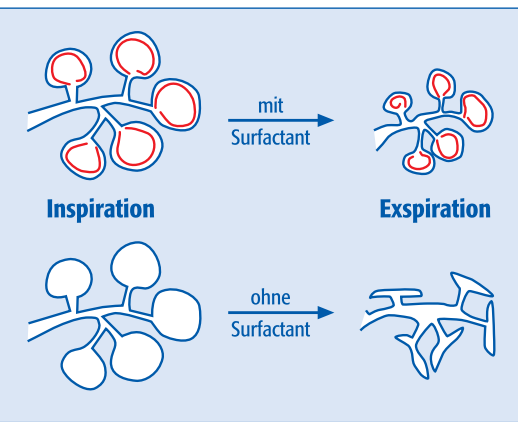


Hans-Conrad Oppermann

Perinatale Atemnot bei Früh- und Neugeborenen (Teil I)

Das Früh- und Neugeborene muß mit dem Moment der Geburt ganz abrupt Atmung und andere Vitalfunktionen selbständig übernehmen. Hierbei spielen sich innerhalb kürzester Zeit dramatische Veränderungen in den Lungen, vor allem in der pulmonalen Strombahn und am Herzen ab. Bis zur vollständigen Entfaltung der Alveolarsäckchen vergehen in der Regel nach der Geburt einige Stunden, obwohl bereits die ersten Atemzüge des Früh- und Neugeborenen sehr intensiv sind.



■ Abb. 1: Wirkungsmechanismus des Surfactant auf die Alveolen während der Expiration

Die Lungen des Frühgeborenen und auch des reifen Neugeborenen enthalten bei Geburt noch fetale Lungenflüssigkeit. Bei einem normalen Geburtsvorgang wird ein Großteil dieser Flüssigkeit während des Durchtrittes durch den Geburtskanal aus den Lungen exprimiert; dieser Mechanismus entfällt bei Früh- und Neugeborenen, die per Kaiserschnitt geboren werden. Im pulmonalen Gefäßbett des Früh- und Neugeborenen entwickeln sich innerhalb kürzester Zeit dramatische Veränderungen. Bis

zum dritten Lebenstag kommt es vornehmlich in den peripheren Gefäßabschnitten zu einer Reduktion der Gefäßmuskulatur. Daraus resultieren eine Zunahme der Gefäßdurchmesser und damit eine Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstandes, womit die Adaptation an das extrauterine Leben gewährleistet wird.

Das idiopathische Atemnotsyndrom (Hyaline Membrane Disease)

Die häufigste Ursache für eine neonatale Atemnot des Frühgeborenen ist das **idiopathische Atemnotsyndrom**. Sehr selten kommt das idiopathische Atemnotsyndrom (ANS) auch bei Neugeborenen von diabetischen Müttern und bei Kindern, die per Sectio caesarea geboren wurden, vor. Die Ursache dieser Lungenerkrankung ist eine funktionelle Unreife der Lungen. Diese hat zur Folge,

dass in den Deckzellen der Alveolen (Typ II) die Enzymreifung noch unvollständig ist, daraus resultiert eine verminderte Phospholipidsynthese und diese hat einen Mangel an Surfactant (sog. Oberflächenfaktor) zur Folge. Der Surfactant senkt an der Luft-Wasser-Grenzschicht der Alveolen die Oberflächenspannung und wirkt somit einem expiratorischen Alveolarkollaps entgegen. Sein Mangel oder sein Fehlen führt zwangsläufig zu einer verminderten Alveolarstabilität und damit zum Alveolarkollaps. Beim idiopathischen Atemnotsyndrom resultieren diffuse Mikroatelektasen (Alveolaratelektasen), welche einen normalen Gasaustausch in den Lungen weitgehend verhindern (Abb. 1).

Röntgenmorphologisch

besteht beim idiopathischen Atemnotsyndrom in den meisten Fällen ein charakteristisches Bild. Bedingt durch eine generelle Hypoventilation beider Lungen imponieren neben einer diffus schleierigen Grundeintrübung beider Lun-

gen kleingranuläre Verdichtungen in diffuser Verteilung. Diese stellen das Korrelat ausgedehnter alveolärer Atelektasen dar. Weiterhin kennzeichnend für das Atemnotsyndrom ist ein positives Aero-bronchogramm, welches die Herzgrenzen meistens überschreitet und bis weit in die Peripherie zu verfolgen ist. Dieses entspricht den belüfteten Bronchioli terminales und Ductuli alveolares. Zwischen röntgenologisch erfassbaren Strukturalterationen und klinischer Symptomatik besteht in der Regel

eine gute Korrelation. In Abhängigkeit von dem Ausprägungsgrad der pulmonalen Strukturveränderungen wird das idiopathische Atemnotsyndrom in 4 Stadien unterteilt.

