

Inhaltsverzeichnis

1	Lungenentwicklung	22			
1.1	Embryologie der Lungenentwicklung	22	1.2	Entwicklung des Surfactant-Systems	30
	<i>M. Scaal</i>			<i>E. Herting</i>	
1.1.1	Einführung	22	1.2.1	Historischer Rückblick	30
1.1.2	Bildung des entodermalen Darmrohrs	22	1.2.2	Physiologie des Surfactant-Systems	30
1.1.3	Bildung der Lungenknospen	23	1.3	Pränatale Lungenreifungsbehandlung	32
1.1.4	Verzweigung des Bronchialbaumes	24		<i>E. Herting</i>	
1.1.5	Differenzierung des Lungenepithels	26	1.3.1	Betamethason vs. Dexamethason	32
1.1.6	Alveolarisierung	27	1.3.2	Behandlungszeitpunkt	32
1.1.7	Entwicklung des Lungenmesenchyms	27	1.3.3	Wiederholungsbehandlung	33
1.1.8	Entwicklung von Pleurahöhle und Zwerchfell	27	1.3.4	Zusammenfassung	33
1.1.9	Reifung der Lunge	29	1.4	Literatur	33
2	Pathologie der embryonalen und fetalen Lungenentwicklung	36			
2.1	Primär anatomische Fehlbildungen	36	2.2.1	Alveolokapilläre Dysplasie	61
	<i>T. Schaible, A. M. Müller</i>			<i>E. Herting</i>	
2.1.1	Enterothorax	36	2.2.2	Surfactant-Fehlfunktionen und Alveolarproteinose	63
2.1.2	Kongenitale pulmonale Malformation der Luftwege (CPAM)	42		<i>E. Herting</i>	
2.1.3	Oligo-/Ahydramnie und pulmonale Folgen	45	2.2.3	Zystische Fibrose	66
2.1.4	Pulmonale Lymphangiektasie (CPL)	46		<i>I. Adams</i>	
2.1.5	Lungensequestration (BPS)	47	2.3	Invasive pränatale Therapien	69
2.1.6	Primäre ziliäre Dyskinesie (PCD)	49		<i>T. Schaible</i>	
2.1.7	Intrathorakale Raumforderungen und obstruktive Fehlbildungen	50	2.3.1	Enterothorax	69
	<i>M. Henschen</i>		2.3.2	Kongenitale Atemwegsmalformation	70
2.1.8	Komplexe Fehlbildungen und systemische Erkrankungen mit Beteiligung der Lunge	57	2.3.3	Oligohydramnie und pulmonale Folgen	70
	<i>M. Henschen</i>		2.3.4	Pulmonale Lymphangiektasie	70
2.2	Funktionelle Störungen und seltene Lungenerkrankungen	61	2.4	Literatur	71
3	Untersuchungsmethoden	75			
3.1	Pränatale Ultraschalluntersuchung	75	3.3	Klinische Diagnostik	82
	<i>S. Tercanli</i>			<i>R. Hentschel</i>	
3.1.1	Thoraxhypoplasie	75	3.3.1	Besonderheiten der klinischen Untersuchung nach der Geburt	83
3.1.2	Bronchopulmonale Anomalien	75	3.3.2	Phänotypische Merkmale angeborener Fehlbildungen und angeborener Störungen	83
3.1.3	Cantrell-Pentalogie	78	3.3.3	Klinische Merkmale einer Atemstörung im Neugeborenenalter	84
3.1.4	Hydrothorax	79	3.3.4	Symptome, Krankheitsbilder und Untersuchungstechniken	87
3.1.5	Enterothorax (Zwerchfellhernie)	80			
