten.
- **Kardiovaskulärer Befall:** Obwohl klinisch meist nicht bemerkt, findet sich in ca. 30% der Erwachsenen mit Sarkoidose eine granulomatöse Entzündung mit Rhythmusstörungen. Im Erwachsenenalter wird daher die Holter-EKG Ableitung regelmäßig eingesetzt, da die Letalität mit 60% bei kardialer Sarkoidose recht hoch ist und durch Steroidtherapie deutlich gesenkt werden kann.
- **Weitere auffällige Befunde:** Eine Schwellung der Parotis zusammen mit einer Uveitis ist als Heerfordt-Syndrom bekannt. In 30% der Kinder findet sich eine Hyperkalzämie zusammen mit einer Hyperkalziurie, die auch zu einer Neoprophokalzinose oder Nephrolithiasis führen kann. Die Ursache ist nicht ganz klar, man nimmt an, daß Granulome Vitamin D sezernieren können.

Eine ZNS Manifestation einer Sarkoidose ist sehr selten, kommt aber auch vor.

Bei Kindern unter 4 Jahren ist die Sarkoidose klinisch meist anders verlaufend: Makulopapulärer Hautrush, Gelenkbefall oft mit Schwellung der Finger und Augensymptome sind vorherrschend.

Akute Komplikationen ► Sehr selten finden sich im Kindesalter akute Komplikationen, die aber als akute Herz-

rhythmusstörung, akutes Leberversagen, oder akute Ateminsuffizienz vorkommen können.

Diagnose

Auf Grund des Multiorganbefalles kommen verschiedene diagnostische Methoden zur Anwendung. Die Diagnose muß aber mittels **Biopsie** gesichert werden. Dies kann am Auge, an Lymphknoten, an der Haut, am Gelenk, in der Lunge oder der Leber erfolgen.

Röntgendiagnostik► Zur Diagnose des pulmonalen Befalles ist die konventionelle Radiologie und die CT-Untersuchung unerlässlich.

Radiologisch werden 4 Stadien unterschieden:

- ▶ o = normales Thoraxbild
- ▶ I = bilaterale hiläre Adenopathie
- ▶ II = bilaterale hiläre Adenopathie mit pulmonalen Infiltraten
- ▶ III = pulmonale Infiltrate ohne hiläre Lymphadenopathie
- ▶ IV = Stadium III zusammen mit Fibrose und/oder Ausbildung von Bullae.

Im Kindesalter findet sich vor allem Stadium I und II.

Weitere Diagnostik► Andere Untersuchungen als die Biopsie haben sich zwar als hinweisend, nicht aber als diagnostisch erwiesen: Die Bestimmung des **CD4/CD8-Lymphozyten-Quotienten**, der bei Sarkoidose erhöht ist, kann evtl. differentialdiagnostisch gegen z.B. Tuberkulose, Hodgkin-Lymphom oder Alveolitis verwendet werden, ist aber nicht diagnostisch beweisend. Das gleiche gilt für die Erhöhung von **ACE** („angiotensin-converting-enzyme“) im Serum (Norm: 118 ± 30 U/L für Jugendliche bis 18 Jahre, Erwachsene haben tiefere Werte), die bei ca. 80% der Kinder mit Sarkoidose nachgewiesen werden kann, aber eine sehr hohe falsch positive Rate aufweist (DD: primär biliäre Zirrhose, Tbc, Diabetes mellitus, pulmonale Neoplasien, Lymphome). Obwohl die Gallium-67-Aufnahme in die Makrophagen der Lunge bei Sarkoidosepatienten erhöht ist, ist dies unspezifisch. Der Nachweis von ANCA und ANA bei sarkoidosebedingter Arthritis ist fast immer negativ.

Basislabordiagnostik► Im aktiven Stadium der Erkrankung findet sich oft eine erhöhte Blutsenkungsreaktion, evtl. eine leichte Eosinophilie, eine leichte Hyperkalzämie, eine Hyperkalziurie (Norm: <4 mg; $0,1$ mmol/kg KG/Tag), eine Hypergammaglobulinämie, eine Erhöhung der alkalischen Phosphatase und eine Hyperkaliämie. Diese Blutwerte können als VerlaufsvARIABLEN für den **Aktivitätsgrad** der Sarkoidose verwendet werden, sind aber nicht diagnostisch.

Der früher verwendete Hauttest (Kveim-Test) wird nicht mehr verwendet; auf Grund des Immungeschehens ist interessanterweise die **Tuberkulinprobe negativ** (Anergie bei Sarkoidose).

Differentialdiagnose► Diese ist auf Grund des Multiorgangeschehens äußerst groß. Alle möglichen Erkrankungen, die mit einer hilären Adenopathie mit oder ohne pulmonale Infiltrate einhergehen, sind in Betracht zu ziehen. Ein malignes Geschehen ist primär biotisch auszuschließen. Nichtverkäsende Granulome können bei sehr vielen Erkrankungen vorkommen: Mykobakterien, Lymphomen, allergischer Alveolitis, Toxoplasmose, Pilzinfektionen, Katzenkratzkrankheit, chronischer Granulomatose, Histiozytosis-X, Polyarthrit, Morbus Crohn, Wegener-Granulomatose, um nur einige zu erwähnen (Abb. 20.11).

Therapie

Diese hat vor allem die Lungensymptomatik, die Augensymptomatik und den Kalziummetabolismus als primäres Ziel zu berücksichtigen. **Steroide** sind das Therapeutikum der Wahl und müssen bei okulärer, zentralnervöser und kardialer Sarkoidose eingesetzt werden. Die pulmonale Form der Sarkoidose wird oft mit Steroiden behandelt, da recht schnell die Allgemeinsymptomatik verschwindet. Die Dauer und die Effektivität auf die Fibrosebildung sind unbekannt. Empfohlen wird mit 1 mg/kg KG zu beginnen, nach Verschwinden der Symptome auf 15 mg jeden zweiten Tag zu reduzieren und diese Dosis über 6 Monate aufrecht zu erhalten.

