

Akute Ateminsuffizienz bei obstruktiver Bronchitis

Jürg Barben^a, Gudrun Jaeger^b, Peter Waibel^c, Christian Oehlschlegel^d

^a Pneumologie/Allergologie, ^b Intensivstation, ^c Radiologie, Ostschweizer Kinderspital, St. Gallen, ^d Institut für Pathologie, Kantonsspital St. Gallen

Summary

Acute dyspnoea in obstructive bronchitis

A previously healthy 2-year-old girl presented with a short history of cough and fever (up to 39 °C). She was put on antibiotics (clarithromycin) by the family doctor, but as dyspnoea increased the child presented at the emergency department with clinical signs of obstructive bronchitis. After treatment with salbutamol inhalation and oral steroids, the patient improved and was put on ambulatory therapy. In the evening dyspnoea recurred and the patient presented at the emergency department again. Intensive therapy with inhaled salbutamol, IV steroids and oxygen brought improvement, but within a few hours she developed worsening dyspnoea and became hypoxaemic. On examination, there were no breath sounds on the right side. The child was transferred to the ICU and developed total atelectasis of the right lung. Bronchoscopy showed airway obstruction of the right main bronchus with thick mucus, and a cast of the right upper lobe could be removed by bronchoscopy. The patient was ventilated for another few days and subsequent extubation was uneventful.

Plastic bronchitis is a very rare condition in childhood. The pathogenesis and triggering factors of bronchial casts are still unknown. Prompt bronchoscopy can be life-saving, and many patients require more than one bronchoscopy. Removal of bronchial casts should be attempted before further medical therapy to mobilise the cast, since propagation to the trachea is the primary reported cause of death.

Fallbeschreibung

Ein zwei Jahre altes, bis anhin vollständig gesundes Mädchen, wurde wegen einer kurzen Anamnese von Husten und Fieber bis 39 °C beim Hausarzt vorgestellt, der die Diagnose einer akuten Bronchitis stellte und ein Makrolid (Clarithromycin) verschrieb.

Da das Mädchen im Laufe des Tages zunehmend Atemnot entwickelte, suchten die Eltern direkt unsere Notfallstation im Spital auf, wo aufgrund der typischen Zeichen wheezing, Tachypnoe (AF 38/min), leichter Hypoxie (SaO₂ 88%) und verlängertem Expirium die Diagnose einer infektinduzierten obstruktiven Bronchitis gestellt wurde. Nach Inhalationen mit Salbutamol (Ventolin®-DA 6 Hübe via Babyhaler) und peroralen Steroiden (Prednisolon 1 mg/kg) verbesserte sich die Atemsituation vollständig und das Thoraxröntgen zeigte nur eine leichte bilaterale Überblähung (Abb. 1 ). Das Labor zeigte einzig ein leicht erhöhtes CRP (21 mg/l) mit normalen Leukozyten ohne Linksverschiebung. Angesichts des guten Ansprechens auf die Inhalationstherapie und des leichten Dyspnoe-Schweregrades wurde das Kind ambulant mit Salbutamol-Inhalationen behandelt.

Am gleichen Abend entwickelte das Kind erneut Dyspnoe, worauf die Eltern wiederum die Notfallstation aufsuchten. Diesmal zeigte das Kind eine deutliche Zyanose mit Tachypnoe und wheezing. Nach intensiver Inhalation mit Salbutamol, Sauerstoff (8 Liter/min via Maske) sowie erneut systemischen Steroiden verbesserte sich der Zustand des Mädchens, es wurde aber zur Überwachung im Spital behalten. Trotz regelmässigen Salbutamol-Inhalationen verschlechterte sich der Zustand innerhalb weniger Stunden und das Kind wurde dyspnoeisch (SaO₂ in Raumluft: 80% trotz 6 Liter O₂/min, Atemfrequenz: 40/min). Bei der Auskultation waren auf der rechten Seite keine Atemgeräusche mehr zu hören und das Thoraxröntgenbild zeigte eine Atelektase des rechten Oberlappens (Abb. 2 .



Abbildung 1
Thoraxröntgen bei erster Notfallkonsultation.



Abbildung 2
Thoraxröntgen 12 Stunden später.