3.2	Pränatales MRT	81			
	<i>K. Vergesslich-Rothschild</i>				

3.3.5	Transitorische Tachypnoe des Neugeborenen (TTN)	89	3.9	Computertomografie und Magnetresonanztomografie	106
3.3.6	Pulmonale Hypertonie des Neugeborenen	90		<i>K. Vergesslich-Rothschild</i>	
3.4	Blutgasanalyse	90	3.9.1	Computertomografie	106
	<i>R. Hentschel</i>		3.9.2	Magnetresonanztomografie	106
3.4.1	Blut-pH-Wert	90	3.10	Elektrische Impedanztomografie	108
3.4.2	pO ₂ - und CO ₂ -Wert	90		<i>G. Wolf</i>	
3.4.3	Sauerstoff und Hämoglobinfraktionen. ...	91	3.10.1	Technisches Vorgehen	108
3.4.4	Kenngrößen des Sauerstoffstatus	92	3.10.2	Anwendungsgebiete	108
3.4.5	Verknüpfung von Lungen- und Nierenfunktion – Säure-Basen-Status	93	3.11	Bronchoskopie	110
3.4.6	Moderne Interpretation des Säure-Basen-Gleichgewichts	94		<i>R. Hentschel</i>	
3.4.7	Wechselwirkung zwischen Sauerstoffsättigung und gelöstem Sauerstoff	94	3.11.1	Indikationen	110
3.5	Sonografie der Lunge	95	3.11.2	Instrumentarium und Untersuchungstechnik	111
	<i>E. Robel-Tillig</i>		3.11.3	Bronchoalveoläre Lavage	112
3.5.1	Technisches Vorgehen	95	3.11.4	Komplikationen	113
3.5.2	Interpretation	95	3.11.5	Endoskopische Abklärung des Leitsymptoms „Stridor“	113
3.5.3	Zusammenfassung	96	3.11.6	Endoskopische Intubation	113
3.6	Sonografie des Herzens und der herznahen Gefäße	96	3.11.7	Besonderheiten der Endoskopie beim spontan atmenden Patienten.	114
	<i>H. G. Kehl</i>		3.11.8	Besonderheiten der Tracheobronchoskopie beim beatmeten Patienten.	115
3.6.1	Vorteile	96	3.12	Methoden der Lungenfunktionsmessung	116
3.6.2	Modalitäten	97		<i>A. Heinzmann</i>	
3.6.3	Dopplerverfahren	97	3.12.1	Auswaschverfahren	116
3.6.4	Online Ressourcen für Echo-Normwerte und zur Bestimmung von Z-Scores.	99	3.12.2	Okklusionstechniken	118
3.6.5	Smartphone-Applikationen für Echo-Normwerte und zur Bestimmung von Z-Scores	99	3.12.3	Spirometrie	118
3.7	Herzkatheteruntersuchung	99	3.12.4	Indikationen und Anwendungsstudien ...	118
	<i>H. G. Kehl</i>		3.13	Bodyplethysmografie	119
3.7.1	Druckregistrierungen	100		<i>A. Heinzmann</i>	
3.7.2	Blutfluss	100	3.13.1	Spezifische Messgrößen	119
3.7.3	Angiografie	100	3.13.2	Physikalische Grundlagen der Bestimmung des intrathorakalen Gasvolumens ..	120
3.7.4	Anwendungsgebiete	101	3.13.3	Bestimmung des Atemwegswiderstandes ..	120
3.7.5	Komplikationen	101	3.13.4	Durchführung bei kooperationsfähigen Patienten	120
