

Tab. 9.17

Beispiele für Antiasthmatika.			
Substanz		Wirkung	zu beachten
Salbutamol, Reproterol	kurz wirksame β_2 -Sympathomimetika	aktiviert die β_2 -Adrenozeptoren der Bronchialmuskulatur, die Bronchien erweitern sich	In Einzelfällen kann es zu einer Steigerung der unspezifischen bronchialen Hyperreagibilität kommen. Bei hoher Dosierung Beeinflussung des Kaliumspiegels. Gefahr des Missbrauchs bei Jugendlichen.
Salmeterol, Formoterol	lang wirksame β_2 -Sympathomimetika	aktiviert die β_2 -Adrenozeptoren der Bronchialmuskulatur, die Bronchien erweitern sich	nur in Kombination mit inhalativem Kortikosteroid, Toleranzenwicklung möglich
Theophyllin	Methylxanthin	Erschlaffung der Bronchialmuskulatur, die Bronchien erweitern sich. Verbessert den Abtransport von Schleim durch die Zilien, den Atemtrieb und die Kontraktionsfähigkeit der Atemmuskulatur.	Spiegelkontrolle, 5–15 $\mu\text{g/l}$, Nebenwirkungen ähnlich wie Koffein. Für die orale Gabe: Theophyllin in Retardform. Die i. v.-Gabe ist als Notfallmedikament der Intensivbehandlung vorbehalten.
Montelukast	Leukotrienrezeptor-Antagonist	blockiert kompetitiv Leukotrienbindung an den Rezeptoren der Bronchien	Die Wirkung muss kontrolliert werden
Beclometason, Budesonid, Fluticason	synthetische topische Glukokortikoide	antiinflammatorische Wirkung, antiallergische Wirkung	Topische Steroide können Heiserkeit verursachen. Außerdem können auch topische Steroide bei höherer Dosierung im Kindesalter das Wachstum beeinträchtigen.
Prednisolon, Methylprednisolon	systemische Glukokortikoide	antiinflammatorische Wirkung, antiallergische Wirkung	Die systemische Gabe kann bei unkontrolliertem dauerhaftem Einsatz zu steroidtypischen Nebenwirkungen führen, im Kindesalter sind v. a. Störungen des Längenwachstums zu beachten.
Omalizumab	Anti-IgE-Antikörper	senkt IgE-Spiegel	s. c. Injektion, Dauertherapie. In Einzelfällen kann eine Unverträglichkeitsreaktion auftreten.

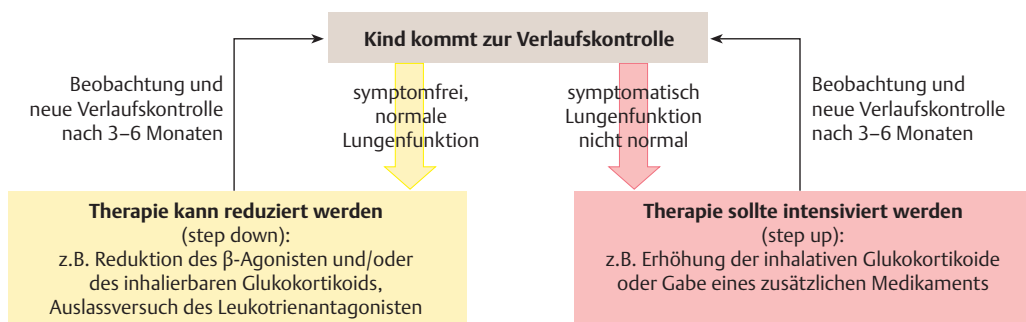


Abb. 9.11 Therapieanpassung bei Asthma bronchiale.

das Asthma jedoch erneut auftreten oder sich verschlechtern.

9.4.3 Erkrankungen der Lunge Pneumonie

MERKE

Pneumonien sind **durch Entzündung verursachte Verdichtungen der Alveolen** mit oder ohne Infiltration des interstitiellen Gewebes.

Einteilung | Pneumonien können eingeteilt werden nach

- **Erreger:** Man unterscheidet hier vor allem
 - „**typische**“ **bakterielle Erreger** (z. B. Pneumokokken, Staphylokokken, Hämophilus influenzae). Diese Pneumonien zeigen v. a. bei älteren Kindern häufig das Bild einer „**typischen**“ **Lo-bärpneumonie**.
 - „**Atypische**“ **Pneumonien**“, die durch Viren, Pilze oder obligat intrazelluläre Erreger verursacht werden. Diese Pneumonien spielen sich vor allem **interstitiell** ab.
- **Auftreten:** Als **primär** werden Pneumonien bei einem vorher Gesunden und als **sekundäre** Pneumonien bei einer bereits bestehenden Erkrankung

kung bezeichnet. Außerdem gibt es **ambulant erworbene** und **nosokomiale** (in der Klinik erworbene) Pneumonien.

- **Morphologie und Radiologie:** Man unterscheidet morphologisch Broncho-, Lobär-, Segment- oder interstitielle Pneumonien sowie abszedierende Pneumonien. Die Röntgen-Thorax-Aufnahme zeigt analog dazu mehrherdig-fleckförmige, lobäre, segmentale oder lobuläre Verdichtungen oder streifige oder diffuse interstitielle Infiltrate.
- **Lebensalter:** Pneumonien bei Neugeborenen und Säuglingen unterscheiden sich von den Erregern und vom Verlauf her von denen älterer Kinder:

MERKE

Säuglinge und Kleinkinder bekommen vor allem **Bronchopneumonien**. Später bei ausgereiftem Immunsystem schafft es der Körper meist, die Entzündung auf einen Teil der Lunge zu beschränken, Folge sind **Segment- oder Lobärpneumonien** bei **älteren Kindern** oder Erwachsenen.

Einen Überblick über die Unterschiede von „**typischen**“ bakteriellen und „**atypischen**“ (durch Viren, Pilze oder obligat intrazelluläre Erreger verursachten) Pneumonien in Klinik, Laborbefund und Röntgenbefund gibt Tab. 9.18.

