

Pulmologie

Leitsymptome

- Husten
- Dyspnoe
- Stridor
- Cyanose
- Fieber
- Thoraxschmerzen
- Hämoptoe (Bluthusten)

Husten

Definition: Verschließen der Epiglottis und heftiger Luftausstoß, um die Bronchien zu reinigen.

Er wird durch einen Reiz ausgelöst, der in den Bronchien, der Trachea, im Larynx, der Pleura oder sogar im Ohr auftritt, und zwar durch chemische oder mechanische Reize. Im Ohr deshalb, weil es auch durch den N. vagus innerviert wird.

Arten:

- akut (jahreszeitlich bedingt)
- chronisch (Raucherhusten)
- rezidivierend

Hustenqualität:

- bellend (Druckhusten)
- trocken
- produktiv (wenn Schleim rauskommt)
- stakkatoartig (u.a. Adenovirus, Pertussis)
- explosionsartig (psychogener oder psychosomatisch bedingter Husten)

Anamnese:

- Eigenanamnese: Hustencharakteristika
 - Dauer
 - Häufigkeit (jahreszeitlich, tageszeitlich, belastungsabhängig)
 - Stridor
 - Fieber
- Familienanamnese (allergische Erkrankungen?)
- Umgebungsanamnese (Haustiere? Zimmer?)

Inspektion:

- Tachypnoe (schnelles Atmen, normal ist 12/min bei Erwachsenen, 20-40 beim Neugeborenen)
- Einsatz der Atemhilfsmuskulatur (M. sternocleidomastoideus, Interkostalmuskeln usw. bei Dyspnoe)
- Einziehungen (z.B. juguläre Einziehungen, Zeichen von Dyspnoe)
- Nasenflügel (durch erhöhten Fluss durch die Nase bewegen sich die Nasenflügel mit)
- Trommelschlegel
- Ohren und Rachen (wegen Vagusreiz)

Diagnostik:

- Röntgen-Thorax
- Lungenfunktion
- Allergie-Hauttest (Pricktest)
- Schweißiontophorese (Schweißtest)
- GT10-Tuberkulintest (Tuberkulose: nächtliche Schweiß- und Fieberattacken, produktiver Husten)
- Bronchoskopie (Erreger-Nachweis / Zytologie, Zellgewinnung durch Lavage)
- pH-Metrie, Ösophagus-Breischluck

- HR-Spiral-CT (größte Strahlendosis, meistes Kontrastmittel erforderlich, dafür sehr gute Bilder)
- Bluttests:
 - Entzündungsparameter (BB-Diff., CRP, BKS, IL-8)
 - Allergie- und Immundiagnostik (Immunglobuline, FACS, RAST)
 - α_1 -Antitrypsin-Mangel
- Röntgen-Thorax:
 - Infiltrate
 - Ischämische Areale
 - Pleuritiden
 - Minderbelüftete Areale
 - Herzform, Herzgröße
 - Kavernen
 - Zwerchfelle (Zwerchfellparese)
 - Ergüsse
 - Überblähung

Stridor

Stridor ist das Atemgeräusch, das beim Ein- oder Ausatmen entstehen kann, wenn es erschwert ist. Inspiratorischer Stridor entsteht extrathorakal, z.B. laryngeal. Expiratorischer Stridor entsteht dagegen intrathorakal, betrifft also die Bronchien, da sie beim Ausatmen zusammengepresst werden.

Man kann unterscheiden: akut - chronisch, harmlos - lebensbedrohlich, inspiratorisch - expiratorisch.

Wenn ein kleines Kind eine Erdnuss inhaliert und diese in einem Hauptbronchienast steckenbleibt, hat es einen akuten Atemnotsfall, arrangiert sich aber mit der Zeit damit... bloß nach ein paar Wochen wird es eine Pneumonie auf dieser Seite entwickeln (Sekretstau). Spätestens, wenn sich zum zweiten Mal auf derselben Seite hintereinander eine Pneumonie entwickelt, sollte man an sowas denken.

Differentialdiagnose des Stridor:

- Stridor congenitus (angeborener Stridor, Aspirieren der Ary-Schleimhautmassen, Ω -förmige Epiglottis)
- Laryngomalazie
- Tracheo- / Bronchomalazie
- Angiome (Lymphangiom, Hämangiom = „Blutschwämmchen“ in der Trachea)
- Strumen (vergrößerte Schilddrüse)
- Laryngozele (Aussackung im Bereich des Larynx)
- Gefäßringe (z.B. doppelter Aortenbogen, der hinter Ösophagus durchgeht)

Dyspnoe

- Atemnotsyndrom (zum Bleistift mit Herzinsuffizienz)
- Interstitielle Lungenerkrankung
- Entzündliche Veränderungen, Pneumonie
- Lungenödem
- Pleuraergüsse

Thoraxschmerzen

- ein- / zweiseitig
- lokalisiert
- akut / chronisch
- rezidivierend
- in Ruhe / bei Belastung (Angina pectoris ausschließen, ausstrahlende Schmerzen)
- febril / afebril (Fieber oder keins, wenn febril → entzündlich)
- Dauer?
- Schmerzcharakter? (stechend z.B. Rippenfraktur, dumpf z.B. Bronchialkarzinom)
- Lokalisation wechselnd?
- zusätzliche Erkrankung

Entstehung / Ursprung der Thoraxschmerzen:

- Brustkorb
- Lunge und Pleura
- Herz
- Ösophagus (Refluxösophagitis)
- knöcherner Thorax
- kardiorespiratorische Probleme
- psychogen

Diagnostik:

- Röntgen-Thorax
- Bronchoskopie
- Echokardiographie (funktioniert natürlich bei Adipösen nicht so gut)

Labor:

- BB (Blutbild)
- BKS (Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit)
- Leuko-Diff
- Serologie (Adeno / CMV / Coxsackie)
- bei Soorösophagitis ↔ HIV

Cyanose

Man muss zwischen zentraler und peripherer Zyanose unterscheiden. Beispiel für eine periphere Zyanose ist die Ausschöpfungszyanose, bei der sich einfach die Gefäße eng stellen (kalt im Freibad) und der Sauerstoff peripher maximal ausgeschöpft wird). Eine zentrale Zyanose ist chronisch. Symptome sind natürlich blaue Lippen, blaue Nagelbetten, allgemein blasse Haut, dazu Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel.

Die üblichen Verdächtigen:

- VSD (Ventrikelseptumdefekt)
- Pulmonalstenose
- Hämoglobin (Met-Hb, Sulfhämoglobin, Co-Hb)
- Vergiftungen
- Mischzyanose (kardial)
- pulmonale Hypertonie
- pulmonale Fibrose
- Verteilungsstörung
- Polyglobulie (Ery-Konzentrat, Blut fließt nicht richtig in den Kapillaren, Ausschöpfungszyanose)
- Polyzythämie
- neuromuskuläre Erkrankungen

Hämoptoe

Definition: Aushusten von Blut aus den Atemwegen.

- vaskuläre Fehlbildungen (u.a. MAPCAS, major aorto-pulmonal connections, die Systemdruck von 120mmHg haben)
- Fremdkörper
- Tumoren (gefäßreich, es kann immer mal zur Ruptur kommen)
- Tuberkulose
- idiopathische Lungenhämosiderose (selten)
- Goodpasture-Syndrom (Fehlbildungskomplex mit Gefäßwucherungen, Mikrohäangiomen in Lunge und Niere)

Fieber

Fieber plus ...	gibt...
- Kopfschmerzen	vieldeutig
- Ohrenschmerzen	Otitis media
- Halsschmerzen	Tonsillitis
- Brustschmerzen	Bronchitis, Pneumonie, Pertussis
- Schnupfen	Infekt der oberen Luftwege
- Husten	Bronchitis, Pneumonie, Pertussis, Fremdkörper
- Atmungsbeschleunigung	Pneumonie, Bronchiolitis, obstruktive Bronchitis
- Bauchschmerzen	Gastroenteritis, Appendicitis, Harnwegsinfekt, Yersiniose
- Extremitätenschmerzen	Osteomyelitis
- usw...	