In steroidresistenten Fällen, vor allem bei progredienter extrapulmonaler Sarkoidose wird die **erweiterte Immunsuppression** mit Chlorambucil, Methotrexat, Chloroquin, Azathioprin, Ciclosporin oder andern versucht.

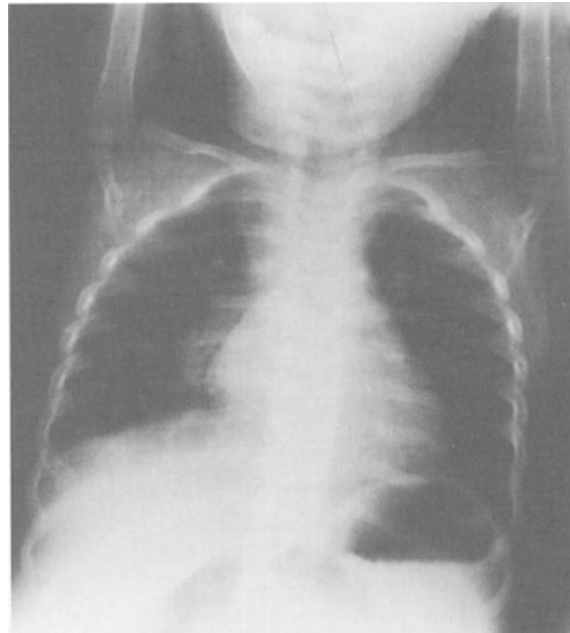


Abb. 20.11. Verbreiterung des Mediastinums, Vergrößerung der hilären Lymphknoten. Diagnose: Tuberkulose mit positivem Nachweis von säurefesten Stäbchen im Magensaft bei bekanntem Kontakt

Prognose


Diese ist im Kindesalter in der Regel gut. Die Spontanremissionsrate beträgt nach akutem Beginn bis 80% in einem Jahr; Übergang in chronisches Stadium II (20–50%) mit Remission oder Rezidiv, Defektheilung oder fataler Verlauf wird in 5–10% der Fälle beobachtet. **Faktoren** die zu Beginn der Erkrankung die Prognose negativ bestimmen sind: pulmonale Infiltrate, Splenomegalie, Alter über 40 Jahre, Fehlen eines Erythema nodosum, Fehlen der hilären Adenopathie. Der Augenbefall, wenn entsprechend behandelt, verschwindet meist.

20.8.2 Interstitielle Lungenerkrankungen

Grundlagen

Primär interstitielle Lungenerkrankungen im Kindesalter sind selten. Im Zusammenhang mit verschiedenen Grundkrankheiten (z.B. zystische Fibrose, Alveolarproteinose) und als Teilmanifestation von z.B. Sarkoidose, rheumatischen Erkrankungen, Kollagenosen und nach allergischer Alveolitis werden sie gelegentlich diagnostiziert.

wichtig

Unter dem Sammelbegriff interstitielle Lungenerkrankungen verbergen sich daher eine Anzahl von verschiedenen Erkrankungen, die in  Tabelle 20.11 aufgeführt sind.

Epidemiologie► Da polyätiologisch und mit meist unbekannter Ursache und selten auftretend, gibt es kaum größere Serien von Patienten, die eine epidemiologische Beurteilung zulassen.

Ätiologie► Als Ursachen kommen allergische Reaktionen, Infektionen, toxische (medikamentöse, inhalative, strahlenbedingte) Einwirkungen und autoimmune Reaktionen in Frage.

Pathogenese► Diese ist in den meisten Fällen nicht geklärt. Ein Nebeneinander von akuten und chronischen Entzündungszeichen mit fokaler oder diffuser Infiltration der Lunge und Fibrosebildung im Interstitium und in den Alveolarsepten charakterisieren das histologische Bild.

Pathophysiologie► Die Entzündung und Fibrose des Interstitiums führen zu dem charakteristischen interstitiellen Muster, das vor allem radiologisch auffällt und zur Verdachtsdiagnose führt. Ein fein- oder grobreti-

kuläres Muster (auch als sog. *Wabenlunge* bezeichnet) dominieren das Lungenröntgenbild, wobei aber auch granuläre oder mikro- und makronoduläre Bilder gesehen werden. Unter desquamativer interstitieller Pneumonie versteht man histologisch die Abschilferung von Zellen und deren Proliferation ins Alveolarlumen. Ist diese Abschilferung mit einer deutlichen Infiltration und Proliferation von Lymphozyten mit Lymphfollikelbildung in den Alveolarsepten begleitet, spricht man von interstitieller lymphatischer Pneumonie (LIP, s. Kap. 20.7.2), z.B. bei HIV-Infektion.

Klinik

Akuter oder langsamer Beginn mit Dyspnoe, die vor allem bei Anstrengung zuerst auffällt, Husten, Schwächezustände, evtl. Fieber und Thoraxschmerzen herrschen vor. Dies sind zwar unspezifische Symptome, müssen aber in der Differentialdiagnose an eine interstitielle Lungenerkrankung denken lassen, insbesondere bei länger andauernder und progredienter Symptomatik. In späteren Stadien besteht dann auch Sauerstoffbedarf, zuerst bei Belastung, dann auch in Ruhe.

Akute Komplikationen► Komplikationen stellen sich vor allem im Rahmen der Grundleiden ein.

