



Welche Verdachtsdiagnose stellen Sie?

Mädchen mit Engegefühl im Brustkorb – wirklich „nur“ Asthma?

Ein zehnjähriges Mädchen stellt sich in der Notaufnahme vor. Seit gut einer Woche habe sie ein beklemmendes Druckgefühl in der Brust linksseitig. Auch bestünden Atemnot in Ruhe und verstärkt bei Belastung sowie trockener Husten, der sich nach der Gabe von inhalativem Salbutamol etwas gebessert habe. Der kinderärztliche Bereitschaftsdienst habe ihr Ibuprofen und ein Mukolytikum bei Bronchitis verordnet, das sie drei Tage lang regelmäßig ohne Besserung der Symptome eingenommen habe. Vor zwei Tagen sei dann die Vorstellung beim Hausarzt erfolgt, dort sei der Verdacht auf ein Asthma gestellt und die Überweisung zu einem Pneumologen ausgestellt worden. Einen Vorstellungstermin habe die Mutter jedoch erst für in drei Monaten bekommen. Vor zwei Tagen sei auch Erbrechen aufgetreten, dem Mädchen sei übel, sie könne nichts mehr essen und habe Bauchschmerzen.

Dem Arzt in unserer Notaufnahme fallen bei der klinischen Untersuchung des bewusstseinsklaren Mädchens eine subfebrile Temperatur, niedrig-normale Blutdruckwerte, bläuliche Lippen und vor allem sehr leise, „fast nicht hörbare“ Herztöne mit einer raschen Frequenz um 165/min auf. Im EKG sind die QRS-Komplexe auffällig flach. Zudem ist sie tachypnoeisch und kurzatmig; das Atemgeräusch links basal ist aufgehoben bei deutlich seitendifferenzierter Lungengrenze links höher als rechts in der Perkussion. Eine Obstruktion besteht nicht. Die Abdomenpalpation ergibt einen diffusen Druckschmerz. Daraufhin werden eine Echokardiografie

(Abb. 1), eine Thoraxsonografie (Abb. 2) und eine Röntgenaufnahme des Thorax im Stehen (Abb. 3) durchgeführt. Auch die Abdomensonografie ist auffällig. Eine SARS-CoV-2-Infektion besteht nicht.

Welche Diagnose würden Sie aufgrund der Befunde stellen?

