

## FMH Quiz 70

### Fallbeschreibung

#### Ein 18 Monate alter Knabe mit rezidivierendem Wheezing und Husten

Der Knabe war am Termin geboren, zeigte eine unauffällige Neugeborenenperiode und entwickelt sich entlang der 75. Perzentile für Gewicht und Länge. Er wurde in seinem ersten Winter zweimal wegen Ernährungsschwierigkeiten hospitalisiert und hatte immer Atemprobleme. Die Mutter beschreibt diese als rezidivierendes Wheezing und Husten. Der Knabe wurde zweimal mit oralen Antibiotika behandelt und inhalierte in den letzten acht Wochen regelmässig Salbutamol ohne Besserung. In der klinischen Untersuchung findet sich ein biphasischer Stridor ohne Variabilität bei Lageänderung. Keine Hautauffälligkeiten und keine Auffälligkeiten der Hirnnerven und der Fingernägel. Anamnestisch bestehen keine Hinweise für eine Atopie.

#### Frage 1

Nennen Sie sieben mögliche Ursachen eines Stridors (allgemein).

#### Frage 2

Welches ist die klinische Diagnose und aufgrund welcher Elemente erklären Sie die Wahl?

#### Frage 3

Welche Untersuchungen veranlassen Sie, um die klinische Diagnose zu bestätigen?

#### Frage 4

Welche therapeutischen Massnahmen treffen Sie?

### Antworten und Kommentare

Carmen Casaulta, Bern

#### Zu Frage 1

Laryngomalazie  
virale Laryngotracheitis  
Stimmbandparese  
Subglottische Stenose  
Fremdkörper  
Malformation der grossen Gefässe/  
aberrierendes Gefäss  
Hämangiom

#### Zu Frage 2

Mit der vorhandenen Anamnese ist die Differentialdiagnose breit. Erfahrungsgemäss fällt es Eltern häufig schwer, die Atemgeräusche eindeutig der In- oder Expiration zuzuordnen. Mit «Stridor» werden daher verschiedene Atemgeräusche gemeint:

- **Das Schnarchen**, welches klar im Pharynxbereich entsteht und am besten vor der Nase zu auskultieren ist,
- **das Karcheln**, welches im Bereich der Tonsillen und des Larynx entsteht und eine «brodelnde» Qualität aufweist, häufig nach dem Essen stärker ist und nach einem Hustenstoss kurzzeitig verschwindet,
- **der klassische Stridor**, im Larynx oder unmittelbar subglottisch entstehend, hochfrequent und jauchzend,
- **der Stertor**, tieffrequent, rau und kratzend, bei subglottischen und trachealen Pathologien zu hören und
- **das wheezing**, welches hochfrequent, gepresst gegen Ende der Expiration ertönt und tieftracheal bzw. bronchial entsteht.

Aus der Fallbeschreibung bleibt unklar, ob die Mutter das Kind zum Arzt bringt, weil die Stridor-Symptomatik zugenommen hat oder erstmals beobachtet wurde. Das heisst, es ist unklar, ob es sich um ein akutes Auftreten des biphasischen Stridors oder um eine kongenitale, bisher als wheezing bezeichnete Symptomatik handelt.

Am ehesten handelt es sich um eine **Pathologie im Bereich der Trachea wie eine Gefässmalformation, ein aberrierendes Gefäss oder eine Tracheomalazie**.

In der Folge soll eine Differentialdiagnose der häufigeren Erkrankungen aufgearbeitet werden, welche sich mit einem (biphasischen) Stridor manifestieren. Die kursiv gedruckten Angaben nehmen Bezug zur Anamnese.

#### Akut auftretender Stridor

**Infektiöse Ursachen:** Virale – häufig durch Parainfluenza- oder Influenzaviren ausgelöst – oder bakterielle Laryngotracheitis. In den meisten Fällen sind diese Pathologien aber von Fieber begleitet. Andere infektiöse Ursachen

stellen para- oder retropharyngeale Abszesse dar, welche dann eine mehr karchelnde oder stertoröse Atmung und klossige Sprache verursachen. Fieber ist in der Fallbeschreibung nicht erwähnt.