Diagnose

Nach Ausschluß verschiedener anderer häufigerer Ursachen pulmonaler Erkrankung wie protrahierter langdauernder Bronchitis, Asthma, zystische Fibrose, Pneumonie wird die Verdachtsdiagnose einer interstitiellen Lungenerkrankung aufgrund des **Röntgenbildes** mit der typischen interstitiellen Zeichnung und später auftretenden Wabenlungenbildung („honey comb lung“) gestellt. Funktionell finden sich in der Blutgasanalyse zuerst unter Belastung und später auch in Ruhe die Zeichen einer Partialinsuffizienz mit erniedrigtem pO_2 und später einer Hyperkapnie. In der **Lungenfunktion** ist die Vital- und Totalkapazität sowie die Compliance deutlich vermindert. Die CO-Diffusionskapazität ist deutlich vermindert. **Laborchemisch** finden sich erhöhte Blutsenkungsreaktion mit Leukozytose und Lymphozytose, evtl. eine Eosinophilie, Hypo- oder Hypergammaglobulinämie, positive Rheumaserologie mit erhöhten ANA und ANCA, positive Präzipitine (IgG) oder positiver ELISA gegen Allergene und bei längerdauerndem Krankheitsverlauf eine sich ausbildende reaktive Polyglobulie.

Nach Durchführung der erwähnten Tests muß invasiv die Diagnose mit bronchialer Lavage, transbronchialer oder offener Lungenbiopsie histologisch gesichert werde. Nur dieses Vorgehen läßt die definitive Diagnose zu.


Differentialdiagnose► Diese geht aus der  Tabelle 20.11 hervor.

Tabelle 20.11. Interstitielle Lungenerkrankungen (Erkrankungen mit interstitieller Beteiligung der Lunge)

Idiopathische Formen	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Idiopathische diffuse Lungenfibrose (Hamman-Rich-Syndrom) ▶ Idiopathische Lungenhämosiderose mit Lungenfibrose inkl. Herz- oder Nierenbeteiligung (Goodpasture-Syndrom) ▶ Interstitielle lympho-plasmazelluläre Pneumonie Liebow
Begleitformen bei	<ul style="list-style-type: none"> ▶ allergischer Alveolitis (exogen allergische Alveolitis) ▶ zystischer Fibrose ▶ nach Lipidaspiration (Ölaspirationspneumonie) ▶ Sarkoidose ▶ Phakomatosen (tuberöse Hirnsklerose, Sturge-Weber) ▶ Xanthomatosen (Hand-Schüller-Christian, Gaucher, Niemann-Pick, Abt-Letterer-Siwe, Amyloidose) ▶ Kollagenosen/rheumatische Erkrankungen: Sklerodermien, LE, Periarteritis nodosa, Dermatomyositis, rheumatoide Arthritis ▶ Pneumonien mit interstitieller Beteiligung: Viren (Masern, Varizellen, Zytomegalie, kong. Rubella), Mykoplasmen, Chlamydien, Toxoplasmose, Treponemen, Listerien

Therapie

Nach histologischer Sicherung der Diagnose ist die Möglichkeit der Ausschaltung des auslösenden Agens von entscheidender Bedeutung: Expositionsprophylaxe bei Taubenzüchterlunge, Farmerlunge, Schimmelpilzallergenen etc.

Steroide systemisch in Kombination mit oder ohne inhalative topische Steroide stellen die Therapie der Wahl dar. Allgemeingültige Therapieschemata gibt es nicht. Als Ausweichpräparate werden Zytostatika, Immunsuppressiva bis hin zur Goldtherapie versucht.

Prognose

Diese ist meist als ernst zu beurteilen, besonders bei den idiopathischen Formen. Nach Pneumonien ist die Prognose deutlich besser. In der Regel wird die Prognose durch das Grundleiden bestimmt.

20.9.1 Geschlossene Brustkorbverletzungen

Commotio und Contusio thoracis ▶ Durch kurzzeitige Einwirkung stumpfer Gewalt entsteht eine Druckwelle, die zu einer Erschütterung der intrathorakalen Organe führt und reflektorisch ein Schockgeschehen auslösen kann. Contusionen sind darüber hinaus durch Verletzungen der Brustwand und pathologisch-anatomische Organveränderungen gekennzeichnet (Blutaustritte ins Gewebe durch Zerreißen von Alveolarvenen und Gefäßen). Bei stark komprimierenden Gewalteinwirkungen wird das Blut rückläufig in das Venensystem gepreßt, so daß es zu Gewebsschwellung, Blutaustritten und Verfärbungen im Gesichts- und Halsbereich kommt.

Die Schockbekämpfung ist die wesentlichste therapeutische Maßnahme.

Rippenfrakturen ▶ Einzelfrakturen sind als sogenannte pathologische Frakturen im Rahmen von pathologischen Knochenprozessen möglich. Bei einem Trauma kommt es öfter auf Grund der großen Elastizität zu Infraktionen, aber auch Serienfrakturen sind möglich. Bei letzteren treten paradoxe respiratorische Bewegungen des Thorax auf (Innenbewegung der Thoraxwand bei Inspiration, Außenbewegung bei Expiration). Über der Fraktur kann eine Schwellung oder Ekchymose vorhanden sein. Schmerzen und Atemnot sind die wesentlichsten Symptome. Eine Ruhigstellung der Thoraxwand (elastischer Verband) genügt meistens.

20.9 Thoraxtrauma und Erkrankungen der Pleura

Thoraxtraumata sind im Kindesalter selten und kommen bei Verkehrsunfällen, direktem Schlag oder iatrogen (Reanimation, Pleuradrainage, diagnostische Eingriffe) vor. Meist sind kombinierte Verletzungen der intrathorakalen Strukturen vorhanden.