Pulmonale Hypertonie

Definition: Druckerhöhung im kleinen Kreislauf $>30\text{mmHg}$ systolisch bzw. 20mmHg Mitteldruck.

Ursachen:

- Pathologisch vermehrte Lungendurchblutung (angeborener Herzfehler + LRS)
- Vasokonstriktion durch Hypoxie bzw. respiratorisches Azidose
 - Obstruktion der oberen Atemwege (Adenoide, Tonsillenhypertrophie)
 - Obstruktion der unteren Atemwege (Asthma, Mukoviszidose)
 - Restriktive Lungenerkrankungen (Sarkoidose, Häm siderose, Bindegewebserkrankungen)
 - Andere Lungenerkrankungen (BPD, PPHN)
- Verminderung des Gesamtquerschnitts der Lungenstrohmbahn
 - Thromboembolien
 - Primäre pulmonale Hypertonie
- Beeinträchtigung des pulmonalvenösen Rückstromes durch z.B. kongenitale Herzfehler

Pulmonale Hypertonie führt auf Dauer zu Hypertrophie der Gefäßintima und Verschluss der Lungengefäße.

Lunge - Embryonalentwicklung

3. Woche

- Ausstülpung aus dem Vorderdarm

4. Woche

- primäre Lungenbläschen

5. Woche

- lobäre Bronchien

...

10.-16. SSW (pseudoglanduläre Phase, die Lunge produziert Fruchtwasser, später die Niere)

- zunehmende Teilung der Bronchialanlagen (17 Generationen)
- Elastische Fasern, Knorpelringe im 14. SSW

17.-24. SSW (kanalikuläre Phase)

- Bildung terminaler Bronchiolen (2-3 Generationen)
- Kapillarisierung
- Ab hier Überlebenschancen für Frühgeborene

ab 24. SSW (Sacculus-Phase, alveoläre Phase)

- Sacculi: Vorläufer der Alveolargänge, 2-3 Generationen, dünnwandig und elastisch

Zur Geburt

- Drei Generationen Sacculi, terminaler Sacculus
- Sacculi mit Knospen (primitive Alveolen) umgeben von elastischen Fasern
- Respiratorische (alveolokapilläre) Membran voll funktionstüchtig

Lunge - postnatale Entwicklung

2 Monate

- Alveolen voll entwickelt (kleiner als beim Erwachsenen)
- Bildung neuer Alveolen
- Zentropetale Alveolarisierung

Surfactant

Verbindet man zwei völlig gleichartige Ballons mit gleicher Oberflächenspannung, aber unterschiedlichem Radius (also Luftinhalt), strömt die Luft komplett vom kleineren in den größeren Luftballon, da die Oberflächenspannung bei kleinerem Radius (Kräfteparallelogramm!) stärker in die Mitte wirkt und somit einen höheren Druck erzeugt.

Um nun zu verhindern, dass die Alveolen, die ja alle miteinander verbunden sind, all ihre Luft an die etwas größeren abgeben und die kleineren komplett kollabieren, hat die Natur den Surfactant erfunden...

Bei großer Dehnung wirkt er noch wie ein Detergentium, er legt sich an die Wasseroberfläche mit dem hydrophilen Anteil nach „unten“ (Richtung Kapillare) und dem lipophilen nach „oben“ (ins luftgefüllte Lumen). Er produziert jedoch eine variable Oberflächenspannung, mit einer Verkleinerung der Oberfläche verkleinert sich die Oberflächenspannung sehr stark, da die Surfactant-Moleküle zusammengepresst werden und teilweise über oder unter die Wasseroberfläche ausweichen müssen. Große Alveolen haben also eine große Oberflächenspannung, kleine eine kleine, so dass der resultierende Druck ungefähr konstant bleibt.

- Produktion in Pneumozyten Typ 2
 - „lamellar bodys“
 - Ausscheidung als tubuläres Myelin
 - Auskleidung der Alveolen
- Zusammensetzung (komplex)
 - Phospholipide
 - Eiweiße (SPA, SPB, SPC, SPD)
 - Cholesterol u.A.

Wirkung:

- Verminderung der Oberflächenspannung (variable in Abhängigkeit von der Größe der Oberfläche!)
 - Resorption von Fruchtwasser
 - Belüftung unterschiedliche großer Alveolen
 - endexpiratorische Stabilisierung der Alveolen
 - Verbesserung der Lungen-Compliance
- Abtransport von Fremdkörpern aus Alveolen
- Gleitschicht zwischen Epithel und Sekretstrom
- Verbesserung Phagozytose und Abtöten von Bakterien
- Modulation von Entzündungsvorgängen

In der Alveole und den respiratorischen Bronchioli hat es ja kein Flimmerepithel... hereingefallener Staub und Bakterien werden also nur mit dem Flüssigkeitsstrom bewegt. Dieser Strom besteht aus einer oberen Schicht mit Schleim und Fremdkörperen und unten aus der Sol-Phase, die dünnflüssiger ist und aus Surfactant und Wasser besteht. Die Zilien des Flimmerepithels schlagen nun beim „Auswärtsschlagen“ weiter aus, also bis in die viskösere Phase, beim „Einwärtsschlagen“ dagegen tiefer, nur in der flüssigeren Phase, wodurch der konstante Strom zu Stande kommt.

Folgen von Surfactantmangel:

- erhöhte intraalveoläre Oberflächenspannung
- Entfaltung der Alveolen nur bei hohen Drücken
- endexpiratorischer Kollaps der Alveolen
- Atelektasen und inhomogene Belüftung der Lunge (erhöhter funktioneller R-L-Shunt)
- verminderte Fruchtwasserclearance
- interstitielles Ödem
- vermehrte Scherkräfte (Epithelschäden)
- Influx von Flüssigkeit und Proteinen in die Alveolen („hyaline Membranen“)
- vermehrte Atemarbeit

RDS

- Ursache: Surfactantmangel durch
 - Unreife (Frühgeborene, diabetische Fetopathie, die durch erhöhte Insulinausschüttung zu einem verstärkten Wachstum, Fetteinlagerung, aber auch zu einer unreifen Lunge führt)
 - Azidose, Sauerstoffmangel
 - Infektionen
- Klinik
 - Atemnotsymptomatik
 - Einziehungen durch den erhöhten Unterdruck bei Inspiration
 - schnellere Atmung, weil Neugeborene nicht tiefer atmen können, da die Rippen schon fast waagrecht stehen
 - Nasenflügel nach außen gestellt, um den Atemwegswiderstand zu erniedrigen
 - das Sternum wird durch das Zwerchfell und den sehr weichen Thorax extrem nach hinten eingezogen
 - Schaukelatmung: bei Inspiration geht der Thorax nach innen, der Bauch nach außen
 - expiratorisches Stöhnen (Knorksen) durch Engstellung der Stimmbänder, damit mehr Luft bleibt und die Alveolen nicht kollabieren
 - erhöhter Sauerstoffbedarf
 - erhöhte CO₂-Retention
 - Rö: feingranuläre Verschattung bis weiße Lunge, Luftbronchogramm
- Prophylaxe
 - Betametason / Dexametason (Corticosteroide, fördern die Lungenreifung, aber beeinträchtigen die Hirnentwicklung, deshalb nur bei Notfällen), Ambroxol
- Therapie
 - Sauerstoff, CPAP, Beatmung
 - Surfactant (entweder künstlicher, der nur aus Phospholipiden besteht, oder „echter“, aus Rinder- oder Schweinelungen gewonnen). Wirkt erstaunlich schnell und gut, man muss aber intubieren und eine einzige Surfactantgabe kostet 400-500 Euro. Außerdem werden die Kinder mit Schweine- oder Rindeiweiß kontaminiert, und man hat noch keine Daten über Langzeitfolgen wie etwa Autoimmunreaktionen.

