



Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19. The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information website.

Elsevier hereby grants permission to make all its COVID-19-related research that is available on the COVID-19 resource centre - including this research content - immediately available in PubMed Central and other publicly funded repositories, such as the WHO COVID database with rights for unrestricted research re-use and analyses in any form or by any means with acknowledgement of the original source. These permissions are granted for free by Elsevier for as long as the COVID-19 resource centre remains active.

6

Akute Vorstellungsanlässe

6.1	Husten	
	Elke Jäger-Roman	162
6.1.1	Stellenwert in der Grundversorgung	162
6.1.2	Definition	162
6.1.3	Klinisches Erscheinungsbild	162
6.1.4	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	163
6.2	Husten bei hyperreagiblen Bronchien/Asthma bronchiale	
	Otto Laub	170
6.2.1	Stellenwert in der Grundversorgung	170
6.2.2	Definition	170
6.2.3	Klinisches Erscheinungsbild	171
6.2.4	Diagnose	171
6.2.5	Beratung und Behandlung bei Asthma bronchiale	173
6.3	Husten bei Tuberkulose (TB)	
	Antonio Pizzulli	176
6.3.1	Stellenwert in der Grundversorgung	176
6.3.2	Epidemiologie	176
6.3.3	Klinisches Bild der Tuberkulose	176
6.3.4	Diagnose	177
6.3.5	TB-Screening bei asylsuchenden Kindern und Jugendlichen	179
6.3.6	Therapie der Tuberkulose	180
6.4	Fieber	
	Christoph Weiß-Becker	182
6.4.1	Stellenwert in der Grundversorgung	182
6.4.2	Definition	182
6.4.3	Klinisches Erscheinungsbild	183
6.4.4	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	183
6.4.5	Beratung und Behandlung	186

6.5	Fieberkrampf	
	Christoph Weiß-Becker	189
6.5.1	Stellenwert in der Grundversorgung	189
6.5.2	Definition	189
6.5.3	Klinisches Erscheinungsbild	190
6.5.4	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	190
6.5.5	Beratung und Behandlung	191
6.6	Halsschmerzen	
	Christoph Weiß-Becker	192
6.6.1	Stellenwert in der Grundversorgung	193
6.6.2	Definition	193
6.6.3	Klinisches Erscheinungsbild	193
6.6.4	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	194
6.6.5	Beratung und Behandlung	196
6.7	Ohrenschmerzen	
	Christoph Weiß-Becker	197
6.7.1	Stellenwert in der Grundversorgung	197
6.7.2	Definitionen	198
6.7.3	Klinisches Erscheinungsbild	198
6.8	Kopfschmerzen	
	Sabine Koch	201
6.8.1	Stellenwert in der Grundversorgung	202
6.8.2	Klassifikation der Kopfschmerzen	202
6.8.3	Klinisches Erscheinungsbild	202
6.8.4	Diagnose und Differenzialdiagnose der Kopfschmerzen	204
6.8.5	Beratung und Behandlung	205
6.9	Schmerzen und/oder Funktionsstörungen im muskuloskelettalen System	
	Elke Jäger-Roman und Wolfram Singendonk	207
6.9.1	Stellenwert in der Grundversorgung	207
6.9.2	Das muskuloskelettale System	207
6.9.3	Klinisches Erscheinungsbild	208
6.9.4	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	209
6.9.5	Beratung und Therapie	213
6.10	Bauchschmerzen	
	Markus Schmitt	215
6.10.1	Akute Bauchschmerzen	215
6.10.2	Chronisch rezidivierende Bauchschmerzen	219

6.11	Durchfall und/oder Erbrechen	
	Markus Schmitt	222
6.11.1	Stellenwert in der Grundversorgung	222
6.11.2	Definitionen	222
6.11.3	Klinisches Erscheinungsbild	223
6.12	Nahrungsmittel-assoziierte Erkrankungen	
	Markus Schmitt	225
6.12.1	Stellenwert in der Grundversorgung	225
6.12.2	Definition	225
6.12.3	Klinisches Erscheinungsbild	225
6.13	Gastrointestinale Blutungen	
	Markus Schmitt	226
6.13.1	Stellenwert in der Grundversorgung	226
6.13.2	Klinisches Erscheinungsbild	226
6.14	Gedeihstörungen im Kleinkind- und Schulalter	
	Stephan Wienhold	228
6.14.1	Stellenwert in der Grundversorgung	228
6.14.2	Definition und Pathogenese	229
6.14.3	Klinisches Erscheinungsbild	229
6.14.4	Diagnose	230
6.14.5	Differenzialdiagnosen	237
6.14.6	Beratung und Behandlung	239
6.15	Hautausschlag	
	Wolfgang Gempp	244
6.15.1	Stellenwert in der Grundversorgung	244
6.15.2	Definitionen	244
6.15.3	Klinisches Erscheinungsbild: Exantheme	244
6.15.4	Klinisches Erscheinungsbild: Ekzeme	248
6.15.5	Klinisches Erscheinungsbild: Akne	250
6.15.6	Klinisches Erscheinungsbild: Bläschen, Pusteln, Papeln	251
6.15.7	Klinisches Erscheinungsbild: Windeldermatitis	254
6.15.8	Hauterkrankungen des Neugeborenen und des jungen Säuglings	255
6.16	Rote und verklebte Augen	
	Klaus Rodens	258
6.16.1	Stellenwert in der Grundversorgung	258
6.16.2	Definition	258
6.16.3	Klinisches Erscheinungsbild	258
6.16.4	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	259
6.16.5	Beratung und Behandlung	259

6.17	Jungenmedizin und Kindergynäkologie	260
6.17.1	Jungenmedizin	
	Bernhard Stier	260
6.17.2	Kindergynäkologie	
	Maija Gempp	278
6.18	Auffälliger Urin und Schmerzen beim Wasserlassen	
	Marcus R. Benz	288
6.18.1	Auffälliger Urin	288
6.18.2	Schmerzen beim Wasserlassen – Harnwegsinfektion	295
6.18.3	Ödeme – Nephrotisches Syndrom	300
6.18.4	Blutiger Urin – Nephritisches Syndrom	302
6.19	Vergrößerte Lymphknoten	
	Stefan Eber und Alexandra Wagner	304
6.19.1	Stellenwert in der Grundversorgung	305
6.19.2	Definition	305
6.19.3	Klinisches Erscheinungsbild	305
6.19.4	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	306
6.19.5	Beratung und Behandlung	310
6.20	Leistungsknick, Müdigkeit und Blässe – kardiologische Sicht	
	Christoph Kupferschmid	311
6.20.1	Stellenwert in der Grundversorgung	312
6.20.2	Definition	312
6.20.3	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	312
6.20.4	Beratung und Behandlung	314
6.21	Blässe – hämatologische Sicht	
	Wilhelm Geilen und Christian Kebelmann-Betzing	315
6.21.1	Stellenwert in der Grundversorgung	315
6.21.2	Definition	317
6.21.3	Klinisches Erscheinungsbild	317
6.21.4	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	317
6.21.5	Notfälle	323
6.22	Gerinnungsstörungen	
	Michael Sigl-Kraetzig	324
6.22.1	Stellenwert in der Grundversorgung	324
6.22.2	Definition	326
6.22.3	Klinisches Erscheinungsbild	326
6.22.4	Diagnosen und Differenzialdiagnosen	327
6.22.5	Beratung und Behandlung	328

6.23	„Das Herz“	
	Christoph Kupferschmid	329
6.23.1	Angeborene Herzfehler	329
6.23.2	Herzrhythmusstörungen	332
6.23.3	Bluthochdruck	337
6.24	„Die Hormone“	
	Klaus Rodens	339
6.24.1	Wachstumsstörungen: „zu klein oder zu groß?“	339
6.24.2	Früh- und Spätentwickler	342
6.24.3	Schilddrüsenerkrankungen: „Kann es die Schilddrüse sein?“	344
6.24.4	„Viel Durst und Bauchschmerzen – zuckerkrank?“	347
6.25	Das auffällig aussehende Kind	
	Ricarda Flöttmann und Herbert Grundhewer	349
6.25.1	Stellenwert in der Grundversorgung	349
6.25.2	Ausgesuchte Erkrankungsbilder	350

6.1 Husten

Elke Jäger-Roman

II Fallbeispiel

Karl ist ein drei Monate alter Junge, der bislang gesund war. Seit gut einer Woche ist er erkältet, hat Schnupfen und Husten, kein Fieber. Er wird gestillt, trinkt gut an der Brust, ist guter Dinge, lacht und erzählt. Jetzt am Wochenende ruft die Mutter in der Erste-Hilfe-Stelle einer Kinderklinik an, weil sie recht weit entfernt auf dem Lande lebt. Sie ist sehr besorgt, weil *Karl* einige Male so stark gehustet hatte, dass er „blau“ wurde. Die betreuende Kinder- und Jugendärztin hatte ihn gerade erst untersucht und laut Mutter „nichts gefunden“. Vorsorglich hat die Mutter einen Hustenanfall mit ihrem Smartphone aufgenommen und spielt der Ärztin den Husten am Telefon vor. Diese hört Stakkatohusten, gefolgt von einem inspiratorischen Ziehen, und bittet die Mutter, die nächstgelegene Kinderklinik aufzusuchen. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Wie kann Husten charakterisiert werden?
- Welche Merkmale unterscheiden einen unspezifischen „normalen“ von einem spezifischen „pathologischen“ Husten?
- Wie werden akute Infektionen der oberen und unteren Atemwege diagnostiziert?

6.1.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Husten ist im Vorschul- und Grundschulalter der häufigste akute Vorstellungsanlass in der pädiatrischen Praxis. Erst im Jugendalter rückt Husten an die zweite Stelle der Vorstellungsanlässe. Meist sind sogenannte banale Infekte der oberen Luftwege die Ursache des akuten Hustens, von denen Kleinkinder jährlich im Mittel bis zu acht Episoden durchmachen. Da sich die Atemwegsinfekte in den Wintermonaten häufen, entsteht bei manchen Eltern der Eindruck, dass das Kind chronisch hustet. Dies ist immer Anlass zu großer Besorgnis.

Auch bei der häufigsten chronischen Erkrankung im Kindesalter, dem Asthma bronchiale, ist anhal-

tender Husten oft das führende Symptom, das zur Klärung der Diagnose führt.

6.1.2 Definition

Als **Husten** wird das explosionsartige Ausstoßen von Luft aus den Atemwegen bezeichnet.

Husten ist ein physiologischer Schutzreflex zur Reinigung der Atemwege von Schleim und Fremdpartikeln („Hustenclearance“). Er wird ausgelöst durch entzündliche, mechanische, physikalische oder chemische Irritation der an vielen Stellen der Atemwege lokalisierten Hustenrezeptoren. Diese finden sich in der Nase, den paranasalen Sinus, in Pharynx, Trachea, Bronchien und Pleura. Hustenrezeptoren befinden sich auch außerhalb der Atemwege, z. B. in den Ohren, am Zwerchfell, Pericard und Magen. Das Lungenparenchym dagegen enthält keine Hustenrezeptoren, sodass eine Pneumonie nicht immer mit Husten einhergeht.

Klinisch wird der Husten u. a. charakterisiert durch seine **Dauer**: akut < 3 Wochen, subakut 3–8 Wochen und chronisch > 8 Wochen (eine von mehreren Definitionen) und durch **Qualitäten** wie bellend, trocken, stakkatoartig, feucht etc.

Die häufigste Ursache für akuten Husten sind Infektionen der oberen und seltener auch der unteren Atemwege, meist durch virale Erreger, aber auch durch Bakterien.

Rezidivierende oder saisonale Episoden von Husten oder chronischer Husten mit oder ohne Begleitung von Giemen und Atemnot sind verdächtig auf hyperreagible Bronchien oder Asthma bronchiale.

6.1.3 Klinisches Erscheinungsbild

Akuter Husten

Husten bei Infektionen der oberen Atemwege: „die Erkältung“

Je nach Alter und verursachendem Erreger variieren die einzelnen **Krankheitssymptome**. Säuglinge und Kleinkinder haben oft Fieber, ältere Kinder weniger oft. Schnupfen steht als „laufende Nase“ (Rhinitis) oder „geblockte Nase“ (Obstruktion) im Vor-

dergrund. Da junge Kinder ihre Nase nicht freimachen, d.h. weder schnäuzen noch „hochziehen“ können, führt bei ihnen Schnupfen insbesondere nachts oft durch den retronasalen „drip“ zu Husten. Eltern berichten dann besorgt über „schleimigen“ Husten und „rasselnde“ Atemgeräusche. Der Schlaf von Kind und Eltern kann nachhaltig gestört sein. Ältere Kinder und Jugendliche klagen oft zu Beginn der Erkältung über Halsschmerzen oder -kratzen (> Kap. 6.6 Pharyngitis). Bei ihnen ist die Erkältung ebenfalls in zwei Drittel der Fälle von Husten begleitet, der oft noch ein bis zwei Wochen nach Sistieren des Schnupfens fortbesteht. Eine Änderung von Farbe und Konsistenz des Schnupfens im Verlauf der Erkrankung ist normal und bedeutet nicht, dass eine bakterielle Superinfektion stattgefunden oder sich eine Sinusitis entwickelt hat. Häufig treten Ohrdruckprobleme auf oder (virale) Bindehautentzündungen, besonders bei jungen Kindern.

Husten und Atemnot bei Infektionen der unteren Atemwege

Husten, Atemnot, oft auch Fieber und bei Kleinkindern Nahrungsverweigerung sind die häufigsten **Krankheitssymptome**, über die Eltern von Kindern mit Infektionen der unteren Atemwege (Bronchiolitis, obstruktive Bronchitis, Pneumonie) bei Vorstellung in der Praxis berichten.

Je nach Alter der Kinder und Schweregrad der Erkrankung ist der Allgemeinzustand mehr oder weniger ausgeprägt reduziert. Die Kinder sind blass, haben einen ängstlichen Gesichtsausdruck, sie sind auffallend ruhig oder auch wechselnd agitiert. Tachypnoe ist das konsistenteste Zeichen der Atemnot. Dazu kommen die Zeichen vermehrter mühsamer Atemarbeit mit jugulären, intercostalen und epigastrischen Einziehungen und Nasenflügeln. Eventuell ist eine stöhnende Ausatmung und Distanzgiemen zu hören (bei bronchialer Obstruktion) oder kurzer anstoßender Husten. Die thorakalen Atemexkursionen können beidseitig (Asthma; Bronchopneumonie) oder nur einseitig (lobäre Pneumonie) vermindert sein.

Die **Auskultation** von Kleinkindern mit Atemnot ist oft wenig ergiebig, da diese die Aufforderung „atme tief ein und aus“ nicht verstehen. Manchmal gelingen einige forcierte Expirationen durch das

„Ausblasen lassen“ eines Otoskopes. Ansonsten sind z. B. bei Säuglingen mit Bronchiolitis überall inspiratorisch, weniger expiratorisch feinblasige feuchte Rasselgeräusche zu hören (Knistern), die *nicht* zur Diagnose einer Pneumonie führen sollten.

Bei Asthma bronchiale und obstruktiver Bronchitis hört man typischerweise ein verlängertes oder giemendes (pfeifendes) Atemgeräusch. Bei Kindern mit schwerer Obstruktion kann das Atemgeräusch sehr leise sein („stille Obstruktion“); diese Kinder zeigen ansonsten schwere Atemnotzeichen. Bei Pneumonie oder Bronchopneumonie kann das Atemgeräusch ebenfalls abgeschwächt oder Bronchialatmen zu hören sein. Nebengeräusche sind mittel- bis feinblasiges Rasseln.



Atemnot ist einer der häufigsten akuten stationären Einweisungsgründe für Kinder unter einem Jahr.

6.1.4 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Eltern, die ihr Kind mit „Husten“ vorstellen, berichten in der Regel spontan, ob es sich um einen neu aufgetretenen Husten handelt, der ihnen Sorgen macht, oder ob das Kind „schon seit Wochen hustet“. Zur Qualität des Hustens oder den nächtlichen Atemgeräuschen befragt, können viele Eltern keine gut verwertbaren Aussagen machen. Man hört oft Schilderungen wie „hustet so tief“, „hustet ganz schrecklich“, „bekommt keine Luft“, „macht so komische Atemgeräusche“, „hustet die ganze Nacht“. Elterliche Angaben zur Häufigkeit und Schwere von Hustenanfällen insbesondere in der Nacht korrelieren nicht gut mit objektivem Audiorecording. Dagegen stimmen elterliche und ärztliche Einschätzung zur Hustenqualität „feucht“ versus „trocken“ gut überein. Es ist hilfreich, wenn der Arzt z. B. einen inspiratorischen Stridor, Giemen oder auch einen Stakkatohustenanfall imitieren kann. Eltern können sich dann oft auf diese Begleitgeräusche festlegen. Wenn eine entsprechende Klärung nicht unmittelbar notwendig ist, kann man die Eltern bitten, den Husten zu Hause mit einem Smartphone aufzunehmen. Dies kann z. B. bei Keuchhustenanfällen zielführend sein.

Tab. 6.1 Husten: Anamnestische Hinweise

- Erstes Auftreten im Alter von ... Monaten/Jahren (z. B. nach der Geburt, als Säugling, Kleinkind usw.)
- Dauer: akut, chronisch, rekurrend
- Qualität: trocken, produktiv, bellend
- Tageszeit: nur am Tag, Tag und Nacht, beim Aufwachen, bei körperlicher Anstrengung
- Auftreten zusammen mit Fieber oder Infektionen
- Allergische Symptome wie verstopfte oder ständig laufende Nase, Niesen, pfeifende Atmung (Giemen), atopische Dermatitis, Asthma bronchiale in der Familie
- Gedeihstörung (als Hinweis auf chronische Erkrankung)

Die Liste der häufigen und seltenen Ursachen für Husten ist lang. Die Erhebung anamnestischer Daten und Fakten hilft, die Ursachen einzugrenzen (> Tab. 6.1).

Akuter Husten

Bei allen **akuten Erkrankungen der Atemwege mit Husten** wird die Diagnose nach Anamnese und symptombezogener Untersuchung klinisch gestellt. Begleitsymptome wie Schnupfen und Fieber machen eine virale Infektion wahrscheinlich. Im Einzelfall hat

Tab. 6.2 Die häufigsten Erreger bei akuten Atemwegsinfektionen

Erreger von akuten Atemwegsinfektionen

90–95 % durch Viren (> 200 verschiedene Viren)

- Rhinoviren (>100 Serotypen)
- Coronavirus
- Respiratory-Syncytial-Virus (RSV)
- Influenza-, Parainfluenza-Viren
- Adenoviren
- Humanes Metapneumovirus
- Humanes Bocavirus

5–10 % durch Bakterien (primäre oder sekundäre Infektionen)

- Streptococcus pneumoniae
- Mykoplasma pneumoniae
- Chlamydia trachomatis (Kleinkinder)
- Chlamydophila pneumoniae (Jugendliche)
- Staphylococcus aureus
- Haemophilus influenzae
- Moraxella catarrhalis
- Bordetella pertussis, B. parapertussis

Tab. 6.3 Diagnosen zu akuten infektiösen Erkrankungen der Atemwege

Obere Atemwege	Untere Atemwege
<ul style="list-style-type: none"> • Erkältung • Tracheitis • Virales Krupp-Syndrom (Pseudokrupp) • Bakterielle Epiglottitis (selten!) 	<ul style="list-style-type: none"> • Bronchiolitis • Obstruktive Bronchitis (virusinduziert) • Exazerbation eines Asthma bronchiale • Pneumonie

die Kenntnis der verursachenden Viren (> Tab. 6.2) keine Bedeutung für das weitere therapeutische Vorgehen, auch wenn einige Viren bevorzugt bestimmte Erkrankungen auslösen. Trotzdem kann die Kenntnis der epidemiologischen Lage hilfreich sein für die zu erwartende Gesamtsituation in der Kommune, z. B. bei zirkulierenden RSV- oder Influenza-Viren oder in der Schule gehäuft auftretenden Mykoplasmen-Pneumonien. Die Vorhaltung entsprechender Schnellteste ist im Rahmen der Grundversorgung nicht sinnvoll. Einige Viren verursachen gehäuft spezielle Krankheitsbilder (> Tab. 6.3):

- **Rhinoviren:** Schnupfen/„Erkältungskrankheiten“; obstruktive Bronchitis; Exazerbation eines Asthma bronchiale.
- **Respiratorische Synzytial-Virus-Infektionen (RSV):** Bronchiolitis in 80 % bei Kindern < 2 Jahren.
- **Parainfluenza-, Influenza-Viren:** Pseudokrupp, Bronchiolitis.
- **Humanes Metapneumovirus:** Pneumonie; Bronchiolitis.
- Oft liegen Mischinfektionen mit weiteren Viren oder Bakterien vor.
- Grundsätzlich können alle atemwegsaffinen Viren alle Krankheitsbilder der oberen und unteren Atemwege verursachen.

Bei Zeichen von angestrenzter Atmung, Atemnot und/oder Giemen ist die **altersabhängige Erhöhung der Atemfrequenz** das sensibelste Zeichen zur Beurteilung der Schwere der Erkrankung (> Tab. 6.4). **Bei Atemnotzeichen und/oder Verdacht auf Hypoxämie** gibt es eine starke Empfehlung für den **Einsatz der Pulsoxymetrie**, um über das weitere Vorgehen ambulant vs. stationär entscheiden zu können.

Tab. 6.4 Altersabhängige Werte für die normale Atemfrequenz und für Tachypnoe/Minute

Alter	Normale Atemfrequenz	Tachypnoe*
Neugeborenes	30–60	> 60
1.–6. Lebenswoche	30–60	> 60
6 Monate	25–40	> 50
1 Jahr	20–40	> 40
3 Jahre	20–30	> 40
6 Jahre	12–25	> 30
10 Jahre	12–20	> 30

* Definition der Tachypnoe nach WHO-Standards (gilt für ein ruhiges, schlafendes, nicht fieberndes Kind)



Bei anhaltender pO_2 -Sättigung < 92 ist eine stationäre Einweisung angeraten.

Akuter „normaler“ Husten bei Erkältungskrankheiten

Ein **akuter Husten bei Erkältungskrankheiten** klingt in der Regel nach zehn bis 14 Tagen von alleine ab, jedoch hustet immerhin jedes 10. Kind auch noch nach vier Wochen. Nach bestimmten Virusinfektionen (z. B. Influenza- oder Parainfluenza-Infektionen) husten einige Kinder sogar bis zu sechs Monate lang (sog. benigner postviraler Husten).

Die Nächte mit hustenden Kleinkindern bei Erkältung können für Eltern aufreibend sein, weil sowohl das Kind als auch sie selber häufig wach werden. Das trägt dazu bei, dass Häufigkeit und Schwere der kindlichen Hustenanfälle in der elterlichen Wahrnehmung stärker empfunden werden, als objektiv in Audio-Aufnahmen nachzuweisen ist. Hinzu kommt, dass dem Symptom Husten etwas Gefährliches anhaftet (Lungenentzündung, Tuberkulose). Selbst wenn der Arzt nach Untersuchung des Kindes versichert hat, dass es sich nur um eine banale Erkältung handelt, die bei einem zuvor gesunden Kind erfahrungsgemäß bald abklingen wird, wünschen viele Eltern eine Behandlung des Hustens („Schreiben Sie keinen Hustensaft auf!“). Die Versicherung, dass es leider keine effektiven Hustenmittel gibt ist für viele Eltern nicht überzeugend, im Gegenteil, oft bleibt unausgesprochen im Raum stehen, dass der Arzt aus Kostengründen kein Hustenmittel aufschreiben möchte oder auch, dass er das Problem des Kindes nicht erfasst hat.

Behandlung

Die Liste alter Hausmittel gegen Erkältung und Husten ist lang. In Deutschland haben Hustentees (z. B. mit Salbei, Thymian, Anis und Efeu) Tradition oder auch selbst hergestellte Hustensäfte aus einem Dekokt (Abkochung) von Zwiebeln und Fenchelhonig. Des Weiteren sind Einreibungen der Brust mit ätherischen Ölen, Brustwickel, Kamille-Dampfbäder und vieles mehr beliebt.

MERKE

Es gibt derzeit kein Medikament, das in guten wissenschaftlichen Studien bei einer ausreichenden Anzahl von Kindern die Dauer des akuten Erkältungshustens und/oder seine Intensität erkennbar beeinflusst.

Dies gilt für alle Substanzklassen (pflanzliche und chemische Expektorantien, Mucolytika, Antihistaminika). Unter den Hustenstillern sind seit Kurzem Codein und Dihydrocodein für Kinder unter 12 Jahren nicht mehr zugelassen (European Medicines Agency=EMA). Dextromethorphan hat sich gegenüber Placebo nicht als wirksamer erwiesen. Noscapin ist ab dem 6. Lebensmonat zugelassen, relativ nebenwirkungsarm, aber auch nicht an Kindern in guten Placebo-kontrollierten Studien untersucht. Feuchtinhalationen mit physiologischer Kochsalzlösung werden von vielen Kinder- und Jugendärzten insbesondere für Säuglinge und junge Kinder als hustenlindernd geschätzt, sind jedoch auch nicht auf ihre Effektivität untersucht worden. Es ist fraglich, ob damit mehr als eine „Befeuchtung“ der oberen Atemwege erreicht wird. Demgegenüber scheint die Inhalation von hypertoner Kochsalzlösung

sung (3 % bzw. 6 %) wirksamer (sekretolytisch) zu sein.

Die früher übliche Verleihpraxis von Inhalationsgeräten durch Apotheken ist vielfach aus hygienischen und wirtschaftlichen Gründen aufgegeben worden. Die Kosten von Inhalationsgeräten werden von den Krankenkassen zur Behandlung von Erkältungs-Krankheiten nicht übernommen.

Glukose ist gegenüber anderen, geprüften, häufig angewandten Hustensäften hinsichtlich einer Linderung von Hustensymptomen wirksam. Man nimmt eine reversible Blockade von Hustenrezeptoren an der Rachenhinterwand und am Trachealeingang an. Dies ist auch das Wirkprinzip von Honig, der ebenfalls den Hustenreiz lindert. Er ist wirksamer als Placebo. Ob auch die Dauer des Hustens beeinflusst wird, ist bislang nicht untersucht. Honig darf Kindern unter 1 Jahr wegen der Gefahr des Botulismus nicht verabreicht werden.

Was also ist zu tun? Sicher ist gute Aufklärung angebracht über die Notwendigkeit, aber auch Gutartigkeit des Hustens. Wenn angebracht, sollte die Gelegenheit wahrgenommen werden, für eine rauchfreie Umgebung zu plädieren. Eltern sollten auf ausreichende Flüssigkeitszufuhr zur Schleimlösung achten (aber junge Kinder trinken oft nicht mehr). Abschwellende Nasentropfen zur Nacht und Hochlagern der jungen Kinder kann eine gewisse Erleichterung bringen. Die Schlafzimmertemperatur sollte eher kühl gehalten werden (um 18 Grad). Wenn die unvermeidliche Frage nach dem Hustensaft kommt, helfen die ärztlichen Erklärungen zur fraglichen Wirksamkeit der Säfte manchmal, aber oft auch nicht.

In mehreren Studien hat sich die Gabe eines Placebo-Saftes gegenüber Nichtbehandlung überlegen gezeigt. In einer amerikanischen Studie zeigte sich, dass Eltern nach Gabe eines Hustensaftes besser schlafen können. Ein (Placebo-)Saft, der keine Nebenwirkungen hat, kann vielleicht die Zufriedenheit dieser Eltern erhöhen. Das Bonmot „hätte ich die Kraft, nichts zu tun, ich täte es“ beschreibt das Husten-Dilemma.

Virales Krupp-Syndrom

Der **virale Krupp** (*synonym: Pseudokrupp*, Laryngitis subglottica, akute stenosierende Laryngotracheitis) tritt wie alle Atemwegsinfektionen in den Win-

termonaten gehäuft bei Kleinkindern auf. Der akuten Obstruktion (kurz unterhalb des Larynx) ist oft nur ein leichter Infekt vorausgegangen, manchmal begleitet von Bellhusten und Heiserkeit. Die Eltern berichten, dass sie in der Nacht plötzlich durch laute Einatmen-Geräusche (inspiratorischer Stridor), bellenden Husten und Unruhe des Kindes wach geworden sind. Je nach Vor-Information haben sie das Kind in der Nacht unter dem subjektiven Eindruck einer bedrohlichen Atemnot in der nächst erreichbaren Kinderklinik vorgestellt, oder sie haben das Kind auf dem Arm an die kühle Luft gebracht und ihm ein Glucocorticoid verabreicht. Wenn das Kind dann morgens in der Praxis vorgestellt wird, ist es meist schon auf dem Weg der Besserung. Die Kinder wirken nicht sonderlich krank, haben in Ruhe keine erschwerte Atmung mehr, entwickeln aber unter Aufregung während der ärztlichen Untersuchung noch einen inspiratorischen Stridor.

Zum Abend hin kann es allerdings durchaus nochmals zu einer Zunahme der oben geschilderten Symptome kommen, was ggf. erneute Therapiemaßnahmen nötig macht.

Beratung und Behandlung

Da einzelne Kinder zur wiederholten Entwicklung eines Krupps neigen, sollten die Eltern für ein zukünftiges Selbstmanagement angeleitet werden: 1. Ruhe bewahren! 2. kühle Luft atmen lassen 3. abschwellendes Nasenspray geben, wenn nötig. Eltern sollten über die Zeichen zunehmender Atemnot aufgeklärt werden – wenn Kinder kurzatmiger werden, das Atemgeräusch leiser wird und/oder ein Pfeifen bei der Ausatmung zu hören ist –, damit sie entscheiden können, ob das Kind ärztliche Hilfe braucht. Feuchtinhalationen bringen keine klinische Besserung, dagegen ist die Gabe eines Glucocorticoids per os, rektal, systemisch oder hochdosiert inhalativ auch bei leichten Fällen von Krupp evidenzbasiert wirksam. (Wirkungseintritt nach ca. 1 Stunde). Die Gabe per os oder rektal sollte aufgrund der raschen und sicheren Applikation bevorzugt werden.

Für einen mittelschweren bis schweren Verlauf des Krupp kann diese Zeit überbrückt werden mit einer Epinephrin-Inhalation, die innerhalb von 10 Minuten wirksam wird, aber nach 2 Stunden abgeklungen ist. Diese Inhalation sollte allerdings beim ersten Mal un-

ter ärztlicher Kontrolle erfolgen wegen des möglichen Rebound-Effektes nach Inhalation von Sympathomimetika. Epinephrin sollte deshalb auch nur in Kombination mit einem Steroid angewandt werden und eine Beobachtung des Kindes gewährleistet sein.

Bei häufig rezidivierendem Krupp sollte das Kind etwa ab dem 3.–4. Lebensjahr auf eine Hausstaubmilbensensibilisierung getestet werden, die bei ca. 30 % der Kinder positiv ausfällt.

Kindgerechte Darreichungsformen der Glucocorticoide:

- Dexamethason p. o. 0,6 mg/kg KG (InfectoDexaKrupp® Saft 2 mg/5 ml)
- Betamethason p.o. 0,1 mg/kg KG (Celestamine® 0,5 liquidum; Celestone® 0,5 Liquidum)
- Prednison/Prednisolon rectal (Rectodelt®/ Klismacort® 100 mg supp)
- Budesonid Inhalation per Spacer 400 bis 800 µg=2 Hübe (Budiair®/Pulmicort® Dosieraerosol)

Bronchiolitis

Das klinische Bild der **Bronchiolitis** beruht auf einer akuten Entzündung der Bronchiolen mit Ödem, Nekrose der epithelialen Zellen der Bronchiolen und vermehrter Schleimproduktion. Die Infektionskrankheit wird zu > 80 % durch RS-Viren verursacht. Es ist die häufigste akute schwere und auch bedrohliche Obstruktion der unteren Atemwege bei Kindern unter einem Jahr. Insbesondere bei jungen Säuglingen kann es schnell zu einer rapiden Verschlechterung der Atmung mit Hypoxämie kommen.

Die Diagnose wird klinisch gestellt. Der Grad der Atemnot ($pO_2 < 92$) entscheidet über die stationäre Einweisung.

Risikofaktoren für einen schweren Verlauf sind:

- Alter unter 3 Monate
- Ehemals Frühgeborenes
- Zugrunde liegende kardiale oder pulmonale Erkrankung
- Immunschwäche

Behandlung

Es gibt inzwischen eine gute Evidenzlage, dass Kortison, Salbutamol, Ipratropium und Epinephrin bei Bronchiolitis nicht wirksam sind. Diese Medikamente sollten deshalb auch nicht verabreicht werden.

Die Eckpfeiler der Behandlung sind eine gute Überwachung des Kindes und unterstützende Pflege mit ausreichender Hydrierung und bei Bedarf O₂-Gabe (stationär).

Da sich das klinische Bild der Bronchiolitis oft nicht sicher von einer obstruktiven Bronchitis des älteren Säuglings abgrenzen lässt, ist der probatorische Einsatz von Salbutamol, Ipratropium und hypertoner Kochsalzlösung gerechtfertigt.

Ambulant erworbene Pneumonie/ Bronchopneumonie

Die **ambulant erworbene Lungenentzündung (Pneumonie)** ist eine akute Entzündung des Lungenparenchyms. Je nach Ausdehnung manifestiert sie sich als Herd- oder Lobärpneumonie. Geht sie von den Bronchien aus, spricht man von Bronchopneumonie. Die Tachypnoe ist das konsistenteste Zeichen der Pneumonie. Im Säuglings- und Kleinkindesalter sind Viren die Haupterreger der Lungenentzündungen, ab dem 5. Lebensjahr stehen bakterielle Erreger im Vordergrund, v. a. S. pneumoniae und M. pneumoniae (> Tab. 6.2).

Die Diagnose der Pneumonie wird klinisch gestellt.

Es gibt keine Empfehlung auf Basis der Evidenzgrade für:

- Blutbild mit Differenzierung,
- CRP sowie
- Röntgen-Thorax,

da diese Untersuchungen keine sichere Unterscheidung zwischen viraler und bakterieller Infektion ermöglichen.

Mit hoher Wahrscheinlichkeit (98%) ist eine Pneumonie bei folgenden Atemfrequenzen ausgeschlossen (fieberfreies ruhiges Kind):

- < 60/min bei Säuglingen unter 6 Monaten
- < 50/min bei Säuglingen unter 12 Monaten
- < 40/min bei Kleinkindern (1–5 Jahre)
- < 20/min bei Kindern über 5 Jahre

Eine **Röntgen-Thoraxuntersuchung** ist jedoch angeraten, wenn

- eine Komplikation (z. B. Pleuraerguss) vermutet wird,
- ungewöhnliche Symptome oder Auskultationsbefunde auftreten,
- die Therapie nicht anschlägt,

- zur Kontrolle einer Mittellappen- oder Lobarpneumonie.

Behandlung

Die meisten Kinder mit ambulant erworbenen Pneumonien können zu Hause behandelt werden. Dort brauchen sie Ruhe, Aufmerksamkeit, ein ausreichendes Flüssigkeitsangebot und je nach Allgemeinbefinden ein antipyretisches Medikament

Für die antibiotische Initialtherapie wird empfohlen:

- **Säuglinge und Kinder < 5 Jahren**
 - Erreger sind überwiegend Viren; auskultatorisch: Giemen und feinblasige RG; eine antibiotische Behandlung ist nicht zwingend erforderlich
 - Bei Verdacht auf bakterielle Infektion antibiotische Behandlung mit:
 - Mittel der 1. Wahl: Amoxicillin oder Amoxiclav
 - Mittel der 2. Wahl: Cefuroxim (oder anderes Cefalosporin)
- **Schulkinder und Jugendliche**
 - Bakterielle Erreger wie bei Kleinkindern, antibiotische Behandlung mit:
 - Mittel der 1. Wahl: Amoxicillin oder Amoxiclav
 - Mittel der 2. Wahl: Macrolide (bei Verdacht auf Mykoplasmen-Infektion)

In der Regel genügt eine 5- bis 7-tägige antibiotische Behandlung.

Eine **stationäre Einweisung** sollte erwogen werden, wenn

- es sich um einen schweren Krankheitsverlauf handelt
 - Bei anhaltender pO_2 -Sättigung (Pulsoxymetrie) < 92
 - Atemfrequenz > 70/min bei Kleinkindern
 - Atemfrequenz > 50/min bei Schulkindern
 - Starke Einziehungen, stöhnende Atmung und Apnoen
- bei Säuglingen unter 6 Monaten
- das Kind erbricht und keine oralen Medikamente bei sich behalten kann
- Zweifel an der Möglichkeit der Eltern besteht, das Kind adäquat überwachen zu können.

Chronischer Husten

Es gibt unterschiedliche Definitionen von chronischem Husten z. B. als > 4 Wochen oder als > 8 Wochen; in letzterem Fall wird noch ein subakuter = prolongierter Husten von 3–8 Wochen definiert. Die häufigste Ursache für diesen prolongierten Husten ist der benigne postvirale Husten.

Es gibt eine Vielzahl von Ursachen für den chronischen Husten (> Tab. 6.5). Dieser bedarf immer einer Abklärung, häufig in Zusammenarbeit mit dem pädiatrischen Pneumologen.

Pfeifen und Giemen beim Kleinkind

Bis zum Alter von sechs Jahren haben 50 % aller Kinder gelegentlich oder häufiger Infekt-assoziiert pfeifende, giemende Atemgeräusche (Bronchiolitis beim Säugling, obstruktive Bronchitis beim Kleinkind). Bei mehr als 20 % dieser Kinder verschwinden diese Episoden bis zum Schulalter („es wächst sich aus“).