20.9.2 Pneumothorax

Pathogenese► Aufgrund des Entstehungsmechanismus unterscheidet man einen *inneren* und einen *äußeren Pneumothorax*:

- Defekt der Pleura visceralis → innerer Pneumothorax
- Defekt der Pleura parietalis → äußerer Pneumothorax

Ein Pneumothorax kann *traumatisch* bedingt sein (dabei oft auch ein Hämatothorax vorliegend), *iatrogen* ausgelöst werden und *spontan* oder bei einer *Grundkrankheit* (z.B. Asthma bronchiale) entstehen. Bei traumatischer Ursache sollte daran gedacht werden, daß eventuell auch eine Ruptur von Bronchus oder Ösophagus vorliegt.

Punktionen und Biopsien an Pleura und Lunge führen gelegentlich zum *iatrogenen Pneumothorax*. Auch andere ärztliche Maßnahmen (Gefäßpunktionen der A. subclavia, Beatmung mit hohen Drücken) können Ursache dieses Ereignisses sein, so daß alle Asphyxie-zustände im Neugeborenen- und Kindesalter differentialdiagnostisch auch an iatrogene Schäden denken lassen sollten.

Ein *primärer Spontanpneumothorax* hat seine Ursache meistens in bisher unbekanntem, apikal gelegenen subpleuralen Zysten oder Bullae, wobei Beziehungen zu Schwankungen des atmosphärischen Drucks bestehen. Der Pneumothorax entwickelt sich meistens unter Ruhebedingungen bzw. im Rahmen von Hustenattacken. Die Patienten spüren gelegentlich einen leichten Schmerz und sind vielleicht etwas dyspnoisch. Bei der klinischen Untersuchung beobachtet man lediglich eine mäßige Tachykardie und die Atembeweglichkeit auf der befallenen Seite ist geringer. Perkutorisch hört man hypersonoren Klopfeschall, die Atemgeräusche sind vermindert oder aufgehoben.

Bei primärem Spontanpneumothorax besteht ein deutlich erhöhtes Rezidivrisiko. Ein *sekundärer Spontanpneumothorax* kann im Rahmen chronischer Lungenerkrankungen (Asthma bronchiale, Mukoviszidose) oder bei einer akuten Infektion im Sinne einer (Pleuro-) Pneumonie auftreten.

Eine Sonderform ist der *Spannungspneumothorax*, bei dem auf Grund eines Ventilverschlusses im Bereich der Fistel zwar jeweils Luft bei der Einatmung in den Pleuraraum einströmt, diese aber bei der Ausatmung nicht mehr entweichen kann. Der zunehmende Überdruck verdrängt Herz und Mediastinum nach der Gegenseite, so daß die Blutzirkulation in den großen Gefäßen und die Ventilation der gesunden Seite erheblich beeinträchtigt werden.

Klinik► Die wesentlichsten klinischen *Symptome* sind Angst, Unruhe, ausgeprägte Dyspnoe, Tachykardie, „kalter Schweiß“, Zyanose, Mediastinalemphysem.

Diagnose► Die *Röntgenaufnahme des Thorax* – möglichst in voller Expiration – läßt in der Regel Art und Ausdehnung des Pneumothorax erkennen. Im Zweifelsfalle sollte eine Computertomographie erfolgen, die vor allem zur Suche von Zysten und Bullae wichtig ist. Bei Säuglingen und jungen Kindern kann auch die Durchleuchtung mit einer zentrierten starken Lichtquelle (Diaphonoskopie) diagnostisch hilfreich sein.

Therapie► Das Vorgehen hängt von folgenden Faktoren ab:

- Ausmaß des Pneumothorax
- Schweregrad der Symptome
- zugrundeliegende Grunderkrankung
- Zeichen eines Spannungspneumothorax

Bei geringer Ausdehnung des Pneumothorax (20–25% der Lunge betroffen), normaler Atemfrequenz und fehlender Zunahme kann eine abwartende Haltung eingenommen werden. Durch kontinuierliche O₂-Applikation (Nasensonde) kann der Stickstoffpartialdruck in der Lunge gesenkt und damit die N₂-Absorption aus der pleuralen Luftansammlung verbessert werden. Bei symptomatischen Patienten, bei ausgedehntem Pneumothorax und natürlich sofort beim Spannungspneumothorax muß eine *Saugdrainage* gelegt werden. Führt diese innerhalb von 7 Tagen nicht zum gewünschten Effekt, sind invasivere Methoden indiziert (Thorakoskopie, u.U. mit Verklebung der Fistel oder Entfernung weiterer Bullae).

Prognose► Nicht selten gelangt bei einem Pneumothorax Luft durch das Lungeninterstitium in das Mediastinum und von dort bis in die Halsweichteile (Mediastinal- und Weichteilemphysem). An der Einstichstelle für den Pleurakatheter kann es ebenfalls zum Hautemphysem in der Thoraxwand kommen. Bedeutsam ist die relativ hohe Rezidivrate – bis zu 50% – sowohl beim Spontan- wie vor allem beim sekundären Pneumothorax.

20.9.3 Pleuritis

Im Kindesalter dominieren sekundäre Miterkrankungen der Pleura bei Prozessen an anderen Organen (Lunge, Herz, Abdominalorgane) bzw. im Rahmen von Systemerkrankungen (z.B. Lupus erythematoses visceralis).


Pleuritis sicca► Diese Form der Entzündung ist gekennzeichnet durch eine geschwollene, mit Fibrinauflagerungen bedeckte Pleura, die bei den Atembewegungen aneinander reibt und typische Symptome hervorruft:

- Schmerzen bei der Atmung (einseitig)
- verminderte Atemexkursion der betroffenen Seite

- ▶ typisches in- und expiratorisches **Reibegeräusch** (Verstärkung durch Druck auf Thoraxwand, keine Beeinflussung durch Husten)

Der Befund kann sich zurückbilden, aber auch in eine exsudative Pleuritis übergehen. Pleurareiben und Schmerz verschwinden dann oft.

