

Erkrankungen der Atemwege und der Lunge

W. Leupold, M.H. Schöni

22.1 Anatomische und physiologische Besonderheiten – 579

W. Leupold

22.2 Angeborene Fehlbildungen – 580

22.2.1 Angeborene Fehlbildungen von Larynx, Trachea und Bronchien – 580

22.2.2 Angeborene Fehlbildungen der Lunge – 581

22.2.3 Angeborene Fehlbildungen des Zwerchfells – 582

22.3 Akute und chronische Entzündungen der oberen Luftwege – 582

M.H. Schöni

22.3.1 Rhinitis purulenta und rezidivierende Rhinitis – 582

22.4 Akute und chronische Entzündungen der mittleren Atemwege – 583

22.4.1 Krupp-Syndrom – 583

22.4.2 Epiglottitis – 584

22.4.3 Akute Bronchitis – 586

22.4.4 Chronische Bronchitis – 586

22.4.5 Bronchiolitis – 588

22.4.6 Bronchiolitis obliterans – 589

22.4.7 Bronchiektasen – 589

W. Leupold

22.4.8 Rezidivierende Infekte der Atemwege – Infektanfälligkeit – 591

22.5 Aspiration – 592

22.5.1 Fremdkörperaspiration – 592

22.5.2 Aspiration von Flüssigkeiten – 593

22.6 Asthma bronchiale – 594

22.7 Akute und chronische Entzündungen der Lunge – 601

M.H. Schöni

22.7.1 Pneumonien – 601

22.7.2 Pneumologische Krankheitsbilder bei HIV-Infektion – 604

22.7.3 Exogen-allergische Alveolitis – 606

W. Leupold

22.8 Erkrankungen unbekannter Ätiologie – 607

M.H. Schöni

22.8.1 Sarkoidose – 607

22.8.2 Interstitielle Lungenerkrankungen – 610

22.9 Thoraxtrauma und Erkrankungen der Pleura – 611

W. Leupold

22.9.1 Geschlossene Brustkorbverletzungen – 611

22.9.2 Pneumothorax – 611

22.9.3 Pleuritis – 612

22.10 Tumoren der Lunge und der Pleura – 614

M.H. Schöni

22.11 Neuromuskuläre Erkrankungen und Ateminsuffizienz – 615

W. Leupold

Literatur – 617

➤ ➤ Einleitung

Schon vor 400 Jahren hat der italienische Arzt Girolamo Cardano erkannt, dass asthmatische Beschwerden durch eine Unverträglichkeit von Bettfedern mitverursacht werden. Heute ist bekannt, dass Allergien – wie in diesem Fall die Hausstaubmilbenallergie – oft an der Auslösung des kindlichen Asthma bronchiale beteiligt sind. Da in Mitteleuropa mittlerweile das Asthma die häufigste chronische Erkrankung des Kindes ist, sind Maßnahmen der Allergenkarrenz somit auch heute noch von essenzieller Bedeutung.

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 (Nahrungsmittelkarrenz?) 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 Allergenkarrenz 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.

22.1 Anatomische und physiologische Besonderheiten

Je jünger ein Kind ist, umso höher ist seine **Atemfrequenz**. Neugeborene atmen 35- bis 55-mal pro Minute, 6-Jährige noch etwa 25-mal pro Minute. Der noch weitgehend horizontale Verlauf der Rippen lässt eine wirkungsvolle Erweiterung des Thorax nicht zu, sodass 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.

Cave

Neugeborene und Säuglinge sind obligate **Nasenatmer**. Damit kann ein Schnupfen im Säuglingsalter zu einer erheblichen Beeinträchtigung des Kindes führen und wird gelegentlich sogar Anlass zur Krankenhausaufnahme.

Stöhnen wird dann gehört, wenn das Neugeborene – aber auch Patienten mit einer Kollapsneigung der intrathorakalen Atemwege – zur Steigerung des endobronchialen Drucks 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 Atemwegwiderstand 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. Ver-

ringierung 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** (Giemen!) 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 rezidivierende 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, sodass 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.

22.2 Angeborene Fehlbildungen

22.2.1 Angeborene Fehlbildungen von Larynx, Trachea und Bronchien

■■■ Stridor congenitus

■ **Pathogenese.** Kongenitale Fehlbildungen, die den Kehlkopfengang, 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**.

Wichtig

Dieser Stridor tritt bei extrathorakal gelegenen Hindernissen (häufigste Lokalisation) bei der Inspiration, bei unterhalb der oberen Thoraxapertur liegenden Stenosen (unteres Drittel der Trachea, Hauptbronchien) expiratorisch auf.

Prinzipiell kann es sich um dynamische (**Malazie**) und fixierte **Stenosen** handeln. Weitere Ursachen eines kon-

■ **Tabelle 22.1.** Differenzialdiagnose des Stridors

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

genitalen Stridors, die differenzialdiagnostisch berücksichtigt werden müssen, sind in ■ Tabelle 22.1 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 Differenzialdiagnose (■ Tabelle 22.1).

■ **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,

sodass der Stridor bei den meisten Kindern nach 6–18 Monaten abklingt.

Stenosen durch Fehlbildungen von großen Gefäßen (► Kap. 24).

22.2.2 Angeborene Fehlbildungen der Lunge

■■■ Agenesie, Hypoplasie, Separation

■ **Pathogenese.** Die **Agenesie/Aplasia** einer Lunge (meist links) ist mit dem Leben vereinbar, geht aber oft mit gehäuften bronchopulmonalen Infekten einher. Die Kinder sind vermindert belastbar. Begleitende Fehlbildungen (besonders Herz, Ösophagus u.a.) finden sich in 50–75% der Fälle. Die Therapie beschränkt sich auf die Bekämpfung der **rezidivierenden Infektionen** in dem fehlgebildeten Lungenabschnitt.

Eine **Hypoplasie** (s. auch ► Kap. 8.7.5) der Lunge kann sowohl durch primäre teratogene Schädigungen, eine Hypo- oder Aplasia 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 **Fehlbildungen in anderen Organen** (Herz, Zwerchfell, Niere). Die verminderte Durchblutung und 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 **Nebulunge** vorliegen, die man als **normales Lungparenchym** 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**.

Wichtig

Bedeutsam ist für Diagnose und Operation, dass die versorgende Arterie immer direkt aus der Aorta entspringt! (in 25% dabei aus der Aorta abdominalis).

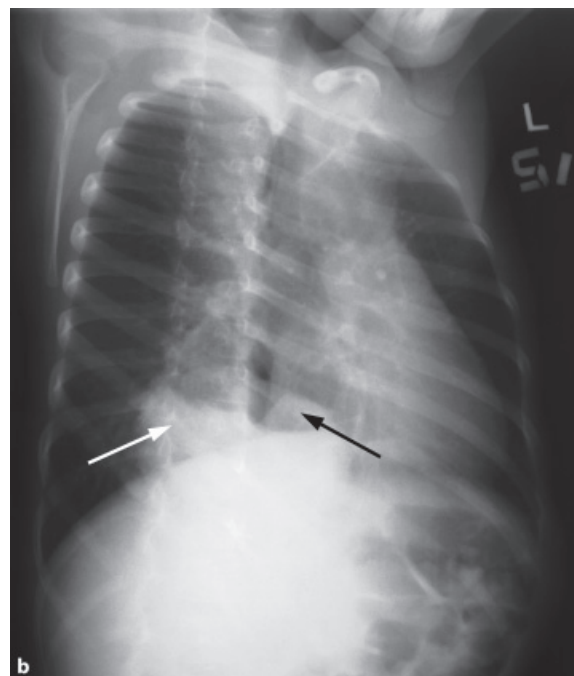
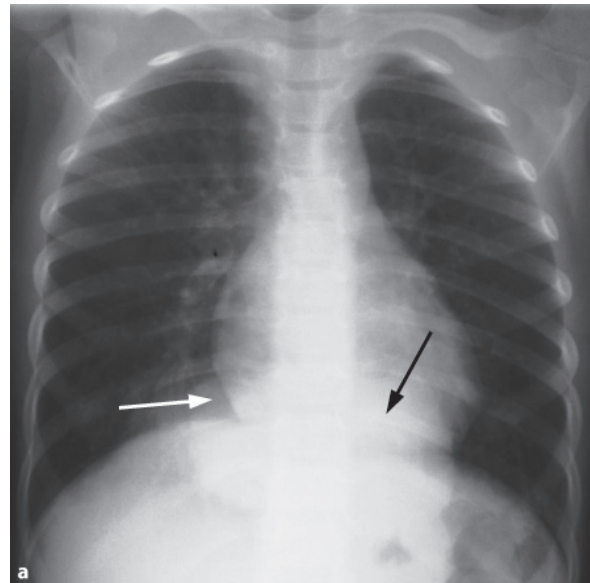
■ **Diagnose.** Klinisch machen sich diese Fehlbildungen durch rezidivierende Pneumonien, Lungenabszesse oder unter dem Bild von Bronchiektasen bemerkbar, die meist im Unterlappen (links > rechts) ablaufen. Mithilfe von Thoraxröntgenbild, CT, **retrograder Aortographie**

(wichtig für den Operateur) und eventueller Bronchographie kann die Diagnose gesichert werden (► Abb. 22.1).

