

Im Schlaf zur Farmerlunge

Damaris Schmid^a, Peter Waibel^b, Barbara Schiller^a, Jürg Barben^a

^a Pneumologie/Allergologie, Ostschweizer Kinderspital, St. Gallen

^b Radiologie, Ostschweizer Kinderspital, St. Gallen

Fallbeschreibung

Ein 9-jähriger, bisher gesunder Junge wurde dem Kinderarzt wegen trockenem Husten, zunehmender Müdigkeit und Gewichtsverlust seit einem Monat vorgestellt. Thoraxröntgen und Infektlabor waren unauffällig. Wegen eines Gewichtsverlusts von 10 kg von 31,4 auf 21,4 kg bei einer Körpergrösse von 130,8 cm wurde der Junge ins Kinderspital zur Abklärung hinsichtlich Anorexie oder Diabetes mellitus zugewiesen.

Bei Eintritt präsentierte sich ein afebriler Junge in ordentlichem Allgemeinzustand mit normaler O₂-Sättigung (96%), jedoch auffälliger Erschöpfbarkeit bei bereits leichtester Belastung (z.B. Hose ausziehen), Tachypnoe (28/min) und intermittierenden Nasenflügeln bei sonst unauffälligem körperlichen Status. Eine breit angelegte Diagnostik (Laborchemie, BGA, EKG, Herzecho und Urinuntersuchung) war unauffällig. Hingegen zeigte das Thoraxröntgen (Abb. 1 ) ein auffälliges interstitielles Muster mit multiplen Noduli, vereinbar mit einer exogen allergischen Alveolitis (EAA), was im CT (Abb. 2 ) bestätigt werden konnte.

Wegen Sättigungsabfällen bei kleinsten Anstrengungen sowie unklarer Allergenexposition erfolgte die Hospitalisation zur peroralen Steroidtherapie (Prednisolon 2 mg/kg KG/d) und Sauerstoffgabe. Unter dieser Therapie verbesserte sich der klinische Zustand schnell, bei lungenfunktionell allerdings nur zögerlichem Anstieg des FEV₁ von 36 auf 51%. Nach fünf Tagen wurde der Junge nach Hause entlassen und das Prednisolon auf 1 mg/kg KG reduziert. Hierunter zeigte sich im Verlauf eine erneute AZ-Verschlechterung mit Durchschlafstörungen und Abfall des FEV₁ auf 34%. Trotz erneuter Erhöhung der Steroiddosis besserte sich das FEV₁ nur auf 43%. Deshalb wurde der Junge erneut hospitalisiert zur intravenösen Steroid-Pulstherapie (Methylprednisolon 10 mg/kg KG/d über 3 Tage). Gleichzeitig wurde der Patient aus dem bisherigen Umfeld herausgenommen (Wohnen bei der Tante, Wechsel des Schulhauses). In der Folge verbesserte sich der Allgemeinzustand und das FEV₁ stieg auf 51% an.

Die allergologische Abklärung ergab eine Sensibilisierung auf diverse Pollen, jedoch nicht auf die Haustiere der Familie (Hund, Meerschweinchen und Hasen). In der ausführlichen Sozial- und Umgebungsanamnese fanden sich keine Hinweise auf Kontakt zu typischen Auslösern einer EAA wie Heu- oder Vogelkontakt. Der Vater (Lüftungstechniker) meinte jedoch, das 100-jährige Schulhaus wäre voller Schimmelpilze und die Abluft einer nebenan liegenden Bäckerei würde direkt gegenüber des Lüftungsschachts (Frischlufzufuhr) abgeführt. Zu Hause hätte er alles abgeklärt und nichts gefunden.

Die Allergie-spezifischen IgG (Präzipitine) waren positiv für alle häufigen Schimmelpilze, Thermoactinomyces, Gänse- und Entenfedern sowie Wellensittiche, wobei letztere besonders hoch waren. Ein Kontakt mit Wellensittichen konnte aber nicht eruiert werden.

In der Zwischenzeit hatte die Mutter das häusliche Umfeld nochmals nach Schadstoffen abgesucht und berichtete von neuen Daunenkissen bzw. Decken, die vor zwei Monaten in einer Aktion gekauft worden waren. Die geöffneten Duvets zeigten massiv verschmutzte Federn (Abb. 3 ) und in der Spezialanalyse konnten thermolabile Actinomyces, aber keine Schimmelpilze nachgewiesen werden.