Cardiopulmonale Adaption

Besonderheiten fetaler Kreislauf:

- Ductus arteriosus Botalli
 - p.n. aktive Konstriktion, prostaglandin- und pO₂-abhängig
- Foramen ovale
 - druckabhängiges Klappenventil
 - p.n. Verschluss durch Druckanstieg im linken Vorhof
- Ductus venosus Arantii
 - Düseneffekt auf Foramen ovale
 - p.n. Verschluss durch Bindegewebewulst
- Konstriktion der Pulmonalgefäße
 - nur 10% des Blutes durch die Lunge
 - p.n. Dilatation durch Expansion der Lunge, pO₂-abhängig und durch NO-Produktion im Endothel

Geburt:

- Kompression des Thorax im Geburtskanal, Fruchtwasser wird teilweise entfernt
- Recoil des Thorax nach Verlassen der Geburtswege, Luft gelangt in die großen Atemwege
- (Eu-)Stress
 - vermehrte Cortikoidausscheidung
 - verbesserte Surfactantsekretion
 - Umstellung der Lunge

Intrauterin ist die Lunge fruchtwassergefüllt und hat einen hohen Gefäßwiderstand. Bei einer Sectio, vor allem der primären Sectio, wenn das Kind ohne Stress direkt aus der Gebärmutter entfernt wird, fehlt die Cortikoidausscheidung und das Fruchtwasser wird nicht während der Geburt aus der Lunge gepresst, so dass das Kind oft erstmal auf die Intensivstation kommt, weil es eine flüssigkeitsgefüllte Lunge hat.

Lungenbelüftung

- 1. Atemzug: ein hoher Druck von 4-6 kPa wird aufgebaut, starke Surfactantausscheidung
- Folgende Atemzüge deutlich weniger
- FRC bereits nach den ersten 2-3 Atemzügen
- Bei Surfactantmangel:
 - alveoläre Belüftung reversibel!
 - vermehrte Dehnung der terminalen Atemwege → schlechte alveoläre Belüftung

Es ist gar nicht so selten, dass die Kinder nach der Geburt einen spontanen Pneumothorax entwickeln, da sie so einen enormen Unterdruck beim ersten Atemzug aufbauen.

Flüssigkeitslunge

- Ursache: vermehrt Fruchtwasser in der Lunge
 - geringe mechanische Entfernung besonders nach Sectio
 - verzögerte Resorption
- Diagnostik: Röntgen
 - vermehrte Streifenzeichnung
 - Interlobärspalt verdickt und als Linie sichtbar
- Verlauf:
 - Normalisierung innerhalb von 6-12(-24) Stunden, wenn kein sekundärer Surfactantmangel auftritt
- Therapie:
 - Sauerstoff
 - CPAP - verbesserte Resorption
 - bei Bedarf Beatmung

Pneumothorax

- Ursache: Luftansammlung zwischen den Pleurablättern
 - Leck durch hohe Beatmungsdrucke, Absaugen, aber auch spontan (Entzündung, Fehlbildung)
 - Leck in Thoraxwand - Trauma
- Pathogenese:
 - offener: Lunge kollabiert, paradoxe Luftbewegung
 - geschlossener: Verminderung der Atemoberfläche
 - Spannungs-Pneu: Ventilmechanismus, Lunge komprimiert, Mediastinum verlagert, Kreislaufbeeinträchtigung
- Klinik:
 - zunehmende Atemnotsymptomatik
 - u.U. hochstehende Thoraxseite
 - abgeschwächtes Atemgeräusch
 - Klopfeschall wie „leere Schachtel“
- Diagnose:
 - Klinik
 - Diaphanoskopie
 - Röntgen-Thorax
- Therapie:
 - bei kleinem: zuwarten, Überwachung in Intensivstation
 - Spannungspneu: Notfall! Drainage, am wichtigsten Druckentlastung

Wenn man den Patienten hochkonzentrierten Sauerstoff zur Beatmung gibt, wird der Pneumothorax, also die Luft im Pleuraspalt, der nun kein Spalt mehr ist, besser resorbiert. Das liegt daran, dass der Stickstoff aus dem Blut des Patienten ausgewaschen wird, der Stickstoffpartialdruck sinkt praktisch auf Null, im Pleuraspalt ist er dagegen noch hoch → Luft aus dem Pleuraspalt wird schnell ins Blut aufgenommen. Das Problem ist nur, dass Sauerstoff auch toxisch ist, in hohen Konzentrationen lungentoxisch und bei Neugeborenen auch noch toxisch für die Augen, das Risiko für eine Retinopathie steigt bei Sauerstoffbeatmung stark.

Der Spannungs-Pneumothorax ist eine echte Notfallsituation, es tritt bei jedem Atemzug Luft in die Pleurahöhle ein, die nicht mehr abgegeben werden kann (Ventilmechanismus) Das führt zu einer maximalen Einengung der Lunge und schließlich auch aller Blutgefäße, also zu einem Zusammenbruch des Kreislaufs.

Beim Spannungs-Pneu ist das wichtigste: Druck raus. Also reinstechen in den Thorax, um die Luft rauszulassen. Mit einer dicken Nadel reinstechen und sofort rausziehen, da diese sonst durch die Atembewegung die gesamte Pleura aufschlitzen kann. Es sollte irgendwas Weiches im Thorax verbleiben, das die Öffnung offenhält.

Pathogenese CLD / BPD

CLD = chronical lung disease

BPD = broncho-pulmonale Dysplasie

Lungenunreife und Surfactantmangel führen zur Behandlung mit Beatmung, O₂-Gabe usw... Diese Behandlung kann durch Sauerstofftoxizität und Volumo-(Baro-)trauma zu einer Entzündung führen; die Entzündung kann auch so auftreten, da Infektionen sowieso die häufigste Ursache für Frühgeburten sind.