Tab. 6.5 Ursachen für chronischen Husten*

Häufig

Hyperreagible Bronchien/Asthma bronchiale

Relativ häufig

- Irritativ (rauchende Jugendliche; Rauchexposition von Säuglingen durch die Eltern)
- Psychogen (Ticstörung: kein Husten in der Nacht)
- Sinusitis (bei älteren Kindern und Jugendlichen)
- Benigner postviraler Husten (alle Altersstufen) durch Influenza- und Parainfluenza-Viren; B. pertussis. Hustendauer bis zu 6 Monaten. Bei Säuglingen nach Adeno- und RS-Virus-Infektionen

Selten

- Fremdkörperaspiration
- Gastroösophagealer Reflux (die Häufigkeit wird jedoch unterschiedlich angegeben)
- Kongenitale Anomalien/Fehlbildungen; angeborene Herzfehler
- Chronische Erkrankungen: zystische Fibrose, dyskinetische Zilien, angeborene Immundefekte
- Tuberkulose
- Medikamenten-induziert (z. B. ACE-Hemmer)

* Rezidivierende Infekte in schneller Abfolge (Kindergartenkinder in den Wintermonaten) können wie ein chronischer Husten erscheinen, bedürfen aber keiner weiteren Abklärung

Bei den verbleibenden 30% der Kinder entwickelt sich bei der Hälfte der Kinder ein Asthma bronchiale, das bis ins Erwachsenenalter bestehen bleibt.

Vor allem im frühen Kindesalter können typische Asthmasymptome völlig fehlen. Hier zeigt sich oft ein persistierender Husten im infektfreien Intervall, der typischerweise in der Nacht (beim Einschlafen, in der 2. Nachthälfte, beim Aufstehen), aber auch nach emotionaler Erregung (Weinen, Schreien) oder nach körperlicher Belastung auftritt und sich durch konventionelle Hustentherapie nicht beeinflussen lässt. Hier kann sich durchaus die Indikation zu einer intermittierenden antiinflammatorischen Inhalationstherapie ergeben, wenn diese Beschwerden chronisch (> 8 Wochen) werden.

Eltern eines betroffenen Kleinkindes wollen wissen, ob die rezidivierenden obstruktiven Bronchitiden bei ihrem Kind schon ein Asthma sind, was man zu diesem Zeitpunkt jedoch nicht sicher sagen kann.

Bei Kleinkindern mit mehr als vier Episoden mit Giemen sind eine Reihe von Risikofaktoren für die Entwicklung eines späteren Asthma bronchiale (> 6. Lebensjahr) identifiziert worden

Der asthmaprädiktive Index

- **Hauptkriterien**
 - Asthma bei den Eltern
 - Atopische Dermatitis beim Kind
 - Allergische Sensibilisierung mit mehr als 1 Allergen
- **Zusätzliche Minor-Kriterien**
 - Giemen unabhängig von Erkältungen
 - Sensibilisierung gegen Ei, Milch, Nuss
 - Bluteosinophilie (eosine Granulozyten > 4%)

Bei langhaltend oder chronisch hustenden Kleinkindern sollten in der Praxis primär solche Untersuchungen eingesetzt werden, die die wahrscheinlichste Diagnose beweisen oder entkräften können, wie z. B. eine allergische Ursache des Hustens, eine Fremdkörperaspiration, chronische Erkrankungen von Herz oder Lunge, zystische Fibrose.

Basisdiagnostik bei chronischem Husten bei Kindern von 0–4 Jahren

- **Diagnostischer Therapieversuch** ++
- Spezifisches IgE (Allergietest) (+)

- Röntgen-Thorax (+)
- Schweißtest (+)

Bei Verdacht auf hyperreagible Bronchien und Ausschluss von anderen schwerwiegenden Erkrankungen ist bei Kleinkindern je nach Häufigkeit der obstruktiven Episoden und jetzt anhaltendem Husten ein diagnostischer Therapieversuch (auch > 6.2) mit einem inhalativen Kortikosteroid (ICS) über 4–6 Wochen oder auch für 2–3 Wochen mit einem Leukotrien-Antagonisten (Montelukast für Kinder < 2. Lebensjahr) angeraten. Zur Inhalation mit Dosieraerosolen sind Inhalierhilfen mit Maske für Säuglinge oder Kleinkinder empfohlen. Ab 5 Jahren ist die Inhalation mit einem Mundstück der Maske vorzuziehen.

II Fallbeispiel

Auflösung

Telefonische Verdachtsdiagnose: Keuchhusten

Die Kinder- und Jugendärztin hat am Telefon einen typischen Keuchhustenanfall mit Stakkatohusten und inspiratorischem Ziehen gehört. *Karl*, 3 Monate alt, wird während des Hustens blau (zyanotisch). Junge Säuglinge entwickeln statt der Hustenanfälle nicht selten auch Apnoen (Atemstillstände), die auch tödlich verlaufen können. Die Komplikationsrate mit Pneumonien und gelegentlich neurologischen Komplikationen wie Enzephalopathien und Krampfanfällen liegt bei 10%.

Karl wurde 14 Tage intensivmedizinisch überwacht. Die Ansteckungsquelle konnte nicht gefunden werden. ■

MERKE

- Säuglinge < 1 Jahr müssen bei begründetem Verdacht auf eine Pertussiserkrankung zur Überwachung stationär eingewiesen werden.
- Die häufigste Ansteckungsquelle bei jungen Säuglingen sind die Eltern oder Geschwister.

LITERATUR

AWMF-S2K-LL in Arbeit: Management der ambulant erworbenen Pneumonien bei Kindern und Jugendlichen.

Ankermann T, Kopp MV, Schwerk N, et al. Therapie des unspezifischen Hustens. Monatsschr Kinderheilk. 2015; 163: 1254–1259.

Dittrich AM, Hansen G, Schwerk N. Klinische Symptome und Differenzialdiagnosen des Hustens. Monatsschr Kinderheilk. 2015; 163: 1230–1240.

Paul IM, Beiler JS, Vallati JR, et al. Placebo Effect in the Treatment of Acute Cough in Infants and Toddlers: A Randomized Clinical Trial. *JAMA Pediatr.* 2014; 168: 1107–1113.

Ralston SL, Lieberthal AS, Meissner HC, et al, Clinical Practice Guideline: The Diagnosis, Management, and Prevention of Bronchiolitis. *Pediatrics.* 2014; 134 (5): e1474–e1502.

- Wie muss die weitere diagnostische Abklärung aussehen?
- Welche Differenzialdiagnosen müssen bedacht werden, besonders hinsichtlich der verschiedenen Lebensalter der jungen Patienten (frühes Kindesalter, Schulalter, Jugendalter)?
- Wie sieht die geeignete Therapie aus?

6.2 Husten bei hyperreagiblen Bronchien/Asthma bronchiale

Otto Laub

II Fallbeispiel

Chris, ein zehnjähriger Junge, bemerkt seit einigen Monaten während der Sportstunden in der Schule, aber auch beim Fußballtraining, dass er schneller außer Puste ist als seine Klassenkameraden. In den letzten beiden Jahren war zudem im Sommer ein eigenartiger Schnupfen mit Niesattacken und heftigem Nasenlaufen, überwiegend im Freien, aufgetreten.

Die Mutter des Jungen erinnert sich, dass Chris bereits im frühen Kindesalter häufiger bei Infekten ein eigenartiges pfeifendes Atemgeräusch mit teils heftiger Atemnot und oft wochenlang Husten gehabt hatte. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Ab welchem Zeitpunkt muss an die chronische Erkrankung Asthma bronchiale gedacht werden?

6.2.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Die häufigste **Ursache für chronischen Husten** im Kindes- und Jugendalter ist das Asthma bronchiale bzw. ein hyperreagibles Bronchialsystem. Im deutschsprachigen Raum sind ca. 10 % der Kinder über sechs Jahre betroffen. Die meisten Kinder haben ein leicht- bis mittelgradig schweres Asthma. Nur 4–5 % der Kinder haben ein schweres Asthma.

6.2.2 Definition



Asthma bronchiale

- Chronisch entzündliche Erkrankung der Atemwege (mit eosinophiler und/oder neutrophiler Inflammation)
- Reversible Atemwegsobstruktion (spontan oder nach adäquater Behandlung)
- Bronchiale Hyperreagibilität

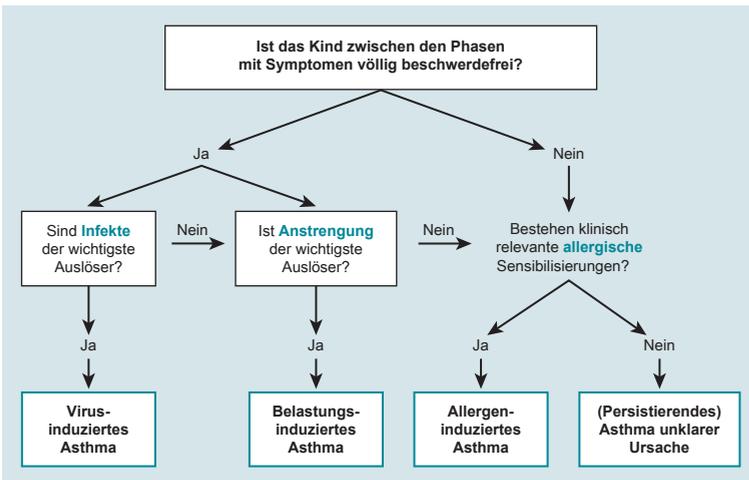


Abb. 6.1 Diagnostischer Prozess bei Asthma bronchiale [V492]

6.2.3 Klinisches Erscheinungsbild

Rezidivierende Episoden von

- Husten, chronisch, trocken, auch ohne Erkältungszeichen, v. a. *nächtlich* („hustet die ganze Nacht“) und frühmorgens; nach Toben, Rennen, Sport
- Giemen, Pfeifen („Fiepen“, Keuchen, ziehende Atemgeräusche)
- Atemnot („bekommt schlecht oder keine Luft“)
- Verlängerte Ausatmung, Kurzatmigkeit

6.2.4 Diagnose

Asthma bronchiale ist im Kindesalter sehr variabel, was v. a. bei jüngeren Kinder immer wieder zu diagnostischen Unsicherheiten führt (> Abb. 6.1).

Typische Auslöser einer asthmatischen Reaktion sind eine Allergie, körperliche Anstrengung, Infekte und eine Reihe von inhalativen Noxen (Tabakrauch, Lösungsmittel etc.). Auch bestimmte Wetterlagen (Nebel, Regen, feuchtkalte Luft etc.) und starke Emotionen (Angst, Trauer, Wut, „Stress“, Lachen etc.) werden zu potenten Asthmaauslösern gezählt.

Stufendiagnostik Lungenfunktion

Peak Flow

Peak-Flow-Messungen sind die einfache Bestimmung von Atemspitzenstoß (peak expiratory flow,

PEF) und dessen tageszeitunabhängiger Variabilität. Die Variabilität lässt sich aus dem gemessenen Tagesmaximum und -minimum errechnen. Die Asthmadignose gilt bei einer persistierenden Variabilität von > 20 % als gesichert.



Peak-Flow-Messungen

Verwertbarkeit eingeschränkt, da nur Messung der Obstruktion der großen Atemwege; eine periphere Obstruktion wird nicht erfasst.

Spirometrie

Die **Spirometrie** (> Abb. 6.2) stellt die Basis der Lungenfunktionsuntersuchung dar. Die Qualität und Verwertbarkeit von Lungenfunktionsmessungen hängt entscheidend von der Mitarbeit des Patienten ab.



Spirometriegeräte werden meist zu akzeptablen Preisen angeboten; entscheidend sind hier Gerätequalität und die Ausbildung des Untersuchungspersonals.

Mit der Spirometrie werden wichtige Messgrößen erfasst (> Tab. 6.6).

Durchführung Spirometrie:

- Patient sitzt bequem, Nasenklammer aufsetzen
- Einige Ruheatemzüge
- Erst ruhige (nicht forcierte) Expiration

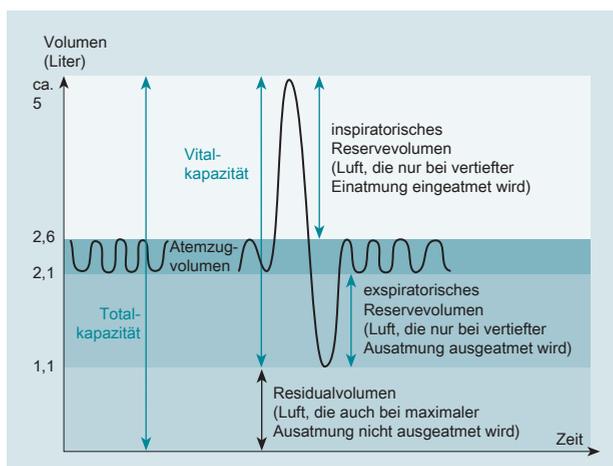


Abb. 6.2 Spirometrie [L190]

Tab. 6.6 Messgrößen der Spirometrie

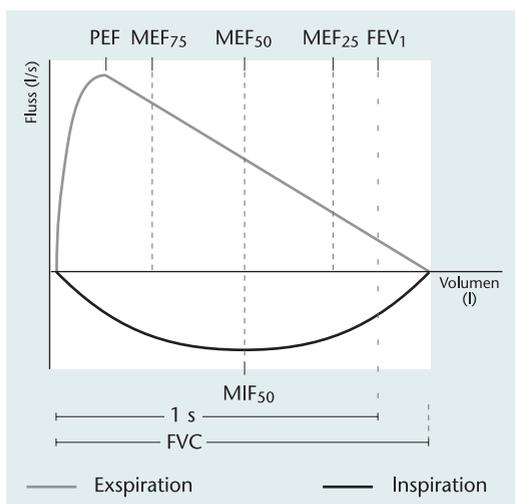
FVC	Forcierte expiratorische Vitalkapazität
VC_{in} (VC_{max})	Inspiratorische Vitalkapazität, am besten nach vorheriger kompletter Expiration
FEV_1	Einsekundenkapazität, maximal ausatembares Volumen innerhalb der ersten Sekunde der forcierten Expiration
FEV_1/VC_{in}	Relative Einsekundenkapazität, bezogen auf Prozent der VC_{in}

- Dann maximale Inspiration mit folgender maximal forcierten Expiration
- Wichtig: Plateau-Bildung bei In- und Expiration (d. h. maximale Ein- bzw. Ausatmung erreicht)
- Mindestens 3–5 verwertbare Messungen erstellen (Reproduzierbarkeit der Messungen)

Fluss-Volumen-Kurve

Bei Kindern und Jugendlichen ist die Darstellung in Form einer **Fluss-Volumen-Kurve** sinnvoll und wichtig, da häufiger vor allem bei jüngeren Kindern hiermit pathologische Befunde erhoben werden können, obgleich die FEV_1 noch völlig in Ordnung ist. Diese Messung kann im Rahmen des Atemmanövers zur normalen Spirometrie (*siehe* oben) erfasst werden.

Bei der Fluss-Volumen-Kurve (F/V-Kurve) werden die maximalen in- und expiratorischen Flüsse gegen das forciert geatmete Volumen auf unterschied-

**Abb. 6.3** Fluss-Volumen-Kurve (F/V-Kurve) [L157]

lichen Volumenniveaus aufgezeichnet (\gg Abb. 6.3). Mit ihr kann ein rascher Überblick über bestehende obstruktive oder restriktive Ventilationsstörungen gewonnen werden („Wäscheleine“).

- PEF: Peak expiratory flow (Atemspitzenstoß); FVC: Forcierte Vitalkapazität
- MEF: Max. expiratorischer Fluss bei 25/50/75 % der Ausatmung

Durchführung Fluss-Volumen-Kurve:

- Max. forcierte Expiration, d. h. steiler Anstieg der Expirationskurve bis zum PEF
- Gleichmäßiger Kurvenverlauf ohne Artefakte (z. B. Hustenstoß)
- Ausreichend lange Expirationsdauer
- Kein vorzeitiger Abbruch der Expiration
- Messung muss reproduzierbar sein
- In- und Expirationskurve müssen geschlossen sein

Bronchospasmolysetest

Die Diagnostik des Asthma bronchiale umfasst nicht alleine den Nachweis einer pulmonalen Obstruktion, sondern bedarf noch des Nachweises der (partiellen) Reversibilität derselben mithilfe eines **Bronchospasmolysetests**. Bei unauffälliger Spirometrie kann der Nachweis der bronchialen Hyperreagibilität durch einen Provokationstest oder Nachweis der gesteigerten Peak-Flow-Variabilität erfolgen.

Durchführung Spasmolyse:

- Vorherige Medikamenteneinnahme dokumentieren!
- Ausgangslungenfunktion
- Salbutamol Dosieraerosol 2 Hübe mit Spacer
- Nach 10 bis 15 Minuten 2. Lungenfunktion

Bewertung (positives Testergebnis):

- Anstieg des Peakflow um +20 %
- Anstieg der FEV_1 um +15 %
- Verbesserung von MEF 50 und MEF 25 mit
 - Normalisierung der Form der F/V-Kurve
 - Abfall des Atemwiderstands um –50 %

Lauftest („free-running-test“)

Bei fehlendem Nachweis einer pulmonalen Obstruktion und gleichzeitig typischer Asthma-Anamnese kann die Diagnosestellung des Asthmas durch den Nachweis der bronchialen Hyperreagibilität (BHR) via standardisierter **Lauf-Provokation** erfolgen.

Durchführung Lauftest:

- Vorbedingungen: 2–3 Stunden keine starke Anstrengung, Medikamenten-Einnahme dokumentieren!
- **Basis-Lungenfunktion**
- Dann Belastungsdauer 6–8 Minuten freies Laufen
- Belastungsziel: Herzfrequenz über 160–180/min innerhalb der ersten 2 Minuten der Belastung erreichen und anschließend bis zum Ende der Belastung halten
- Messungen 10 Minuten nach Belastung (maximale Obstruktion)

Allergiediagnostik

Im Schulkindes- und Jugendalter sind die meisten Patienten mit Asthma von einer **Atopie** betroffen. Neben Anamnese und körperlicher Untersuchung sowie der Lungenfunktion stellt die allergologische Diagnostik einen weiteren wichtigen Baustein der Asthmadagnostik dar (Gesamt-IgE, RAST, Haut-PRICK-Test; ggf. standardisierte Provokationsteste).

VORSICHT

Gerade im Kleinkindesalter macht eine sehr breite allergologische Diagnostik wenig Sinn. Oft reicht erst einmal der Ausschluss perennierender Allergien (Hausstaubmilbe, Katze etc.).

6.2.5 Beratung und Behandlung bei Asthma bronchiale

Ziel der Asthmathherapie (> Tab. 6.7) ist es, dem erkrankten Kind ein normales Leben mit Teilhabe an altersgemäßen körperlichen und sozialen Aktivi-

täten (Sport, Spiel, Schule, Kindergarten etc.) zu ermöglichen.

**Medikamente zur Behandlung des Asthma bronchiale**

- **Bedarfsmedikation** („Reliever“)
 - β_2 -Adrenergic-Rezeptor-Agonisten
 - „RABA = Rapid Acting Beta2-Agonists“: Salbutamol, Terbutalin
 - „LABA = Long Acting Beta2-Agonists“: Salmeterol, Formoterol
 - Anticholinergikum (Ipratropiumbromid-Atrovent®) bei Säuglingen und Kleinkindern
- **Dauermedikation** („Controller“) zur Langzeittherapie der asthmatischen Entzündung
 - ICS (Inhalative Corticosteroide): bei Kindern am besten untersucht sind Budesonid und Fluticason
 - LTRA (Leucotrienrezeptorantagonisten wie Montelukast)

Die **antientzündliche Dauertherapie** ist das Mittel der Wahl zur Therapie des Asthma bronchiale, da die akute und chronische Entzündung herausragendes Charakteristikum ist.

Glucocorticosteroide (GCS) sind in der Asthmathherapie die effektivste antientzündliche Medikamentengruppe. **Inhalative Corticosteroide (ICS)** verbessern die Lungenfunktion und die bronchiale Hyperreagibilität (BHR) durch Unterdrückung der entzündlichen Prozesse in den Atemwegen und verhelfen hierdurch zu einer gebesserten Symptomkontrolle. Diese Effekte gelten allerdings nur während der Zeit der Behandlung (> Tab. 6.8). Nach Absetzen der ICS kommt es meist nach wenigen Wochen zu erneuten Symptomen bei gesteigerter BHR und verschlechterter Symptomkontrolle.

Tab. 6.7 Therapie nach dem Grad der Asthmakontrolle intensivieren oder reduzieren

Frequenz	Schweregrad	Lungenfunktion	Therapie
I. Selten episodisches Asthma	Episoden seltener als alle 6 Wochen	Normal	β_2 -Sympaticomimetikum bei Bedarf
II. Häufig episodisches Asthma	Episoden häufiger als alle 6 Wochen	Episodisch obstruktiv, im Intervall normal	ICS plus β_2 -Mimetikum bei Bedarf
III. Persistierendes Asthma (mittelgradig)	Symptome an mehreren Tagen/Wochen sowie nächtlich	Obstruktiv auch im Intervall	ICR Therapie-Erhöpfung plus β_2 -Mimetikum bei Bedarf
IV. Persistierendes Asthma (schwergradig)	Tägliche Symptome	FEV ₁ < 60 % des Sollwertes	In Absprache mit pädiatrischen Pneumologen

Tab. 6.8 Dosierung ICS bei Kindern (µg/Tag)

Wirkstoff	Niedrige Dosis	Mittlere Dosis**	Hohe Dosis
Beclometason****	100–200	> 200–400	> 400
Budesonid	100–200	> 200–400	> 400
Fluticason***	< 200	200	> 200
Mometason	100–200	> 200–400	> 400

** Bei den mittleren Dosierungen sind im Allgemeinen keine klinisch relevanten, unerwünschten AZW zu erwarten.
 *** In der GINA-Leitlinie wird die mittlere Dosis mit > 200–500 µg und die hohe Dosis mit > 500 µg angegeben. Die Abweichung ist mit dem Sicherheitsprofil von Fluticason zu begründen, da das Risiko von unerwünschten Wirkungen ab einer Dosierung von 200 µg deutlich ansteigt. Gemäß Fachinformation sollen Tagesdosen oberhalb von 200 µg nicht längerfristig eingesetzt werden (Fachinfo Flutide® mit Dosier-Aerosol FCKW-frei).
 **** Dosis aus Zubereitungen mit kleiner Partikelgröße um die Hälfte reduzieren.

Zu den **Entzündungshemmern** gehören neben den Glucocorticoiden (GCS) auch Leukotrien-Rezeptor-Antagonisten (LTRA), Immunmodulatoren, Cromone und indirekt auch die monoklonalen anti-IgE-Antagonisten.



Langzeittherapie im Kindesalter

- Für keine Langzeittherapie konnte ein präventiver Einfluss auf die spätere Asthmaentwicklung gezeigt werden.

- Bei Beginn einer ICS-Therapie (dann meist über mehrere Monate) sollte die klinisch sinnvolle und leitlinien-gerechte Steroid-Dosis eingesetzt werden, die dann bei Stabilisierung auf die niedrigste mögliche Dosis angepasst wird.
- Eine längerfristige ICS-Behandlung (untersucht wurden 1–3 Jahre Pulmicort [Budesonid]-Inh. 200 µg 2 × tgl. im 5.–12. Lj.) kann bereits zu einer signifikanten Reduktion der Wachstumsgeschwindigkeit führen.
- Es gibt keinen Biomarker, der zwischen Ansprechen auf ICS oder LTRA unterscheidet.

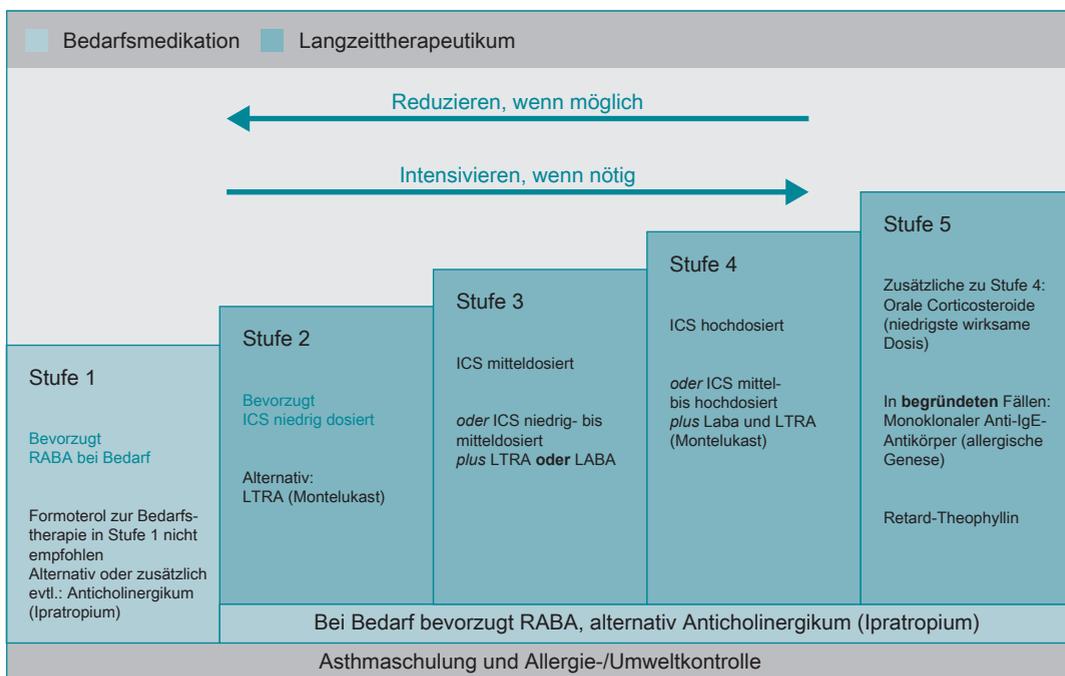


Abb. 6.4 Stufenschema zur Asthmatherapie [X315-002]

- Bei Therapieintensivierung (ICS) ist oft eine Dosiserhöhung des ICS wirksamer als die Addition von LTRA.
- **Kinder und ihre Familien profitieren von einer Asthmaschulung!**

Seit 2009 existiert in Deutschland ein **Stufenschema zur Asthmatherapie** (> Abb. 6.4), veröffentlicht in der „Nationalen Versorgungsleitlinie Asthma bronchiale (2009/2011)“. Hier gilt das Leitmotto „Intensiviere Therapie, wenn nötig, reduziere, wenn möglich“.

Dieses neue Therapiekonzept spiegelt das wider, was Asthmatherapie eigentlich sein sollte, nämlich eine flexible Antwort auf die Bedürfnisse einer chronischen Erkrankung.

MERKE

- Therapiebeginn bei teilweise kontrolliertem Asthma ab Stufe 2, bei unkontrolliertem Asthma bei Stufe 3
- Ab Stufe 4 ist die Konsultation eines pädiatrischen Subspezialisten angeraten
- Nach 1–3 Monaten sollte der Versuch einer Dosisreduktion erfolgen („step down“)

Asthmaanfall/akute Exazerbation

Bei akutem **Asthmaanfall** ist ein ausreichendes **Notfallmanagement** in der Praxis einzuüben.

- Verabreichung kurzwirksames β -Mimetikum (z. B. Salbutamol Dosieraerosol 2–3 Hübe via Spacer).
- Bei schwerem Anfall oder mangelhaftem Ansprechen nach 10–15 min noch mal Salbutamol DA verabreichen und ggf. systemisches Steroid (1–2 mg Prednisolon/kg Körpergewicht).
- Bei ausbleibender Stabilisierung, ggf. klinischer Verschlechterungstendenz und O_2 -Sättigung < 92 % Sauerstoffgabe und Einweisung zur stationären Überwachung in eine Akutklinik.
- Cave: Bei nächtlicher Infektexazerbation empfiehlt sich neben bronchialerweiternder Inhalationstherapie (ggf. mit Düsenvernebler) die frühe hochdosierte Steroidtherapie, bei Säuglingen ggf. als Suppositorium, bei Kleinkindern als Suspension (Dosierung: nach Körpergewicht, siehe Medikamenteninformation).

MERKE

Eltern von Kindern mit Asthma und Jugendlichen mit Asthma muss ein schriftlicher Therapieplan mitgegeben werden, der erklärt, wie sie

- die Dauertherapie durchführen und
- einen Asthmaanfall behandeln sollen.

Besonderheiten der Inhalationstherapie

Die wesentlichen Einflussgrößen in der Wahl des patientengerechten Inhalationssystems sind einfache Bedienung und das dem Alter und Entwicklungsstand des Kindes angepasste Device. Ziel ist, das zu verabreichende Medikament möglichst gleichmäßig im Bronchialsystem zu deponieren.



- Dosieraerosol: möglichst mit Inhalierhilfe (Spacer), gute Wirkstoffdeposition
- Düsenvernebler: v. a. in der Akuttherapie oder bei Infekt-Exazerbationen, möglichst keine Dauertherapien („Zeitfresser“)
- Pulverinhalatoren: bei Kindern ab dem (6.–)8. Lebensjahr gut geeignet

Asthmainstruktion in der Praxis

Die **Asthmainstruktion** vermittelt wesentliche Inhalte von asthmarelevantem Wissen und Fähigkeiten, die Patienten und Eltern brauchen, um zunächst einmal in den meisten Fällen mit Asthmaexazerbationen adäquat reagieren zu können.

- Inhalationstechnik – Inhalierhilfen
- Unterschied: Dauer-/Akut-Medikamente
- Peak-flow-Technik

II Fallbeispiel

Auflösung

An eine Asthma-Erkrankung muss gedacht werden, wenn *Chris* bleibende asthmatypische Beschwerden ohne Bindung an Infekte, häufig bei körperlicher Belastung oder auch emotionaler Erregung zeigt, die über lange Zeit („chronisch“) bestehen bleiben und ggf. bei Einsatz antiobstruktiver und/oder spezifischer antientzündlicher Medikamente reversibler sind.

Es muss eine ausführliche Anamnese, eine Lungenfunktionsuntersuchung und eine allergologische Testung erfolgen (primär PRICK-Test!). Ein Peak-flow-Protokoll ist sinnvoll und wichtig.

Die notwendige Therapie muss sich an den bestehenden Leitlinien orientieren („Nationale Versorgungsleitlinie Asthma bronchiale“).

Differenzialdiagnostisch muss an die DD der verschiedenen akuten und chronischen Hustenformen gedacht werden. ■■

LITERATUR

- Bacharier L. B. et al. Diagnosis and treatment of asthma in childhood: a PRACTALL Consensus report. *Allergy*. 2008; 63: 5–34.
- Berdel D, Forster J, Gappa M, Kiosz D, Leupold W, Pfeiffer-Kascha D, Rietschel E, Schuster A, Sitter H, Spindler T, Wahlen W. Asthma bronchiale im Kindes- und Jugendalter. www.gpau.de/fileadmin/user_upload/GPA/dateien_indiziert/Leitlinien/gem._Leitlinie_Asthma.pdf (letzter Zugriff: 23.1.2017).
- GINA Report (2015) Global strategy for asthma management and prevention. www.ginasthma.org
- Nationale Versorgungsleitlinie Asthma. Registernummer nvl-002. Klassifikation S3. Stand: 1.7.2011 (in Überarbeitung), gültig bis 31.12.2014: www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/nvl-002.html (letzter Zugriff: 23.1.2017).
- S2-Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie (GPP), der Gesellschaft für Pädiatrische Allergologie und Umweltmedizin (GPA), der Arbeitsgemeinschaft Asthmaschulung im Kindes- und Jugendalter (AGAS) und der Gesellschaft für Pädiatrische Rehabilitation

6.3 Husten bei Tuberkulose (TB)

Antonio Pizzulli

■■ Fallbeispiel

In der Praxis wird ein dreieinhalb Jahre altes Flüchtlingsmädchen aus Afghanistan vorgestellt. Die Familie hat eine Flucht-Odyssee mit längeren Aufenthalten in Camps, sowohl in der Türkei als auch in Griechenland hinter sich. Anamnestisch wird eruiert, dass das Kind ständig erkältet sei, sehr viel huste, öfter auch schwitze, in den letzten zwei Monaten deutlich weniger Appetit habe. Klinisch fällt ein Kind in reduziertem AZ mit dem Bild einer eitrigen Rhinitis und Bronchitis auf. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Wie zwingend ist bei o. g. Anamnese und den klinischen Zeichen die Durchführung einer Tuberkulose-Diagnostik?
- Wie sieht der Ablaufplan zur Diagnostik einer Tuberkulose aus?
- Welche therapeutischen Maßnahmen sind aktuell?

6.3.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Durch den Migrationsstrom der letzten Jahre von Kindern und Jugendlichen aus Hochprävalenzländern für Tuberkulose wird gerade in den primär versorgenden pädiatrischen Praxen zukünftig ein vergessen geglaubtes Krankheitsbild in den Fokus rücken. Die Tuberkulose (TB) stellt nicht nur wegen ihrer diagnostischen und therapeutischen Probleme, sondern auch wegen der organisatorischen Implikationen (Umgebungsuntersuchungen, Zusammenarbeit mit dem ÖGD etc.) eine große Herausforderung für den koordinierenden Kinder- und Jugendarzt dar.

6.3.2 Epidemiologie

Die Inzidenz der Tuberkulose (TB) lag in Deutschland im Jahr 2013 bei 5,3/100.000 Einwohner und bei Kindern und Jugendlichen < 15 Jahren durchschnittlich bei 1,6/100.000 Kinder (WHO: Niedrig-Inzidenz). Der Anteil im Ausland geborener Kinder und Jugendlicher mit einer TB lag in Deutschland bei 35 %. TB-Patienten, die außerhalb Deutschlands geboren sind, stammen häufig aus Ländern mit deutlich höheren TB-Inzidenzen. Für Asylsuchende ist zudem von einem erhöhten Risiko einer TB-Exposition während der Flucht und bei Aufenthalten in Massenunterkünften auszugehen.

6.3.3 Klinisches Bild der Tuberkulose

Neugeborenen/konnataler Tuberkulose

Die TB des Neugeborenen ist mit < 2 % (weltweit) aller TB-Formen im Kindesalter extrem selten. Von einer Zunahme ist aber auch in Deutschland auszugehen.

Der Verdacht muss bei jeder (!) TB-positiven mütterlichen Anamnese gestellt werden, auch wenn das Neugeborene keine Krankheitszeichen hat. Der Krankheitsbeginn liegt meist in der 2.–3. Lebenswoche, Late-onset-Verläufe bis zum 3. Monat werden durchaus beobachtet. Die Mortalität ist mit bis zu 50 % sehr hoch.

Die klinischen **Leitsymptome** (meist unspezifisch) sind:

- Ess- und Gedeihstörung (100 %)
- Fieber (100 %), Irritabilität (100 %)
- Husten (88,9 %), Dyspnoe (66,7 %)
- Hepatosplenomegalie (80–100 %)
- Lymphadenopathie (38 %)

Tuberkulose bei Säuglingen und Kleinkindern

Im Gegensatz zu Schulkindern, Jugendlichen und Erwachsenen ist das klinische Bild der TB beim Säugling und Kleinkind (> 3 Monate < 5 Jahren) durch einige Besonderheiten gekennzeichnet:

- Oft sind typische Symptome – auch im fortgeschrittenen Stadium – nicht vorhanden.
- Der Röntgen-Thorax zeigt häufig ein uncharakteristisches Bild.
- Ein Keimnachweis gelingt selten.
- Es treten häufiger Komplikationen wie Lymphknoteneinbrüche, Stenosen und extrapulmonale Manifestationen auf.
- Der Krankheitsbeginn – gerade bei Säuglingen und jungen Kleinkindern – ist akuter, bisweilen auch foudroyant und die Krankheitszeichen generalisierter, nicht organspezifisch (Fieber, Abgeschlagenheit, Gewichtsverlust, Ess- und Gedeihstörungen).
- Die Mortalität in dieser Altersgruppe, gerade bei den disseminierten Formen und in der Gruppe mit zusätzlicher HIV-Infektion, ist signifikant größer.

Die pulmonalen TB-Formen sind auch beim älteren Säugling und Kleinkind mit bis zu 70 % die häufigsten Formen. Im Gegensatz zu älteren Kindern ist zudem eine **osteo-artikuläre Beteiligung** – insbesondere der **Wirbelsäule** (bis zu 50 %) – deutlich häufiger zu beobachten.

Bei der **tuberkulösen Meningo-Enzephalitis** als gefährlichste Form (ca. 5 % aller TB-Erkrankungen)

kann die Symptomatik, insbesondere bei gestillten Säuglingen, lediglich als Trinkschwäche, Irritabilität und/oder Schläfrigkeit imponieren.

Klinisches Bild bei Kindern und Jugendlichen

In der Altersgruppe zwischen fünf und 15 Jahren werden symptomfrei oder symptomarm verschiedene Manifestationsformen der Tuberkulose beobachtet – von der kindlichen Hiluslymphknoten-Tuberkulose bis hin zu den Erwachsenenformen mit Kavernen. Die häufigsten Symptome sind:

- Fieber (63 %)
- Husten (60 %)
- Gewichtsverlust (30 %)

Immerhin zeigen sich bis zu ¼ der Patienten bei Diagnosestellung asymptomatisch.

MERKE

Zu den wichtigsten klinischen Symptomen gehören persistierender Husten über mehr als 2 Wochen, Gedeihstörung, persistierendes Fieber unklarer Genese sowie persistierende unklare Vigilanzminderung.

Klinisches Bild bei Jugendlichen über 15 Jahre

Bei älteren Jugendlichen zeigt sich zunehmend die Symptomatik der Erwachsenen-Tuberkulose. Neben **chronischem Husten von mehr als 4 Wochen**, **Gewichtsverlust** und **chronischem Fieber** zeigen sich Kavernen, Pleuraergüsse und Hämoptysen. In diesem Zusammenhang treten Thoraxschmerzen zunehmend in Erscheinung.

6.3.4 Diagnose

Schlüsselempfehlung 1

Bei jedem Kind oder Jugendlichen mit suspekter Klinik oder infektionsrelevantem Kontakt zu einer Person mit einer Tuberkulose oder bei Infektionsnachweis in Risikogruppen (*siehe* Risikofaktoren) soll eine TB-Diagnostik erfolgen.