■ **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 ungleichmä-



■ **Abb. 22.1a,b.** Rundliche Verschattungen beidseits der Wirbelsäule (Pfeile) bei doppelseitiger Lungensequestration: **a** posterior-anteriorer, **b** schräger Strahlengang

ßiges 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**, **Wabellunge** und kongenitaler **zystisch-adenomatöider 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. Bronchogene Zysten machen etwa die **Hälfte aller Lungenfehlbildungen** aus.

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.

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).

Die Therapie erfolgt durch chirurgische Entfernung aller extrapulmonalen Zysten. Bei intrapulmonaler Lage ohne Zeichen für Kompression und Infektion kann unter Beobachtung abgewartet werden.

- **Kongenitales lobäres Emphysem.** (▶ Kap. 7.7.4, Neonatologie)

22.2.3 Angeborene Fehlbildungen des Zwerchfells

- **Kongenitale Zwerchfellhernie.** (▶ Kap. 37, Kinderchirurgie)

22.3 Akute und chronische Entzündungen der oberen Luftwege

22.3.1 Rhinitis purulenta und rezidivierende Rhinitis

- **Akute Rhinitis.** (▶ Kap. 16)

- **Allergische Rhinitis.** (▶ Kap. 14.6.1, 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 Kinderarztpraxis recht häufig gestellt. Verlässliche Zahlen über die prozentuale Häufigkeit sind nur im Zusammenhang mit den der Rhinitis zugrunde liegenden Krankheitszuständen 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 purulentes Sekret und akuter oder chronischer Manifestation findet sich bei **kongenitalen Fehlbildungen** 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, Immunmangelsyndrom, 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 katarrhale Rhinopathie (■ Tabelle 22.2).

- **Pathophysiologie.** Neugeborene und Säuglinge sind fast ausschließlich Nasenatmer; die Dauer dieses Zustandes ist variabel, meist beginnen die Säuglinge nach

■ **Tabelle 22.2.** 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	

dem 4. Lebensmonat mit der Mundatmung. Im Säuglings- und Kindesalter ist die nasale Resistenz höher als beim Erwachsenen. Deshalb führt eine chronische Verlegung der Nasenatmung zu **chronischer Mundatmung** mit veränderter Position der Zunge, sich ausbildender maxillärer und mandibulärer Fehlstellung und der bekannten adenoiden Fazies.

■ 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.

Wichtig

Bei chronischen Formen ist eine umfassendere Abklärung in Richtung anatomischer Gegebenheiten, Atopie und chronische Reizungen durch andere Quellen nötig.

- **Differenzialdiagnose.** 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 und Prognose

Die Therapie erfolgt 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.

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

22.4 Akute und chronische Entzündungen der mittleren Atemwege

22.4.1 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 Stridors**.

- **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, und allgemeinem 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 expirato-**

rischem Stridor, Heiserkeit und manchmal Hals-schmerzen 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 Nasopharyngealsekrets 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), Tachykardie (>150/min), Unruhe, Zyanose, Stridor, Pulsus paradoxus und evtl. ein fehlender Lufteintritt bei Auskultation der Lungen. Der Transport in die Klinik erfolgt notfallmäßig unter Gabe von Sauerstoff mittels Maske.

- **Differenzialdiagnose**. 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. Differenzialdiagnostisch ist die **Epiglottitis** abzugrenzen (■ Tabelle 22.3).

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/kgKG 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.

- 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.

Cave

Leider kommen durch das Unterschätzen der Situation auch heute noch Todesfälle durch Ateminsuffizienz vor. Das Nichterkennen dieses pädiatrischen Notfalls muss als ärztlicher Kunstfehler angesehen werden.

22.4.2 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.

■ **Tabelle 22.3.** Differenzialdiagnose zwischen Pseudokrupp und Epiglottitis

	Pseudokrupp	Epiglottitis
Häufigkeit (bezogen auf alle akuten Kehlkopfstenosen)	>90%	1–5%
Alter der Patienten	<2 Jahre	>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.	>50%
Letalität (unbehandelt)	<1% der Pat.	30–50%

■■■ Klinik

Meist **innen Stunden** entwickeln sich hohes Fieber, Schluckschmerzen, **deutlich reduzierter Allgemeinzustand**, heisere Stimme mit inspiratorischem Stridor, Speichelfluss, kloßige Sprache (»hot potatoe voice«), kachelhende 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.

Cave

Jede Manipulation oder Inspektion ohne Intubations- und Narkosebereitschaft ist strikt zu unterlassen! Das Kind muss unter dauernder O₂-Gabe in die Klinik eingewiesen werden.

■ **Differenzialdiagnose.** 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 (■ Abb. 22.2) oder Fremdkörper.

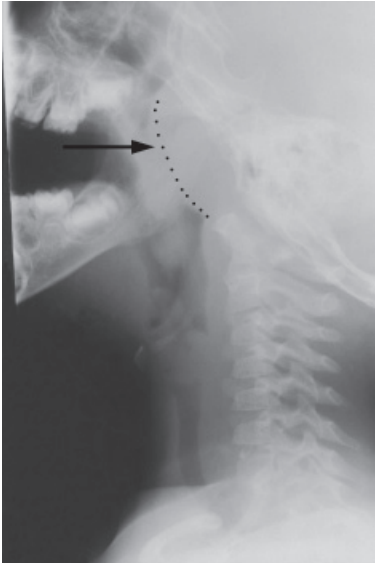
■■■ Therapie

Die **Inspektion** und **Intubation** erfolgt vorzugsweise in tiefer Halothannarkose durch einen geübten Intensivmediziner. 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 h erfolgen. Danach ist die Antibiotikagabe über ganze 10 Tage durchzuführen.

■■■ Prognose

Bei rechtzeitiger Therapie ist die Prognose sehr gut. Die **Immunsierung** gegen Haemophilus influenzae Typ b im Rahmen des Grundimmunisierungsprogrammes ist die



■ **Abb. 22.2.** Seitliche Weichteilaufnahme mit massiv vergrößerten Adenoiden (Tonsilla palatina) (Pfeil) und Tonsillen (Tonsilla pharyngea), schlanke Epiglottis. Klinisch Stridor, Schnarchen, kein Fieber, näselndes Sprechen

beste Prophylaxe. Rezidive sind selten. Die Krankheit kann auch im Erwachsenenalter (sehr viel seltener) auftreten.

22.4.3 Akute Bronchitis

■■■ Grundlagen

■ **Definition.** Die Entzündung der Bronchien bzw. der bronchialen Schleimhaut ist im pathologisch-histologischen Sinn die Grundursache der Bronchitis. Entsprechend der Entwicklungsdauer und des **Verlaufs** 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 dem **Ort 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 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, ist anamnestisch einfach zu erfassen.

■ **Pathophysiologie.** Die Grundlage bildet eine Entzündung mit Schwellung der Mukosa, Abschilferung und 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 Lungensfeldern hört man **mittel- bis grobblasige Rasselgeräusche**. Weitergehende Untersuchungen erübrigen sich.

■ **Differenzialdiagnose.** In der Differenzialdiagnose 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 und Prognose

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.

In der Regel ist die Prognose 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.

22.4.4 Chronische Bronchitis

■■■ Grundlagen

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

ten Bronchitis mit Übergang in ein chronisches Stadium sein.

Wichtig

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 zugrunde liegenden 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 infrage.

- **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 der auffallenden Klinik des lange andauernden Hustens. Die **radiologische Untersuchung** ergibt meist Transparenzminierungen im Hilusbereich mit Doppelkonturen entlang der mittleren und größeren Bronchien. Dieses als Peribronchitis benanntes visuelles Phänomen kommt durch Verdichtung der Bronchialwände durch Infiltration und reparative Fibrose zustande.

Da bei chronischem Husten die Differenzialdiagnose weiter gefasst werden muss, empfiehlt sich eine **weitergehende Diagnostik** mit Blutbild, Blutsenkungsreaktion, Tuberkulinprobe, Serumimmunglobulinbestimmung evtl. mit Subklassenbestimmung, Bestimmung von α_1 -Antitrypsin, Schweißtest, Lungenröntgenbild in 2 Ebenen, Nasennebenhöhlenaufnahme, Lungenfunktion mit Bestimmung der statischen und dynamischen Lungenvolumina und evtl. der Diffusionskapazität, kapilläre oder arterielle Blutgasanalyse, Bronchoskopie, Lungenszintigraphie und Computertomographie. Diese Analysen sind entsprechend der klinisch-anamnestischen Wahrscheinlichkeit in einem zeitlichen Stufenverfahren vorzunehmen.