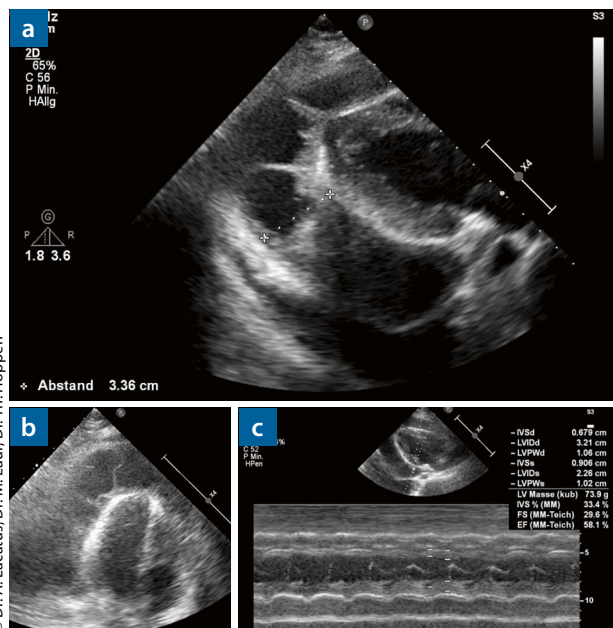


Abb. 1: Echokardiografie

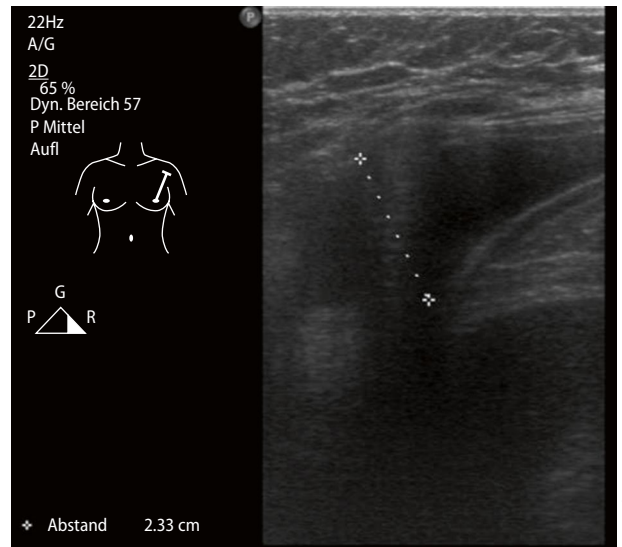


Abb. 2: Sonografie des linken lateralen Thorax



Abb. 3: Röntgenaufnahme des Thorax im Stehen

Zur Auflösung bitte umblättern

Auflösung: Polyserositis mit großem gekammertem Perikard- und echoarmem Pleuraerguss, Teil-Symptome bei Morbus Still

Die **Abb. 1** zeigt einen linksseitig betonten, zirkulären, großen, gekammerten Perikarderguss, die Kontraktibilität ist noch ausreichend, ein „swinging heart“ besteht nicht. **Abb. 2** und **Abb. 3** dokumentieren zusätzlich einen Pleuraerguss linksseitig.

Zügig wird das Mädchen mit einer Sauerstoff-Flowbrille versorgt und es wird eine Perikarddrainage unter Sonografieüberwachung und Röntgenkontrolle angelegt. Dabei entleeren sich 300 ml gelbliche Flüssigkeit. Das Punktat ist zellarm und eiweißreich. In der Laboruntersuchung sind die Entzündungsparameter im Blut erhöht. Fieber besteht bis 39 °C. Im Halsbereich sind vergrößerte Lymphknoten palpabel, am Rumpf zeigt sich ein flüchtiges Exanthem. Leber und Milz sind vergrößert. Es erfolgt eine antibiotische Therapie mit Ampicillin/Sulbactam und Gentamicin. Zur ätiologischen Klärung der Genese wird eine umfangreiche Diagnostik inklusive Quantiferon-Test und Kulturen durchgeführt.

Am Folgetag ist die Herzfunktion stabilisiert und das Thoraxdruckgefühl gebessert. Zur weiteren Behandlung wird das Mädchen an die Universitätskinderklinik Köln verlegt. Bei wiederholten Fieberschüben, anhaltend erhöhten Infektparametern und rezidivierenden Inflammationsperioden wird dort nach Ausschluss anderer Ursachen der Verdacht auf einen Morbus Still und die Indikation zur Therapie mit Anakinra gestellt. Die Behandlung (Anakinra subkutan 100 mg/0,67 ml Injektionslösung einmal täglich am Morgen) zeigt klinisch wie paraklinisch einen guten Effekt. Kurz danach kann das Mädchen aus der stationären Behandlung entlassen werden.

Der Perikarderguss

Die ultraschallgesteuerte Perikardpunktion ermöglicht die Drainage eines Perikardergusses, was wiederum eine umgehende Verbesserung der hämodynamischen Situation zur Folge hat. Sie wird als therapeutische oder auch als diag-

nostische Prozedur durchgeführt. Wesentliche Klasse-I-Indikationen zur Punktion sind: Perikardtampnade, Perikarderguss mit über 20 mm diastolischer Separation zwischen Epi- und Perikard in der Echokardiografie oder der Verdacht auf einen purulenten oder tuberkulösen Perikarderguss.