Tab. 9.18

Befunde bei „typischer“ bakterieller vs. atypischer Pneumonie.		bakteriell („typisch“)	viral oder durch Pilze, Protozoen oder obligat intrazelluläre Bakterien verursacht („atypisch“)
Anamnese	Beginn	akut	über Tage
Klinik	Fieber	hoch	mäßig
	Tachykardie	häufig	selten
	Tachypnoe	häufig	selten
	Thoraxschmerz	häufig	selten
	Sputum	mehr	wenig
	Exsudat	häufig	selten
Bildgebung	Infiltrat	lobär/segmental	interstitiell/alveolär
Labor	Leukozytose	häufig	selten (Ausnahme: Adenoviren)
	CRP	erhöht	normal bis erhöht

Tab. 9.19

Lebensalter und „typische“ bakterielle Pneumonien.			
0–20 Tage	3 Wochen–3 Monate	4 Monate–4 Jahre	5–15 Jahre
<ul style="list-style-type: none"> – B-Streptokokken – Enterobakterien (gramnegativ, z. B. E. coli) – Staph. aureus – Strep. epidermidis – Pseudomonas aeruginosa – Strep. pneumoniae – Listeria monocytogenes 	<ul style="list-style-type: none"> – Strep. pneumoniae – Bordetella pertussis 	<ul style="list-style-type: none"> – Strep. pneumoniae – Haemophilus influenzae – Staph. aureus 	<ul style="list-style-type: none"> – Strep. pneumoniae

„Typische“ bakterielle Pneumonie

Definition I Als „typische“ bakterielle Pneumonien werden durch Bakterien (z. B. Staph. aureus, Streptokokken oder Haemophilus influenzae) verursachte Entzündungen der Lunge bezeichnet.

Ätiologie und Epidemiologie I Das **Erregerspektrum** ist je nach Alter der Patienten unterschiedlich. **Tab. 9.19** zeigt die häufigsten „typischen“ bakteriellen Erreger bei den verschiedenen Altersstufen.

EXKURS

Nosokomiale Pneumonie bei Kindern

Die nosokomiale (im Krankenhaus erworbene) Pneumonie manifestiert sich >48 Std. nach Aufnahme oder innerhalb von 7 Tagen nach Entlassung. Erreger sind E. coli, Klebsiella pneumoniae und andere Enterobacteriaceae, S. aureus, S. epidermidis und P. aeruginosa. Seltener werden auch Infektionen mit S. pneumoniae, H. influenzae oder L. pneumophila im Krankenhaus erworben.

Bei Kindern ohne Mukoviszidose, Tumorerkrankung oder Immunsuppression spielen nosokomial erworbene Pneumonien (im Gegensatz zu Erwachsenen) allerdings meist keine Rolle.

Klinik | Ab dem Kleinkindalter haben Kinder typischerweise Allgemeinsymptome wie Fieber, Schüttelfrost und allgemeines Krankheitsgefühl mit Unruhe, Kopfschmerz und blassgrauem Hautkolorit. Sie klagen über Pleuraschmerz und Bauchschmerz, das Abdomen ist druckschmerzhaft. Initial besteht ein stakkatoartiger, später produktiver Husten, dazu kommt ein stechender atemabhängiger Schmerz bei Pleuritis. Bei **Neugeborenen** sind die Symptome dagegen uncharakteristisch, neben Trinkschwäche und grauem Hautkolorit zeigen sie häufig eine Temperaturinstabilität, Apnoen und eine erhöhte Herzfrequenz. **Säuglinge** fallen häufig durch Erbrechen, Durchfall oder Krampfanfall auf, sie sind unruhig, haben Atembeschwerden (Nasenflügeln, Stöhnen, oberflächliche rasche Atmung) und eine Tachykardie.

MERKE

Bei **Säuglingen und Neugeborenen** mit Pneumonie kann Husten komplett fehlen!

Diagnostik | Klinische Untersuchung: In der **Perkussion** kann bei größeren Kindern eine **Klopfschallver-kürzung** über dem betroffenen Lungenbereich festgestellt werden, beim Säugling und Kleinkind ist die Perkussion meist unauffällig. Bei Pleuraerguss ist eine Dämpfung festzustellen. Die **Auskultation** ergibt **feuchte Rasselgeräusche**, bei Bronchopneumonie mittel- bis grobblasig, bei Lobärpneumonie eher feinblasig und klingend bei stark abgeschwächtem Atemgeräusch und verstärktem Stimmfremitus.



Praxistipp

Bei Pneumonie können die **Dämpfungsfaktoren entweder verstärkt oder abgeschwächt sein: Atemgeräusche abgeschwächt „ohrfern“ (etwa bei zusätzlichem Pleuraerguß oder Überblähung) aber auch zentraler, deutlicher, schärfer, oder „ohrnah“ (vgl auch Tab. 9.4).**

Laboruntersuchung: Der Laborbefund beinhaltet ein **Blutbild** (häufig zeigt sich eine Leukozytose mit Linksverschiebung) und die Bestimmung von **CRP** und **BSG** (erhöht). Zur **Erregerdiagnostik** können Sputumuntersuchung und Blutkultur beitragen: Wenn Sputum vorhanden ist, wird eine Gramfärbung durchgeführt, bei Verdacht auf Pneumokokken oder Haemophilus influenzae sollte eine Blutkultur abgenommen werden. Eine invasive Erregerdiagnostik (**Bronchoskopie, Lungenbiopsie**) ist je nach Situation bei Immundefekten, unter immunsuppressiver Therapie oder bei nosokomialen Infektionen indiziert.

Bildgebende Untersuchung: Bei klinischen Zeichen einer Pneumonie, bei unklarem Fieber oder starker Beeinträchtigung ist eine **Röntgen-Thorax-Aufnahme** notwendig, mit der Morphologie und Ausbreitung der Pneumonie sowie eventuelle Komplikationen beurteilt werden können. Wenn die p.-a.-Aufnahme unergiebig sein sollte, kann auch eine seitliche Thoraxaufnahme hilfreich sein. Die **Bronchopneumonie im Säuglings- und Kleinkindalter** manifestiert sich in der Röntgenaufnahme durch mehrherdige, fleckförmig konfluierende Verdichtungen mit streifigen und peribronchialen Infiltrationen (Abb. 9.12). Die **Lobär- oder Segmentpneumonie**, die vorwiegend bei älteren Kindern auftritt, zeigt dagegen eine homogene, scharf begrenzte Verschattung (Abb. 9.13). Die **primär abszedierende Pneumonie** (Abb. 9.14) geht häufig mit Pleuritis und/oder Pleuraempyem einher, im Lungengewebe sind einzelne oder mehrere Pneumatozelen zu sehen, die evtl. mit Eiter gefüllt sind.