Diese Entzündung kann wiederum führen zu:

- Fibrose / Emphysem
- Interstitielles Ödem
- Pulmonale Hypertension durch eine Rarefizierung des Gefäßbetts

BPD - Symptomatik

- Klinik:
 - Atemnotsymptomatik
 - Rö: Mischung aus Atelektasen und Überblähung
- Therapie:
 - Sauerstoff, CPAP, Beatmung
 - Flüssigkeitsrestriktion, Diuretika, Sekretolytika
 - Hochkalorische Ernährung (ca. 140kcal pro kg und Tag, extrem viel), das Kind muss wachsen!
 - evtl. Kortikoide (zerebrale Nebenwirkungen!)
 - Physiotherapie

<Hier fehlen zwei Tage...>

Pulmologische Notfälle

- | | |
|----------------------------------|---------------------------------|
| - Krupp-Husten | - Thoraxtrauma, Unfall |
| - Epiglottitis | - Tumor |
| - Bronchiolitis | - Zwerchfellhernie |
| - Pertussis | - kongenitales lobäres Emphysem |
| - Fremdkörperaspiration | - Lungenhypoplasie |
| - Aspiration | - Surfactantmangelsyndrom |
| - ARDS, toxisches Lungenversagen | - Lungenblutung |
| - Asthma-Anfall | - Mucoviscidose |
| - Tracheitis | - Pneumonien |
| - Vergiftungen (Puder, Gas) | - Pneumothorax |
| - Ertrinkung | - Lungenödem |

Krupp-Husten

- Alter 6 Monate bis 3 Jahre
- Häufung September bis März
- Anfälle überwiegend abends - nachts
- Erreger Parainfluenza, Influenza, Rhinoviren, RSV, evtl. auch Masernviren
- Symptome: bellender Husten, inspiratorischer Stridor, Heiserkeit, Dyspnoe
- KEINE Schluckbeschwerden, kein Speichelfluss
- mäßiges Fieber

Epiglottitis

- Alter: 3-7 Jahre, selten, plötzlicher Atemstillstand
- Erreger: *Hämophilus influenzae* (HIB Impfung)
- Symptome: leise Stimme, kloßige Sprache, leiser Stridor, toxisches Aussehen, KEIN Husten
- Ess-, Trinkprobleme, hochfiebernd
- CAVE: keine Spatelinspektion (Blutungen!), alle Maßnahmen möglichst in Narkose, Sitzen lassen, Anästhesie holen

Bronchiolitis

- RSV (respiratori-syncitio-Virus oder so)
- Tachydyspnoe, Einziehungen, grau-cyanotische Hautcolorit, Giemen, Cyanose
- 30-50% Asthma bronchiale

Die Alveolen werden noch durchblutet, aber nicht mehr belüftet, und die Sauerstoffsättigung geht deswegen stark runter.

Pertussis

- *Bordetella pertussis*
- Apnoen im Säuglingsalter
- Pneumothorax beim Husten möglich

Das Blutbild ist typisch, man hat eine starke Leukozytose, dazu noch eine Lymphozytose (>80% Lymphozyten), das ist sonst untypisch für eine bakterielle Infektion. Die Hustenanfälle werden durch die produzierten Toxine hervorgerufen. Man muss deshalb in den ersten 14 Tage suffizient behandeln, dann wirds gut.

Der Keuchhusten kann noch bis zu einem halben Jahr anhalten (wenn man anfangs nicht gleich richtig behandelt), ohne dass man daran mit Antibiotika etwas ändern könnte.

Fremdkörperaspiration

- Alter meist 1-4 Jahre, oder Rentner, die ihre Zahnprothese aspirieren
- akuter Hustenanfall, Atemnot, evtl. Cyanose, nach ner Woche Fieber, eitriger Schleim
- in- und expiratorischer Stridor
- flache (Schon-)Atmung
- im Rö-Thorax oft zu sehen. Rö-Thorax, wenn man Assymetrien beim Atmen sieht, Adelektasen
- mit Bronchoskopie rauszukriegen

Bronchoskopie

Gibts flexibel (diagnostisch) oder starr (für Interventionen, sicherer Zugang)

- Funktionsuntersuchung, möglichst in Spontanatmung, vollständiger Untersuchungsgang
- Fragen: Malazie? Stenose? Pulsierende Kompression? Entzündung?

Indikationen:

- Heiserkeit (*N. laryngeus recurrens* kann auch schuld sein)
- Aphonie
- Schluckbeschwerden
- Speichelfluss
- Intercostale Einziehungen
- Inspiratorischer Stridor
- Einseitig abgeschwächtes Atemgeräusch
- Husten
- Hämoptysen
- Stridor
- Pfeifen

- Dyspnoe, Tachypnoe
- Zyanose
- Atemwegsverlegung
- Plötzlicher Kindstod - wenn so ein Vorfall schonmal überstanden wurde

Interventionen:

- Bronchoalveoläre Lavage (BAL)
- Biopsie von Tumoren oder Zilien
- Stents legen
- Laserchirurgie

Lungenfunktionsdiagnostik

Bodyplethysmographie für Kinder mit aktiver Mitarbeit, Babybodyplethysmographie für Kleinkinder und Säuglinge ohne aktive Mitarbeit.

Damit bestimmt man dann die ganzen Parameter wie inspiratorische Kapazität, Vitalkapazität, Resistance usw.

Über die Fluss-Volumen-Kurve erhält man Aufschluss darüber, ob die Probleme eher bei Inspiration oder Expiration bestehen; Asthmatiker haben z.B. bei Expiration Probleme, also eine abgeflachte Kurve.

Bei intrathorakalen Obstruktionen hat der Patient Probleme beim Ausatmen, weil er dabei den Thorax zusammenpresst und die Stenose erhöht, beim Einatmen hat er dagegen keine oder kaum Probleme, da die Lunge dabei „auseinandergezogen“ wird. Bei extrathorakalen Obstruktionen siehts oft andersrum aus, z.B. beim Stridor congenitus, wenn beim Einatmen die Schleimhautfalten angesaugt werden und den Atemweg verstopfen, beim Ausatmen dagegen zur Seite geblasen werden und die Wege freigeben.

Mit der Squeeze-Jacket-Methode erhält man auch bei Babys z.B. forcierte Expiration... die Methode hört sich aber ziemlich brutal an.

Eine Diffusionsmessung läuft mit Kohlenmonoxid, man lässt den Patient eine Kohlenmonoxidmischung maximal inspirieren, dann 10s die Luft anhalten und maximal expirieren. Man misst dann einfach, wieviel des CO's in das Blut aufgenommen wurde. Da CO die beste Affinität zu Hb hat, hängt die Aufnahmerate nur von der Diffusion ab, man kann also direkt sagen, wenn viel CO zurückkommt, ist die Diffusion erschwert, z.B. bei Fibrosen (Silikose), Anämien, ...

Konntatale Lungenfehlbildungen

Häufigste Leitsymptome: Tachydyspnoe, Sauerstoffbedarf, selten Hydrops fetalis; darunter versteht man ein Kind mit stark vermehrten Flüssigkeitsansammlungen in allen Organen, also in der Pleura, im Bauch, in der Haut usw. Die Sterblichkeit bei Hydrops fetalis liegt mit 50% derzeit noch sehr hoch. Zur Diagnostik verwendet man eigentlich immer den ganz normalen Röntgen-Thorax ap, evtl. seitlich. Die Sonographie incl. Farbdoppler spielt ebenfalls eine wesentliche Rolle, das Spiral-CT kommt selten, bei speziellen Fragestellungen, zum Einsatz.

Lungenhypoplasie

Definition: Entsteht durch unvollständige oder beeinträchtigte Lungenentwicklung, die zu vermindertem Gewicht auf Grund der kleinen Anzahl oder geringen Größe von Azini führt.

Häufigkeit und Mortalität:

- Inzidenz 11-14 je 10.000 Lebendgeborene
- Primäre Lungenhypoplasie 0,8-1,6 je 10.000 Lebendgeborene
- bei Hochrisikoneugeborenen (extrem frühgeboren, komplexe Missbildungen, vorzeitige Blasensprünge) 15-20%
- nach Oligohydramnion (zuwenig Fruchtwasser, meist vorzeitige Blasensprünge) in 24 bis 40%
- perinatale Mortalität ca. 70%

Die Lungenhypoplasie ist die häufigste Lungenfehlentwicklung; die Diagnose wird im klinischen Alltag vermutlich unterschätzt, da sie sich definitiv nur doch eine postmortale histologische Untersuchung stellen lassen kann.

