

Innere Medizin quick

von
Philippe Furger

3., aktual. Aufl.

Thieme 2010

Verlag C.H. Beck im Internet:
www.beck.de
ISBN 978 3 13 138383 9

Zu [Inhaltsverzeichnis](#)

schnell und portofrei erhältlich bei beck-shop.de DIE FACHBUCHHANDLUNG

- Allg. • Es handelt sich um eine granulomatöse Multisystemerkrankung.
 • Altersgipfel: 20-40 Jahre
 • Die Sarkoidose tritt selten bei Kindern < 15 Jahre und im Alter > 65-70 Jahre auf.
 • Pathogenese (Hypothese):
 - Genetische Prädisposition (z.B. Assoziation mit BTNL2, HLA-DRB1, HLA-DQB1, u.a.) bei Leuten welche wahrscheinlich mit spezifischen Trigger-Agentien einer Immunantwort (z.B. Baumpollen, Viren, Mykobakterien, anorganische Substanzen) in Kontakt gekommen sind.

- Urs. • Unklar (Immunantwort mit Ausschüttung von Interleukin-2, Interferon- γ und TNF- α)

- Klas: 1. Akute Sarkoidose, auch **LÖFGREN-Syndrom** genannt
 - Arthritis
 - Erythema nodosum
 - Bilaterale hiläre Lymphadenopathie

2. Langsam progrediente Sarkoidose mit spontaner Remission (bis zu % der Patienten)

3. Chronische Sarkoidose (ohne oder ungenügende spontane Remission)

Klin: Symptome und klinische Befunde

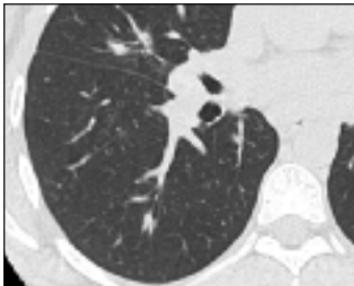
- Nicht spezifische Allgemeinsymptome
 - Fieber, Gewichtsverlust, Müdigkeit
- Pulmonale Symptome (> 90 %)
 - Dyspnoe (initial Anstrengungsdyspnoe)
 - Trockener Husten
 - Thoraxschmerzen
- Extrathorakale lymphoide Sarkoidose
 - Lymphadenopathien der oberflächlichen Lymphknotenstationen (30 %)
 - ± Splenomegalie
- Leberbefall
 - Granulomatöse Infiltration (50-80 %)
 - Hepatomegalie (ca. 20 %)
- Kardialer Befall (symptomatisch in ca. 5 % der Fälle)
 - Kardiomyopathie, S. 280
 - Arrhythmien, Leitungsblöcke
- Hautbefall (25 %)
 - Erythema nodosum, S. 1096
 - Subkutane Noduli (= DARIER-ROUSSY Noduli)
 - *Lupus pernio* (bläuliche, chronische Hautnoduli, welche an folgenden Stellen beobachtet werden: Gesicht, Hals, manchmal an den Extremitäten, Gesäß)
- Augenbefall (10-80 %, kann jeden anatomischen Teil des Auges befallen)
 - Uveitis granulomatosa = häufigste Manifestation (anterior > posterior).
Bei einer posterioren Uveitis muss nach einer Neurosarkoidose gesucht werden!
- Befall des Nervensystems (5-10 %)
 - Diabetes insipidus, S. 398
 - Fazialisparese, s. 586
- Proximaler Muskelbefall (Schulter, Hüfte)
- Gelenkbefall (20-40 %)
- Hämatologische Störungen
 - Anämie, Lymphopenie (10-40 %)
- Weitere klinische Manifestationen
 - Knochenzysten
 - Unilaterale oder bilaterale Parotitis
 - Hyperkalzämie (10 %)
 - Hyperkalzurie (30-40 %)
 - Nephrolithiasis
 - Tubulo-interstitielle Nephritis

- Prog: • Die Sarkoidose hat i.d.R. eine gute Prognose.
 • 10-15 % der Patienten leiden an einer chronischen Sarkoidose.