Therapie | Stationär aufgenommen werden nur schwer kranke Kinder, Kinder mit Komplikationen und Kinder, die jünger sind als 6 Monate. Die meisten Pneumonien bei Kindern können heutzutage ambulant therapiert werden.

Antibiotikatherapie

Die **antibiotische Therapie** bei bakterieller Pneumonie richtet sich im Normalfall zunächst nach dem vermuteten (weil wahrscheinlichen) Erregerspektrum (**empirische Therapie**):

Initial wird ein **Aminopenicillin mit/ohne β -Laktamasehemmer** (Amoxicillin, Amoxicillin-Clavulansäure) oder ein **staphylokokkenwirksames Cephalosporin** (z. B. Cefpodoxim, Cefuroximaxetil oder Cefpodoximproxetil) gegeben, bei Unwirksamkeit wird auf ein **Makrolid** (z. B. Erythromycin, Clarithromycin oder Azithromycin) umgestellt. Doxzyzyklin kann bei Kindern ab 9 Jahren eingesetzt werden.

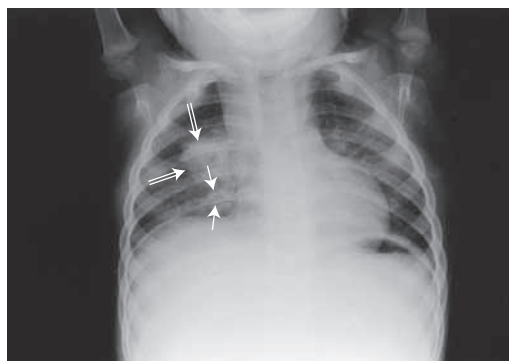


Abb. 9.12 Zentrale Bronchopneumonie (Röntgen-Thorax-Aufnahme). Auf der rechten Seite ist eine deutliche Konsolidierung am oberen Hiluspol (Doppelpfeile), sowie eine kleine Konsolidierung am unteren Hiluspol (normale Pfeile) sichtbar. Durch Minderinspiration und Zwerchfellhochstand ist das Herz nach oben verschoben (quergelagert). (Aus Kerbl, R., Kurz, R., Roos, R., Wessel, L., Checkliste Pädiatrie, Thieme, 2011).

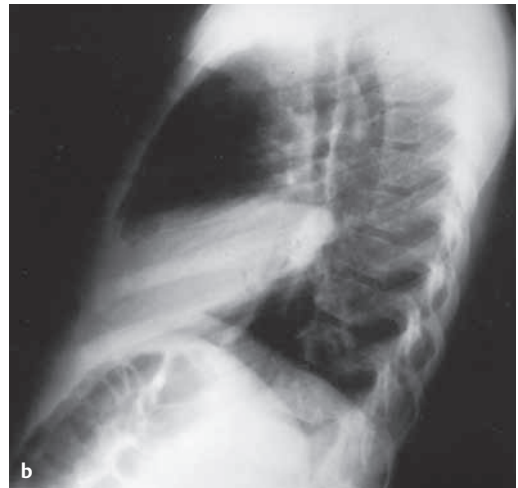


Abb. 9.13 Lobärpneumonie des Mittellappens (Röntgen-Thorax-Aufnahme). Die Patientin (ein 4 Jahre altes Mädchen) ist durch Fieber und Husten aufgefallen. Zu sehen ist eine Verschattung im rechten Unterfeld, die vollständige Verschattung des rechten Mittellappens und ein stark betonter Hilus. **a** Übersichtsaufnahme, **b** seitliche Aufnahme

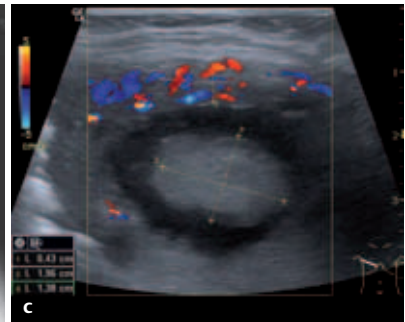
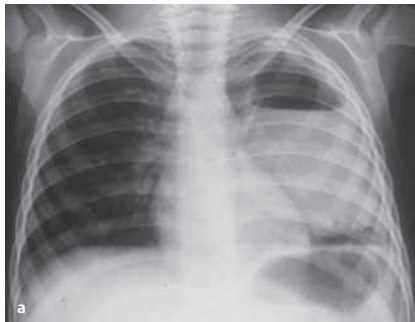


Abb. 9.14 Abszedierende Pneumonie (Röntgen-Thorax-Aufnahme). Die Patientin ist ein 10 Monate altes Mädchen, das durch Fieber, Erbrechen und Kurzatmigkeit auffällig wurde. In der Aufnahme ist ein ausgedehntes interlobäres Pleuraempyem zu sehen, links mit deutlicher Spiegelbildung. Außerdem ist eine kleine Pneumatotozele im Zwerchfellwinkel links zu sehen. **a** Übersichtsaufnahme, **b** seitliche Aufnahme. **Abb. c** zeigt die Darstellung eines Lungenabszesses in der Sonografie.

MERKE

Antibiotika bei Pneumonie: Initial Aminopenicillin oder staphylokokkenwirksames Cephalosporin, bei unzureichender Wirkung umsetzen auf ein Makrolid.

In bestimmten Situationen sind andere Therapieformen notwendig, so müssen beispielsweise Kinder mit abszedierender Pneumonie stationär mit Cefotiam, Cefuroxim und ggf. zusätzlich einem Aminoglykosid behandelt werden. Bei bekannter Abwehrschwäche ist eine gezielte Therapie nach Erregernachweis anzustreben.

Die Entscheidung ob **i. v.** oder **oral** behandelt werden muss, richtet sich nach

- der **Art** des einzusetzenden Antibiotikums (oral verfügbar oder nur i. v.),
- dem **Schweregrad** der Erkrankung (Kind erbricht, kann oral nicht zu sich nehmen),

- und dem **Erregerspektrum** (z. B. multiresistenter Pseudomonas bei Mukoviszidose).