Wie kann sich sowas entwickeln? Lungenwachstumsmechanismen:

- Die Faktoren für die Steuerung der Differenzierung und des Wachstums sind erst teilweise bekannt.
- Das Mesenchym steuert die Verzweigung des Bronchialsystems.
- Laminin (extrazelluläres Molekül) trägt zur Differenzierung bei.
- Thyroxin stimuliert die alveoläre Septierung.
- Glukokortikoide beeinflussen die Elastizität und Surfactantproduktion und hemmen das Wachstum der Alveolen

Indem man Thyroxin und Glukokortikoide gab, wollte man postnatal diese Krankheit beeinflussen, die Therapie zeigte allerdings nicht viele Erfolge. Die allerdings erkaufte man sich mit Durchblutungsproblemen in Abschnitten des Gehirns, die um die Ventrikel rum liegen, was bis zur Zerebralparese mit Spastik führen kann.

Man gab dann den Müttern von Risikofeten ab der 24. SSW Glukokortikoide, und deren Kinder zeigten dann deutlich weniger Probleme bei der Beatmung und eine günstigere Entwicklung allgemein. Man ist also davon abgekommen, postnatal Cortikoide zu geben, und gibt sie nur pränatal.

Erst um die 24.SSW herum nehmen die Gefäße in der Lunge Kontakt mit den Alveolen auf; das frühestmögliche Überleben ist daran gebunden, dass der Sauerstoff in der Lunge überhaupt bis zum Erythrozyt gelangen kann. Davor, ist dies nicht möglich; etwa in der 16.SSW beginnen sich die Gefäße langsam zu entwickeln, liegen aber noch nicht direkt an den Alveolen.

Wichtig ist auch die postnatale Phase, d.h. es gibt auch eine Entwicklung nach der Geburt; in dieser Phase entstehen neue Alveolen (bis ins Vorschulalter hinein kann das sein), und die vorhandenen Alveolen machen eine Größenzunahme durch. Das heißt, dass auch Frühgeborene, die lange beatmet werden mussten und eine chronische Lungenerkrankung entwickelt haben, noch Chancen haben, „normal“ zu werden, wenn sich ihre Lunge in den folgenden Monaten und Jahren noch positiv entwickelt.

Pathogenese:

- fehlende fetale Atembewegungen
- Thoraxkompression (extern oder intern)
- Verlust von Lungenflüssigkeit

Klinik:

- breites Spektrum von Symptomen und Verläufen
- leichte oder transiente Atemnot
- schwere Oxygenierungsstörung mit Beatmungsbedarf
- schlechte Compliance der Lunge (kaum dehnbar)
- verminderte Surfactantproduktion
- schwere Azidosen, Hyperkapnie (erhöhter CO₂-Gehalt) und Hypoxie
- persistierende fetale Zirkulation und pulmonaler Hochdruck
- Röntgen-Thorax: Glockenförmiger Thorax, hohes Zwerchfell, kleine gut belüftete Lungenfelder

Therapie:

- ausreichende Sauerstoffversorgung
- akzeptable Beatmungsdrücke
- Surfactantgaben
- Inhalation von NO (Vasodilatation der Lungengefäße)
- Hochfrequenzbeatmung
- Adenosin, Endothelin (auch Vasodilatoren)
- Flüssigkeitsbeatmung mit Perfluorocarbon (wird bisher nur in Studien erforscht)

Zwerchfellhernie

Definition: Defekt im Zwerchfell mit Verlagerung von Bauchorganen in die Thoraxhöhle. Liegt zu über 90% links, das liegt an der Entwicklung und daran, dass rechts die Leber eventuelle Aperturen „verstopft“.

Häufigkeit: Inzidenz 1 auf 3.000 Lebendgeborene (also nicht allzu selten)

Prognose: Abhängig vom Grad der Entwicklungsstörung der Lunge, von Begleitfehlbildungen (ca. 50%) an Herz, ZNS und von optimaler Versorgung mit bereits pränatal beginnendem Management.

Der Zwerchfelldefekt führt einerseits dazu, dass sich Abdominalorgane im Thorax befinden, andererseits zu einer fehlenden Diaphragmafunktion.

Postnatal hat man dann halt eine verminderte Ventilation, pulmonale Hypertension durch möglichen Surfactantmangel und mögliche Mediahyperplasie der Gefäße.

Klinik:

- zunehmende Atemnotsymptomatik
- Zyanose
- seitendiff. Thoraxlage und Atembewegungen
- u.U. Darmgeräusche über Thorax
- eingefallenes Abdomen
- typisches Röntgenbild
- in ca. 50% Zusatzfehlbildungen

Postnatale Versorgung (noch im Kreißsaal):

- gute Oxygenierung ($SpO_2 >94\%$)
- Beatmung, aber **keine** Maskenbeatmung oder nasales CPAP (dabei wird auch der Magen im Thorax gebläht!)
- gute Analgo-Sedierung, möglichst Relaxierung (damit sie nicht dagegenatmen → erhöhter O_2 -Bedarf)
- Kreislaufstabilisierung (Volumen, evtl. Katecholamine)
- Entlastung Magen / Darm (dicke Schlürfsonde, Magen aussagen → mehr Platz für Lunge)
- CAVE! Volvulus (Verdrehen) von Magen, Darm oder Milz
- Lagerung auf kranke Seite, Oberkörper hoch

Verlaufsformen:

- Kinder sind symptomlos / symptomarm oder gut zu stabilisieren → OP am 1. oder 2. Lebenstag
- Oxygenierung gelingt nicht ausreichend, keine Hyperkapnie, Stabilisierung durch OP + maximale Intensivtherapie
- Kinder können nicht ausreichend oxygeniert werden, Hyperkapnie nicht zu beeinflussen...

Diagnostik:

- pränataler Nachweis
- Rö-Thorax im Kreißsaal (in Tübingen nicht möglich)
- Transillumination (das Kind wird mit einer Kaltlichtquelle durchleuchtet...)
- Sonographie

Differentialdiagnose:

- Pleuraerguss
- Chylothorax
- Pneumothorax
- Zysten
- Lungensequester
- Kongenitale Geschwülste, Lungengangrän

Lungensequester

- nicht funktionierendes Lungengewebe, welches nicht mit dem Tracheoalveolarsystem kommuniziert
- arterielle Versorgung direkt aus der Aorta
- venöser Abfluss in die Vena cava und Vena azygos

Diagnose:

- Rö-Thorax
- Sonographie
- Angiographie selten notwendig

Dieses nicht belüftete, „falsch“ durchblutete Lungengewebe entwickelt praktisch immer schwerste Infektionen, so dass man es möglichst schnell nach der Geburt operativ entfernen sollte.

CAM (cystische adenomaide Malformation)

Im Prinzip dasselbe, es entwickeln sich Zysten in der Lunge, die nicht belüftet werden. Allerdings ist das nicht belüftete Lungengewebe „richtig“ von der A. pulmonalis durchblutet. Die Therapie der Wahl ist wieder die Lobektomie des betroffenen Gewebes.

Die Prognose ist abhängig von der Zystengröße, bei großen Zysten und geringerer Ausdehnung ist die Prognose besser.

Lobäres Emphysem

Def.: Überblähung eines oder mehrerer Lungenlappen durch Ventilverschluss eines Lappen bzw. Segmentbronchus.

Pathogenese:

- Störung im Aufbau der Bronchialwand
- Schleimhautfalten
- eingedicktes Sekret
- Kompression durch abnorme Gefäße
- Zysten

Diagnose wieder über Röntgen-Thorax, Sonographie, evtl. CT oder Angiographie.