3.7.6	Angio-Computertomografie in Dual Source-Technik	101	3.13.5	Durchführung bei Säuglingen und Kleinkindern	121
3.8	Röntgenuntersuchung und Durchleuchtung	103	3.13.6	Indikationen und Anwendungsstudien ...	122
	<i>K. Vergesslich-Rothschild</i>		3.13.7	Zusammenfassung	123
3.8.1	Röntgen des Thorax	103	3.14	Polysomnografie und Indikationen für Heimmonitoring	123
3.8.2	Durchleuchtung	106		<i>A. Hübler</i>	
			3.14.1	Überwachung des Schlafes beim Neugeborenen	123
			3.14.2	Organisatorische Aspekte	123
			3.14.3	Indikationen beim Neugeborenen	124

3.14.4	Paramater	125	3.16	Sonderformen neonataler Lungenerkrankungen und ihre histologische Diagnostik	134
3.14.5	Auswertung	126		<i>A. M. Müller</i>	
3.14.6	Klinische Gesichtspunkte der Polysomnografie beim Neugeborenen	130	3.16.1	Diffuse Lungenveränderungen	134
3.15	Molekularbiologische Diagnostik	132	3.16.2	Pulmonale Entwicklungsstörungen	136
	<i>A. Heinzmann</i>		3.16.3	Praktische Durchführung der Lungenbiopsie	137
3.15.1	Monogenetische Erkrankungen mit pulmonaler Beteiligung	133	3.17	Literatur	137
3.15.2	Komplex-genetische pulmonale Erkrankungen	133			
4	Die postnatale Adaption und ihre Störungen	143			
4.1	Die postnatale Belüftung der Lunge ...	143	4.3.4	Sauerstoffsupplementation	150
	<i>M. Rüdiger</i>		4.3.5	Praktisches Vorgehen	151
4.1.1	Intrauterine Flüssigkeitsproduktion und fetale Atembewegungen	143	4.3.6	Maßnahmen zur Qualitätsverbesserung der Erstversorgung	152
4.1.2	Intrauterines Lungenwachstum	143	4.4	Pulmonale Adaptionstörung und Wet lung-Syndrom	153
4.1.3	Vorbereitung auf das extrauterine Leben ..	143		<i>M. Rüdiger</i>	
4.1.4	Postnataler Flüssigkeitstransport aus den Atemwegen	144	4.4.1	Risikofaktoren und Inzidenz der pulmonalen Adaptationsstörung	153
4.1.5	Flüssigkeitsresorption aus dem Interstitium	145	4.4.2	Klinische Symptome	153
4.1.6	Retraktionskräfte	146	4.4.3	Möglichkeiten der Prävention	154
4.1.7	Hämodynamische Veränderungen während der postnatalen Adaptation ...	146	4.4.4	Diagnostik	154
4.2	Interaktion zwischen Herz-Kreislauf-System und Lunge	147	4.4.5	Therapeutische Interventionen	155
	<i>H. G. Kehl</i>		4.4.6	Prognose	155
4.2.1	Der fetale Kreislauf	147	4.5	Pulmonale Hypertonie und sekundäre Lungengefäßerkrankungen	155
4.3	Unterstützung der postnatalen Transition	148		<i>H. G. Kehl</i>	
	<i>M. Rüdiger</i>		4.5.1	Ätiopathogenese	156
4.3.1	Atmung und Sauerstoffsättigung	149	4.5.2	Sekundäre pulmonale Hypertonie bei angeborenen Herzfehlern	156