Risikofaktoren

- Kontakt zu TB-Patienten oder Personen mit hohem TB-Risiko
- Herkunft des Kindes oder eines Familienmitglieds aus einem Land mit hoher TB-Prävalenz oder Aufenthalt in einem solchen Land
- Immundefekt (immunsuppressive Medikamente oder angeboren) oder eine HIV-Infektion

Schlüsselempfehlung 2

Aufgrund der paucibazillären Form der kindlichen Tuberkulose ist der Erregernachweis schwierig. Dennoch soll dieser immer angestrebt werden.

Klinische Untersuchung

Auch bei Kindern ist die Lunge einschließlich der dazugehörigen Lymphknoten das am häufigsten betroffene Organ. Die häufigste extrathorakale Form betrifft Lymphknoten (v. a. zervikal).

Klassische Symptome und klinische Hinweise für eine Tuberkulose:

1. Chronisch-progredienter Husten
2. Fieber
3. Nachtschweiß
4. Gewichtsverlust

Diese finden sich bei Kindern und Jugendlichen deutlich seltener als bei Erwachsenen und viele Fälle präsentieren sich oligo- oder asymptomatisch.

Diagnostische Testverfahren

Immunologische Testverfahren

Für die Testung stehen der **Tuberkulin-Hauttest (THT)** und die **Interferon Gamma Release Assays (IGRA)** zur Verfügung. Beide Testverfahren prüfen die Reaktion von M. tuberculosis spezifischen Gedächtnis-T-Zellen.

1. Tuberkulin-Hauttest

Für den THT werden 0,1 ml Tuberkulin (2 TU) PPD-RT23 des Statens Serum Instituts Kopenhagen mittels einer Tuberkulin-Spritze an der Volarseite des linken Unterarmes streng intrakutan appliziert

und die Injektionsstelle markiert. Das Ergebnis des THT wird nach 48–72 Stunden abgelesen und dokumentiert. Es soll nur das Ausmaß der maximalen Induration gemessen werden (nicht die Rötung).

Als positive Reaktion für den THT gilt generell eine **Induration von > 5 mm**. Abweichend von dieser generellen Empfehlung: Bei BCG-geimpften Personen und Kindern aus Hochprävalenzländern gilt eine Induration von ≥ 10 mm als positiv.



Schlüsselbemerkungen und Empfehlungen zu THT

- **Falsch positive Resultate** können beim THT z. B. nach einer BCG-Impfung oder nach Kontakt mit atypischen Mykobakterien (z. B. M. avium) gemessen werden. (Für die BCG-Impfung zeigt eine systematische Übersichtsarbeit, dass bei **einer Induration von ≥ 10 mm lediglich 2,6 %** der THT-Testergebnisse durch eine BCG-Impfung bedingt waren.)
- Eine **negative Reaktion schließt eine TB-Infektion nicht aus**. Eine Masernimpfung oder -infektion kann z. B. zu einer temporären Suppression der zellvermittelten Immunantwort führen. (Falls eine Masernimpfung kürzlich verabreicht wurde oder eine Masernerkrankung vorliegt, sollen **4–6 Wochen Abstand zu Masernimpfung/-infektion für die Testung eingehalten werden**.)

Ebenfalls können andere Lebendimpfungen oder eine Therapie mit Corticosteroiden und Immunsuppressiva zu falsch negativen Ergebnissen führen.

2. Interferon Gamma Release Assays (IGRA)

Als zweiter immunodiagnostischer Test mit einer höheren Spezifität stehen die IGRA zur Verfügung. Bei beiden derzeit gebräuchlichen Tests (QuantiFERON-TB Gold In-Tube und T-SPOT.TB) wird Blut 16–24 Stunden zusammen mit mykobakteriellen Antigenen inkubiert.

Die Antigene, welche zum Einsatz kommen, sind in allen BCG-Impfungen nicht enthalten.

Die resultierende IFN- γ Produktion der Gedächtnis-T-Zellen wird mittels enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) oder enzyme-linked immunosorbent assay (ELISPOT) gemessen und das Ergebnis in:

- **IU/ml beim QuantiFERON-TB Gold In-Tube Test** oder in
- **Anzahl IFN- γ -produzierender Spots beim T-SPOT.TB Test** angegeben.

Ein Problem der IGRAs ist, dass jüngere Kinder in einigen Studien häufiger falsch negative oder nicht verwertbare Tests haben. Ein möglicher Erklärungsgrund ist, dass die Ausschüttung von Interferon-gamma altersabhängig und deshalb bei jüngeren Kindern geringer ist. Aus diesem Grund ist der Stellenwert der IGRA bei sehr jungen Kindern (noch) unklar.



Schlüsselbemerkingungen und Empfehlungen

- Der THT soll im Kindesalter nicht durch den IGRA ersetzt werden.
- Ein negatives Testergebnis des THT oder IGRA schließt eine Tuberkulose nicht sicher aus.
- Weder THT noch IGRA können zwischen einer latenten und einer aktiven TB unterscheiden. Im Falle eines positiven Tests muss eine aktive TB in jedem Fall ausgeschlossen werden.

Wiederholung immunologischer Testverfahren

Nach einem initial negativen Test sollte eine Wiederholung der immunologischen Testung in Abhängigkeit vom Testverfahren erfolgen:

- Für **THT** gilt: nach durchschnittlich **6 Wochen**
- Für **IGRA** gilt: **14 Wochen**

Erregernachweis

1. Pulmonale Tuberkulose: Magensaft und induziertes Sputum

Für den Nachweis von Mykobakterien ist bei Kleinkindern die Aspiration von Magensaft die Methode der Wahl.

2. Untersuchungsmaterial zur Diagnostik der extrapulmonalen Tuberkulose

Bei extrapulmonaler Tuberkulose sollen wenn immer möglich Proben vom Ort der Infektion gewonnen und untersucht werden (Spezialambulanz bzw. Klinik).

3. Resistenztestung

Alle Erstisolate sollen phänotypisch auf Resistenz gegen die Erstrangmedikamente Isoniazid (INH), Rifampicin (RMP), Pyrazinamid (PZA) und Ethambutol (EMB) getestet werden. Dies dauert 7–14 Tage nach Identifizierung als MTBC. Bei Vorliegen von Resistenzen sollen Zweit- oder Reserveantituberkulotika in einem Speziallabor untersucht werden. Die phänotypische Resistenztestung ist Referenzstandard, da die molekulargenetischen Metho-

den je nach Medikament keine 100-prozentige Sensitivität und Spezifität aufweisen.

Bildgebende Verfahren

Wenn ein klinischer TB-Verdacht besteht oder wenn eine Umgebungsdiagnostik durchgeführt wird, ist das **Thorax-Röntgenbild** die Bildgebung der ersten Wahl. Eine Röntgenaufnahme in p. a.-Projektion gilt dabei im Regelfall als ausreichend.

Eine Durchleuchtungsuntersuchung soll zur Diagnostik der TB im Kindesalter *nicht* durchgeführt werden.

MERKE

Ein unauffälliges Röntgenbild schließt eine TB-Infektion nicht aus.

Bei positivem immunologischem Testergebnis (Hauttest oder IGRA) wird in diesem Falle eine „latente“ Infektion diagnostiziert.

Bei radiologischen Hinweisen auf eine Belüftungsstörung sollte eine Bronchoskopie durchgeführt werden.

6.3.5 TB-Screening bei asylsuchenden Kindern und Jugendlichen

Indikationsstellung: Basierend auf der vorliegenden Evidenz und auf den bestehenden Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie (DGPI) und der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin (DAKJ) muss ein immundiagnostisches Screening durchgeführt werden (> Abb. 6.5).

MERKE

Da zuverlässige epidemiologische Daten in Krisenregionen häufig fehlen, soll die Untersuchung bei allen asylsuchenden Kindern und Jugendlichen < 15 Jahren unabhängig von der TB-Inzidenz des Herkunftslandes erfolgen.

Neuere Daten weisen zudem darauf hin, dass die TB-Inzidenzen in Krisenregionen mit hohen Flüchtlingszahlen ansteigen. Während der oft über viele Monate dauernden Flucht besteht außerdem häufig enger Kontakt mit Risikopopulationen für eine TB, was zu Neuinfektionen führen kann.

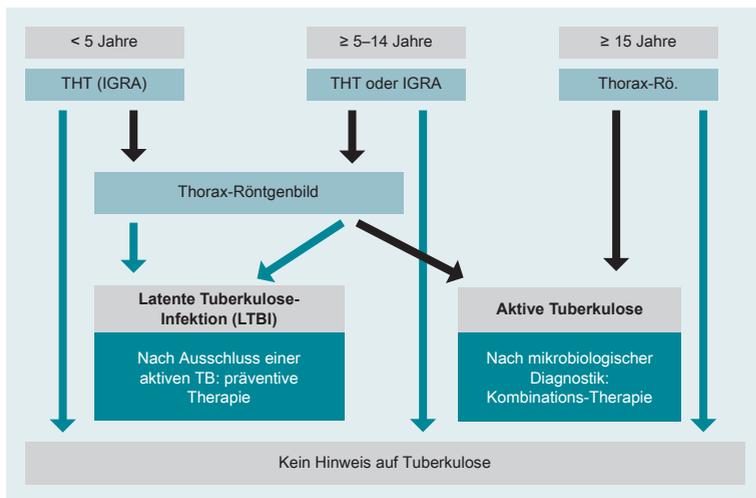


Abb. 6.5 Empfohlenes altersadaptiertes Vorgehen zum TB-Screening bei asylsuchenden Kindern und Jugendlichen in Deutschland ohne bekannte TB-Exposition [F705–005]

Ziel des TB-Screenings: Das Ziel des Screenings ist die Identifikation von Kindern und Jugendlichen, bei denen weitere Diagnostik bezüglich einer aktiven TB notwendig ist. Bei asymptomatischen Kindern und Jugendlichen mit einem positiven immuno-diagnostischen Testergebnis und unauffälligem Thorax-Röntgenbefund ergibt sich die Diagnose einer latenten TB-Infektion (LTBI), deren Behandlung entsprechend den bestehenden Empfehlungen geprüft werden soll (> Kap. 6.3.6).

Zeitpunkt des TB-Screenings: Das immuno-diagnostische Screening soll vor oder zeitnah nach Aufnahme in eine Gemeinschaftsunterkunft für Flüchtlinge oder Asylsuchende durchgeführt werden.

Wahl des Testverfahrens bei Kindern < 5 Jahren: In dieser Altersgruppe soll in erster Linie ein THT gemacht werden. Bei eingeschränkter Verfügbarkeit von Tuberkulin (PPD RT-23 SSI) kann auch bei Kindern < 5 Jahren ein IGRA verwendet werden (> Abb. 6.5).

Wahl des Testverfahrens bei Kindern und Jugendlichen ≥ 5–15 Jahren: Bei Kindern ab 5 Jahren kann ein THT oder IGRA verwendet werden (> Abb. 6.5).

6.3.6 Therapie der Tuberkulose

Chemotherapie/Prävention der LTBI

Kinder und Jugendliche mit einem positiven immuno-diagnostischen Test, unauffälliger Thorax-Rönt-

genuntersuchung und ohne klinische Symptome bzw. sonstige Hinweise auf das Vorliegen einer Organtuberkulose sollen gemäß den aktuellen Empfehlungen eine präventive Therapie der LTBI (latente Tuberkulose-Infektion) erhalten. Diese senkt bei guter Compliance das Risiko der Progression hin zur aktiven TB um 94 % im ersten Jahr.

Die Behandlung erfolgt mit:

1. Isoniazid-Monotherapie (10 mg/kg/KG einmal täglich per os, maximale Tagesdosis 300 mg) für 9 Monate *oder*
2. Isoniazid (10 mg/kg/KG einmal täglich per os, maximale Tagesdosis 300 mg) plus Rifampicin (15 mg/kg/KG einmal täglich per os, maximale Tagesdosis 600 mg) für 3 Monate

MERKE

Da die kürzere Therapiedauer der Kombination (Isoniazid und Rifampicin für 3 Monate) zur Verbesserung der Compliance beitragen kann, sollte dieses Regime bei asylsuchenden Kindern und Jugendlichen bevorzugt werden.

Allgemeine Therapie-Prinzipien der aktiven TB



Schlüsselempfehlungen

1. Die Therapie der aktiven pulmonalen Tuberkulose ist eine Kombinationstherapie unter Berücksichtigung

möglicher oder sicherer Resistenzen. Ein Erregernachweis mit Resistenzprüfung sollte daher immer angestrebt werden.

- Die Therapie muss insbesondere bei kleinen Kindern zügig begonnen und zuverlässig zu Ende geführt werden! Wenn dies gewährleistet ist, ist die Erfolgsrate der pädiatrischen Tuberkulosetherapie sehr hoch.
- Eine Verkürzung der Therapiedauer auf unter 6 Monate ist bei aktiver Tuberkulose immer wieder versucht worden. Es gibt aber zurzeit kein erfolgreiches Therapieregime für eine Verkürzung der Behandlung unter 6 Monate.

Standardtherapie der aktiven pulmonalen Tuberkulose

Wenn keine Resistenzen vorliegen, erfolgt die Standardtherapie der unkomplizierten Tuberkulose mit 3 Medikamenten der sogenannten Erstranggruppe (INH, RIFA, PZA > Tab. 6.9) über 2 Monate und dann im Anschluss mit 2 Medikamenten (INH, RIFA) über weitere 4 Monate. Als unkomplizierte Tuberkulose gilt die mikroskopisch negative Lungentuberkulose (kein mikroskopischer Erregernachweis im Sputum), die Hiluslymphknotentuberkulose und die periphere Lymphknotentuberkulose.

II Fallbeispiel

Auflösung

Der eitrig Infekt wird antibiotisch behandelt, gleichzeitig wird bei dringendem Verdacht auf eine TB ein PPD RT23-Test angelegt und ein Röntgen-Thorax veranlasst. Der Test, welcher nach 48 h und 72 h abgelesen wird, ist negativ.

Der Radiologe äußert den Verdacht auf eine Milieartuberkulose.

Das Kind wird unverzüglich in die Kinderklinik eingewiesen, der Jugendgesundheitsdienst des zuständigen Gesundheitsamtes informiert, damit die notwendigen Schritte der Umgebungsuntersuchungen und ggf. therapeutischen Maßnahmen durchgeführt werden.

Weiteres Vorgehen und Therapie:

Die Kollegen der Kinderklinik leiten nach Standard o.g. Schritte zur Materialgewinnung (> Kap. 6.3.4) und zum Versand an das nationale Referenzzentrum zur Resistenzbestimmung ein und beginnen eine breite Therapie mit Antituberkulotika, welche nach Erhalt der Resistenzbestimmung leicht modifiziert wird.

Die Röntgen-Thorax-Kontrollen zeigen einen Rückgang der miliaren Veränderungen an. Dem

Tab. 6.9 Dosierung der Erstrangmedikamente (nach WHO-Guidance for national tuberculosis programmes on the management of tuberculosis in children, Second Edition 2014)

Medikament	Dosierung pro Tag	Erhältliche Dosierungen	UAW/Monitoring
Isoniazid	10 mg/kg/d (7–15 mg/kg/d) maximal 300 mg/d	Tbl. à 50, 100, 200 mg Tbl. mit zus. Pyridoxin 100, 200, 300 mg	<ul style="list-style-type: none"> Asymptomatische, transiente Leberwerterhöhung; schwere Hepatitiden sind jedoch sehr selten (< 0,1 %) Periphere Neuropathie, Ataxie und Parästhesien
Rifampicin	15 mg/kg/d (10–20 mg/kg/d) maximal 600 mg	Filmtbl. à 150, 300, 450, 600 mg Saft 100 mg/5 ml	<ul style="list-style-type: none"> Verfärbung von Körperflüssigkeiten Leberenzymanstieg Gastrointestinale Nebenwirkungen Juckreiz Hypersensitivität Medikamenteninteraktionen
Pyrazinamid	35 mg/kg/d (30–40 mg/kg/d)	Filmtbl./Tbl. à 500 mg	<ul style="list-style-type: none"> Hepatotoxizität Anstieg der Harnsäure Arthralgie Ausschlag, Photosensitivität Juckreiz
Ethambutol	20 mg/kg/d (15–25 mg/kg/d)	Tbl. à 100 mg, Filmtbl. à 400 und 500 mg	<ul style="list-style-type: none"> Optikusneuritis (dosisabhängig) Ausschlag Schwindel und Verwirrung

Kind geht es besser, sowohl die Fieberschübe als auch die Infektanfälligkeit sistieren bzw. gehen deutlich zurück. Das Kind entwickelt einen gesunden Appetit und nimmt an Gewicht zu, sodass es nach drei Monaten in die ambulante Weiterbetreuung entlassen werden kann. Die Weiterbehandlung erfolgt durch den niedergelassenen KJA in enger Absprache für mindestens weitere drei Monate. ■■

LITERATUR

Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften. KlassifikationsS2k-Leitlinie 048–016: Tuberkulose im Kindes- und Jugendalter: Diagnostik, Prävention und Therapie.

Chiappini E, Lo Vecchio A, Garazzino S. Recommendations for the diagnosis of pediatric tuberculosis. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 1/2016; 35 (1): 1–18.

Pneumojournal 1/2016 Aktuelle Empfehlungen/Stellungnahmen des DZK, Tuberkulose in Deutschland und international.

Tuberculosis NICE guidelines: NICE, 2016. www.nice.org.uk/guidance/ng33/resources/tuberculosis-1837390683589 (letzter Zugriff: 11.4.2016).

6.4 Fieber

Christoph Weiß-Becker

■■ Fallbeispiel

Die fünf Monate alte *Marie* wird von ihrer Mutter kurz vor der Mittagspause in der Praxis vorgestellt, da sie jetzt bereits den fünften Tag in Folge hoch fiebere. Andere Symptome zeige sie nicht und es gehe ihr recht gut dabei. Daher habe die Mutter zunächst abgewartet, jetzt dauere ihr das Fieber aber doch zu lang. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche Informationen aus Anamnese und Untersuchung sind für die Einschätzung und das weitere Vorgehen bei Fieber wichtig?
- Welche Bedeutung hat der Allgemeinzustand eines Kindes bei Fieber, was weist auf einen schweren Verlauf einer Erkrankung hin?
- Was ist mit „Fieber“, „Fieber ohne Fokus“ und „Fieber unklarer Genese“ gemeint?
- Welche Diagnostik bei unklarem Fieber ist ambulant möglich und sinnvoll?

- Was sind Entscheidungskriterien für eine stationäre Einweisung bei Kindern mit Fieber?
- Worüber sollte im Zusammenhang mit Fieber beraten werden?

6.4.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Große Versorgungsstudien haben Vorstellungsanlässe im Rahmen der pädiatrischen Grundversorgung untersucht. **Fieber** gehört neben Husten und akuten Schmerzen zu den häufigsten Gründen für eine Vorstellung in der Kinder- und Jugendarztpraxis. An einem Behandlungstag in der allgemeinpädiatrischen Praxis werden Kinder- und Jugendärzte mit einer Fiebersymptomatik regelmäßig konfrontiert. Dann gehört es zu ihren Aufgaben, das Symptom Fieber unter Berücksichtigung aller Begleitumstände richtig einzuordnen, Fieberursachen einzugrenzen und notwendige weitere diagnostische und therapeutische Schritte bezüglich Umfang und Zeitpunkt richtig zu initiieren. Ebenso wichtig ist es, die Eltern in ihrer Sorge um ihr Kind ernst zu nehmen und zu beraten.

6.4.2 Definition

Fieber (*lat.* febris, „Hitze“), auch Pyrexie (*griech.* pyretós – pyr, „Feuer“) beschreibt eine Erhöhung der Körperkerntemperatur, die beim Menschen normalerweise zwischen 36,0 und 37,3°C liegt. Leichte Temperaturerhöhungen können physiologisch vorkommen und zirkadiane Schwankungen aufweisen. Sie treten bei Kindern und Kleinkindern z. B. nach vorausgegangenen Virusinfekten oder nach starker körperlicher Aktivität auf. Die Unterscheidung zwischen normaler und subfebriler Temperatur (37,3 und 38,0/38,5°C) hat klinisch keine Bedeutung und sollte vermieden werden.

Von Fieber (febriler Temperatur) wird bei Temperaturen über > 38,0°C (bis 38,5°C) gesprochen (> Tab. 6.10).

Der Zustand erhöhter Körperkerntemperatur beruht auf komplexen physiologischen Reaktionen, die zu einer aktiv herbeigeführten, geregelten und begrenzten Temperatursollwertverstellung im hypothalamischen

Tab. 6.10 Definitionen**Fieber**

Erhöhung der Körperkerntemperatur $> 38,0^{\circ}\text{C}$ (bis $38,5^{\circ}\text{C}$)

Fieber ohne Fokus

Der Ursprung des Fiebers lässt sich nach gründlicher Anamnese und eingehender körperlicher Untersuchung nicht eingrenzen. Fieberdauer unter 8 Tagen

Fieber unklarer Genese

Rektaltemperatur $> 38,5^{\circ}\text{C}$ für mehr als 8 Tage bei einem Kind, bei dem sich mittels Anamnese, klinischer sowie allgemeiner laborchemischer und bildgebender Untersuchungen ein Krankheitsbild zunächst nicht zuordnen lässt.

schen Wärmeregulationszentrum (\gg Tab. 6.11) und dadurch zu einer Anregung des Stoffwechsels und der immunologischen Prozesse führen. Im Rahmen der Abwehr gegen Infektionen und bei Entzündungsprozessen, Traumata oder malignen Erkrankungen haben sich diese im Laufe der Evolution als vorteilhaft erwiesen.

MERKE

Fieber ist keine Krankheit, sondern i. d. Regel ein charakteristisches Symptom der Aktivierung des Immunsystems und der damit verbundenen Inflammationsreaktion und hinweisend auf eine zugrunde liegende Erkrankung.

Tab. 6.11 Fieberentstehung

- Im Rahmen einer Entzündungsreaktion bzw. (Auto-) Immunantwort des Körpers werden Pyrogene (meist Akut-Phase-Proteine wie Interleukine, Prostaglandine, TNF-alpha) gebildet, die eine Hemmung wärmesensitiver Neurone bewirken. Dadurch kommt es zur einer Sollwertverstellung im Wärmeregulationszentrum, der praeoptischen Region des Hypothalamus, dies wiederum führt zur Wärmebildung des Körpers.
- Fieber ist das Ergebnis einer fein abgestimmten Kommunikation zwischen dem Immunsystem des Organismus und seinem Nervensystem. Fieber ist nicht Ursache, sondern Teil der Antwort des Organismus auf Krankheit. Ausnahmen stellen hier Erkrankungen dar, die mit einer gestörten Temperaturregulation einhergehen (z. B. neurologische Erkrankungen, Hyperthermie).
- Fieber hat eine Schutzfunktion, auch wenn es durch hohes Fieber zu einer deutlichen Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens kommen kann.
- Anders als von Eltern häufig befürchtet, ist die Fieberhöhe begrenzt. Diese Vorgänge sind nicht vollständig verstanden, vor allem scheinen Antipyrogene regulatorisch einzuwirken.

Tab. 6.12 Symptome beim Säugling und Kleinkind, die auf einen reduzierten Allgemeinzustand und eine schwere Erkrankung hinweisen

Schreien/Weinen	<ul style="list-style-type: none"> • Klägliches Wimmern/Stöhnen • Schrilles anhaltendes Schreien
Reaktion auf Zuwendung	<ul style="list-style-type: none"> • Reagiert nicht • Schreit unentwegt weiter • Kein Lächeln, ängstlich oder ausdruckslose Mimik
Vigilanz	<ul style="list-style-type: none"> • Nicht erweckbar • Fällt bei der Untersuchung in den Schlaf
Hautfarbe/Hautturgor	<ul style="list-style-type: none"> • Blass, grau, marmoriertes Hautkolorit
Bläulich/livides Hautkolorit	<ul style="list-style-type: none"> • Trockene Schleimhäute • Reduzierter Hautturgor • Rekapillarierungszeit verlängert ($> 3\text{ s}$) • Petechien, Ekchymosen, Hautblutungen
Atmung/Kreislauf	<ul style="list-style-type: none"> • Tachypnoe, Dyspnoe (Einziehungen, Stridor, anstoßende Atmung, Nasenflügeln) • Tachykardie/Bradykardie

6.4.3 Klinisches Erscheinungsbild

Fieber kommt meist nicht als isoliertes Symptom vor. In der Praxis sehen wir fiebernde Kinder häufig im Zusammenhang mit einer Husten- und/oder Erkältungssymptomatik, Hals- oder Ohrenscherzen oder gastrointestinalen Symptomen.

Eine Herausforderung stellen Säuglinge und Kleinkinder dar, die länger oder hoch fiebern, ohne dass eine Krankheitsursache direkt zugeordnet werden kann.

Die Beurteilung des Allgemeinzustands des Kindes ist dann von besonderer Bedeutung, um den Schweregrad der Erkrankung abzuschätzen (\gg Tab. 6.12).

6.4.4 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Fieber als unspezifisches Symptom kann in den meisten Fällen bereits nach kurzer Anamnese zu Fieberhöhe und -dauer sowie zu begleitender Symp-

tomatik gefolgt von einer symptombezogenen Untersuchung einer akuten, selbstlimitierenden oder kausal behandelbaren Infektionskrankheit zugeordnet werden.

Kann die Ursache des Fiebers nicht eingegrenzt werden oder ist das Kind in seinem Allgemeinzustand beeinträchtigt, gehört die vollständige körperliche Untersuchung zwingend zum weiteren Untersuchungsgang. Dazu gehört die Untersuchung von:

- Mund-Rachenraum und Ohren
- Herz und Lunge
- Abdomen mit den Genitalorganen
- Haut, Schleimhäute und Augen
- Muskuloskelettalem System
- Neurologische Untersuchung mit Beurteilung der Vigilanz und der Ausschluss meningealer Reizzeichen

MERKE

Bei beeinträchtigtem Allgemeinzustand des Kindes oder Fieber ohne Fokus ist immer eine vollständige und umfassende körperliche Untersuchung des Kindes durchzuführen.

Bei einer Fiebersymptomatik ohne Fokus und/oder beeinträchtigtem Allgemeinzustand des Kindes können diagnostische Maßnahmen mithilfe des Basislabors (> Tab. 6.13) bei der Differenzierung zwischen viralen und bakteriellen Infektionen helfen, wenn gleich die Aussagekraft der Ergebnisse (Spezifität und Sensitivität) berücksichtigt werden muss.

Immer sollte vor dem Einsatz von weiterführender Diagnostik deren Stellenwert in der Differenzialdiagnostik und die aus den Ergebnissen resultierenden Konsequenzen für das weitere Vorgehen bedacht werden.

Tab. 6.13 Basislabor (Sofortuntersuchungen)

- Bestimmung der Leukozytenzahl im Kapillarblut
- C-reaktives Protein (CRP) als semiquantitative oder quantitative Messung
- Leukozytose (> 15/nl), Erhöhung des CRP (> 80 mg/l) sind hinweisend auf bakterielle Infektion. Diese Zeichen können (insbesondere beim jungen Säugling) fehlen und schließen dann eine schwere bakterielle Infektion nicht aus
- Urinuntersuchung (Reagenzträger, Urinmikroskopie)
- Streptokokken-A-Schnelltest (bei entsprechender Indikation)

MERKE

Leukozytose und signifikant erhöhtes C-reaktives Protein können auf eine bakterielle Infektion hinweisen. Fehlende laborchemische Entzündungsparameter schließen aber eine bakterielle Infektion nicht aus.

Ergebnisse diagnostischer Verfahren müssen immer vor dem Hintergrund klinischer Symptomatik und dem Zustand des Patienten bewertet werden.

Tab. 6.14 Fieberanamnese

Fieberdauer

- Meist kurzzeitiges Fieber bei Virusinfekten (2–4 Tage)
- Länger anhaltendes Fieber häufiger bei spezifischen Virusinfektionen (z. B. EBV, Masern), bakteriellen Infekten und komplexen Erkrankungen
- Periodisch wiederkehrendes Fieber über einen längeren Zeitraum bei seltenen Fiebersyndromen

Fiebercharakteristik

- **Fieververlauf:** Initialstadium (Fieberanstieg mit Zittern/Schüttelfrost und kühler, gelegentlich bläulich-marmorierter Haut, Zentralisation) – Plateaustadium (hohe Kerntemperatur) – Lysestadium (Öffnung peripherer Gefäße mit geröteter Haut und starkem Schwitzen)
- **Messverfahren:** rektale Messung am genauesten, Temperatur oral/axillär ca. 0,3–0,6 °C niedriger, Infrarotmessung im Gehörgang oder die kontaktlose Messung (Stirn, temporal) ungenauer, aber zur Orientierung schnell und einfach durchführbar
- **Fieberperiodik:** zirkadiane Schwankungen, bei abklingenden Infekten oder nach Anstrengung möglich (ggf. nach 30 Minuten Ruhe nachmessen), häufig Tagesperiodik (im Tagesverlauf ansteigend)
- **Fieberarten:** (bei länger anhaltendem Fieber von Bedeutung) Kontinua (z. B. Kawasaki-Syndrom), remittierendes (z. B. M. Still) – intermittierendes (z. B. Tuberkulose, Endokarditis) – undulierendes Fieber (z. B. M. Hodgkin)

Begleitanamnese

Beobachtungen, die auf den **Allgemeinzustand des Kindes** schließen lassen:

- Trink-, Spiel- und Schlafverhalten
- Eindruck der Eltern vom Kind

Organbezogene Begleitsymptomatik

Zur organbezogenen Begleitsymptomatik gehören z. B. Husten, Erkältungszeichen, gastrointestinale Symptomatik, Schmerzen, Schonhaltung, (flüchtige) Exantheme, Schwellungen, Rötungen

Fieberbegleitsymptome

- Schüttelfrost, Fieberfantasien
- Tachypnoe und Tachykardie, Schwindel, Kreislaufreaktionen

Tab. 6.15 Zeichen und Symptome, die auf eine ernsthafte bakterielle Erkrankung hinweisen

- Reduzierter Allgemeinzustand und der Vigilanz (> Tab. 6.12)
- Alter unter 36 Monaten (insbesondere unter 3 Monaten)
- Anhaltende und schwer zu senkende Temperatur über 39,5°C
- Tachykardie (in Bezug zur Temperatur unverhältnismäßig erhöht)
- Tachypnoe/Dyspnoe
- Zyanose, verzögerte Rekapillarisation, reduzierter Hautturgor
- Nackensteife, gespannte Fontanelle, Petechien
- Lokalisiert Rötung, Schwellung, Schmerz, Abdominal- oder Flankenschmerz
- Leukozytose über 15.000/μl und/oder CRP über 80 mg/l
- Chronische Vorerkrankung (z. B. maligne Erkrankung, Immundefekt, Gedeihstörung, Herzerkrankung)
- Elterliche Sorge, klinischer Instinkt und Sorge des behandelnden Arztes

Nicht immer gelingt es, bei einer ersten Vorstellung des Kindes die Ursache für das Fieber festzustellen. Fieber ohne Fokus findet sich bei immerhin 15–20 % der Kinder unter drei Jahren. Mit den verfügbaren Informationen aus Anamnese (> Tab. 6.14), Untersuchung und Diagnostik muss dann eine Verdachtsdiagnose gestellt werden und über das weitere Vorgehen entschieden werden. Bei länger anhaltendem Fieber kann ein Protokoll des Fieberverlaufs durch die Eltern hilfreich sein.

Bei der Einschätzung der Gesamtsituation und der Abwägung von Differenzialdiagnosen gilt die Regel „*was häufig ist, ist häufig*“ genauso wie das Wissen um seltener vorkommende Erkrankungen mit abwendbar schwerem Verlauf, die ein sofortiges Handeln und in der Regel eine stationäre Versorgung erfordern. Kenntnisse über Risikofaktoren für einen akuten schweren Verlauf einer Erkrankung sind dazu erforderlich (> Tab. 6.15). Immerhin liegt die Prävalenz schwerwiegender bakterieller Infektionen bei fiebernden Kindern im Alter bis 36 Monate in einer Kinderarztpraxis bei 1–2 %.

Scheinbar banale Erkrankungen können sich im Verlauf als schwerwiegend herausstellen, im zeitlichen Verlauf kann Fieber ohne Fokus durch neu auftretende klinische Zeichen häufig einer Krankheitsursache zugeordnet werden und seltene Erkrankun-

Tab. 6.16 Fieberursachen**Ursachen für Fieber****Infektionen (mit Abstand häufigste Ursache für Fieber):**

- Virusinfektionen (sehr häufig), z. B.
 - Atemwegserkrankungen, fieberhafte grippale Infekte/Influenza
 - Exanthemische Virusinfekte
 - Gastroenteritiden
- Bakterielle Infektionen (häufiger), z. B.
 - Otitis media, Tonsillitis
 - Pneumonie
 - Gastroenteritis, Harnwegsinfekt
- Mykosen, Parasitosen (sehr selten), z. B. Malaria, Zoonosen

Erkrankungen mit abwendbar schwerem Verlauf:

- Pyelonephritis, Appendizitis
- Osteomyelitis, septische Arthritis
- Endokarditis, Meningitis, Sepsis

Seltene Fieberursachen:

- Autoinflammatorische Erkrankungen: rheumatologische Erkrankungen (z. B. juvenile idiopathische Arthritis, akutes rheumatisches Fieber, Still-Syndrom), autoinflammatorische Fiebersyndrome
- Autoimmunologische Erkrankungen: Kollagenosen (z. B. Lupus erythematoses, Sklerodermie)
- Immunologische Erkrankungen: Vaskulitiden (z. B. Kawasaki-Syndrom oder Purpura Schoenlein-Henoch), granulomatöse Erkrankungen (z. B. Sarkoidose, M. Crohn)
- Onkologische Erkrankungen (z. B. Leukämie, Lymphom, Ewing-Sarkom, Neuroblastom)
- Fieber unklarer Genese (Fieber > 8 Tage), zunächst ohne Zuordnung – später in 50 % Infektionen, 20 % autoinflammatorische und Autoimmunkrankheiten, 15 % maligne Erkrankungen, 15–20 % seltene Ursachen und ungeklärte Diagnosen

Andere Ursachen:

- Impfreaktion
- Gewebeerstörung, Trauma, postoperativer Postaggressionsstoffwechsel
- Vergiftung (z. B. Atropin, Anticholinergika), Medikamente („drug-fever“)
- Metabolische Erkrankungen (z. B. entgleister Diabetes mellitus, Thyreotoxikose, Diabetes insipidus, Durstfieber, maligne Hyperthermie)
- Artifizell erzeugtes Fieber (Münchhausen-by-proxy)
- Zentrales Fieber, Überhitzung/Hitzschlag

gen, die einer weiteren differenzierten Diagnostik und Therapie bedürfen, werden häufig erst aus dem

Verlauf heraus erkennbar. Ein **Grundprinzip** der ambulanten Grundversorgung besteht daher in **Wiedervorstellung** und Reevaluation bei ausbleibender Besserung oder anhaltendem Fieber. Es ist daher wichtige Aufgabe in der Beratung von Patient und Eltern, diese entsprechend zu instruieren und eine notwendige Wiedervorstellung auch logistisch sicherzustellen.

MERKE

Bei anhaltendem Fieber oder ausbleibender Besserung sind **Verlaufskontrollen** sicherzustellen. Bei Verschlechterung des Allgemeinzustands können diese bereits nach kurzem Zeitintervall erforderlich werden.

Bei anhaltendem Fieber unklarer Genese (FAO) wird das Spektrum weiterführender Diagnostik ungleich größer und reicht von erweiterter und spezieller Labordiagnostik bis hin zu bildgebenden, endoskopischen und invasiven Verfahren. Immer ist deren Durchführung vom geplanten weiteren Vorgehen, das in aktuellen Leitlinien ausführlich beschrieben wird, abhängig. So ist genau zu überlegen, welche Diagnostik im Rahmen der ambulanten Versorgung und welche im Rahmen notwendiger oder geplanter spezialpädiatrischer ambulanter oder stationärer Versorgung durchgeführt werden sollte.

In > Tab.6.16 sind die häufigsten Ursachen für Fieber, Erkrankungen mit abwendbar schwerem Verlauf und seltene Differenzialdiagnosen aufgeführt.

6.4.5 Beratung und Behandlung

Fieber als Symptom einer Erkrankung ist nicht primär behandlungsbedürftig. Eine nachteilige Wirkung des Fiebers bei einem sonst gesunden Kind besteht nicht. Allerdings kommt es bei hohem Fieber zu einer Beeinträchtigung des Allgemeinzustands, die eine fiebersenkende Therapie rechtfertigt. Diese sollte sich am Befinden des Kindes orientieren und ist meist bei höheren Temperaturen über 39°C bis 40°C sinnvoll.

Neben der symptomatischen oder kausalen Therapie der zugrunde liegenden Erkrankung kommen allgemeine Maßnahmen zum Einsatz:

- Ausreichende Flüssigkeitszufuhr bei erhöhtem Flüssigkeitsbedarf

Tab. 6.17 Medikamente zur Fiebersenkung

Gängige Antipyretika

Paracetamol:

- Lange eingesetzt und bewährt, oral oder rektal zu verabreichen
 - 10–15 mg/kg KG bis zu 4-mal am Tag
 - Wirkung über Hemmung der zentralen Cyclooxygenase und Verringerung der Prostaglandinkonzentration
 - Antipyretische und analgetische Wirkung
- Achtung:** geringe therapeutische Breite, auf genaue Dosierung und Einnahme hinweisen

Nichtsteroidale Antiphlogistika

- Wirkung über Hemmung der peripheren Cyclooxygenasen
- Neben dem antipyretischen und analgetischen auch antiphlogistischer Effekt z. B. Ibuprofen
- 7,5–10 mg/kg KG in 3 (bis 4) Dosen am Tag
- Ab dem zweiten Lebenshalbjahr zugelassen, oral und rektal zu verabreichen
- Gute therapeutische Breite, in der Regel sehr gute Verträglichkeit
- Gelegentlich können gastrointestinale Nebenwirkungen auftreten

- Körperliche Schonung
- Möglichkeit der ausreichenden Wärmeabgabe (Kleidung)
- Ggf. Wadenwickel bei warmen Beinen
- Antipyretika zur Senkung des Fiebers (> Tab.6.17).