Pleuritis exsudativa ▶ Zu einer Flüssigkeitsansammlung im Pleuraraum ohne Trauma kann es entweder durch eine Erhöhung des hydrostatischen Druckes, durch eine Erniedrigung des onkotischen Druckes oder durch beide Mechanismen kommen. Flüssigkeit, die so entsteht, heißt **Transsudat**. Veränderungen der Pleuroberfläche durch Entzündung, Tumor oder Infiltrationen können ohne Mitbeteiligung des onkotischen oder hydrostatischen Druckes zu einem Erguß führen. Solche Ergüsse heißen **Exsudat**.

Eine Übersicht über mögliche Ursachen von Exsudaten und Transsudaten gibt  Tabelle 20.12. Die größte Bedeutung haben infektiös hervorgerufene Exsudate. Dabei können die Erreger sich primär direkt an der Pleura ansiedeln und – wie bei der tuberkulösen Pleuritis – unter Vermittlung einer hyperergen Reaktion zu einem serösen Erguß führen. Häufiger liegt aber ein parapneumonischer Erguß vor, unter dem wir eine pleurale Flüssigkeitsansammlung verstehen, die topographisch und zeitlich mit einer Pneumonie, einem Lungenabszeß oder Bronchiektasen assoziiert ist. Dabei kann die einfachste Form als steriler pleuraler Begleiterguß auftreten. Der komplizierte **parapneumonische Erguß** (Anzüchtung eines pathogenen Keimes aus der Pleuraflüssigkeit) und das **Pleuraempyem** (Nach-

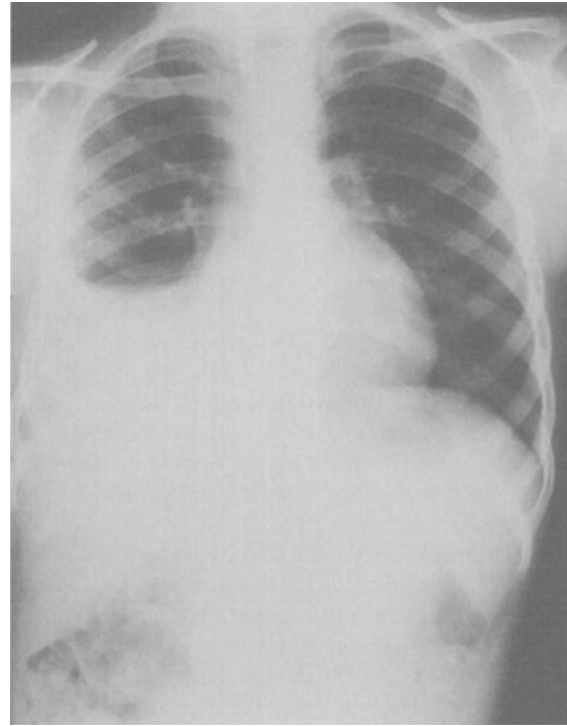



Abb. 20.12. Pleuropneumonie im rechten Unterlappen mit Pleuraerguß bei einem Patienten mit Muskeldystrophie, Fieber, Husten, Dyspnoe

weis von Eiter im Pleuraraum) gehen auf eine **Invasion** des Pleuraraumes durch Bakterien oder andere Erreger zurück.

Klinik ▶ Typische Symptome und Befunde sind:

- ▶ atemabhängige, einseitige Schmerzen
- ▶ Atemnot (inspiratorisches Stöhnen)
- ▶ Fieber
- ▶ verminderte Atemexkursion der betroffenen Seite (Schonhaltung)
- ▶ **Pleuritis sicca**: atemsynchrones Reibegeräusch
- ▶ **Pleuritis exsudativa**: Klopfeschalldämpfung, Atemgeräusch aufgehoben oder abgeschwächtes bronchovesikuläres („Kompressions-“) Atemgeräusch. Abschwächung der Schalleitung (Bronchophonie und Stimmfremitus)


Diagnose ▶ Im Vordergrund steht die p.-a. und seitliche Thorax-Röntgenaufnahme im Stehen oder Sitzen ( Abb. 20.12).


Beim frischen, nicht abgekapselten Erguß findet man meist eine seitlich ansteigende Verschattung des Lungenfeldes, die von unten nach oben abnimmt und fließend in die normale Lungenzeichnung übergeht. Aber auch nur ein kleiner Winkelerguß (bei dann meist gut sichtbarer pneumonischer Infiltration) oder aber eine homogene Totalverschattung einer Seite sind mögliche Befunde. Abgekapselte Ergüsse lassen sich mit Hilfe eines **Computertomogramms** besser darstellen. Dabei gelingt auch eine Abgrenzung pleuraler von pulmonalen Prozessen.

Tabelle 20.12. Ursachen von Exsudat und Transsudat im Pleuraraum

Exsudat	Transsudat
Infektiös ▶ Tbc ▶ viral, bakteriell ▶ pilzbedingt	Herzinsuffizienz Hypoproteinämie ▶ Nephrotisches Syndrom Leberzirrhose
Maligne ▶ Lymphome ▶ Karzinome ▶ Leukämien	Pneumothorax mit Erguß Atelektase mit Erguß Peritonealdialyse
Kollagenosen Urämie Abszeß (subphrenisch) Pankreatitis Chylothorax Hämatothorax nach Bestrahlung Sarkoidose medikamentös	iatrogen

Mit der **Pleurasonographie** kann die Ausdehnung des Ergusses (auch beliebig oft) kontrolliert und damit die günstigste Stelle für die Einlage der Pleuradrainage festgelegt werden.

Die **Pleurozentese** (diagnostisch oder im Rahmen der Therapie) dient der differentialen diagnostischen Exploration des Ergusses. Zuerst muß entschieden werden, ob es sich um ein Transsudat oder Exsudat handelt (s.  Tabelle 20.12). Parallel dazu müssen Erregerdiagnostik (Gram-Färbung und Kultur), laborchemische Analyse (pH-Wert, Glukose, LDH, Eiweißgehalt, spezifisches Gewicht, Zellzahl und Differenzierung) veranlaßt werden.