Rx:	Stadium	Beschreibung
	0	Normales Röntgenthoraxübersichtsbild
	I	Hiläre Adenopathie (oft bilateral und symmetrisch)
	II	Hiläre Adenopathie + interstitieller Lungenbefall (retikulo-noduläres Syndrom)
	III	Interstitielle Pneumopathie ohne hiläre Adenopathie
	IV	Lungenfibrose, oft apikal betont



Lungen CT 1 (mediastinale Fenster):
Multiple mediastinale Massen vereinbar mit hilären Lymphadenopathien.



Lungen CT 2 (pulmonales Fenster):
Bilaterales, retikulo-noduläres Infiltrat.

- Vorg:
- Histologische Diagnosesicherung (nicht nekrotisierende, epitheloide Granulome) und Ausschluss anderer lokaler Ursachen einer sarkoidähnlichen Granulomatosereaktion.
 - Bronchoskopie mit BAL und transbronchialen Biopsien (≥ 5 Biopsien):
 - Alveoläre Lymphozytose mit CD4/CD8-Verhältnis > 3.5
 - Verminderte CD103-Titer
 - Die diagnostische Sensitivität einer Sarkoidose, bei vereinbarem radiologischem Befund und ≥ 5 transbronchialen Biopsien, liegt bei 90 %.

B. Empfehlungen zur Bilanzierung der Sarkoidose bei Erstdiagnose

- Anamnese und klinische Untersuchung:
 - Speziell gut befunden: Lunge, Haut, Augen, Leber, Herz
 - Neurostatus (Hirnnervenuntersuchung bei Vd. auf Neurosarkoidose; hier evtl. MR)
- Röntgenthorax \pm Dünnschicht Thorax-CT (evtl. mit expiratorischen Schnittebenen)
- Lungenfunktionsstests
 - Normales oder restriktives und/oder obstruktives Syndrom, S. 310
 - Verminderung der DLCO, S. 315
 - Nicht spezifische bronchiale Hyperreakтивität (bei 20 % der Patienten)
- Blutanalysen
 - Komplettes Blutbild (Lymphopenie?)
 - Leberenzyme (ALAT, ASAT, alkalische Phosphatase, γ -GT)
 - Kalzämie (Hypokalzämie?)
 - Kreatinin
 - Proteinelektrophorese (polyklonale Hypergammaglobulinämie?)
- Urinanalysen
 - Kalzuriere über 24 h (Suche einer Hyperkalzuriere, auch bei fehlender Hyperkalzämie)
 - Proteinurie über 24 h
 - Harnsediment (Suche einer sterilen Leukozyturie)
- EKG (\pm Echokardiographie bei Sportlern), evtl. HOLTER-EKG
- Ophthalmologische Untersuchung (Frage nach einer granulomatösen Uveitis)
- Evtl. Tuberkulose Abklärung (Pneumo-Konsilium)

C. Indikationsstellung für eine Therapie und die Verlaufskontrollen (siehe Punkt 5. S. 374)

Th: 1. Für Raucher: Stopp Nikotin, ansonsten der Verlauf schwerwiegender ist!

2. Medikamentöse Therapie (Pneumo-Konsilium)

- Allg:
- Therapie beim LÖFGREN-Syndrom (s. 372):
 - NSAR
 - Kortikoid \pm andere Immunsuppressiva
 - Therapiedauer: oft mind. 1 Jahr (hohes Rezidivrisiko bei frühem Absetzen).
- Ind:
- Kardialer, neurologischer oder okulärer Befall ohne Ansprechen auf die topische Therapie
 - Hyperkalzämie
 - Niereninsuffizienz
 - Schwerwiegender Hautbefall
 - Progredienter Verlauf oder pulmonale Sarkoidose im Stadium II und III (mit pulmonalen Symptomen und Lungenfunktionseinbussen) oder Stadium IV

Bsp: a) Prednison 20-40 mg/d während 1-3 Mt., dann reduzieren auf 5-15 mg/d.

