Trachealerkrankungen

Benjamin-Alexander Bollmann

Inhalt

1	Einleitung	1
2	Anatomie	2
3	Tracheale Atresien/Agenesien	2
4	Ösophagotracheale Fisteln	2
5	Entzündliche Trachealerkrankungen	4
6	Dilatative Trachealerkrankungen	5
7	Trachealtraumen	8
8	Trachealstenosen	8
9	Trachealtumore	13
	Literatur	15

Zusammenfassung

Dieser Artikel bietet eine Übersicht über die häufigsten Trachealerkrankungen des Menschen. Grundsätzlich werden hier mit Ausnahme der akuten und chronischen Tracheitis eher seltene bis sehr seltene Erkrankungen ausgeführt, die vor allem als Begleiterkrankungen auftreten. Im Rahmen der Erarbeitung dieses Artikels zeigte sich, dass es sinnvoll erscheint, das Bewusstsein auf Trachealerkrankungen als eigenständige Erkrankungsentitäten zu lenken.

1 Einleitung

Dieser Artikel bietet eine Übersicht über die häufigsten Trachealerkrankungen des Menschen. Grundsätzlich werden hier mit Ausnahme der akuten und chronischen Tracheitis eher seltene bis sehr seltene Erkrankungen aufgeführt, die vor allem als Begleiterkrankungen auftreten können. Im Rahmen der Erarbeitung dieses Artikels zeigte sich, dass es sinnvoll erscheint, das Bewusstsein auf Trachealerkrankungen als eigenständige Erkrankungsentitäten zu lenken.

Es erfolgt eine grobe Einteilung nach folgenden Erkrankungsarten:

- Angeboren: Trachealagenesie/-atresie und z. T. ösophagotracheale Fisteln
- Entzündlich: akute und chronische Tracheitis
- Dilatativ: Tracheobronchomegalie (Mounier-Kuhn) und andere

B.-A. Bollmann (✉)
Klinik für Pneumologie, Medizinische Hochschule
Hannover, Hannover, Deutschland
E-Mail: bollmann.benjamin-alexander@mh-hannover.de

- Fremdkörperaspirationen
- Traumen
- Stenosierend: Tracheomalazie und Trachealstenose
- Neoplastisch: benigne und maligne Tumore der Trachea

Bis auf wenige Ausnahmen haben die Erkrankungen der Trachea gemein, dass sie sich von einem lokalen Stadium (in der Regel nach kaudal) ausdehnen und dadurch auch den Bronchialbaum bis hin zum Lungengewebe einschließen können.

2 Anatomie

Die Trachea ist Teil des Luft leitenden Systems (Totraum). Sie beginnt unmittelbar unterhalb des Kehlkopfs und endet nach 10–12 cm mit der Aufteilung in den rechten und linken Hauptbronchus in etwa auf der Höhe des 7. Brustwirbelkörpers. Sie hat einen Durchmesser von 1,5–2 cm. Im Rahmen der Atembewegung ist die Trachea in Länge und Durchmesser um 5 bzw. 1,5 cm variabel. Ihre Wand ist ventral und lateral durch 16–20 hufeisenförmige Knorpelspangen verstärkt, welche durch Bindegewebe (ligamenta anularia) miteinander verbunden sind. Die dorsale Wand (paries membranaceus) ist knorpelfrei und besteht aus glatter Muskulatur. Der Feinbau der Trachea zeigt eine Dreischichtung aus tunica mucosa, tunica fibromusculocartilaginea und tunica adventitia. Das Lumen wird von Flimmerepithel und Becherzellen ausgekleidet, die für die Erwärmung, Anfeuchtung und Reinigung (mukoziliäre Clearance) verantwortlich sind.

3 Tracheale Atresien/Agenesien

Tracheale Atresien und Agenesien sind Fehl- und Nichtbildungen während der embryonalen Entwicklung. Sie sind in der Regel nicht mit dem Leben vereinbar und verlaufen letal. Hinweise hierauf kann der pränatale Ultraschall liefern, ein

Ausbleiben des kindlichen Schreiens nach der Geburt kann auch darauf hindeuten.

4 Ösophagotracheale Fisteln

Die ösophagotrachealen Fisteln werden in angeborene und nichtangeborene (erworbene) Fisteln unterteilt.

4.1 Angeborene ösophagotracheale Fisteln

4.1.1 Ätiologie

Die angeborenen Fisteln gehen in der Regel mit einer Ösophagusatresie auf Höhe der bifurcatio tracheae einher und sind begründet in einer Entwicklungsstörung des septum oesophagotracheale während der Organogenese in der Embryonalphase.

4.1.2 Klinik

Bereits präpartal kann ein sonographisch nachgewiesener (Poly-)Hydramnion hinweisend sein, da der Fetus nicht in der Lage ist, das Fruchtwasser zu trinken (Houben u. Curry 2008). Eine postpartale Diagnose sollte bei wiederholtem Husten unmittelbar nach Nahrungsaufnahme und Hochhusten von Nahrung (Muttermilch) zügig angestrebt werden, um rezidivierende Infekte der unteren Atemwege zu verhindern.

4.1.3 Diagnostik

Zunächst kann der Ösophagus mittels Magen-sonde vorsichtig sondiert werden. Ein federnder Widerstand ist hierbei verdachtserhärtend und bis zum Ausschluss als Ösophagusatresie zu werten (S2k-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie 2012). Röntgenaufnahmen des Brustkorbs inklusive des oberen Abdomens können Luftfüllungen des oberen Stumpfes und Hinweise auf eine untere Fistel mit Zugang zum Magen-Darm-Trakt zeigen. Nur in unklaren Fällen ist eine Röntgenuntersuchung mit isotonischem Kontrastmittel, eine MRT-Untersuchung oder eine präoperative Tracheo(broncho-)skopie

notwendig (S2k-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie 2012).

Bei bekannten Malfomationsassoziationen wie vertebrealen Anomalien, weiteren GI-Atresien, kardialen und renalen Fehlbildungen sollte präoperativ eine abklärende Diagnostik durchgeführt werden.

Eine Einteilung der Fisteln erfolgt mittels der seit 1929 gültigen Aufstellung nach Vogt (Tab. 1).

4.1.4 Therapie

Goldstandard ist die chirurgische Versorgung der Atresie mit zusätzlicher Entfernung der Fistel bei den Typen III und IV (S2k-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie 2012). Der Eingriff erfolgt möglichst nicht als Notfall, sondern nach Planung innerhalb der ersten 48 Lebensstunden, bei schwerwiegender Begleitproblematik (niedriges Geburtsgewicht, Pneumonie) auch weiter verzögert. Eine Notfallindikation ist z. B. ein überblähter Magen mit Gefahr der Ruptur. Prinzipiell haben sich die rechtsseitige Thorakotomie und die rechtsseitige Thorakoskopie mit dem Ziel einer primären End-zu-End-Anastomose etabliert. Bei problematischer primärer Anastomose kann eine sekundäre Rekonstruktion notwendig sein (S2k-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie 2012).

Weitere Einzelheiten können in der Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie für kurzstreckige Ösophagusatresien nachgelesen werden: http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/006-0451_S2k_Ösophagusatresie_kurzstreckig_2012-02_verlaengert.pdf.

Im Erwachsenenalter erstdiagnostizierte Typ-IV-Fisteln nach Vogt sind äußerst selten, gelegentliche Case-Reports sind jedoch bei der Recherche zu finden (Baumgardner et al. 2013).

4.2 Erworbene ösophagotracheale Fisteln

4.2.1 Ätiologie

Die erworbenen ösophagotrachealen Fisteln sind selten und treten in über 50 % der Fälle als Komplikation im Rahmen von malignen Erkrankungen auf (Reed u. Mathiesen 2003). Führend sind hier mit 77 % Tumore im Bereich des Ösophagus, jedoch treten die Fisteln ebenfalls bei primären Tumoren der Lunge (16 %), der Trachea, der Schilddrüse und bei malignen Erkrankungen regionaler Lymphknoten auf (Diddee u. Shaw 2006; Reed u. Mathiesen 2003). Die Entstehung dieser Fisteln ist auf Nekrosen und Gewebeseinbruch durch Größenzunahme und Ausweitung des Primärtumors, aber auch durch Exazerbation im Rahmen von Radio- und/oder Chemotherapie zurückzuführen (Diddee u. Shaw 2006). Nichttumorassoziierte Fisteln können auftreten aufgrund von:

- Traumen: stumpf, penetrierend, verätzend oder verbrennend; ingestiv (Knopfzellelektroden bei Kleinkindern) (Samad et al. 1999) wie inhalativ
- Infektionen
- iatrogen Ursachen, durch perkutane Tracheotomie, endotracheale Intubation mit Cuff-Druckschaden (77 % der Fälle)
- Ösophagusstents (Madan et al. 2014)
- ösophagealer oder trachealer Endoskopie
- Verletzung durch eine transösophageale Echokardiographie-sonde (Diddee u. Shaw 2006; Roxbury et al. 2015)

4.2.2 Klinik

Die Klinik besteht ähnlich wie bei der angeborenen Form aus Husten unmittelbar nach Nahrungsaufnahme und Hochhusten von Speiseanteilen.