Nach Entfernen der neu erworbenen Kissen und Decken erholte sich der Junge schnell. Zwei Monate nach Erkrankungsbeginn bzw. zwei Wochen nach Umzug zur Tante konnte er wieder in sein häusliches Umfeld und das Schulhaus zurückkehren. Nach Ausschleichen der Steroidtherapie traten keine erneuten klinischen Zeichen auf. Einen Monat später hatte sich die Lungenfunktion normalisiert (FEV₁ 88%) und die Methacholinprovokation war normal.

In Zusammenschau aller Befunde ist damit die Ursache der EAA geklärt (thermolabile Actinomyces in verschmutzten Entenfedernduvets), wobei Federnpuder als weiteres Allergen eine Rolle gespielt haben könnte. Retrospektiv ist auch das nur langsame Ansprechen auf hochdosierte Steroide während des ersten Spitalaufenthalts geklärt, denn der Junge durfte – wie in unserem Spital üblich – sein eigenes Kopfkissen benutzen. Eine Produkthaftungsklage wurde durch die Familie angestrebt, insbesondere da die verschmutzten Federnduvets trotz erfolgter Information des Herstellers weiter vertrieben werden.

Diskussion

Das Krankheitsbild der exogen allergischen Alveolitis (EAA, engl. *hypersensitivity pneumonitis*) ist im Kindesalter selten [1–3]. Während die EAA bei Erwachsenen häufig eine Berufskrankheit ist (Farmerlunge, Vogelzüchterlunge), wird sie bei Kindern in den meisten Fällen durch Allergene im häuslichen Umfeld ausgelöst [4]. Die EAA entsteht durch eine verzögerte allergische Entzündungsreaktion des Lungengewebes (Typ III und IV nach Coombs), ausgelöst durch sehr kleine (<5 mm), eingeatmete Allergene organischen Ursprungs [5]. Heute sind über 200 Antigene bekannt, die eine EAA auslösen können [2]. Im Vordergrund stehen Proteine aus Vogelstaub, Federnpuder sowie Heu- und Stroh

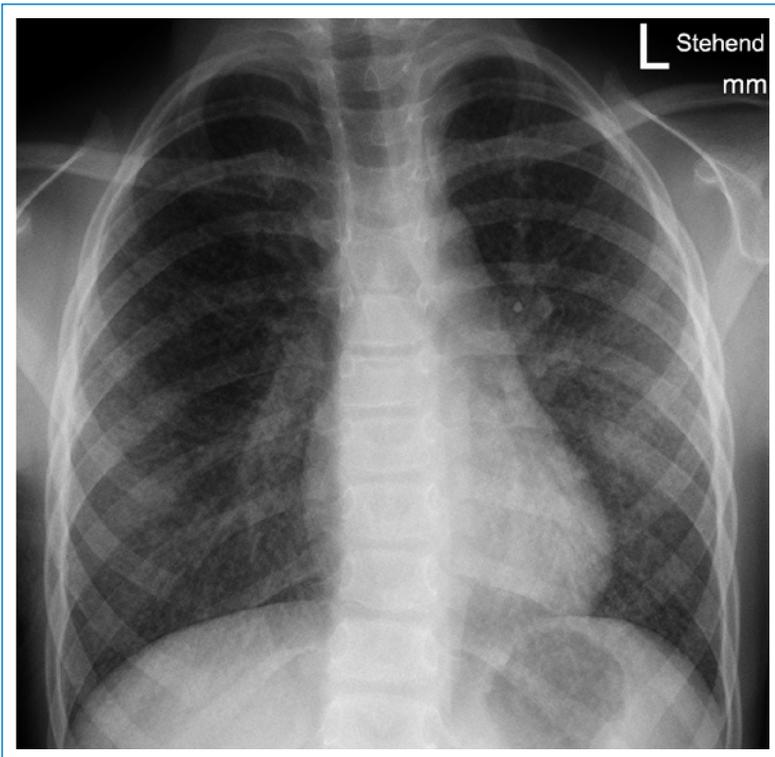


Abbildung 1
Thoraxröntgen bei Spitaleintritt.