MERKE

Acetylsalicylsäure ist bei Kindern unter 12 Jahren wegen des beschriebenen Reye-Syndroms *nicht* geeignet.

Die Angst der Eltern vor hohem Fieber und daraus resultierenden bleibenden Schäden oder bedrohlichen Zuständen (Krampfanfall, Hirnschaden, Gerinnen von Körpererweißen) führt nicht selten zu einer unverhältnismäßigen oder sogar schädlichen Anwendung fiebersenkender Medikamente. Dieses Phänomen wird mit dem Begriff der **Fieberphobie** beschrieben. Deshalb ist es wichtig, auf die Sorgen und Ängste der Eltern einzugehen, Fieber als Symptom und nicht als Erkrankung zu erklären und die positive Rolle des Fiebers bei der Aktivierung der Körperabwehr zu erläutern. Der Arzt vermittelt den Eltern das Prinzip der am Befinden des Kindes orientierten symptomatischen Behandlung.



So sollte auf die weitverbreitete Praxis der alternierenden Gabe verschiedener Antipyretika bei fehlender wissenschaftlicher Datengrundlage ebenso verzichtet werden wie auf eine Unterschreitung der empfohlenen Applikationsintervalle oder auf die Gabe von Antipyretika bei unbeeinträchtigtem Kind. Die Eltern werden auf die Gefahr der Überdosierung und der kumulativen Potenzierung hepato- und nephrotoxischer Wirkung von Antipyretika hingewiesen.

Eigenes Verhalten beeinflusst die Risikowahrnehmung der Eltern entscheidend. Ärztliches Handeln

und Empfehlungen müssen für die Eltern vor diesem Hintergrund plausibel sein.

Kann Fieber zunächst nicht einer zugrunde liegenden Erkrankung zugeordnet werden (Fieber ohne Fokus), steht die Frage nach dem weiteren Vorgehen im Vordergrund. In Abwägung zwischen größtmöglicher Sicherheit und patientenfreundlichem Management muss die Summe der Informationen, Befunde und Eindrücke des Einzelfalls zu einem Gesamtbild zusammengefügt werden, um anhand des klinischen Eindrucks über eine mögliche ambulante oder notwendige stationäre Behandlung zu ent-

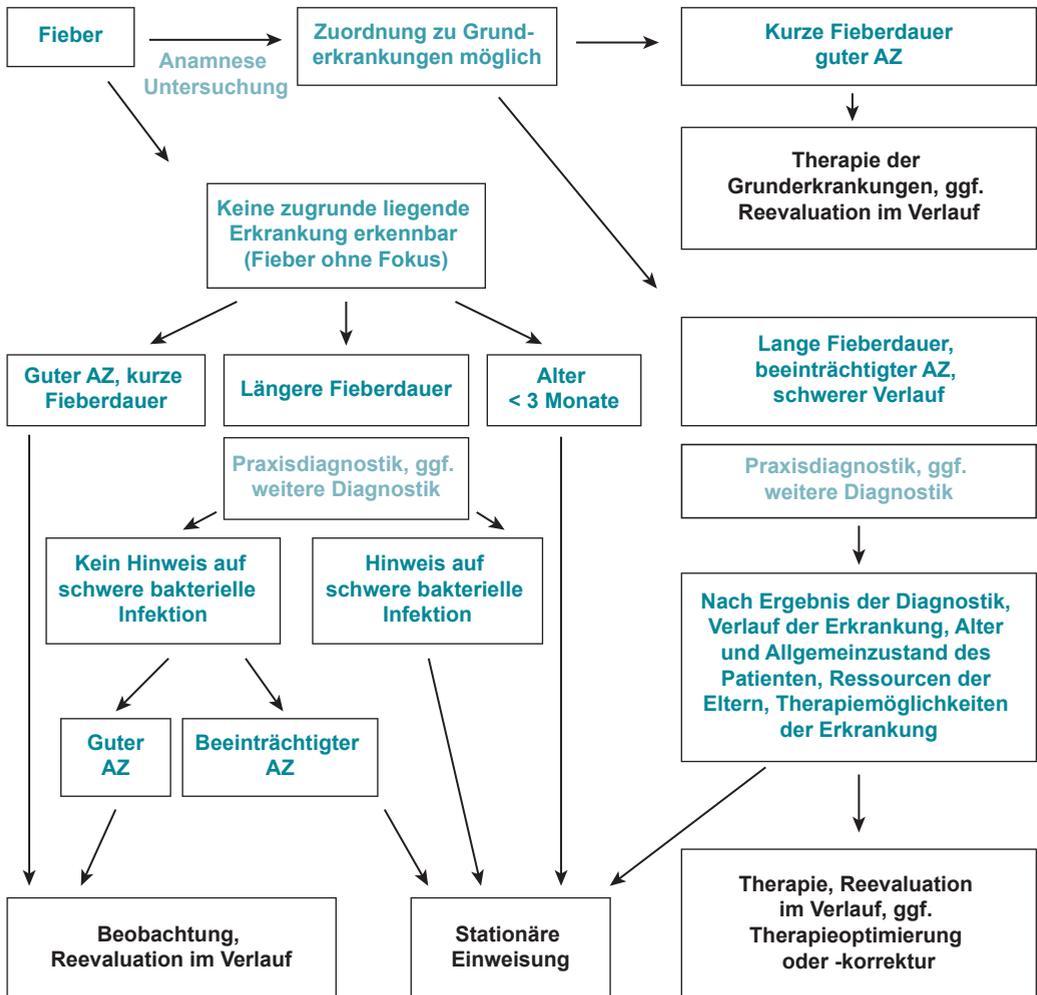


Abb. 6.6 Vorgehen bei Fieber [P291]

scheiden. Die Möglichkeit der kurzfristigen Reevaluation und der Korrektur des eingeschlagenen Wegs bei Verschlechterung der Gesamtsituation muss gewährleistet sein. ➤ Abb. 6.6 stellt eine Handlungsstrategie bei Fieber vor.

VORSICHT

Die Einschätzung von Kleinkindern mit Fieber ohne Fokus gehört zu den anspruchsvollen Aufgaben in der pädiatrischen Grundversorgung.

Neben Anamnese, Untersuchung und den Ergebnissen des Praxislabors müssen Faktoren wie Alter des Kindes, Zuverlässigkeit der Eltern bei der Betreuung, Behandlung und Beobachtung des Kindes, die lokale medizinische Versorgungssituation, die eigene Erfahrung und Einschätzung in die Entscheidung über eine ambulante oder stationäre Beobachtung und Behandlung einfließen.

Risikobewertungen und Abklärungs- und Handlungsstrategien können bei der Entscheidung hilfreich sein. Maßgeblich für das konkrete Vorgehen ist letztlich aber immer die klinische Beurteilung im Kontext der Gesamtsituation des Einzelfalls.

II Fallbeispiel

Auflösung

Die Anamnese (gutes Trink- und Schlafverhalten, nach fiebersenkenden Maßnahmen fröhliches Lachen und Spielen mit den Händchen, gute Reaktion auf Ansprache, keine Begleitsymptomatik) und die unauffällige körperliche Untersuchung ergaben die Diagnose Fieber ohne Fokus bei gutem Allgemeinzustand des Kindes. Die aufgrund der langen Fiebertdauer durchgeführte Sofortdiagnostik ergab einen erhöhten CRP-Wert von 117 mg/l und eine Leukozytose von 17,6/nl. Damit wurde die Verdachtsdiagnose einer bakteriellen Erkrankung gestellt. Ein Urin konnte während der Vorstellung in der Praxis nicht gewonnen werden, ein Urinbeutel wurde angelegt und die Mutter entsprechend instruiert.

Aufgrund des guten Allgemeinzustands des Kindes und der Kontextfaktoren (Familie gut bekannt, 5. Kind der Familie, Mutter von Beruf Krankenschwester, Einschätzung der Eltern in der Beurteilung des Zustand des Kindes sicher und in der Beobachtung und Betreuung des Kindes im häuslichen Umfeld zuverlässig, ebenso zuverlässige Absprache

über die Behandlung und weitere Verlaufskontrollen) erfolgte die Entscheidung zur ambulanten Behandlung und Beginn einer oralen antibiotischen Therapie ohne Durchführung einer weiteren Diagnostik. Die Maßgabe der umgehenden Wiedervorstellung in der Praxis oder (bei Verschlechterung außerhalb der Praxiszeiten) der nächstgelegenen Kinderklinik wurde besprochen.

Am Nachmittag konnte ein in der Zwischenzeit gewonnener Beutelurin (allerdings nach erster Gabe der oralen Antibiose) in der Praxis untersucht werden. Die Untersuchung des Urins mit Reagenzträger und die Urinmikroskopie zeigten einen auffälligen Befund (Leukozyturie, Proteinurie). In der Urinkultur wuchsen 10^4 E. coli (Folgetag, unter begonnener Antibiose). Mit der Diagnose einer Harnwegsinfektion wurde die antibiotische Therapie fortgeführt. Marie entfieberte nach zwei Tagen, eine Urinkontrolle nach einigen Tagen war unauffällig, eine später durchgeführte Sonografie von Blase und Nieren ergab Normalbefunde. ■■

LITERATUR

- Agyeman P, Duppenhaller A. Fieber ohne Fokus, Pädiatrie-up2date 3:227–242, Thieme, 2012.
- Huppertz HJ. Das fiebernde Kind. Kap. 18. In: Speer CP, Gahr M. (Hrsg.). Pädiatrie, 4. Auflage. Berlin: Springer, 2013; 430–433
- Kallinich T, Laika R, Berner R, Niehues T. Fieber unklarer Ursache. AWMF-Register Nr. 027/053, S1-Leitlinie, Gesellschaft für Kinder- und Jugendrheumatologie und der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin, 2013.
- Kallinich T. Handlungsempfehlung nach der Leitlinie „Fieber unklarer Genese“. Monatsschrift Kinderheilkunde. 2014; 162: 644–648.
- Kowalzik F, Zepp F. Das fiebernde Kind, Monatsschrift Kinderheilkunde. 2013; 161: 196–203.
- Schmitt ER. Fever and Bacteremia, Kap. 56. In: Berkowitz CD. Pediatrics – A Primary Care Approach, 5. Auflage. American Academy of Pediatrics, 2014; 333–340.
- Weiß M. Fieber unklarer Genese, Teil 1. DGPI-Handbuch. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie. 6. Auflage. Stuttgart: Thieme, 2014.

6.5 Fieberkrampf

Christoph Weiß-Becker

II Fallbeispiel

Der dreijährige *Anthony* erkrankte an einem Atemwegsinfekt und bekam Fieber. Kurz darauf machte er sich ganz steif, atmete nicht und begann anschließend mit Armen und Beinen zu zucken. Unter dem Eindruck dieses Ereignisses verständigten Eltern in großer Angst den Notarzt, der das Kind, das beim Eintreffen des Notarztes wieder einen normalen Eindruck machte, direkt in die Kinderklinik weiterleitete. Es kam zu einer zweitägigen stationären Aufnahme. Die Entlassung des Kindes aus der Klinik erfolgte mit der Auflage, das Kind am darauffolgenden Tag beim betreuenden Kinderarzt vorzustellen. Die Mutter berichtet, dass es *Anthony* jetzt wieder gut gehe. Sie seien in der Klinik gut über das Geschehene und die Diagnose eines Fieberkrampfes informiert worden, alles sei aber so schnell gegangen und sie seien so aufgeregt gewesen, dass sich im Nachhinein doch noch zahlreiche Fragen ergeben hätten. Sie als Eltern machten sich große Sorgen, wie es jetzt weitergehen solle. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Wie werden Fieberkrämpfe klassifiziert?
- Wie unterscheiden sich die diagnostischen Maßnahmen (z. B. EEG, Bildgebung) nach einem einfachen und einem komplizierten Fieberkrampf?
- Was sind Beratungsinhalte für Angehörige von Kindern nach Fieberkrampf?

6.5.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Bis zum Alter von fünf Jahren erleiden 3–5% aller Kinder einmal oder mehrmals einen **Fieberkrampf**. Meist tritt dieser bei Fieber im Rahmen banaler Infekte auf. Er wird von den Eltern zu Hause beobachtet und als sehr bedrohlich empfunden, oft verbunden mit der Angst um das Leben des Kindes. Auch wenn der einfache Fieberkrampf ohne gesundheitliche Folgen bleibt und im medizinischen Sinne als harmlos zu bewerten ist, bleibt er den Eltern als einschneidendes Erlebnis in Erinnerung.

Nur sehr selten wird man in der pädiatrischen Praxis mit einem akuten Fieberkrampf direkt konfrontiert (Notfälle in der Praxis > Kap. 11). Nach einem Fieberkrampfeignis besteht die Aufgabe vielmehr darin, Angehörigen im Gespräch Ängste und Sorgen zu nehmen, indem über Ursachen und Folgen von Fieberkrämpfen sowie über das zukünftige Verhalten bei Fieber oder einem erneuten Fieberkrampf verständlich informiert und aufgeklärt wird.

6.5.2 Definition

Fieberkrämpfe entstehen durch eine niedrigere Erregbarkeitsschwelle des Kortex bei erhöhter Körperkern-temperatur in einer vulnerablen Phase des noch unreifen Gehirns. Sie treten typischerweise im Alter zwischen sechs Monaten und fünf Jahren mit einem Häufigkeitsgipfel im zweiten Lebensjahr auf. Auslöser sind häufig banale Virusinfekte. Fieberkrämpfe zählen zu den epileptischen Gelegenheitsanfällen und werden als eigenständiges Syndrom, nicht als Epilepsie klassi-

Tab. 6.18 Unterscheidungsmerkmale zwischen einfachem und kompliziertem Fieberkrampf

	Einfacher Fieberkrampf	Komplizierter Fieberkrampf
Alter des Kindes	6 Monate bis 5 Jahre	< 6 Mon. oder > 5 Jahre
Dauer des Krampfanfalls	< 15 Minuten (meist wenige Minuten)	> 15 Minuten
Rezidiv innerhalb 24 Std.	Nein	Ja
Klinisches Bild des Anfalls	Generalisiert tonisch-klonisch	Fokale Symptomatik
Postiktale neurologisches Defizit (meist Parese)	Nein	Ja

Klassifizierung als komplizierter Fieberkrampf, sobald eines der genannten Kriterien erfüllt ist

ziert. Es wird zwischen einfachen und komplizierten Fieberkrämpfen unterschieden (> Tab. 6.18), dies hat für Diagnostik, Therapie, weitere Prognose und Beratung der Eltern des Patienten eine Bedeutung.

6.5.3 Klinisches Erscheinungsbild

Ausgelöst werden Fieberkrämpfe häufig durch Infekte (38 % virale Atemwegsinfekte, 23 % Otitis media, 15 % Pneumonie, 7 % Gastroenteritis, 5 % Exanthema subitum), seltener durch nichtinfektiöse Ursachen (12 %, z. B. postvakzinal). Häufig ereignet sich der Fieberkrampf bereits im ersten Fieberanstieg, kann aber auch im Fieberabfall auftreten. Die absolute Höhe des Fiebers spielt eine untergeordnete Rolle. Ein **unkomplizierter Fieberkrampf** verläuft klinisch als generalisierter tonisch-klonischer, seltener als atonischer Krampfanfall, sistiert in der Regel nach wenigen Minuten spontan und das Kind erholt sich im Anschluss schnell.

Die **Indikation zur stationären Aufnahme** sollte nach dem ersten Fieberkrampf großzügig gestellt werden, dies wird in der Regel von den unter dem Eindruck des Ereignisses sehr besorgten und beunruhigten Eltern auch gewünscht. Bei kompliziertem Fieberkrampf oder einfachem Fieberkrampf und schlechtem Allgemeinzustand des Kindes oder Zeichen einer ZNS-Infektion ist eine stationäre Einweisung immer erforderlich. Bei einem guten klinischen Zustand des Kindes ohne Zeichen einer zerebralen Beteiligung kann auf eine stationäre Überwachung verzichtet werden. Dies setzt allerdings die Bereitschaft und die Möglichkeit der Eltern zu einer häuslichen Betreuung und Beobachtung des Kindes im weiteren Verlauf und die ausführliche Aufklärung der Eltern über das Vorgehen bei einem weiteren Ereignis voraus.

6.5.4 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Vom Fieberkrampf abzugrenzen sind Krampfanfälle bei Fieber, denen andere Ursachen zugrunde liegen (> Tab. 6.19). Dies sind in erster Linie Infektionen des ZNS (Enzephalitis, Meningitis) oder neurologi-

Tab. 6.19 Diagnosen und Differenzialdiagnosen bei Fieberkrämpfen

Diagnosen bei Fieberkrämpfen

Einfacher Fieberkrampf (häufig)

- Guter klinischer Zustand ohne Hinweis auf zerebrale Beteiligung: kein Routinelabor (außer die Notwendigkeit ist aus der zugrunde liegenden Infektion/Erkrankung herzuleiten), kein EEG, keine bildgebenden Maßnahmen erforderlich
- Bei erstem Ereignis (auch aufgrund häufig großer Sorge der Eltern) großzügige Indikation zur stationären Betreuung. Bei guter Kooperation und entsprechenden Ressourcen der Eltern kann darauf verzichtet werden, insbesondere wenn es sich um ein den Eltern bereits bekanntes Ereignis (Fieberkrampfrezidiv) handelt

Komplizierter Fieberkrampf (selten)

Stationäre Aufnahme zur weiteren Diagnostik, Überwachung und ggf. Therapie

Krampfanfall bei Fieber (Differenzialdiagnosen)

- Infektionen des ZNS: Diagnostik und umgehender Beginn einer antiinfektiven Therapie
- Hirndruckzeichen oder fokale neurologische Defizite: notfallmäßig durchgeführte zerebrale Bildgebung
- Neurologische Grunderkrankung (z. B. strukturelle Läsion), Krampfanfall bei Fieber bei zugrundeliegender Epilepsie: EEG-Diagnostik, zerebrale Bildgebung
- Sehr seltene Epilepsiesyndrome (Dravet-Syndrom, GEFS⁺-Syndrom)
- Stoffwechsel- oder Elektrolytentgleisung (z. B. Hypoglykämie, Hyponatriämie): Akutbehandlung und Diagnostik und Therapie der zugrunde liegenden Erkrankung

sche Grunderkrankungen (z. B. strukturelle Hirnläsionen, > Kap. 7.3)

Im Rahmen der stationären Versorgung bei kompliziertem Fieberkrampf oder Krampfanfall bei Fieber werden weitere diagnostische Schritte wie Routinelabor Diagnostik mit Blutbild, CRP, Elektrolyten und Serumglukosespiegel, Urinuntersuchung, Liquordiagnostik und, je nach Umständen, bildgebende Verfahren veranlasst. Immer sollte hier eine EEG-Diagnostik erfolgen.

Dagegen kann beim einfachen Fieberkrampf, klinisch gutem Zustand des Kindes ohne Hinweis auf zerebrale Beteiligung auf Routinelaboruntersuchungen verzichtet werden, das EEG ist ohne diagnostischen Wert, und es besteht keine Indikation zur zentralen Bildgebung.

6.5.5 Beratung und Behandlung

Bei der Behandlung von Fieberkrämpfen geht es, wie bei der Behandlung jedes anderen akuten Krampfanfalls, zunächst um eine Unterbrechung des konvulsiven Geschehens zur **Vermeidung eines Status epilepticus** (Dauer des Krampfanfalls > 30 Minuten). Dieser droht nach geltender Definition, wenn ein Anfall nach fünf Minuten nicht spontan sistiert (erhöhtes Risiko für Status epilepticus). Die meisten Anfälle verlaufen kürzer und selbstlimitierend.

Die Möglichkeit der Applikation eines Notfallmedikaments durch die Eltern gibt diesen in einer solchen Situation eine Handlungsoption und bietet besorgten Eltern dadurch eine gewisse Sicherheit. Die **Empfehlungen zur Behandlung des akuten Krampfanfalls** sind in > Tab. 6.20 aufgeführt (weitere Möglichkeiten der Anfallsterminierung durch den Notarzt oder durch ärztliches Personal in Praxis und Klinik > Kap. 11).

Eine antiepileptische Dauertherapie ist bei Fieberkrämpfen nicht indiziert. Eine intermittierende antiepileptische Therapie durch Gabe von Diazepam oral oder rektal bei Fieber (z. B. 0,3 mg/kg KG Diazepam 2-mal in den ersten 24 Stunden einer Fieberepi-

sode) kann bei häufig rezidivierenden Fieberkrämpfen (3 in 6 Monaten, 4 oder mehr in 12 Monaten) oder wiederholt langanhaltenden Fieberkrämpfen (> 15 Minuten) in Erwägung gezogen werden. Da diese Therapie mit nicht unerheblichen Nebenwirkungen (z. B. Ataxie, Lethargie, Irritabilität, seltener Hyperaktivität, Schlaflosigkeit, verwaschene Sprache) behaftet ist, sollte eine solche Entscheidung in Absprache mit Subspezialisten der Neuropädiatrie erfolgen.

Die wichtigste Aufgabe in der pädiatrischen Praxis ist die **Beratung der Eltern** nach einem Fieberkrampf ihres Kindes. Die Eltern sind verunsichert, in großer Sorge, was die Zukunft ihres Kindes betrifft, und haben zahlreiche Fragen, nachdem das Ereignis oft als lebensbedrohliche Situation wahrgenommen wurde.

Die Angst der Eltern vor bleibenden neurologischen Schäden („Absterben von Nervenzellen“, „Schädigung des Gehirns“, „Störungen der Entwicklung des Kindes“) wird deshalb im Gespräch aufgegriffen. Die Eltern werden darüber informiert, dass der einfache Fieberkrampf auch im Wiederholungsfall für das Kind folgenlos bleibt. Darüber hinaus ist über das Vorgehen bei erneutem Auftreten eines Fieberkrampfs zu sprechen, es erfolgt die Rezeptierung eines Notfallmedikaments und die Unterweisung in dessen Applikation und Wirkungsweise. Von großer Bedeutung ist das Gespräch über den Umgang mit Fieber und fiebersenkenden Maßnahmen. Eine Antipyrese kann das Wohlbefinden des Kindes verbessern, die Gabe erfolgt nach den gleichen Kriterien wie bei anderen fiebernden Kindern auch (> Kap. 6.4).

Tab. 6.20 Empfehlungen zur Behandlung eines akuten Krampfanfalls

Verhalten bei Auftreten eines Fieberkrampfs

- Ruhe bewahren, dem Kind nichts in den Mund stecken, stabile Seitenlage, Zeit und Anfallstyp beobachten
- Bei Anfallsdauer von mehr als 3 Minuten → Gabe eines Notfallmedikaments

Notfallmedikation zur Behandlung des akuten Krampfanfalls

- Diazepam rektal (Diazepam-Rektiole®): < 15 kg KG → 5 mg, > 15 kg KG → 10 mg
- Midazolam buccal (Buccolam®): 6–12 Monate → 2,5 mg, 1–5 Jahre → 5 mg

Weiteres Vorgehen

- Nach Sistieren des Anfalls und gutem Allgemeinzustand des Kindes → Kinderarzt informieren
- Bei fokalen Symptomen, postiktaler Parese, schlechtem Allgemeinzustand, Unsicherheit der Eltern oder wenn der Anfall nach 5 Minuten nicht sistiert → Notarzt informieren
- Wiederholung der Gabe des Notfallmedikaments nach 5 Minuten bei fortbestehendem Krampfanfall

MERKE

Die Eltern müssen unmissverständlich darüber aufgeklärt werden, dass fiebersenkende Maßnahmen unabhängig vom Zeitpunkt der Durchführung Fieberkrämpfe nicht verhindern.

Eine Bewertung des Anfallereignisses mit einer Risikoeinschätzung für das Auftreten weiterer Fieberkrämpfe und eine Erörterung des Risikos für die Entwicklung einer Epilepsie sind Bestandteil der Beratung. Es sollte darauf hingewiesen werden, dass Fieberkrämpfe nicht zur Gruppe der Epilepsien gehören und der einfache Fieberkrampf nicht mit ei-

Tab. 6.21 Rezidivrisiko für Fieberkrämpfe, Epilepsierisiko**Faktoren für ein erhöhtes Rezidivrisiko von Fieberkrämpfen**

- Alter < 15 Monate
- Positive Familienanamnese für Fieberkrämpfe
- Häufige fieberhafte Infekte

Faktoren für ein erhöhtes Epilepsierisiko

- Komplizierter Fieberkrampf
- Vorbestehende neurologische oder psychomotorische Auffälligkeiten
- Positive Familienanamnese für Epilepsien

ner Erhöhung des Epilepsierisikos einhergeht. In > Tab. 6.21 sind die wichtigsten Fakten dazu zusammengefasst.

Das **Rezidivrisiko für Fieberkrämpfe** ohne Vorliegen der genannten Faktoren liegt bei etwa 10 %, bei Vorliegen von ein oder zwei Risikofaktoren steigt es demgegenüber auf etwa 25–50 %.

Das **Risiko für eine spätere Epilepsie** nach einfachem Fieberkrampf liegt bei 1–1,5 % und ist damit gegenüber der Normalbevölkerung (0,5–1 %) nur unwesentlich erhöht. Bei Vorliegen von Risikofaktoren steigt das Risiko auf 4–15 % an, und zwar umso stärker, je mehr der genannten Faktoren und Kriterien des komplizierten Fieberkrampfes (> Tab. 6.21) erfüllt sind.

Eine Möglichkeit der Information für die Eltern besteht in der Weitergabe der Broschüre „Meine Kind hatte einen Fieberkrampf“ der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e. V., die alle wichtigen Fragen und Antworten zu diesem Thema übersichtlich und gut verständlich zusammenfasst und den Eltern die Möglichkeit gibt, bereits angesprochene Themen später zu rekapitulieren.

II Fallbeispiel

Auflösung

Die Eltern äußern ihre Sorge, dass nun bei jeder Fieberepisode ein Fieberkrampf auftreten könnte. Weiterhin haben sie nicht verstanden, wann sie das Notfallmedikament verabreichen sollen. Auch Ängste vor einer Epilepsie und vor negativen Auswirkungen auf die weitere Entwicklung ihres Kindes werden ausgesprochen. In einer ausführlichen und

verständlichen Beratung der Eltern wird auf die Sorgen eingegangen, sie bekommen eine Informationsbroschüre zum Thema Fieberkrampf ausgehändigt. Da es sich um einen einfachen Fieberkrampf gehandelt hat, wird auf die gute Prognose hingewiesen. Ein erhöhtes Risiko für die Entstehung einer Epilepsie besteht nicht, auch nicht für den Fall eines erneut auftretenden einfachen Fieberkrampfes. Es erfolgt eine Aufklärung über das Wiederholungsrisiko von Fieberkrämpfen und auch darüber, dass frühzeitige fiebersenkende Maßnahmen das Wiederholungsrisiko nicht beeinflussen. Das Verhalten bei einem Fieberkrampfrezidiv wird erörtert und das Notfallmedikament Diazepam als Rektiole rezeptiert. II

LITERATUR

Borggräfe I, Heinen F, Gerstl L. Fieberkrämpfe. Diagnostik, Therapie und Beratung. Monatsschrift Kinderheilkunde. 2013; 161: 953–962.

Gesellschaft für Neuropädiatrie. „Mein Kind hatte einen Fieberkrampf“, Informationsbroschüre der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e. V. (DGKJ), erstellt von der Gesellschaft für Neuropädiatrie in Zusammenarbeit mit DGPM, DGPI und DGSPJ und BVKJ, 2006. www.dgkj.de/fileadmin/_migrated/content_uploads/Mein_Kind_hatte_einen_Fieberkrampf.pdf (letzter Zugriff: 27.10.2016).

Trollmann R. Fieberkrämpfe im Kindesalter. Angemeldete AWMF-Leitlinie, Reg.-Nr. 022–005, S1-Leitlinie, 2017.

6.6 Halsschmerzen

Christoph Weiß-Becker

II Fallbeispiel

Der siebenjährige *Pascal* kommt am Vormittag in die Praxis. Am Vorabend hat er einmalig erbrochen, jetzt hat er starke Schluckbeschwerden, Halsschmerzen und Fieber bis 39 °C. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Was sind die häufigsten Ursachen von Halsschmerzen?
- Welche Diagnostik ist in der Grundversorgung sinnvoll und wann wird sie eingesetzt?
- Wann ist eine antibiotische Therapie indiziert?

6.6.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Akute Schmerzen sind nach Husten zweithäufigster Vorstellungsanlass in der kinder- und jugendärztlichen Praxis. **Halsschmerzen** oder **Schmerzen im Mund-Rachenraum** wiederum machen dabei den größten Anteil aus. An einem normalen Behandlungstag in der allgemeinpädiatrischen Praxis wird man mit dem Symptom Halsschmerzen mehrfach konfrontiert. Die Beschwerden können als Begleitsymptom bei viralen Atemwegsinfekten, bei typischen klassifizierbaren Virusinfekten des Oropharynx oder der Tonsillen oder bei einer bakteriellen Tonsillopharyngitis im Rahmen einer Gruppe-A-Streptokokken-Infektion (GAS-Infektion) auftreten. Es gehört zu den Aufgaben des niedergelassenen Pädiaters, die Differenzialdiagnosen von Halsschmerzen gegeneinander abzugrenzen, um dann die erforderlichen Therapiemaßnahmen einzuleiten. Viel zu oft werden dabei Antibiotika eingesetzt, häufig allein aufgrund eines klinisch unspezifischen Bilds oder der geschilderten Beschwerden. Ziel muss es daher sein, die Patienten mit einer GAS-Tonsillopharyngitis zu identifizieren, um eine antibiotische Therapie einzuleiten, und bei allen anderen Patienten auf eine solche zu verzichten.

6.6.2 Definition

Entzündungen im Mund-Rachenraum und der Tonsillen sind überwiegend durch Viren verursacht (70–85%). Bei den bakteriellen Infektionen sind es vor allem die Gruppe-A-Streptokokken-Tonsillopharyngitiden, die im Alter von drei bis 15 Jahren etwa 20% aller Erkrankungen ausmachen und zu den häufigsten bakteriellen Infektionen überhaupt gehören. Bis zu einem Alter von drei Jahren kommen sie selten vor (möglicherweise wird sich dies in Zukunft durch Krippenbetreuung und früheren Krankheitskontakt ändern). Die Inzidenz der akuten GAS-Tonsillopharyngitis in Deutschland wird auf 1 bis 1,5 Millionen/Jahr geschätzt, mit einem Altersgipfel zwischen dem 6. und 12. Lebensjahr. Eine Kolonisation des Rachens durch GAS ohne klinisch manifeste Infektion (Trägerstatus) kann in Ende-

miezeiten bei bis zu 25% der Bevölkerung nachgewiesen werden. Die Wahrscheinlichkeit einer Übertragung von GAS-Infektionen durch Träger ist gering, sie gelten als nicht infektiös, eine Behandlung ist nicht erforderlich. Gleiches gilt für den Nachweis von bakteriellen Kommensalen der Mund-Rachen-Flora, bei denen in der Regel kein Handlungsbedarf besteht. Eine Ausnahme bilden immunsupprimierte Patienten, bei denen auch atypische Erreger bei der Therapie berücksichtigt werden sollten.

6.6.3 Klinisches Erscheinungsbild

Der Spontanverlauf von Tonsillopharyngitiden ist unabhängig von der Genese günstig, Halsschmerzen treten für 3–5 Tage auf, Fieber klingt in der Regel nach 2–3 Tagen ab. Bis zum Abklingen aller Symptome dauert es in der Regel 5–7 Tage. Klinische Zeichen der Inflammation wie Tonsillenerthem, -ödem und -schwellung, exsudative Veränderungen der Tonsillen (*Angina follicularis* mit stippchenförmigen Belägen, *Angina lacunaris* mit konfluierenden Belägen) und selten Ulzerationen sind nicht spezifisch, insbesondere sind Tonsillensexsudate kein zuverlässiger Hinweis für eine bakterielle Infektion.

Begleitende Rhinitis, Konjunktivitis oder eine Hustensymptomatik weisen auf eine virale Genese hin, während Schluckbeschwerden und Schwellung der zervikalen Lymphknoten eher auf eine GAS-Tonsillopharyngitis hinweisen, bei der auch Kopfschmerzen, reduziertes Ess- und Trinkverhalten, Bauchschmerzen, Übelkeit und Erbrechen auftreten können.

MERKE

- Für eine sichere Diagnose reicht das klinische Bild allein nicht aus.
- Husten, Schnupfen und fehlendes Fieber sprechen für eine Virusgenese.
- Fieber, Tonsillensexsudate, Enanthem (petechiale Rötungen von weichem Gaumen und Uvula), starke Schluckbeschwerden und geschwollene Halslymphknoten deuten eher auf eine GAS-Infektion.
- Häufig verlaufen akute Tonsillenpharyngitiden durch Viren oder durch GAS aber klinisch mit einem ähnlichen Bild.

6.6.4 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Weisen der Verlauf und die klinische Symptomatik auf einen Virusinfekt hin oder ist anhand des Lokalbefunds eine Einordnung zu einer spezifischen viralen Tonsillopharyngitis möglich, erfolgt die sympto-

matische Therapie, eine weitere Diagnostik ist nicht erforderlich.

Typische Lokalbefunde bei **akuter Tonsillopharyngitis** sind in > Abb.6.7, > Abb.6.8, > Abb.6.9 dargestellt, eine Übersicht über häufige Erkrankungen bietet > Tab.6.22. Nicht immer verlaufen Erkrankungen mit dem dargestellten typischen klinischen Bild.

Die **Abgrenzung einer GAS-Infektion** von viralen Tonsillopharyngitiden und damit die mögliche Indikationsstellung zur antibiotischen Therapie ist häufig schwierig (Scharlach > Kap. 6.15.3). Merkmale, die eine bakterielle Infektion wahrscheinlicher machen, sind im **McIsaac-Score** aufgeführt (> Tab.6.22) und dienen dazu, die Vortestwahrscheinlichkeit einer GAS-Infektion zu erhöhen. Bei einem Score von drei Punkten steigt die Wahrscheinlichkeit einer GAS-Infektion auf etwa 35 %, bei vier und mehr Punkten auf über 50 %. Ein McIsaac-Score von mindestens drei Punkten erfordert dann einen Schnelltest auf Streptokokken der Gruppe A, um die Diagnose einer GAS-Infektion zu sichern. Erfolgt die Diagnostik, sollte das Ergebnis



Abb. 6.7 Streptokokkentonsillitis [G596]

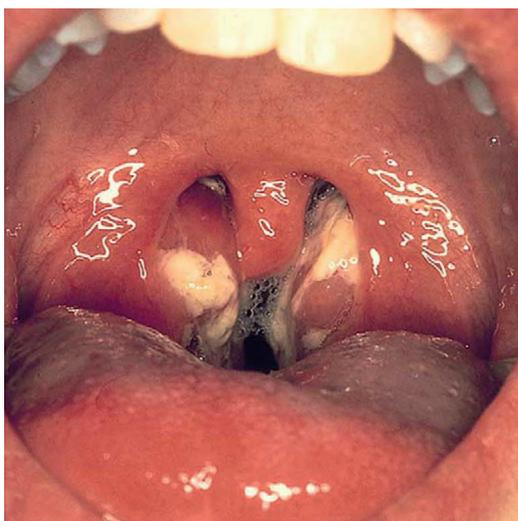


Abb. 6.8 Mononukleose [E387]



Abb. 6.9 Herpangina [E576]

Tab. 6.22 McIsaac-Score: Bestimmung der Vortestwahrscheinlichkeit für eine GAS-Tonsillopharyngitis

Symptom	Punkte	Score	GAS-Infektion
Fieber	1	3 Punkte	ca. 35 %
Kein Husten	1	≥ 4 Punkte	ca. 50 %
Zervikale Lymphknotenschwellung	1	Wahrscheinlichkeit einer GAS-Tonsillopharyngitis deutlich erhöht	
Tonsillenschwellung, Exsudat oder petechiales Enanthem	1		
Alter zwischen 3 und 14 Jahren	1		

bei der Entscheidung für oder gegen eine antibiotische Therapie auch Berücksichtigung finden.

MERKE

Nur bei einer klinischen Symptomatik, die eine GAS-Infektion wahrscheinlich macht (> Tab. 6.22), ist ein Schnelltest auf Gruppe-A-Streptokokken (GAS) sinnvoll. Wird er durchgeführt, sollte er bei der therapeutischen Entscheidung für oder gegen eine antibiotische Therapie Berücksichtigung finden.

Ein **Rachenabstrich** und die **Durchführung eines antigenbasierten Schnelltests** liefern innerhalb weniger Minuten ein positives oder negatives Ergebnis auf GAS, es unterscheidet dabei aber nicht zwischen akuter Infektion und einem Trägerstatus, der in bis zu 25 % der Fälle vorliegen kann. Antigenbasierte Schnelltestuntersuchungen sind heute billig, zeigen eine hohe Spezifität ($\geq 95\%$) und eine Sensitivität von im Mittel 85 %, eine korrekte Abstrichentnahmetechnik mit Aufnahme von Tonsillenexsudat und Vermeidung enoraler Schleimhautkontakte vorausgesetzt. Im Fall eines negativen Schnelltests und des dringenden klinischen Verdachts auf eine GAS-Tonsillopharyngitis oder bei besonderen Fragestellungen (z. B. immunsupprimierter Patient) kann ein kultureller Erregernachweis erwogen werden, dessen Ergebnis in der ambulanten Grundversorgung in der Regel aber erst nach mehreren Tagen vorliegt. Eine serologische Untersuchung hat keinen Stellenwert in der Diagnostik der GAS-Tonsillopharyngitis.