4.3.2	Atemunterstützung	150	4.5.3	Diagnose und Therapie	158
4.3.3	Beatmung	150	4.6	Literatur	158
5	Obstruktive Erkrankungen	160			
5.1	Mekoniumaspiration	160	5.2	Pulmonale Hämorrhagie	164
	<i>U. Thome</i>			<i>U. Thome</i>	
5.1.1	Effekte auf die Lungenmechanik	160	5.3	Surfactant-Lavage	165
5.1.2	Weitere Effekte	160		<i>E. Herting</i>	
5.1.3	Mekoniumaspiration und Mekonium-Aspirationssyndrom	161	5.3.1	Surfactant beim Mekonium-Aspirationssyndrom	165
5.1.4	Prävention des Mekonium-Aspirationssyndroms	161	5.3.2	Technik	165
5.1.5	Therapie des Mekonium-Aspirationssyndroms	163	5.3.3	Klinische Anwendung	165
5.1.6	Prognose	164	5.3.4	Zusammenfassung und Ausblick	166
5.1.7	Zusammenfassung	164	5.4	Literatur	166

6	Atemnotsyndrom	169
	<i>E. Herting</i>	
6.1	Idiopathisches Respiratory Distress-Syndrom (IRDS)	169
6.1.1	Klinik des Atemnotsyndroms	169
6.1.2	Therapie	170
6.2	Akutes Respiratory Distress-Syndrom (ARDS)	171
6.3	Surfactant-Substitution	171
6.3.1	Synthetische Surfactant-Präparationen ...	171
6.3.2	Surfactant-Dosis	172
6.3.3	Behandlungszeitpunkt	172
6.3.4	Technik der Surfactant-Anwendung.	172
6.3.5	Nebenwirkungen	173
6.3.6	Alternative Methoden zur Surfactant-Applikation	173
6.3.7	Neue Indikationen zur Surfactant-Behandlung	174
6.4	Fazit	175
6.5	Literatur	175
7	Bronchopulmonale Dysplasie	178
7.1	Einleitung	178
	<i>L. Gortner</i>	
7.1.1	Old type-BPD	178
7.1.2	New-type BPD	178
7.2	Definition	179
	<i>L. Gortner</i>	
7.3	Epidemiologie	179
	<i>L. Gortner</i>	
7.4	Pathogenese und Pathophysiologie ...	180
	<i>L. Gortner</i>	
7.4.1	Pränatale Faktoren	180
7.4.2	Neonatale Faktoren	181
7.4.3	Postnatale Faktoren	181
7.5	Prophylaxe	182
	<i>L. Gortner</i>	
7.5.1	Pränatale Kortikosteroide	182
7.5.2	Surfactant-Therapie	183
7.5.3	Vitamin A	183
7.5.4	Koffein	184
7.5.5	Inhalatives Stickstoffmonoxid	184
7.5.6	Maschinelle Beatmung	184
7.5.7	Verschluss des offenen Ductus arteriosus .	185
7.6	Diagnostik	185
	<i>L. Gortner</i>	
7.6.1	Dynamische Testung	185
7.6.2	Bildgebung	186
7.7	Besonderheiten der Beatmung bei manifester bronchopulmonaler Dysplasie	186
	<i>A. W. Flemmer</i>	
7.8	Histologie	187
	<i>A. M. Müller</i>	
7.9	Therapie	187
	<i>L. Gortner</i>	
7.9.1	Sauerstofftherapie	187
7.9.2	Postnatale Kortikosteroide	188
7.9.3	Diuretika	189
7.9.4	Ernährung	189
7.9.5	Weitere Therapieoptionen	189
7.9.6	Neue experimentelle Therapieansätze ...	189
7.10	Literatur	190