Sollte eine **i. v. Therapie** notwendig werden, kann Amoxicillin-Clavulansäure, Cefuroxim und Cefotaxim eingesetzt werden. Bei Nachweis von Streptococcus pneumoniae ist Amoxicillin oder Penicillin der Vorzug zu geben. Je nach Verlauf ist eine Umstellung auf orale Antibiotika nach 3–5 Tagen möglich.

Begleitende Therapiemaßnahmen sind

- Bettruhe
- ausreichend Zufuhr von Flüssigkeit und Elektrolyten
- Freihalten der oberen Atemwege durch abschwellende Nasentropfen und ggf. schleimlösende Maßnahmen (z. B. ACC, reichlich Flüssigkeit oral)
- fiebersenkende Maßnahmen (z. B. Paracetamol)
- ggf. Sauerstoffgabe
- Drainage größerer Pleuraergüsse

Tab. 9.20

Lebensalter und virale und atypische Pneumonien.			
0–20 Tage	3 Wochen–3 Monate	4 Monate–4 Jahre	5–15 Jahre
<ul style="list-style-type: none"> – CMV – Adenoviren – HSV 	<ul style="list-style-type: none"> – RSV – Parainfluenza 1,3 – Chlamydia pneumoniae – Ureaplasma urealyticum – Pneumocystis carinii 	<ul style="list-style-type: none"> – RSV – Parainfluenza 1,(3) – Influenza – Adenoviren 3,7 – Influenzaviren – Mycoplasma pneumoniae 	<ul style="list-style-type: none"> – Mycoplasma pneumoniae – Viren (selten)

Fallbeispiel

Anamnese. Die 4 Jahre alte Jenny wird mit Fieber und Husten seit wenigen Tagen und mit Bauchschmerzen beim Kinderarzt vorgestellt.

Untersuchung. altersgerechte Entwicklung, fieberwarm, Temp. 39°C, Atemfrequenz erhöht, flache, teilweise anstoßende Atmung, Nasenflügel. Über der rechten Lunge ist das Atemgeräusch auskultatorisch abgeschwächt, der Klopfeschall über der rechten Lunge ist gedämpft.

Diagnostik. Der Kinderarzt veranlasst bei V. a. Pneumonie eine Blutuntersuchung und eine Röntgen-Thorax-Aufnahme. CRP und BKS sind erhöht, im peripheren Blutbild zeigt sich eine Leukozytose, auf der Röntgen-Thorax-Aufnahme erkennt man eine Verschattung im rechten Unterfeld und eine Verschattung des Mittellappens rechts.

Diagnose. „Typische“ Pneumonie

Therapie. Jenny bekommt bereits vor Erhalten der Ergebnisse der Blutuntersuchung ein Cephalosporin über 10 Tage plus Makrolid verschrieben, der Kinderarzt empfiehlt außerdem Bettruhe, reichliche Flüssigkeitsgabe und fiebersenkende Maßnahmen (u. a. Gabe von Paracetamol). Er weist die Eltern darauf hin, dass bei zunehmenden Beschwerden evtl. eine stationäre Aufnahme mit Sauerstoffgabe nötig wird.

Verlauf. Nach ein paar Tagen ist Jenny unter dem Antibiotikum wieder beschwerdefrei.

Virale und atypische Pneumonien

Definition I Als atypische Pneumonien werden Erkrankungen der Lunge bezeichnet, die durch Viren, Pilze, Protozoen oder obligat intrazelluläre Bakterien verursacht werden und sich vor allem im Interstitium abspielen.

Ätiologie und Epidemiologie I Erreger **viraler** Pneumonien im Kindes- und Jugendalter sind vor allem RSV (respiratory syncytial virus), Parainfluenzavirus Typ 1,2,3, Influenza A oder B, Adenoviren, Masernvirus, HSV (Herpes-simplex-Virus), VZV (Varicella-zoster-Virus), CMV (Zytomegalievirus), EBV (Epstein-Barr-Virus). **Weitere atypische** Pneumonien können verursacht werden von Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia pneumoniae, Legionella pneumoniae,

Pneumocystis carinii, Ureaplasma urealyticum, Chlamydia psittaci, Coxiella burnetti (Q-Fieber), Francisella tularensis (Tularämie) oder durch Wurminfektionen.

MERKE

Pneumocystis carinii verursacht meist Pneumonien bei **immungeschwächten Kindern**.

Tab. 9.20 zeigt, in welchem Alter bestimmte atypische Erreger gehäuft vorkommen.

Klinik I Häufig geht **bei älteren Kindern** ein Infekt der oberen Luftwege seit mehreren Tagen voraus, dazu kommen Husten, Giemen und Fieber. Interkostale und/oder subkostale Einziehungen und Nasenflügel sind zu beobachten, außerdem Tachypnoe, Zyanose und Giemen. Bei **Neugeborenen und Säuglingen** fallen vor allem unspezifische Zeichen wie Apathie, Trinkunlust, Erbrechen, Stöhnen und Apnoen auf. Klinische Besonderheiten der verschiedenen Erreger sind in Tab. 9.21 dargestellt.

Diagnostik I Klinische Untersuchung: Auskultatorisch sind meist fein- bis mittelblasige Rasselgeräusche und ein abgeschwächtes Atemgeräusch zu hören. **Perkussion:** Der Klopfeschall über dem Infiltrat ist verkürzt, bei Überblähung hypersonor.

Röntgen-Thorax: häufig sind eine Überblähung der Lunge, ein abgeflachtes Zwerchfell, streifige Infiltrate und fleckförmige segmentale Atelektasen (Abb. 9.15). Bei älteren Kindern überwiegen beidseitige diffuse Infiltrate, Ergüsse sind möglich.

Laboruntersuchung: Zur **Erregerdiagnostik** werden Blut- und Sputumkultur, Komplementbindungsreaktion, Hämagglutinin-Hemmtest, Enzymimmunoassay, Immunfluoreszenz, Virusantigen und PCR angewandt. Im Nasensekret lassen sich außerdem durch Virusantigennachweis Influenza A und B, Parainfluenza (1,2,3), RSV und Adenoviren nachweisen.