- **Differenzialdiagnose.** In der Differenzialdiagnose 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, Immotile-Cilia-Syndrom, idiopathische Lungenfibrose und pulmonale Hypertension gedacht werden. Ein **chronischer Infekt**, wie z.B. Tuberkulose, Pseudomonas-aeruginosa-Infektion, Pilzinfektion (Immundefekte) muss ausgeschlossen werden.

... Therapie

Diese richtet sich nach der Grundkrankheit.

Wichtig

Das Entfernen von toxischen Quellen (Zigarettenrauch) 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 zugrunde liegenden 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.

22.4.5 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.

■ **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 bronchiale Region besteht, ist nicht bekannt. In den restlichen 20% der Bronchiolitiden sind Parainfluenza Typ III, Adenoviren und selten Mykoplasmen für die Infektion verantwortlich. 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, Zeldesquamation und Ödembildung.

Wichtig

Kinder aus atopischen Familien scheinen für Bronchiolitis anfälliger zu sein. Man nimmt auch an, dass Bronchiolitis für späteres Asthma prädisponiert.

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. Intubation. Durch die Anoxie des Gehirns kommt es unter Umständen zu einer **Bewusstseinsstrübung**.

■ **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** imponierten 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 tief liegendem, 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 pCO₂**. Steigt dieser an, muss an die beginnende globale Ateminsuffizienz gedacht werden.

■ **Differenzialdiagnose.** 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/min), arteriellem (kapillärem) pCO₂ >45 mmHg oder pO₂ <60 mmHg unter Zimmerluft müssen dringend überwacht werden und brauchen vorerst **angefeuchteten Sauerstoff**. Dabei kann die perkutan gemessene O₂-Sättigung als Orientierungshilfe (90% als Grenze) gelten. Auf eine genügende Flüssigkeitszufuhr (Magensonde oder i.v.) ist zu achten, evtl. können **Inhalationen** mit Bron-

chodilatoren (**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.

22.4.6 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 und nachfolgender Obstruktion des bronchialen Lumens. Dadurch wird die Sauerstoffaustauschfläche reduziert.

Wichtig

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 Aufrechterhal-

tung eines normalen pO_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.

Differenzialdiagnostisch kommt eine protrahierte bakterielle Superinfektion nach akuter Bronchiolitis infrage.

■■■ Therapie

Diese wird je nach zugrunde liegender 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 Reparatursprozess einer Bronchiolitis obliterans über Monate bis Jahre erstrecken.

22.4.7 Bronchiektasen

■■■ Grundlagen

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

Sie sind von Bronchialdilatationen 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. Bronchiektasen 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 Keuchhus- ten sowie die bessere Behandlung der Infektionen der tiefen Atemwege zurückgeführt (Breitbandantibiotika).

- **Pathogenese.** Für die Ausbildung von Bronchiekta- sen 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 Zerstö- rung der supportiven Strukturen der Bronchialwand.

Der wesentliche **Grundmechanismus** scheint das Wech- selspiel zwischen Infektion und Obstruktion zu sein, wo- bei deren Ausgangspunkt auf unterschiedlichen Ebenen liegen kann (■ Tabelle 22.4). Beide Faktoren beeinflus- sen sich gegenseitig und münden schließlich in einen Circulus vitiosus mit chronischer Entzündung und De- struktion der Bronchialwand, expiratorischem Kollaps, erhöhtem mechanischen Zug des Lungenparenchyms,

Ausbildung von Atelektasen und Pneumonien. Im weite- ren Verlauf kommt es zum peribronchialen fibrotischen Umbau mit Schrumpfung und Funktionsverlust der be- fallenen 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 Bronchiek- tasen 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 Hypox- ämie** (Zyanose, Uhrglasnägel, Trommelschlegelfinger) zu beobachten.

Die **Thoraxübersichtsaufnahme** trägt meist nur we- nig zur Aufklärung bei. Eine vermehrte Streifenzeich- nung und so genannte Doppelkonturierungen (Darstel- lung der verdickten Bronchialwände) sind indirekte Hin- weise. Der Nachweis von Bronchiektasen gelingt in der Regel mit der **HR-Computertomographie**. Eine Broncho- graphie ist im Einzelfall zu erwägen, wenn es – beson- ders vor geplanter Operation – um die Darstellung von Ausmaß, Form und anatomischen Beziehungen der Ver- änderungen geht.

- **Differenzialdiagnose.** Das Leitsymptom »chronisch produktiver Husten« wird häufig als chronische Bron- chitis gedeutet. Diese beruht im Kindesalter in der Regel auf einer Grunderkrankung (■ Tabelle 22.5), nach der

■ **Tabelle 22.4.** Ursachen für Sekretstau und Entzündung bei der Entstehung von Bronchiektasen

Angeborene Er- krankungen der Bronchialwand	<ul style="list-style-type: none"> – Bronchusstenosen /-malazien – Mukoviszidose – Kartagener-Syndrom/Syn- drom der immotilen Zilien
Erworbene Stö- rungen der Bronchialwand	<ul style="list-style-type: none"> – Pertussis, Masern – Infektion mit Adenoviren, Herpesviren, Mykoplasmen, Aspergillus fumigatus
Erworbene Bronchusste- nosen	<ul style="list-style-type: none"> – Tuberkulose – Fremdkörper – Tumoren
Andere Grunderkran- kungen	<ul style="list-style-type: none"> – Asthma bronchiale (intrinsic) – Immundefekte – Persistierende Atelektasen – Intoxikationen (Lampenöl, Heroin)

■ **Tabelle 22.5.** Erkrankungen mit dem Symptom »chronischer, produktiver Husten« bei Kindern

Entzündliche Lungenerkrankungen	Angeborene Lungenerkrankungen
<ul style="list-style-type: none"> – Bronchiektasen – Tuberkulose – Lungenabszess – Bronchopulmonale Aspergillose – Chronischer Fremd- körper 	<ul style="list-style-type: none"> – Mukoviszidose – Ziliendyskinesie – Bronchiektasen – Lungenzysten

mit entsprechenden Methoden gefahndet werden muss. Dazu gehören eine spezielle Anamnese (Fremdkörperaspiration, Tuberkulose, andere pulmonale Infektionen), Schweißtest (zystische Fibrose), Röntgenaufnahmen der Nasennebenhöhlen, Bürstenbiopsie der Nasenschleimhaut (Ziliendyskinesie), Ausschluss eines Immundefekts und eventuell eine Bronchoskopie.

■■■ Therapie

Die Therapie richtet sich nach dem Ausmaß und der Aktivität der Bronchiektasen. Bei **lokalisierten**, poststenotischen **Prozessen** (z.B. nach Fremdkörperaspiration) 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 hyperten) und β -Sympathomimetika. Ebenso bedeutsam ist die kontinuierliche Durchführung einer **Physiotherapie** (autogene Drainage, Flutter, Vibrationsmassage).

Antibiotika sollten gezielt – nach Antibiogramm – 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 Grundkrankheit (z.B. Mukoviszidose) vorliegt.

Wichtig

Die Krankheit sollte hinsichtlich Lebensweise und Berufswahl beachtet werden.

22.4.8 Rezidivierende Infekte der Atemwege – Infektanfälligkeit

■ **Grundlagen.** »**Banale Infekte**« sind im Kindesalter häufig und machen sich aufgrund der bereits erwähnten physiologischen und anatomischen Besonderheiten auch stärker bemerkbar. Wesentliche Gründe für die gesteigerte Frequenz sind die **immunologische Unreife** des

jugen 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- bis 12-mal pro Jahr,
- Kleinkinder 8- bis 10-mal pro Jahr,
- junge Schulkinder 4- bis 6-mal pro Jahr,
- ältere Schulkinder 2- bis 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 Virusinfekte zu Schleimhautschäden führen, deren **Ausheilung 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.

Wichtig

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.

Ausschluss Immundefekt

Bei 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 22.6).

22.5 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 22.6.** 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
Komplement-system	<ul style="list-style-type: none"> — CH 100 — α_1-Antitrypsin
Phagozyten-system	<ul style="list-style-type: none"> — Absolute Zahl der Granulozyten im Blut — O₂-Produktion mit löslichem oder partikulärem Stimulus

22.5.1 Fremdkörperaspiration

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 auszuspucken, kann zu einer solchen Reaktion führen.