Diagnosen bei Halsschmerzen

Häufig: Tonsillopharyngitis im Rahmen von Erkältungskrankheiten (z. B. Rhinoviren, Coronaviren, Adenoviren, Enteroviren, Influenzaviren) → symptomatische Therapie

Viruserkrankungen, die mit typischem klinischen Bild einhergehen können:

- Herpangina durch Coxsackieviren (> Abb. 6.9): Häufigkeitsspitze Sommer und Herbst, symptomatische Therapie, herpetiforme Bläschen am Gaumensegel
- Hand-Fuß-Mund-Krankheit durch Coxsackieviren: Häufigkeitsspitze Sommer und Herbst, symptomatische Therapie

- Infektiöse Mononukleose/Pfeiffersches Drüsenfieber durch Epstein-Barr-Virus (> Abb. 6.8), neben Tonsillopharyngitis generalisierte Lymphadenopathie, z. T. Hepatosplenomegalie. Höchste Inzidenz im Adoleszentenalter, besonders im Kindesalter variable oder monosymptomatische Verläufe möglich, lymphatische Reizformen im Blutbild, serologische Diagnose möglich, symptomatische Therapie, ggf. Steroid bei massiver Tonsillenhypertrophie
- Stomatitis aphthosa, Gingivostomatitis: bei Erstinfektion mit Herpes-simplex-Virus, bei schwerem Verlauf Behandlung mit Aciclovir (75 mg/kg KG/d p. o. in 5 Einzeldosen für 7 Tage) nur in der Frühphase (erste 24 Stunden) erwägen

Seltene Differenzialdiagnosen mit abwendbar schwerem Verlauf:

- Epiglottitis
 - Diphtherie
- (Sind durch Impfprävention sehr selten geworden; bei Dyspnoe abklären)

Gruppe-A-Streptokokken-Tonsillopharyngitis:

- Eine der häufigsten bakteriellen Erkrankungen
- Diagnose durch klinische Symptomatik und Nachweis von GAS im Schnelltest
- Häufigkeitsspitze in Herbst und Winter
- Bis zu 25 % Träger von GAS ohne klinische Symptomatik
- Folgeerkrankungen (z. B. akutes rheumatisches Fieber, akute Post-Streptokokken-Glomerulonephritis) sind heute in Deutschland selten
- Virulenzfaktor M-Protein, mehr als 100 verschiedene M-Typen, Reinfektionen möglich
- GAS-Stämme mit erythrogenem Exotoxin – „echter Scharlach“-Scharlachexanthem,
- Himbeerzunge, Enanthem weicher Gaumen (> Kap. 6.15)
- Antibiotische Therapie

Seltene **Komplikationen** bei GAS-Tonsillopharyngitis:

- Peritonsillarabszess, Retropharyngealabszess, abszedierende Lymphadenitis, unilaterale Tonsillenschwellung
- Verschlechterung im Verlauf trotz antibiotischer Therapie
- Mitbehandlung durch HNO-Arzt erforderlich

6.6.5 Beratung und Behandlung

Mit oder ohne Nachweis von GAS ist der **Spontanverlauf** der akuten Tonsillopharyngitis **günstig**. Eine antibiotische Therapie ist, außer bei Nachweis einer GAS-Infektion, nicht erforderlich und nicht indiziert.

Zur **Symptomlinderung** können vor allem in den ersten Tagen einer Erkrankung Paracetamol oder Ibuprofen eingesetzt werden. Rachensprays, Gurgellösungen oder Lutschtabletten zeigen keinen gesicherten Effekt. Bei Erkrankungen des Oropharynx wie der Gingivomatitis herpetica können lokalanästhesierende Lösungen zur Behandlung von aphthösen oder ulzerierenden Schleimhautveränderungen eingesetzt werden. Bei der genannten Erkrankung kann in der Frühphase (in den ersten 24 Stunden) bei bereits absehbarem schweren Verlauf eine Therapie mit Aciclovir p. o. über 5–7 Tage erwogen werden. Bei ausgeprägter Tonsillenhyperplasie (kissing-tonsills) im Rahmen einer EBV-Infektion ist eine orale Steroidgabe zu überlegen.

Die **Therapie der GAS-Tonsillopharyngitis** erfolgt antibiotisch. Die Vorteile der Behandlung liegen heute vor allem in einer Verkürzung der Dauer der Ansteckungsfähigkeit (spätestens nach 24 Stunden antibiotischer Therapie sind behandelte Patienten nicht mehr kontagiös, unbehandelt besteht Ansteckungsgefahr bis zum Abklingen aller Symptome, Dauer in der Regel eine Woche) und einer Verkürzung der Krankheitsdauer gegenüber Placebo von im Mittel 16 Stunden (Metaanalysen) mit Konsequenzen für die Wiederzulassung zu Gemeinschaftseinrichtungen (häufig Abklingen der Symptomatik innerhalb der ersten zwei Behandlungstage).

Das **akute rheumatische Fieber** (ARF) kommt bei Kindern unter drei Jahren nicht, danach in Deutschland selten vor, sodass der Nutzen einer Antibiotikatherapie aufgrund des hohen NNT-Wert („number needed to treat“) derzeit keine Behandlungsindikation darstellt. Durch Mutation von pathogenen Virulenzfaktoren (z. B. M-Protein) könnte sich diese Situation in Zukunft jedoch wieder ändern. So rückt in Nordamerika in letzter Zeit die antibiotische Therapie insbesondere zur Vermeidung des ARF wieder deutlicher in den Vordergrund. Purulente Komplikationen sind selten und können durch antibiotische Therapie nur in geringem Um-

fang reduziert werden. Die Poststreptokokkenglomerulonephritis wird durch eine antibiotische Therapie nicht verhindert.

MERKE

Nur bei Vorliegen einer GAS-Infektion ist eine antibiotische Therapie gerechtfertigt. Dies setzt in der Regel eine entsprechende klinische Symptomatik (Mclsaac-Score ≥ 3) und ein positives Ergebnis der Schnelltestuntersuchung auf Gruppe-A-Streptokokken im Rachenabstrich voraus.

Therapie der GAS-Tonsillopharyngitis

- Erste Wahl bei der antibiotischen Therapie der GAS-Tonsillopharyngitis ist die Gabe eines oralen Penicillins
 - Penicillin V, 100.000 I. E./kg KG/d (max. 2 Mio. I. E., Erwachsene 3 Mio. I. E.) in 2–3 Einzelgaben über 7 bis 10 Tage (geringe Kosten, schlechter Geschmack, lange Behandlungsdauer und dadurch häufig schlechte Compliance)
 - Alternativ Phenoxypenicillin-Benzathin mit längerer Halbwertszeit, (50.000 I. E./kg KG in 2 Einzelgaben), Therapiedauer 7 Tage (deutlich höhere Kosten, besserer Geschmack, bessere Compliance)
- Oralcephalosporine bisher bei Versagen der Penicillintherapie, bei Rezidiven (bis zu 20% bei Penicillintherapie) oder bei schwieriger Compliance
 - Mindestens ebenso effektiv wie Penicillintherapie, höhere bakteriologische Sanierungsrate, kürzere Behandlungsdauer, weniger Rezidive, Kosten nicht höher als bei 10-tägiger Penicillin-V-Therapie
 - Cefuroxim 30 mg/kg KG/d in zwei Gaben über 5 Tage
 - Cefaclor 30 mg/kg KG/d in drei Gaben über 5 Tage
- Bei Persistenz der Beschwerden unter antibiotischer Therapie über 2–3 Tage hinaus sollte eine klinische Reevaluation erfolgen, um die Diagnose zu überprüfen, die Therapiecompliance zu hinterfragen und mögliche Komplikationen zu erfassen.
- Kontrollen nach Ende der Therapie (Rachenabstrich – außer nach ARF in der Anamnese –, Urin, EKG) sind nicht indiziert.

- Eine Wiederzulassung zu Gemeinschaftseinrichtungen kann bei gutem Allgemeinbefinden bereits nach 24-stündiger antibiotischer Therapie erfolgen.
- Die Prognose auch bei rekurrierenden Tonsillopharyngitiden ist günstig.
- Die Indikation und der therapeutische Nutzen einer Tonsillektomie werden seit Jahren kontrovers diskutiert. Bei Patienten mit mehr als sieben GAS-Tonsillopharyngitiden in einem Jahr oder mehr als fünf Episoden pro Jahr über zwei Jahre kann eine Tonsillektomie erwogen werden.

II Fallbeispiel

Auflösung

Die Untersuchung zeigte einen geröteten Rachen, leicht gerötete Tonsillen ohne Exsudat und vergrößerte zervikale Lymphknoten. Bei einem McIsaac-Score von 4 wurde ein Streptokokken-Schnelltest durchgeführt, der einen positiven Befund ergab. Damit wurde die Diagnose einer Tonsillitis durch Streptokokken der Gruppe A gestellt und es erfolgte die antibiotische Behandlung mit Penicillin V oral. Der Junge entfieberte am folgenden Tag, auch die Beschwerden waren sehr schnell rückläufig. Bei Wohlbefinden des Kindes, oraler Antibiose über mehr als 24 Stunden und damit gebannter Ansteckungsgefahr konnte *Pascal* bereits am übernächsten Tag die Schule wieder besuchen. II

LITERATUR

- Scholz H. Erkrankungen durch A-Steptokokken. Pädiatrie-Up2date, 1: 35–47, Stuttgart: Thieme, 2009.
- Scholz H. Infektionen durch β -hämolisierende Streptokokken der Gruppe A (GAS). DGPI-Handbuch. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie. 6. Auflage Stuttgart: Thieme, 2014; 509–516.
- Toepfner N, Berner R. Gruppe-A-Streptokokken-Infektionen im Kindesalter. Monatsschr. Kinderheilkd. 2011; 159: 775–78.
- Toepfner N. Tonsillopharyngitis. DGPI-Handbuch. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie. 6. Auflage. Stuttgart: Thieme 2014; 785–788.
- Wächter H, Chenot JF. Halsschmerzen. AWMF-Register Nr. 053/10, S3-Leitlinie, Deutsche Gesellschaft für Allgemeinmedizin und Familienmedizin (DEGAM) 2009.

6.7 Ohrenschmerzen

Christoph Weiß-Becker

II Fallbeispiel

Die fünfjährige *Feride* wird am Freitagmittag in der Praxis vorgestellt. In der Nacht ist sie aufgewacht und hat über heftige Ohrenschmerzen geklagt. Fieber sei nicht aufgetreten, seit zwei Tagen bestehe eine leichte Erkältung. Die Untersuchung zeigt ein deutlich gerötetes und leicht vorgewölbtes Trommelfell sowie einen leichten Tragusdruckschmerz links, auf der rechten Seite ist lediglich eine randständige Rötung des Trommelfells festzustellen. Bis auf eine behinderte Nasenatmung bei Rhinitis ist der übrige Untersuchungsbefund von HNO-Bereich und Lunge unauffällig. Der Allgemeinzustand des Kindes ist aufgrund der Schmerzen leicht beeinträchtigt. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Wie ist der Spontanverlauf der akuten Otitis media und was bedeutet das für die Therapie?
- Was sind die Kriterien für eine primär antibiotische Therapie bei akuter Otitis media?

6.7.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Akute Schmerzen sind nach einer Hustensymptomatik zweithäufigster Vorstellungsanlass in der Kinder- und Jugendarztpraxis. Zu einem großen Teil handelt es sich dabei um Ohrenschmerzen. Mehrfach an einem Behandlungstag in der allgemeinpädiatrischen Praxis – insbesondere während der Infektperiode im Herbst und Winter – werden Kinder mit einer akuten Beschwerdesymptomatik vorgestellt. Es ist die Aufgabe des Pädiaters, die Ursache festzustellen und dann über die Behandlung und das weitere Vorgehen bei akuten Ohrenschmerzen zu befinden. Er bespricht mit dem Patienten bzw. dessen Eltern die Möglichkeiten der symptomatischen Therapie und Gründe für eine antibiotische Behandlung. Insbesondere erläutert er die Möglichkeit einer abwartenden Beobachtung und klärt über die weiteren Maßnahmen auf.

6.7.2 Definitionen

Akuten **Ohrenschmerzen** liegen meist lokale entzündliche Veränderungen von Gehörgang oder Mittelohr zugrunde. Selten können ein Trauma (z. B. Verletzung bei der Reinigung mit Wattestäbchen), ausstrahlende Schmerzen durch entzündliche Veränderungen des Mund-Rachenraums oder der Zähne oder ein Fremdkörper im Gehörgang Auslöser sein. Meist treten Ohrenschmerzen im Zusammenhang oder in der Folge eines akuten viralen Atemwegsinfekts auf. Die **akute Mittelohrentzündung (akute Otitis media, AOM)** als bedeutende Ursache für Ohrenschmerzen gehört zu den häufigsten Infektionskrankheiten des Kindesalters, die vorzugsweise im Alter zwischen 6 Monaten und 6 Jahren auftritt. 75–90 % aller Kinder erkranken in den ersten drei Lebensjahren wenigstens einmal an einer akuten Otitis media.

Verschiedene **Ursachen für Ohrenschmerzen** sind:

- Tubenbelüftungsstörung mit akuter Schmerzsymptomatik, kein Erguss, keine Inflammation, meist von kurzer Dauer
- Tubenkatarrh (auch seröse Otitis, Sero-/Mukotympanon) mit Erguss, ohne oder mit geringen Zeichen einer akuten Entzündung, keine oder geringe Schmerzsymptomatik (z. B. dumpfer Druck, Glucksen, Rauschen), Hörminderung
- Akute Otitis media (AOM), „akute Mittelohrentzündung“ mit akutem Beginn, Schmerzsymptomatik, Erguss/vorgewölbtem Trommelfell, Rötung, entdifferenziertem Trommelfell/Reflexverlust
- Otitis externa mit Otalgie, starkem Tragusdruckschmerz, Schwellung, Rötung und/oder eitrigem Sekret im Gehörgang
- Mastoiditis mit starkem Tragus- und Mastoiddruckschmerz, abstehendem Ohr

Weitere Ursachen können sein: Fremdkörper, Trauma, ausstrahlender Schmerz.

6.7.3 Klinisches Erscheinungsbild

Akute Otitis media (AOM)

Die klinischen und otoskopischen Zeichen der akuten Otitis media sind nicht immer eindeutig. Sind

die folgenden drei **Kriterien** erfüllt, kann die Diagnose als gesichert angesehen werden:

1. Akuter Beginn der Erkrankung mit Krankheitsgefühl und Fieber
2. Zeichen und Symptome der Mittelohrentzündung mit Rötung des Trommelfells und Otalgie
3. Nachweis eines Mittelohrergusses mit Vorwölbung des Trommelfells oder Flüssigkeitsspiegel bzw. Luftblasen hinter dem Trommelfell

Bei zwei von drei Kriterien muss die Diagnose als unsicher eingestuft werden. Diese Einteilung hat Bedeutung für die weitere Therapie (> Tab. 6.23).

Ursachen der AOM

- Vorwiegend gemischte Infektionen (in 2 von 3 Fällen Nachweis von Viren und Bakterien), z. T. rein bakterielle Infektionen, seltener rein virale Infektionen
- Häufigste Bakteriengruppen: *Pneumokokken* (30–50 %), *Hämophilus influenzae* (unbekapselt, 20–30 %), seltener *Moraxella catarrhalis*, *Staphylococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus* (< 1 %); in geringerer Zahl verschiedene andere Gruppen
- Die Einführung der Pneumokokkenimpfung hat zu einem Rückgang der Otitis media durch Pneumokokken geführt, ebenso zum Rückgang der rezidivierenden AOM und der Zahl der Paukenröhreneinlagen

Vorkommen der AOM

- Häufig nach vorangegangenem Virusinfekt der oberen Atemwege
- Saisonale Häufung Dezember bis März
- Am häufigsten im Alter zwischen 6 Monaten und 6 Jahren

Klinisches Erscheinungsbild

- Schmerzen, bei Säugling auch Reizbarkeit, Unruhe, schrilles Schreien, Greifen nach Ohr
- Meist Fieber (kann – insbesondere beim älteren Kind – fehlen)
- Mittelohrerguss (trübes, entdifferenziertes, verfärbtes und/oder vorgewölbtes Trommelfell, Otorrhö innerhalb der letzten 24 Stunden bei Trommelfellperforation)



Abb. 6.10 Die Zeichen des Ergusses (trübes und vorgewölbtes Trommelfell) und der Inflammation (hochrotes Trommelfell) sind deutlich zu sehen. [E566]

- Inflammation (Rötung – vor allem in Verbindung mit Mittelohrerguss, sonst unsicheres Zeichen)

Komplikationen der Otitis media (Vorstellung HNO erforderlich)

- Seromukotympanon (chron. Mittelohrerguss, ggf. mit anhaltende Hörminderung)
- Rezidivierende oder chronische Otitis media mit persistierender Otorrhö
- Selten: Cholesteatom, Mastoiditis

Einen typischen otoskopischen Befund bei akuter Otitis media zeigt > Abb. 6.10.

Beratung und Behandlung bei AOM

Die **Mittelohrentzündung** ist die häufigste Ursachen für Antibiotikabehandlungen, die Selbstheilungsrate der AOM ist mit 70–90 % allerdings hoch. Daher muss die Möglichkeit einer symptomatischen Therapie und des abwartenden Beobachtens mit der Option der klinischen Kontrolle und Reevaluation innerhalb von 48 bis 72 Stunden beachtet und beachtigt werden. Auf der anderen Seite müssen die Indikationen für eine primäre Antibiotikatherapie bekannt sein (> Tab. 6.23 und > Tab. 6.24).

Das Vorgehen des abwartenden Beobachtens setzt voraus, dass Patient und Eltern beraten werden

Tab. 6.23 Therapie der akuten Otitis media

Therapie der AOM

- Hohe Spontanheilungsrate von 70–90 %
- Abwartendes Beobachten und bei fehlender Besserung klinische Nachkontrolle
- Symptomatische Behandlung (Ibuprofen oder Paracetamol) immer bei schmerzhafter AOM
- Immer bei schmerzhafter AOM
- Lokal anästhesierende Ohrentropfen sind nicht empfohlen (allenfalls kurzfristige Schmerzlinderung, bei Trommelfellperforation potenziell innenohrtoxisch)
- Antibiotische Therapie (Indikation > Tab. 6.24)
 - Amoxicillin 50 mg/kg KG in 2–3 ED pro Tag über 5(–7) Tage, bei Kindern unter 24 Monaten ggf. bis 10 Tage
 - Bei fehlender Besserung unter Amoxicillin Umstellung auf Oralcephalosporin (z. B. Cefuroxim) oder Amoxicillin-Clavulansäure

Tab. 6.24 Indikationen für eine primäre Antibiotikatherapie

Primäre Antibiotikatherapie bei AOM

- Alter unter 6 Monaten: bei sicherer und auch bei unsicherer Diagnose
- Alter zwischen 6 und 24 Monaten: sichere Diagnose oder unsichere Diagnose mit schwerem Verlauf
- Alter über 2 Jahre: sichere Diagnose und schwerer Verlauf
- Kinder mit Risikofaktoren (Cochleaimplantat, Immundefizienz, schwere Grundkrankheit, kraniofaziale Fehlbildung, rezidivierende AOM)

Sichere Diagnose: akuter Beginn, Mittelohrerguss und Zeichen der Mittelohrentzündung

Schwerer Verlauf: starke Otalgie, Fieber > 39 °C, ausgeprägte Krankheitszeichen

und mit dem Vorgehen einverstanden sind. Eine Nachbeobachtung durch die Betreuungspersonen und eine erneute Vorstellung und Reevaluation im Falle der Beschwerdepersistenz muss gewährleistet sein. Es ist durchaus möglich, kompetente Eltern nach entsprechender Instruktion in eine Therapieentscheidung einzubinden. Die Eltern bekommen ein Rezept für ein Antibiotikum ausgehändigt und entscheiden im Verlauf der nächsten 48 Stunden anhand der klinischen Symptomatik über den Beginn einer Therapie.

MERKE

- Die Spontanheilungsrate der akuten Otitis media beträgt 70–90 %.
- In Abwägung des Alters und des Allgemeinzustands des Kindes, des Schweregrades der Symptomatik und der Begleitumstände ist daher ein abwartendes Beobachten des spontanen Heilungsverlaufs und eine symptomatische Behandlung gerechtfertigt.
- Sie setzt eine Nachbeobachtung und ggf. Nachuntersuchung im Zeitraum von 48–72 Stunden voraus.

Chronischer Mittelohrerguss (Tubenkatarrh)

Mittelohrergüsse treten praktisch bei jeder akuten Otitis media auf. Sie sind in der Regel serös und bilden sich im Verlauf spontan und vollständig zurück (Spontanheilungsrate ca. 50 % nach einem Monat, 75–90 % nach drei Monaten). Sie bedürfen keiner Therapie, eine Autoinsufflation mit einem nasalen Ballonsystem kann bei länger anhaltendem Erguss versucht werden.

Davon abzugrenzen ist der schmerzlose, symptomarme und über mehr als drei Monate hinaus anhaltende chronische Mittelohrerguss. Es handelt sich um einen serösen oder mukösen Erguss ohne die klinischen Zeichen der akuten Entzündung. Trotz weiter bestehender hoher Spontanheilungsrate (95 % innerhalb eines Jahres) müssen diese Patienten aufgrund einer bestehenden Schallleitungsstörung mit einer Hörminderung zwischen 20 und 50 dB und möglicher Auswirkungen auf die Sprachentwicklung regelmäßig kontrolliert und bei Persistenz des chronischen Mittelohrergusses therapiert werden.

Die Ursachen für einen chronischen Erguss sind multifaktoriell; von nicht unwesentlicher Bedeutung sind adenoide Vegetationen, die in der Regel bakteriell besiedelt sind (Keimbesiedelung entspricht den Bakterien, die typischerweise bei der Otitis media nachgewiesen werden können). Der chronische Mittelohrerguss kann daher eine Indikation zur Adenotomie (immer mit Parazentese) darstellen. Eine Adenotomie ist auch indiziert bei häufig rezidivierender Otitis media, Zustand nach Mastoiditis, obstruktiven Schlaf-Apnoen und sekundären Symptomen (dauernd behinderte Nasenatmung mit Tubenventilationsstörung, anhaltender Schallleitungsschwerhörig-

keit und Facies adenoidea). Eine Hyperplasie mit alleinigem nächtlichen Schnarchen ohne die angeführte Symptomatik rechtfertigt kein operatives Vorgehen.

Ursachen, Diagnose und Therapie bei chronischem Mittelohrerguss

Definition: Mittelohrerguss über mehr als drei Monate persistierend

Ursachen:

- Gehäufte Infektionen der oberen Atemwege, rezidivierende Otitis media
- Rauchen im Haushalt
- Anatomie der Tuba auditiva, Metaplasie der Paukenschleimhaut
- Adenoide Vegetationen

Diagnose:

- Otoskopischer Befund gelblich bis grünlich-bläuliches verfärbtes Trommelfell, meist Trommelfellretraktion
- Tympanogramm: eingeschränkte Trommelfellbeweglichkeit
- Audiometrie: Hörminderung zwischen 20 und 50 dB, Schallleitungsschwerhörigkeit

Therapie:

- „Watchful-Waiting“ – solange keine ausgeprägte Hörminderung und keine Sprachentwicklungsauffälligkeit
- Medikamentöse Therapie: in Metaanalysen keine Effekte von Antibiotika, Corticosteroiden oral oder nasal, Antihistaminika, Mykolytika, abschwellende Nasentropfen, Protonenpumpeninhibitoren. Einsatz nur in Einzelfällen und Komorbiditäten (z. B. Allergie, gastroösophagealer Reflux)
- Autoinsufflation mit einem nasalen Ballonsystem (z. B. Otovent[®], Otobar[®]) ab einem Alter von 3–4 Jahren möglich
- Bei Persistenz des Mittelohrergusses und/oder ausgeprägter Hörminderung oder Sprachentwicklungsauffälligkeiten Überweisung zum HNO-Arzt mit der Frage nach Parazentese, der Einlage eines Paukenröhrchens und/oder Adenotomie

Otitis externa

Im Gegensatz zur Otitis media kommt die **Otitis externa** vor allem im Sommer vor und scheint mit der

Zahl der Schwimmtage assoziiert („swimmer's ear“). Es handelt sich bei der Otitis externa um eine Entzündung des Gehörgangs, die häufig durch eine bakterielle Infektion hervorgerufen und durch Feuchtigkeit im Gehörgang und andere Irritationen begünstigt wird. Im Vordergrund steht der starke Ohrenscherz mit deutlichem Tragusdruckschmerz. Rötung, Schwellung und eitrig-sekretorische Entladung im Gehörgang bestätigen die Diagnose.

Die **Behandlung** erfolgt durch Analgesie (lokal-anästhesierende Ohrentropfen), Säuberung des Gehörgangs und Gabe von Antibiotika. Als lokal applizierbare Antibiotika kommen z. B. Ciprofloxacin-Ohrentropfen infrage. Kommt es nicht innerhalb kurzer Zeit zu einer Besserung, sollte eine Vorstellung beim HNO-Arzt erfolgen.

■ Fallbeispiel

Auflösung

Mit den Eltern der Patientin wird der erhobene Befund besprochen und eine symptomatische Therapie mit Ibuprofen und abschwellenden Nasentropfen eingeleitet. Auf die gute Prognose mit hoher Wahrscheinlichkeit der Spontanheilung wird hingewiesen. Bei dem beginnenden Wochenende und der während dieses Zeitraums in der Region eingeschränkten ärztlichen Versorgung wird ein Rezept für ein Antibiotikum (Amoxicillin) ausgestellt und dessen Gabe bei Persistenz der Symptomatik oder sich verschlechterndem Allgemeinzustand trotz symptomatischer Therapie in den nächsten zwei Tagen erklärt.

Verlauf a: Bei einer späteren Konsultation berichten die Eltern, dass die Beschwerden unter der begonnenen Therapie schnell abgeklungen seien. Schon am nächsten Tag sei die Tochter beschwerdefrei gewesen. Ein Antibiotikum musste nicht verabreicht werden. Ein Untersuchung jetzt zwei Wochen nach der akuten Ohrschmerzsymptomatik zeigt einen unauffälligen Trommelfellbefund.

Verlauf b: Nach kurzer Besserung der Schmerzen unter Therapie mit Ibuprofen kommt es erneut zu starken Ohrenscherzen in der Folgenacht. Da die Eltern sich mit der weiteren Therapie unsicher sind, fahren sie doch zu dem 20 km entfernt liegenden ärztlichen Notdienst. Dort zeigt sich bei der erneuten klinischen Untersuchung das linke Trommelfell

hochrot, trüb und vorgewölbt (> Abb. 6.10). Es wird besprochen, die symptomatische Therapie fortzusetzen, jetzt aber das bereits rezeptierte Antibiotikum einzusetzen. Im Verlauf der antibiotischen Therapie klingen die Beschwerden innerhalb von 48 Stunden vollständig ab. ■■

LITERATUR

- Jungehülsing M, Erle-Bischoff C. Chronischer Mittelohrer-guss. Pädiatrie up2date: 2: 327–342. Stuttgart: Thieme, 2013.
- Liese JG. Atemwegsinfektionen. DGPI-Handbuch. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie. 6. Auflage. Stuttgart: Thieme, 2014; 606–633.
- Mühlenfeld HM, Wagner HO, Beyer M. Ohrenscherzen. AWMF-Register Nr. 053–009, S2k-Leitlinie, Deutsche Gesellschaft für Allgemeinmedizin und Familienmedizin (DE-GAM), 2014.
- Redjal N. Otitis media. Kap. 75. In: Berkowitz CD. Pediatrics – A Primary Care Approach. 5. Auflage. American Academy of Pediatrics, 2014; 459–464.
- Zahnert T. Adenoide Vegetationen/Rachenmandelhyperplasie. AWMF-Register Nr. 017/021, S1-Leitlinie, Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie, 2014.

6.8 Kopfschmerzen

Sabine Koch

■ Fallbeispiel

Die zwölf Jahre alte *Mara* wird von ihrer Mutter begleitet. *Mara*, berichtet die Mutter, habe schon seit Jahren Kopfschmerzen bei Anstrengung wie z. B. Schularbeiten, nach Klassenarbeiten, langem Lesen. Sie führt dies auf einen Fahrradunfall mit Gehirnerschütterung im Alter von sechs Jahren zurück.

In letzter Zeit klagt *Mara* aber über stärkere Kopfschmerzen, die sie zum Hinlegen nach der Schule zwingen, und sie träten nun nahezu täglich auf. *Mara* hat die Schule gewechselt und besucht seit diesem Schuljahr das Gymnasium. Sie hat einen langen Schulweg von einer Stunde. Ihren früheren Freundeskreis hat sie dadurch verloren.

Bei einer kurzen Untersuchung werden akute Erkrankungen mit Infekt der oberen Luftwege, Grippe, schlechte Zähne, Otitis, Sinusitis ausgeschlossen. Eine Überprüfung der Augenmotilität, des Ganges und der Reflexe ist unauffällig, kein Meningismus.

Ein langer Termin wird vereinbart. *Mara* soll für vier Wochen einen Kopfschmerzkalender führen. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Welches sind die Kopfschmerzen, die bei Kindern und Jugendlichen hauptsächlich vorkommen?
- Bei welchen Symptomen besteht dringender Handlungsbedarf?
- Welche Behandlungen sind bei welchen Kopfschmerzen indiziert?

6.8.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Obwohl **Kopfschmerzen** meist benigne sind, stellen sie ein bedeutendes Gesundheitsproblem dar, für die Betroffenen wie auch für die Gesellschaft (Arztbesuche, Schulausfall). Sie zählen zu den häufigen Beschwerden, weshalb Kinder in der Praxis vorgestellt werden.

Es gibt eine Altersabhängigkeit. Im Kleinkindalter werden sie selten genannt, bzw. können noch nicht artikuliert werden. Sie nehmen im Schul- und Jugendalter kontinuierlich zu. In der DAKJ-Versorgungsstudie waren akute Schmerzen mit 27,3% der häufigste Vorstellungsanlass im Alter von 10–18 Jahren. Davon dürfte ein großer Teil akute Kopfschmerzen sein.

Dies bestätigen die KIGGS-Daten. Bei den 11–17-Jährigen kennen 78% Kopfschmerzen und bei Kindern von 3–10 Jahren sind es 56%. Unter rezidivierenden Kopfschmerzen vom Spannungstyp leiden 10% der Kinder und 24% der Jugendlichen. Das Verhältnis von Spannungskopfschmerzen zu Migräne beträgt 6:1.

6.8.2 Klassifikation der Kopfschmerzen

Die Klassifikation der Kopfschmerzen (KS) erfolgt nach Phänotyp, Ursache und Dauer der Kopfschmerzen (International Headache Society/IHS).

Nachfolgend werden in diesem Kapitel nur Kopfschmerzarten aufgeführt, die in der Grundversorgung von Kindern und Jugendlichen eine Rolle spielen.

Primäre Kopfschmerzen

- Migräne
 - Migräne ohne Aura
 - Migräne mit Aura
- Kopfschmerzen vom Spannungstyp

Einteilung nach Häufigkeit:

- Sporadisch auftretend, d. h. < 12 Tage im Jahr
- Episodisch auftretend, d. h. mindestens 1-mal pro Monat, maximal 14-mal pro Monat
- Chronisch auftretend, d. h. > 15-mal im Monat

Sekundäre Kopfschmerzen

- KS infolge von Schädelprellung, Schädel-Hirn-Trauma
- KS infolge von vaskulären intrakraniellen Störungen (z. B. nicht traumatische Hirnblutung, Bluthochdruck), sehr selten
- KS infolge von nicht-vaskulären intrakraniellen Störungen und Erkrankungen (z. B. Shuntinsuffizienz bei ehemals Frühgeborenen und Neoplasien)
- KS infolge von Medikamentenmissbrauch oder -entzug
- KS infolge von Infektionen (z. B. Meningitis, Enzephalitis, Hirnabszess, systemische Infektionen wie Influenza, Borreliose, Streptokokkenangina und Scharlach)
- KS infolge von Erkrankungen des Craniums, der Augen, Nasennebenhöhlen
- Kopfschmerzen infolge von psychosomatischen oder psychiatrischen Störungen (> Kap. 8.3.4)

6.8.3 Klinisches Erscheinungsbild

Die Einordnung der Kopfschmerzen ergibt sich meist aus der Erst-Anamnese, muss aber eventuell durch das Führen eines Kopfschmerzkalenders mit Dokumentation der KS-Dauer, Schmerzstärke und der Begleitsymptome weiter geklärt werden.

Migräne

Kinder mit einer ersten **Migräneattacke** werden ebenfalls akut in der Praxis vorgestellt. Die Eltern sind besorgt wegen der Stärke der Schmerzen und/oder der vegetativen Begleitsymptome. Besorgnis bedeutet Angst vor einer Meningitis oder vor einem Hirntumor. Viele Eltern zeigen sich dann überrascht, dass auch Kinder schon eine Migräne haben können. Im Kindesalter hält eine Migräneattacke oft weniger als vier Stunden an (zwei Stunden), der Kopfschmerz wird bifrontal (vom Kind oft als Augenschmerzen bezeichnet) oder wird bitemporal angezeigt und selten als pulsierend beschrieben.

Häufig stehen die gastrointestinalen Symptome ganz im Vordergrund. Das Kind ist blass, hört auf zu spielen, will sich hinlegen und steht nach dem Schlaf beschwerdefrei wieder auf.

Bei Kindern unter vier Jahren äußert sich Migräne eher als **Migräneäquivalent** und geht erst später in typische Migränekopfschmerzen über. Bei Jugendlichen verläuft eine Migräneattacke wie im Erwachsenenalter.

Seltene Formen von Migräne und Migräneäquivalenten im Kindesalter:

- Migräne mit Aura: Flimmern, Zickzack Lichter, Skotome
- Basilarismigräne (Jugendalter): Ataxie, Sehstörung, Schwindel, alternierende Hemiparese, danach heftiger occipitaler Kopfschmerz
- Ophthalmoplegische Migräne (Jugendalter), einseitige Okulomotoriuslähmung, über die Migräneattacke hinaus anhaltend
- Benigner paroxysmaler Schwindel (Beginn im Kleinkindalter): Blässe, kein Stehvermögen, Nystagmus, Angst
- Benigner paroxysmaler Torticollis (Beginn meist 1. Lebensjahr): Absinken des Kopfes bei Kopfdrehung, Ataxie, Blässe, Brechreiz
- Familiäre hemiplegische Migräne, oft nach banalem Kopftrauma: kopf- und armbetonte Hemiplegie
- Abdominelle Migräne (meist Schulkind): Bauchschmerzen periumbilical, Blässe, Übelkeit, Erbrechen, Dauer 4–24 Stunden, im Intervall beschwerdefrei
- Zyklisches Erbrechen (Kleinkind): Blässe, Lethargie, Flüssigkeitsverlust

- Cluster-Kopfschmerz (ab Jugendalter): schwerster unilateraler Kopfschmerz im Auge, periorbital und temporal, mit vegetativen Symptomen (Tränen, gerötetes Auge, Schwindel)

Spannungskopfschmerzen

Spannungskopfschmerzen sind dagegen eher mäßig stark und immer ohne vegetative Begleitsymptome. Sie werden nicht als akut bedrohlich empfunden, deshalb auch kaum in der Akutsprechstunde vorgestellt, es sei denn, dass das Kind oder der Jugendliche wegen Fehltagen in Schule und Beruf eine ärztliche Bescheinigung braucht. Heftigere Spannungskopfschmerzen verleiten zum Schmerzmittelgebrauch.

Somatoforme Schmerzstörungen

Bei Kopfschmerzen als **somatoforme Schmerzstörung** handelt es sich in der Regel um chronische Spannungskopfschmerzen mit zusätzlichen psychiatrischen Symptomen (z. B. Ängste, depressive Störung, soziale Ängstlichkeit).

Kopfschmerz bei Medikamentenübergebrauch

Kopfschmerzen bei Medikamentenübergebrauch (Analgetika) sind chronische Dauerkopfschmerzen. Sie scheinen auch bei Jugendlichen eher selten vorzukommen, trotzdem müssen sie ursächlich in Betracht gezogen werden. **Analgetika-Abusus** wird definiert als Einnahme von Schmerzmitteln an mehr als 15 Tagen im Monat und länger als 3 Monate.

Kopfschmerz beim Säugling und Kleinkind

Kopfschmerzsymptome beim Säugling und Kleinkind können sein: heftiges, ungewöhnliches Schreien, Blässe, Erbrechen, gestreckte Körperhaltung, schmerzhafter Gesichtsausdruck, erhöhte Herz-Atemfrequenz, weite Pupillen.

Sekundäre Kopfschmerzen

In der Praxis werden Kinder und Jugendliche am häufigsten mit **akut aufgetretenen Kopfschmerzen**

vorgestellt. Diese sind fast immer sekundär bedingt, z. B. durch einen Unfall mit Schädelprellung, als Begleitsymptom im Rahmen von Infektionskrankheiten (viralen Infektionen wie Influenza, bakterielle Infektionen wie Streptokokkenangina und Scharlach) oder auch als Sonnenstich nach intensiver Sonnen-Einstrahlung auf Kopf, Hals und Nacken. Für „sekundäre Kopfschmerzen“ ist typisch, dass die Patienten zuvor keine Kopfschmerzen hatten, die Kopfschmerzen in unmittelbarem Zusammenhang mit dem Unfall oder der akuten Erkrankung auftreten und die Patienten nach Behandlung oder spontaner Besserung der primären Ursache wieder beschwerdefrei sind.

Posttraumatische Kopfschmerzen (nach Schädelprellung) beginnen innerhalb von sieben Tagen nach einem Unfall, sind meist nach zehn Tagen verschwunden, können aber selten bis zu drei Monaten anhalten.

6.8.4 Diagnose und Differenzialdiagnose der Kopfschmerzen

Die **häufigsten Ursachen** für Kopfschmerzen, die in der Grundversorgung von Kindern und Jugendlichen gesehen werden, sind:

- Migräne
- Spannungskopfschmerzen

- Akute (sekundäre) Kopfschmerzen (posttraumatisch oder Infektions-bedingt)

In > Tab.6.25 sind die Charakteristika der Kopfschmerzen vom Spannungs- und Migränetyp aufgeführt. Obwohl er selten vorkommt, muss auch ein Kopfschmerz infolge von Hirndruck immer bedacht werden.