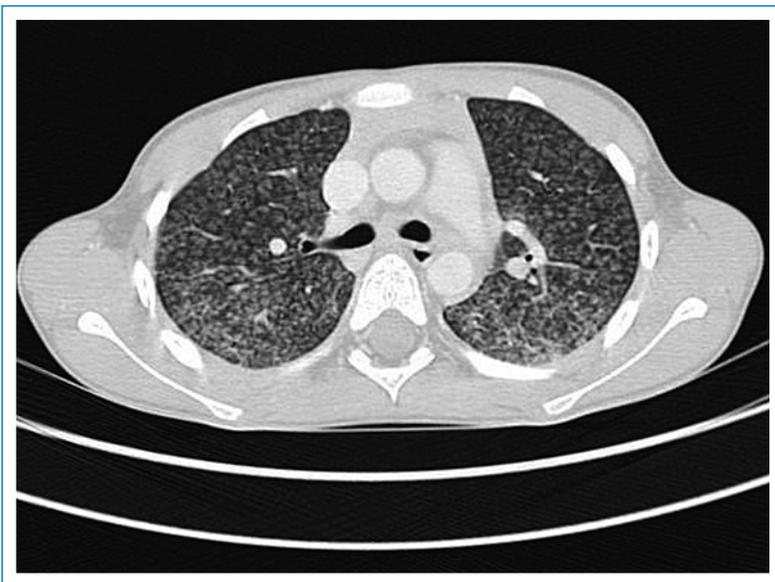


Abbildung 2
Thorax-CT bei Spitaleintritt.

(thermolabile Actinomyceten, Schimmelpilze, Bakterien) (Tab. 1) [6]. Die bei unserem Patienten gefundenen thermolabilen Actinomyceten sind aerobe Bakterien, die vorwiegend in Silos, Getreidemöhlen, Klimaanlage und Stallungen vorkommen. Sie sind eine bekannte Ursache der klassischen Farmerlunge, wobei eine besondere Gefährdung bei der Arbeit mit verschimmeltem und anschließend getrocknetem Heu besteht [5].

Die klinische Manifestation einer EAA wird in drei Stadien eingeteilt: akut, subakut und chronisch. Eine akute Reaktion tritt in der Regel 3–12 Stunden nach sehr hoher

Antigen-Belastung im Sinne von grippeähnlichen Symptomen wie Fieber, Atemnot, Husten und Schüttelfrost auf. Die Beschwerden klingen innerhalb weniger Tage wieder ab. Bei der subakuten und chronischen Form ist als Folge einer wiederholt niedrigen Antigen-Belastung oft ein schleichender Beginn mit trockenem Husten und Atembeschwerden, schneller Erschöpfung und Gewichtsverlust über Monate bzw. Jahre zu beobachten. Bleibt die Erkrankung unerkannt, kann sie zu einer irreversiblen Schädigung der Lunge führen.

Bei typischer Klinik und Hinweisen auf eine zeitliche Assoziation zwischen Exposition und klinischen Symptomen kann die Diagnose oft schnell gestellt werden; so lassen sich unnötige Untersuchungen vermeiden, und eine adäquate Therapie bzw. eine Expositions-karenz kann eingeleitet werden [5]. Die genaue Expositions-Anamnese spielt dabei eine zentrale Rolle.

Im Thoraxröntgen finden sich meist bilaterale fein noduläre Strukturalterationen [5]. In rund einem Drittel der Fälle ist das Röntgenbild jedoch normal, weswegen ein Thorax-CT (milchglasartige Transparenzminderungen) zur Diagnosestellung notwendig ist [3]. Histologisch handelt es sich um eine murale und lumenale lymphozytäre Alveolitis, wobei Lungenbiopsien bzw. bronchoalveoläre Lavagen für die Diagnose einer EAA bei Kindern oft nicht notwendig sind.