Die Art der aspirierten Gegenstände ist sehr vielfältig. Am häufigsten sind vegetabile Fremdkörper (**Erdnüsse!**) 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 Anfangsphase**

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 Giemen 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

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

- **Differenzialdiagnose.** Anamnese und Krankheitsbild der **akuten Fremdkörperaspiration** sind meist so typisch, dass kaum andere Ursachen infrage kommen. In seltenen Fällen kommen differenzialdiagnostisch infrage:

- Epiglottitis,
- Krupp,
- Asthma bronchiale,
- allergische Ödeme im Larynx,

- Pertussis,
- Nahrungsmittelallergie (Nüsse!).

Mehr differenzialdiagnostische 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 abgesehen 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 h entfernt werden, hinterlassen kaum Schleimhautschäden, sodass 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. Spät komplikationen 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.

22.5.2 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, sodass 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 **Thoraxröntgenbildes** und die Erkennung der eventuell vorhandenen Grundkrankheit.

- **Therapie.** Je nach Ausprägung des Befundes sind 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.


22.6 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 sozioökonomischem Lebensstandard. Es zeigt sich eine deutliche Abhängigkeit von Faktoren des »westlichen Lebensstils«, sodass 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 22.7 hervor.

Wichtig

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

Dabei sind bis zum Ende der Pubertät doppelt so viel Knaben wie 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-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 umso größer sein, je stärker die Belastung ist (z.B. Zahl und Erkrankungsart bei Verwandten 1. Grades). Die familiäre und eigene **Atopiebelastung** scheint auch der entscheidende Faktor zu sein, ob aus einer obstruktiven Bronchitis im frühen Kindesalter (»wheezy babies«) ein Asthma bronchiale wird.

■ Tabelle 22.7. Häufigkeit (%) von Asthmasymptomen und -diagnosen in Deutschland bei Kindern verschiedener Altersgruppen (1995/96)

Symptome in den letzten 12 Monaten	München		Dresden	
	5–7 Jahre	9–11 Jahre	5–7 Jahre	9–11 Jahre
— 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

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%).

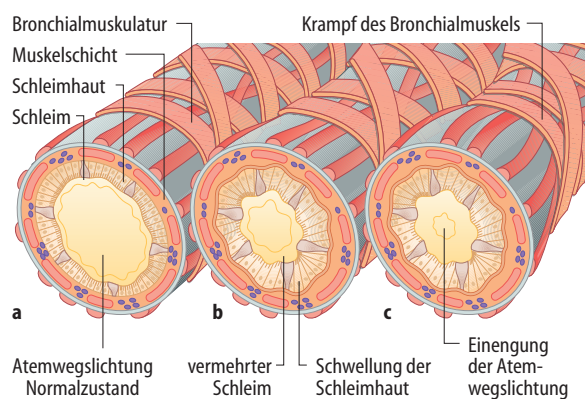
Da körperliche Belastungen – insbesondere Rennen, schnelle Ballspiele, Skilanglauf – bei der Mehrzahl der asthmatischen Kinder als Ausdruck der bronchialen Hyperreaktivität zu einer **belastungsinduzierten Bronchialobstruktion** führen, ist es nicht sinnvoll, noch ein eigenständiges **Anstrengungsasthma** («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. 22.3):

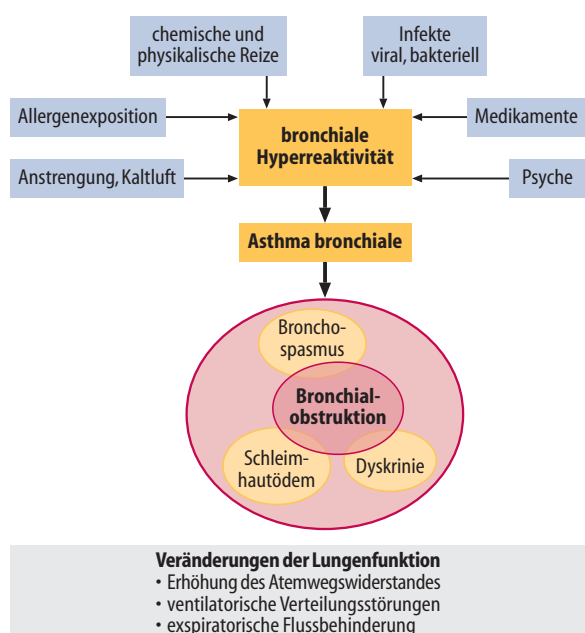
- Kontraktion der glatten Bronchialmuskulatur,
- Hyperämie, Ödem und entzündliche Infiltration der Schleimhaut,
- Verstopfung der Atemwegslichtung durch Schleim (Hyperkrinie) und abgelöste Bronchialepithelzellen.

Basis der Obstruktion ist die bronchiale Hyperreaktivität, über die verschiedene **Auslösfaktoren** zur Wirkung kommen (■ Abb. 22.4). Für den kindlichen Asthmatiker sind dabei von besonderer Bedeutung:

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



■ Abb. 22.3. Pathogenese der Atemwegsobstruktion bei Asthma bronchiale



■ Abb. 22.4. Auslösung und Pathophysiologie eines Asthmaanfalls

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 Allergenkontakt innerhalb von wenigen Minuten zu einer bronchialen **Sofortreaktion** unter dem Bild einer akuten Bronchialobstruktion (Abb. 22.5).

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** C₄, D₄, E₄ (= »slow reacting substance of anaphylaxis«) sowie **Prostaglandin D₂** 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 B₄, neutrophiler-chemotakti-

scher 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 **exspiratorische Dyspnoe**.

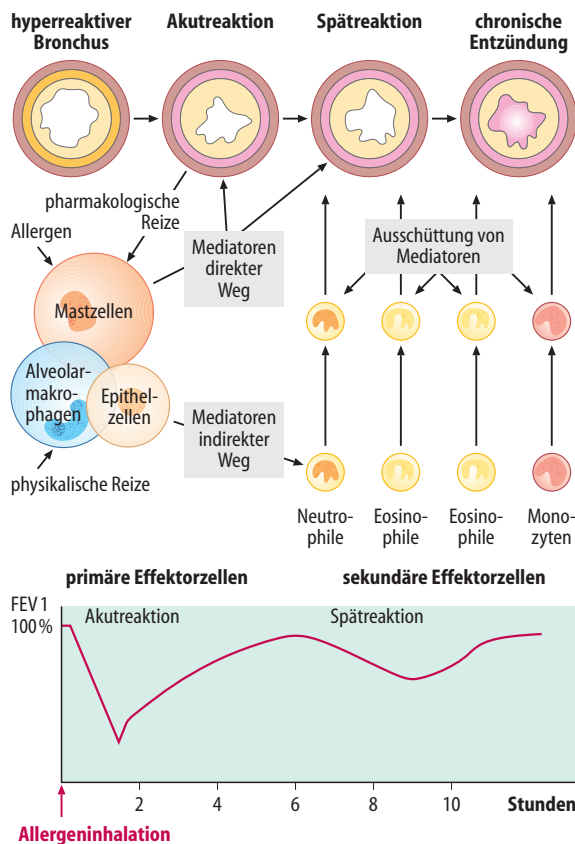
Im klinischen Alltag begegnen uns dabei unterschiedliche **Erscheinungsformen**:

- asthmatische Bronchitis,
- Astmahusten,
- 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 positive Allergietests in den ersten Lebensjahren) und über das 3./4. Lebensjahr hinaus anhaltenden Beschwerden.

Das **klinische Erscheinungsbild** ist gekennzeichnet durch eine Verlängerung des Exspiriums meist im Verein mit exspiratorischen 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 schwer kranken Kind.

■ **Asthmahusten.**



■ **Abb. 22.5.** Schematische Darstellung des Reaktionsablaufs einer asthmatischen Reaktion am Bronchus mit Akut- und Spätreaktion

Wichtig

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 steigende **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, epigastrisch) bei der Einatmung. Die Kinder haben einen ängstlichen Gesichtsausdruck, sehen blass, im fortgeschrittenen Stadium zyanotisch aus. Auskultatorisch hört man ein raueres, 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 h** anhält und in dieser Zeit nicht auf adäquate Therapiemaßnahmen anspricht. Eine Klinikeinweisung ist unumgänglich.

Cave

Das Leiserwerden von Atem- und Nebengeräuschen 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 intrinsischen Asthma.

Bei einem **chronischen Asthmaverlauf** – insbesondere durch nicht ausreichende Therapie – besteht meist über längere Zeit eine Flussbehinderung für den Atemstrom, sodass 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,
- Röntgenthorax: 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 **Bronchospasmolysetest** (Inhalation eines schnell wirkenden β -Sympathomimetikums) geprüft werden (z.B. 2 Hübe Sultanol Dosieraerosol). Ist die Lungenfunktion in Ruhe normal, kann das Verhalten der Werte, z.B. nach 6 min 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 Flusschema gefolgt werden (■ Abb. 22.6).