Tab. 1 Einteilung ösophagealer Fisteln nach Vogt (1929)

Typ I	Ösophagusaplasie
Typ II	Atresie ohne Fistelbildung
Typ IIIa	Ösophagotracheale Fistel mit dem oberen Ösophagusanteil
Typ IIIb	Ösophagotracheale Fistel mit dem unteren Ösophagusanteil
Typ IIIc	Ösophagotracheale Fistel mit beiden Ösophagusanteilen
Typ IV	Ösophagotracheale Fistel ohne Atresie (sog. H-Fistel)

Ferner können Schluckbeschwerden und -störungen hinweisgebend sein. Bei unerklärlichen Infektionen der unteren Atemwege (vor allem bei vorhandenen, oben genannten prädisponierenden Erkrankungen) sollte das Vorliegen einer Fistel untersucht werden.

4.2.3 Diagnostik

Die Endoskopie ist das diagnostische Mittel der Wahl, da hierdurch bei Bedarf Biopsien zur weiteren Diagnostik gewonnen werden können. Mittels bronchoalveolärer Lavage kann zudem bei bestehender unterer Atemwegsinfektion eine erregerspezifische antiinfektive Therapie angestrebt werden. Des Weiteren können neben konventioneller Röntgenaufnahme mit wasserlöslichem Kontrastmittel CT- und MRT-Untersuchungen als weiterführende Diagnostiken zur präoperativen Planung sinnvoll sein.

4.2.4 Therapie

Erstes Therapieziel ist die Verhinderung weiterer Aspirationen durch Lagerung des Patienten mit erhöhtem Oberkörper, Anlage einer Saugdrainage und Nahrungskarenz. Ferner sind eine Infekttherapie und – falls möglich – die Fistelursachenbehebung (z. B. Erneuerung des Tubus oder der Trachealkanüle mit Blockung auf anderer Höhe) erforderlich. Die Anlage einer PEG-Ernährungs-sonde erscheint bei Patienten, bei denen eine (operative) Fistelentfernung nicht möglich ist, sinnvoll.

Die grundsätzlich angestrebte Therapie ist eine chirurgische Sanierung der Fistel mit Deckung der Läsionen oder, bei ausgedehntem Befund (z. B. radiäre Nekrose bei Cuff-Druckschaden), die partielle Trachealresektion.

Das Auftreten einer ösophagotrachealen Fistel als Komplikation einer malignen Erkrankung tritt meist im Spätstadium auf und ist mit einem medianen Survival von 1–6 Wochen aufgrund des bereits reduzierten Allgemeinzustandes und der fistelbedingten Komplikationen (wie untere Atemwegsinfektionen und pneumogener Sepsis) vergesellschaftet. Der Patient ist in den meisten Fällen nicht mehr operationsfähig (Diddee u. Shaw 2006). In diesen und anderen primär nicht operativ versorgbaren Fällen können gute Resultate mittels

ösophagealer und/oder trachealer Stentimplantation erzielt werden, jedoch sind Stentdislokationen und Fistelvergrößerung bekannte Komplikationen. Einzelberichte beschreiben erfolgreiche alternierende Therapieansätze wie z. B. die minimal-invasive Anlage eines Montgomery-T-Stents (Tran et al. 2015).

5 Entzündliche Trachealerkrankungen

Hierunter fallen die akute und die chronische Tracheitis.

Während die **akute Tracheitis** in der Regel eine fortgeleitete Infektion der oberen Atemwege und durch einen zügigen bis plötzlichen Beginn der trachealen Symptomatik gekennzeichnet ist, spricht man von einer **chronischen Tracheitis** erst nach einem dreimonatigem Intervall mit typischer Beschwerdesymptomatik. Letztere ist oft an eine akute Tracheitis angeschlossen und daneben auch sehr häufig mit einer chronischen Bronchitis (Kap. ► [Chronisch-obstruktive Bronchitis/COPD](#)) vergesellschaftet.

5.1 Ätiologie

Ursachen für die akute Tracheitis sind:

- vor allem die viralen Erreger der oberen Atemwege, sogenannte, sogenannte „community-acquired respiratory viruses“: Adenoviren, Paramyxoviren (RSV A und B, PIV 1–4, und hMPV), Orthomyxoviren (Influenza A und B) und Picornaviren (Coronavirus)
- Bakterien (v. a. *Haemophilus influenzae* und *Staphylococcus aureus*)
- selten Reizgasinhalationen

Für die chronische Tracheitis ursächlich erscheinen neben einer andauernden, „chronifizierten“ Infektion eine Vielzahl nichterregerassoziierter Gegebenheiten wie die Tracheomalazie, mechanische Hindernisse (Fremdkörper), chronisch-inhalative (Rauchen) oder iatrogene (Tracheotomienarben) Schädigungen und externe

komprimierende (z. B. Struma) wie interne (Polypen und Strikturen) Stenosen.

5.2 Klinik

Die klassischen Symptome einer akuten Tracheitis sind rauer, „bellender“ Husten, retrosternales Brennen und gelegentlich Fieber bei meist vorbestehenden Halsschmerzen und Heiserkeit. Bei einer eitrigen Tracheitis kann es zu einer teilweisen Verlegung der Atemwege bis hin zur respiratorischen Insuffizienz kommen.

Das Leitsymptom der chronischen Tracheitis ist der chronische, unproduktive Reizhusten.

5.3 Diagnostik

In der Regel ist das klinische Bild bereits diagnoseführend. Zur Untersuchung gehören das Palpieren der Halsregion inklusive der zervikalen Lymphknoten und die Inspektion des Mund-Rachen-Raums. In unklaren Fällen können Rachenabstrich oder -spülwasser (absteigende Infektion!) bis zur Tracheo-(broncho)skopie mit Sekretaspiration und Schleimhautbiopsie eine Erregerdiagnostik mit Diagnosestellung erreichen.

5.4 Therapie

In den meisten akuten Fällen ist eine Therapie aufgrund der sehr hohen Selbstheilungsrate nicht notwendig. Die grundsätzlichen Therapiemöglichkeiten beider Formen bestehen aus einer Lokaltherapie mit aerosolierten Medikamenten, Inhalation mit 0,9%iger NaCl-Lösung und ggf. bei Beschwerdepersistenz kurzzeitiger Anwendung inhalativer Kortikosteroide (z. B. Budesonid). Zudem können bei akuter Schmerzsymptomatik Analgetika Beschwerdelinderung bewirken. Der grundsätzliche Einsatz von Antibiotika erscheint aufgrund der in der Mehrzahl der Fälle viralen Genese primär nicht sinnvoll. Erst bei prolongiertem Verlauf, deutlichem Anstieg der Infektparameter in der Laborchemie oder Nachweis von bakteriellen Erregern mittels Diagnostik sollte der Einsatz von oralen, im

Fall eines schweren klinischen Bilds von intravenösen Antiinfektiva erwogen werden. Hierfür sollte ein Antibiotikum nach dem lokal üblichen bakteriellen Erregerspektrum gewählt werden. In fulminanten Fällen kann vor allem bei Immunsupprimierten eine Steroidtaper-Therapie erfolgen. Gegen einige Viren kann eine Erregertherapie erwogen werden. Hierzu zählen Ribavirin gegen Paramyxoviren, Amantadin, Rimantadin (M2-Membranproteinhemmer), Zanamivir und Oseltamivir (Neuraminidaseinhibitoren) gegen Influenzaviren. Jedoch besteht bei den jeweiligen Medikamenten ein starkes Nebenwirkungsprofil, sodass eine jeweilige Therapie im Einzelfall abgewogen werden muss.

Als Sonderform erscheint bei stark immunsupprimierten Patienten (vor allem bei Lungentransplantationen Kap. ► [Lungentransplantation](#)) die **Aspergillus-Tracheitis**, welche als akute, chronische, ulzerierende oder auch pseudomembranöse Form auftreten kann. Zur Therapie stehen in diesem Fall Azol-Derivate (z. B. Vori- oder Itraconazol) zur Verfügung. Weiterführende Diagnostik mittels konventioneller Röntgenuntersuchung oder Computertomographie des Thorax, Bronchoskopie mit bronchioalveolärer Lavage zum Ausschluss einer pulmonalen Aspergillose (Aspergillom) ist in diesem Fall empfohlen.