Bei der Labordiagnostik spielt vor allem die Bestimmung der Präzipitine eine Rolle [2]. Der Nachweis dieser allergenspezifischen IgG-Antikörper gelingt in rund 90% der Fälle, ist aber allein nicht beweisend für eine EAA, da auch bei asymptomatischen Antigen-exponierten Menschen präzipitierende Antikörper in bis zu 50% nachweisbar sind [2, 3]. Sehr oft sind mehrere dieser Präzipitine erhöht, wie es auch bei unserem Patienten der Fall war. Bei der akuten Verlaufsform finden sich oft eine Leukozytose, und CRP sowie BSR sind erhöht, was die Abgrenzung von einer viralen oder bakteriellen Infektionserkrankung erschwert.

Die Therapie richtet sich in der Regel nach dem Schweregrad und der Verlaufsform der Erkrankung. Bei der akuten und gelegentlich auch bei der subakuten Verlaufsform reicht die alleinige Allergen-karenz aus. Bei schweren Verlaufsformen, wie auch im geschilderten Fall, ist jedoch die Gabe von systemischen Steroiden und teilweise auch von Sauerstoff erforderlich.

Es gibt bis heute keine einheitlichen Therapieempfehlungen für Kinder und Jugendliche [5]. Oft werden intravenöse Steroid-Pulstherapien (Methylprednisolon 10–15 mg/kg KG/d über 3 Tage) angewendet, manchmal sind hochdosierte perorale Steroide (Prednisolon 1–2 mg/kg KG/d) über Monate notwendig [3]. Bei rechtzeitiger Diagnosestellung ist die Prognose gut, auch wenn die Lungenfunktion noch über längere Zeit eingeschränkt sein kann [2, 3]. Chronische Verlaufsformen können in Extremfällen zu schweren, irreversiblen Schäden bis hin zum Organversagen führen.

Schlussfolgerung

Die exogene allergische Alveolitis ist eine seltene Erkrankung im Kindesalter. Die Ursache ist meistens im



Abbildung 3
Verschmutzte Entenfedern aus dem Duvet.

Tabelle 1

Die häufigsten Allergene einer exogenen allergischen Alveolitis (nach [2]).

Farmerlunge	Heu- und Strohstaub	Thermolabile Actinomyceten
Vogelzüchterlunge	Vogelstaub, -kot und -federn	Vogelproteine
Holzarbeiterlunge	Holzstäube, Schimmel im Haus	Hölzer, Schimmelpilze
Bettfeder-Alveolitis	Bettfedern	Federpuder
Chemie-Alveolitis	Chemische Substanzen	Isozyanate, Anhydride

häuslichen Umfeld zu finden (Schimmelpilze, Vogelstaub, Heu- und Strohstaub, Bettfedern). Der schleichende Beginn mit typischer Klinik (trockener Husten, zunehmende Erschöpfung, abnehmende Belastbarkeit und Gewichtsverlust) sowie ein charakteristischer Röntgenbefund sind für die Diagnose wegweisend. Eine detaillierte Expositionsanamnese sowie eine rasche Allergenkarenz sind entscheidend, da eine verzögerte Diagnose zu irreversiblen Lungenschaden führen kann.

Korrespondenz:

PD Dr. med. Jürg Barben
Leitender Arzt Pneumologie/Allergologie
Ostschweizer Kinderspital
Claudiusstr. 6
CH-9006 St. Gallen
[juerg.barben\[at\]kispisg.ch](mailto:juerg.barben[at]kispisg.ch)

Literatur

- 1 Fracchia MS, El Saleeby CM, Murali MR, et al. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 9-2013. A 9-year-old boy with fever, cough, respiratory distress, and chest pain. *N Engl J Med*. 2013; 368:1141–50.
- 2 Knutsen AP, Temprano J, Wooldridge JL, et al. Environmental exposures in the normal host. Chapter 59, in: Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children. 8th Edition, 2012:858–76.
- 3 Buchvald F, Petersen BL, Damgaard K, et al. Frequency, treatment, and functional outcome in children with hypersensitivity pneumonitis. *Pediatr Pulmonol*. 2011;46:1098–107.
- 4 Fan LL. Hypersensitivity pneumonitis in children. *Curr Opin Pediatr*. 2002;14:323–6.
- 5 Selman M, Pardo A, King TE Jr. Hypersensitivity pneumonitis: insights in diagnosis and pathobiology. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012;186: 314–24.