Differentialdiagnose► Durch die Analyse der Punktionsflüssigkeit sind ein Hämatothorax und ein Chylothorax auszuschließen ( Tabelle 20.13). Die Abgrenzung eines Lungenabszesses von einem Empyem gelingt meist durch das Computertomogramm.

Therapie► Kleinere parapneumonische Ergüsse bedürfen keiner Punktion oder Drainage. Über einen Randwinkelerguß hinausgehende Flüssigkeitsansammlungen sollten zur weiteren Diagnostik punktiert werden. Die Entscheidung zur Anlage einer Thoraxdauerdrainage kann dann anhand des makroskopischen Bildes (Eiter?), der mikrobiellen sowie der laborchemischen Analyse der Ergußflüssigkeit gefällt werden. Bei kompliziertem parapneumonischem Erguß bzw. Empyem liegt eine entsprechende Indikation vor. Dabei kann auch eine **Spül-Saug-Drainage** sinnvoll sein.

Die **antibiotische Grundbehandlung** richtet sich nach dem nachgewiesenen oder vermuteten Erreger des pleuropneumonischen Prozesses.

Prognose► Die Prognose – selbst des Pleuraempyems – ist im Kindesalter meist gut, wenn die Grundkrankheit behandelbar ist. Pleuraschwarten, die anfangs durchaus zu Skoliosen führen können, bilden sich in der Regel sehr gut zurück. Dekortikationen sind praktisch nicht mehr nötig.

20.10 Tumoren der Lunge und der Pleura

Tumoren der Lunge und der Pleura des Kindesalter sind selten. Insbesondere primäre maligne Tumoren sind eine Rarität. Mehrere maligne Zustände gehen aber mit einer Metastasierung in die Lunge einher, so daß bei jeder Raumforderung im Thorax eine breite Abklärung nötig wird.

Grundlagen

Es gibt keine allgemeingültige **Einteilung** für Raumforderungen im Thoraxbereich. Eine Unterscheidung in maligne und benigne Raumforderungen ist aus didaktischen Gründen sinnvoll, aber auf Grund der seltenen primären Lungen- und Pleuratumoren ohne Bedeutung.

Am häufigsten kommen Lungenzysten, das Bronchusadenom als primärer semimaligner Tumor, der das Potential der malignen Entwicklung zeigt, Hamartome, Fibrome oder Leiomyome vor. Als Metastasen finden wir maligne Ableger des Wilms-Tumors, des osteogenen Sarkomes, des Ewing-Sarkoms und des

Tabelle 20.13. Differentialdiagnose der Flüssigkeitsansammlung im Thorax

	Hydrothorax		Hämatothorax	Chylothorax
	Transsudat	Exsudat		
Farbe	durchsichtig	trüb	blutig	milchig
Zellzahl	<1.000/mm ³	>1.000/mm ³	viele	Lymphozyten
Gesamteiweiß	<3 g/dl	>3 g/dl	4–8 g/dl	2–6 g/dl
Spez. Gewicht	<1.016	>1.016	>1.016	>1.016
Eiweißquotient ^a	<0,5	>0,5	>0,5	>0,5
LDH	<200 IU	>200 IU	Serumwerte	Serumwert
LDH-Quotient ^b	<0,6	>0,6	>0,6	>0,6

^a Gesamteiweiß Pleuraerguß/Gesamteiweiß Serum

^b LDH im Pleuraerguß / LDH im Serum

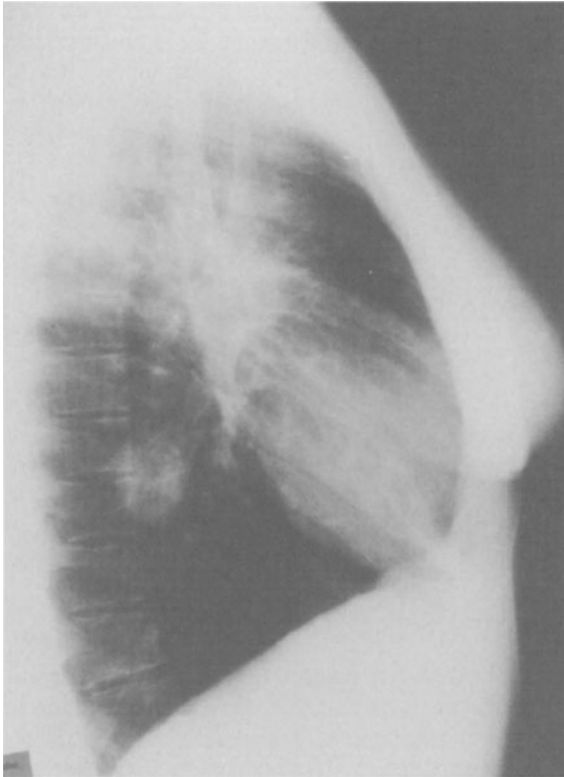


Abb. 20.13. Metastase eines Lymphoms in der Lunge

Morbus Hodgkin. Lymphome vom Typ Non-Hodgkin-Lymphom, Hodgkin-Lymphom und Neuroblastom sind vor allem mediastinal lokalisiert (Abb. 20.13).

Diagnose ▶ Praktisch alle Raumforderungen äußern sich mit Symptomen der Verdrängung oder Infiltration vitaler Strukturen. Husten bei Kompression der luftleitenden Strukturen, allgemeine Symptome mit Gewichtsverlust oder thorakale Schmerzen evtl. mit Pleuraerguß und Dyspnoe müssen immer auch an einen Tumor denken lassen.

Nicht selten werden Raumforderungen im Thoraxbereich auch als Zufallsbefund einer Thorax-Röntgenuntersuchung aus anderer Indikation gefunden.