Weitere Untersuchungen zur Asthmediagnostik sind:

- **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 zwi-

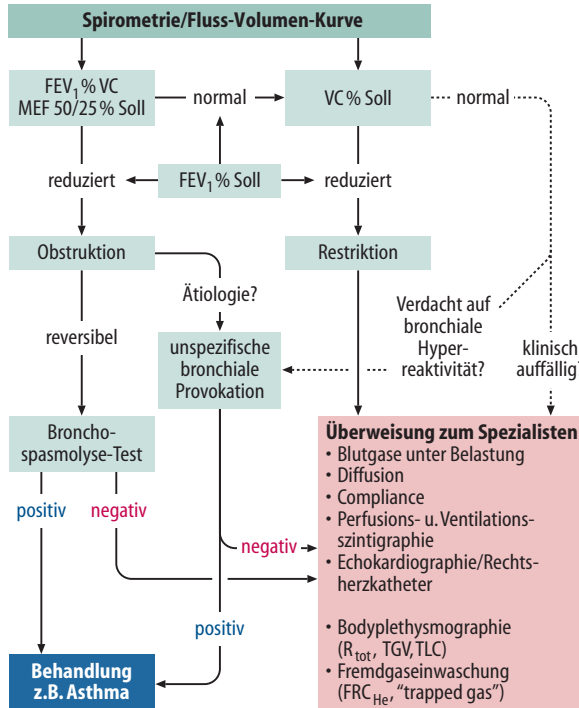


Abb. 22.6. Interpretation der Lungenfunktionsprüfung

schon morgentlichen und abendlichen PEF-Werten (>15%) als Ausdruck einer hohen bronchialen Reaktivität; Objektivierung der Wirkung einer broncho-spasmodytischen Therapie

- **Allergologische Diagnostik:** Sie umfasst Hauttestungen (Prick-, selten Intrakutantest), Serumuntersuchungen (spezifische IgE-Antikörper) sowie u. U. Provokationstests 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.
- **Differenzialdiagnostische Untersuchungen:** Schweißtest, genomische Diagnostik (Mukoviszidose), α_1 -Antitrypsin, Immunglobuline mit Subklassen, Impfantikörper (Immundefekte).

– – – Differenzialdiagnosen

Als Differenzialdiagnosen kommen folgende Zustände infrage:

- 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.

Grundsätze der Asthmatherapie

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 Kontakts 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 kurz wirksame 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, sodass ein entsprechender **Stufenplan** (■ Tabelle 22.8) 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. Dafür eignen sich in erster Linie niedrig dosierte **inhalative Kortikosteroide**. 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 1–2-mal pro Tag,
- Benutzung einer Vorschaltkammer (Spacer) bei Verwendung eines Dosieraerosols (■ Abb. 22.7),
- Ausspülen des Mundes (oder Zähneputzen) nach der Inhalation,
- Kontrolle der jährlichen Wachstumsrate,
- Einhaltung der niedrigsten, noch wirksamen Dosis (■ Tabelle 22.9).

Auch ein primärer Therapieversuch mit **Cromonen** (Dinatriumcromoglykat, Nedocromil) oder dem **Leukotrienantagonisten** Montelukast ist vor allem bei Kindern möglich, sollte aber nach 4–8 Wochen hinsichtlich seiner Effektivität kritisch beurteilt werden. Bei ungenügendem Therapieerfolg muss dann auf ein inhalierbares Kortikosteroid umgestellt werden.

Wurde dieses primär eingesetzt und wird darunter keine adäquate Kontrolle erreicht bzw. lag gleich ein höherer Schweregrad vor, können zusätzlich **lang wirkende β_2 -Sympathomimetika** und/oder retardiertes **Theophyllin** und/oder **Antileukotriene** gegeben werden, bevor

■ **Tabelle 22.8.** Stufenplan der Therapie des Asthma bronchiale bei Kindern

Schweregrade	Merkmale	Therapie bei Bedarf	Dauertherapie
Stufe 1: Intermittierend	Intermittierend Husten, leichte Atemnot Symptomfreies Intervall > 2 Monate Lungenfunktion: Nur intermittierend obstruktiv, Lungenfunktion dann oft noch normal. Im Intervall ohne pathologischen Befund	Inhalatives kurz wirksames β_2 -Sympathomimetikum	Keine
Stufe 2: Persistierend geringgradig	Intervall zwischen Episoden < 2 Monate Lungenfunktion nur episodisch obstruktiv, dann pathologisch: $\text{FEV}_1 < 80\%$ Lungenfunktion im Intervall meist noch ohne pathologischen Befund: $\text{FEV}_1 > 80\%$	Inhalatives kurz wirksames β_2 -Sympathomimetikum	Therapie der 1. Wahl: niedrig dosierte inhalative Kortikosteroide Eventuell Versuch mit Cromonen (DNCG oder Nedocromil) oder Montelukast für 4–8 Wochen möglich
Stufe 3: Persistierend mittelgradig	An mehreren Tagen/Woche und auch nächtliche Symptome Lungenfunktion: auch im Intervall obstruktiv: $\text{FEV}_1 < 80\%$	Inhalatives kurz wirksames β_2 -Sympathomimetikum	Mittlere Dosis der inhalativen Kortikosteroide, falls keine Besserung Dosissteigerung (um 50–100%) bzw. add on lang wirksames β_2 -Sympathomimetikum und/oder Montelukast und/oder Theophyllin
Stufe 4: Persistierend schwergradig	Anhaltende tägliche Symptome, häufig auch nachts Lungenfunktion: $\text{FEV}_1 < 60\%$ Variabilität > 30%	Inhalatives kurz wirksames β_2 -Sympathomimetikum	Hohe Dosis inhalativer Steroide; orale Steroide Lang wirksames β_2 -Sympathomimetikum Theophyllin



■ **Abb. 22.7.** Inhalation mittels Dosieraerosol und großvolumiger Vorratskammer (Spacer) zur Überbrückung der Koordinations-schwierigkeiten bei der Inhalation. Das in die Vorratskammer ver-sprühte Medikament wird mit einigen tiefen Atemzügen von dort aus inhaliert

die Dosis des topischen Steroids weiter angehoben wird. **Orale Steroide** als Dauertherapie (Stufe 4) sind als letz-te 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 Pati-enten geeignete Inhalationssysteme ausgesucht werden.

■ **Tabelle 22.10** gibt dazu einen Überblick.

Wichtig	Die Inhalationstechnik des Patienten muss kontinuierlich überprüft werden.
----------------	--

■ **Kausale Therapieoption.** Die **spezifische Immunthe-rapie** (Hyposensibilisierung, „Allergie-Impfung“) ist die einzige kausale Behandlungsmöglichkeit bei einem al-lergischen Bronchialasthma. In Anbetracht der mög-lichen Nebenwirkungen ist ihre **Indikation** jedoch be-sonders zu prüfen. Diese ist dann gegeben, wenn ein als krankheitsauslösend erkanntes Allergen nicht gemie-den werden kann und die übliche Therapie einen unge-nügenden Therapieerfolg zeigt. Sie kann auch erwogen

■ **Tabelle 22.9.** Dosisbereich inhalativer Kortikoide für Kinder (Tagesdosis in µg)

Wirkstoff	Niedrige Dosis	Mittlere Dosis	Hohe Dosis
Beclometason Pulver	<400	400 (Pulver)	>400
Beclometason-HFA	<200	200 (löslich)	>200
Budesonid	<400	400	>400
Fluticason	<200	200	>200

■ **Tabelle 22.10.** Altersentsprechende Auswahl der Inhalationssysteme

Alter [Jahre]	Inhalationssystem	Akutbehandlung	Dauerbehandlung
<2	Düsenvernebler mit Kompressor Evtl. Dosieraerosol (DA) mit Spacer und Maske	Fenoterol Salbutamol	DNCG Inhalierbare Steroide
2–4	DA mit Spacer Düsenvernebler mit Kompressor	Terbutalin Ipratropiumbromid	
>4	DA mit Spacer Pulverinhalatoren Düsenvernebler mit Kompressor (be-stimmte Indikationen, z. B. Exazerba-tion)		DNCG, inhalierbare Steroide so-wie Nedocromil und langwirken-de β ₂ -Sympathomimetika

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 4-wöchentliche 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, Asthasport und Atemübungen,
- 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 sehr selten vor. Ein Teil der Kinder verliert seine Beschwerden spontan bis zur Pubertät (40–50%), andere sind aufgrund einer adäquaten Therapie praktisch beschwerde-

frei. 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 22. Lebensjahr erneut Beschwerden** auftreten. Bis zu 76% der asthmatischen Kinder waren danach auch im Erwachsenenalter noch oder wieder symptomatisch.