Das Kind wurde auf die Intensivstation verlegt und entwickelte wenige Stunden später eine totale Atelektase der rechten Lunge (Abb. 3). Eine Bronchoskopie zeigte eine vollständige Obstruktion des rechten Hauptbronchus mit zähem Sekret (Abb. 4). Nach intensiver bronchialer Lavage (BAL) mit NaCl 0,9% und N-Acetylcystein (Fluimucil®) war der Mittel- sowie der Unterlappen wieder gut belüftet (Abb. 5). Nach einer erneuten BAL des rechten Oberlappens mit rekombinanter DNase (Pulmozyme®) konnte ein kompletter Ausguss des Oberlappens mittels flexibler Bronchoskopie entfernt werden (Abb. 6).

Die histologische Aufarbeitung zeigte dichte Infiltrate mit Fibrin und Granulozyten, wenige Eosinophile (3-5%) und Muzin (1-2%) ohne Charcot-Leyden-Kristalle (Abb. 7). In der Folge war das Kind stabil. Es musste noch zwei Tage beatmet werden, die anschliessende Extubation verlief ohne Probleme. Eine in der Folge

durchgeführte Abklärung mittels Echokardiographie sowie Haut-Pricktest und Schweisstest war normal. Unter Inhalation mit topischen Steroiden war das Mädchen beschwerdefrei, wes-

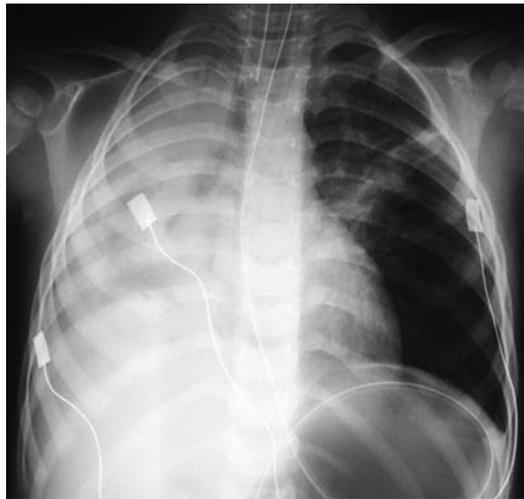


Abbildung 3
Thoraxröntgen 3 Stunden nach Eintritt auf der Intensivstation.

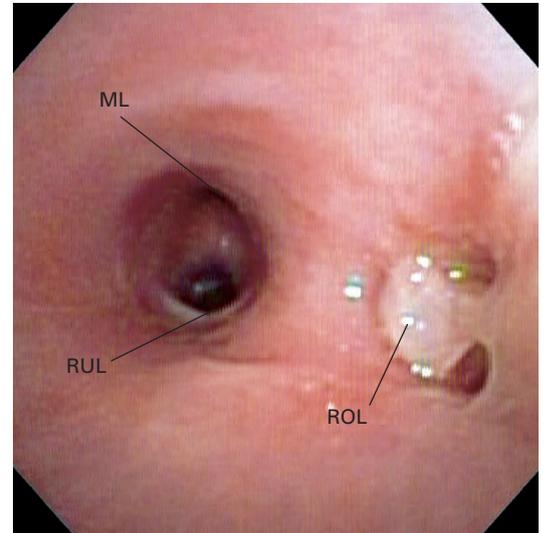


Abbildung 5
Bronchoskopie ML & RUL offen nach BAL.

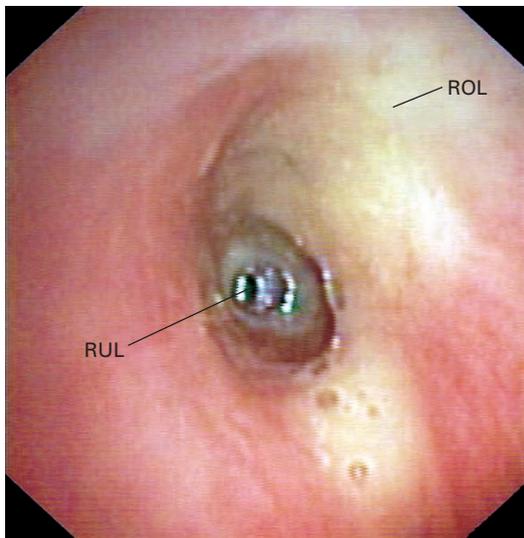


Abbildung 4
Bronchoskopie RUL & ROL mit zähem Sekret.