8	Extraalveoläre Luftansammlung	193		
	<i>A. Jakob, R. Hentschel</i>			
8.1	Einleitung	193	8.4	Pneumomediastinum
				197
8.2	Pulmonal-interstitielles Emphysem (PIE)	193	8.4.1	Klinisches Bild und Diagnostik
			8.4.2	Therapie
8.2.1	Klinisches Bild und Diagnostik	194		197
8.2.2	Prävention und Therapie	194	8.5	Pneumatozele
				197
8.3	Pneumothorax	196	8.5.1	Klinisches Bild und Diagnostik
			8.5.2	Prävention und Therapie
8.3.1	Klinisches Bild und Diagnostik	196		198
8.3.2	Therapie	197	8.6	Literatur
				198
9	Pneumonie	200		
9.1	Bakterielle Erreger	200	9.2.5	Diagnostik
	<i>A. Heinzmann</i>		9.2.6	Histologie
9.1.1	Erreger der Neugeborenen-Pneumonie ...	200		<i>A. M. Müller</i>
9.1.2	Risikofaktoren	201	9.2.7	Therapie
9.1.3	Symptome	202	9.2.8	Prävention
9.1.4	Diagnostik	202	9.2.9	Langzeitfolgen
9.1.5	Histologie	203		207
	<i>A. M. Müller</i>		9.3	Adenoviren
9.1.6	Pilzinfektionen	203		<i>A. Heinzmann</i>
9.1.7	Therapie	203	9.3.1	Virus
9.1.8	Prophylaxe	204	9.3.2	Infektion
			9.3.3	Symptome
9.2	Das Respiratory Syncytial-Virus	204	9.3.4	Diagnostik
	<i>A. Heinzmann</i>		9.3.5	Therapie
9.2.1	Virus	204	9.3.6	Langzeitfolgen
9.2.2	Infektion	204		209
9.2.3	Risikofaktoren für schwere Verläufe	205	9.4	Literatur
9.2.4	Symptome	205		210
10	Störungen der Atemregulation	212		
	<i>C. F. Poets</i>			
10.1	Pathogenese	212	10.2	Therapie
				213
10.1.1	Hypoxieantwort	212	10.2.1	Maßnahmen
10.1.2	CO ₂ -Antwort	212	10.2.2	Beendigung der Therapie – Entlassung ...
10.1.3	Ermüdung des Zwerchfells	212		216
10.1.4	Niedriges Lungenvolumen	212	10.3	Literatur
10.1.5	Einfluss der Nahrungsaufnahme	212		217
10.1.6	Zeitlicher Zusammenhang zwischen Apnoe, Hypoxie und Bradykardie	213		
10.1.7	Formen der Apnoe	213		

11	Neuromuskuläre und neurometabolische Erkrankungen	219		
	<i>G. Jorch</i>			
11.1	Einleitung	219	11.5	Intoxikationen mit Beeinträchtigung der Atemmuskeln
11.2	Fehlbildungen des Zentralnervensystems	219	11.5.1	Botulismus
11.2.1	Kleinhirnefehlbildungen	219	11.6	Metabolische Myopathien
11.2.2	Störungen von Rückenmark, Stammhirn und Hirnkernen	220	11.6.1	Diagnostik
11.3	Perinatale zerebrale Insulte mit Beeinträchtigung der Atmung	221	11.7	Neuromuskuläre Erkrankungen
11.3.1	Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie .	221	11.7.1	Diagnostik
11.3.2	Hirninfarakte	222	11.7.2	Spinale Muskelatrophien
11.3.3	Hirnblutungen	223	11.7.3	Myotone Dystrophien
11.4	Infektionen mit Beeinträchtigung der Atmung	224	11.7.4	Myasthenien
			11.7.5	Kongenitale Myopathien, Muskeldystrophien, periphere Neuropathien
			11.8	Literatur
12	Beatmung und Atemunterstützung	230		
12.1	Beatmungsgeräte	230	12.4	Invasive Beatmungsformen
	<i>C. C. Röhr</i>			<i>A. W. Flemmer</i>
12.1.1	Geräte zur CPAP-Therapie	231	12.4.1	Druckkontrollierte Beatmung
12.2	Formen des continuous positive airway pressure	232	12.4.2	Patienten-adaptierte druckkontrollierte Beatmung
	<i>C. C. Röhr</i>		12.4.3	Volumenkontrollierte Beatmung
12.2.1	Definition, Wirkungsweise und Einsatz in der Neonatologie	232	12.5	Hochfrequenzbeatmung
12.2.2	Entwicklung der CPAP-Therapie des Neugeborenen	232		<i>U. Thome</i>
12.2.3	Unterschiedliche Formen des continuous positive airway pressure	233	12.5.1	Konventionelle Beatmung mit hoher Frequenz
12.2.4	Das Wasserschloss	233	12.5.2	Mechanisches Prinzip