Diagnostische Besonderheiten einzelner Erreger sind in Tab. 9.21 dargestellt.

Therapie und Prophylaxe I Die jeweilige Therapie und Möglichkeiten der Prophylaxe sind abhängig vom jeweiligen Erreger. Tab. 9.21 zeigt die verschiedenen Vorgehensweisen.

Tab. 9.21

Übersicht über Erreger, Erscheinungsform und Behandlung atypischer Pneumonien.			
Pneumonien durch	Erscheinungsform, klinische und diagnostische Besonderheiten	Therapie	Prophylaxe
Respiratory syncytial virus (RSV)	Nach Inkubationszeit von ca. 1 Woche: Säuglingsbronchiolitis, Asthmaexazerbation bei Kindern und Jugendlichen, Pneumonien, Krupp, Otitis media, Apnoen (bis zum 6. Lebensmonat), ALTE (apparent life-threatening event, S. 575)	Ribavirin, Flüssigkeit, Monitoring, schwere Fälle: Beatmung oder extrakorporale Membranoxigenation (ECMO)	Palivizumab (monoklonaler IgG-Antikörper)
Influenzaviren („Grippe“)	Nach kurzer Inkubationszeit primäre Pneumonien mit plötzlichem Fieber, Schüttelfrost, Kopfschmerz, Myalgien, trockenem Husten. Bei jungen Kindern sepsisartiges Bild oder Krupp-Syndrom, Hypoxie. Im Röntgen-Thorax diffuse interstitielle fleckförmige oder subsegmentale Infiltrate.	Neuraminidase-Hemmer (Zanamivir, Oseltamivir), Amantadin, Rimantadin, Ribavirin	jährliche Schutzimpfung (S. 217)
Parainfluenzaviren	Beim älteren Kind häufiger Mitbeteiligung des oberen Respirationstraktes. Parainfluenzavirus 1: häufig Krupp-Erkrankungen, vorwiegend im Herbst Parainfluenzavirus 3: Bronchiolitis und Pneumonie beim Säugling	symptomatisch	Handhygiene! Impfungen in Erprobung. Epidemien: Kein Besuch von Gemeinschaftseinrichtungen bei Immundefekt oder Immunsuppression.
Masernviren siehe auch S. 179	Praktisch immer respiratorische Symptome mit laryngealer und trachealer Beteiligung. Häufig pulmonale Infiltrationen: interstitielle Pneumonien (selten), bakterielle bronchopneumonische Superinfektionen mit Staphylokokken, Pneumokokken, Haemophilus Typ B, auch Exazerbationen tuberkulöser Prozesse.	spezifische Therapie nicht möglich, bei bakterieller Superinfektion Antibiotika	Schutzimpfung (S. 217)
Adenoviren (Typ 1, 2 und 5 häufig bei Kleinkindern, Typ 1, 3, 4, 7, 11 bei Jugendlichen und Erwachsenen)	Respiratorische und gastrointestinale Erkrankungen. Typ 7 und 21 können Bronchiolitis obliterans und Alveolitis, z. T. tödlich verlaufende Pneumonien verursachen. Nach abgelaufenen Infektionen bleiben Zilienschaden und narbige Umwandlungen. Typisch ist rasch ansteigendes Fieber, Leukozytose, erhöhte BSG- und CRP-Werte, trockene und feuchte RGs. Im Röntgen-Thorax unspezifische fleckige interstitielle Infiltrationen vorwiegend basal, Überblähung, „Syndrom der einseitig hypertransparenten Lunge (McLeod)“.	Es gibt keine spezifische Therapie.	keine Impfung verfügbar
Herpes-simplex-Virus 1 (HSV 1) siehe auch S. 185	Neonatale Herpesinfektion siehe S. 37. Bei älteren immunsupprimierten Kindern entstehen beidseitige interstitielle Pneumonien. Diagnose durch Virusnukleinsäurenachweis, PCR. Die Erstinfektion führt zu lebenslanger Viruspersistenz.	Aciclovir	keine Impfung verfügbar.
Varicella-zoster-Virus (VZV) siehe auch S. 182	Hautbeteiligung, Hepatitis, Pneumonie, Enzephalitis, Laryngitis, Laryngotracheobronchitis. Bakterielle Superinfektion mit Pneumonie und Bronchitis. VZV-Pneumonie ist bei Kindern < 5 J. selten, ab 15 J. häufiger, ab 20 J. sehr häufig. Diagnose über Varizellenexanthem, Virusnachweis, Virusnukleinsäure, IgM-/IgG-Antikörpernachweis im Serum. Bei Immunsuppression besteht die Gefahr der Generalisation des Virus.	Aciclovir, Vidarabin, Interferon-α. Bei Immunsupprimierten Varicella-zoster-Immunglobulin	Schutzimpfung (S. 217)
Zytomegalievirus (CMV) siehe auch S. 198	Konnatale Infektion siehe S. 36. Später häufig asymptomatische Infektion, Reaktivierung nach Jahren ist möglich. Bei Immunsupprimierten Retinitis und Pneumonie. Diagnose über Virusnachweis, Titerveränderung, PCR aus Bronchialsekret, IgM-Anti-CMV-Antikörper im Serum.	Ganciclovir, CMV-Immunglobulin i. v. Foscarnet.	keine Impfung verfügbar
Epstein-Barr-Virus (EBV) siehe auch S. 197	Übertragung durch infizierten Speichel. Angina mit graugelben Belägen, Hepatitis, Meningoenzephalitis, Polyneuritis, Myokarditis, Pneumonie. Bei Kleinkindern Otitis media, Infektionen der oberen Atemwege, infektiöse Mononukleose. Chronische Form bei älteren Jugendlichen und Erwachsenen: Lymphadenopathie, Hepatosplenomegalie, chronisch interstitielle Pneumonie. Diagnose: Lymphknotenschwellung, Exanthem, atypische Lymphozytose, heterophile Antikörper.	keine spezifische Therapie verfügbar	keine Impfung verfügbar
Rhinoviren	Übertragung durch Nasensekret. Rhinitis, Rhinosinusitis, Bronchitis, selten Pneumonien. Diskutiert werden Rhinoviren als Asthmaauslöser. Diagnose über Virusisolierung.	keine spezifische Therapie verfügbar	keine Impfung verfügbar
Coronaviren	Übertragung über Tröpfcheninfektion. Grippale Infekte bei Kindern im Winter und im Frühjahr, selten Pneumonien. Diagnose über Immunfluoreszenz, ELISA, PCR.	keine spezifische Therapie verfügbar	keine Impfung verfügbar