In einer Erstanamnese können bereits viele Fragen zum Kopfschmerz und zu allgemeinen Belastungsfaktoren in Schule und Familie erhoben werden (> Tab.6.26).

Um individuelle Auslöser für die Kopfschmerzen identifizieren zu können, ist die Auswertung eines **Kopfschmerzkalenders** hilfreich. In einem Kopf-

Tab. 6.26 Fragen zur Anamnese bei Kopfschmerz

Erstanamnese

- Wer in der Familie hat Kopfschmerzen oder Migräne?
- Ist das Kind/der Jugendliche sozial gut integriert? Wie viele Freunde gibt es?
- Wie sind die Schulleistungen? Wie oft fehlt das Kind/der Jugendliche wegen Kopfschmerzen?
- Wie viele Stunden täglich verbringt das Kind/der Jugendliche mit digitalen Medien/digitalen Spielen? (> Kap. 9.4)
- Wie oft nimmt der Jugendliche Schmerzmittel gegen Kopfschmerzen? (An wie vielen Tagen pro Monat? Seit wie vielen Monaten?)
- Was hilft? (z. B. Ablenken, Hinlegen)
- Hat es bereits eine Vorstellung beim Augenarzt gegeben? (Brechungsfehler? Stauungspapille?)

Tab. 6.25 Charakteristika von Spannungs-, Migräne-Kopfschmerzen und Kopfschmerzen infolge erhöhten Hirndrucks

	Spannungs-KS	Migräne	Hirndruck
Intensität	Mäßig	Mäßig bis stark	Stark
Verstärkt durch körperliche Aktivität	Nein	Ja	Ja
Qualität	Dumpf, drückend, ohne Modulation	Pulsierend, stechend, an- und abschwellend	Drückend, „wie im Schraubstock“
Lokalisation	Ganzer Kopf, beidseitig, „wie ein zu enger Helm“	Schulkind beidseitig, bifrontal, bitemporal, später unilaterale	Oft occipital
Dauer	Stunden bis Tage	Kleinkind max. 4 h, oft deutlich kürzer (2 h); Schulkinder und Jugendliche 4 h bis 2–3 Tage	Dauerhaft oder episodisch
Übelkeit und Erbrechen	Nein	Ja	Nachts, am frühen Morgen
Photophobie	Nein	Ja	Nein

schmerzkalender werden über eine zuvor vereinbarte Zeit (z.B. 4–6 Wochen) Kopfschmerzdauer, Schmerzstärke, Begleitsymptome, Auslöser/„individueller“ Stress und Medikation dokumentiert.

MERKE

Neben der Information für den Arzt bezüglich der Art des Kopfschmerzes besteht ein wesentliches Ziel des Kopfschmerzkalenders, dem Patienten bewusst werden zu lassen, welche individuellen Stressfaktoren bei ihm zu Kopfschmerzen führen können. Dies ist ein erster Schritt zur Stressbewältigung.

Die häufigsten Belastungsfaktoren für Kinder und Jugendliche im Schulalter betreffen die **Situation im Schulalltag** wie z. B.:

- Hohe Klassenfrequenz
- Reizüberflutung (Lärm)
- Zu kurze Erholungsphasen mit geringem motorischem Ausgleich
- Starker Leistungsdruck
- Versagenserlebnisse
- Ungelöste Konflikte
- Gewalterfahrung einschließlich Mobbing

Andere Belastungsfaktoren können eine **schwierige Familiensituation** betreffen wie Arbeitslosigkeit, Alkohol, Gewalt in der Familie, psychische Erkrankung eines Elternteils. Auch unregelmäßige Mahlzeiten, Fasten, mangelnde Flüssigkeitsaufnahme, mangelnder Schlaf, körperliche Anstrengung, Angetikamissbrauch sowie Menstruation sind potenzielle Auslöser von Kopfschmerzen.

Bei Jugendlichen können mangelnder Schlaf, durchgefeierte Nächte mit einem geänderten Schlaf-Wach-Rhythmus, Alkohol („binge drinking“), starker Nikotinkonsum, illegale Drogen (> Kap. 9.3), Mediensucht etc. zu Kopfschmerzen führen. Daran sollte man insbesondere denken, wenn sich Jugendliche immer wieder am Montag in der Praxis vorstellen und um eine Schulentschuldigung oder Arbeitsunfähigkeitsbescheinigung nachsuchen.

10% der Kopfschmerzpatienten berichten, auf ganz bestimmte Lebensmittel empfindlich zu reagieren.



Jeder Mensch hat seinen individuellen Stress, der bei ihm Kopfschmerzen auslösen kann.

Bei jedem Kind und jedem Jugendlichen mit Kopfschmerzen muss eine vollständige internistische Untersuchung zum Ausschluss einer organischen Erkrankung durchgeführt werden und eine neurologische Untersuchung zum Ausschluss eines zerebralen Prozesses.

Kinder mit normalem neurologischen Befund und ohne weiteres Risiko benötigen kein EEG und kein MRT.

Risikofaktoren, die eine Indikation für EEG/MRT darstellen:

- Migräne mit Aura
- Neurologischer, vor allem seitendifferenzierter Befund
- Nächtlicher Kopfschmerz mit Erbrechen
- Änderung der Kopfschmerzsymptomatik
- Familiäre Vorgeschichte für intrazerebrale Blutungen und Hirntumoren
- Fehlendes Ansprechen auf Schmerztherapie
- Untypischer Kopfschmerz (Hinterkopf, Seitenwechsel bei Migräne)
- Krampfanfälle
- Kinder unter 3 Jahren

VORSICHT

Kopfschmerzen die neu auftreten, heftig und bislang nicht gekannt sind, die andauern, evtl. lageabhängig sind, mit nächtlichem Erbrechen mit und ohne neurologische und emotionale Zeichen: dringender **Verdacht auf erhöhten Hirndruck** → sofort handeln, Einweisung in Klinik.

6.8.5 Beratung und Behandlung

Die allgemeine Beratung gilt für alle primären Kopfschmerzarten.

Ausführliche Aufklärung von Kind/Jugendlichem und Eltern:

- Über die Art der Kopfschmerzen und über ihre grundsätzliche Ungefährlichkeit
- Über die Bedeutung der individuellen Auslöser (Stressfaktoren), die sich aus dem Führen des Kopfschmerztagebuches ableiten (alleine das Führen des Kopfschmerztagebuches zeigt oft schon einen therapeutischen Effekt)

Allgemeine Vorschläge zur Vermeidung der Kopfschmerzen (sowohl Migräne als auch Spannungskopfschmerz):

- Regelmäßiger und ausreichender Schlaf, regelmäßige Mahlzeiten, ausreichende Flüssigkeitszufuhr, Freizeitaktivitäten aufnehmen (Sportverein!)
- Übermäßigen Medienkonsum einschränken (> Kap. 9.4)
- Eltern ermuntern, mit den Kindern/Jugendlichen über ihre Probleme zu sprechen
- Bei Schulstress mit Schule/Klassenlehrer/Freunden sprechen und für Entlastung sorgen
- Zum Schulbesuch auch bei Kopfschmerzen ermuntern (außer bei Migräneattacke), damit Kopfschmerzen nicht zu schulvermeidendem Verhalten führen („negative Verstärkung“)
- Kinder und Jugendliche mit Spannungskopfschmerzen auftragen, sich von ihrem Schmerz durch angenehme Gedanken oder Aktivitäten abzulenken („schwarze Schmerz-Gedanken“ in „bunte schöne Gedanken“ umzuwandeln)

Nichtmedikamentöse Behandlungen:

Können von Psychotherapeuten und/oder psychologischen Einrichtungen eingeübt werden:

- Entspannungsverfahren (z. B. progressive Muskelrelaxation nach Jacobson),
- Biofeedback-Verfahren (z. B. EMG-Feedback)
- Kindgerechte kognitiv-verhaltenstherapeutische Programme zur Stress- und Schmerzbewältigung

Medikamentöse Akuttherapie:

Grundsätzlich sollten **Spannungskopfschmerzen nicht medikamentös** behandelt werden.

Bei akuten starken Kopfschmerzen empfiehlt sich dasselbe Vorgehen wie bei einer Migräneattacke. Medikamentöse Therapie der Migräne:

1. **Bei Übelkeit:**

- Domperidon 1 Tr./kg KG, max. 33 Tr. Einzeldosis
- Dimenhydrinat 40/70 mg Supp.

2. **Bei leichten Attacken:**

- Ibuprofen 10 mg/kg KG (Mittel der 1. Wahl)
- Paracetamol 15 mg/kg KG (Mittel der 2. Wahl)

3. **Bei schweren Attacken:** Sumatriptan Nasenspray 10–20 mg/ED als Nasenspray (> 12 J.)

Bei häufigen Migräne-Attacken (1-mal pro Woche oder mehr) und Schul-Fehlzeiten > 1-mal pro Monat und Versagen der nichtmedikamentösen Behandlungsansätze sollte eine medikamentöse Prophylaxe

erwogen werden. Am besten untersucht im Kindes- und Jugendalter sind Flunarizin und Topiramate. Da beide Medikamente potenziell erhebliche Nebenwirkungen haben können, ist die Einholung einer Zweitmeinung z. B. in einer Kopfschmerz-Ambulanz angeraten.

II Fallbeispiel

Auflösung

Inzwischen hat *Mara* den Kopfschmerzkalender geführt und es zeigte sich, dass während der einen Woche Ferien die Kopfschmerzen nicht täglich auftraten und sie ihr milder vorkamen. Sie war beim Augenarzt, der eine Stauungspapille ausschloss, aber eine leichte Kurzsichtigkeit feststellte → Brillenverordnung.

In der erweiterten Anamnese erwies sich *Mara* als eher schüchtern und sensibel. Sie leidet unter dem Verlust der Freundschaften bedingt durch den Schulwechsel. Die schulischen Anforderungen und die schlechteren Noten belasten sie.

Eine ausführliche internistische und neurologische Untersuchung war unauffällig.

Bei *Mara* handelt es sich um einen Spannungskopfschmerz, bei besonderer Schmerzempfindlichkeit (Bauchschmerzen), getriggert durch schulische Belastungen.

Der von der Mutter vermutete Zusammenhang zu einem Jahre zurückliegenden Schädel-Hirn-Trauma 1. Grades ist nicht gegeben. Kopfschmerzen nach solchen Traumata verschwinden innerhalb von drei Monaten. Brechungsfehler werden häufig als Grund vermutet, sind aber eher nicht ursächlich.

Gegen Migräne sprechen derzeit die Kopfschmerzcharakteristika und v. a. das Fehlen von vegetativen Zeichen. Da der Vater unter Migräne leidet, ist nicht ausgeschlossen, dass *Mara* auch einmal Migränekopfschmerzen erfährt.

Mara sollte das Kopfschmerztagebuch weiterführen, um ihre Kopfschmerzauslöser zu erkennen. Ihr wurde geraten, einen Sport aufzunehmen, der ihr Freude macht. Ein weiterer Beratungstermin in der Praxis wurde verabredet. II

LITERATUR UND INTERNET

www.ihs-classification.org/en/0_sitemap
www.kiggs-studie.de
www.delfin-kids.html/Publikationen

6.9 Schmerzen und/oder Funktionsstörungen im muskuloskeletalen System

Elke Jäger-Roman und Wolfram Singendonk

II Fallbeispiel

Paul, 5 Jahre alt, konnte heute Morgen nach dem Aufstehen das rechte Bein nicht belasten, er weinte und gab starke Schmerzen im Oberschenkel/Kniebereich an. Der Vater trug ihn auf dem Arm in die Praxis. *Paul* war am Tag zuvor noch kerngesund, er war nicht hin- oder heruntergefallen.

Bei der Untersuchung hatte er kein Fieber, keine Zeichen einer Allgemeinerkrankung. An Hüfte und Oberschenkel waren keine Hämatome oder Schwellungen zu erkennen. Die Bewegung des rechten Hüftgelenks war in Außen- und Innenrotation hochschmerzhaft eingeschränkt. Sonografisch zeigte sich ein Erguss im rechten Hüftgelenk (> Abb. 6.11).

Eine halbe Stunde nach Gabe von Ibuprofen konnte *Paul* humpelnd laufen. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche Hüftgelenkserkrankungen kommen differenzialdiagnostisch infrage?
- Welchen Stellenwert hat die Ultraschalluntersuchung bei Erkrankungen der Gelenke?
- Wann sind Laboruntersuchungen bei muskuloskeletalen Schmerzen angezeigt?

6.9.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Schmerzen im muskuloskeletalen System, sei es akut oder chronisch, werden von Kindern Jugendlichen und deren Eltern als Alarmzeichen empfunden, und führen (oft) zu einer Vorstellung beim Kinder- und Jugendarzt.

In jedem Lebensalter sind Traumata die häufigste Ursache dieser Schmerzen. 5% aller akuten Vorstellungen in der Praxis betreffen Jugendliche nach einem Unfall, meist im Zusammenhang mit ihren sportlichen Aktivitäten. Viele Kinder leiden in bestimmten Lebensphasen unter sog. Wachstumsschmerzen (benigne nächtliche Beinschmerzen), diese sind aber meist nicht der Hauptvorstellungsanlass in der Praxis.

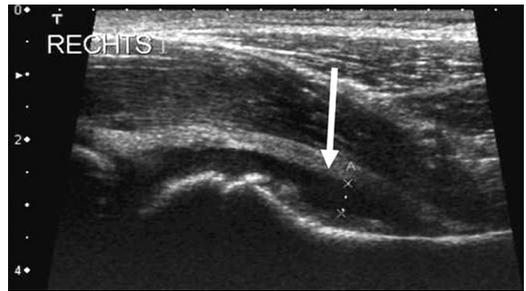


Abb. 6.11 Sonografie der Hüftgelenke im ventralen Längsschnitt: Hüfte rechts mit deutlichem Erguss zwischen Schenkelhals und Kapsel [R300]

Da Kleinkinder den Ort ihrer Schmerzen in der Regel nicht angeben können, sind Schmerzen eher aus ihrem Verhalten ablesbar, z. B. durch Schonhaltung und Ausgleichbewegung (Hinken, Humpeln) einer Extremität.

Der Kinder- und Jugendarzt hat zu entscheiden: Kann ich das Problem nach umfassender Anamnese und Untersuchung lösen; welche diagnostischen Schritte müssen eingeleitet werden; welche fachärztliche Kompetenz (internistische, neurologische, orthopädische) muss ich hinzuziehen?

Die Aufgabe in der Grundversorgung ist es, eine dem Problem angepasste Diagnostik zu veranlassen, einen abwendbar schweren Verlauf rechtzeitig zu erkennen und das Problem des Kindes/Jugendlichen angemessen zu kommunizieren.

6.9.2 Das muskuloskeletale System

Kaum ein menschliches Organ-System ist bei Störungen so eng verknüpft mit Wachstum und damit auch dem Alter des Kindes und Jugendlichen wie das muskuloskeletale System. Jedes seiner Bestandteile, das sind das knöcherne Skelett, der Bandapparat, die Gelenke mit knorpeligen und bindegewebigen Binnenstrukturen, die Muskulatur mit Sehnen und ihren Ansätzen, können bei Störungen und Erkrankungen einzeln oder gemeinsam betroffen sein. Eine Erkrankung kann lokal auftreten (z. B. am Kniegelenk) oder ein ganzes System betreffen (z. B. mehr als vier Gelenke bei der juvenilen idiopathischen Polyarthrit).

Die Ursache der meisten schmerzhaften Störungen sind vorübergehender Natur (z. B. Prellungen),

harmlos („Wachstumsschmerzen“) oder heilbar (z. B. Frakturen). Sehr wenige, seltene Erkrankungen sind hochakut, potenziell chronisch verlaufend (juvenile idiopathische Arthritis) oder gar lebensbedrohlich (z. B. Osteomyelitiden, maligne Systemerkrankungen und Knochentumoren).

6.9.3 Klinisches Erscheinungsbild

Beispielhaft werden die klinischen Erscheinungsbilder der häufigsten Vorstellungsgründe beschrieben.

Schädelprellung

Säuglinge und junge Kleinkinder werden nach Sturz vom Wickeltisch, elterlichem Bett, Sofa oder nach Fall aus der Tragetasche vorgestellt. Bei Störungen des Bewusstseins wird in der Regel der Notarzt gerufen, das Kind in der Kinderklinik vorgestellt und stationär beobachtet. Hat das Kind zwar geschrien, war aber nicht bewusstlos und hat sich anschließend wieder normal verhalten, stellen die Eltern das Kind in der Praxis vor. Meist findet sich eine Prellmarke unterschiedlicher Lokalisation und Größe am Schädel. Nach Hergang des Unfalls, bisherigem Verhalten des Säuglings, gründlicher körperlicher Untersuchung und Aufklärung der Eltern über Hirndrucksymptome wird in der Regel eine häusliche Beobachtung adäquat sein.

Pseudolähmung

Ein häufiger Vorstellungsgrund sind Kinder im Alter von 1–4 Jahren, bei denen es zu einer Pseudolähmung durch einen plötzlichen Zug an einer oberen Extremität gekommen ist (M. Chassaignac). Der Arm wird leicht gebeugt im Ellbogengelenk und Pronation des Unterarmes gehalten. Das Kind kann nicht zugreifen, zeigt aber bei Ruhighaltung des Armes keine Schmerzen. Die Vorstellung erfolgt in der Regel zeitnah.

Frakturen

Wesentliches Symptom bei Frakturen einer oberen Extremität ist die Schonhaltung mit Beugung im Ellbogengelenk und gestützt durch den nicht betroffe-

nen Arm. Häufig ist die Region der Fraktur geschwollen. Durch Anamnese des Unfallhergangs und vorsichtige Palpation, beginnend bei der Clavicula (häufigste geburts-traumatische Fraktur) und weiter nach distal bis zum Handgelenk lässt sich die Fraktur meist lokalisieren. Auch werden Kleinkinder vorgestellt, bei denen Eltern die Schonung einer oberen Extremität (Vermeiden von Abstützen mit der Extremität) schon seit einigen Tagen beobachtet haben. Ursache kann eine Stauchungsfraktur des distalen Radius sein.

Frakturen der unteren Extremität werden selten primär in der kinder- und jugendärztlichen Praxis vorgestellt. Da die Kinder oder Jugendlichen die betroffene Extremität in der Regel nicht mehr belasten können, werden sie in der Notfallambulanz eines Krankenhauses vorgestellt. Ausgenommen sind Säuglinge mit schmerzhafter Bewegungseinschränkung und/oder Schwellung einer betroffenen Extremität und Kleinkinder mit Spiralfraktur, die wegen einer Gangstörung vorgestellt werden.

VORSICHT Kindesmisshandlung

Folgende Frakturen sind höchstwahrscheinlich nicht akzidentell und sollten an Kindesmisshandlung denken lassen (DD: Osteogenesis imperfecta):

- Frakturen der langen Röhrenknochen im Säuglingsalter
- Schädelfraktur
- Rippenfrakturen
- Multiple Frakturen ohne klare Ätiologie
- Frakturen in unterschiedlichen Heilungsphasen

Hinken/Humpeln

Normal ist ein harmonischer, symmetrischer Gang. Hochakut werden junge Kinder vorgestellt, wenn sie morgens jegliche Belastung der Beine wegen Schmerzen verweigern. Sie sind fieberfrei, im Liegen wird das Bein in leichter Beugung in Hüft- und Kniegelenk außenrotiert aufgelegt. Bei der Untersuchung ist insbesondere die Innenrotation im Hüftgelenk schmerzhaft eingeschränkt (Coxitis fugax).

Nicht selten werden junge Kinder vorgestellt, bei denen Eltern morgens oder im Tagesverlauf nach Belastung zeitweise oder dauerhafte Veränderungen des Gangbilds bemerken. Dieses wird als Hinken oder Humpeln beschrieben, ausgelöst durch die kür-

zere Belastungsphase des betroffenen Beines. Bei entkleidetem Kind lassen sich durch eine **Gang-analyse** die Etage und die betroffene Seite der Störung, d. h. Becken, Hüfte, Knie, Sprunggelenk oder Fuß, abschätzen.

- Ist die Hüfte betroffen, läuft das Kind mit gebeugter Hüfte und Kniegelenk auf dem Vorfuß.
- Ist das Knie oder Sprunggelenk betroffen, fehlt die Kniestreckung, und der Fuß wird außenrotiert aufgesetzt.

Dazu können Asymmetrien der Konturen der unteren Extremitäten beobachtet werden, z. B. Schwellung im Bereich der Gelenke und Muskelatrophie proximal des betroffenen Gelenks (z. B. bei juveniler idiopathischer Arthritis).

Jugendliche können den Ort der Beschwerden gut lokalisieren und Auskunft geben, wann die Schmerzen auftreten, z. B. Knieschmerzen nach körperlicher Belastung, beim Treppensteigen oder Sport. In diesem Fall sieht man häufig eine teigige Schwellung, selten auch Rötung im Bereich der Tuberositas tibiae (M. Osgood-Schlatter). Auch der belastungsabhängige Fersenschmerz ist ein relativ häufiger Vorstellungsgrund von sportlich aktiven Schulkindern: Der Fuß wird beim Gehen nicht über die Ferse abgerollt, sondern zuerst mit dem Vorfuß aufgesetzt (Ballengang z. B. bei Apophysitis calcanei).

Akutes Fieber und Schmerzen am muskuloskeletalen System

Bei Kindern, die im Rahmen eines fieberhaften Infekts die Beine schmerzbedingt nicht mehr belasten, können Hautbefund (Petechien) und periartikuläre Ödeme hinweisend sein (M. Schönlein-Henoch) oder die schmerzhafte Palpation der Unterschenkelmuskulatur (akute Myositis).

MERKE

Bei jedem Kind mit akutem Fieber, lokaler Schwellung, Rötung, Schmerzhaftigkeit im Bereich des Skelettsystems muss so lange eine septische Arthritis oder hämatogene Osteomyelitis angenommen werden, bis das Gegenteil bewiesen ist. Diese Kinder sehen in der Regel krank aus („septisch“).

6.9.4 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Bezogen auf den Ort der Schmerzen, zeigt sich folgende Rangfolge bei der Vorstellungshäufigkeit:

- Schmerzen am Knie- oder auch an anderen Gelenken
- Weichteil(Muskel)-Schmerzen
- Schmerzen im Bereich der Fersen
- Schmerzen im Bereich der Hüfte
- Schmerzen im Bereich des Rückens

Das Alter des Kindes spielt bei allen differenzialdiagnostischen Überlegungen eine herausragende Rolle.



Viele Erkrankungen des muskuloskeletalen Systems treten nur in bestimmten Altersperioden auf.

Anamnese

Zu den wesentlichen allgemeinen anamnestischen Fragen gehören:

- Dauer des Schmerzes:
 - Akut
 - Rezidivierend mit schmerzfreiem Intervall
 - Bereits länger bestehend
- Ort des Schmerzes:
 - Gelenk(e)
 - Muskulatur
 - Sehnenansätze
 - Knochen
- Begleitende Allgemeinsymptome:
 - Fieber, Abgeschlagenheit
 - Hautausschlag
 - Vergrößerung lymphatischer Organe
 - Durchfälle u. v. m.

Bei Gelenkschmerzen kann bereits im Vorfeld geklärt werden, ob es sich um einen entzündlichen oder mechanischen Schmerz handelt (> Tab. 6.27).

Untersuchung des Bewegungsapparates

Bei einem akuten, lokalisierten „mechanischen“ Schmerz folgt eine lokale Untersuchung der Schmerzregion.

Tab. 6.27 Anamnestische Fragen zur Abgrenzung von Entzündungs- und mechanischen Gelenkschmerzen

	Entzündungsschmerz	Mechanischer Schmerz
Morgenschmerz/-steifigkeit	++	-
Anlaufschmerz	+	-
Tägliche Schmerzen	++	(+)
Gelenkschonhaltung	+	-
Belastungsschmerz	+	++
Dauerschmerz	(+)	-
Nächtlicher Schmerz (Cave: Tumorschmerz!)	(+)	-

Bei allen Schmerzen vom Entzündungstyp oder unklaren Schmerzen beginnt die Befunderhebung mit einer internistischen Allgemeinuntersuchung. Es folgt die Untersuchung des gesamten Bewegungsapparats, auch wenn nur ein Kniegelenk schmerzt und geschwollen ist („ein Gelenk ist oft nicht allein“).

Der Bewegungsapparat wird **in anatomischer Normalstellung bei aufrechtem Stand** untersucht:

- **Von vorne**
 - Proportionen
 - Symmetrie
 - Beinstellung
 - Muskelatrophien
 - Lokale Konturen
- **Von der Seite:** Körperhaltung
- **Von hinten**
 - Form der Wirbelsäule (beim Vorneigen: Rippenbuckel, Lendenwulst)
 - Stand der Beckenkämme

Es folgt eine **Ganganalyse**, um Asymmetrien und Koordinationsprobleme zu erkennen.

Bei **Verdacht auf eine rheumatische Erkrankung** werden alle Gelenke untersucht mit

- Bestimmung des Bewegungsausmaßes (im Seitenvergleich!) und
- Palpation zur
 - Schmerzlokalisierung (Punctum maximum)
 - Empfindlichkeit (z. B. bei rheumatischen Geschehen eher mäßig; bei Osteomyelitis stark)
 - Wärme (als Zeichen der Entzündung)
 - Rötung (immer ein Zeichen der Entzündung – meist bakterieller Natur; kaum je bei rheumatischem Gelenk)
 - Schwellung (teigige Synovialschwellung oder ödematöses Gewebe)

- Gelenkerguss (ballotierend)
- Gelenkmobilität und Bandlaxität werden am Ausmaß der Mobilität der Ellbogen-, Knie- und Sprunggelenke und anhand des Daumen-Unterarmabstandes und der Extension der Finger gegen den Unterarm geprüft. Das Führen eines Tagebuchs über stattgehabte körperliche Aktivität (z. B. bei jungen Kindern Hüpfen und Toben auf den Betten; bei älteren Kindern sportliche Aktivitäten) kann den zeitlichen Zusammenhang der Schmerzen zu bestimmten Aktivitäten klären helfen.

MERKE

7% der Bevölkerung haben eine **Gelenk-Hypermobilität**. Bei belastungsabhängigen Knie- und Sprunggelenkschmerzen ist diese oft der einzige Befund einer Normabweichung.

Nach Anamnese und klinischer Untersuchung wird in der Regel geklärt sein, welcher **Krankheitsgruppe** der Schmerz zuzuordnen ist:

- Einem **lokalen Prozess** aufgrund eines Unfalls oder einer Kindesmisshandlung
 - Prellung
 - Distorsion
 - Fraktur
- Einem **mechanischen Problem** durch strukturelle Veränderung am Gelenk
 - Intraarticular: Meniskus-/Kreuzbandläsionen; Osteochondritis dissecans; Scheibenmeniskus etc.
 - Periarticular: M. Osgood-Schlatter, „Jumpers knee“, peripatelläres Schmerzsyndrom etc.
 - Enthesopathie: Achillodynie

- Einem **bakteriellen oder autoimmunen Entzündungsprozess** am Gelenk oder Knochen
 - Akute hämatogene Osteomyelitis
 - Akute oder chronische Arthritis: reaktive Arthritis, Lyme-Arthritis, juvenile idiopathische Oligo- oder Polyarthritis
- Einer **Allgemeinerkrankung mit Gelenkbeteiligung**, z. B. virale Infekte, Schönlein-Henoch-Purpura, familiäres Mittelmeerfieber, Hämophilie, Sichelzellkrise, akutes rheumatisches Fieber, chronisch entzündliche Darmkrankheit
- Einem benignen oder malignen **Tumorgeschehen mit Knochenschmerzen**
 - Osteoidosteom
 - Non-Hodgkin-Lymphome
 - Leukämie
 - Osteosarkom
 - Ewing-Sarkom
- **Unbekannte Ursache** wie benigne nächtliche Beinschmerzen („Wachstumsschmerzen“)



Benigne nächtliche Beinschmerzen: „Wachstumsschmerzen“ versus maligne Erkrankungen.

Fast alle Eltern haben schon von nächtlichen „Wachstumsschmerzen“ gehört oder sie kennen diese aus ihrer Kindheit, weshalb Kinder erst nach einigen Episoden in der Praxis vorgestellt werden. 15 bis 30 % aller Kinder kennen diese Schmerzen.

Charakteristika von „Wachstumsschmerzen“

- Gesunde junge Kinder von (3) 4–9 (10) Jahren
- Akute, intensive nächtliche Beinschmerzen
- Dauer 10–60 Minuten
- Beide Beine wechselnd betroffen
- Sporadisch/rezidivierend auftretend (2-mal/Woche bis 1-mal/Monat)
- Völlige Schmerzfremheit am folgenden Morgen

Sollten die genannten Charakteristika von Wachstumsschmerzen in einem oder mehreren Items nicht zutreffen, müssen andere Ursachen der nächtlichen Beinschmerzen abgeklärt werden.

MERKE

Nicht alle nächtlichen Beinschmerzen sind sog. Wachstumsschmerzen.

Insbesondere die (seltenen) malignen Knochentumoren im Jugendalter (Osteosarkom und Ewing-Sarkom) haben bei verspäteter Diagnose und Behandlung eine deutlich schlechtere Prognose.

Schmerzen nach Häufigkeit und Lokalisation

Knieschmerzen

Sportlich aktive Jugendliche stellen sich häufig besorgt mit Knieschmerzen vor. Besorgt, weil sie bereits ahnen, dass sie mit ihrer Lieblingsbeschäftigung vielleicht pausieren müssen. Ursächlich kommen repetitive Belastungen der Sehnenansätze und peri- und intraartikuläre Traumen infrage, aber auch für Arthritiden ist das Kniegelenk ein bevorzugtes Gelenk (> Tab. 6.28).

Gelenkschmerzen

Gelenkschmerzen eines oder mehrerer Gelenke, die länger als sechs Wochen bestehen, mit Morgensteifigkeit einhergehen und bei Belastung eher abnehmen, sprechen für einen rheumatischen Prozess.

Muskelschmerzen

Muskelschmerzen werden überwiegend durch **Verletzungen und entzündliche Erkrankungen** ausgelöst. Selten sind genetisch bedingte Störungen des Muskels selbst, Stoffwechselstörungen, endokrine Störungen (z. B. Vit-D-Mangel), autoimmune und

Tab. 6.28 Knieschmerzen

Ursache	Erkrankung
Chronische Überlastung* (repetitiver Stress)	<ul style="list-style-type: none"> • Hypermobile Gelenke • Femurpatelläres Schmerzsyndrom (Chondromalazia patellae) • M. Sinding-Larsen, Jumpers knee, M. Osgood-Schlatter
Trauma	Bandläsion, Meniskusläsion, Fraktur
Diverses	Baker-Zyste, Osteochondrosis dissecans, Scheibenmeniscus
Gelenkentzündung	<ul style="list-style-type: none"> • Juvenile idiopathische Arthritis, Lyme-Arthritis, Poststreptococcal-Arthritis • Gelenknahe Osteomyelitis
Cave: Tumor	Osteosarkom (am häufigsten in der Knieregion lokalisiert: distale Femur-, proximale Tibiametaphyse)

* Die Palpation ist für diese Erkrankungen die hilfreichste Untersuchungsmethode

autoinflammatorische Erkrankungen und Schmerzverstärkungssyndrome (psychosomatische Störungen).

Kleinkinder werden nicht wegen Muskelschmerzen vorgestellt, sondern Eltern bemerken eine zunehmende Schwäche oder Veränderungen im Gangbild oder Verlust von motorischen Fähigkeiten.

Muskelkater Schulkinder und Jugendliche stellen sich durchaus mit akuten Schmerzen in bestimmten Muskelgruppen nach ungewohnten körperlichen Belastungen vor. Meist treten diese erst nach einem Zeitintervall von 12–24 Stunden auf, weshalb sie nicht auf die vorangegangenen Aktivitäten bezogen, d. h. nicht als Muskelkater erkannt werden und den Patienten verunsichern. Muskelkater des M. rectus abdominis wird in der Regel als Bauchschmerzen vorgestellt.

Muskelverletzungen Sportlich aktive Jugendliche berichten sehr genau, bei welcher Aktivität und in welcher Region ein plötzlicher heftiger Schmerz in der Muskulatur aufgetreten ist, dennoch: **Muskelfaserrisse sind eher selten**, meist handelt es sich um Muskelzerrungen oder Quetschungen.

Epidemische Myositis (benigne akute Myositis des Kindesalters) Neben den Myalgien bei akuten Infektionskrankheiten kann eine akute Myositis so heftige Schmerzen auslösen, dass die Patienten die Belastung der betroffenen Muskelgruppe verweigern und bei der Palpation über einen starken Druckschmerz (z. B. Wadenmuskulatur) klagen. Häufigste Erreger sind Enteroviren (z. B. Coxsackie-B-Viren, Bornholmsche Erkrankung) aber auch Influenza- und Adeno-Viren.

Aus der Anamnese (akutes Auftreten der Schmerzen, einhergehend mit entsprechenden Allgemeinsymptomen) und dem internistischen und neurologischen Untersuchungsbefund einschließlich der Untersuchung des muskuloskelettalen Systems lässt sich die Diagnose benigne akute Myositis bereits vermuten. Eine laborchemische Untersuchung (Entzündungsparameter, Leukozyten, Thrombozyten, CK, CK-MB und Troponin) stützt die Diagnose.

Viele Autoimmunerkrankungen können mit einer Myositis einhergehen, ein bekanntes Beispiel ist die Dermatomyositis. Bei Verdacht auf eine Autoimmunmyositis sollte der Patient an eine Spezialabteilung weitergeleitet werden.

Sehnenansatzschmerzen

Syn. Enthesiopathie, Insertionstendopathie. Schmerzzustände durch Reizung der Sehnenansätze am Übergang von der Sehne zum Knochen.

Diagnostik: palpatorisch (Punctum maximum)

- M. Osgood-Schlatter (aseptische Knochennekrose durch repetitiven Zug der distalen Patellasehne an der knorpeligen Apophyse der Tuberositas tibiae bei Jugendlichen)
- Patellaspitzenyndrom M. Sinding-Larsen (aseptische Knochennekrose im Bereich der proximalen Patellaspitze bei Jugendlichen)
- Achillodynie, „Fersenschmerz“ (Insertionstendinose der Achillessehne)
- Gracilissyndrom (Adduktorensyndrom, „Fußballerleiste“)
- Styloiditis radii und Styloiditis ulnae
- Epicondylitis lateralis humeri („Tennisellenbogen“)

DD: Beim Fibromyalgie-Syndrom werden diagnostisch die schmerzhaften Übergänge vom Muskel zur Sehne an 18 definierten Druckpunkten (= „tender points“) palpatorisch untersucht.

Hüftschmerzen

MERKE

Bei Hüftgelenkerkrankungen wird der Schmerz oft auf das Kniegelenk projiziert. Die meisten akuten Erkrankungen des Hüftgelenks sind dringend behandlungsbedürftig. *„Klagt ein Kind über Schmerzen im Knie, vergiss die Untersuchung der Hüfte nie“ (> Tab. 6.29)*

Tab. 6.29 Erkrankungen der Hüftgelenke

Erkrankung	Alter
Relativ häufig	Alter des Kindes
Coxitis fugax (transiente Coxitis)	(1) 5–6 (12) Jahre
Selten	Alter des Kindes
Neurogene (CP) Hüftluxation	Abhängig von der Schwere der Tetraparese
M. Perthes	3–5 Jahre; ♂ : ♀ = 4 : 1
Epiphysiolysis capitis femoris	Bezogen auf das Knochenalter: ♀ : 11–15 Jahre; ♂ : 13–17 Jahre
Gelenknahe Osteomyelitis Septische Arthritis	1–2 (bis 5) Jahre

Coxitis fugax („Hüftschnupfen“): unklare Genese, vermutet wird ein Zusammenhang mit banalen viralen Infekten. Der akute Gelenkerguss (sonografisch darzustellen) erzeugt Schmerzen, die zu Hinken bis zur Gehunfähigkeit führen können. Unbehandelt nimmt die Schmerzsymptomatik innerhalb einer Woche kontinuierlich ab, Ibuprofen unterstützt die rasche Besserung der Schmerzsymptomatik.

Rückenschmerzen

MERKE

Rückenschmerzen sind bei jungen Kindern selten und sollten immer an eine organische Ursache denken lassen.

20 bis 30% aller Jugendlichen kennen **Rückenschmerzen**. Sie stellen sich aber damit selten vor, weil sie diese als harmlos einschätzen. Die häufigste fassbare Ursache sind **Myogelosen** nach ungewohnter körperlicher Betätigung. Diese sind paravertebral als Wulst sichtbar und palpabel und sprechen gut auf Wärmebehandlung und Rückengymnastik an. Für die Hälfte der von Jugendlichen geklagten Rückenschmerzen findet sich kein organisches Korrelat (idiopathische Rückenschmerzen).

Skoliosen bereiten keine Schmerzen, dagegen kann der M. Scheuermann mit sehr starken Schmerzen einhergehen.

Indikationen für eine weitergehende Diagnostik mit Laboruntersuchung (z. B. bei Entzündungszeichen) und bildgebenden Untersuchungen (Röntgen, MRT):

- Insbesondere Kinder
- Starke Schmerzen
- Dauer der Schmerzen > 4 Wochen oder zunehmende Schmerzen
- Beeinträchtigung der Funktion der Wirbelsäule
- Neurologische Symptome (z. B. Stuhl- und Harnentleerungsstörung; Fußheberschwäche)
- Begleitende Allgemeinsymptome (z. B. rotes Auge; blutige Stühle, Gelenkschmerzen)
- Schonhaltung der Wirbelsäule

Wann sollten bildgebende Verfahren (Ultraschall, Röntgen, MRT, CT) eingesetzt werden?