Abbildung 6A
Bronchoskopie ROL mit Bronchialausguss.



Abbildung 6B
Bronchialausguss des rechten Oberlappens.

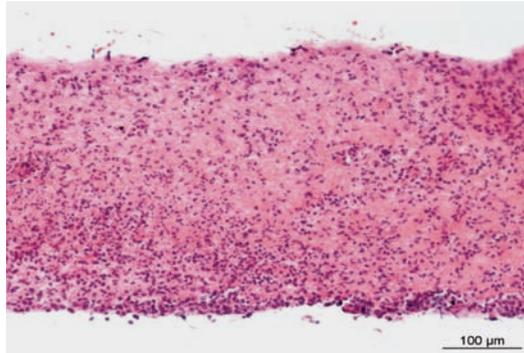


Abbildung 7
Histologie des Bronchialausgusses
(mit Fibrin und Granulozyten).

halb diese nach drei Monaten abgesetzt wurden. Ein Rezidiv trat innerhalb von sechs Monaten nicht mehr auf.

Diskussion

Das Krankheitsbild der «plastic bronchitis» ist eine seltene Erkrankung im Kindesalter, charakterisiert durch eine Verstopfung der Bronchien mittels ausgedehnten, Gelatin-artigen Bronchialausgüssen (engl.: casts). [1] Früher wurde diese Erkrankung auch pseudomembranöse oder fibrinöse Bronchitis, Bronchitis fibroplastica oder Hoffman'sche Bronchitis genannt [2]. Der erste beschriebene Fall ist schon bei Galen (131–200 v.Chr.) nachzulesen; in der medizinischen Literatur taucht das Krankheitsbild erstmals vor mehr als 100 Jahren auf [3]. Da systematische Untersuchungen fehlen, ist die genaue Prävalenz unbekannt.

Pathogenese und Triggerfaktoren sind bis heute nicht geklärt [4]. Die einen vermuten eine hypersekretorische Erkrankung, wie sie bei Asthma, allergischer bronchopulmonaler Aspergillose (ABPA) aber auch Zystischer Fibrose (CF) und bronchopulmonalen Infekten (vor allem Tuberkulose) vorkommt, andere sehen eine mögliche Ursache in einem verminderten kardialen Output mit vermindertem pulmonal-arteriellem Druck, da bronchiale Ausgüsse sehr häufig bei Kindern nach Herzoperationen (vor allem nach Fontan-Eingriff) auftreten [5]. Aufgrund eines Reviews aller publizierten Fälle vor 10 Jahren durch Seear et al. wurde die plastic bronchitis deshalb in zwei Typen unterteilt: der «inflammatorische» Typ ist histologisch gekennzeichnet durch eine eosinophile Entzündung mit Fibrin-einlagerungen, der «azelluläre» Typ enthält wenig Entzündungszellen, dafür viel Muzin und kommt vor allem bei Kindern mit Herzfehlern vor [2]. Eine weitere Studie beschrieb bei immundefizienten Kindern als weitere Ursache von Bronchialausgüssen eine abnorme lymphatische Drainage [6]. Auch bei Kindern mit Sichelzellan-

ämie ist die plastic bronchitis gut bekannt: Bei hospitalisierten Kindern mit akutem «chest syndrom» wurde in 72% der Fälle bronchoskopisch Bronchialausgüsse gefunden, wobei auch hier die Pathogenese unbekannt ist [7]. Eine kürzlich publizierte neue Klassifikation von Rubin et al. trägt diesem Umstand auch Rechnung und teilt die plastic bronchitis in einen muzinösen, inflammatorischen, atopisch-eosinophilen, lymphatischen, chylösen, fibrinösen und azellulären Typ ein [4]. In unserem Fall handelt es sich aufgrund der Histologie um einen vorwiegend inflammatorischen Typ, wobei eine zugrunde liegende Erkrankung nicht gefunden werden konnte.

Das klinische Bild ist bei allen Formen der plastic bronchitis gekennzeichnet durch Husten, Fieber und Dyspnoe sowie Wheezing, pleuritische Schmerzen und fehlende Atemgeräusche. Im Röntgenbild sind typischerweise eine Atelektase der betroffenen Lungensegmente und eine kompensatorische Überblähung vorhanden.