Pneumonien durch	Erscheinungsform, klinische und diagnostische Besonderheiten	Therapie	Prophylaxe
Hantaviren	Übertragung durch kleine Nagetiere und Ratten. Häufig renale, selten pulmonale Erkrankung mit hoher Mortalität. Hohes Fieber, Husten, Myalgien, Blutdruckabfall, Sauerstoffmangel, gastrointestinale Syndrome. Bei renaler Form Hämorrhagie und Nephropathie.	keine kausale Therapie	Meiden von Ratten und anderen Nagetieren
Chlamydien C. trachomatis häufig ab 3. Lebenswoche bis 4. Lebensmonat C. pneumoniae bei 5–15-Jährigen.	Milde respiratorische Zeichen bis schwerst verlaufende Pneumonien. Bei Säuglingen nach 2–12 Wochen Inkubationszeit Rhinitis, Otitis, selten Konjunktivitis, kein Fieber, Tachypnoe, stakkatoartiger Husten, Rasselgeräusche. Bei Jugendlichen milde Pneumonien, Asthma. Im Röntgen-Thorax Überblähung, diffuse Infiltrate, im Labor BSG-Erhöhung, Bluteosinophilie , häufig Kälteagglutinine , Erregernachweis aus Nasen-Rachen-Sekret, Sputum oder Tracheobronchialsekret. PCR, Zellkultur.	Erythromycin, Clarithromycin, Azithromycin	–
Mycoplasma pneumoniae	Kinder im späten Kleinkindesalter sind häufiger betroffen, die Inkubationszeit beträgt 1–4 Wochen. Langsamer Beginn mit Fieber bis 40 °C, unproduktiver Husten, Kopfschmerz, Bauchschmerz, Kältegefühl. Giemende Atemgeräusche. Meist nur geringe Produktion von mukoidem Sekret, der Auskultationsbefund ist vergleichsweise spärlich. Im Labor BSG-Erhöhung, normales Blutbild, häufig Kälteagglutinine (> 1:40). Erregernachweis (ELISA), 4-facher Titeranstieg nach 2–3 Wochen, PCR ist verfügbar. Röntgen-Thorax: hilusbetonte beidseitige „ schmetterlingsförmige “ Infiltrationen.	Meist selbstlimitierender Verlauf. Makrolide können die Dauer der Krankheit verkürzen (z. B. Erythromycin; mindestens über 10 Tage).	Eine wirksame Impfung gibt es nicht, eine generelle Chemoprophylaxe wird nicht empfohlen.



Abb. 9.15 Röntgen-Thorax bei atypischer Pneumonie. Es handelt sich um ein 12 Jahre altes Mädchen mit Mykoplasmenpneumonie.

Lungenabszess

Definition I Einschmelzung von Lungengewebe mit dickwandiger Begrenzung, häufig ist Eiter enthalten.

Ätiologie und Einteilung I Primäre Lungenabszesse entstehen direkt durch Erregerkontakt, z. B. nach Aspiration von Fremdkörpern. **Sekundäre Abszesse** entwickeln sich z. B. bei immunschwachen Kindern, im Verlauf einer Staphylokokkenpneumonie oder iatrogen bei Immunsuppression.

Bei **normaler Infektabwehr** ist die häufigste Ursache **Staphylococcus aureus**. Beim **älteren Kind mit gestörter Immunabwehr** können **Pseudomonas**, **Actinomy-**

ces oder **Campylobacter**, beim **Neugeborenen B-Streptokokken**, **Klebsiellen** oder **E. coli** ursächlich sein. Selten kommen auch Tuberkulose, Histoplasmose und Kokzidiose (durch Protozoen ausgelöste und durch Haustiere übertragene Erkrankung) infrage.

Klinik I Die Kinder haben **hohes Fieber** (um 40 °C), das Allgemeinbefinden ist reduziert, es kommt zum Gewichtsverlust. Dazu kommen **Husten**, **Sputum**, **Hämoptysen** und gelegentlich **Mundgeruch**. Je nach Größe des Abszesses kann auch eine Hypoxie, eine Tachypnoe und Atemnot auftreten.

Diagnose I Meist wird die Diagnose durch eine **Röntgen-Thorax-Untersuchung** gestellt.



Praxistipp

Ein Lungenabszess kann im Röntgen-Thorax einem Lungensequester ähnlich sehen!

Im **Laborbefund** können die Entzündungszeichen (Leukozytose im Blutbild, BSG, CRP) je nach Ausmaß des Abszesses verändert sein. Bei Verdacht auf Fremdkörper oder zur Erregerdiagnostik wird eine **Bronchoskopie** gemacht.

Therapie I Die Kinder müssen stationär aufgenommen werden und bekommen über mindestens 3 Wochen intravenös **Antibiotika** mit Wirkung gegen Staphylokokken, Hämophilus und Streptokokken (z. B. Cefuroxim und Dicloxacillin), je nach Erregerdiagnostik wird ggf. auch eine auf den Erreger abgestimmte Antibiotikatherapie durchgeführt. Bei sekundären Abszessen kann je nach Situation auch eine **Abszesspunktion** oder eine **Lobektomie** nötig werden.

Prognose | Abszesse sind durch Antibiotika alleine schwierig zu behandeln. Das vollständige Verschwinden des Abszesses dauert oft Monate, manchmal Jahre.

Tuberkulose der Lunge

Siehe Infektionskrankheiten, S. 213.

Mukoviszidose

Synonym | Zystische Fibrose; CF (cystic fibrosis). Der Name Mukoviszidose leitet sich von **Mucus** (Schleim) und **viscidus** (klebrig, zäh) her.

Definition | Angeborene Störung des sekretorischen Epithels aller exokrinen Drüsen mit pathologischer Veränderung des Wasser- und Salztransportes und daraus folgenden schweren Sekundärveränderungen an Pankreas, Darm, Leber, Gallenwegen, Respirationsstrakt und den Reproduktionsorganen. Die pulmonale Manifestation ist geprägt durch Produktion von hoch viskösem Bronchialschleim, Sekretverhalt und chronische Entzündungen mit bakteriellen Erregern (v. a. Staphylococcus aureus, Pseudomonas aeruginosa, Burkholderia cepacia) und respiratorischer Insuffizienz.