Sie müssen mit allen zur Verfügung stehenden bildgebenden Verfahren bis hin zur offenen operativen Exploration abgeklärt werden.

Differentialdiagnose ▶

- ▶ **Primäres Lungenkarzinom:** sehr selten im Kindesalter etwas über 100 Fälle in der Weltliteratur beschrieben.
- ▶ **Bronchogenes Karzinom:** ist meist ein Adenokarzinom und auch sehr selten.
- ▶ **Bronchiales Adenom:** ist in der Tat ein Karzinoid, oder ein langsam wachsendes malignes mukoepitheloides Karzinom oder Zylindrom. Karzinoide kommen hauptsächlich im Blinddarm, im Dickdarm, im Pankreas aber auch in der Lunge vor. Sie produzieren Serotonin und lösen damit unklare

Hitzewallungszustände („flush“), Durchfall, Bronchokonstriktion, periphere vasomotorische Symptome bis zu Zyanose aus. Im Blut ist das 5-Hydroxytryptophan (= Serotonin), im Urin der Metabolit, die 5-Hydroxyindolessigsäure erhöht.

- ▶ **Pulmonales Blastom:** Dieser sehr seltene, subpleural gelegene Tumor hat eine schlechte Prognose und ist maligne.
- ▶ **Mesotheliom:** Dieser Tumor kommt vor allem pleural, perikardial und peritoneal vor und kann histologisch weder als maligne noch als benigne klassifiziert werden. Therapeutisch muß er wenn immer möglich total chirurgisch entfernt werden. Eine Asbestursache ist beim Kind nicht erwiesen.
- ▶ **Thymom:** Dieser im vordere Mediastinum vorkommende Tumor enthält meist Teile eines Lymphoms, eines „germ cell tumor“, eines Karzinoids eines Karzinoms oder eines Thymolipoms.
- ▶ **Rekurrierende respiratorische Papillomatose:** Diese durch das humane Papillomavirus ausgelösten, meist laryngeal vorkommenden multiplen kleinen Tumore können zu einem squamösen oder epidermalen Karzinom entarten. Therapeutisch wird die Laserresektion oder die Interferon- α -Therapie lokal versucht. Die Prognose ist infaust.

Die Differentialdiagnose ist sehr weit zu fassen und umfaßt auch dringend den Einbezug anderer Organsysteme, die mit maligner Metastasierung in die Lunge einhergehen. Auch an eine Thymushyperplasie, einen Lungenabszeß, eine Tuberkulose oder eine HIV-Erkrankung muß gedacht werden. Atelektasen und Fremdkörper sind in die Differentialdiagnose einzubringen.

20.11 Neuromuskuläre Erkrankungen und Ateminsuffizienz

Grundlagen

wichtig


Von respiratorischer **Globalinsuffizienz** spricht man, wenn p_aO_2 erniedrigt und p_aCO_2 erhöht ist. Bei einer **Partialinsuffizienz** findet sich eine Hypoxämie aber noch keine Hyperkapnie.

Ätiologie ▶ Eine Ateminsuffizienz kann bei fast allen krankhaften Zuständen vorkommen; sie kann auftreten wegen:

- ▶ des Versagens der respiratorischen Kontrolle (**Atemantrieb und Ventilation**)
- ▶ der Insuffizienz der Mechanik (**Ventilation**)
- ▶ der Beeinträchtigung der Lunge selbst (**Oxygenation**)

Tabelle 20.14. Ursachen der Ateminsuffizienz

Respiratorische Kontrolle	Mechanik	Lunge
(Atemantrieb, Ventilation)	(Ventilation)	(Oxygenation)
Intoxikationen (Medikamente)	Kyphoskoliose	Asthma
ZNS Läsion (Medulla)	Rippenserienfraktur	Pneumonie
Adipositas (Apnoe)	Adipositas	zystische Fibrose
Metabolische Störungen	Poliomyelitis	interstitielle Fibrose
Schädel-Hirntrauma	Muskeldystrophien	Lungenödem
Hirndruck (Tumoren)	Guillain-Barré-Syndrom	Aspiration
Tetanus	Para-/Tetraplegie	hyaline Membranen ARDS

Die häufigen Ursachen einer Ateminsuffizienz sind in  Tabelle 20.14 aufgeführt.

Epidemiologie► Das Auftreten von Ateminsuffizienz in Abhängigkeit der auslösenden Ursachen ist verbunden mit der Inzidenz und Prävalenz der entsprechenden Grundkrankheiten und mit der entsprechenden Effizienz und Qualität der medizinischen Versorgung. Bei vielen chronischen Erkrankungen, insbesondere bei neuromuskulären, wird terminal sehr oft eine Ateminsuffizienz eintreten. Damit ist bei diesen Erkrankungen im Gegensatz zu anderen die Häufigkeit der Ateminsuffizienz deutlich höher.

Pathogenese und Pathophysiologie► Allen Formen der Ateminsuffizienz ist terminal eine schwere alveoläre Hypoventilation gemeinsam. Diese entsteht entweder auf direktem Weg durch eine Lähmung der Atemmuskulatur oder durch eine zentrale Störung des Atemantriebes oder auf indirektem Weg über eine konsumierende Grundkrankheit mit progredienter Einschränkung der Funktion der Atemhilfsmuskulatur (z.B. bei schwerer Kyphoskoliose mit Atelektase und Belüftungsstörung).