6 Dilative Trachealerkrankungen

Hierunter fallen Erkrankungen der Trachea, die zu einer kurzzeitigen oder chronifizierten Dilatation der Trachea inklusive Ausbildung von Divertikeln führen können.

6.1 Tracheobronchomegalie

Als eigenständige Erkrankungsform ist in dieser Erkrankungsgruppe die Tracheobronchomegalie Mounier-Kuhn zu nennen, die erstmalig 1932 beschrieben wurde (Mounier-Kuhn 1932). Hierbei handelt es sich um eine seltene Bindegewebs-erkrankung mit Tracheobronchodilatation und Ausbildung von Schleimhautdivertikeln zwischen

den Knorpelspangen. Eine jüngst durchgeführte Literaturrecherche bei PubMed (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>) ergab weniger als 170 Publikationen mit zusammen weniger als 400 berichteten Fällen (Payandeh et al. 2015). Männer sind von dieser chronischen Atemwegserkrankung häufiger betroffen als Frauen. Die Diagnosestellung erfolgt im Rahmen durchgeführter Diagnostik zur Abklärung von Infekthäufungen in der Regel zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr (berichtete Fälle zwischen 18 Monaten und 60 Jahren) (Celik et al. 2011). Biopsische Untersuchungen der Trachea konnten eine Ausdünnung der glatten Muskulatur und eine Atrophie des longitudinalen elastischen Bindegewebes nachweisen, die zu einer Dilatation der membranösen und knorpeligen Anteile der Trachea führen. Die exakte Ätiologie der Erkrankung ist nicht bekannt: Das Auftreten ist häufig sporadisch (Damgaci et al. 2002), eine Assoziation mit dem Ehlers-Danlos-Syndrom und anderen Elastosen, aber auch mit Bronchiektasen (Kap. ► [Bronchiektasen](#)) (Fortuna et al. 2006) und Lungenfibrose unterschiedlicher Ätiologie (Woodring et al. 1991) wurde bereits beschrieben. Eine mögliche genetische Ursache als autoimmun-rezessive Erkrankung, wie Untersuchungen bei Geschwistern angedeutet haben, wurde ebenfalls bereits angenommen (Johnston u. Green 1965), jedoch zeigt sich in der Gesamtübersicht der bis dato publizierten Fälle kein dahingehend auffälliges Muster (Payandeh et al. 2015). Inhalative Noxen (z. B. Zigarettenrauch) scheinen kein gehäuftes Auftreten zu verursachen.

Nach Himalstein et al. kann (historisch) eine Aufteilung in drei Typen erfolgen (Tab. 2).

Woodring et al. führten 1991 im Rahmen der postmortalen Aufarbeitung von 10 Fällen des Mounier-Kuhn-Syndroms folgende Trachealgrenzen zur Diagnose mittels konventionellem Röntgen des Thorax ein:

- Frauen: transversal 21 mm, sagittal 23 mm; rechter und linker Hauptbronchus 19,8 mm und 17,4 mm
- Männer: transversal 25 mm, sagittal 27 mm; rechter und linker Hauptbronchus 21,1 mm und 18,4 mm (Woodring et al. 1991)

Diese Definitionswerte konkurrieren in der Literatur mit einer alternativen Grenzdefinition, die mittels dreifacher Standardabweichung von den ermittelten physiologischen anatomischen Größen erhoben wurde: Trachea 30 mm, rechter Hauptbronchus 24 mm, linker Hauptbronchus 23 mm (Katz et al. 1962; Breatnach et al. 1984).

Im Rahmen einer groß angelegten Literaturrecherche, in der alle bisher publizierten Fälle viduiert und diskutiert wurden, konnten Payandeh et al. vor Kurzem eine neue, klinische Klassifikation erarbeiten (Tab. 3).

Auch diese Einteilung in Patientengruppen zeigt deutlich, dass bei mehr als der Hälfte der Fälle keine Ursache für die Tracheobronchomegalie greifbar ist. Klammert man die Gesamtgruppe des Typs 1 (Klein-/Kinder mit interventioneller Therapie) aus, so offenbart sich in der Analyse der Kollegen eine 4:1-Häufung für das männliche Geschlecht. Ebenfalls zeigte sich eine Koinzidenz von Bronchiektasen (Kap. ► [Bronchiektasen](#)) in knapp der Hälfte der Fälle (45 %) ohne zugrunde liegender Ursache für diese (zystische Fibrose, Tuberkulose oder Zilien-Dyskinesie) (Payandeh et al. 2015).

6.1.1 Klinik

Das klinische Bild präsentiert sich von klinischer Inapparenz bis zum (unspezifischen) klinischen Vollbild, bestehend aus chronischem Husten, Produktion großer purulenter Sputummengen (bei gestörter Zilienkinesie) und wiederholten Infekten der unteren Atemwege, inklusive Pneumonien aufgrund des auf Tracheo(broncho-)malazie basie-

Tab. 2 Einteilung des Mounier-Kuhn-Syndroms nach Himalstein. (Nach Himalstein u. Gallagher 1973)

Typ 1	Relativ subtile symmetrische diffuse Vergrößerung von Trachea und Hauptbronchien
Typ 2	Fortgeschrittene Ausdehnung mit bizarrer exzentrischer Struktur, Divertikel sind möglich
Typ 3	Divertikel- und sakkuläre Ausbildungen bis in distale Hauptbronchi

Tab. 3 Klinische Klassifikation des Mounier-Kuhn-Syndroms. (Nach Payandeh et al. 2015)

Typ 1a	Kleinkinder mit fetalem endoskopischen Trachealverschluss (FETO) mit antenatal diagnostizierter schwerer angeborener Zwerchfellhernie und entwickelter Tracheobronchomegalie (TBM)	28,61 %
Typ 1b	(Klein-)Kinder mit TBM nach Langzeitintubation	6,54 %
Typ 2a	Patienten mit TBM nach wiederholten pulmonalen Infektionen	3,81 %
Typ 2b	Patienten mit TBM nach Diagnose einer pulmonalen Fibrose	2,72 %
Typ 3	Patienten mit TBM bei nachgewiesener extrapulmonaler Elastose	4,91 %
Typ 4	Patienten mit TBM ungeklärter Prädisposition	53,41 %

renden Unvermögens des Abhustens mit Sekretverhalt. Der Chronizität folgend kann dies zu progressiver Dyspnoe, Bronchial- und Lungengewebschädigung führen (Schwartz u. Rossoff 1994).

6.1.2 Diagnostik

Lungenfunktionstestungen zeigen erhöhte Werte für Totraum- und Tidalvolumen, zudem wurden Atemflusslimitationen (PEF und FEV1) mit erhöhten Werten für TLC und RV beobachtet (Schwartz u. Rossoff 1994; Genta et al. 2003). Eine Diagnosesicherung kann mittels konventioneller Röntgenaufnahme in 2 Ebenen, besser durch CT-Untersuchung des Thorax erfolgen. Zudem können auch bronchoskopisch die Veränderungen an Trachea und Hauptbronchien festgestellt werden.

6.1.3 Therapie

Es bestehen keine spezifischen Therapieempfehlungen, bei asymptomatischen Patienten erscheinen diese auch nicht indiziert; eine Empfehlung zur Nikotinkarenz sollte ausgesprochen werden (Genta et al. 2003). Im Fall von akuten Exazerbationen besteht die Therapie aus antiinfektiver Therapie, Atemtraining mit Nutzung von Cornets oder Flutter sowie Inhalation zur Sekretolyse (Schwartz u. Rossoff 1994; Genta et al. 2003). Grundsätzlich haben chirurgische Eingriffe aufgrund der Diffusität der Erkrankung keinen hohen Stellenwert, jedoch konnte in einem Einzelfall ein gutes Resultat mit deutlicher Zustandsverbesserung nach der Implantation einer Tracheobronchialprothese erreicht werden (Barakat et al.

2002). Die Anamneseerhebung und Untersuchung auf die Zugehörigkeit einer der o. g. (Sub-)Gruppen erscheinen sinnvoll.

6.2 Sekundäre Dilatationen

Sekundäre Dilatationen der Trachea treten durch Traktion im Rahmen von Erkrankungen wie Tuberkulose, Pilzerkrankungen oder einer fortgeschrittenen Sarkoidose auf. Bekannte iatrogene Ursachen sind Pneumektomien, Radiatio des trachealen Umfeldes oder – in eher begrenzten Ausmaßen – Schäden im Rahmen der Atemwegssicherung (Intubationsschaden oder Cuff-Druckschaden mit lokaler Schleimhautnekrose). Auch hier richtet sich die Therapie nach dem bereits oben beschriebenen Schema.