- + Andere Immunsuppressiva (z.B. Azathioprin) als steroidsparendes Medikament ggf. notwendig.

b) Alternativ (v.a. bei Hyperkalzämie und Hautbeteiligung):

- Hydroxychloroquin
- Evtl. TNF α -Hemmer bei gewissen therapieresistenten Fällen



4. Lungentransplantation (Pneumo-Konsilium)

Ind: • Schwere, therapieresistente Sarkoidose

5. Verlaufskontrollen (Pneumo-Konsilium)

Vorg: a) Während der 2 ersten Jahre (mindestens):

- Klinische, funktionelle ± radiologische Verlaufskontrollen:
 - alle 3 Monate (Stadien II-IV)
 - alle 6 Monate (Stadium I)

b) Nach 2 Jahren

- Stabiles Stadium I: Kontrolle 1x/Jahr während einiger Jahre, dann Stopp
- Stadien II-IV: Kontrollen alle 6-12 Monate (langfristig)
- Alle behandelten Patienten: klinische, funktionelle ± radiologische Kontrollen während ≥ 3 Jahren nach Beendigung der Therapie (Rezidivrisiko)

Idiopathische Lungenfibrose (IPF)¹

[J84.1]

Syn: • Kryptogen fibrosierende Alveolitis

Allg: • Spezifische Form der chronisch fibrosierenden interstitiellen Pneumonie, die auf die Lunge beschränkt ist.

• Histologie: **UIP-Muster (usual interstitial pneumonia)**; ein UIP Muster ist jedoch nicht zwingend eine IPF!

• Männer > Frauen

• Altersgipfel: 60-70 Jahre

Urs: • Unbekannt

Klin: • Symptome

- Anstrengungsdyspnoe
- Langsam progredienter, trockener Husten

• Klinische Untersuchung

- Feine bibasale Rasselgeräusche, vom «Velkro-Typ» (inspiratorisch - exspiratorisch)
- Uhrglasnägel und Trommelschlägelfinger (in 25-50 % der Fälle)
- Im Endstadium: Cor pulmonale, S. 329

• Funktionelle respiratorische Exploration

- Restriktives Syndrom mit (TLC < 80 % des Sollwertes)
- ↓ DLCO (als Ausdruck der Diffusionsstörungen)
- Anstrengungshypoxämie, später auch Ruhehypoxämie

Lab: • Nicht spezifisch

• ANA und/oder RF (in 10-20 % der Fälle ↑)

Rx: • Röntgenthorax

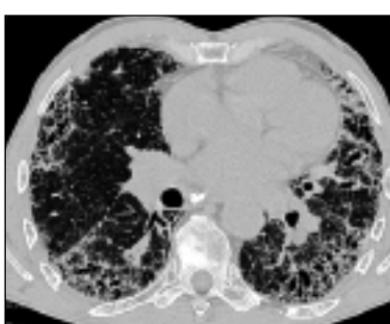
- Bilaterale, basal betonte, symmetrische retikulonoduläre Transparenzminderung

• Lungen-CT (Dünnschicht)

- Symmetrisches, bilaterales, retikuläres Infiltrat, subpleural beginnend
- Honigwabenmuster («honeycomb pattern») ist häufig in den fortgeschrittenen Stadien zu beobachten
- Traktionsbronchietasen
- Wenig bis fehlende Milchglastrübungen



Thoraxröntgen: Bild einer Lungenfibrose.



Thorax-CT (parenchymales Fenster): Lungenfibrose

- Dg:¹
1. Passende Klinik, radiologische Befunde, sowie typische Histologie (UIP) welche durch eine chirurgische Lungenbiopsie gewonnen wurde und:
 2. Ausschluss anderer Ursachen einer UIP (Medikamente, Umgebung, Konnektivitis u.a.)
- Die Diagnose einer IPF kann auch ohne chirurgische Lungenbiopsie gestellt werden, falls alle 4 Hauptkriterien und ≥ 3 Nebenkriterien erfüllt sind.