Stadium I:

Diffus schleierige Lungeneintrübung mit retikulo-granulärer Lungenstruktur

Stadium II:

Zusätzlich positives Aero-bronchogramm mit Überschreiten der Herzgrenzen

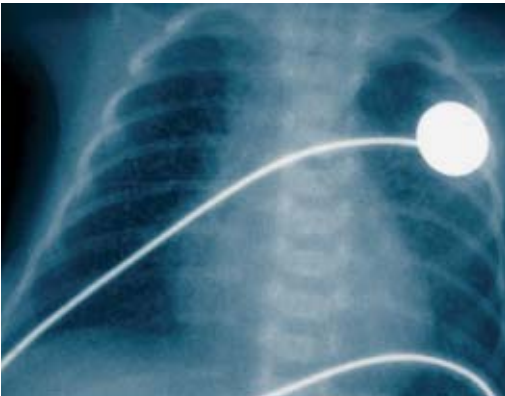
Stadium III:

Zunehmende Unschärfe von Herz- und Zwerchfellkonturen

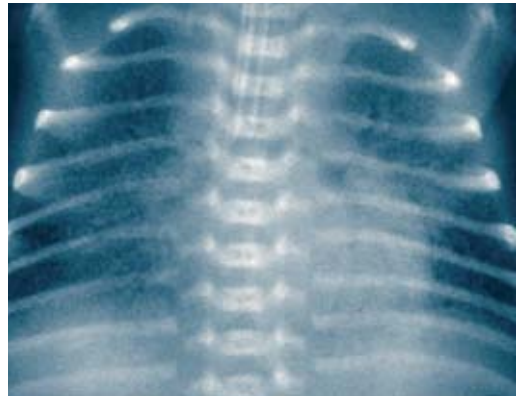
Stadium IV:

Totale homogene Verschattung beider, nicht belüfteter Lungen (sog. „weiße Lunge“) (Abb. 2 a - d)

Die Röntgensymptome des Atemnotsyndroms sind in aller Regel in den basalen Lungenabschnitten besonders ausgeprägt, weil die Reifung der Lungenoberlappen der Unterlappen vorausgeht. Außerdem können die Lungen-



■ Abb. 2a: Atemnotsyndrom Stadium I



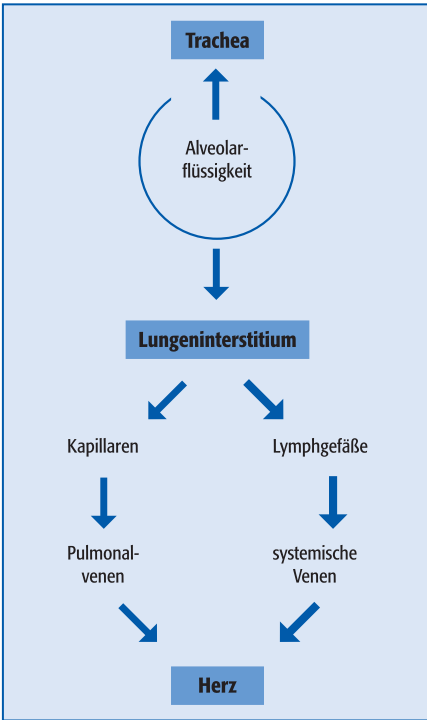
■ Abb. 2b: Atemnotsyndrom Stadium II



■ Abb. 2c: Atemnotsyndrom Stadium III



■ Abb. 2d: Atemnotsyndrom Stadium IV



■ Abb. 3: Physiologie des Resorptionsmechanismus der fetalen Lungenflüssigkeit

strukturveränderungen seitendifferent sein. Dieser Befund kann aber durch eine längerfristige einseitige Lagerung des Patienten vorgetäuscht werden, weil die Resorption der fetalen Lungenflüssigkeit auf der abhängigen Seite verzögert ist.

Unter mechanischer Ventilation verändert sich das röntgenmorphologische Bild des idiopathischen Atemnotsyndroms – durch Überdehnung der terminalen Luftwege und Alveolen wird eine Befundbesserung vorgetäuscht, die sich in einer progredienten Lungenaufhellung äußert. Nach be-

reits erfolgter zwischenzeitlicher Lungenaufhellung kann eine erneute Lungeneintrübung auftreten. Dieses Röntgensymptom ist Ausdruck eines passageren Lungenödems. Es kann – auch ohne gleichzeitige klinische Verdachtsmomente – der erste Hinweis auf das Vorliegen eines begleitenden persistierenden Ductus arteriosus Botalli sein. Mit Reduktion des Inspirationsdruckes kann während der Heilungsphase des Atemnotsyndroms eine totale Lungeneintrübung auftreten. Dieser Befund wird manchmal durch eine Exposition der Thoraxaufnahme während der Expiration vorgetäuscht.