**Nicht-infektiöse Ursachen:** Laryngeale/ tracheale/oesophageale Fremdkörper. Jedes beobachtete Ereignis erfordert eine endoskopische Evaluation durch ein erfahrenes Team. Bei fehlendem Fremdkörper im Larynx und in der Trachea fällt gelegentlich eine dorsale Impression im Bereich der Pars membranacea der Trachea auf, welche sich dann als Fremdkörper im Oesophagus entpuppt. Auch grössere oesophageale Fremdkörper können somit einen Stridor bewirken. Verletzungen des Larynx oder des oberen Oesophagus mit Farbstiften oder anderem lösen manchmal erst einige Stunden später beim Anschwellen des Gewebes eine stridoröse Atmung (häufiger auch als tieffrequentes Stertorgeräusch hörbar) aus. Laryngeale Fremdkörper sind häufig mit Speichelfluss verbunden. Stimmbandparesen kommen ebenfalls vor, manifestieren sich jedoch eher früher durch eine raue Stimme und sind häufiger bei Kindern mit vorangegangener Operation im Bereich des Aortenbogens oder im Rahmen von syndromalen Erkrankungen.

*Das Alter des Patienten würde zur Fremdkörpergenese passen. In der Anamnese ist jedoch erwähnt, dass «immer Atemprobleme» bestanden haben. Es wird kein akutes Aspirationsereignis oder eine akzidentelle Verletzung beschrieben.*

#### Subakut/chronisch/kongenital auftretender Stridor

**Die Laryngomalazie** ist bei weitem die häufigste Ursache eines Stridors. Er wird meist in den ersten Tagen nach der Geburt hörbar, steigert sich eventuell in den ersten 1-2 Monaten und nimmt dann mit unterschiedlicher Dynamik langsam bis zum sechsten Monat ab. Allerspätestens im Alter von einem Jahr sollte er verschwinden. Das typische Geräusch ist inspiratorisch, hochfrequent und jauchzend, wird bei Aufregung stärker und kann bei ausgeprägtem Befund auch biphasisch sein. Die Stimme ist aber klar und laut.

*Selbst wenn die Mutter das Geräusch fälschlicherweise als wheezing interpretiert hätte, wäre dem behandelnden Pädiater die Diagnose Laryngomalazie sicherlich nicht schwergelungen, auch wenn der Knabe dafür etwas alt ist. Dafür sprechen würde allerdings, dass die Inhalation mit Beta-Mimetika nicht hilft.*

**Hämangiome** im Larynxbereich können im Verlauf wachsen, je nach Körperposition (Kopftieflage) unterschiedlich gefüllt sein und sich mit Stridor manifestieren.

*Möglicherweise erwähnt der Autor der Fallbeschreibung deshalb den normalen Hautbefund (Hämangiome im HNO-Bereich werden häufig von cutanen Hämangiomen oberhalb der Mammillarlinie begleitet).*

**Subglottische Stenose, Stimmbandparese:**

Eine Stenose im subglottischen Bereich muss mehr als 50% des Lumens einengen, bevor ein Stridor hörbar wird. Obwohl diese Stenose auch sehr selten kongenital bestehen kann, scheint diese Pathologie unwahrscheinlich, da sie vor allem bei ehemaligen Frühgeborenen oder intubierten Säuglingen vorkommt.

*Es handelt sich um einen termingeborenen Knaben ohne vorgängige Intubation.*

**Das Gleiche gilt für die Stimmbandparese.**

*Der Knabe ist termingeboren, in der Anamnese wird keine raue Stimme beschrieben und explizit keine Auffälligkeiten der Hirnnerven.*

Klassischerweise zu einem biphasischen Stridor **führen die Trachea einengende Gefässe im Sinne eines doppelten Aortenbogens (Abbildung 1), einer rechts descendierenden Aorta oder einer Arteria lusoria** (meist der Truncus brachiocephalicus, welcher spät am Aortenbogen abgeht und die Trachea/den Oesophagus kreuzt).