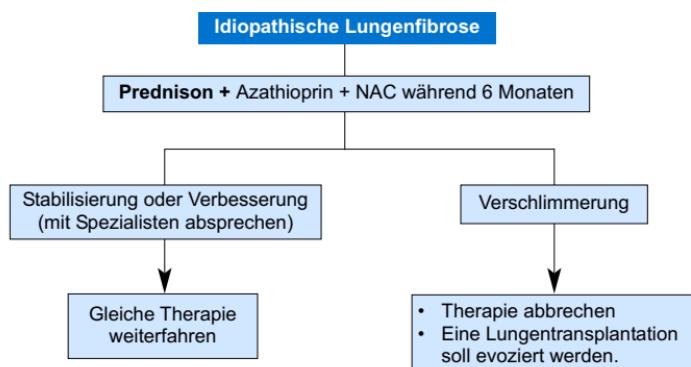
Hauptkriterien

1. Ausschluss anderer Ursachen einer interstitiellen Lungenerkrankung (Medikamente, Umgebung, Konnektivitis u.a.)
2. Restriktion und Anomalien des Gasaustausches (\downarrow DLCO, Belastungshypoxämie)
3. Bibasale, subpleurale retikuläre Veränderungen mit wenig bis fehlender Milchglasstrübung auf dem Dünnschicht Lungen-CT, siehe S. 1142
4. Die Resultate der transbronchialen Biopsien und der BAL erlauben es nicht, eine andere Diagnose zu stellen (z.B. Sarkoidose, exogen allergische Alveolitis).

Nebenkriterien

1. Alter > 50 Jahre
2. Langsam progrediente, nicht erklärbare Dyspnoe
3. Symptombelastung > 3 Monate
4. Bibasale feinblasige «Velcro»-Rasselgeräusche

Vorg:



Algorithmus: Allgemeines Vorgehen bei idiopathischer Lungenfibrose.

NAC = N-Acetylcystein

Th:

1. Allgemein

- Bis heute gibt es keine Therapie der IPF, welche signifikant die Mortalität reduziert.
- Protonenpumpeninhibitoren bei Refluxsymptomatik (die Refluxsymptomatik ist allenfalls ein ursächlicher Ko-Faktor).

2. Dauersauerstofftherapie (Pneumo-Konsilium)

- Indiziert bei:
 - $\text{SpO}_2 < 7.3 \text{ kPa} (< 55 \text{ mmHg})$ oder $< 8 \text{ kPa} (< 60 \text{ mmHg})$ und Cor pulmonale

3. Kortikoid — Immunsuppressoren (Pneumo-Konsilium)

- 10-15 % der Patienten sind unter folgender Kombinationstherapie stabilisiert oder leicht verbessert:
 - Kortikoid (z.B. Prednison 10-15 mg/d PO)
 - Evtl. bei Exazerbationen: Immunsuppressoren (Azathioprin oder Cyclophosphamid)

4. N-Acetylcystein (NAC)

- NAC hoch dosiert (3x 600 mg/d PO), zusätzlich zu Kortikoiden und der Immunsuppressorentherapie mit Azathioprin, kann die funktionelle Prognose evtl. leicht verbessern.

5. Lungentransplantation (in den meisten Fällen einseitig)

- Die Lungentransplantation ist die einzige therapeutische Option, welche signifikant die Mortalität der IPF reduziert.
- Eine Lungentransplantation wird in folgenden Situationen diskutiert:
 - Alter < 65 Jahre
 - Keine schwerwiegende Komorbiditäten
 - Schlechter klinischer und funktioneller Verlauf trotz optimaler medikamentöser Therapie

- Def: • Reflektorische (± unterdrückt) maximale Exspiration bei geschlossener Stimmritze.
- Allg: • Husten, als vizeraler Reflex, ist ein **Symptom und nicht eine Diagnose**.
- Der Kortex kontrolliert den Husten, indem die unwillkürlichen vagalen Afferenzen entweder gehemmt werden (→ kein Husten), oder als willkürlichen Husten manifestieren lassen. Da psychologische Faktoren beim Husten eine Rolle spielen, müssen diese als Ursache oder Wirkung in Betracht gezogen werden.