6.3 Fremdkörperaspiration

Eine potenziell lebensbedrohliche aber auch schnell behebbare Ursache einer trachealen Einengung sind Fremdkörperaspirationen.

6.3.1 Ätiologie

Bei Kindern sind aspirierte Objekte vorwiegend Nüsse, andere Nahrungsbestandteile und Spielzeug, bei Erwachsenen hingegen neben Nahrungsbestandteilen auch Tabletten, Zahnkronen oder -prothesenteile. In der Mehrzahl der Aspirationen fällt der Fremdkörper in tiefere Abschnitte des Bronchialbaums.

6.3.2 Klinik

Die Klinik ist durch eine plötzliche Symptomatik aus Erstickungsanfällen, starkem Husten, Dyspnoe und retrosternalem Brennen gekennzeichnet. Verbleibt der Fremdkörper, kommt es mit zeitlichem Abstand zu Fieber, produktivem Husten und progredienter Dyspnoe als Zeichen einer Bronchopneumonie.

6.3.3 Diagnostik

Wichtiger Bestandteil der Diagnostik ist eine sorgfältige Anamnese, bei Hinweis auf eine Aspiration ist diese bis zum Ausschluss als gegeben anzusehen. Die Auskultation und eine Röntgenaufnahme des Thorax können pathologisch sein, sind es in der Mehrzahl der Fälle jedoch nicht. Flottierende Fremdkörper in der Trachea können in der Auskultation bemerkt werden.

6.3.4 Therapie

Im Notfall muss ein sofortiges Entfernen des Aspirats versucht werden. Hierfür sollte ein Kind mit dem Oberkörper tiefgelagert werden. Schläge mit der flachen Hand auf die hintere Thoraxwand können zur Bergung des aspirierten Objektes führen. Bei Erwachsenen kann ein Bergungsversuch mittels Heimlich-Manöver erfolgreich sein.

Außerhalb der Notfallsituation ist die Tracheo (broncho-)skopie die Therapie der Wahl. Hierbei kann das Aspirat mittels Absaugung, Zange oder Körbchen entfernt werden.

Komedikamentös können eine i.v.-Applikation von Kortikosteroiden zum Abschwellen der Schleimhaut und eine prophylaktische Antibiotikatherapie erwogen werden.

Nicht entfernte Aspireate können zu lokalen Entzündungsreaktionen bis hin zu Pneumonien und zu chronischen Atemwegsstenosen führen.

zenz) oder bei Auftreten postoperativer Stenosen Relevanz erlangen.

8 Trachealstenosen

Trachealstenosen sind angeborene oder erworbene unphysiologische Einengungen der Trachea. Neben den klassischen narbigen Einengungen werden auch funktionelle Einengungen wie die Tracheomalazie zu den Stenosen gezählt.

8.1 Tracheomalazie

Die häufigste angeborene Trachealstenose ist die Tracheomalazie, die auf einer diffusen oder segmentalen Schwäche des trachealen Knorpel- und Knochengerüsts fußt. Je nach Befund ist ihr Erscheinungsbild asymptomatisch. Sie kann aber mit langsam progredienter Dyspnoe inklusive dominierendem inspiratorischen, aber auch expiratorischen Stridor und Zyanose symptomatisch werden. Wird einer oder werden beide Hauptbronchien mit einbezogen, spricht man von einer tracheobronchialen Malazie (Carden et al. 2005). Bei der Einatmung führt dies zu einer Aufweitung, bei der Ausatmung zu einer Einengung bis hin zum Kollaps des Tracheallumens.

Es gibt mehrere Einteilungsmöglichkeiten (wie folgt) nach:

- Form der trachealen Einengung: Säbelscheidentrachea bei lateraler Einengung, Mondscheltrachea bei anteroposteriorer Einengung
- Art der trachealen Einengung: diffuse versus segmentale Malazie
- angeborene versus erworbene Malazie

In diesem Artikel wird eine Einteilung nach angeborenen und erworbenen Malazien vorgenommen.

Die **angeborenen Tracheomalazien** manifestieren sich in der Kindheit und sind auf eine angeborene Schwäche des Trachealgerüsts zurückzuführen (z. B. im Rahmen einer Mukopolychondritis).

7 Trachealtraumen

Trachealtraumen sind primär chirurgische Erkrankungen. Aus internistischer Sicht können sie in der Früh- bzw. Spätphase nach chirurgischer Versorgung im Rahmen von differenzialdiagnostischen Überlegungen (z. B. bei Auftreten eines Hautemphysems im Rahmen einer Nahtdehis-

Eine nicht genau determinierte Form der Tracheomalazie ist die **Tracheobronchomegalie** (Mounier-Kuhn-Syndrom), die in manchen Einteilungen zu den dilatativen Trachealerkrankungen gezählt wird und in diesem Artikel auch bereits diskutiert wurde.

Die erworbenen Tracheomalazien können durch eine Vielzahl von Ursachen auftreten, die in der Tab. 4 zusammengefasst sind.

Die häufigsten der genannten Ursachen für das Auftreten sind die Tracheo(s)tomie und die endotracheale Intubation mit geblocktem Tubus. Kofaktoren sind erneute Intubation, Länge des Intubationszeitraums und die Applikation von hoch dosierten Steroiden (Carden et al. 2005). Die genauen Gründe sind bis dato ungeklärt. Im Rahmen der iatrogenen Kausalkette erscheinen lokal verursachte Minderdurchblutungen, Nekrosen, rezidivierende Reibung durch den Cuff und rezidivierende Schleimhautentzündungen nahe liegend (Ferguson u. Benoist 1993).

8.1.1 Klinik

Die Klinik entwickelt sich sowohl in der angeborenen als auch in der erworbenen Form erst im zeitlichen Verlauf und ist stark an den Grad der Atemwegseinengung gekoppelt. So ist ein Neugeborenes mit einer angeborenen Tracheomalazie asymptomatisch. In 95 % der Fälle treten im (Klein-)Kindalter uncharakteristische Symptome wie Stridor, bellender Husten, Tachypnoe oder

Zyanose auf (Carden et al. 2005). Auch wurde das sogenannte Dudelsack-Zeichen, ein anhaltender zischender Ton nach visuell beendet erscheinender Expiration beschrieben (Lynch 1970). In einem Case-Report wurde über Husten-assoziierte Synkopen im Rahmen des erworbenen Erkrankungsbildes berichtet (Koziej u. Górecka 1992). Ferner tritt aufgrund des gestörten Abhustens eine Sputumretention auf, die zu einem gehäuften Auftreten von Atemwegsinfektionen führen kann. Unter körperlicher Belastung kann eine Verstärkung der Symptomatik eintreten.

8.1.2 Diagnostik

Die Diagnostik umfasst die klassischen pneumologischen Untersuchungsmethoden mit Lungenfunktionstestung, Bronchoskopie, Röntgen und/oder Computertomographie des Thorax.

In der Spirometrie können sich in Abhängigkeit des Schweregrads der Malazie Zeichen einer obstruktiven Ventilationsstörung zeigen (Gilkeson et al. 2001). Abwechselnde Flussgeschwindigkeiten in der Fluss-Volumen-Kurve können zusätzlich hinweisgebend sein (Garcia-Pachon 2000), jedoch sind keine pathognomonischen Zeichen für das Erkrankungsbild zu erheben.

Der Goldstandard zur Diagnosestellung ist die bronchoskopische Darstellung der dynamischen Atemwegsinstabilität, bevorzugt mittels flexibler Bronchoskopie. Eine grobe klinische Einteilung

Tab. 4 Ursachen für eine erworbene Tracheomalazie. (Mod. nach Feist et al. 1975; Carden et al. 2005; Yamazaki et al. 2006)

Iatrogen	Druckschaden durch Langzeitintubation, Tracheotomie oder Trachealkanüle mit Cuff, nach Lobektomie des rechten Oberlappens, nach Lungentransplantation
Inflammatorisch/irritativ	Chronische Entzündungen (chronische oder schwere akute Tracheobronchitis, Emphysem/COPD, zystische Fibrose), Irritationen (Zigarettenrauch, andere atemwegsreizende Stoffe)
Akzidentiell	Brustraum- und Trachealtraumen (Stich- und Schussverletzungen, Verkehrsunfälle)
Neoplastisch	Primärtumore und Metastasen
Extern-komprimierend	Struma, Aortenektasie/-aneurysma, linksatriale Veränderungen, Skoliose, pectus excavatus, broncho- und enterogene Zysten, Abszesse, Amyloidose, Lymphome, Teratome, Hämangiome, Neuroblastome

des Schweregrads kann mittels geschätzter Graduierung der Atemwegseinengung unter Expiration erfolgen (Nuutinen 1977):

- Mild: Einengung ≤ 50 % des Lumens
- Moderat: Einengung ≤ 75 % des Lumens
- Schwer: bei Berührung der anterioren und posterioren Trachealwand

Die Einschätzung des Schweregrads erfordert kein besonderes Atemmanöver. Bis dato erfolgten keine Untersuchungen hinsichtlich der Korrelation des Atemwegskollapses zu der erfolgten Atemanstrengung.