Die Punktion wird wie folgt durchgeführt: halbsitzende Oberkörperhochlagerung; Monitoring: EKG, Blutdruck, periphere Sauerstoffsättigung; Lokalanästhesie; Zugangsweg: substernal, subxiphoidal, Einstichstelle circa 1 cm links lateral des Processus xiphoideus/subxiphoidal, Nadelstichrichtung: mittlere linke Klavikula oder Ohrfläppchen, Einstichwinkel: 30° bei Oberkörperhochlagerung, Nadelführung: flach, Nadel unter Aspiration vorschieben; Blutgasanalyse (BGA) aus Perikardflüssigkeit (Hb-/Hkt-Gehalt, pO₂ und sO₂); Punktionsmöglichkeiten: Einmalpunktion, Einlegen eines Pigtail-Katheters in Seldingertechnik; echokardiografische oder radiologische Lagekontrolle, gegebenenfalls mit Echokontrastmittel [1].

Der Morbus Still und Anakinra

Das Still-Syndrom stellt die systemische Verlaufsform der juvenilen idiopathischen Arthritis dar. Es wird durch den Botenstoff Interleukin-1(IL-1) getriggert. Kardinalsymptome des Morbus Still sind eine Lymphadenopathie, ein kleinfleckiges, flüchtiges, lachsfarbenes Exanthem, das häufig nur während des Fieberschubs zu sehen ist, und ein hohes, intermittierendes Fieber, das mindestens zwei Wochen anhält und vor allem morgens und abends, typischerweise täglich, auftritt. Häufig liegt eine Serositis vor. Die Diagnose erfordert den Ausschluss von Infektionen, onkologischen, autoimmunen und anderen autoinflammatorischen Erkrankungen. Therapiert wird mit Glukokortikoiden, IL-1- und IL-6-Inhibitoren [2, 3].

2018 erfolgte die erweiterte Zulassung des IL-1-Blockers Anakinra. Die Zulassung umfasst die Behandlung der systemischen juvenilen idiopathischen Arth-

Fazit für die Praxis

- Bei Patienten mit Engegefühl im Brustkorb und leisen Herztönen ist Vorsicht geboten!
- Eine Polyserositis kann ein Symptom einer systemischen autoinflammatorischen Erkrankung sein.
- Die perkutane Perikardpunktion ermöglicht die Drainage eines Perikardergusses, was die hämodynamische Situation umgehend verbessert.
- Der frühe Einsatz von Anakinra mit oder ohne Steroidgabe bei systemischer juveniler idiopathischer Arthritis kann schwere Langzeitverläufe günstig beeinflussen und zum Teil vermeiden.

ritis (sJIA) ab einem Alter von acht Monaten sowie den adulten Morbus Still. Als erstes Biologikum kann Anakinra ohne vorherige Steroidgabe als First-Line-Therapie eingesetzt werden. Der frühe Einsatz von Anakinra mit oder ohne Steroidgabe bei der sJIA kann ein „window of opportunity“ eröffnen, um Langzeitverläufe mit schwerer progressiver Arthritis ganz oder zumindest teilweise zu vermeiden [4].

Literatur

1. Michels G, Pfister R. Ultraschallunterstützte Perikardpunktion. In: Michels G, Jaspers H (Hrsg.) Notfallsonographie. Berlin/Heidelberg, Springer. 2014; S. 233-8
2. Brunner J. Morbus Still. Paediatr Paedolog. 2019;54(2):84-5
3. Hedrich CM et al. Morbus Still im Kindes- und Erwachsenenalter. Hautarzt 2017;68(7):497-511
4. Bischoff M. Erstes First-Line-Biologikum bei Morbus Still. Pädiatrie 2018;30(6):69

Dr. Thomas Hoppen, M.A.

Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein gGmbH
Akademisches Lehrkrankenhaus der Universitätsmedizin der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
Kemperhof
Koblenzer Straße 115–155, 56073 Koblenz
thomas.hoppen@gk.de