Differentialdiagnose des idiopathischen Atemnotsyndroms:

Stadium I und II: Transitorische Tachypnoe, perinatale Pneumonie, insbesondere B-Streptokokken-Pneumonie und – extrem selten – kongenitale pulmonale Lymphangiektasie.

Stadium III: Lungenvenenfehl-mündung mit venöser Obstruktion (Typ III). Pulmonalvenenatresie, pulmonale Hämorrhagie und hypoplastisches Linksherzsyndrom.

Stadium IV: Massive bilaterale Lungenblutung, bilaterale Lungenagenesie, bronchopulmonale Dysplasie Stadium II. Thoraxaufnahme in maximaler Expiration.

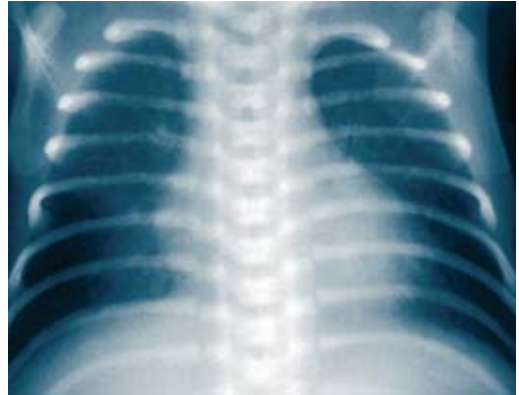
Pulmonale Adaptationsstörung (transitorische Tachypnoe – wet lung disease)

Die Diagnose einer transitorischen Tachypnoe darf nur dann gestellt werden, wenn die normale postpartale Tachypnoe über mehr als 20 Minuten anhält.

Dem Krankheitsbild liegt eine verzögerte Resorption fetaler Lungenflüssigkeit über das venöse und Lymphgefäßsystem zugrunde. Zudem vermutet man zusätzlich eine Beeinträchtigung der Lungen-Compliance durch überfüllte Lymphgefäße, darüber hinaus wird nach neueren Untersuchungen auch ein passageres Linksherzversagen als ursächlicher Faktor für dieses Krankheitsbild diskutiert (Abb. 3). Die transitorische Tachypnoe tritt vorzugsweise bei Neugeborenen, welche per Sectio caesarea geboren wurden, auf, weil bei ihnen das Exprimieren der fetalen Lungenflüssigkeit beim Durchtritt durch den Geburtskanal entfällt. Im Normalfall wird beim Durchtritt durch den Geburtskanal ein transpulmonaler Druck bis zu 100 cm H₂O erzeugt, dabei werden bis zu 30 ml fetale Lungenflüssigkeit aus den Lungen exprimiert. – Auch bei Frühgeborenen



■ *Abb. 4a: Neugeborenes (Sectiokind) 3 h post partum. Perihilar streifige Zeichnungsvermehrung, Hyperventilation beider Lungen, vorzugsweise der Lungenunterlappen.*



■ *Abb. 4b: Dasselbe Kind 24h post partum. Die fetale Lungenflüssigkeit ist weitgehend resorbiert.*

kann die transitorische Tachypnoe auftreten. Generell charakteristisch für das Krankheitsbild ist sein flüchtiger Charakter und die gute Korrelation zwischen der klinischen und röntgenmorphologischen Symptomatik.

Röntgenmorphologisch

findet sich als Korrelat von interstitieller Flüssigkeitsansammlung eine grob-retikuläre, meistens symmetrische Zeichnungsvermehrung, vornehmlich in der Perihilarregion. Im Einzelfall können auch umschriebene Flüssigkeitsansammlungen in Form grobfleckiger Eintrübungen nachweisbar sein. Im Gegensatz zum idiopathischen Atemnotsyndrom sind die Lungen bei der transitorischen Tachypnoe immer überbläht. Kleinere Pleuraergüsse und / oder intraseptale Flüssigkeitsansammlungen sind häufig assoziiert aber nicht pathognomonisch für diese Erkrank-

ung. Im Extremfall kann eine zirkumskripte Ansammlung fetaler Lungenflüssigkeit wie ein weichteildichter Tumor imponieren, welcher dann aber mit zunehmender Resorption innerhalb von 48 bis 72 Stunden „schmilzt“ (Abb. 4 a /b).

Differentialdiagnose der transitorischen Tachypnoe:

Idiopathisches Atemnotsyndrom Stadium I – perinatale Pneumonie – neonatale Plethora – Vitium cordis – Lungenvenenfehlmündung vom Typ III – kongenitale pulmonale Lymphangiectasie.