Mittels Computertomographie kann die Diagnosestellung anhand der gleichen Kriterien wie bei der bronchoskopischen Untersuchung erfolgen. Die Querschnittmessung erfolgt hierbei in der Endexpirationsaufnahme. Beide Untersuchungen werden additiv empfohlen, sodass eine Unterschätzung der Malazie im Rahmen einer der beiden Untersuchungen vermieden wird. Der Vorteil der CT-Untersuchung wird in der Mitbeurteilbarkeit von Segment- und Subsegmentbronchien gesehen, während mittels Bronchoskopie eine Aussage über die Intubier- und Passierbarkeit der Atemwege möglich ist, was für die Interventionsplanung einen hohen Informationswert bietet.

In den meisten Fällen zeigt eine konventionelle Röntgenaufnahme keine Auffälligkeiten. Bei Kompression von außen kann dies jedoch auf einer p.a.- oder lateralen Aufnahme festgestellt werden.

8.1.3 Therapie

Die therapeutischen Strategien richten sich in erster Linie an symptomatische Patienten. Asymptomatischen Patienten werden eine Reduktion der Risikofaktoren und Sanierung der behebbaren Ursachen zur Vermeidung eines Progresses empfohlen.

Auch bei symptomatischen Patienten werden eine Behebung der Erkrankungsursache bzw. die Therapieoptimierung koexistierender Erkrankungen (z. B. COPD) als grundsätzliche Therapieansätze angestrebt.

Demzufolge sollten eine Basisdiagnostik der Lunge mittels Lungenfunktionstestung, Spiro-

ergometrie, 6-Minuten-Gehtest und Erfragung von Lebensqualität sowie Grad der aktuellen Beeinträchtigung zur Beurteilung nachfolgender Therapien vorgenommen werden (Carden et al. 2005). Die Entscheidung zu einer endgültigen Therapie (Stent vs. Operation) sollte in einem interdisziplinären Team besprochen werden.

Zur Identifizierung von Patienten, die einen Nutzen durch eine Stabilisierung der Trachea haben, empfehlen Carden und Gangadharan in ihrem Up-to-date-Artikel zunächst eine Implantation eines Silikon-Stents (Evidenzgrad 2c) (Carden u. Gangadharan 2015). Bei Patienten, für die eine operative Therapie infrage kommt (objektive Verbesserung durch o. g. Stentimplantation, objektiver Nutzen durch Operation), kann diese geplant und folgend angestrebt werden (Evidenzgrad 2c) (Carden u. Gangadharan 2015). Für nichtoperationsgeeignete Patienten (stark reduzierter Allgemeinzustand, andere Kontraindikationen, fraglicher oder fehlender Nutzen durch eine operative Sanierung) mit Verbesserung unter Stentimplantation besteht die Indikation zur Langzeit-Stentimplantation (Evidenzgrad 2c) (Carden u. Gangadharan 2015). Den Patienten der dritten Gruppe, die keine Verbesserung der Symptomatik mittels Stentimplantation erfahren haben, sollte der Stent wieder entfernt und vorerst keine Therapie empfohlen werden. Erst bei extremer Zunahme der Symptomatik kann eine situationsverbessernde Therapie mittels CPAP-Ventilation oder T-Trachealröhre angeboten werden (Evidenzgrad 2c) (Carden u. Gangadharan 2015).

Vor Durchführung einer Langzeittherapie (Stentimplantation oder operatives Management) ist es ratsam, nach der Silikonstentimplantation eine erneute Evaluation mittels Basisdiagnostik durchzuführen, um den Therapiebenefit objektiv nachgewiesen und dokumentiert zu haben.

Stentimplantation Diverse Publikationen quittieren eine Verbesserung von Symptomatik und Lungenfunktion nach der Implantation eines Stents bei lokaler Malazie (Dasagupta et al. 1998; Ernst et al. 2007; Bacon et al. 2014). Die allgemein möglichen Komplikationen nach Stentimplantation sind in der Tab. 5 aufgeführt.

Tab. 5 Komplikationen nach trachealer Stentimplantation. (Mod. nach Bacon et al. 2014)

Schleimpfropf	Stentmigration
Halitosis	Husten
Obstruktion durch Granulationsgewebe	Bakterielle Kolonisation/rekurrierende Infekte
Stentbrüche	Fistelbildung
Erneute Malazie nach Stententfernung	

Silikonstents werden am häufigsten zur Therapie der Malazie genutzt. Sie bewirken eine geringere Entzündungsreaktion und geringeres Ausbilden von Granulationsgewebe als Metallstents. Sie sind leichter zu entfernen, was zu einem erhöhten Risiko von Stentmigration führt (Bacon et al. 2014). Im Gegensatz zu selbstexpandierenden Metallstents muss die Platzierung und jede Replatzierung des Silikonstents mittels starrem Bronchoskop erfolgen, was wiederum die Narkosefähigkeit des Patienten voraussetzt. Y-Silikonstents zeigen insgesamt ein geringeres Risiko zur Dislokation. Weitere Nachteile der Metallstents sind zudem die erschwerte Entfernbarkeit, eine erhöhte Stent-Bruchrate und das erhöhte Risiko einer Trachealperforation.

8.1.4 Operative Versorgung

In der Literatur wurde über diverse operative Verfahren berichtet. Hierzu gehören:

- Tracheobronchoplastie mittels „polypropylene mesh“, das von außen an die posteriore membranöse Wand der thorakalen Trachea und der Haupt- sowie Intermediusbronchien angenäht wird (Lagisetty u. Gangadharan 2012)
- konventionelle Resektion und Rekonstruktion der Trachea bei segmentalem Befund
- Trachealersatz

Tracheotomie Die Tracheotomie mit Überbrückung des malazischen Trachealbereichs mit einem Tubus verfolgt den gleichen Effekt wie die Stentimplantation. Nachteilig bei dieser Therapieform sind die Zerstörung von Trachealknorpel und die weiterführende Schwächung der Trachealwand. Aus diesen Gründen ist die Tracheotomie eine der letzten Therapiealternativen.

CPAP-Beatmung Bei Patienten, die nicht von einer operativen oder interventionellen Therapie profitieren, z. B. nach Einlage eines probatorischen Silikonstents keine klinische oder lungenfunktionelle Verbesserung erreicht haben, kann eine CPAP-Ventilation zu einem Offenhalten der Atemwege und zu Symptomatikverbesserung führen. Diese nichtinvasive Ventilationsform oder bei hyperkapnischer respiratorischer Insuffizienz die BiPAP können als intermittierende Langzeittherapie bei der oben genannten Patientengruppe eingesetzt werden.

8.2 Sonstige Stenosen

8.2.1 Ursachen

Weitere Trachealstenoseursachen sind zu einem Großteil auch Auslöser der Tracheomalazie. Die folgende Tab. 6 führt diese auf.

Am häufigsten entstehen Stenosen als Strikturen der Trachea nach **Cuff-Druckschaden** im Rahmen einer Langzeitintubation. Durch den Druck des Cuffs auf die Trachealschleimhaut entstehen Hypoxämie und Ulkusbildung mit Freilegung der dann nekrotisierenden und aufweichenden Knorpelspangen. Nach der Extubation erfolgt dann die Abheilung mit Ausbildung einer konzentrischen Narbe (sog. Sanduhr-Phänomen). Weitere Entstehungsursachen sind die Kompression von außen (z. B. durch eine Struma; weitere komprimierende Ursachen Tab. 4), die Tracheotomie oder seltener tracheale Tumoren. Ferner können Stenosen nach Inhalation ätzender Substanzen (Mizokami et al. 2015) oder seltener im Rahmen eines chronischen gastroösophagealen Refluxes entstehen.