*Das Kind hatte seit jeher Atemprobleme, wurde wegen Essproblemen hospitalisiert, welche aber offenbar nicht zu einer Gedeihstörung geführt haben (ev. eher Schluckprobleme), Inhalationen mit Beta-Mimetika sind wirkungslos.*

Die **Tracheomalazie** mit und ohne Gefässanomalie ist immer von einem röhrenden, seehundartigen lauten Husten begleitet.

*Der Husten wird in der Anamnese nicht spezifiziert.*

**Zu Frage 3**

Die Fallbeschreibung gibt vorwiegend über das Vorliegen eines biphasischen Stridors Auskunft, der restliche Status wäre als Erstes zu ergänzen.

Untersuchungen: Die Wahl der Untersuchungsmethode hängt von der Verdachtsdiagnose und von der vorhandenen Infrastruktur ab. Gehen wir davon aus, dass es sich um eine tracheale Pathologie handelt. Im Folgenden soll kurz die Wertigkeit einiger Untersuchungen dargestellt werden.

**Konventionelle Thorax-Röntgen pa/seitlich**

**Vorteil:** Mit dieser überall verfügbaren Untersuchung können bei guter Qualität der Verlauf und eine eventuelle Kompression der Trachea, der Verlauf des Aortenbogens und auch das Lungenparenchym, Herzgrösse und das Vorliegen einer Überblähung beurteilt werden. Um die Trachea gut abgrenzen zu können braucht es eine hohe Qualität.

**Nachteil:** Der seitliche Strahlengang erfordert eine hohe Strahlendosis.

*Stridor subakut / chronique / congenital / subakut / chronisch / kongenital auftretender Stridor*



*... les formes manquées peuvent être biphasiques. ... Kann bei ausgeprägtem Befund auch biphasisch sein.*

**Kombiniert mit einem Breischluck zur Darstellung des Oesophagus,** kann eine Impression des Oesophagus ein kreuzendes Gefäss anzeigen.

**Vorteil:** Gute Sensitivität für das Vorliegen von kreuzenden Gefässen; vor allem indiziert, wenn auch eine Schluckschwierigkeit besteht

**Nachteil:** Strahlenbelastung

**Eine Thorax-Computertomographie mit Kontrast (Abbildung 1)** stellt alle Weichteilstrukturen und Gefässe, beginnend beim Hals bis zum Zwerchfell mit guter Auflösung dar.

**Vorteile:** Gute Abbildung aller Strukturen, meist ohne Sedation durchführbar

**Nachteile:** Strahlung, Dynamik nicht sichtbar (evt. durch virtuelle Bronchoskopie ergänzen)

**MR-Angiographie:** Gute Darstellung der Gefäss- und Mediastinalstrukturen

**Vorteile:** Gute Abbildung, keine Strahlung

**Nachteile:** Sedation, evt. Intubation erforderlich, Dynamik nicht sichtbar

**Die flexible Bronchoskopie** ermöglicht die dynamische Beurteilung aller Atemwegsstrukturen von der Nase bis zu den Bronchien in Spontanatmung. Kompressionen der Atemwege, pulsierend oder nicht, wie auch anatomische Fehlbildungen werden erfasst.

**Vorteile:** Anatomische Strukturen und deren Dynamik während In- und Expiration beurteilbar (Malazie), Möglichkeit der Probenentnahme

**Nachteil:** Sedation erforderlich

**Falls sich nach der Vertiefung der Anamnese und des klinischen Status weiterhin die Tracheomalazie und/oder die Gefässanomalie als wahrscheinlichste Diagnose bestätigt, wäre eine Bronchoskopie im infektfreien Intervall eine mögliche erste Untersuchung, nach welcher die Weichen für weitere Diagnostik und Therapie gestellt werden könnten. Steht eine Bronchoskopie nicht zur Verfügung bietet sich eine Angio-CT-Untersuchung an.**