Die Spätprognose ist schlechter bei Beginn der Beschwerden < 2 Jahre und bei Mädchen. Weitere die Prognose verschlechternde Faktoren sind ein schweres Krankheitsbild, ausgesprägte Lungenfunktionsstörung, eine begleitende atopische Dermatitis und eine familiäre Belastung.

22.7 Akute und chronische Entzündungen der Lunge

22.7.1 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 Pneumonien **nach deren Ätiologie** am sinnvollsten. Pathologisch-anatomische Einteilungen berücksichtigen vor allem die Lokalisation der Pneumonie oder den Einbezug anderer, an die Lunge angrenzender 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 Bedingungen **prädisponieren** zur Pneumonieentstehung wie z. B. schlechter Ernährungszustand, 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. Aufgrund 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) und Immundefekte (HIV) prädisponieren zu Pneumonien.

■ **Tabelle 22.11.** Einteilung der Pneumonien

Bakterielle Pneumonien	Pneumokokken, Streptokokken, Staphylokokken, Haemophilus influenzae, Klebsiellen, Legionella pneumoniae, Moxarella catharralis, 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-, Varizellenviren
Pilzpneumonien	Candida albicans, Aspergillus fumigatus, Histoplasma gondii, Cryptococcus neoformans
Protozoenpneumonien	Pneumocystis carinii, Toxoplasma gondii, Entamoeba histolytica
Chemische Pneumonien	Gase, Aspirate

■ **Pathogenese.** Die Entzündung des Lungengewebes hat viele Ursachen, welche in der ■ Tabelle 22.11 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 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 Lungengewebes besteht, finden wir bei der hypersensitiven all-

ergischen 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.

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 intrabronchialen Sekretstase, Bronchophonie oder überhaupt fehlendes Atemgeräusch auch vorkommen können. Bei ausgedehnten Lobärpneumonien oder Ergussbildung findet sich perkutorisch eine Abschwächung des Klopfschalls und es kann ein verstärkter (Lobärpneumonie) bzw. abgeschwächter (Erguss) Stimmfremitus (erhöhte Leitfähigkeit bei niederfrequenter, tiefer Phonation) palpirt werden.

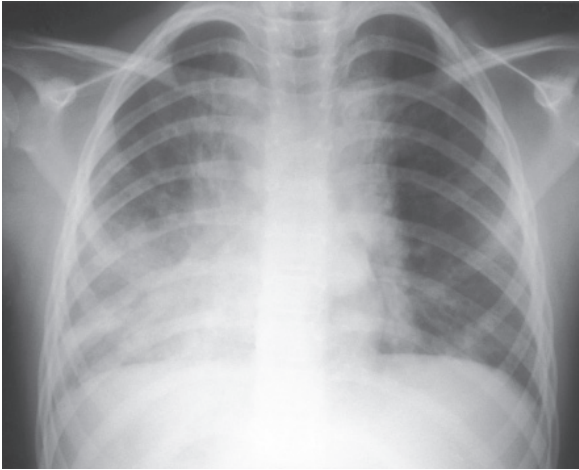
Wichtig

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

■ **Röntgenthoraxaufnahme.** Die Klinik wird ergänzt durch die radiologische Bildgebung (■ Abb. 20.8). 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.



■ **Abb. 22.8.** Mykoplasmenpneumonie bei 8-jährigem Kind: parahiläre, beidseitige, milchglasähnliche Transparenzminderung. Die ganze Familie zeigte ähnliche Symptome: Fieber, Husten, Dyspnoe, Tachypnoe

■ **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.

■■■ Differenzialdiagnose

Klinisch können je nach Ätiologie die Pneumonien verschieden verlaufen:

■ **Virale Pneumonien.** Wie die durch **Chlamydien** verursachten Pneumonien verlaufen virale Formen in ihrem Beginn oft schleicher und sind oft von Infekten der oberen Luftwege begleitet. Pertussiforme, schwere Hustensymptomatik und schwerer Krankheitsverlauf, der bisweilen die Intubation nötig macht, kommen jedoch auch vor. Das **Blutbild** ist fast immer »normal« oder es besteht eine Lymphozytose und Leukozytose, evtl. eine Eosinophilie (Chlamydienpneumonie). 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 ge-

wissen Anhaltspunkt auf die Ursache der Pneumonie geben: **Exantheme** bei Mykoplasmen, Epstein-Barr, Masern (■ Abb. 22.9), Varizellen, **Stridor** bei Influenza, **Konjunktivitis** und **Otitis** bei Chlamydien, **Gelenkschmerzen** bei Q-Fieber, **Diarrhö** und **Hämaturie** bei Legionellen, **Bauchschmerzen** und Durchfall bei Adenoviren.

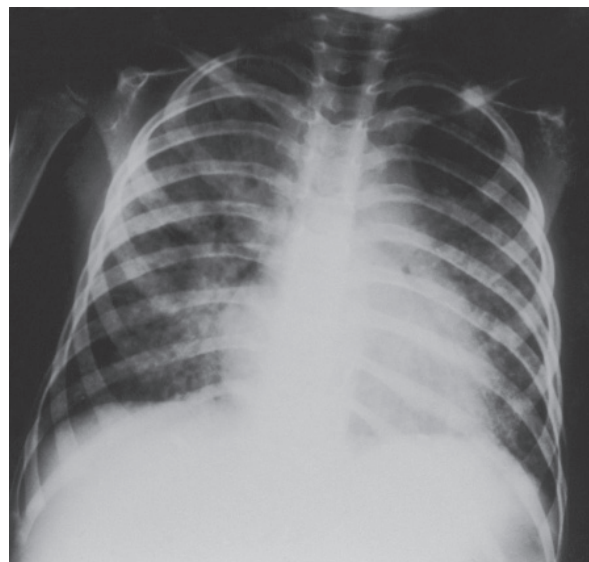
■ **Protozoenpneumonien.** Diese sind sehr verdächtig auf **Immunsuppression** im Rahmen von HIV, kongenitalen Immundefekten, Zytostatika oder Steroidtherapie. Die klassischerweise auftretende **Pneumocystis-carinii-Pneumonie** entwickelt sich perakut oder schleichend langsam mit wenig Fieber, zunehmend trockenem Husten und Dyspnoe oder mit rasch einsetzender Ateminsuffizienz nach schwerster Tachy-, Dyspnoe, Zyanose und akutem Cor pulmonale.

Wichtig

Trockener, quälender Reizhusten und septisches Fieber müssen bei immunsupprimiertem Kind an eine *Pneumocystis-carinii*-Pneumonie 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. 60% der Patienten positiv und kann durch bronchoalveoläre Lavage auf 90% erhöht werden. Die PCR ist meist positiv.

■ **Pilzpneumonien.** Wie die viralen Pneumonien kommen pilzbedingte Pneumonien in allen möglichen For-



■ **Abb. 22.9.** Masernpneumonie beidseits im Rahmen einer klinischen Maserninfektion bei nicht geimpften Kind

men 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 Kokkzidiomykose können Aspergillome vorkommen.

- **Neugeborenenpneumonien.** Diese 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, sodass in praxi meist eine **kalkulierte 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.

Wichtig

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 spe-

ziellen 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 14-tägige 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.

22.7.2 Pneumologische Krankheitsbilder bei HIV-Infektion

■■■ Grundlagen

Die speziellen Grundlagen der HIV-Infektion sind dem entsprechenden Kapitel (► Kap. 16.29) 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 Diagnose dieser Lungenerkrankung zur HIV-Abklärung mit positivem Ausgang.

- **Pathogenese und Pathophysiologie.** Durch den **Be-fall der T-Lymphozyten** (CD4) durch das HI-Virus wird der entstehende Immunabwehrmangel die entscheidende Grundlage zur Abwehrschwäche von Infektionen im Bereich des Respirationstrakts. 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 komplex bedingt durch die speziellen Erreger 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 Möglich-

keit 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 PLH und die DIP entwickelt sich dann die klassische LIP.

