

# Innere Medizin quick

von  
Philippe Furger

3., aktual. Aufl.

Thieme 2010

Verlag C.H. Beck im Internet:  
[www.beck.de](http://www.beck.de)  
ISBN 978 3 13 138383 9

Zu [Inhaltsverzeichnis](#)

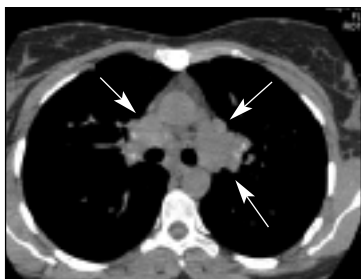
schnell und portofrei erhältlich bei [beck-shop.de](http://beck-shop.de) DIE FACHBUCHHANDLUNG

- 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- $\gamma$  und TNF- $\alpha$ ?)
- Klas:**
1. Akute Sarkoidose, auch **LÖFGREN-Syndrom** genannt
    - Arthritis
    - Erythema nodosum
    - Bilaterale hiläre Lymphadenopathie
  2. Langsam progrediente Sarkoidose mit spontaner Remission (bis zu  $\frac{2}{3}$  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 %)
    - $\pm$  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 %)
    - Hyperkalziurie (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.

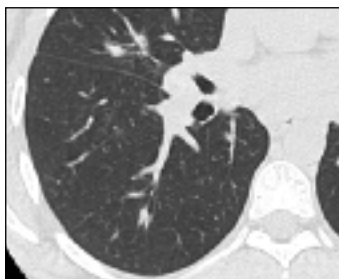
Rx:

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

Rx: Lungen-CT bei pulmonaler Sarkoidose (Stadium II)



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



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

Vorg: A. Histologische Diagnosesicherung (nicht nekrotisierende, epitheloide Granulome) und Ausschluss anderer lokaler Ursachen einer sarkoidähnlichen Granulomatosereaktion.

→ Bronchoskopie mit BAL und transbronchialen Biopsien ( $\geq 5$  Biopsien):

- Alveoläre Lymphozytose mit CD4/CD8-Verhältnis  $> 3.5$
- Verminderte CD103-Titer

Die diagnostische Sensitivität einer Sarkoidose, bei vereinbarem radiologischem Befund und  $\geq 5$  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)
- Lungenfunktionstests
  - Normales oder restriktives und/oder obstruktives Syndrom, s. 310
  - Verminderung der DLCO, s. 315
  - Nicht spezifische bronchiale Hyperreaktivität (bei 20 % der Patienten)
- Blutanalysen
  - Komplettes Blutbild (Lymphopenie?)
  - Leberenzyme (ALAT, ASAT, alkalische Phosphatase,  $\gamma$ -GT)
  - Kalzämie (Hypokalzämie?)
  - Kreatinin
  - Proteinelektrophorese (polyklonale Hypergammaglobulinämie?)
- Urinalysen
  - Kalziurie über 24 h (Suche einer Hyperkalziurie, auch bei fehlender Hyperkalzämie)
  - Proteinurie über 24 h
  - Harnsediment (Suche einer sterilen Leukozyturie)
- EKG ( $\pm$  Echokardiographie bei Sportlern), evtl. HOLTER-EKG
- Ophthalmo-Konsilium (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
- Kortikoide  $\pm$  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 $\alpha$ -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  $\geq 3$  Jahren nach Beendigung der Therapie (Rezidivrisiko)

### Idiopathische Lungenfibrose (IPF)<sup>1</sup>

[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 «Velcro-Typ» (inspiratorisch - expiratorisch)
- 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

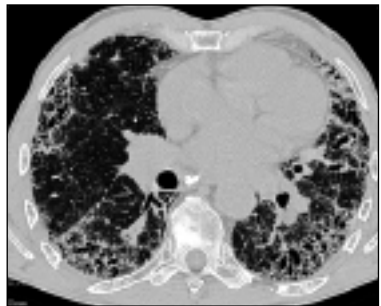
- Bilaterale, basal betonte, symmetrische retikulonoduläre Transparenzminderung

• Lungen-CT (Dünnschicht)

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



Thoraxröntgen: Bild einer Lungenfibrose.



Thorax-CT (parenchymales Fenster): Lungenfibrose

- Dg:<sup>1</sup>
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  $\geq 3$  Nebenkriterien erfüllt sind.