#### Zu Frage 4

Obwohl die Gefässanomalien bereits bei der Geburt vorhanden sind, werden diese nicht immer in der Neonatalzeit klinisch manifest, sondern erst später bemerkt. Selbst bei gleichzeitig bestehenden Schluckschwierigkeiten, bedingt durch eine Oesophaguskompression, wird die Diagnose häufig erst im Kleinkindes- oder Schulalter gestellt. Die Kinder fallen durch hartnäckige Infektionen und erschwertes Sekretclearing, ein lautes Atemgeräusch und/oder Leistungslimitierung beim Rennen bzw. Schulsport auf. Beide Symptome verbessern sich naturgemäss nach Inhalation mit Beta-Mimetika nicht. Dies führt die grösseren Kinder zur pneumologischen Abklärung, bei welcher eine Abflachung der Fluss-Volumenkurve, eine sogenannte «dekompitierte Fluss-Volumenkurve» entdeckt wird, ein starkes Indiz für das Vorliegen einer Einengung der Trachea. Bei einigen Kindern wird die Diagnose durch die Kollegen der Gastroenterologie gestellt. Etwas grössere Kinder

können die oft unspezifischen Schluckbeschwerden der Säuglinge und Kleinkinder, welche sich auch als Vermeidung von fester Nahrung oder auch Hochwürgen von Nahrung manifestieren, besser als «Mühe zum Runterschlucken» schildern und die Oesophaguspassage dokumentiert anschliessend die Einengung des Oesophagus.

Die Gefässmalformationen liegen in mehreren Varianten vor und können, wenn endoskopisch eine pulsierende Einengung auffällt, mittels MR-Angiographie oder Angio-CT identifiziert werden. In der Regel werden diese Patienten mit den Kardiochirurgen und Intensivmedizinern besprochen und ein Procedere festgelegt. Mit wenigen Ausnahmen werden diese Anomalien durch die Kardiochirurgen korrigiert. Meist bleibt nach der Korrektur eine lokalisierte Tracheomalazie zurück. Die Symptome nehmen nach Dekompression aber fast immer ab oder verschwinden ganz.

#### Referenzen

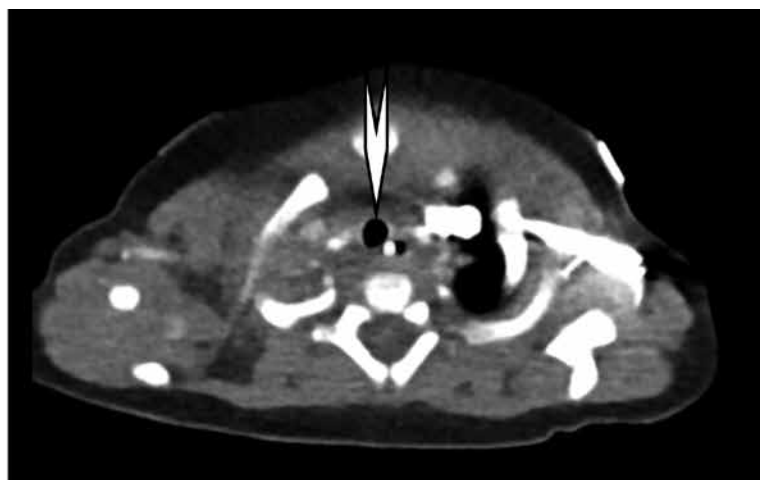
- 1) Cyriac J, Huxstep K. Whistles and wheezes: don't miss diseases. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2015; 100: 132-143.
- 2) Pasterkamp H. The highs and lows of wheezing. A review of the most adventitious lung sound. Pediatr Pulmonol 2018; 53: 243-254.
- 3) Licari A, et al. Congenital Vascular Rings: A Clinical Challenge for the Pediatrician. Pediatr Pulmonol 2015; 50: 511-524.

#### Korrespondenzadresse

[carmen.casaulta@insel.ch](mailto:carmen.casaulta@insel.ch)



**Abbildung 1a:** Aufnahme auf Höhe des Aortenbogens. Doppelter Aortenbogen (⇔), dazwischen die Trachea (⇔) mit kleinem Kaliber.



**Abbildung 1b:** Aufnahme auf Höhe der Thoraxapertur, zum Vergleich Kaliber der Trachea (⇔) ohne Kompression.