Für die PRAXIS:

Die häufigsten Ursachen des Hustens bei Nichtrauchern mit normalem Thoraxröntgenbild und die keinen ACE-Hemmer einnehmen, sind:

- **Asthma**
- **Gastro-ösophagealer Reflux (GÖR)**
- **Hustensyndrom der oberen Luftwege (Upper airway cough syndrome, UACS)**

- Kpl: • Häufige Komplikationen des chronischen Hustens:
- Unspezifisches Unwohlsein, Irritabilität
 - Erschöpfungszustand
 - Schlafstörungen
 - Myalgie
 - Thoraxschmerzen
 - Harninkontinenz

Urs: **1. Akuter Husten (< 3 Wochen)**

Für die PRAXIS:

Der akute Husten ist oft infektiös bedingt, kann aber auch eine lebensbedrohliche Situation darstellen.

1.1. Potentiell lebensbedrohliche Ursachen

- Pneumonie
- Schwere COPD-Exazerbation
- Schwere Asthma-Exazerbation
- Lungenembolie
- Herzinsuffizienz u.a.

1.2. Nicht lebensbedrohliche Ursachen

- Infektiös (häufig; Tuberkulose nicht vergessen!!)
- Infekte der oberen Luftwege
 - Grippe und andere virale Infekte
 - Allergische Rhinitis
 - Akute bakterielle Sinusitis
- Infekte der unteren Luftwege
 - Akute Bronchitis (viral > bakteriell)
 - Infektion mit *Bordetella pertussis* (Keuchhusten) u.a.
- Exazerbation einer vorbestehenden Lungenerkrankung
 - COPD
 - Asthma
 - Bronchiektasen
 - Hustensyndrom der oberen Luftwege (UACS)
- Umweltbedingt
- Berufliche Exposition

2. Subakuter Husten (3-8 Wochen)

2.1. Post-infektiös

- Pneumonie (Tuberkulose nicht vergessen!)
- Infektion mit *Bordetella pertussis* (Keuchhusten)
- Bronchitis
- Subakute bakterielle Sinusitis
- Neuauftreten oder Exazerbation einer vorbestehenden Lungenerkrankung
 - Hustensyndrom der oberen Luftwege (UACS)
 - Asthma
 - Gastro-ösophagealer Reflux (GÖR)
 - Bronchitis
 - Akute Exazerbation einer chronischen Bronchitis
 - Nicht asthmatische eosinophile Bronchitis

2.2. Nicht post-infektiös

- Siehe Ursachen unter «Chronischer Husten»

3. Chronischer Husten (> 8 Wochen), siehe Algorithmus 378

- Rauchen!
- Gastro-ösophagealer Reflux (GÖR)
- ACE-Hemmer (wesentlich seltener auch unter Sartanen)
 - Husten tritt bei ca. 10 % der Patienten unter ACE-Hemmer auf.
 - Der Husten unter ACE-Hemmer tritt während der ersten Monate der Therapie auf und verschwindet 1-2 Wo nach Absetzen dieser Therapie.
- Pneumopathie
 - Asthma
 - COPD
 - Bronchuskarzinom oder andere Lungentumoren
 - Bronchiektasen
 - Interstitielle Pneumopathien
 - Eosinophile Bronchitis
- Hustensyndrom der oberen Luftwege (*Upper Airway Cough Syndrome, UACS*)
 - Pathogenese:
 - *Post-nasal drip* (Sekretionsfluss entlang dem Nasopharynx)
 - Direkte Irritation der oberen Atemwege
 - Entzündung der Hustenrezeptoren
 - DD: Rhinitis/Rhinosinusitis, S. 346
- Pleurareizung
 - Intra- oder extraparenchymatöser Tumor (z.B. Mesotheliom, Lymphom)
 - Mediastinaltumor
 - Periphere Lungenembolie
 - Pneumonie
- Herzinsuffizienz
- Bronchiale Aspiration
- Ösophago-tracheale Fistel
- WEGENER-Granulomatose
- Sarkoidose
- Fremdkörper
- Retrosternale Struma
- Ausschlussdiagnosen (10-15 % der chronischen Husten)
 - Psychogen
 - Unerklärbarer Husten



Vorg: 1. Detaillierte Anamnese (v.a. bezgl. potentiellen Ursachen)

- Dauer, Fieber, Dyspnoe, Auswurf
- Abhängig von der Körperlage, postprandial verstärkt, bei körperlicher Anstrengung, B-Symptome
- Inhalative Noxen (Rauchen, Allergenexposition, Inhalationstrauma u.a.)
- Medikamentenanamnese (ACE-Hemmer, Betablocker)

2. Klinische Untersuchung

- Inspektion: Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz, Trommelschlägelfinger, Hautoptemphem, Einsatz der Atemhilfsmuskulatur, Thoraxform (Fassthorax?), symmetrische Atembeweglichkeit, HNO-Befunde
- Palpation: Thorakale Dämpfung, hypersonorer Klopfschall, Lymphadenopathien, schmerzhafte Sinus
- Lungenauskultation (s. 350): Rasselgeräusche, Stridor u.a.