Wichtig

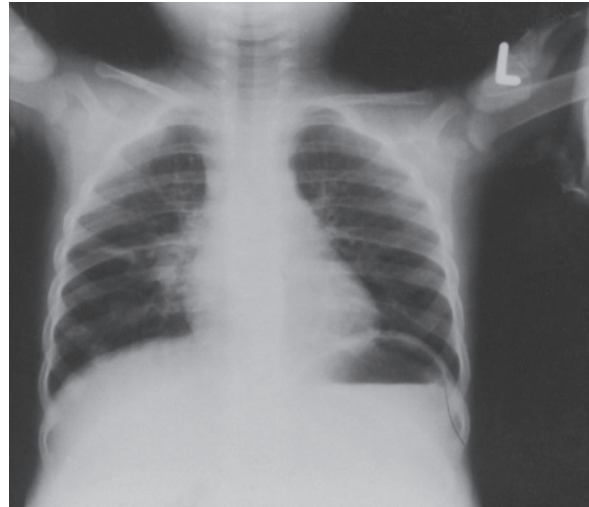
Die speziell im Kindesalter vorkommende interstitielle, lymphozytäre Pneumonie ist möglicherweise durch direkten viralen Kontakt bedingt. Die Pneumonie, die sich histologisch als lymphozytäre Infiltration des Interstitiums charakterisiert und die Blutgefäße, Bronchien und Pleura auslässt, gilt als Aids-beweisende Erkrankung bei Kindern 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, Parotitis, Durchfälle und Schleimhautblutungen. Zu Beginn aber selten Fieber und/oder Tachypnoe. Später Ausbildung einer **chronischen Pneumopathie**, ähnlich der zystischen Fibrose mit Uhrglasnägel und Trommelschlegelfingern.

... Diagnose

Die Maßnahmen, um die HIV-Erkrankung zu diagnostizieren, sind im ► Kapitel 16.29 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 wie möglich zu erfassen. **Radiologisch** findet sich das Bild der pneumonischen Infiltrate mit Zeichen der Bronchopneumonie bei infektiösem Befall. Bei der LIP (Abb. 22.10) steht die interstitielle Infiltration, mit retikulärem oder nodulärem Muster (1–3 mm große Knötchen) im Vordergrund (DD: Miliartuberkulose). Die Ausdehnung zu flächenhaften Transparenzmin-



■ **Abb. 22.10.** Lymphozytär, interstitielle Pneumonie (LIP) bei 1-jährigem Kind mit HIV-Infektion (Streifendystelektasen und periphere Infiltrationen)

derungen, 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 Differenzialdiagnose ist die Pneumocystis-carinii-Pneumonie, der CMV-Infekt oder sehr selten die Tuberkulose. Diese Infekte sind oft durch BAL (**bronchoalveoläre Lavage**) auszuschließen.

■ **Differenzialdiagnose.** Diese ist, soweit die Diagnose der HIV-Erkrankung bekannt ist, auf alle Lungenaffektionen auszuweiten. Rasch rezidivierende Pneumonien mit interstitiellem radiologischem Muster, müssen heute auch die Frage der HIV-Infektion aufwerfen und die entsprechenden diagnostischen Schritte nach sich ziehen.

... 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/kgKG/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 und durch die therapeutischen Möglichkeiten bestimmt (z.B. Entwicklungsländer mit schlechter Grundversorgung). Bei der LIP ist die mittlere Überlebenszeit ca. 72 Monate.

22.7.3 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, sodass z.T. starke **regionale Unterschiede** bestehen. Aufgrund 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 (Thermoaktinomyzeten) 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 nicht präzipitierenden (ELISA). Zu beachten sind aber 2 Besonderheiten:

Wichtig

Bei entsprechend Exponierten können Antikörper ohne jegliche Krankheitserscheinungen vorhanden sein. 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 verzögerte positive 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.

▪ **Differenzialdiagnose.** 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.

Differenzialdiagnostisch 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 potenzielle 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/kgKG/Tag) eine Abschwächung und Verkürzung der Symptomatik erreicht werden. Dosis und Dauer der Gesamtbehandlung müssen anhand von Entzündungsparametern, Werten der Lungenfunktionsprüfung und Titerverlauf der Antikörper entschieden werden.

■■■ Prognose

Wichtig

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.

22.8 Erkrankungen unbekannter Ätiologie

22.8.1 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 22. und 50. Lebensjahr diagnostiziert und ist bei 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.

Wichtig

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 Befalls 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, alveolärer und ein mikronodulärer Befall der ganzen Lungen oder Teilen davon kommen aber auch vor. Rund 50% aller Kinder haben lungenfunktionell eine Restriktion mit reduzierter forcierter 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 zu Rötung, Tränen, verschwommenem Sehen und Lichtscheu. Alle Teile des Auges können befallen werden; **konjunktivaler Befall** manifestiert sich durch kleine, durchscheinende, blassgelbe Knötchen.

- **Hautbefall:** Papulöse, nodöse, plaqueförmige, hyper oder hypopigmentierte Hautveränderungen mit Prädisposition im Gesicht, an Nase, Lippen oder Ohren (Lupus pernio) sind nicht selten Ursache für eine biopsische 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 Differenzialdiagnose einzubeziehen. Meist handelt es sich um eine **monartikuläre 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 Neoprophokalinose 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 Herzrhythmusstörung, akutes Leberversagen oder akute Ateminsuffizienz vorkommen können.

Diagnose

Aufgrund des Multiorganbefalles kommen verschiedene diagnostische Methoden zur Anwendung.

Wichtig

Die Diagnose muss 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 sind die konventionelle Radiologie und die CT-Untersuchung unerlässlich.

Radiologisch werden **4 Stadien** unterschieden:

- 0 = 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 finden 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. differenzialdiagnostisch 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/kgKG/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) steht nicht mehr zur Verfügung; aufgrund des Immungeschehens ist interessanterweise die **Tuberkulinprobe negativ** (Anergie bei Sarkoidose).

■ **Differenzialdiagnose.** Diese ist aufgrund des Multiorgangeschehens äußerst groß. Alle möglichen Erkrankungen, die mit einer hilären Adenopathie (■ Abb. 22.11) mit oder ohne pulmonale Infiltrate einhergehen, sind in Betracht zu ziehen. Ein **malignes Geschehen** ist primär bioptisch auszuschließen. Nicht verkäsende Granulome können bei sehr vielen Erkrankungen vorkommen: Mykobakteriosen, Lymphomen, allergischer Alveolitis, Toxoplasmose, Pilzinfektionen, Katzenkratzkrankheit, chronischer Granulomatose, Histiocyotosis-X, Polyarthritits, Morbus Crohn, Wegener-Granulomatose, um nur einige zu erwähnen.

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 ebenso mit Steroiden behandelt, da recht schnell die Allgemeinsymptomatik verschwindet. Die Dauer und die Effektivität auf die Fibrosebildung sind unbekannt. Empfohlen wird mit 1 mg/kgKG zu beginnen, nach Verschwinden der Symptome auf 15 mg jeden 2. 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, Methothrexat, Chloroquin, Azathioprin, Ciclosporin oder andern versucht.

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 werden in 5–10% der Fälle beobachtet. **Faktoren**,



■ **Abb. 22.11.** Verbreiterung der Mediastinum, Vergrößerung der hilären Lymphknoten bei Tuberkulose mit positivem Nachweis von säurefesten Stäbchen im Magensaft bei bekanntem Kontakt

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.

22.8.2 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 (■ Tabelle 22.12).

Wichtig

Unter dem Sammelbegriff interstitielle Lungenerkrankungen verbergen sich verschiedenste Erkrankungen meist unbekannter Ursache, die durch eine Fibrosierung des Interstitiums und der Alveolarsepten gekennzeichnet sind.

■ **Epidemiologie, Ätiologie.** Da polyätiologisch und mit meist unbekannter Ursache und selten auftretend,

■ **Tabelle 22.12.** Interstitielle Lungenerkrankungen (Erkrankungen mit interstitieller Beteiligung der Lunge)

Idiopathische Formen

- Idiopathische, diffuse Lungenfibrose (Hamman-Rich-Syndrom)
- Idiopathische Lungenhämosiderose mit Lungenfibrose inkl. Herz- oder Nierenbeteiligung (Goodpasture-Syndrom)
- Interstitielle lymphoplasmazelluläre Pneumonie Liebow

Begleitformen bei

- 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, Periarteriitis nodosa, Dermatomyositis, rheumatoide Arthritis
- Pneumonien mit interstitieller Beteiligung: Viren (Marsen, Varizellen, Zytomegalie, kong. Röteln), Mykoplasmen, Chlamydien, Toxoplasmose, Treponemen, Listerien

gibt es kaum größere Serien von Patienten, die eine epidemiologische Beurteilung zulassen. Als **Ursachen** kommen allergische Reaktionen, Infektionen, toxische (medikamentöse, inhalative, strahlenbedingte) Einwirkungen und autoimmune Reaktionen infrage.

■ **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 grobretikuläres Muster** dominiert 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 von einer deutlichen Infiltration und Proliferation von Lymphozyten mit Lymphfollikelbildung in den Alveolarsepten begleitet, spricht man von interstitieller lymphatischer Pneumonie (LIP, ► Kap. 22.7.2), z. B. bei HIV-Infektion.

■ ■ ■ Klinik

Akuter oder langsamer Beginn mit **Dyspnoe**, die vor allem bei Anstrengung zuerst auffällt, Husten, Schwächestände, evtl. Fieber und Thoraxschmerzen herrschen vor. Dies sind zwar **unspezifische Symptome**, müssen aber in der Differenzialdiagnose 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 protrahierte, langdauernde 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 ver-

mindert. **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 werden. Nur dieses Vorgehen lässt die definitive Diagnose zu.