Tab. 6 Ursachen für Trachealstenosen. (Mod. nach Choe et al. 1990; Yamazaki et al. 2006; Chung et al. 2011; Prince et al. 2002; Lawrence et al. 2015)

Iatrogen	Druckschaden durch Langzeitintubation, Tracheotomie oder Trachealkanüle mit Cuff
Infektiös	Schwere akute Tracheobronchitis mit Ulkusbildung, Papillomatose der Trachea Mycobacterium tuberculosis
Akzidentiell	Trachealtraumen (Stich- und Schussverletzungen, Verkehrsunfälle)
Neoplastisch	Primärtumore der Trachea, Tumoreinbrüche in die Trachea (z. B. Bronchial- oder Ösophaguskarzinom), Metastasen
Extern-komprimierend	Struma, Aortenektasie/-aneurysma, linksatriale Veränderungen, Skoliose, Lymphome, Teratome, Hämangiome, Neuroblastome, Amyloidose
Autoimmun	Rezidivierende Polychondritis, Granulomatose mit Polyangiitis (ehem. Wegenersche Granulomatose), Sarkoidose

8.2.2 Klinik

Die Klinik ist abhängig vom Stenosegrad, kann aus einem in- und bei distaler Stenoselage einem in- und expiratorischen Stridor, in Extremfällen mit Dyspnoe und Zyanose bestehen. Ebenfalls kann bei diesen Patienten Heiserkeit beobachtet werden. Ähnlich wie bei der Tracheomalazie besteht diese Symptomatik nicht unmittelbar nach der Extubation, sondern entwickelt sich im Lauf der folgenden Wochen.

8.2.3 Diagnostik

Im Rahmen der Diagnostik sollte eine Bronchoskopie angestrebt werden, sodass einerseits der Stenosegrad beurteilt, andererseits bei Vorliegen eines Tumors eine Biopsie zur histologischen Aufarbeitung entnommen werden kann.

Das konventionelle Röntgen des Thorax kann hinweisgebend sein, erscheint jedoch häufig unauffällig. Zur Therapieplanung bietet eine Computertomographie die beste Darstellung und Reproduzierbarkeit.

Die Lungenfunktionsprüfung kann Hinweise auf die funktionelle Einschränkung geben. Pathognomonisch ist eine kastenförmige Verlaufsform in der Flussvolumenkurve mit Ausfall eines Spitzenflusses. Die FEV1 unter 1 l/s und die Atemwegsresistance über 0,5 kPa (entspricht einem Trachealdurchmesser unter 7 mm) indizieren ein therapeutisches Vorgehen (Matthys u. Seeger 2008).

8.2.4 Therapie

Die Therapie beinhaltet in der Notfallsituation die Atemwegssicherung mittels Intubation oder Notfalltracheotomie. Bei behebbarer Ursache sollte diese angegangen werden (z. B. Strumektomie, ggf. mit Tracheopexie). Alle tracheaspezifischen Therapien sind für den Patientenfall individuell zu wählen. Benigne Tumore (Fibrom, Chondrom etc.) können mittels Lasertherapie abgetragen werden. Bei malignen Tumoren ist die chirurgische Tumoresektion mit End-zu-End-Anastomose (bei Tumorgöße mit ≥ 5 mm Sicherheitsabstand $\leq 4,5$ cm), Interponat oder komplette Trachearesektion mit ggf. trachealprothetischer Versorgung anzustreben (Abschn. 9).

Bei **benignen Trachealstenosen** bestehen zudem (starr-)bronchoskopische Interventionsmöglichkeiten mittels Ballondilatation, Argon-Plasma-Koagulation, Kryotherapie, Implantation von Stents und ggf. zusätzlicher Applikation von Mitomycin. Eine kürzlich veröffentlichte Studie zeigte bei einfachen Stenosen eine sehr gute (100 % Therapieerfolg) Behandlungsmöglichkeit mit Dilatation und/oder Lasertherapie mit ggf. folgender Stentimplantation sowie bei komplexen Stenosen eine gute (69 % Therapieerfolg) Therapiemöglichkeit mittels Dilatation und folgender Stentimplantation mit/ohne APC-/Kryo-Therapie und wiederholter Stentanlage (Dalar et al. 2015). Bekannte Komplikationen von Stentimplantatio-

nen sind Stentmigration (vor allem bei Silikons-tents), Granulombildung und Sekretverhalt.

Bei tracheostomierten Patienten zeigen Stenose-therapien mittels Montgomery-T-Tube-Einlage zufriedenstellende Erfolge mit einem geringeren Komplikationsprofil als bei Stentimplantation (Kandakure et al. 2015; Dass et al. 2014).

Erst bei ausbleibendem Therapieerfolg ist eine chirurgische Resektion mit End-zu-End-Anastomose, bei längerstreckigen Stenosen mit Interponatversorgung oder zur Weitung mittels autogenem Rippeninterponat nach Rethi indiziert (Dalar et al. 2015). Das Vorgehen muss jedoch bei jedem Patienten individuell festgelegt werden, eine Festlegung im Rahmen einer interdisziplinären Falldiskussion erscheint sinnvoll.

8.2.5 Prophylaxe

Zur Prophylaxe führen viele Kliniken bei ihren intubierten Patienten eine regelmäßige tracheoskopische Kontrolle der Trachealschleimhaut durch und wechseln in regelmäßigen Abständen die Cuff-Position. Alternativ kann bei erwarteter Langzeitbeatmung eine frühzeitige Tracheotomie zur schonenderen Beatmung und Reduktion des Stenoserisikos angestrebt werden. In Einzelfällen und im Tierversuch konnten erfolgreiche Stenoseprophylaxen mittels topischer Anwendung von Dexamethason (Agarwal u. Singh 2014) oder Tacrolimus (Mizokami et al. 2015) durchgeführt werden.

Neuerkrankungen auf 1 Mio. Menschen pro Jahr angegeben. Hiervon tritt das Plattenepithelkarzinom am häufigsten auf, welches in einer großen Populationsanalyse über 31 Jahre mit insgesamt 578 Fällen 44,8 % aller malignen Trachealtumore ausgemacht hat. Der zweithäufigste Tumor ist das adenoidzystische Karzinom (16,3 %), gefolgt von den neuroendokrinen Tumoren (9,7 %). Häufig zeigt sich in der histopathologischen Auswertung keine Differenzierung des Gewebes (12,8 %). Die malignen Tumore treten häufiger bei Männern auf (55,7 %), der Altersgipfel liegt bei Auftreten zwischen dem 6. und 7. Lebensjahrzehnt (Urdaneta et al. 2011; Nouraei et al. 2014). In einer Arbeit wurde auf eine auffällige anatomische Lagezuordnung der Tumore hingewiesen: Plattenepithelkarzinome treten eher im oberen Drittel und adenoidzystische Karzinome im unteren Drittel der Trachea auf (Gaissert et al. 2004). Ein anerkannter Risikofaktor für das Plattenepithelkarzinom ist ein langjähriger Nikotinkonsum. Ob **Asbest-Exposition** ebenfalls als Risikofaktor zu sehen ist, konnte aufgrund der geringen Fallzahl nicht mittels Studien belegt werden. Das Landessozialgericht Nordrhein-Westfalen erkannte 2004 bei einem Fall, in dem Asbest-Exposition in ausreichender Faserjahrzahl nachgewiesen und andere Risikofaktoren wie Nikotinkonsum ausgeschlossen werden konnten, an, dass das Trachealkarzinom wie eine asbestassoziierte Berufserkrankung der Lunge nach BK Nr. 4104 zu behandeln ist (LSG NRW 2004).

9 Trachealtumore

Primäre Trachealtumore sind selten, die Mehrzahl der aufgetretenen Tumore (Tab. 7) waren nach Auswertung von Tumorregistern **maligner Dignität**. Am häufigsten ist das Auftreten von Plattenepithel- und adenoidzystischen Karzinomen (Urdaneta et al. 2011; Nouraei et al. 2014). Zu den **benignen Tumoren** der Trachea zählen Papillome nach perinataler HPV-Infektion und Hämangiome. Ferner können Tumore anatomisch benachbarter Strukturen (z. B. Ösophaguskarzinom) in die Trachea einbrechen.