Differentialdiagnose:

- Bronchusobstruktion durch Aspiration und Kompression (Zysten, Geschwülste, Gefäßfehlbildungen)
- ...

Therapie erfolgt durch Operation, man entfernt den ganzen betroffenen Lappen oder das betroffene Segment.

Mukoviszidose / Cystische Fibrose (CF)

- autosomal rezessiver Erbgang
- Häufigkeit 1:2.500 (relativ häufig), allerdings nur in der „kaukasischen“ Bevölkerungsgruppe, also bei den Weißen
- ca. 70% ΔF508 (eine Mutation)
- Chloridkanaldefekt
- typischer Verlauf: pulmonale und gastrointestinale Manifestation
- >800 bekannte Mutationen
- genetische Modulatoren
- atypische / milde Verlaufsformen: CBAVD, ABPA
- 15% der Patienten pankreasuffizient

Die Diagnose erfolgt nach wie vor über eine Schweißtest; ist der Kochsalzgehalt stark erhöht, liegt Mukoviszidose vor. Der Erbgang ist zwar autosomal rezessiv, da es aber über 800 verschiedene Mutationen gibt, macht man kein Screening, da man die Krankheit eh nicht heilen kann und es ein extremer Aufwand wäre, auf 800 mögliche Mutationen zu untersuchen. Bei Patienten mit der Diagnose wird allerdings untersucht, welcher dieser Defekte vorliegt, so dass man Geschwister untersuchen kann, um festzustellen, ob diese gesunde Merkmalsträger sind und ebenfalls ein Risiko haben, kranke Kinder zu kriegen.

Die Genetik sagt allerdings nicht sehr viel über den Verlauf aus; Geschwister mit derselben Mutation können sich extrem anders entwickeln, während einer schon für die Lungentransplantation angemeldet ist, geht es dem Bruder noch blendend, und er hat noch nicht einmal eine exokrine Pankreasstörung.

Der Kanaldefekt bewirkt an vielen Stellen Fehlfunktionen; betroffen sind Nasennebenhöhlen, Lunge, Leber, Bauchspeicheldrüse, Darm, Fortpflanzungsorgane, Finger. Die Pankreasfehlfunktion beruht darauf, dass das Pankreassekret nicht mehr ins Lumen transportiert werden kann, es kommt zur Autolyse, so dass viele Kinder schon pankreasinsuffizient auf die Welt kommen. Deshalb wird die Krankheit auch meist relativ schnell diagnostiziert, im Mittel im 8. Monat. Patienten, die ausschließlich Lungensymptome haben, werden oft nur als junge Erwachsene diagnostiziert. Der Krankheitsverlauf ist dann natürlich sehr viel milder, da der Ernährungszustand viel besser ist und die Lunge dann nicht so schnell destruiert wird.

Fortpflanzungsorgane sind in der Regel nur beim Mann betroffen, über 90% sind infertil. Finger sind nur aufgeführt, weil es zur Trommelschlegelbildung kommen kann.

Das Sekret der Atemwege besteht aus Wasser, Chlorid, Natrium und einigem anderem; wird durch den Chloridkanaldefekt weniger Chlorid ausgeschieden, geht auch weniger Natrium mit, und in der Folge auch weniger Wasser. Es werden alle anderen Ionen und Proteine allerdings in der gleichen Menge ausgeschieden, so dass das Sekret stark eindickt und eben zähflüssig wird. Das führt zu einem Sekretstau in der Lunge und einem verschlechterten Abtransport von Erregern und Fremdkörpern, was wiederum recht schnell zu einer chronischen Entzündung der Lunge führen kann. Macht man prophylaktisch nichts dagegen, kommt es dann zu Bronchitiden, Emphysemen usw., die Lunge wird mit der Zeit immer stärker zerstört.

Die Therapie besteht z.B. aus Antibiotika und Physiotherapie, auch schon als Säugling und bevor Lungensymptome auftreten. Die Patienten müssen ihren Thorax beweglich halten, um den Schleim gut loswerden zu können und als entblähende Maßnahme (der Schleim wird also auf physiotherapeutischem Weg herausgearbeitet).

Das funktioniert über Atemübungen (autogene Drainage), bei denen stark inspiriert wird, dann wird die Luft angehalten, bis die Lungenbläschen schön aufgeblasen sind, dann wird stark expiriert, um den Schleim rauszuatmen. Bei schwerem Verlauf kann man auch Klopfmassagen machen.

Weiterhin verwendet man Inhalatoren, die man schon kleinen Kindern ohne Symptome gibt, damit sie sich dran gewöhnen, halt mit Kochsalzlösung, später dann bei Symptomen z.B. mit Bronchospasmolytika und anderem Zeug drin.

Trotz Prophylaxe und Prävention holen sich die Patienten früher oder später bakterielle Infektionen in der Lunge, das sind bei kleinen Kindern oft problematisch Staphylokokken und Haemophilus, bei Jugendlichen und Erwachsenen zunehmend Pseudomonas aeruginosa, die meist schon multiresistent sind und Probleme machen. Man führt dann immer Routinekontrollen in infektfreien Intervallen durch, damit man schon weiß, was für Bakterien man hat und welche Antibiose wirkt.

Findet man das erste Mal Pseudomonas aeruginosa, versucht man sie zuerst mit massiver oraler Antibiotikagabe loszuwerden (z.B. Ciprobay), wenn das nicht funktioniert, mit intravenöser Gabe... wenn das auch nicht funktioniert und sie chronisch mit Pseudomonas besiedelt sind, verkürzt sich ihre Lebenserwartung statistisch deutlich; sie bekommen dann viermal im Jahr zwei Wochen lang intravenös Antibiotika, um die Infektion unter Kontrolle zu halten.

Was man außerdem empfiehlt, ist viel körperliche Aktivität und Sport, vor allem Ausdauersportarten, da bei Bewegung der Schleim mobilisiert wird und sich das Wohlbefinden allgemein natürlich verbessert. Man gibt Mukoviszidose-Kindern oft ein Trampolin (Hüpfen mobilisiert den Schleim) oder eine Sprossenwand (Gymnastik) mit nach Hause, aber sowas wird von den Krankenkassen heute nicht mehr bezahlt.

Bei der Gen-Therapie tritt man inzwischen noch ziemlich auf der Stelle. Man hats z.B. mit gentransportierenden Adenoviren probiert, die allerdings komischerweise nur stundenlang eine Korrektur der Chloridkanäle bewirken, außerdem entwickelt das Lungengewebe nach einer Weile eine Resistenz gegen die Viren.

Die Lebenserwartung liegt zur Zeit im Mittel bei 32 Jahren, manche leben allerdings auch deutlich länger, wenn sie einen milderen Verlauf haben.

Der Darm kann auch ein primär betroffenes Organ sein; auch dort sind natürlich Chloridkanäle nötig, um Sekret zu produzieren. Bei manchen Neugeborenen ist schon ein Ileus mit Stenose ausgebildet, die mit sehr zähem Mekonium, also Kinspech, ausgekleistert ist. In fast 90% der Fälle von Mekonium ileus kann man dann davon ausgehen, dass das Kind eine CF hat. Das Neugeborene wird dann zuerst man mit einem Darmstoma versorgt, und in der Regel wird die Diagnose dann sehr schnell gestellt.

Pankreas: Der Pankreas verdaut sich oft sehr früh selbst, wie schon beschrieben, so dass er dann nicht mehr für die Verdauungsfunktion zur Verfügung steht. Oft hat er allerdings auch noch eine Restfunktion, die dann im 1. Lebensjahr oder bei manchen erst im Erwachsenenalter verloren geht.