3. Thoraxröntgenbild (2 Ebenen)

4. Labor: BSG, CRP, Blutbild; weitere Analysen je nach Situation

5. Evaluation des chronischen Hustens, siehe Algorithmus 378

Th: 1. **Kausaltherapie**

- Folgende Krankheitsbilder werden weiter im Text erläutert:
 - Hustensyndrom der oberen Luftwege (UACS), siehe **BOX 1** S. 379
 - Asthma, siehe **BOX 2** S. 379
 - GÖR, siehe **BOX 3** S. 379

Für die PRAXIS:

- Die Kontrolle der therapeutischen Compliance ist essentiell (den Patienten ausführlich aufklären).
- Da der Husten multifaktoriell sein kann, sollen bei partiellem Therapieerfolg die entsprechenden Medikamente oder therapeutischen Massnahmen in Kombinationstherapie beibehalten werden.

2. **Symptomatische Therapie** (Antitussiva und/oder Expektorantien, S. 1300)

Chronischer Husten (> 8 Wochen)

- Anamnese + sorgfältige klinische Untersuchung
- Röntgenthorax

- Eine Ursache des Hustens wird vermutet

➡ Adäquate Therapie

- ACE-Hemmer (ca. 10 % der chronischen Husten)
- Rauchen

➡ Stopp ACE-Hemmer
➡ Stopp Rauchen

Husten persistiert

Differentialdiagnostik

- **Hustensyndrom der oberen Luftwege (UACS); ca. 30 % der chron. Husten**
Th: • Empirische Therapie, siehe **BOX 1**, S. 379

- **Asthma (ca. 25 % der chron. Husten)**

Vorg: • Abklärungen oder empirische Therapie:

- A. Abklärungen
 - Lungenfunktionsprüfung
 - Bronchodilatator-Reversibilitätstest, S. 314
 - Metacolin Provokationstest (ad. Pneumo-Konsilium)
- B. Empirische Therapie, siehe **BOX 2**, S. 379

- **Nicht asthmatische eosinophile Bronchitis**

Vorg: • Abklärungen oder empirische Therapie:

- A. Abklärungen
 - Bestimmen der Eosinophilie im Sputum
- B. Empirische Therapie
 - Inhalative Kortikoide, S. 325

- **Gastro-ösophagealer Reflux (GÖR); ca. 20 % der chron. Husten**

Vorg: • Empirische Therapie, siehe **BOX 3**, S. 379

Husten persistiert

Weitere Abklärungen + Pneumo-Konsilium

- Ösophageale 24 h-pH-Metrie
- Endoskopische oder videofluoroskopische Schluckabklärung
- Bariumösophagogramm
- Bildgebung der Sinus (CT)
- Dünnschicht-Thorax-CT
- Bronchoskopie
- EKG ± Echokardiographie
- Abklärungen bezüglich seltenen Ursachen des Hustens, siehe «Urs:», S. 376

Algorithmus: Chronischer Husten

UACS = Upper airway cough syndrome

BOX 1

■ Hustensyndrom der oberen Luftwege (*Upper Airway Cough Syndrome*, UACS)