Therapeutisch ist eine schnelle bronchoskopische Entfernung der Ausgüsse die wichtigste Massnahme, wobei dies vorwiegend mit starrem Bronchoskop geschehen sollte [4]. Sollte eine solche rasche Entfernung nicht möglich sein, kann der Ausguss mit N-Acetylcystein [1] oder rekombinanter DNase [8] umspült werden, um ihn zu lockern und anschliessend einfacher zu entfernen. Liegt eine Systemerkrankung wie Asthma, ABPA oder CF zugrunde, muss diese natürlich entsprechend behandelt werden. Als weitere Therapiemöglichkeiten wurden auch die Anwendung von inhalierter Urokinase [9], low-dose Azithromycin [10] und tPA [11] beschrieben, wobei letzteres eine sehr teure Therapie ist.

Die Mortalität schwankt je nach Ursache zwischen 0% (Sichelzellanämie) und 50% (Chylusausgüsse), wobei die inflammatorisch bedingte plastic bronchitis eine durchschnittliche Mortalität von 10–15% aufweist [4]. Rezidive können vorkommen und treten manchmal innert weniger Tage auf.

Schlussfolgerung

Die «plastic bronchitis» ist eine seltene Ursache einer akuten Ateminsuffizienz im Kindesalter. Sie ist bei einer fulminant verlaufenden Ateminsuffizienz und Nichtansprechen auf die übliche (inhalative) Therapie differentialdiagnostisch in Erwägung zu ziehen. Pathogenese und Triggerfaktoren sind bis heute nicht geklärt, weswegen keine präventiven Massnahmen getroffen werden können. Eine sofortige (starre) Bronchoskopie mit Entfernung der Bronchialausgüsse kann lebensrettend sein, da das Fortschreiten der Ausgüsse in die Trachea die häufigste berichtete Todesursache darstellt.

Literatur

- 1 Werkhaven J, Holinger LD. Bronchial casts in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1987;96:86–92.
- 2 Seear M, Hui H, Magee F, Bohn D, Cutz E. Bronchial casts in children: a proposed classification based on nine cases and a review of the literature. *Am J Respir Crit Care Med.* 1997;155:364–70.
- 3 Bettmann M. Report of a case of fibrinous bronchitis, with a review of all cases in the literature. *Am J Med Sci.* 1902;123:304–29.
- 4 Madsen P, Shah SA, Rubin B. Plastic bronchitis: new insights and a classification scheme. *Paediatr Respir Rev.* 2005;5:292–300.
- 5 Brogan TF, Finn LS, Pyscaty DJ, Redding GJ, Ricker D, Inglis A, et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol.* 2002;34:482–7.
- 6 Languepin J, Scheinman P, Mahut B, Le Bourgeois M, Jaubert F, Brunelle F, et al. Bronchial casts in children with cardiopathies: the role of pulmonary lymphatic abnormalities. *Pediatr Pulmonol.* 1999;28:329–36.
- 7 Moser C, Nussbaum E, Cooper DM. Plastic bronchitis and the role of bronchoscopy in the acute chest syndrome of sickle cell disease. *Chest.* 2001;120:608–13.
- 8 Manna SS, Shaw J, Tibby SM, Durward A. Treatment of plastic bronchitis in acute chest syndrome of sickle cell disease with intratracheal rhDNase. *Arch Dis Child.* 2003;88:626–7.
- 9 Quasney MW, Orman K, Thompson J, Ring JC, Salim M, Schoumacher RA, et al. Plastic bronchitis occurring late after the Fontan procedure: treatment with aerosolized urokinase. *Crit Care Med.* 2000;28:2107–111.
- 10 Schultz KD, Oermann CM. Treatment of cast bronchitis with low-dose oral azithromycin. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35:139–43.
- 11 Costello JM, Steinhorn D, McColley S, Gerber ME, Kumar SP. Treatment of plastic bronchitis in a Fontan patient with tissue plasminogen activator: a case report and review of the literature. *Pediatrics.* 2002;109:e67.

Korrespondenz:
Dr. med. J. Barben
Leiter Pneumologie/Allergologie
Ostschweizer Kinderspital
CH-9006 St. Gallen
juerg.barben@kispisg.ch