Als Therapie kann man Pankreasenzymkapseln geben; man schlachtet ein Schwein, zermatscht den Pankreas, verpackt ihn in magensaftresistente Kapseln und schluckt die dann immer, wenn man eine Hauptmahlzeit hat.

Die endokrine Funktion des Pankreas geht bei 15% der Patient, normalerweise erst im Jugendlichenalter, verloren, etwas häufiger bei Mädchen. Man macht also bei CF-Patienten immer Glukose-Verträglichkeits-Tests. Normalerweise entwickelt sich bei den 15% ein milder Typ II-Diabetes, den man gut behandeln kann. Da die Patienten sowieso nicht so alt werden (...), macht der Diabetes in der Regel überhaupt keine Probleme.

Trotz Pankreasenzymtabletten gibts immer ein bisschen Probleme mit der Fett- und auch Eiweißverdauung, die Patienten sind immer sehr schlang, allerdings selten wirklich untergewichtig. Alle fettlöslichen Vitamine kriegen die Patient substituiert

Die Patienten werden immer (in Tübingen jedenfalls) vierteljährlich untersucht, man versucht sie dabei komplett aus dem stationären Bereich herauszuhalten, damit sie keine Pseudomonas-Infektion aquirieren.

Bei der Untersuchung wird das Sputum auf Erreger untersucht, eine Lungenfunktionsdiagnostik durchgeführt, eine Blutuntersuchung, um den Ernährungszustand und den Vitaminspiegel zu bestimmen, eine Funktionsdiagnostik der Bauchspeicheldrüse usw.

Die psychologische Betreuung ist wichtig, vor allem für die Eltern: Erbkrankheit in der Familie, das Kind ist unheilbar krank und wird früh sterben, ...

Die Patienten haben Anspruch auf einen Schwerbehindertenausweis, auch wenn noch keine Symptome erkennbar sind. Dann erhalten sie normalerweise 50% Behinderungsgrad, man versucht ihnen aber baldmöglichst 100% zu geben, was viele steuerliche und andere Vorteile hat.

Die Überlebensrate hängt stark davon, wo die Patienten behandelt werden; umso größer das Zentrum, umso besser die Überlebensrate. Inzwischen sieht es bei den großen Zentren schon so aus, dass ihre Überlebensraten-Prognose für die jetzigen Patienten schon bei 90% bei 35 Jahren liegt, wo man bisher in etwa den Mittelwert hatte (50% Überleben). Das liegt vor allem an der neuen Therapie mit i.v. Antibiotika vierteljährlich (in Dänemark entwickelt) und mit Pankreasenzymkapseln (in Kanada oder den USA? entwickelt). Dort lagen die Überlebensraten in der Vergangenheit deutlich höher als in Deutschland, aber mittlerweile wurden die bewährten neuen Therapieformen übernommen und die Daten sind in Deutschland sogar besser als in den USA, was vor allem an dem Versicherungssystem liegen wird.

Wenn die Indikation für eine Lungentransplantation gestellt wird, liegt das mittlere Überleben noch bei 2 Jahren (ältere Daten), die Wartezeit für eine Spenderlunge liegt derzeit auch bei etwa 2 Jahren. Die Patienten merken dann schon, dass es so nicht weitergeht und entscheiden sich auch selbst oft für die Transplantation (die ja kein Spaß ist...), da sie nachts und auch manchmal tagsüber Sauerstoff brauchen, nicht mehr berufstätig sein können usw.

Eine transplantierte Lunge hält ungefähr 5 Jahre lang durch, die CF-Patienten, die erfolgreich lungentransplantiert wurden, werden allerdings normalerweise nicht wieder auf die Liste gesetzt, da sie einfach zu lang ist.

Lungenhypoplasie und andere Fehlbildungen

Ösophagusatresie:

- hervorgerufen durch doppelten Aortenbogen, Ösophagus wird stenosiert
- inspiratorischer Stridor
- kann leicht zu Aspirationspneumonien führen
- verminderte oder fehlende Nahrungsaufnahme

pulmonale Hypertonie:

- verursacht durch hohen pulmonalen Gefäßwiderstand
- liegt vor bei pulmonalem Blutdruck über 30mmHg, die Perfusion ist vermindert
- führt zu Cor pulmonale (Rechtsherzhypertrophie) und pulmonaler Rechtsherzinsuffizienz
- Lungenödeme
- Spasmen in den Bronchien (evtl. O₂↓)

Zwerchfellhernie:

- Bauchorgane im Thorax (90% links), Verdrängung und Unterentwicklung der Lunge, Atemfunktion herabgesetzt
- Verlagerung des Mediastinums
- Baucheinzug (fehlende Darmschlingen usw.)
- angeboren mit hoher Letalität

Lungenhypoplasie:

- verursacht durch ständigen Druck auf Thorax, Bewegungsmangel des Föten
- expiratorischer Stridor
- Transplantation in 30% der Fälle nötig
- Surfactantmangel → Hochdruckbeatmung nötig

Normale Bronchialentwicklung:

Bis zur 24. Woche werden die Bronchioli respiratorii gebildet, bis zur 35. Woche die Sakkuli. Bis in das Alter von 2, in Ausnahmefällen 4 Jahren, werden noch Alveolen gebildet.

Atmung vor der Geburt:

Durch aktive Atembewegungen befindet sich vor der Geburt Amnionflüssigkeit in der Lunge. Es muss also die Atemmuskulatur richtig ausgebildet sein und kein Druck auf dem Thorax lasten. Diese Amnionflüssigkeit muss zur normalen Entwicklung in der Lunge vorhanden sein. Hat man eine schlechte Versorgung über die Plazenta, sind die Atembewegungen häufiger und stärker, so dass sich vermehrt Amnionflüssigkeit in der Lunge befindet. Wird das Kind per Sectio entbunden, wird es nicht „ausgepresst“, und es befindet sich postnatal mehr als normal Flüssigkeit in der Lunge.

Gewebeproben:

Fixiert man Gewebe in Formalin, werden die Lipide entzogen. Die Diagnose von Enzymkrankheiten oder Lipidspeicherkrankheiten ist dann nicht mehr möglich.

Das Gewebe muss auf jeden Fall steril entnommen werden und in steriler physiologischer Kochsalzlösung gelagert werden. Dort kann man es 3-4 Tage aufbewahren; die Zellen wachsen in dieser Zeit u.U. noch.

Will man es nicht in Formalin fixieren, muss man es dann schockgefrieren und einschicken.

Oft muss man auch ganze Föten fixieren; übrigens sind Föten unter 500g, die nicht gelebt haben bei der Entfernung aus dem Mutterleib, nicht bestattungspflichtig, man bezeichnet sie als Fehlgeburt. In Tübingen werden sie seit einiger Zeit auf Kosten des Klinikums beigelegt.

Tritt eine Lungenhypoplasie isoliert auf, also keine anderen Fehlbildungen, handelt es sich normalerweise um eine spontane Fehlentwicklung, das Risiko für evtl. weitere Kinder dieser Eltern ist nicht erhöht. Liegen dagegen Missbildungskomplexe in Form eines Syndroms vor (deswegen ist eine Sektion wichtig), kann man eine Voraussage für das Risiko weiterer Kinder stellen und womöglich auch bei den Eltern bisher unbekannte Krankheiten aufdecken und adäquat behandeln.

Zur Lungenhypoplasie können Läsionen, die die Größe des Brustraums beeinträchtigen (Skelettanomalien) und Läsionen, die die Beweglichkeit des Brustraumes beeinträchtigen, außerdem natürlich, wenn zu wenig Platz vorhanden ist (vorzeitiger Blasensprung oder Oligoanhydramnion durch fehlende Nierenanlage).