- Allg:
- Das UACS umfasst alle Formen der Rhinosinusitis.
 - Ein UACS ist wahrscheinlich wenn a) und b) erfüllt sind:
 - Zahlreiche Versuche von Halsreinigung (*throat clearing*)
 - oder Patienten mit post-nasalen Sekretionen
 - oder Patienten, die sich sehr oft die Nase reinigen
 - oder Patienten mit verstopfter Nase oder solche die oft niesen und:
 - Der Naso-Oro-Pharynx weist mukopurulente Sekrete auf oder zeigt eine entzündete Schleimhaut.
- Vorg:
- Bei Fehlen von a) und b) soll ein Sinus-CT durchgeführt werden mit folgenden Fragestellungen:
 - Vorhandensein eines Wasser-Luft Niveaus
 - Transparenzminderung (»Verschattung«) eines oder mehrerer Sinus
 - Verdickte Sinusschleimhaut (≥ 5 mm)
- Th:
- Bei wahrscheinlicher Rhinosinusitis soll folgende Therapie eingeleitet werden:
 1. Nasale Kortikoiden während 2 Wo, z.B.:
 - Budesonid - Mometason
 - Fluticasolon - Triamcinolonund/oder:
 2. Orales H1 Antihistaminikum, s. 1236
 3. Nasaler Vasokonstriktor (\pm als adjuvante Therapie, aber nur für einige Tage)



Für die PRAXIS:

Die Gefahr einer medikamentösen Rhinitis besteht schon nach wenigen Tagen Applikation eines nasalen Vasokonstriktors!!

BOX 2

■ Asthma

- Allg:
- Hohe Wahrscheinlichkeit falls:
 - a) Reversible Obstruktion des Atemflusses **und**
 - b) Anamnese von Pfeifen (*wheezing*) oder episodischer Dyspnoe
- Vorg:
- Bei Fehlen von a) und b) soll wie folgt weiter abgeklärt werden:
 - I. Peak flow: 2x/d (jedesmal 3 Versuche, wobei das beste Resultat notiert wird; dies soll über 2 Wo gemessen werden). Interpretation, siehe s. 317 und/oder:
 - II. Metacholin Provokationstest (mittels Inhalation, siehe mit Pneumologen)
- Th:
- Empirische Therapie während 2 Mt. (bei fehlendem Therapieerfolg nach diesen 2 Mt. müssen weitere Abklärungen eingeleitet werden)
 - Inhalatives Kortikoid (s. 325) + β 2-Agonist (s. 321)
 - Oder: Antileukotriene (s. 325) \pm inhalatives Kortikoid

BOX 3

■ Gastro-ösophageale Pathologie

- Allg:
- Hohe Wahrscheinlichkeit falls:
 - a) Anamnese von epigastrischem Brennen, Dysphagie oder Aufstossen und/oder:
 - b) Zusammenhang zwischen dem Husten und der Körperhaltung oder Husten beim Essen.
- Vorg:
- Bei Fehlen von a) und b) können folgende Abklärungen durchgeführt werden:
 1. Ambulante 24 h-pH-Metrie (ein GÖR ist definiert als Abfall des pH < 4.0 während > 4 % bezüglich der gesamten Messzeit)
 2. Manometrie (Analyse der Ösophagusmobilität): der Patient führt 10x einen Schluckakt aus, wobei die Übertragung der Ösophaguskontraktionen gemessen wird. Sie ist pathologisch, wenn ≥ 30 % der Kontraktionen nicht weitergeleitet worden sind.
 3. Obere Endoskopie
- Th:
- Wenn die Diagnose eines GÖR wahrscheinlich ist, wird eine empirische sekretionshemmende Therapie empfohlen:
 1. PPI (siehe symptomatischer GÖR, s. 404) hochdosiert während $\geq 2-3$ Mt.
 2. Antireflux Massnahmen
 - Nahrungshygiene: 3 fettrarme und proteinreiche Mahlzeiten pro Tag
 - Vermeiden von: Alkohol, Koffein, Schokolade, Pfefferminz
 - Nicht essen und trinken während der 2-3 h vor dem Schlafengehen
 - Hochstellen des Bett-Kopfendes um ca. 30°
- Bem:
- Der Husten bei GÖR kommt wahrscheinlich durch den broncho-ösophagealen Reflex zustande. Aber 75 % der Patienten mit GÖR sind asymptatisch!

Def: • Irreversible Dilatation der Bronchien mit voluminösen Auswürfen, welche zur bronchialen Obstruktion führen können.

Allg: • Die Bronchiektasen werden in ca. 50 % der Fälle bilateral und generalisiert beobachtet.