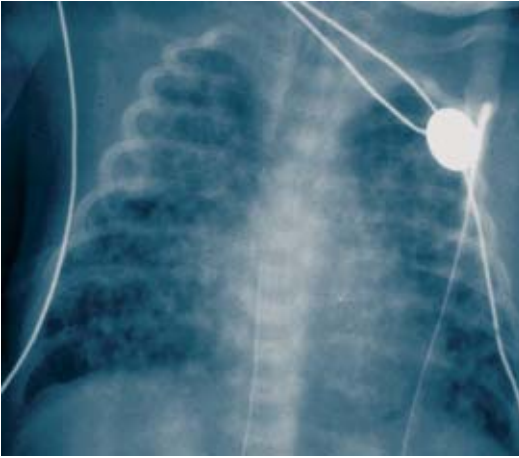
Bronchopulmonale Dysplasie

Die bronchopulmonale Dysplasie (Beatmungslunge) ist ein Folgezustand einer langfristigen mechanischen Ventilation von Früh- und Neugeborenen mit neonataler Atemnot. Die wesentlichen pathogenetischen Faktoren sind ein intermittierend positiver Beat-

mungsdruck und die Applikation von hohen Sauerstoffkonzentrationen über mehrere Tage. Die Inzidenz der bronchopulmonalen Dysplasie variiert in Abhängigkeit vom Gestationsalter der Früh- und Neugeborenen, dem individuellen Sauerstoffbedarf und der Beatmungsdauer, generell liegt ihre Häufigkeit zwischen 5 % und 20 %.

Röntgenmorphologisch

wurden primär nach dem Zeitpunkt des Auftretens und dem Schweregrad der sichtbaren Lungenveränderungen 4 Krankheitsstadien unterschieden. Neuere Untersuchungen zeigen aber, dass die ursprüngliche Untergliederung in 4 Stadien in aller Regel nicht mehr in der primär beschriebenen Sequenz auftritt. Das Stadium I entspricht meistens einem Atemnotsyndrom, das Stadium II tritt in der Regel zwischen dem 4. und 10. Lebenstag ein, es ist vornehmlich



■ *Abb. 5a: Neugeborenes nach Langzeitbeatmung am 18. Lebenstag mit bronchopulmonaler Dysplasie Stadium III (sog. „Schwammmuster“)*



■ *Abb. 5b: 5 Monate alter Säugling nach Langzeitbeatmung mit Spätstadium einer Bronchopulmonalen Dysplasie. Perihilär grobstreifige Verdichtungen, mutmaßlich partiell fibrotisch, excessive Überblähung beider Lungen, relative Mikrocardie.*

durch eine subtotale Lungeneintrübung charakterisiert. Das Stadium III in einem Zeitraum von 10 bis zu 30 Lebenstagen repräsentiert dann den Übergang in eine chronische Lungenstrukturveränderung. Röntgenmorphologisch ist diese vornehmlich durch grobnetzige sowie multiple zystoide Strukturalterationen charakterisiert („Schwammmuster der Lungen“). Das Stadium IV ist spätestens nach 4 Lebenswochen erreicht. Hierbei finden sich weiterhin grob streifenförmige, vornehmlich perihilär lokalisierte Verdichtungen, die im Stadium III beschriebenen zystoiden Strukturen sind partiell rückläufig und/oder vergrößert erkennbar. Die Lungenunterlappen sind in der Regel überbläht (Abb. 5 a/b).

Histomorphologisch

ist die bronchopulmonale Dysplasie charakterisiert durch Metapla-

sien des Alveolarepithels, der Bronchialmukosa und der Bronchiolen sowie emphysematöser Alveolarbezirke mit umgebenden Atelektasen durch Verbreiterung des Interstitiums mit ausgeprägter Fibroblastenproliferationen. Neuere Untersuchungen haben darüber hinaus gezeigt, dass sich auch Strukturalterationen im pulmonalen Gefäßbett entwickeln. Es finden sich abrupte Kalibersprünge in den peripheren Pulmonalarterienästen – wie bei einer pulmonalen Hypertension. Darüber hinaus ist eine regionale Gefäßreflexierung im Bereich der Subsegmental- und Prälobulararterien erkennbar.

Differentialdiagnose:

Stadium I: röntgenmorphologisch keine Differenzierung vom idiopathischen Atemnotsyndrom möglich – **Stadium II:** Abgrenzung der bronchopulmonalen Dysplasie ge-

gen ein pulmonales Ödem anderer Genese – **Stadium III:** ausgedehntes persistierendes pulmonales interstitielles Emphysem – Lungenvenenfehlöffnung vom Typ III, kongenitale pulmonale Lymphangiektasie. – **Stadium IV:** Ein Wilson-Mikity-Syndrom ist nur durch die Anamnese auszuschließen. Das Hamman-Rich-Syndrom ist nur im Spätstadium zu berücksichtigen, der jüngste in der Literatur beschriebene Fall mit einem Hamman-Rich-Syndrom war sieben Wochen alt.

▶ PD Dr. med.
Hans-Conrad Oppermann
Barstenkamp 4
D - 24113 Molfsee