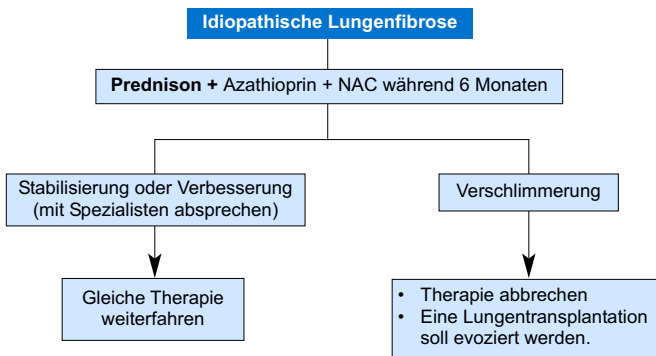
#### Hauptkriterien

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 Milchglastrübung 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. Symptombdauer  $> 3$  Monate
4. Bibasale feinblasige «Velco»-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. **Kortikoide — Immunsuppressoren** (Pneumo-Konsilium)
  - 10-15 % der Patienten sind unter folgender Kombinationstherapie stabilisiert oder leicht verbessert:
    - Kortikoide (z.B. Prednison 10-15 mg/d PO)
    - Evtl. bei Exazerbationen: Immunsuppressoren (Azathioprin oder Cyclophosphamid)
4. **N-Acetylcystein (NAC)**
  - NAC hoch dosiert ( $3 \times 600 \text{ mg/d PO}$ ), 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 ( $\pm$  unterdrückt) maximale Expiration 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 ( $\rightarrow$  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, Hautemphysem, Einsatz der Atemhilfsmuskulatur, Thoraxform (Fassthorax?), symmetrische Atembeweglichkeit, HNO-Befunde
    - Palpation: Thorakale Dämpfung, hypersonorer Klopfschall, Lymphadenopathien, schmerzhafter 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 Kombinations-therapie 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 SputumB. 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:
    - a) 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:
    - b) 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 ( $\geq 5$  mm)
- Th:
- Bei wahrscheinlicher Rhinosinusitis soll folgende Therapie eingeleitet werden:
    1. Nasale Kortikoide während 2 Wo, z.B.:
      - Budesonid - Mometason
      - Fluticason - 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

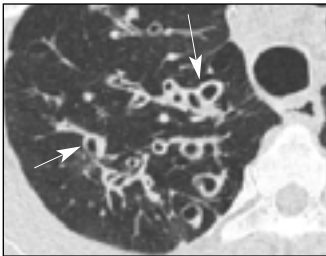
- Allg:
- Hohe Wahrscheinlichkeit falls:
    - a) Reversible Obstruktion des Atemflusses **und**
    - b) Anamnese von Pfeifen (*wheezing*) oder episodischer Dyspnoe
- Vorg:
- Bei Fehlen von a) und b) soll wie folgt weiter abgeklärt werden:
    - I. *Peak flow*: 2x/d (jedesmal 3 Versuche, wobei das beste 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) +  $\beta_2$ -Agonist (s. 321)
  - Oder: Antileukotrien (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) und:
    2. Manometrie (Analyse der Ösophagusmobilität): der Patient führt 10x einen Schluckakt aus, wobei die Übertragung der Ösophaguskontraktionen gemessen wird. Sie ist pathologisch, wenn  $\geq 30$  % 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 fettarme 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.  $30^\circ$
- Bem:
- Der Husten bei GÖR kommt wahrscheinlich durch den broncho-ösophagealen Reflex zustande. Aber 75 % der Patienten mit GÖR sind asymptomatisch!

- 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<sup>s</sup>
    - Mangel an Immunglobulinen (z.B. *Common variable immunodeficiency syndrome*)
  - II. Erworben
    - Post-infektiös (Keuchhusten, Röteln u.a.)
    - Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA), s. 382
    - Tuberkulose
    - Post-stenotische Entzündungen bei Fremdkörperaspiration
    - Lungentumoren
    - Lungenfibrose (sekundäre Bronchiektasen infolge Parenchyminvolution → Traktions-bronchiektasen)
    - Idiopathisch (% der Fälle)
- Klin:**
- Husten mit Auswurf
    - Sehr voluminöser Auswurf, oft stark viskös (v.a. morgens und nach Positionswechsel)
    - Manchmal Hämoptyse
  - Ateminsuffizienz (im fortgeschrittenen Stadium)
    - Anstrengungsdyspnoe
    - Uhrglasnägel, Trommelschlägelfinger
    - Zentrale Zyanose
  - Lungenauscultation
    - 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
    - Ziliäre 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**
    - Gripeschutzimpfung
    - Pneumokokkenimpfung
  4. **Chirurgische Therapie** (Konsilium)
    - Ein chirurgischer Eingriff soll bei symptomatischen, isolierten Bronchiektasen diskutiert werden. Idealerweise sollte die Erkrankung nur einen Lungenlappen betreffen.