Maligne Tumore der Trachea sind sehr selten und werden mit einer Häufigkeit von 0,9–2,6

9.1 Klinik

Die Trachealtumore werden meist erst im fortgeschrittenen Stadium klinisch apert und zeigen eine unspezifische Symptomatik mit Auftreten von Husten, Globusgefühl, bei größerer Tumormasse Stridor und (Belastungs-)Dyspnoe. Blutig tingiertes Sputum bis Hämoptysen können bei Einbruch in Bronchial- und Gefäßwände auftreten. Diese Symptomatik tritt häufig beim Plattenepithelkarzinom auf. Die wenig wegweisenden Symptome werden häufig initial als Teil einer anderen, nichtmalignen Erkrankung (wie Asthma und COPD) fehlgedeutet, was zu einer zusätzli-

Tab. 7 Tumore der Trachea. (Nach Macchiarini 2006; Urdaneta et al. 2011; Scherl et al. 2013)

Benigne Tumore	Maligne Tumore	Andere
Papillome (HPV)	Plattenepithelkarzinom 44,8 %	Metastasen
Adenome	Adenoidzystische Karzinome (= Zylindrome) 16,3 %	Tumoreinbruch (Larynx-, Bronchial-, Ösophagus- oder selten Schilddrüsenkarzinom)
Fibrome	Neuroendokrine Tumore (kleinzellige Karzinome, Karzinoide) 9,7 %	Lymphome
Hämangiome	Adenokarzinome 5,9 %	
Armatome	Großzellige Karzinome 3,8 %	
Chondrome	Sarkome 3,8 %	
Neurogene Tumore	Mukoepidermales Karzinom 1,9 %	
Andere	Nicht spezifiziert oder undifferenziert 12,8 %	
	Andere 1,0 %	

chen Diagnose- und Therapieverzögerung bis zu über 6 Monate führen kann (Nouraei et al. 2014).

9.2 Diagnostik

Eine Lungenfunktionsprüfung kann Hinweise auf eine extrathorakale Obstruktion (Plateaubildung ohne Spitzenfluss in der Fluss-Volumen-Kurve) geben. Die Bronchoskopie wird aus mehreren Gründen befürwortet: Einerseits kann die endoluminale Größenausdehnung festgestellt werden und andererseits eine Biopsie zur histologischen Aufarbeitung erfolgen. Ferner kann eine Vorabaussagekraft hinsichtlich der Operabilität des Tumors gewonnen werden. Die konventionelle Röntgenaufnahme des Thorax kann Hinweise auf die Tumormasse geben, jedoch führte sie in einer Studie lediglich in 18 % der Fälle zu einer Verdachtsdiagnose (Wei et al. 1990). Zur genauen Diagnostik der Tumorausbreitung in das umgebende Gewebe bietet die Computertomographie mit multiplanarer Rekonstruktion die beste Aussagekraft (Park et al. 2009). Anhand der Bilder kann folgend das weitere Prozedere (chirurgische Resektion vs. endoskopische Therapie) geplant werden.

Ein systematisches Staging wurde bis dato nicht etabliert, ebenfalls erscheint eine Einteilung in ein TNM-Muster aufgrund der geringen Fallzahl und der variantenreichen Histologie sehr

schwierig. Vor der Therapieentscheidung kann die Durchführung eines Positronenemissionstomogramms (PET) zum **Tumorstaging** hilfreich sein, vor allem das Plattenepithelkarzinom reagiert auf 18-FDG mit einer hohen Aufnahme- rate (Park et al. 2009).

9.3 Therapie

Die vorrangigsten Ziele der Tumorthherapie sind:

- Tumorentfernung
- Offenhalten bzw. Wiedereröffnen des Atemwegs
- Kontinuitätswahrung der Trachea

Mehrere Studien haben gezeigt, dass die primäre **komplette chirurgische Resektion** den besten Einfluss auf das Überleben der Patienten hat. Jedoch wurde in der oben genannten Populationsanalyse deutlich, dass chirurgische Verfahren im klinischen Alltag zu selten genutzt werden (Grillo u. Mathisen 1990; Urdaneta et al. 2011; Nouraei et al. 2014; Shadmehr et al. 2011). Chemotherapeutische Ansätze zeigten sich in Einzelfällen effektiv (Nouraei et al. 2014), ebenso konnte in einem Fall eine kombinierte Radio-/Chemotherapie (60 Gy, Cisplatin, Etoposid, Leucovorin, 5-Fluorouracil) eine Remission eines Plattenepithelkarzinoms der Trachea erreichen

Tab. 8 Maligne Tracheatumorarten und die jeweilige 5-Jahresüberlebensrate. (Nach Urdaneta et al. 2011)

Tumorart	5-Jahresüberleben
Adenoidzystisches Karzinom	74,3 %
Sarkome	52,9 %
Plattenepithelkarzinom	12,8 %

(Videtic et al. 2003). Alleinige Bestrahlungstherapien zeigen in aktuellen Populationsanalysen nur geringen bis keinen Therapieerfolg, vor allem adenoidzystische Tumore zeigten kein Ansprechen auf die Radiatio (Urdaneta et al. 2011; Nouraei et al. 2014). Die Analyse der Trachealtumoren des niederländischen Krebsregisters zwischen 1989 und 2002 zeigte bei alleiniger Radiatio ein signifikant geringeres medianes Überleben und eine signifikant reduzierte 5-Jahres-Überlebensrate im Vergleich zur chirurgischen Resektion (11 vs. 82 Monate, 11 vs. 51 %) (Honings et al. 2007). Kontrollierte Studien zu Trachealtumoren existieren nicht.

Endoskopische Therapien (Laser-, Kryo- und APC-Therapie) versprochen in einer Studie gute Erfolge (Nouraei et al. 2014), sollten aktuell aber der chirurgischen Resektion hinten angestellt und ähnlich der lokalen Radiatio der palliativen Versorgung bei extratrachealer Tumormanifestation bzw. Inoperabilität vorbehalten bleiben. Im fortgeschrittenen Stadium kann eine palliative Stentimplantation zum Offenhalten der Atemwege erwogen werden.

Histologisch benigne Tumore können in der Regel mittels Lasertherapie endoskopisch reseziert werden.

9.4 Prognose

Das **5-Jahresüberleben** liegt in der größten Populationsanalyse bei malignen Trachealtumoren im Durchschnitt bei 27,1 % (Urdaneta et al. 2011). Differenziert nach Histopathologie zeigt sich eine deutliche Abhängigkeit der Überlebenswahrscheinlichkeit vom histologischen Typ. Das Plattenepithelkarzinom als das am häufigsten auftretende Karzinom der Trachea hat die geringste 5-Jahresüberlebenswahrscheinlichkeit (Tab. 8).

Für alle Trachealkarzinome gilt: Je früher das Karzinom diagnostiziert wird und je lokalisierter das Stadium ist, desto besser ist die Prognose (Urdaneta et al. 2011).

Über die Langzeitprognose benignen Trachealtumore gibt es wenige Daten, sie wird im Allgemeinen als gut angegeben. Bei Papillomatose wird aufgrund des infektiösen Charakters (HPV) eine regelmäßige Nachsorge (vor allem im Kindes- und Jugendalter) zur Erkennung von Rezidiven empfohlen.

Literatur

- Agarwal A, Singh DK (2014) Bronchoscopic topical steroid instillation in prevention of tracheal stenosis. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol* 30(1):91–93
- Bacon JL, Patterson CM, Madden BP (2014) Indications and interventional options for non-resectable tracheal stenosis. *J Thorac Dis* 6(3):258–270
- Barakat J, Belleguic C, Le Garff G, Bassen R, Briens E, Meunier C, Delaval P (2002) Treatment of tracheobronchomegaly with an Ultraflex prosthesis. A case report. *Rev Pneumol Clin* 58(1):19–22
- Baumgardner R, Leuchte H, Wiesböck T, Callegari J (2013) Kongenitale ösophagotracheale Fistel im Erwachsenenalter. *Pneumologie* 67: P57
- Breatnach E, Abbott GC, Fraser RG (1984) Dimensions of the normal human trachea. *Am J Roentgenol* 142(5):903–906
- Carden K, Gangadharan SP (2015) Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in adults; UpToDate
- Carden KA, Boisselle PM, Waltz DA, Ernst A (2005) Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest* 127:984
- Celik B, Bilgin S, Yuksel C (2011) Mounier-Kuhn-Syndrome, a rare cause of bronchial dilatation. *Tex Heart Inst J* 38(2):194–196
- Choe KO, Jeong HJ, Sohn HY (1990) Tuberculous bronchial stenosis: CT findings in 28 cases. *AJR Am J Roentgenol* 155:971e6
- Chung JH, Kanne JP, Gilman MD (2011) CT of diffuse tracheal diseases. *AJR Am J Roentgenol* 196:W240e6
- Dalar L, Karasulu L, Abul Y, Özdemir C, Sökücü SN, Tarhan M, Altin S (2015) Bronchoscopic treatment in the Management of Benign Tracheal Stenosis: choices for simple and complex tracheal stenosis; *Ann Thorac*