Das Lungengewicht sollte bei einer normalen Geburt etwa bei 54g liegen, Kinder mit etwa 30g haben schon sehr schlechte Karten.

Risikofaktoren für Lungenhypoplasie:

- Hydrops fetalis (pathologische Flüssigkeitsansammlung überall im kindlichen Körper)
- Nierenanomalien
- Hernien
- Skelettanomalien
- Anomalien der Amnionflüssigkeit

Therapie der Lungenhypoplasie:

Pränatal kann eine Foetoskopie durchgeführt werden, bei der ein winziges Endoskop anscheinend durch die Bauchdecke in die Fruchtblase eingeführt wird und dann kann man durch den Mund z.B. eine Ösophagusplaquetherapie machen, indem man den Ösophagus verengt, so dass das (teilweise in der Lunge gebildete) Fruchtwasser weniger geschluckt wird und mehr eingeatmet, wodurch sich ein starker Wachstumsreiz für die Lunge ergibt.

Ösophagusatresie

- Erstbeschreibung 1697 durch Gibson
- erste erfolgreiche Operation 1943
- Häufigkeit 1:3000
- schematische Einteilung nach Vogt (1929): 85% Typ III B mit proximalem Blindsack und distaler ösophago-trachealer Fistel. Bei Typ III C liegt vom Blindsack ebenfalls eine Fistel zur Trachea vor, bei Typ III A nur vom Blindsack, nicht zwischen distalem Ösophagus und Trachea. Beim Typ II (7%) liegt gar keine Fistel vor, so dass keine Verbindung zwischen „Außenwelt“ und Magen besteht.

Symptome der Ösophagusatresie

- Hydramnion
- vermehrter Speichelfluss
- Hustenattacken und Zyanoseanfälle, besonders nach Fütterungsversuch

Diagnostik: Sondenprobe direkt nach der Geburt.

Begleitfehlbildungen

- ca. 25% Geburtsgewicht unter 2500g
- ca. 30% Magen-Darmtrakt (Duodenalatresie, Rektumatresie)
- ca. 30% Herzfehler und Gefäßmissbildungen
- ca. 30% Urogenitaltrakt
- zusätzlich ZNS, Skelettsystem → VACTERL-Assoziation, Trisomie 21 (VACTERL: vertebrale, anorektale, cardiale, t weiß ich net, esophageale, renale, limbs = Extremitäten-Fehlbildungen)

Risikogruppen

Gruppe A: Geburtsgewicht über 2500g. Keine schweren assoziierten Fehlbildungen, Lungen normal.

Gruppe B: Geburtsgewicht 1800 bis 2500g oder Geburtsgewicht über 2500g mit mittelschwerer Pneumonie und/oder assoziierten Fehlbildungen

Gruppe C: Geburtsgewicht unter 1800g.

Operation

- Oberkörper hochlagern, Schlürfsonde
- möglichst Spontanatmung, nicht intubieren, weil die Luft in den Magen gepumpt wird bei Fistel
- Antibiose: Ampicillin und Aminoglykosid
- Vitamin K parenteral (damit sie nicht zu stark nachbluten)
- Infusionsbehandlung (BZ, Astrup)
- Sono Schädel, Abdomen, Echo

In der Regel keine Notfall-Operation!

Die Operation wird in der Linksseitenlage durchgeführt, mit einer anterolateralen Thorakotomie rechts. Es wird eine extrapleurale Fistelligatur und eine End-zu-End-Anastomose durchgeführt.

Komplikationen

- Aspirationspneumonie (speichel, Magensaft → chemische Pneumonie). Cave: Beatmung
- Begleitfehlbildungen: Herzfehler, Gefäße: rechts deszendierende Aorta, doppelter Aortenbogen
- Anastomose: Leck → Mediastinitis, Stenose → Aspiration, Perforation bei Bougierung (Aufweitung)
- Fistelrezidiv → rezidivierende Bronchopneumonien. Kann aber auch an einer Stenose liegen.
- GER (gastro-ösophagealer Reflux) → ggfs. Hiatoplastik, Semifundoplikatio (also Magen einmal um Ösophagus herumschlagen, damit er besser schließt).
- Skoliose (Schädigung von Muskulatur und Innervation der Thoraxwand), vor allem iatrogen bei der OP

Angeborene Lungenfehlbildungen

Vor allem die drei sind wichtig:

- Lungensequester
- Lobäres Emphysem
- Cystisch adenomatoide Malformation (CECAM)

Lungensequester

- Lungengewebe mit eigenständiger, abnormer Blutversorgung aus dem Systemkreislauf. Dieses Stück Lunge *kann* ventiliert werden, allerdings nur aus benachbarten Abschnitten, nicht aus einem Hauptbronchus direkt. Oft ist es überhaupt nicht ventiliert → Flüssigkeitsansammlung, Infektionen usw.
- Einteilung in extra- und intralobär
- Verdrängung der gesunden Lunge, Pleuraerguss, Infektion, Blutung
- Röntgen-Thorax, Sonographie (Farbdoppler, stellt die Durchblutung dar), (CT, MNR, Angiographie)
- Betroffene Kinder haben häufig Lungenentzündungen, manche sind ganz asymptomatisch und die Diagnose wird zufällig entdeckt.

Therapie des Lungensequesters

- Zuwarten, ob Komplikationen entstehen, versus Resektion vor Komplikationen
- Extralobärer LS: Vollständige Entfernung i.d.R. problemlos möglich
- Intralobärer LS: Segmentresektion
- Nach Infektionen atypische Segmentresektion, Lobektomie. Dann würde z.B. die Hälfte der linken Lunge fehlen.

Prognose des Lungensequesters

- Präpartal beeinflusst durch Verdrängungserscheinungen und Pleuraerguss
- Postpartal beeinflusst durch Infektionen, Bluterguss

Cystische adenomatoide Malformation

Im Rö-Thorax erscheint ein Teil der Lunge komplett schwarz, also noch dunkler als übliches Lungengewebe, das Mediastinum wird auf die gesunde Seite verdrängt, da die entstehenden großblasigen Cysten zunehmend Raum fordern.

Therapie der CECAM

- Vollständige Entfernung des betroffenen Lungenabschnitts als Segmentresektion, atypische Segmentresektion, Lobektomie oder Bilobektomie
- Von 27 CECAMs in Tübingen waren drei bilateral

Prognose der CECAM

- Abhängig von Größe der Malformation
- Abhängig von Sekundärphänomenen: Hydrops fetalis, Mediastinalschnitt, Lungenhypoplasie usw.

Lobäres Emphysem

- Zunehmende Überblähung eines Segments oder Lobus durch Ventilmechanismus der Bronchuswand (Kompression des benachbarten Lungengewebes)
- Atemnot und Zynose
- Verdrängungserscheinungen
- Sieht man ganz gut im Rö-Thorax oder CT, Verdunkelung

Therapie des lobären Emphysems

- Exzision des betroffenen Areals als Segmentresektion, Lobektomie oder vielleicht Bilobektomie

- ...

Die Prognose der Lungenresektion bei Kindern mit kongenitalen Malformationen ist stark davon abhängig, wieviele Fehlbildungen in welcher Ausprägung auftraten...

Naja, die Fehlbildungen wurden ja schon früher besprochen. Jetzt kommen noch ein paar Folien zur Zwerchfellhernie, aber zu der hab ich ein paar Seiten weiter oben schon genug aufgeschrieben.