Epidemiologie | Mit 1:3 000 Betroffenen die **häufigste frühletale monogene Erkrankung** in Deutschland. Die Häufigkeit der heterozygoten Überträger beträgt 1:25.

Ätiologie | Die Erkrankung wird **autosomal-rezessiv** vererbt und durch einen Gendefekt auf Chromosom 7q31 verursacht, der für einen epithelialen Chloridkanal kodiert (**CFTR**: cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). Es sind mehr als 1 000 Mutationen im CFTR-Gen bekannt, 70% der Erkrankungen werden jedoch durch die Mutation **DF508** ausgelöst.

EXKURS

Auswirkungen der CFTR-Mutationen

Es gibt verschiedene Auswirkungen der Mutationen im CFTR-Gen:

- CFTR-Proteinsynthese fehlt oder ist gestört.
- Intrazelluläre Reifung und Transport des CFTR-Proteins sind gestört.
- Regulation des CFTR-Ionenkanals ist defekt.
- Kanaleigenschaften (Öffnungszeit, Leitfähigkeit) sind verändert.
- Konzentration oder Halbwertszeit von CFTR sind vermindert.

Pathogenese, Klinik und Komplikationen | Die Mukoviszidose betrifft mehrere Organe. **Erste klinische Zeichen** im Neugeborenen- und jungen Säuglingsalter sind ein Mekoniumileus, Ikterus prolongatus, Gedeihstörung und Rektumprolaps. **Im weiteren Ver-**

lauf entwickeln sich zunehmend gastrointestinale Störungen mit fetthaltigen massigen Stühlen und Husten durch Schleimansammlung in den Atemwegen. Früher oder später treten erste Entzündungen an den Lungen auf, multiresistente Problemkeime verschlechtern die Lungenfunktion zunehmend.

Lunge: Bereits im Säuglingsalter ist eine **Überblähung der Lungen** messbar. Auf dem Boden einer chronischen Verschleimung der Atemwege mit zähem Sekret kommt es zunächst zu entzündlichen Veränderungen und im weiteren Verlauf zur Besiedlung und Erkrankung der Lungen durch krankheitstypische Erreger, die im Verlauf zunehmende Antibiotikaresistenz entwickeln.

MERKE

„**Problemkeime**“ bei Mukoviszidosepatienten sind **Pseudomonas aeruginosa, Burkholderia cepacia, MRSA**. Die Infektion mit diesen Erregern sollte so lange wie möglich vermieden werden.

Beim Schulkind entstehen zunehmend zystisch-bronchiektatische Veränderungen, auf dem Röntgenbild sind deutlich verdickte Bronchialwände und segmentale Atelektasen zu erkennen (s. u.). Beim Jugendlichen und jungen Erwachsenen schreitet die Erkrankung dann mit Thoraxdeformierung, kontinuierlicher Abnahme der Lungenfunktion, Hypoxämie, kompensierter respiratorischer Azidose und Cor pulmonale fort.

Je nach Ausmaß der Erkrankung sind über den Lungen reichlich feine oder grobe Rasselgeräusche, Giemen und Brummen auskultierbar. Der Perkussionsbefund kann, abhängig vom Erkrankungsstatus, seitendifferent sein. Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel (**Abb. 9.19c**, S. 316) können auf die chronische Unterversorgung mit Sauerstoff hinweisen.

Pulmonale Komplikationen können neben der Besiedlung mit Problemkeimen auch durch eine Aspergillose oder eine ABPA (allergische bronchopulmonale Aspergillose) entstehen, Letzteres ist eine allergische Reaktion auf Aspergillus fumigatus, die bei 10% der älteren CF-Patienten vorkommt. Später entwickelt sich bei vielen Mukoviszidosepatienten auch eine Neigung zum Spontanpneumothorax (S. 320) und zu Hämoptysen.

Pankreas, Leber und Gallenwege, Gastrointestinaltrakt: Im Pankreas ist die Sekretion von Flüssigkeit und Elektrolyten vermindert und die intraluminale Konzentration von Proteinen und Makromolekülen erhöht. Die Verlegung der Ausführungsgänge führt zur interstitiellen Fibrosierung des Pankreas und zur Maldigestion von Fett, Eiweiß und Stärke. Im weiteren Verlauf entwickelt sich auch eine Dysfunktion des endokrinen Pankreas, was einen Insulinmangel

und eine periphere Insulinresistenz bis hin zum Diabetes mellitus zur Folge hat.

Durch die Ansammlung des zähen Sekrets in Leber und Gallenwegen entwickelt sich eine fokale biliäre Fibrose, die in eine multinoduläre Zirrhose übergeht. Die Patienten leiden unter Cholelithiasis, Cholezystitis und portaler Hypertension mit Umgehungskreisläufen, Varizenblutung, Aszites und Hypersplenie bis hin zum Leberversagen.

Am Gastrointestinaltrakt macht sich die Mukoviszidose häufig schon beim Neugeborenen durch einen Mekoniumileus (S. 33; ggf. mit Perforation und Mekoniumperitonitis) bemerkbar. Nicht sehr häufig, aber typisch ist auch ein durch den zähen Stuhl ausgelöster Rektumprolaps (S. 252) bei Säuglingen. Im weiteren Verlauf fällt eine Verdauungsstörung (Malabsorptionssyndrom, S. 240) mit massigen fettigen Stühlen und Gedeihstörung auf. Im Bereich des Zökums ist oft der Transport des Stuhls gestört, was zu einem distalen intestinalen Obstruktionssyndrom (DIOS) führen kann. Bei älteren Kindern und Erwachsenen können Reflux und Ösophagitis auftreten.

Hals, Nasen, Ohren: Der HNO-Bereich ist betroffen durch chronische Pansinusitis, chronische Polyposis nasi, Anosmie, Hörstörung und Heiserkeit.

Weitere betroffene Organsysteme: Die Fertilität bei Männern und Frauen ist eingeschränkt, aber nicht auszuschließen. Außerdem kann es zu einer CF-assoziierten Arthropathie kommen, deren Ursache noch unklar ist.