■ **Differenzialdiagnose.** Diese geht aus der  Tabelle 22.12 hervor.

■■■ 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, evtl. in Kombination mit inhalativen topischen Steroiden stellen die Therapie der Wahl dar. Allgemein gültige 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.

22.9 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.

22.9.1 Geschlossene Brustkorbverletzungen

■ **Comotio 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 Ge-

fäßen). 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.

Wichtig

Die Schockbekämpfung ist die wesentlichste therapeutische Maßnahme.

■ **Rippenfrakturen.** Einzelfrakturen sind als so genannte **pathologische Frakturen** im Rahmen von pathologischen Knochenprozessen möglich. Bei einem Trauma kommt es öfter aufgrund 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.

22.9.2 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, sodass alle Asphyxiezustände im Neugeborenen- und Kindesalter differenzialdiagnostisch 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 betroffenen 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 aufgrund 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, sodass 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 Zweifelsfälle 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 (**Diaphanoskopie**) diagnostisch hilfreich sein.

■ **Therapie.** Das Vorgehen hängt von folgenden Faktoren ab:

- Ausmaß des Pneumothorax,
- Schweregrad der Symptome,
- 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.

Wichtig

Bei symptomatischen Patienten, bei ausgedehnterem 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.

22.9.3 Pleuritis

Im Kindesalter dominieren sekundäre Miterkrankungen der Pleura bei Prozessen an anderen Organen (Lunge, Herz, Abdominalorgane) bzw. im Rahmen von Systemerkrankungen (z.B. Lupus erythematodes 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 Pleuraoberfläche 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 22.13. 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

■ **Tabelle 22.13.** Ursachen von Exsudat und Transsudat im Pleuraraum

Exsudat	Transsudat
Infektiös — Tuberkulose — Viral, bakteriell — Pilzbedingt Maligne — Lymphome — Karzinome — Leukämien Kollagenosen Urämie Abszess (subphrenisch) Pankreatitis Chylothorax Hämatothorax Nach Bestrahlung Sarkoidose Medikamentös	Herzinsuffizienz Hypoproteinämie — Nephrotisches Syndrom Leberzirrhose Pneumothorax mit Erguss Atelektase mit Erguss Peritonealdialyse Iatrogen

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** (Nachweis 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 **Thoraxröntgenaufnahme** im Stehen oder Sitzen (■ Abb. 22.12). Beim frischen, nicht abgekapselten Erguss findet man meist eine seitlich ansteigende **Ver-schattung 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)



■ **Abb. 22.12.** Pleuropneumonie im rechten Unterfeld mit Pleuraerguss bei einem Patienten mit Muskeldystrophie, Fieber, Husten, Dyspnoe

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

Die **Pleurozentese** (diagnostisch oder im Rahmen der Therapie) dient der differenzialdiagnostischen Exploration des Ergusses. Zuerst muss entschieden werden, ob es sich um ein Transsudat oder Exsudat handelt (■ Tabelle 22.14). Parallel dazu müssen Erregerdiagnostik (Gramfärbung und Kultur), laborchemische Analyse (pH-Wert, Glukose, LDH, Eiweißgehalt, spezifisches Gewicht, Zellzahl und Differenzierung) veranlasst werden.

- **Differenzialdiagnose.** Durch die Analyse der Punktionsflüssigkeit sind ein Hämatothorax und ein Chylothorax auszuschließen (■ Tabelle 22.14). 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 **Thoraxdauer-drainage** kann dann anhand des makroskopischen Bildes (Eiter?), der mikrobiellen sowie der laborchemischen Analyse der Ergussflüssigkeit gefällt werden. Bei kompliziertem parapneumonischem Erguss bzw. Empy-

■ **Tabelle 22.14.** Differenzialdiagnose der Flüssigkeitsansammlung im Thorax

	Hydrothorax Transsudat	Exsudat	Hämatothorax	Chylothorax
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	Serumwert	Serumwert
LDH-Quotient ^b	<0,6	>0,6	>0,6	>0,6

^a Gesamteiweiß Pleuraerguss/Gesamteiweiß Serum. ^b LDH im Pleuraerguss/LDH im Serum.

em 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. **Pleurascwarten**, die anfangs durchaus zu Skoliosen führen können, bilden sich in der Regel sehr gut zurück. Dekortikationen sind praktisch nicht mehr nötig.

22.10 Tumoren der Lunge und der Pleura

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

■■■ Grundlagen

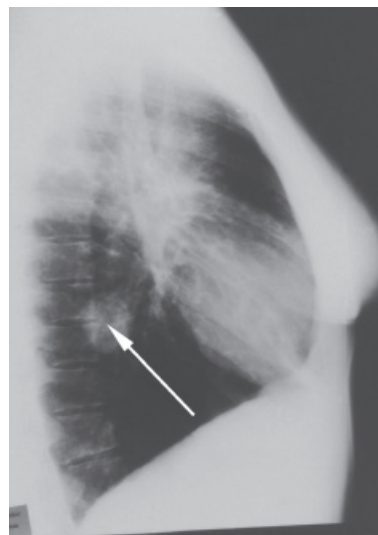
Es gibt keine allgemeingültige **Einteilung** für Raumforderungen im Thoraxbereich. Eine Unterscheidung in maligne und benigne Raumforderungen ist aus didaktischen Gründen sinnvoll, aber aufgrund der seltenen primären Lungen- und Pleuratumoren ohne Bedeutung.

Am häufigsten kommen Lungenzysten, das Bronchusadenom als primärer, semimaligner Tumor, der das Potenzial der malignen Entwicklung zeigt, Hamartome, Fibrome oder Leiomyome vor. Als **Metastasen** finden wir

maligne Ableger des Wilms-Tumors, des osteogenen Sarkoms, des Ewing-Sarkoms und des Morbus Hodgkin. Lymphome vom Typ Non-Hodgkin-Lymphom, Hodgkin-Lymphom und Neuroblastom sind vor allem mediastinal lokalisiert (■ Abb. 22.13).

■■■ 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.



■ **Abb. 22.13.** Metastase eines Lymphoms in der Lunge, Röntgen-Thorax, rechtsseitig anliegend

Wichtig

Nicht selten werden Raumforderungen im Thoraxbereich auch als Zufallsbefund einer Thoraxröntgenuntersuchung aus anderer Indikation gefunden. Sie müssen mit allen zur Verfügung stehenden bildgebenden Verfahren bis hin zur offenen operativen Exploration abgeklärt werden.

■ ■ ■ Differenzialdiagnose

- **Primäres Lungenkarzinom:** sehr selten im Kindesalter, in der Weltliteratur sind nur etwas über 100 Fälle beschrieben.
- **Bronchogenes Karzinom:** ist meist ein Adenokarzinom und auch sehr selten.
- **Bronchiales Adenom:** ist in der Tat ein Karzinoïd oder ein langsam wachsendes, malignes mukopidermoides Karzinom oder Zylindrom. **Karzinomide** 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 Differenzialdiagnose 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 Differenzialdiagnose einzubringen.

22.11 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**).

Die häufigen Ursachen einer Ateminsuffizienz sind in **■** Tabelle 22.15 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 sich langsam 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

■ **Tabelle 22.15.** 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-Hirn-Trauma	Muskeldystrophien	Lungenödem
Hirndruck (Tumoren)	Guillain-Barré-Syndrom	Aspiration
Tetanus	Para-Tetraplegie	Hyaline Membranen, ARDS

die Funktionstüchtigkeit des Gasaustauschapparates (Ventilation, Diffusion, Perfusion) sind komplexer Natur und von entscheidender Bedeutung zum Überleben. Auf jeder Stufe dieses Steuerungsapparats 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 Verlaufparameter kann die in Abständen gemessene transkutane O_2 -Sättigung 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: so findet man 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.

■ **Differenzialdiagnose.** Diese ist sehr breit und in **■ Tabelle 22.15** in reduzierter Form dargestellt. Nicht eingeschlossen sind Formen der neonatalen Fehlbildungen, die schon sehr früh zur Ateminsuffizienz und zum Tod führen können. Nicht aufgeführt sind auch alle Formen der angeborenen Fehlbildungen 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 (Maskenbeatmung, Intubation) und Sicherstellung genügender O_2 -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 langsam 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 infrage.

■■■ 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 Querschnittslähmung 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. Aufl. Urban Schwarzenberg, München
- 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 KH (1997) Pleura-Erkrankungen. Kohlhammer, Stuttgart Berlin Köln
- Taussig LM, Landau LF, LeSouef PN, Sly PD (1999) Pediatric respiratory medicine. Mosby, USA