Urs: I. Kongenital

- Zystische Fibrose
- $\alpha 1$ -Proteinaseinhibitormangel, S. 457
- KARTAGENER-Syndrom[§]
- Mangel an Immunglobulinen (z.B. *Common variable immunodeficiency syndrome*)

II. Erworben

- Post-infektiös (Keuchhusten, Röten u.a.)
- Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA), S. 382
- Tuberkulose
- Post-stenotische Entzündungen bei Fremdkörperaspiration
- Lungentumoren
- Lungenfibrose (sekundäre Bronchiektasen infolge Parenchyminvolution → Traktionsbronchiektasen)
- Idiopathisch (% der Fälle)

Klin: • Husten mit Auswurf

- Sehr voluminöser Auswurf, oft stark viskös (v.a. morgens und nach Positionswechsel)
- Manchmal Hämoptoße
- Ateminsuffizienz (im fortgeschrittenen Stadium)
 - Anstrengungsdyspnoe
 - Uhrglasnägel, Trommelschlägelfinger
 - Zentrale Zyanose
- Lungenauskultation
 - Grossblasige Rasselgeräusche (entsprechend dem bronchialen Schleim)
 - Obstruktion: Giemen, pfeifen

Dg: • Anamnese und Klinik

• Röntgenthorax

- Ein normales Thoraxbild schliesst die Diagnose der Bronchiektase nicht aus!
- Verdickung der Bronchialwände (können als «tram lines» imponieren)
- Bei peribronchialer Fibrose wird ein interstitielles Syndrom beobachtet
- Weitere Abklärungen (Pneumo-Konsilium):
 - Dünnschicht Lungen-CT
 - Bronchoskopie
 - Angiographie mit Embolisation bei schwerwiegenden Hämoptysen
 - Schweißtest (bei Verdacht auf zystische Fibrose), evtl. genetische Abklärungen
 - Ziliare Kinetik (Bronchialschleimhautbiopsie)
 - Immuno-allergologische Abklärungen u.a.

Rx: • Hier ein Beispiel eines Dünnschicht Lungen-CT



CT: Bronchiektasen. Die Bronchialwände sind stark verdickt.

§ KARTAGENER-Syndrom

Allg: • Autosomal rezessive Erbkrankheit

Klin: • Situs inversus

• Bronchiektasen

• Nasenpolypen

• Manchmal Brustkorbdeformitäten

• Kongenitale Kardiopathie

• Hormonstörungen im Rahmen einer pluriglandulären Insuffizienz

• Beim Mann: Motilitätsstörungen der Spermatozoiden, meist Infertilität

• Häufige, rezidivierende Infekte

Bem: • Der Term: «Syndrom der immobilen Zilien» wird oft angewendet um das KARTAGENER-Syndrom zu beschreiben, v.a. bei fehlendem Situs inversus (= inkomplettes KARTAGENER-Syndrom).

- Kpl:
- Obstruktive Bronchitis
 - Rezidivierende broncho-pulmonale Infekte (manchmal auch durch Pilze hervorgerufen!)
 - Lungenabszesse und gestreute Abszesse außerhalb der Lunge
 - Hämoptyse (manchmal lebensbedrohend)
 - Cor pulmonale (s. 329): Das Cor pulmonale entsteht durch die Persistenz des pulmonalen Druckes, was eine Rechtsherzinsuffizienz zur Folge hat.

Th: 1. **Kausaltherapie** + Pneumo-Konsilium und Verlaufskontrollen

- Die Lungenfunktionsprüfung kann als adäquate Verlaufskontrolle eingesetzt werden.

2. **Symptomatische Therapie**

- Bronchialtoilette jeden Morgen
- Physiotherapie (Flutter, autogene Drainage u.a.)
- Mykolytika bei Bedarf
- Gezielte (!!) Antibiose bei Superinfekt

3. **Prophylaktische Therapie**

- Grippeschutzimpfung
- Pneumokokkenimpfung

4. **Chirurgische Therapie** (Konsilium)

- Ein chirurgischer Eingriff soll bei symptomatischen, isolierten Bronchiektasen diskutiert werden. Idealerweise sollte die Erkrankung nur einen Lungenlappen betreffen.