Bei Erkrankungen des muskuloskelettalen Systems kann die Ultraschalluntersuchung sehr hilfreich sein im Hinblick auf differenzialdiagnostische Überlegungen, die Indikation zur weitergehenden bildgebenden Diagnostik und zur Vermeidung strahlenbelastender Untersuchungen.

Häufigste Indikation für die Sonografie sind Erkrankungen der Hüftgelenke, z. B. bei Verdacht einer Coxitis fugax, sowohl zur Erstdiagnostik und als auch zum Verlauf (DD: M. Perthes). Am Kniegelenk ist die Baker-Zyste sicher darstellbar. Bei Schwellungen im Bereich der Gelenke lassen sich extra- oder intraartikuläre Lokalisationen der Schwellung eindeutig differenzieren. Frakturen und Veränderungen an den Knochenoberflächen sind gut darstellbar, bedürfen aber zur Differenzierung in der Regel weiterer Bildgebung. Bei entsprechender Expertise sind Verletzungen der Muskulatur gut zu erkennen (z. B. Einblutung des M. sternocleidomastoideus beim Neugeborenen).

6.9.5 Beratung und Therapie

Viele **Schmerzen im Bereich des muskuloskelettalen Systems** beruhen auf harmlosen Ursachen, die sich spontan bessern, dazu gehören z. B. die benignen nächtlichen Beinschmerzen, Prellungen, Muskelkater, Coxitis fugax, akute Myositis und belastungsabhängige Gelenkschmerzen bei Gelenk-Hypermobilität. Die jeweiligen Schmerzen können symptomatisch gelindert werden z. B. durch vorübergehende Schonung der schmerzhaften Körperregion und/oder Gabe von schmerzstillenden Medikamenten (Ibuprofen, Paracetamol). Eine gute Beratung von Eltern und Patienten ist ausreichend und zielführend.

Nach dem Prinzip der partizipativen Entscheidungsfindung sind besonders sportlich aktive Jugendliche mit länger anhaltenden belastungsabhängigen Beschwerden zu beraten bei Diagnosen mit guter Prognose wie z. B. **M. Osgood-Schlatter** und den vielfältigen **Insertions-Tendopathien**. Behandlungsvorschläge für diese Probleme sollten grundsätzlich konservativ sein, dies insbesondere im Hin-

blick auf überflüssige Diagnostik, nicht indizierte Therapien (Steroidinjektionen) und strikte Sportverbote etc. Bei akuten Schmerzen können Eisbehandlungen, antiphlogistische Salbeneinreibungen und vorübergehende Ruhigstellung Linderung verschaffen. Manchmal ist ein Wechsel auf eine andere Sportart angeraten. Kniebandagen oder Fersen-Schockabsorber können unterstützend wirken. Auch können Sportlehrer oder Trainer um ein doziertes Aufbautraining der zur Sehnenreizung zugehörigen Muskelgruppen gebeten werden.

Frakturen werden von Kinderchirurgen oder Kinderorthopäden primär versorgt. Diese beraten über die Dauer der Ruhigstellung und das Verhalten nach Entfernen der Schienen oder des zirkulären Gipsverbands. Aufgabe in der Grundversorgung kann u. U. die Verordnung von Physiotherapie zur Bewegungs- und Gangschulung sein.

Eine geschlossene, nicht dislozierte **Klavikula-Fraktur** (Schaftfraktur mittleres Drittel) kann in der Kinder- und Jugendarztpraxis durch einen Rucksackverband oder eine Armtragschlinge versorgt werden. Der Rucksackverband muss regelmäßig kontrolliert und nachgespannt werden.

Bei Erkrankungen mit akuten Schmerzen und Gangstörung wie z. B. bei der **Coxitis fugax** und der **benignen akuten Myositis des Kindesalters** sind Eltern zutiefst beunruhigt. Nach Sicherung der Diagnose werden die Eltern über das Krankheitsbild, den Verlauf und v. a. die gute Prognose aufgeklärt. Bei Bedarf kann eine Schmerztherapie empfohlen werden. Ist das Kind mit Coxitis fugax fieberfrei und in gutem Allgemeinzustand, erübrigt sich eine Labordiagnostik (Entzündungsparameter). Die Verlaufskontrolle erfolgt klinisch und sonografisch. Hat sich der Gelenkerguss nach drei Wochen sonografisch nicht vollständig zurückgebildet, sollte ein M. Perthes per MRT ausgeschlossen werden. Bei der akuten Myositis mit unkompliziertem Verlauf (Schmerzfreiheit innerhalb von 72 Stunden) ist eine klinische Kontrolle und eine Labor-Kontrolle nach 10–14 Tagen ausreichend. Bei nicht eindeutiger Diagnose sollte aufgrund des breiten Spektrums an Differenzialdiagnosen eine stationäre Abklärung erwogen werden.

Sehr selten ergibt sich der Verdacht auf eine schwerwiegende **chronische** (z. B. JIA) oder **maligne Erkrankung** (z. B. Leukämie, Osteosarkom). Das „Überbringen der schlechten Nachricht“ sollte in ru-

higer Umgebung, ohne Unterbrechung durch z. B. Telefonate und in einem angemessenen Zeitrahmen stattfinden. Der Arzt muss mental und emotional gut vorbereitet sein. Es bedarf der Empathie für die Situation der Eltern und des Patienten. In angemessener Sprache soll über die Erkrankung und die Behandlungsmöglichkeiten aufgeklärt werden. Verschiedene Möglichkeiten (Einrichtungen) der weiteren spezialisierten Behandlung werden mit dem Patienten und seinen Eltern erörtert und ein optimaler Weg, angepasst an die Bedürfnisse des Patienten und der Familie, gesucht. Wichtig ist die Versicherung, dass der (grundversorgende) Arzt für das Kind/den Jugendlichen und die Eltern weiter für die kontinuierliche Grundbetreuung und bei Bedarf auch als Mittler zur tertiären Einrichtung und zur psychischen Unterstützung ansprechbar bleibt.

II Fallbeispiel

Auflösung

Die Ultraschalluntersuchung der Hüftgelenke zeigt rechts eine Verbreiterung des echoarmen Bereichs zwischen Schenkelhals und Kapsel (4–6 mm rechts zu 1,5 mm links). Es handelt sich also um eine Coxitis (fugax).

- Differenzialdiagnostisch kommt eine akute septische Arthritis nicht in Betracht, da Paul kein Fieber hat und in gutem Allgemeinzustand ist.
- Ein M. Perthes entwickelt sich langsam, die Schmerzen sind belastungsabhängig.
- Die Epiphysiolysis capitis femoris tritt nicht im Alter von fünf Jahren auf.
- Die juvenile idiopathische Arthritis manifestiert sich nicht zuerst am Hüftgelenk.
- Eine Laboruntersuchung mit Bestimmung der Entzündungszeichen erübrigt sich. II

LITERATUR

- AWMF-Leitlinie: [www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-032-S2k: Muskuloskeletale Schmerzen bei Kindern und Jugendlichen: Algorithmus zur differenzialdiagnostischen Abklärung eines onkologischen Leitsymptoms.](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-032-S2k_Muskuloskeletale_Schmerzen_bei_Kindern_und_Jugendlichen_Algorithmus_zur_differenzialdiagnostischen_Abklärung_eines_onkologischen_Leitsymptoms.pdf)
- Hefti F. Kinderorthopädie in der Praxis. eBook. Springer-Verlag, 2014.
- Tallen G, Creutzig U. Handlungsempfehlungen zur Primärdiagnostik von muskuloskelettalen Schmerzen. Monatsschr Kinderheilkd. 2016; 164:142–146.

6.10 Bauchschmerzen

Markus Schmitt

6.10.1 Akute Bauchschmerzen

II Fallbeispiel

Ein siebenjähriger Junge klagt seit einem Tag über krampfartige Bauchschmerzen im Mittelbauch. Seit dem Vortag Inappetenz mit noch ordentlichem Trinkverhalten, der Bauch ist leicht abwehrge-spannt, im rechten Mittelbauch zeigt sich ein diskreter Druckschmerz. Aktuell erstmals 39,7°C Fieber, Stuhlgang zuletzt geformt. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Ist eine abwartende Haltung gerechtfertigt?
- Welche unverzügliche Diagnostik fordert die geschilderte Situation?
- Welche therapeutischen Maßnahmen sind geeignet?

Stellenwert in der Grundversorgung

Bei Klein- und Grundschulkindern stehen **Bauchschmerzen** mit 69% der Fälle an erster Stelle aller Schmerzzustände. (Bei Jugendlichen dominieren Kopf- und Regelschmerzen.) Bei Säuglingen wird allein die Prävalenz von Koliken mit > 20% angegeben. Die

Schwierigkeit besteht darin, Krankheitsbilder, die un-mittelbar behandelt werden müssen, herauszufiltern.

MERKE

1% der Fälle bedarf der chirurgischen Intervention. Leider sind Warnzeichen nicht immer fassbar, gerade wenn das Kind frühzeitig vorgestellt wird. Daher sind eine hohe Vigilanz des Untersuchers und eine gute Beratung der Eltern gefordert.

Pathophysiologie

Bauchschmerzen entstehen maßgeblich durch drei Mechanismen:

- Entzündung
- Dehnung
- Ischämie

Die Übertragung des viszeralen Schmerzes erfolgt über nicht myelinisierte, langsame C-Fasern des autonomen Nervensystems über sympathische und parasympathische Ganglien. Daher ist die Lokalisation viszeraler Schmerzen häufig diffus. Der somatische Schmerz wird meist durch das Peritoneum und anliegende Organe ausgelöst und daher konkreter wahrgenommen. Bestimmte Organe zeigen durch segmentale Repräsentation ihren Schmerz in assoziierten Dermatomen. Ischämiebedingte Schmerzen gehen oft mit vegetativen Symptomen einher, die als Warnzeichen dienen. Hier ist Eile geboten.



Tab. 6.30 Häufige altersbezogene Differenzialdiagnosen akuter Bauchschmerzen

Säuglinge	Kleinkinder	Schulkinder	Jugendliche
Regulationsstörungen („3-Monats-Koliken“) > Kap. 5.5	Gastroenteritis	Gastroenteritis	Gastroenteritis
Gastroenteritis	Obstipation	Appendizitis	Appendizitis
Obstipation	Lymphadenitis mesenterialis	Obstipation	Obstipation
Harnwegsinfektion	Harnwegsinfektion	Funktionelle Bauchschmerzen	Funktionelle Bauchschmerzen
Virusinfekte	Trauma	Harnwegsinfekte	CED
Hernien	Virusinfekte	Lymphadenitis	Hodentorsion
Invagination	Purpura Schoenlein-Henoch	Pneumonie	Ovarialtorsion
Volvulus	Fehlbildungen	Purpura Schoenlein-Henoch	Dysmenorrhö
M. Hirschsprung	Appendizitis	CED	Eileiterschwangerschaft
Fehlbildungen			Abort

Klinisches Erscheinungsbild

Bei kleineren Kindern finden sich indirekte Schmerzzeichen wie Stöhnen, Unruhe, Jammern, Wimmern, Pressen, Schonhaltung mit angezogenen Beinen, Blässe oder halonierte Augen (Facies abdominalis). Die Schmerzangabe von älteren Kindern außerhalb der Nabelregion weist auf ein betroffenes Organ hin, wie auch ein lokalisierter Druckschmerz, Resistenzen, hochgestellt klingende oder plätschernde Darmgeräusche. Eine Abwehrspannung findet sich bei peritonitischer Reizung. Die rektale Untersuchung ist gerade bei der häufigen Differenzialdiagnose „akute Obstipation“ hilfreich. Sorgfältige Auskultation der Lunge (basale Pneumonie), Abklopfen der Wirbelsäule und Nieren dienen der Erfassung extraabdomineller Ursachen.

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Die Differenzialdiagnostik ist breit (> Tab.6.30), altersbezogen unterschiedlich und umfasst auch extragastrointestinale und funktionelle Krankheitsbilder.

Akutes Abdomen

Definition: Plötzlich auftretender heftiger Bauchschmerz mit Bauchdeckenspannung

Leitsymptome bei Neugeborenen/Säuglingen:

- Schreien/Wimmern
- Aufgetriebenes, evtl. verfärbtes (gerötetes, livides, glasiges) Abdomen, Abwehrspannung
- Schmerzhaft abdominale Resistenz
- Schlechter AZ; körperlicher Verfall
- Blut- und Schleimabgang
- Evtl. Fieber (Sepsiszeichen)

Leitsymptome bei älteren Kindern:

- Schmerz
- Verkrampfte Haltung
- Gespannte Bauchdecken (Abwehrspannung)
- Erbrechen

Maßnahmen:

- **Neugeborene, Säuglinge:** sofortige Klinikeinweisung (keine Zeit verlieren, Einweisung per NAW, Differenzialdiagnose der Klinik überlassen)

- **Ältere Kinder:** wenn vertretbar, Behandlungsversuch mit Klistier (z. B. akute Stuhlverhaltung, siehe Differenzialdiagnose unten); Klinikeinweisung

VORSICHT

Akutes Abdomen – „Red Flags“

Sichtbar krankes Kind

- Peritonismus
- Ileuszeichen
- Lokaler Druckschmerz
- Evtl. blutige Stühle
- Evtl. Schock

Akute funktionelle Bauchschmerzen

Der funktionelle Bauchschmerz umfasst die sicher größte Gruppe der Kinder, die wegen „Bauchschmerzen“, „Nabelkoliken“ vorgestellt werden; ausführliche Darstellung (> Kap. 8.3.3), rezidivierender funktioneller Bauchschmerz (> Kap. 6.10.2).

Akute Obstipation

Symptome: Bauchschmerzen, keine Infektzeichen, bei Schulkindern wird aus Schamgefühl eine auffällige Anamnese oft nicht zugegeben. Bei älteren Kindern können obstipative Bauchschmerzen plötzlich und hochakut auftreten, kommen in gebückter Stellung in die Praxis (> Kap. 8.3.2)

Diagnostik: palpable Resistenzen im linken Unterbauch, Stuhlimpaktation bei der rektalen Untersuchung, Abdominalsonografie.

Therapie:

- **Erleichterung durch Klistier**, z. B. 20 ml NaCl 0,9% Spülung bei kleineren Kindern < 3 Jahren; ½–1 salinisches Klysma 130 ml bei Kindern > 3 Jahre; Glycerin-Klysma
- **Stuhlregulation mit osmotisch wirksamen Laxantien** (Macrogolpräparate 0,5–2 Btl. pro Tag; Lactulose bei jungen Säuglingen 2,5 ml pro Mahlzeit), endgültige Menge je nach Stuhlkonsistenz und -frequenz



Bei osmotisch wirksamen Laxantien besteht kein Gewöhnungseffekt, die Therapie muss in der Regel über einen längeren Zeitraum fortgesetzt werden.

Appendizitis

Symptome: Schmerzbeginn oft im Mittelbauch nach rechts unten wandernd, oft Erbrechen, meist kein hohes Fieber, zunehmender Druckschmerz (DS) oder peritonitische Zeichen (bei Kleinkindern selten, häufig atypische Symptomatik).

Diagnostik:

- Ist der Palpationsbefund eindeutig (hochgradiger lokalisierter DS im rechten Unterbauch), erfolgt die stationäre Einweisung.
- Bei nicht eindeutiger Klinik ist die Labordiagnostik mit milder CRP-Erhöhung und/oder moderater Leukozytose hinweisend, die Sonografie ist dann die zielführendere Untersuchung (Darstellung der verdickten Appendix > Abb. 6.12).

Therapie: Appendektomie.

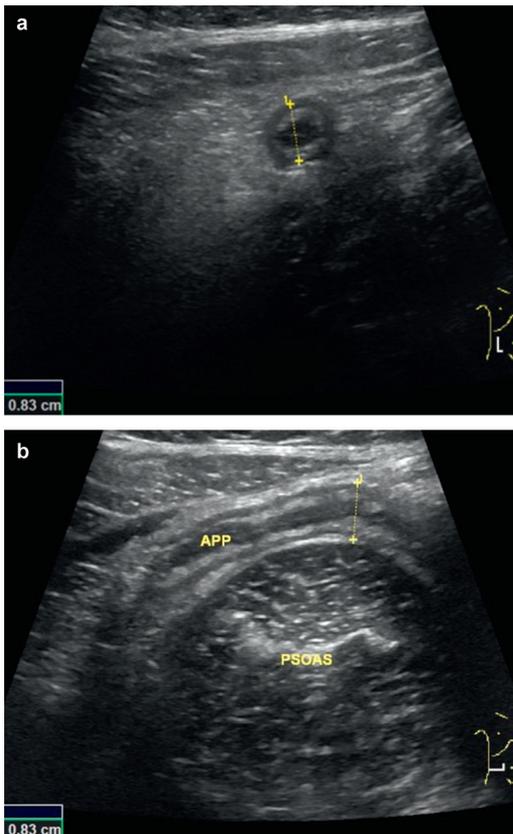


Abb. 6.12 Verdickte Appendix [P292]



Die gegenwärtig diskutierte Antibiotikatherapie einer „unkomplizierten“ Appendizitis birgt Gefahren. Die Entscheidung sollte dem Chirurgen überlassen bleiben.

Invagination

Symptome:

- Meist im 2. Säuglingshalbjahr (Peak): Akuter Bauchschmerz mit Erbrechen (50 %), später typisch das „wimmernde“ Kind, keine eigenständige Aktivität, Blässe, schmerzhafte Resistenz im rechten Unter-/Mittelbauch
- Mit Leitstruktur (Lymphknoten, abdominale Tumoren) in jedem Lebensalter möglich, gefährdetes symptomarmes Intervall (> Abb. 6.13)

Diagnostik: typischer Ultraschall mit Pseudokidneyzeichen oder Zielscheibe, himbeergeleeartiger Stuhl.

Therapie: stationäre Einweisung, in bis zu 95 % gelingt die hydrostatische Devagination. Bei verspäteter Diagnose drohen durch die verminderte Durchblutung Ödem und Nekrose mit der Notwendigkeit der operativen Resektion.



Eine verspätete Rota-Virus-Impfung (je nach Impfstoff nicht > 24 Wochen [Rotarix®] bzw. 32 Wochen [RotaTeq®]) ist mit einer erhöhten Invaginationsgefahr assoziiert und daher kontraindiziert.

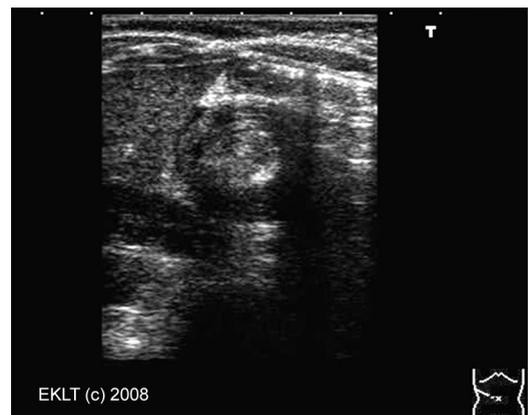


Abb. 6.13 Kokarde bei ileocolischer Invagination [P292]

Refluxösophagitis/Gastritis

Symptome: rezidivierender, auch nächtlicher Oberbauchschmerz, epigastrischer Druckschmerz, bei plötzlichem Beginn an *Helicobacter pylori* denken, anamnestisch Gabe von Steroiden, NSAID, Stress; auch Verbrüfung oder Trauma beachten.

Diagnostik: beim Schulkind und Jugendlichen und typischer Klinik Behandlung mit Protonenpumpen-Inhibitor (PPI) auch ohne weitere Diagnostik zunächst für vier Wochen empfohlen. Bei Rezidiven (oder zusätzlicher Symptomatik wie Anorexie, Teerstühle, Gewichtsverlust) Ösophago-Gastro-Duodenoskopie (ÖGD) notwendig (> Abb. 6.14).

Therapie:

- **PPI für 4 Wochen** (Dosierung in > Tab. 6.31; bereits nach 1 Woche muss es hierbei zu einem weitgehenden Verschwinden der Symptomatik gekommen sein)
- Ernährungsberatung (säureauslösende Speisen und Getränke meiden)
- Gewichtsreduktion, optimierte Mischkost, Stressreduktion



Abb. 6.14 Gänsehautmukosa bei *H. pylori*-Gastritis [P292]

MERKE

Ein alleiniger *Helicobacter-pylori*-Nachweis (Stuhl; C13-Test) bei einer Refluxösophagitis ist keine Indikation für eine Eradikation. Nur bei **gastroskopisch nachgewiesenem Ulkus bzw. gastroskopisch nachgewiesener Entzündung** durch *Helicobacter pylori* erfolgt die Eradikation mittels Tripletherapie (> Tab. 6.31).

Kontrolle durch C13-Atemtest oder Antigennachweis im Stuhl (beide gleich sensitiv 85–95 %).

Akute Bauchschmerzen – Fazit:

Die zu ergreifenden Maßnahmen hängen sehr von der klinischen Präsentation ab. Liegt kein akutes Abdomen vor, sind symptomatische Behandlung, Wärme, Massage, Zuwendung entscheidend. Wurde ein meldepflichtiger Erreger festgestellt, kann eine Wiederzulassung zu Gemeinschaftseinrichtungen nur nach den Maßgaben des IFSG erfolgen.

II Fallbeispiel

Auflösung

Aufgrund der Klinik mit Fieber, Abwehrspannung und lokalem Druckschmerz ist eine akut behand-

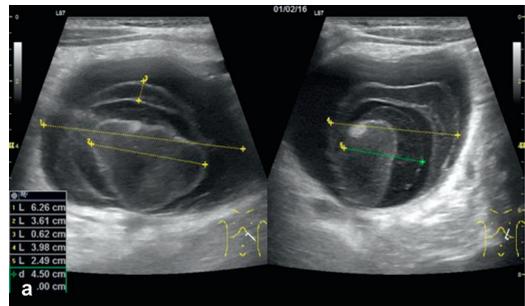


Abb. 6.15 Omentum majus-Zyste [P292]

Tab. 6.31 Tripletherapie bei *H. pylori*-Infektion

Medikament	Dosierung	Maximaldosierung
Amoxicillin (immer)	50 mg/d in 2 ED	2 × 1 g
PPI (immer) z. B. Omeprazol	< 30 kg 2 × 10 mg > 30 kg 2 × 20 mg	2 × 20 mg
Clarithromycin	20 mg/d in 2 ED	2 × 500 mg
Metronidazol	20 mg/d in 2 ED	2 × 500 mg

lungsbedürftige Erkrankung wahrscheinlich. In der Abdomensonografie (> Abb. 6.15) kann eine große zystische Struktur im rechten Oberbauch nachgewiesen werden. Der Laborbefund zeigt ein CRP von 120 mg/l und eine Leukozytose von 18 GPT/l. Intraoperativ findet sich eine infizierte Omentum majus-Zyste. ■■

6.10.2 Chronisch rezidivierende Bauchschmerzen

■ Fallbeispiel

Ein zehnjähriges Mädchen stellt sich erstmalig vor: Seit zwei Jahren leidet sie unter gelegentlichen heftigen Bauchschmerzen mit Erbrechen. Die Episoden dauern von wenigen Stunden bis zu drei Tagen, bei den mehrfachen stationären Aufenthalten in einer allgemeinpädiatrischen Abteilung erhielt sie bilanzierte Infusionen bis zur Normalisierung der Situation, Größe und Gewichtszentile im Bereich der unteren Norm. Der fünfjährige Bruder ist schwerstbehindert und bestimmt das Leben der alleinerziehenden Mutter. Bei vermuteter psychischer Genese war eine Psychotherapie bisher erfolglos. Im Intervall waren Laborwerte und Abdomensonografie unauffällig. ÖGD und Stuhlbefunde waren ebenfalls nicht auffällig. Medikamentös waren die Episoden nicht beeinflussbar. Jetzt wirken Kind und Mutter verzweifelt. Das Kind ist blass, der Bauch bei Anspannung nicht gut beurteilbar, die Peristaltik gesteigert. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Wie können banale von therapiebedürftigen Erkrankungen unterschieden werden?
- Wann bedarf es weitergehender Diagnostik?
- Welche Erkrankungen sind weitgehend altersspezifisch?
- Wie ist bei sogenannten funktionellen Erkrankungen mit hohem Leidensdruck zu beraten?

Stellenwert in der Grundversorgung

Bei **Bauchschmerzen** handelt es sich mit ca. 15% der Akutvorstellungen um eines der häufigsten

Symptome, die zur kinderärztlichen Vorstellung führen. Bei Kleinkindern sind Bauchschmerzen die häufigste, bei älteren Schulkindern nach Kopfschmerzen die zweithäufigste Schmerzlokalisierung. 20% der Kinder leiden an rezidivierenden Episoden. In 50% der Fälle beklagen die Kinder Schmerzen auch an anderen Körperteilen. Die Häufigkeit funktioneller nicht organischer Störungen je nach Definition beträgt bis zu 90%. Trotzdem zeigen z. B. 12% der Kinder Entzündungszeichen in der ÖGD, 20% eine Lactosemalabsorption und 4% eine im weiteren Sinne entzündliche Darmerkrankung.

Somit haben wir es oft mit mehreren Diagnosen unterschiedlicher Relevanz beim gleichen Patienten zu tun, die unterschiedlich gewichtet werden müssen.

Auch bei chronischen abdominalen Schmerzzuständen besteht eine breite Differenzialdiagnose mit banalen bis akut lebensbedrohlichen Erkrankungen. Zudem führen anhaltende Schmerzepisoden zu sozialen Beeinträchtigungen mit weiteren Komorbiditäten.

Klinisches Erscheinungsbild

Einerseits wirkt die Vorstellung der Kinder mit rezidivierenden Bauchschmerzen gleichförmig mit Schmerzlokalisierung meist periumbilikal ohne besonders aufregende Befunde. Andererseits kann durch eine sorgfältige Anamnese – vor allem unter Einbeziehung des Kindes – und die Betrachtung von Ernährungs-, Stuhl- und schulischem Verhalten, ergänzt mit familiären Angaben, die Komplexität der Differenzialdiagnose eingegrenzt werden.

Definition

Man spricht von einem chronischen Bauchschmerz, wenn er

- länger als 2 Monate besteht,
- mindestens 1-mal wöchentlich auftritt und eine
- unmittelbare schmerzbedingte Beeinträchtigung der Aktivität nach sich zieht.

Es können organisch bzw. nicht-organisch verursachte (sog. funktionelle) Bauchschmerzen unterschieden werden (> Tab. 6.32).

Organisch verursachte chronische Bauchschmerzen

Tab. 6.32 Organische Ursachen chronischer Bauchschmerzen und diagnostische Hilfen

Diagnose	Klinik	Paraklinik
Lymphadenitis mesenterialis	Hartnäckig	<ul style="list-style-type: none"> • Sonografie • Serologie (Yersinien)
Obstipation	Rektale Untersuchung	<ul style="list-style-type: none"> • Anamnese • Sonografie • Zöliakieausschluss (s. o.)
Nahrungsmittelunverträglichkeiten	Anamnese	H ₂ -Atemtest
Refluxkrankheit/Ösophagitis	<ul style="list-style-type: none"> • Oft Nüchternschmerz und nächtlicher Schmerz • Empfundener Stress • Ansprechen auf PPI • Epigastrischer Schmerz 	ÖGD
Harnwegsinfektion	Variabel	Urinstatus
Malabsorptionen	Dünnere Stühle	<ul style="list-style-type: none"> • Zöliakie, spezifische AK, IgA (Transglutaminase-AK) • Lambliennachweis
Gastritis (H. pylori)	Plötzlicher Beginn	ÖGD
Mikrobielle Darmerkrankungen	Durchfälle, Übelkeit	Parasiten im Stuhl
Pankreatitis	Heftig	Lipase
Gallenwegserkrankungen	Rechter Oberbauch	<ul style="list-style-type: none"> • Bilirubin, Transaminasen • Sonografie-MRT/MRCP
Chronisch entzündliche Darmerkrankungen	<ul style="list-style-type: none"> • Leistungsknick • Blutige Stühle • Durchfälle 	<ul style="list-style-type: none"> • Calprotectin im Stuhl • CRP
Zystische Fibrose	<ul style="list-style-type: none"> • Ileuszeichen, Dystrophie • Bronchopulmonale Symptome 	Schweißtest
Anatomisch* (embryologisch) z. B. Malrotation, Duplikaturen	Hämatochezie (Meckel) rezidivierend, kolikartig	<ul style="list-style-type: none"> • Sonografie • MRT (→ Überweisung Kinderchir./Kindergastroent.)
Tumorerkrankungen*	Sehr variabel	<ul style="list-style-type: none"> • Sonografie • Labor (speziell, z. B. VMA, AFP, LDH, BB, etc.)
Pseudoperitonismus* bei Diabetes	Stark beeinträchtigt	BZ, SBH
Porphyrie*	<ul style="list-style-type: none"> • Variabel, rezidivierend • Medikamentenassoziiert 	Protoporphyrine im Urin
<ul style="list-style-type: none"> • Genitalerkrankungen • Bauchdeckenerkrankungen • Verwachsungen • rheumatische Erkrankungen*; Knochen- und Wirbelsäulenerkrankungen* • Hämatologische Erkrankung* (Sichelzellkrise, Leukämie) 		Bei Verdacht gezielte Untersuchung Überweisung

*sehr selten

Tab. 6.33 Einteilung funktioneller chronischer Bauchschmerzen (Auszug Rome-III-Kriterien)

- Funktionelle Dyspepsie (Lokalisation oberer GIT)
- Reizdarmsyndrom (unterer GIT, im weiteren Sinne Stuhlgang-assoziiert)
- Abdominale Migräne (Begleitsymptome erinnern an Migräne)
- Kindlich funktionelle Bauchschmerzen

Funktionelle Bauchschmerzen

Bei 90 % der rezidivierenden Schmerzepisoden finden sich so – wie in der Definition beschrieben – keine strukturellen und biochemischen Erkrankungen und somit keine eindeutigen organbezogenen Ursachen. Hier wird von funktionellen Beschwerden gesprochen. Seit 2006 sind die mühevoll ausgearbeiteten Konzepte als **pädiatrische Rome-III-Kriterien** publiziert und gelten für Kinder zwischen 4 und 11 Jahren (> Tab.6.33).



Für die Eltern ist hier entscheidend, dass der Arzt nach einem strukturierten Muster Eltern und Patienten mit eindeutigen Botschaften führt. Die Eltern dürfen nie das Gefühl haben, dass „der Kinderarzt nichts gefunden hat“.

Im Übrigen sind die Übergänge durch Schädigung oder funktionell bedingte Schmerzen fließend („postenteritisches Syndrom“ sehr variabel nach Enteritis). Findet sich in der Differenzialdiagnostik keine Erkrankung, sind die Rome-III-Kriterien hilfreiche Orientierungspunkte.

Diagnostik

Für die **Diagnostik rezidivierender Bauchschmerzen** spielt die Anamnese eine besonders wichtige Rolle. Es ist empfehlenswert, sie durch die Führung eines Bauchschmerzprotokolls zu erweitern.

- **Anamnestische Fragen**
Zeitspanne, nächtlicher Schmerz, Begleitumstände bei initialem Schmerz (Schwellensituation, Infektion,) Häufigkeit, Dauer, Charakter, Lokalisation, Nahrungsmittelzusammenhang, Stuhlfrequenz, Konsistenz, Bezug Ernährung, soziales Umfeld, Stuhlgang, Leidensdruck

- **Protokoll** (hilft bei der ätiologischen Zuordnung und dient der Objektivierung)
 - Zeitpunkt und Dauer der Beschwerden
 - Intensität der Schmerzen (Skala 1–10)
 - Aufgenommene Nahrungsmittel vor der Schmerzepisode
 - Konsistenz des folgenden Stuhlgangs
 - Evtl. begleitende Umstände (Fieber, Erbrechen, Ausschlag)
- **Befund** (Inspektion, Palpation, Auskultation, rektale Untersuchung)
- **Labor** (BB, Diff, CRP, Ferritin, Lipase, Bilirubin, ALAT, IgA, Transglutaminase-Ak, T4, TSH)
- **Urin** (Leukozyten)
- **Stuhl** (Calprotectin, Bakterien, H. pylori-Antigen, Parasiten, Lamblien)
- **Sonografie** (anatomische Auffälligkeiten, Passagestörungen, Durchblutung)
- **H₂-Atemtest** (Laktose, Fruktose, Transitzeit)

II Fallbeispiel

Auflösung

Aufgrund der langen Vorgeschichte und des subakuten Befunds weisen Sie das Kind nach telefonischer Ankündigung in eine Klinik mit pädiatrischer Gastroenterologie/Kinderchirurgie ein. Hier fällt in der Sonografie mit gezielter Fragestellung eine seitenverkehrte Lage der A. und V. mesenterica superior auf, was auf eine Malrotation hinweist. Auf eine gezielte bildgebende Diagnostik kann daher verzichtet werden. Trotz jetzt wieder unauffälliger Klinik erfolgt laparoskopisch die Operation der Ladd'schen Bänder und somit die Beseitigung der Dünndarmobstruktion. Die nicht so seltene embryonale Fehlbildung (1:600) ist beim Schulkind oft asymptomatisch und beim jungen Säugling oft mit Volvulus oder Strangulation ein akuter Notfall. **II**

LITERATUR:

- Alexander KC et al. Acute abdominal pain in children. Am Fam Physician. 2003; 67: 2321–6.
 Buffer P et al. Chronische Bauchschmerzen bei Kindern und Jugendlichen. Dtsch Arztebl Int 2011; 108: 295–304.
 Ellert U et al. Schmerzen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland: Prävalenz und Inanspruchnahme medizinischer Leistungen. Bundesgesundheitsbl. 2007; 50: 711–17.
 Gershman G. Abdominal Pain. In: Berkowitz's Pediatrics. W.B. Saunders Company USA 2014: 761–766.

Kim JS. Acute abdominal pain in Children. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2013; 16 (4): 219–24.

Korterink JJ et al. Glucos hydrogen breath test for small intestinal bacterial overgrowth in children with abdominal pain-related functioneal gastrointestinal disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014 Nov 17.

Kulmer U, Gehring S. Somatische Differenzialdiagnose chronischer Bauchschmerzen. *Monatsschr Kinderheilkd.* 2012; 160: 32–39.

6.11 Durchfall und/oder Erbrechen

Markus Schmitt

II Fallbeispiel

Ein dreijähriger Junge wird wegen dünnerer Stühle und Bauchschmerzen seit einem Jahr vorgestellt. Die Mutter kommt aus Bolivien. Ihre Heimat hat sie mit dem Kind mehrfach besucht. Ein Nahrungsmittelzusammenhang lässt sich nicht finden. Die Eltern sind genervt, das Kind wirkt bei leicht geblähtem Abdomen nicht sonderlich krank und ist gut gediehen, hat aber im letzten Jahr nicht zugenommen. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche pathophysiologischen Mechanismen führen zu Erbrechen und Durchfall?
- Wann ist eine weitergehende Diagnostik erforderlich?
- Was sind die wahrscheinlichsten Differenzialdiagnosen?

6.11.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Spucken und Erbrechen sind extrem häufig (50%). Nur in weniger als 5% ist von einer relevanten ursächlichen Erkrankung mit allerdings breiter Differenzialdiagnose auszugehen. Am häufigsten imponieren – wie beim Durchfall – selbstlimitierende Infektionen, die mit jährlich drei Episoden/Kind angegeben werden. Aufgrund notwendiger Krankenschreibungen für Eltern erfolgt trotzdem sehr häufig die Vorstellung in der Praxis.

6.11.2 Definitionen

Das durch Muskelkontraktionen reflektorisch gesteuerte Hervorbringen von vorher aufgenommenen Nahrungsbestandteilen wird als **Erbrechen** bezeichnet. Bei der **Regurgitation** kommt es zum passiven Rückfluss aus Magen und/oder Ösophagus in die Mundhöhle. Die **Rumination** bezeichnet ein z. T. als lustvoll empfundenes Hochwürgen von Mageninhalt.

Eine pathologische Erhöhung der Stuhlfrequenz mit Erhöhung des wässrigen Anteils bezeichnet man als **Durchfall**. Es wird zwischen akuter (bis 14 Tage), persistierender (> 14 Tage) und chronischer (> 14 Tage plus einem spezifischen Pathomechanismus mit zugrunde liegender Erkrankung) Diarrhö unterschieden.

Erbrechen zeigt sich typischerweise in drei Phasen mit Übelkeit, Würgen und Hervorbringen der Nahrung, die allerdings auch für sich allein auftreten können. Die anatomische Schaltzentrale liegt im Hirnstamm mit Afferenzen aus Großhirn, Sinnesorganen, Kleinhirn und Vagus, der auch Füllungsstände des Gastrointestinaltrakts (GIT) meldet, und mit Efferenzen zur glatten Muskulatur von Magen, Ösophagus und Pharynx. Darüber hinaus ist das Brechzentrum durch Chemorezeptoren mit diversen Stimuli wie Toxine, Medikamente und Stoffwechselprodukte aktivierbar, was die breite Differenzialdiagnose Erbrechen auslösender Erkrankungen erklärt. Als Neurotransmitter fungieren u. a. Serotonin, Histamin und Dopamin, deren Antagonisten als Antiemetika eingesetzt werden.

Bei den Durchfällen kann man zwischen osmotischer (inadäquate Verdauung oder fehlende Aufnahme von osmotisch wirksamen Nährstoffen mit Verbleib von H₂O im Darmlumen) und sekretorischer Diarrhö (Aktivierung von Flüssigkeitsproduktion der Mucosa oder nahrungsunabhängiger Flüssigkeitsverlust durch eine beeinträchtigte Mucosa) unterscheiden. Gesteigerte Peristaltik mit verringerter Resorptionszeit für die Wasserrückesorption im Dickdarm führt ebenfalls zu Durchfällen. Eine Steatorrhö führt zu gesteigerten Stuhlmengen, die ebenfalls als Durchfall interpretiert werden.

6.11.3 Klinisches Erscheinungsbild

Warnsymptome und Leidensdruck bestimmen das weitere Prozedere.