- Surg 2015 Dec 15; pii: S0003-4975(15)01665-3. doi: [10.1016/j.athoracsur.2015.10.005](https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.10.005)
- Damgaci L, Durmus S, Pasaoglu E (2002) Mounier-Kuhn syndrome (tracheobronchomegaly). Tanisal ve Girisimsel Radyoloji 8(1):165–166
- Dasagupta A, Dolmatch BL, Abi-Saleh WJ, Mathur PN, Mehta AC (1998) self-expandable metallic airway stent insertion employing flexible bronchoscopy: preliminary results. Chest 114(1):106–109
- Dass A, Nagarkar NM, Singhal SK, Verma H (2014) Tracheal T-tube stent for laryngotracheal stenosis: ten years experience. Iran J Otolaryngol 26(74):37–42
- Diddee R, Shaw IH (2006) Acquired tracheoesophagealfistula in adults. Contin Educ Anaesth Crit Care Pain 6(3):105–108
- Ernst A, Majid A, Feller-Kopman D, Guerrero J, Boisselle P, Loring SH, O'Donnell C, Decamp M, Herth FJ, Gangadharan S, Ashiku S (2007) Airway stabilization with silicone stents for treating adult tracheobronchomalacia: a prospective observational study. Chest 132(2):609–616
- Feist JH, Johnson TH, Wilson RJ (1975) Acquired Tracheomalacia: etiology and differential diagnosis. Chest 68(3):340–345
- Ferguson GT, Benoist J (1993) Nasal continuous positive airway pressure in the treatment of tracheobronchomalacia. Am Rev Respir Dis 147:457
- Fortuna FP, Irion K, Wink C, Boemo JL (2006) Mounier-Kuhn syndrome. J Bras Pneumol 32(2):180–183
- Gaissert HA, Grillo HC, Shadmeh MB et al (2004) Long-term survival after resection of primary adenoid cystic and squamous cell carcinoma of the trachea and carina. Ann Thorac Surg 78:1889–1896
- Garcia-Pachon E (2000) Tracheobronchomalacia: a cause of flow oscillations on the flow-volume-loop. Chest 118:1519
- Genta PR, Costa MVO, Stelmach R, Cukier A (2003) A 26-yr-old male with recurrent respiratory infections. Eur Respir J 22(5):64–67
- Gilkeson RC, Ciancibello LM, Hejal RB, Montenegro HG, Lange P (2001) Tracheobronchomalacia: dynamic airway evaluation with multidetector CT. Am J Roentgenol 176(1):205–210
- Grillo HC, Mathisen DJ (1990) Primary tracheal tumors: treatment and results. Ann Thorac Surg 49:69–77
- Himalstein MR, Gallagher JC (1973) Tracheobronchomegaly. Ann Otol Rhinol Laryngol 82:223–227
- Honings J, van Dijk JA, Verhagen AF, van der Heijden HF, Marres HA (2007) Incidence and treatment of tracheal cancer: a nationwide study in the Netherlands. Ann Surg Oncol 14(2):968
- Houben CH, Curry JI (2008) Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula. Prenat Diagn 28(7):667–675
- Johnston RF, Green RA (1965) Tracheobronchiomegaly. Report of five cases and demonstration of familial occurrence. Am Rev Respir Dis 91:35–50
- Kandakure VT, Mishra S, Lahane V (2015) Management of post-traumatic laryngotracheal stenosis: our experience. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 67(3):255–260
- Katz I, Levine M, Herman P (1962) Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 88:1084–1094
- Koziej M, Górecka D (1992) Cough-syncope syndrome in tracheobronchomalacia. Pneumonol Allergol Pol 60 (9–10):89–91
- Lagisetty KH, Gangadharan SP (2012) Tracheobronchoplasty for the treatment of tracheobronchomalacia. J Thorac Cardiovasc Surg 144(3):58–59
- Lawrence DA, Branson B, Oliva I, Robinowitz A (2015) The wonderful world of the windpipe: a review of central airway anatomy and pathology. Cann Assoc Radiol J 66(1):30–43
- Lynch JI (1970) Bronchomalacia in children: considerations governing medical vs. surgical treatment. Clin Pediatr 9:279–282
- Macchiarini P (2006) Primary tracheal tumors. Lancet Oncol 7(1):83–91
- Madan K, Venuthurimilli A, Ahuja V, Hadda V, Mohan A, Guleria R (2014) Tracheal penetration and tracheoesophageal fistula caused by an esophageal self-expanding metallic stent. Case Rep Pulmonol 2014:567582
- Matthys H, Seeger W (2008) Klinische Pneumologie, 4. Aufl. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg
- Mizokami D, Araki K, Tanaka N, Suzuki H, Tomifuji M, Yamashita T, Matsushita K, Shimada H, Shiotani A (2015) Tacrolimus prevents laryngotracheal stenosis in an acute-injury rat model. Laryngoscope 125(6):E210–E215
- Mounier-Kuhn P (1932) Dilatation de la trachée: constatations radiographiques et bronchoscopiques. [Tracheal dilatation: radiography and bronchoscopy findings]. Lyon Med 150:106–109
- Nouraei SM, Middleton SE, Nouraei SA, Virk JS, George PJ, Hayward M, Sandhu GS (2014) Management and prognosis of primary tracheal cancer: a national analysis. Laryngoscope 124(1):145–150
- Nuutinen J (1977) Acquired tracheobronchomalacia. A clinical study with bronchological correlations. Ann Clin Res 9:350
- Park CM, Goo JM, Lee HJ, Kim MA, Lee CH, Kang MJ (2009) Tumors in the tracheobronchial tree: CT and FDG-features. Radiographics 29(1):55
- Payandeh J, McGillivray B, McCauley G, Wilcox P, Swiston JR, Lehman A (2015) A clinical classification scheme for tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn-Syndrome). Lung 193(5):815–822
- Prince JS, Duhamel DR, Levin DL, et al (2002) Nonneoplastic lesions of the tracheobronchial wall: radiologic findings with bronchoscopic correlation. Radiographics 22(Spec No):S215e30
- Rechtskräftiges Urteil des LSG NRW zur Anerkennung eines Trachealkarzinoms als Berufserkrankung nach BK Nr. 4104 2004: <http://openjur.de/u/103567.html>. Zugegriffen am 03.01.2015

- Reed MF, Mathiesen DJ (2003) Tracheoesophageal fistula. *Chest Surg Clin N Am* 13(2):271–289
- Roxbury C, Qualliotine J, Molena D, Kim Y (2015) Unusual airway complication after percutaneous tracheotomy: case report and literature review. *Laryngoscope* 125:1883–1885
- S2k-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie – Kurzstreckige Ösophagusatresien in der Fassung vom 06.02.2012 mit Verlängerung nach Überprüfung durch das Leitliniensekretariat bis zum 05.02.2017 (http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/006-0451_S2k_Ösophagusatresie_kurzstreckig_2012-02_verlaengert.pdf)
- Samad L, Ali M, Ramzi H (1999) Button battery ingestion: hazards of esophageal impaction. *J Pediatr Surg* 34:1527–1531
- Scherl S, Alon EE, Karle WE, Clain JB, Khorsandi A, Urken ML (2013) Rare tracheal tumors and lesions initially diagnosed as isolated differentiated thyroid cancers. *Thyroid* 23(1):79–83
- Schwartz M, Rossoff L (1994) Tracheobronchomegaly. *Chest* 106:1589–1590
- Shadmehr MB, Farzanegan R, Gralli P, Javaherzadeh M, Arab M, Pejhan S, Karam MB, Abbasidezfouli A (2011) Primary maior airways tumors; management and results. *Eur J Cardiothorac Surg* 39(5):749–754
- Tran C, Fink DS, Kunduk M, McWorther AJ (2015) Minimally invasive management of tracheoesophageal fistula with T-tube. *Laryngoscope* 125(8):1911–1914
- Urdaneta A, Yu JB, Wilson LB (2011) Population based cancer registry analysis of primary tracheal carcinoma. *Am J Clin Oncol* 34(1):32–37
- Videtic GM, Campbell C, Vincent MD (2003) Primary chemoradiation as definitive treatment for unresectable cancer of the trachea. *Can Respir J* 10(3):143–144
- Vogt EC (1929) Congenital esophageal atresia. *AJR Am J Roentgenol* 22:463–465
- Wei L, Ellerbeock NA, Libshitz HI (1990) Primary malignant tumors of the trachea. *Cancer* 5:894–899
- Woodring JH, Howard RS 2nd, Rehm SR (1991) Congenital tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn-Syndrome): a report of 10 cases and review of the literature. *J Thorac Imaging* 6(2):1–10
- Yamazaki S, Kanda S, Yasuo M, Urushihata K, Koizumi T, Fujimoto K, Kubo K, Ikeda S (2006) Laryngo-tracheobronchial amyloidosis presenting severe airway stenosis. *Intern Med* 45(17):1021–1022