Damit unterscheiden wir als Ursache für die **Hypoventilation** eine Form mit mechanischer Behinderung oder eine Form mit neuromuskulärer Behinderung. Da die alveoläre Hypoventilation nicht schlagartig auftritt sondern sich über Jahre entwickelt (z.B. bei Muskeldystrophie, Polio, Skoliosen etc.) kann sich der Körper an die langsam sich entwickelnde Hypoxämie und Hyperkapnie gewöhnen. Das Zusammenspiel von **Atemkontrolle** über die Chemorezeptoren und das **Atemzentrum**, die Aufrechterhaltung der Thoraxbeweglichkeit über die mechanische Pumpe (Muskeln, Zwerchfell, Skelett) und die Funktionstüchtigkeit des Gasaustauschapparates (Ventilation, Diffusion, Perfusion)

sind komplexer Natur und von entscheidender Bedeutung zum Überleben. Auf jeder Stufe dieses Steuerungsapparates kann ein Defekt oder Teilausfall vorkommen und in der Kette der ineinander greifenden Prozesse zu einer Ateminsuffizienz führen. Nicht zu vergessen ist, daß sich fast immer auch eine Herzinsuffizienz einstellt, die mit der Ateminsuffizienz parallel entsteht.

Klinik


Bei langsam sich einstellender Insuffizienz der Atmung sind zuerst vor allem bei Anstrengung Symptome zu erwarten, die sich in einem Leistungsabfall oder -knick, in Müdigkeit, vermehrtem Schlafbedürfnis am Tag, Unruhe, Schwitzen, Zittern, Angstgefühl und Depression, Tachy- und Dyspnoe äußern. Später kommen Ruhedyspnoe, Gewichtsverlust, rezidivierende (Streß) Ulzera des Magen-Darm-Kanals, Zyanose, Ödeme, Kopfschmerzen, Schwindelanfälle und Bewußtlosigkeit dazu.

Akute Komplikationen► Jede Art einer akuten Komplikation, sei diese infektiöser, pulmonaler, kardialer oder neurogener Ursache, können für den Patienten lebensbedrohlich werden.

Diagnose

Die Werte der **Blutgase** evtl. tags und nachts geben Auskunft über den Schweregrad der Hypoventilation. Bei einer Hyperkapnie von $p_a\text{CO}_2 > 45$ mmHg ist immer eine Mangelbelüftung der Alveolen vorhanden. Als Verlaufsparemeter kann die in Abständen gemessene transkutane O_2 -Sättigung (Biox) verwendet werden. Terminal findet sich die klassische Hypoxämie und Hyperkapnie. Die Lungenfunktion kann Auskunft geben

über die Restkapazität der Lunge, wobei vor allem die statischen Lungenvolumina interessieren: Man findet eine Verminderung der Vitalkapazität (VC), eine restriktive Ventilationsstörung (FVC, TLC, FRC vermindert) als Ausdruck der verminderten muskulären Dehnung des Thorax. In Zeiten von zusätzlich komplizierenden Infekten kommt dann eine Obstruktion dazu, die auf die vermehrte Sekretstase als Folge der verminderten Expirationskraft (Husten) zurückzuführen ist. Im EKG zeigen sich die Zeichen des Cor pulmonale, das Röntgenbild gibt z.B. Auskunft über das Ausmaß einer Minder- oder Unterbelüftung (Atelektasen, Infiltration). Terminal wird meist ein pulmonaler Infekt das Schicksal des Patienten bestimmen.

Differentialdiagnose ► Diese ist sehr breit und in  Tabelle 20.14 in reduzierter Form dargestellt. Nicht eingeschlossen sind Formen der neonatalen Fehlbildungen, die schon sehr früh zur Ateminsuffizienz und Tod führen können. Nicht aufgeführt sind auch alle Formen der angeborenen Mißbildungen der Lunge, wie z.B. Hypoplasien, Aplasien, Sequester etc., die auch mit Ateminsuffizienz verbunden sein können.

Therapie

Von Bedeutung sind der Entstehungsmechanismus und die Geschwindigkeit des Auftretens der Ateminsuffizienz. Generell ist die Sicherstellung der Atmung „per se“ mit Gabe von Sauerstoff, Atemhilfe mit Ventilation (Intubation) und Sicherstellung genügender O₂-Träger (Erythrozyten) zu garantieren. Das Ziel ist, die alveoläre Hypoventilation zu beheben. Das weitere Vorgehen richtet sich aber immer nach den **Ursachen der Ateminsuffizienz**: die Therapiebedürftigkeit bei lang-

sam sich entwickelnder Ateminsuffizienz, z.B. als Folge einer Muskeldystrophie, richtet sich dann nach den Blutgasanalysewerten, der verbleibenden Vitalkapazität und dem subjektiven Befinden des Patienten, und erstreckt sich über die Verabreichung von O₂ mittels Nasenkatheter bis zur mechanischen Beatmung. Heute kommen verschiedene Methoden der Atemhilfe wie z.B. nasaler CPAP („continuous positive airway pressure“) bis zur Heimbeatmung in Frage.

Prognose

Diese richtet sich nach der Grundkrankheit und deren Progression. Die akute Ateminsuffizienz z.B. als Folge eines Unfallgeschehens ist anders zu beurteilen als diejenige bei progressiver Muskeldystrophie, bei hoher Querschnittlähmung oder bei zystischer Fibrose.

Literatur

HAID TC (1993) HNO-Heilkunde für den Kinderarzt. Bücherei des Pädiaters, Band 99. Enke, Stuttgart

NOLTE D (1998) Asthma. 7. Auflage. Urban Schwarzenberg

REINHARDT D (1996) Asthma bronchiale im Kindesalter. 2. Aufl. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokio

RIEGER C, VON DER HARDT H, SENNHAUSER FH, WAHN U, ZACH M (Hrsg.) (1999) Pädiatrische Pneumologie, Springer, Berlin Heidelberg New York

RÜHLE K-H (1997) Pleura-Erkrankungen. Kohlhammer, Stuttgart Berlin Köln

TAUSSIG LM, LANDAU LF, LESOUF PN, SLY PD (1999) Pediatric Respiratory Medicine. Mosby, USA