12.2.5	CPAP-Geräte mit variablem Gasfluss	233	12.5.3	Funktionsweise
12.2.6	Vergleich von constant flow-CPAP mit variable flow-CPAP	233	12.5.4	Gerätetechnik
12.2.7	Frühzeitiger Einsatz von nasalem continuous positive airway pressure	234	12.5.5	Praktische Anwendung
12.3	Nicht-invasive Beatmung	234	12.5.6	Ergebnisse klinischer Studien
	<i>C. C. Röhr</i>		12.6	Beatmung nach Surfactantsubstitution
12.3.1	Definition	234		<i>R. Hentschel</i>
12.3.2	Klinische Anwendung	234	12.6.1	Veränderungen von Compliance und Resistance
12.3.3	Nicht-synchronisiertes versus synchronisiertes NIPPV	235	12.6.2	Die Bedeutung für die Einstellung der Beatmung
12.3.4	NIPPV versus nCPAP	235	12.7	Literatur
12.3.5	Nasale Hochfrequenzoszillationsbeatmung	236		

13	Beatmungsentwöhnung – Atemtherapie – Lagerungsbehandlung	254		
	<i>R. Hentschel</i>			
13.1	Beatmungsentwöhnung	254	13.2.1	Techniken
			13.2.2	Ergebnisse
			13.2.3	Zusammenfassung
13.1.1	Beatungsstrategien zur Entwöhnung ...	254		
13.1.2	Praktisches Vorgehen	254		
13.1.3	Intermittierend synchronisierte Beatmung	255	13.3	Lagerungsbehandlung
13.1.4	Orientierungspunkte	256		
13.1.5	Indikatoren der Extubationsfähigkeit.	256	13.3.1	Effekte auf die Lungenfunktion
13.1.6	Medikamentöse Maßnahmen		13.3.2	Optimierung der Rückenlage
	zur Entwöhnung und Extubation	257	13.3.3	Optimierung der Bauchlage
13.1.7	Extubation	257	13.3.4	Effekte auf die Sekretmobilisation
13.2	Atemtherapie	258	13.4	Literatur
14	Langzeitbeatmung	263		
	<i>H. Fuchs</i>			
14.1	Häusliche Sauerstofftherapie	263	14.2.3	Nichtinvasive Beatmung
14.1.1	Applikation	263	14.3	Invasive Langzeitbeatmung
14.1.2	Nachteile	263		
14.1.3	Entwöhnung und Langzeitfolgen	263	14.3.1	Tracheotomie
14.2	Nichtinvasive Langzeitbeatmung	263	14.3.2	Invasive positive Druckbeatmung
			14.3.3	Prognose
14.2.1	High-flow nasal cannula (HFNC)	264	14.4	Literatur
14.2.2	Continuous positive airway pressure	264		
15	Entwicklung der Lunge bis ins Schulalter	269		
15.1	Normale Entwicklung der Lungenfunktion	269	15.2	Obstruktive Bronchitis, Asthma und eingeschränkte Lungenfunktion nach Frühgeburt
	<i>M. Henschen</i>			<i>A. Heinzmann</i>
15.1.1	Atemmechanik der Lunge – Resistance und Compliance	269	15.2.1	Obstruktive Bronchitis
15.1.2	Atemgas-Verteilung	270	15.2.2	Asthma bronchiale
15.1.3	Brustkorb und Atemmittellage	270	15.2.3	Lungenfunktion nach bronchopulmonaler Dysplasie
15.1.4	Nervale, humorale und andere Faktoren ..	270	15.2.4	Lungenfunktion bei späten Frühgeborenen
15.1.5	Einflussfaktoren auf die Lungenfunktion ..	271	15.3	Literatur

16	Normalwerte der Lunge und der Lungenfunktion	278
	<i>M. Henschen</i>	
16.1	Einleitung	278
16.2	Messungen während der Ruheatmung	278
16.2.1	Fluss-Volumen-Kurve	278
16.2.2	Der Quotient $t_{\text{PTF}}/t_{\text{E}}$	278
16.2.3	Atemfrequenz und Atemzugvolumen	278
16.3	Messungen der Compliance und Resistance	278
16.3.1	Single breath occlusion-Technik	278
16.3.2	Interrupter-Technik	280
16.3.3	Forcierte Oszillationstechnik	280
16.4	Bodyplethysmografische Bestimmungen von funktioneller Residualkapazität, Compliance und Resistance	281
16.4.1	Abweichende Normalwerte	281
16.5	Forcierte Atemmanöver mit der RTC- und der RVRTC-Technik sowie Spirometrie	281
16.6	Gasverdünnungsmethoden	282
16.7	Literatur	284
	Sachverzeichnis	285