MERKE

Bei Neugeborenen mit **Mekoniumileus** und bei Kindern, die **schlecht gedeihen** und häufig an **pulmonalen Infekten** erkranken, muss eine Mukoviszidose ausgeschlossen werden!

Diagnostik | Die Diagnose wird in Abhängigkeit vom Ausmaß klinischer Zeichen entweder bereits im frühen Säuglingsalter oder nach Auftreten pulmonaler und/oder gastrointestinaler Symptome im Kleinkindes- bis Jugendalter gestellt. In Einzelfällen (milde Verläufe) erfolgt die Diagnosestellung sogar erst im Erwachsenenalter. Das Alter der Erstmanifestation und die Krankheitsintensität steht in lockerer Korrelation zu der vorliegenden Genmutation. Ein Neugeborenen-Screening wird immer wieder diskutiert, ist aber nicht deutschlandweit einheitlich durchgeführt. Der Goldstandard in der Mukoviszidosedagnostik ist der **quantitative Schweißtest (pilocarpininduzierte Schweiß-Iontophorese)**. Er wird bei Vorliegen von verdächtigen Symptomen gemacht.

EXKURS

Schweißtest (pilocarpininduzierte Iontophorese)

Pilocarpin ist eine ionische Substanz, die die Schweißdrüsen dazu anregt, Schweiß zu sezernieren. Damit standardisierte Bedingungen gewährleistet sind, wird sie mit einem Tupfer auf die Haut (z. B. die Oberschenkel bei Säuglingen) aufgetragen und anschließend durch einen minimalen und für den Patienten ungefährlichen Stromfluss in die Haut eingebracht, wichtig ist dabei, dass die Menge des Pilocarpins, die Einwirkzeit (5 min) und die Stromstärke immer gleich sind. Im Anschluss daran wird der Schweiß 30 Minuten lang gesammelt und die Chlorid-Ionen-Konzentration darin gemessen. Am Ergebnis kann abgelesen werden, wie wahrscheinlich eine Mukoviszidose ist:

- **<40 mmol/l:** Typische Mukoviszidose ist ausgeschlossen.
 - **40–60 mmol/l:** Eine eindeutige Aussage ist nicht möglich.
 - **>60 mmol/l:** Eine Mukoviszidose ist anzunehmen.
- Der Schweißtest sollte zur Bestätigung bei positivem Befund mindestens 1-mal wiederholt werden, bei fraglichen Fällen sollte er 3-mal durchgeführt werden.

Die typische chronisch-obstruktive Lungenerkrankung kann durch eine **Lungenfunktionsuntersuchung** (S. 278) objektiviert werden, die **Röntgen-Thorax-Aufnahme** zeigt eine Überblähung der Lunge, verdickte Bronchialwände, segmentale Atelektasen, flächige Verschattungen, später auch Bronchiektasen und Emphysem (Abb. 9.16). Auch Pneumothorax und Pleuraergüsse sind nicht selten. Die exokrine Pankreasinsuffizienz kann durch Messung der **Elastase im Stuhl** ermittelt werden (S. 253). Die Diagnose kann durch einen **DNA-Test** mit Ermittlung der CFTR-Mutationen gesichert werden.



Praxistipp

Bei Mukoviszidosepatienten müssen **regelmäßig Untersuchungen des Sputums und Antibiogramme auf pathogene Keime gemacht werden!**

Therapie I

MERKE

Das Ziel der Behandlung ist eine **altersentsprechende Körperentwicklung** (Länge, Gewicht), der **Erhalt der Lungenfunktion** und die Integration des Patienten in ein **selbstbestimmtes Leben** (Ausbildung, Arbeitsplatz, Familie).

Lunge: Einen hohen Stellenwert in der Therapie der Mukoviszidose hat die Mukolyse und die Mobilisierung und Elimination des zähen Sekrets, die durch

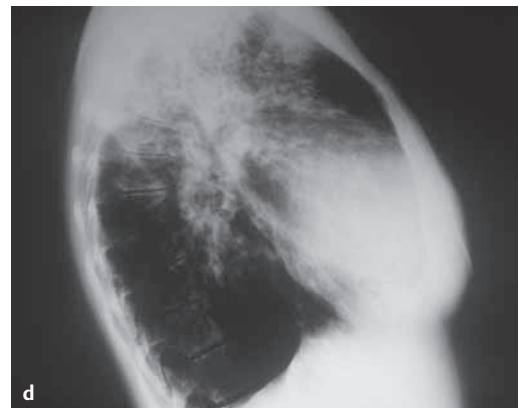
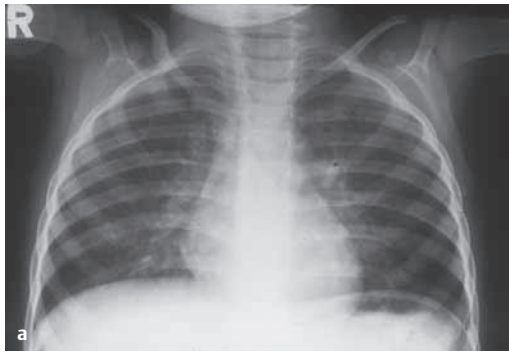


Abb. 9.16 Röntgen-Thorax Aufnahmen bei Mukoviszidose im Verlauf. Die Aufnahmen zeigen dieselbe Patientin im Alter von 2, 6 und 24 Jahren. **a** 2-jährige Patientin, **b** 6-jährige Patientin, **c** 24-jährige Patientin, Übersichtsaufnahme, **d** 24-jährige Patientin, seitliche Aufnahme.



Abb. 9.17 Atemtherapie bei Mukoviszidose. **a** Atemtraining, **b** Mobilisation.

tägliche Physiotherapie (Atemtherapie, Mobilisation, Drainagetechniken, Inhalationsschulung, **Abb. 9.17**) und tägliche Inhalationen mit sekretolytisch wirkenden Medikamenten (DNase, isotonische, hypertone

Kochsalzlösung) herbeigeführt werden. Gegen die pulmonale Obstruktion werden inhalative bronchodilatierende Medikamente wie Sultanol und Ipratropiumbromid eingesetzt. Sport in einer individuell