- Bei **wiederholtem Erbrechen und häufigen Durchfällen** zeigen sich bei Dehydratationsgefahr entsprechende Symptome. Hier liegt meist eine infektiöse Genese vor.
- **Anhaltendes Nüchternerbrechen** weist auf einen erhöhten Hirndruck hin. Hier ist das Augenmerk auf weitere Zeichen wie (okzipitaler) Kopfschmerz, Gangstörungen und Ausfallserscheinungen zu achten.
- **Gelblich-grünlisches Erbrechen** spricht für eine Obstruktion jenseits der Papilla vateri.

Im Säuglingsalter gilt ein **gastroösophagealer Reflux (GÖR)** mit häufigem Spucken und Erbrechen als physiologisch (bis 70 % mit vier Monaten, „Speikinder – Gedeihkinder“). Bei einer **Refluxkrankheit (GÖRD)** kommen relevante intestinale oder extraintestinale Symptome hinzu, die nach Lebensalter variieren (Erbrechen, Nahrungsverweigerung, Gedeihstörung, Unruhe, Jammern, Aspiration, Husten, Atemwegsinfekte, pulmonale Obstruktion, Sodbrennen, Schmerzen, Heiserkeit, Bluterbrechen, Teerstuhl, auffällige Bewegungsmuster von Kopf und Hals).

MERKE

Bei Kindern mit schwerer Mehrfachbehinderung wird zu selten an eine gastroösophageale Refluxkrankheit gedacht.

Ausgesuchte Erkrankungsbilder

Akute infektiöse Gastroenteritis

Symptome: Beginn in der Regel mit Übelkeit/Erbrechen und später einsetzendem Durchfall (1–2 Tage), je nach Flüssigkeitsverlust AZ-Verschlechterung, fieberhafte und nicht-fieberhafte Verläufe, geblähtes Abdomen, Bauchschmerzen, Peristaltik ++, ähnliche Erkrankungen im Umfeld.

Diagnostik:

- Kind wiegen und Gewichtsverlauf dokumentieren!

- In der Regel keine Erregerdiagnostik notwendig, nur in Abhängigkeit vom klinischen Bild (z. B. Blut im Stuhl: rationale Stufen und Stuhldiagnostik)
- Einweisung in Abhängigkeit von aktuellem Status bzw. Verlauf

Therapie:

- **Orale Rehydratation:** Flüssigkeitsverluste (> Tab. 6.34) ersetzen:
Menge = Tagesbedarf + Flüssigkeitsverlust (bei 5 % KG Flüssigkeitsverlust zusätzlich ca. 50 ml/kg KG)
Bei andauerndem Flüssigkeitsverlust über Stuhl und Erbrechen zusätzlich die Perspiratio (Fieber) einberechnen. Bei nicht ausreichendem Trinken und anhaltendem Erbrechen → stationäre Einweisung!



Flüssigkeit ersetzen mittels Glukose-Elektrolyt-Tee gemäß der WHO-Lösung (fertige Konzentrate via Apotheke) oder: auf eine 200-ml-Flasche 2 gehäufte Teelöffel Traubenzucker und eine gute Prise Salz.

- **Ernährung:** anfangs stärkereich (z. B. Kartoffeln, Reis, Nudeln, Salzstangen, Zwieback), rasche Normalisierung der Ernährung anstreben, auf Wünsche des Kindes eingehen.
Vermeiden: Frischmilch, kochzuckerhaltige Getränke

Tab. 6.34 Einteilung des Flüssigkeitsverlusts

KG-Flüssigkeitsverlust	Beobachtungskriterien
Leicht: bis 5 % KG-Verlust	Guter bis befriedigender AZ, keine oder nur geringe Symptome
Mittelschwer: 5–10 % KG-Verlust	Reduzierter AZ, Turgor vermindert (Haut teigig), Schleimhäute trocken → stationäre Einweisung , wenn das Kind schlecht trinkt!
Schwer: > 10 % KG-Verlust	Schlechter AZ (Somnolenz), hohes Fieber (Volumenmangel), stehende Hautfalten, Schleimhäute ausgetrocknet, eingesunkene Fontanelle (Säugling) → stationäre Einweisung immer erforderlich!

- **Medikamente** wie der Sekretionshemmer Racecadotril (ab > 3 Monaten) und Probiotika verkürzen nach Studienlage die Gesamtdauer, nicht aber Krankenhauseinweisungen bei schweren Verläufen
- **Umgebung schützen:** auf Hygiene wie häufiges Händewaschen hinweisen; Kind darf nicht in Gemeinschaftseinrichtungen

Rationelle Stufen und Stuhldiagnostik gezielt (epidemische Fragestellung [a], V. a. Immundefekt [b], bekannte chronische Erkrankung [b], blutige Diarrhöen [c], ausgeprägte oder anhaltende Symptomatik [b, c, d], Reiseanamnese [d])

- Noro-Rotavirus
- CMV, Adenoviren, Kryptosporidien, Microsporidien, Mycobacterien
- Bakterielle Erreger, EHEC, Clostridium-difficile-Toxin
- Lamblien, Amöben, Parasiten

Lactose-/Fructosemalabsorption

Osmotische Diarrhöen durch die häufigen Kohlenhydratmalabsorptionen lassen sich in der Regel anamnestic zuordnen. Mindestens 25% der mitteleuropäischen Bevölkerung sind betroffen. Allerdings leiden die wenigsten unter profusen Diarrhöen. Nur bei nicht eindeutigem Nahrungsmittelzusammenhang ist ein H₂-Atemtest hilfreich. Reduktion der auslösenden Nährstoffe auf das verträgliche Maß mit Einsatz von Lactose-armen Produkten sollte angestrebt werden.

Gastroösophagealer Reflux (GÖR)

Goldstandard der Diagnostik ist die Ösophago-Gastro-Duodenoskopie (ÖGD). In der Behandlung der GÖRD sind symptomatische, diätetische, medikamentöse und chirurgische Optionen abzuwägen. Gastroösophageale Refluxepisoden sind bis zu 4% der Gesamtzeit physiologisch, beim Säugling deutlich höher und nur bei Beschwerden pathologisch (Speikind – Gedeihkind).

Linksseitenlage und Andicken der Nahrung reduzieren Erbrechen und Regurgitationen bei Säuglingen. Bei Kindern über zwölf Jahre kann bei typischer

Symptomatik ein medikamentöser Behandlungsversuch mit PPI wie bei Erwachsenen auch ohne Endoskopie eingesetzt werden. Liegen Mehrfachbehinderungen vor, werden auch bei jüngeren Kindern Aufwand und Risiken der Endoskopie im Vergleich zur Medikamentengabe bei nicht gesicherter Diagnose abgewogen. Bei extraintestinaler Manifestation gilt der Therapieerfolg durch PPI als Bestätigung der Diagnose. Bei Unklarheiten kann eine pH-Metrie mit Impedanzmessung beim Subspezialisten erfolgen.

Manchen Nahrungsmitteln wird als nicht IgE-vermittelte Unverträglichkeit ein negativer Einfluss auf die Motilität eingeräumt, sodass die Elimination wie Meiden von Kuhmilch ein probates Mittel sein kann.

■ Fallbeispiel

Auflösung

Bei der Reiseanamnese besteht der Verdacht auf eine chronisch infektiöse Erkrankung. In der Stuhldiagnostik fordern Sie gezielt eine Untersuchung auf Parasiten an, da diese häufig übersehen werden. Es findet sich eine Lambliasis. Nach einwöchiger Therapie mit Metronidazol bessert sich die Symptomatik und der Junge wird beschwerdefrei. ■

LITERATUR

- Ferreira CT et al. Gastroesophageal reflux disease: exaggerations, evidence and clinical practise. *J Pediatr (Rio J)*. 2014; 90 (2): 105–18.
- Koop H et al. (S2k guideline: gastroesophageal reflux disease guided by the German Society of Gastroenterology: AWMF register no. 021–013). *Z Gastroenterol*. 2014; 52 (11): 1299–346.
- Kurzai M, Richter M. Ursachen von Erbrechen im Kindes- und Jugendalter. *Pediatr.prax*. 2015; 84: 583–593.
- Mutschler F, Lenhartz H. Interkurrente Diarrhö im Kindesalter. *Kinder- und Jugendmedizin*. 2016; 1: 41–49.
- Rodeck B, Zimmer KP Pädiatrische Gastroenterologie Hepatologie und Ernährung. Springer Verlag, Heidelberg 2012.
- Spalinger J. Diagnostik und Therapie der Helicobacter pylori Infektion bei Kindern *Paediatrica*. 2012; 23/3: 8–9 www.swiss-paediatrics.org/sites/default/files/paediatrica/vol23/n3/pdf/08-09.pdf (letzter Zugriff: 22.1.2017).
- Vandenplas Y et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2009; 49: 498–547.

6.12 Nahrungsmittel-assoziierte Erkrankungen

Markus Schmitt

II Fallbeispiel

Die eineinhalbjährige *Lisa* wurde wegen zunehmender Schlaptheit vorgestellt, erschreckenderweise laufe sie nicht mehr und sei lethargisch. Seit der U6 hat sie nicht mehr zugenommen, im Untersuchungsbefund fällt Ihnen ein geblähtes ausladendes Abdomen und eine Hypotonie auf. Das Essverhalten sei nicht auffällig, die Ernährung ausgewogen. Das Einzelkind wird von der Mutter sehr liebevoll umsorgt. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Wie kann man bei V. a. Nahrungsmittelunverträglichkeit diagnostisch zum Ziel kommen?
- Welche Untersuchungen helfen, bedrohliche Allergien rechtzeitig zu erkennen?
- Welche sinnvollen Schnittstellen zum Subspezialisten sollten genutzt werden?

6.12.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Ob Lebensmittel gut vertragen werden oder reale bzw. von den Eltern gefühlte Symptome auslösen, sind im Alltag des Pädiaters häufig gestellte Fragen. Sie drehen sich um Ursachenforschung zu Blähungen und Hautauffälligkeiten über atopische Manifestationen bis hin zu lebensbedrohlichen Anaphylaxien. Entsprechend schwierig sind Prävalenzangaben zu dem Gesamtkomplex. Je nach Definition reagieren bis zu 10 % aller Säuglinge und Kleinkinder allergisch auf Nahrungsmittel, ein Viertel davon auf Kuhmilch.

Die Lactose- und Fructosemalabsorption gehören zu den häufigsten Krankheitsbildern überhaupt (25 % der Kaukasier). Die Zöliakie, die nach Diagnosestellung eine konsequente Gluten-freie Ernährung fordert, ist ebenfalls nicht selten (0,5 %).

6.12.2 Definition

Sehr simplifiziert, aber dadurch auch klar wird die **Nahrungsmittelunverträglichkeit** als eine auffälli-

ge, meist unangenehme reproduzierbare Reaktion auf bestimmte Nahrungsbestandteile angesehen. Prinzipiell entstehen Symptome entweder durch Überempfindlichkeit oder Intoleranz. Bei den immunologisch vermittelten werden IgE- und nicht IgE-vermittelte Reaktionen unterschieden.

6.12.3 Klinisches Erscheinungsbild

Beim **atopischen Kind** zeigen sich Nahrungsmittel-assoziierte Symptome an den Atemwegen, der Haut, im GIT und im Herz-Kreislaufsystem. Es findet sich hier in der Regel ein **erhöhtes spezifisches IgE**, was für die Diagnose hilfreich ist, aber nicht beweisend.



Bei potenziell lebensbedrohlichen Anaphylaxien kein Zeitverzug → pädiatrischer Allergologe, Notfallmedikamente, Epinephrin-Autoinjektor, spezielle Diagnostik!

Die **Kuhmilchprotein-induzierte Enteroproktokolitis** auch beim ausschließlich gestillten Säugling ist eine nicht IgE-vermittelte, oft mit blutigen Stuhlbeimengungen einhergehende Unverträglichkeit. Abdominale Koliken, Erbrechen, Durchfälle mit Schleimauflagerungen kommen vor. Eine kuhmilchfreie Ernährung führt zu prompter Besserung.



Bei fehlenden Beschwerden und nur leicht blutig besprenkelten Stühlen ist eine abwartende Haltung unter Muttermilchernährung gerechtfertigt. Eine milchfreie Diät der Mutter erweist sich hier oft als hilfreich.

Die **Zöliakie** führt durch Zottenatrophie im Dünndarm zu einem Malabsorptionssyndrom mit Ge-
deihstörung, geblähtem Abdomen und Durchfällen. Da es sich um ein häufiges und sich oft atypisch manifestierendes Krankheitsbild handelt, sind auch bei nur geringen Verdachtsmomenten Antikörper gegen die Gewebstransglutaminase und ein Gesamt-IgA zu bestimmen. (Bei IgA-Mangel ist die Antikörperproduktion eingeschränkt und so nicht informativ.) Eine Duodenalbiopsie sichert die Diagnose.

Gibt es in der Anamnese zwar Anhaltspunkte für Nahrungsmittel-induzierte Beschwerden, aber in der allergologischen und gastroenterologischen Dia-

agnostik keinen Nachweis für eine der o.g. Erkrankungen, sind **Eliminationen oder eine gezielte Provokation** mit einem möglichen Auslöser im häuslichen Setting bis hin zu einer DBPCFC (doppel blind Placebo-kontrollierten Nahrungsprovokation) in einer spezialisierten Abteilung zielführend. Bei Diät-empfehlungen müssen mögliche klinische Verbesserungen gegen psychosoziale Folgen durch den Eliminationsaufwand abgewogen werden.

Warum sollte ein pädiatrischer Gastroenterologe bei Zöliakie hinzugezogen werden?

Der pädiatrische Gastroenterologe

- sichert die Diagnose durch endoskopisch durchgeführte Biopsie.
- darf in seltenen Fällen auf eine Biopsie verzichten.
- berät über Risiken (z. B. Diabetes bis zu 10 % im Verlauf), Familienscreening und Komplikationen.
- überprüft den Verlauf (latente, potenzielle, refraktäre Zöliakie) und Mangelerscheinungen.
- koordiniert Diätberatung und Kontakt zu lokalen Patientengruppen.

MERKE

Bei Malabsorptionssymptomen von mehr als einem Nahrungsbestandteil sowie bei Obstipation, Wachstumsstörung, Eisenmangelanämie, Lethargie, Irritabilität, psychomotorischer Retardierung eines vorher gesunden Kindes, Anorexie, Aphthen und Arthralgien auch an eine Zöliakie denken!

II Fallbeispiel

Auflösung

Der Verlust der Gehfähigkeit ist eine dramatische Angelegenheit. Durch Klinik, Labor und Ultraschall wird eine entzündliche Erkrankung am Bewegungsapparat weitgehend ausgeschlossen. Da das ausladende Abdomen an eine Zöliakie erinnert, werden u. a. Transglutaminase-Antikörper mit pathologischem Ergebnis bestimmt und die Verdachtsdiagnose biopsisch bestätigt. Unter glutenfreier Ernährung kommt es rasch zu einer Verbesserung. II

LITERATUR UND INTERNET

Claßen M. Immunologisch bedingte Nahrungsmittelunverträglichkeiten 157:1007–18, 2009

Flemming G. et al. Zöliakiediagnostik im Kindes- und Jugendalter. Kinder und Jugendmedizin. 2016; 1: 33–37.

Koletzko S et al. Vorgehen bei Säuglingen mit Verdacht auf Kuhmilchproteinallergie Monatsschr. Kinderheilkd. 2009; 157: 687–691.

Rodeck B. Zimmer KP Pädiatrische Gastroenterologie Hepatologie und Ernährung. Heidelberg: Springer, 2012.

Deutsche Zöliakiegesellschaft: www.dzg-online.de

Zöliakie-Treff: www.zoeliakie-treff.de

Forschungsinstitut für Kinderernährung Dortmund: www.fke-do.de (optimierte Mischkost)

6.13 Gastrointestinale Blutungen

Markus Schmitt

II Fallbeispiel

Ein dreijähriges Mädchen hat seit sechs Monaten gelegentlich schleimige Blutbeimengungen im Stuhl ohne weitere klinische Auffälligkeiten. Die Eltern geben an, dass zwischenzeitlich eine Hämorrhoiden nach dem Stuhlgang zu sehen sei. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche Erkrankungen führen zu analem Blutabgang oder zu Bluterbrechen?
- Welche diagnostischen Schritte sind zielführend?

6.13.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Magen-Darm-Blutungen gehören für die Eltern zu den bedrohlichsten Symptomen und führen daher oft zu unverzüglicher Vorstellung beim Kinder- und Jugendarzt. Zum Glück sind die wenigsten Blutungsereignisse lebensgefährdend, eine Diagnose allerdings zur prognostischen Einschätzung zwingend. Bei Kindern betreffen mindestens drei Viertel der Blutungen den unteren Magen-Darm-Trakt. Über die Prävalenz im Kindesalter gibt es keine verlässlichen Daten, sie liegt aber deutlich unter 1 %.

6.13.2 Klinisches Erscheinungsbild

Bluterbrechen zeigt sich rötlich oder kaffeesatzartig in Abhängigkeit vom Kontakt zu Magensäure. Beachtet werden sollten auch Blutungsquellen im HNO-Bereich.

Bei analem Blutabgang werden

- **Teerstuhl** (ebenfalls nach Säurekontakt aus dem oberen GIT),
- **Hämatochezie** (frisches Blut) und
- **okkultes Blut** (nicht sichtbar) unterschieden.

Die verlorenen Blutvolumina werden in der Regel überschätzt, bei hämodynamisch wirksamem Blutverlust zeigt sich eine auffällige Klinik (Hautperfusion, Blässe, Blutdruck).

Übersicht der häufigsten Differenzialdiagnosen

Blutungen des oberen Gastrointestinaltrakts (GIT)

Erbrechen von verschlucktem Blut:

- Bei gestillten Kindern blutige Brustwarzen der Mutter beachten, Nasenbluten, Zahnverlust
- Weiteres Vorgehen: Beratung, Abklärung HNO

Entzündung/Ulzera von Ösophagus/Magen/Duodenum:

- Stress, Steroidmedikation, NSAID, Mehrfachbehinderung
- Weiteres Vorgehen: Überweisung zum Kinder-gastroenterologen (→ ÖGD)

Blutungsdiathese:

- Anamnese, Haut/Gelenksblutungen
- Weiteres Vorgehen: Labor

Blutungen des unteren GIT

Infektiöse Colitis:

- Blutige Diarrhöen, krampfartige Schmerzen
- Weiteres Vorgehen: Isolation, Erregerdiagnostik (TPER, Clostridien)



VORSICHT

HUS: daher immer Urinestreifen benutzen (Hämoglobin)

Analfissur:

- **Defäkationsschmerz**, Blut oft nur am Toilettenpapier (hellrot), Obstipation, typischer Analfund bei Spreizen des Anus
- Weiteres Vorgehen: Anahygiene, Wundsalbe, Stuhlregulation

Polyphen:

- Schleimig rötliche Blutauflagerungen mit symptomfreien Intervallen, meist juveniler Polyp, oft distal
- Weiteres Vorgehen: Überweisung zu Kindergastroenterologen (→ Koloskopie mit Polypektomie)

Kuhmilchproteinallergie:

- Blutige Diarrhöen oder blutig besprenkelter Stuhl, gestillte und/oder mit Kuhmilchformula ernährte Säuglinge
- Weiteres Vorgehen: Umstellen auf extensiv hydrolysierte Formula (eHF) bzw. Aminosäuren-Formula (AF), ggf. Überweisung zu Kindergastroenterologen

Chronisch entzündliche Darmerkrankung:

- Blutige Diarrhöen, Stuhldrang, Defäkationsschmerz > 14 Tage
- Weiteres Vorgehen: Labor, Überweisung zu Kindergastroenterologen (→ Koloskopie)

Meckel-Divertikel:

- Hämatochezie, Teerstühle
- Weiteres Vorgehen: Meckelszintigrafie, MRT, Laparoskopie

II Fallbeispiel

Auflösung

Weder bei der Inspektion noch bei der rektalen Untersuchung finden Sie eine Erklärung. Daher bitten Sie die Eltern, ein Foto mit dem Handy anzufertigen. Hier zeigt sich ein vom Aspekt her klassischer juveniler Darmpolyp (> Abb. 6.16), der im Verlauf endoskopisch mit Metalldrahtschlinge und Strom entfernt wird. II



Abb. 6.16 Klassischer juveniler Darmpolyp [P292]

LITERATUR

- Gershman G. Gastrointestinal Bleeding. In: Bercowitz's Pediatrics A Primary Care Approach. WB Saunders Company, 2014.
- Henker J, Winkler U. Blutige Stühle im Kindesalter. Pädiatrie hautnah. 2000; 5: 200–202.
- Lifschitz CH. Pediatric Gastroenterology and Nutrition in Clinical Practice. New York: Marcel Dekker Inc., 2002.
- Rodeck B. Zimmer KP Pädiatrische Gastroenterologie Hepatologie und Ernährung. Heidelberg: Springer, 2012.

6.14 Gedeihstörungen im Kleinkind- und Schulalter

Stephan Wienhold

II Fallbeispiel

Aktueller Vorstellungsgrund: Drei Jahre altes Mädchen, Vorstellung wegen rezidivierender Bauchschmerzen. Diese waren in den letzten Wochen mit zunehmender Häufigkeit und wechselnder Intensität aufgetreten. Appetit mäßig, gemischte Kost, kein Anhalt für eine Mangel- oder Fehlernährung, kein Erbrechen. Kein Hinweis für eine Nahrungsmittelunverträglichkeit oder -allergie. Wegen eher harter Stuhlkonsistenz erfolgten bereits zuvor Behandlungen mit Feigensirup und Macrogol. In den ersten 18 Monaten normale Gewichts- und Längenentwicklung knapp unterhalb der 50. Perzentile, anschließend unzureichende Gewichtszunahme mit kontinuierlichem Abfall in der Gewichtsperzentile.

Anamnese: erstes Kind gesunder Eltern, unauffällige Familienanamnese, Geburt in der 40. SSW nach unauffälligem Schwangerschaftsverlauf, Geburtsgewicht 3250 g, als Säugling Ernährung mit Formula-Nahrung, üblicher Nahrungsaufbau, normale statomotorische und psychosoziale Entwicklung. Wiederholt Inhalationstherapie wegen rezidivierender obstruktiver Bronchitiden. Problematische familiäre Bedingungen (Mutter alleinerziehend, teilweise dysfunktionale Erziehung).

Körperlicher Untersuchungsbefund: Befriedigender Allgemeinzustand, leicht reduzierter Ernährungszustand, Länge 95 cm (25. Perzentile), Gewicht 12,5 kg (3. Perzentile), Body-Mass-Index 13,85 kg/m² (3. Perzentile), Hautblässe, Cheilitis, mäßig geblähtes Abdomen, leichter diffuser Druckschmerz

(ohne eindeutiges Punctum maximum), sonst unauffälliger altersentsprechender Befund. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Wie wird eine Gedeihstörung diagnostiziert?
- Wie kann der Schweregrad der Störung eingeschätzt werden?
- Wie lauten die wichtigsten somatischen Differenzialdiagnosen im Kleinkind- und Schulalter?
- Welche nichtorganisch bedingten Störungen gibt es und wie häufig treten sie auf?
- Wie erfolgt die Beratung und Behandlung in der Praxis?

6.14.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Störungen der somatischen Entwicklung (insbesondere eine unzureichende Gewichtsentwicklung) und Sorgen der Eltern bezüglich der gesunden Ernährung sind ein häufiger Vorstellungsgrund in der Praxis. Eine unzureichende Gewichts- und/oder Längenentwicklung ist immer ein wichtiger abzuklärender Befund. Durch die allgemein gute Versorgung mit Nahrungsmitteln sind schwere Erkrankungen durch Nahrungsmangel eine Rarität. Lang anhaltende Gedeihstörungen sind meist durch chronische Erkrankungen bedingt. Viel häufiger erfolgen Vorstellungen mit weniger ausgeprägten Störungen, teilweise lassen sich objektiv auch gar keine Hinweise für eine manifeste Gedeihstörung finden.

Faktoren für den hohen Stellenwert in der Praxis:

- Sehr häufiger Vorstellungsgrund in der Praxis im Zusammenhang mit Sorgen und Ängsten der Eltern
- Gutes Gedeihen ist eine wesentliche Voraussetzung für eine gesunde physische und psychische Entwicklung
- Gedeihstörung tritt als Begleitsymptom bei einer großen Zahl von somatischen Erkrankungen und psychosozialen Störungen auf
- Notwendigkeit der möglichst frühen Diagnosestellung zur Therapieeinleitung mit dem Ziel der Behebung der Gedeihstörung und der Vermeidung von Folgeschäden
- Komplexität der Betreuung von Patienten mit chronischen Gedeihstörungen

6.14.2 Definition und Pathogenese

Als **Gedeihstörung** wird laut AWMF-Leitlinie eine Verzögerung der somatischen Entwicklung bezeichnet, die häufig von Auffälligkeiten in der motorischen und psychosozialen Entwicklung begleitet ist.



Die Gedeihstörung stellt keine Diagnose dar, sondern ist ein deskriptiver Begriff.

Sie umfasst grundsätzlich alle Formen unzureichender Gewichts- und Längenentwicklung. Teilweise werden dabei auch isolierte Störungen der Längenentwicklung (z. B. Wachstumshormon-Mangel) einbezogen. Im engeren Sinne bezieht sich der Begriff jedoch auf Erkrankungen, die zu einer Form einer unzureichenden Aufnahme oder Verwertung der Nahrung führen.

Das **Hauptsymptom** einer Gedeihstörung ist eine unzureichende Gewichts- und/oder Längenentwicklung.

Abhängig von der Grunderkrankung und von der jeweiligen Ausprägung, sind Gedeihstörungen mit weiteren auffälligen klinischen Befunden assoziiert. Bezüglich der **Pathogenese** lassen sich die folgenden Formen unterscheiden:

- **Unzureichende Nahrungsaufnahme**
Erkrankungen mit Inappetenz oder Erbrechen, Fehlernährung, Essstörung, anatomische Fehlbildungen
- **Verminderte Verwertung der Nahrungsbestandteile** durch gestörte Spaltung der Nährstoffe (= **Maldigestion**, z. B. Pankreasinsuffizienz bei zystischer Fibrose) oder durch verminderte Absorption (= **Malabsorption**, angeborene oder erworbene Schädigung der Darmschleimhaut, z. B. Zöliakie, Kurzdarm, Infektionen, chronisch-entzündliche Darmerkrankung, Chloriddiarrhö)
- **Erhöhter Energiebedarf**
Erkrankungen mit erhöhtem Energieumsatz (z. B. Hyperthyreose, chronische Entzündungen, konsumierende Erkrankungen, schwere Herz- oder Lungenerkrankungen)

6.14.3 Klinisches Erscheinungsbild

Gedeihstörungen treten im Säuglings- und Kleinkindalter häufiger auf als bei älteren Kindern. Säuglinge und Kleinkinder haben einen höheren Energiebedarf bezogen auf das Körpergewicht und geringere Energiereserven. Auch Kinder mit chronischen Erkrankungen haben ein höheres Risiko für die Entwicklung einer Malnutrition, v. a. bei neurologischen und gastroenterologischen Grundkrankheiten.

Je nach Schweregrad der Erkrankung lassen sich auffällige klinische Befunde in unterschiedlicher Ausprägung feststellen.



Zeichen der ausgeprägten Gedeihstörung

- Deutliche Normabweichungen der anthropometrischen Messwerte (deutlicher **Abfall unter die 3. BMI-Perzentile, Längensollgewicht < 70 %**)
- Reduzierter Allgemein- und Ernährungszustand (> Abb. 6.17)
- Blasse, trockene Haut
- Reduzierter Hautturgor
- Geringes/kein Unterhaut-Fettgewebe
- Reduziertes Haar- und Nagelwachstum
- Generalisierte Muskelatrophie
- Ödeme

Mögliche Folgen chronischer Gedeihstörungen:

- Gestörtes Längenwachstum (in den ersten Lebensjahren u. U. auch des Kopfumfangs)
- Verzögerte Knochen- und Pubertätsentwicklung
- Defizite in der sprachlichen, statomotorischen und kognitiven Entwicklung

Durch die allgemein gute Versorgung mit Nahrungsmitteln und den hohen medizinischen Versorgungsstandard sieht man ausgeprägte Gedeihstörungen in der allgemeinpädiatrischen Praxis sehr selten. Viel häufiger sind sich entwickelnde Störungen oder gering ausgeprägte Erkrankungen mit grenzwertigen Befunden (z. B. BMI zwischen 10. und 3. Perzentile). Hier müssen neben Erkrankungen v. a. auch behandlungsbedürftige **psychosoziale Störungen** ausgeschlossen werden, die unbehandelt die gesunde körperliche und auch psychische Entwicklung beeinträchtigen können.

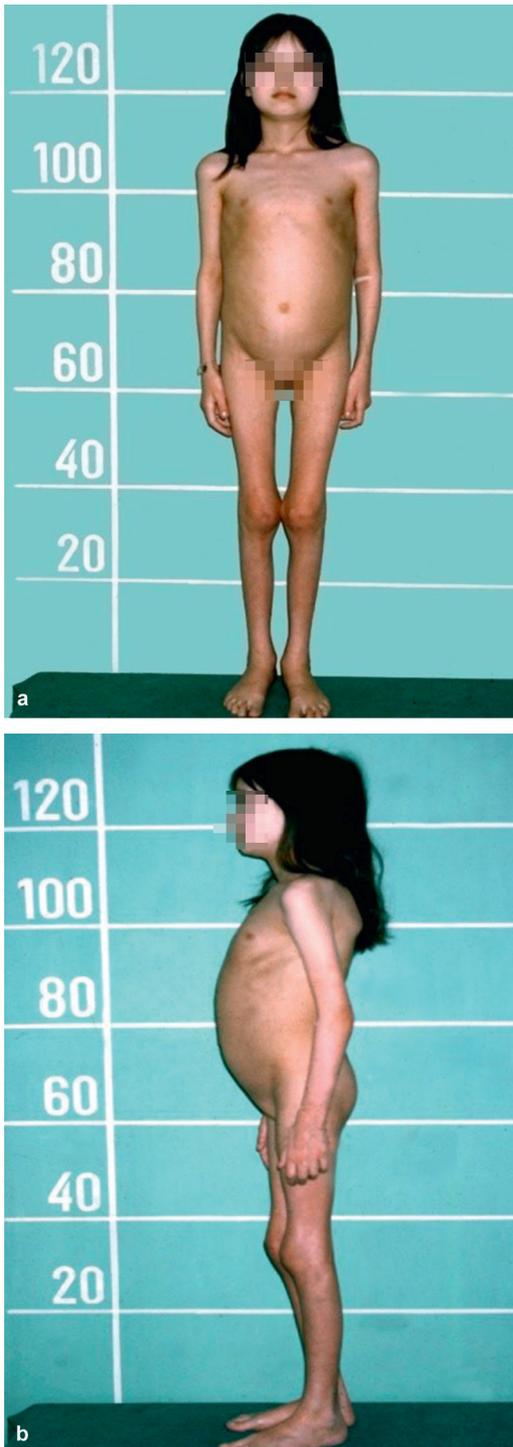


Abb. 6.17 Neunjähriges Mädchen mit typischen Zeichen einer schweren Gedeihstörung bei Zöliakie [T860]

VORSICHT

Achtung bei grenzwertigen Befunden

Auch bei gering ausgeprägter Beeinträchtigung der Gewichts- und Längenentwicklung können behandlungsbedürftige Störungen vorliegen, die wegen der negativen Folgen für die Entwicklung nicht übersehen werden dürfen. Beispiele: chronische Fehlernährung, Zöliakie mit BMI-Werten im unteren Normbereich.

6.14.4 Diagnose

Zur korrekten Diagnosestellung und zur anschließenden Einleitung einer angemessenen Therapie sollten grundsätzlich die folgenden Fragen beantwortet werden:

- Liegt eine behandlungsbedürftige Gedeihstörung vor?
- Welche Ausprägung hat sie?
- Welche Ätiologie und Pathogenese liegen vor?

Die **wichtigsten Bestandteile der diagnostischen Abklärung** sind:

- Anamnese
- Aktuelle anthropometrische Werte, langfristige Perzentilenverläufe
- Körperlicher Untersuchungsbefund
- Labordiagnostik
- Apparative Diagnostik
- Einbeziehung von Subspezialisten

Anamnese

Durch die Erhebung **richtungsweisender anamnestischer Befunde** lässt sich in den meisten Fällen das Spektrum der möglichen Ursachen eingrenzen. Gerade bei nur leichten klinischen Zeichen einer Gedeihstörung ist eine **ausführliche Anamneseerhebung** notwendig, um beginnende Erkrankungen oder andere interventionsbedürftige Störungen (z. B. Fehlernährungen) erkennen zu können.



Aspekte der Anamneseerhebung

- Familienanamnese (Körpergröße und Gewicht von Eltern und Geschwistern)
- Sozialanamnese (häusliche Situation, Belastung durch Beruf oder weitere Kinder, Alleinerziehung? Psychische Erkrankung Mutter oder Vater?)

- Schwangerschafts-Anamnese (Nikotin, Alkohol, Medikamente, Erkrankung von Mutter oder Kind)
- Geburtsanamnese (Geburtsgewicht, Frühgeburtlichkeit, Komplikationen)
- Bisherige Entwicklung (Meilensteine)
- Vorbefunde, Vorerkrankungen (bisheriger Perzentilenverlauf, bereits erfolgte Untersuchungen)
- Ernährung (Nahrungszusammensetzung, -menge, Essverhalten, Meidung bestimmter Nahrungsmittel? Trinkmenge, viel Säfte?)
- Regelmäßigkeit der Mahlzeiten, gemeinsames Essen zu Hause?
- Ess-/Trinkverhalten in anderer Umgebung (z. B. Kita)
- Beschwerden (z. B. Bauchschmerzen: Art, Erstmanifestation, zeitliches Auftreten, situationsabhängig oder im Zusammenhang mit Nahrungszufuhr. Erbrechen, Blähungen, Sodbrennen, allergische Reaktionen, Unverträglichkeiten)
- Stuhlkonsistenz (Diarrhö?), Beimengungen (Blut, Schleim, Fett), auffälliges Stuhlvolumen?

Sozioökonomische Faktoren spielen eine große Rolle als Risikofaktoren für psychosoziale Störungen und sollten im Rahmen der anamnestischen Abklärung angemessen berücksichtigt werden – wichtig wegen der Häufigkeit!



Risikofaktoren für psychosoziale Störungen:

- Überforderung der Eltern (Stress, berufliche Überlastung, sehr junge Eltern)
- Erziehungsprobleme
- Geringe soziale Kompetenz, Unwissenheit/niedriger Bildungsstand
- Ungünstige sozioökonomische Bedingungen
- Trennung der Eltern, Alleinerziehung
- Gewalt, Missbrauch in der Familie
- Psychische oder psychiatrische Erkrankungen der Eltern
- Essstörungen bei den Eltern
- Ablehnung des Kindes, Desinteresse

Zur Erfassung der Ernährungsgewohnheiten des Kindes ist es oft hilfreich, ein einwöchiges **Nahrungsprotokoll** führen zu lassen. Dadurch lassen sich ggf. quantitativ und qualitativ ungeeignete Nahrungszusammensetzungen erkennen, z. B. auch Diäten, die als kritisch für die ausreichende **Versorgung mit essenziellen Nahrungsbestandteilen** anzusehen sind (z. B. streng vegane Kost). Auch eine **Ab-**

schätzung der Kalorienzufuhr ist bei genauer Protokollierung möglich, genaue Berechnungen sind jedoch aufwendig und in der Praxis eher die Ausnahme.

Wichtige Hinweise können auch von anderen Personen kommen, die das Kind betreuen (wichtig z. B. Essverhalten in der Kita). Dabei können sich Hinweise auf gravierende Probleme wie z. B. Fehlerernährung, Essstörungen, Störungen der Eltern-Kind-Interaktion oder Vernachlässigung ergeben.

Anthropometrie

Die Erfassung und Bewertung von Länge und Gewicht ist ein sehr wichtiger Bestandteil zur Diagnosestellung einer Gedeihstörung. Bei der **Interpretation der anthropometrischen Messwerte** ist es wichtig, den Verlauf über einen längeren Zeitraum zu erfassen. Es sollten dazu aktuelle geschlechtsbezogene Perzentilenkurven für Gewicht, Länge, Body-Mass-Index und Kopfumfang verwendet werden (> Kap. 3.1). In der Praxis werden üblicherweise die in den Vorsorgeheften enthaltenen **Kurven von Kromeyer-Hauschild** (2001) verwendet. In den ersten beiden Lebensjahren kann ein Wechsel um eine Hauptperzentile normal sein. Anschließend sollte die Gewichts- und Längenentwicklung weitgehend entlang der individuell determinierten Perzentile erfolgen. Gerade bei nur grenzwertigen Abweichungen ist die Beurteilung, ob sich ein Kind noch in seinem genetisch determinierten Normbereich entwickelt, nicht immer einfach zu treffen. Hier sollte eine **individuelle Bewertung** erfolgen, auch unter Berücksichtigung familiär-konstitutioneller und ethnischer Einflüsse (ggf. Verwendung der WHO-Perzentilen).

EXKURS

Die **Referenzwerte der WHO** mit einer internationalen Vergleichspopulation weichen teilweise deutlich von den vorgenannten Kurven ab. Als Ursache geringerer Längen- und Gewichtswerte sind eher ethnische als sozioökonomische Faktoren anzunehmen, da nur Kinder unter guten Ernährungsbedingungen in die Referenzpopulation der WHO-Perzentilen aufgenommen wurden.

Die folgenden Abweichungen anthropometrischer Messwerte sprechen für eine **relevante Gedeihstörung**:

- **Gewichtsabfall unter die 3. Gewichts-Perzentile**
- **Perzentilenwechsel** (= „Perzentilenschneiden“) um mehr als zwei Hauptperzentilen (3., 10., 25., 50., 75., 90., 97. Perzentile) nach unten

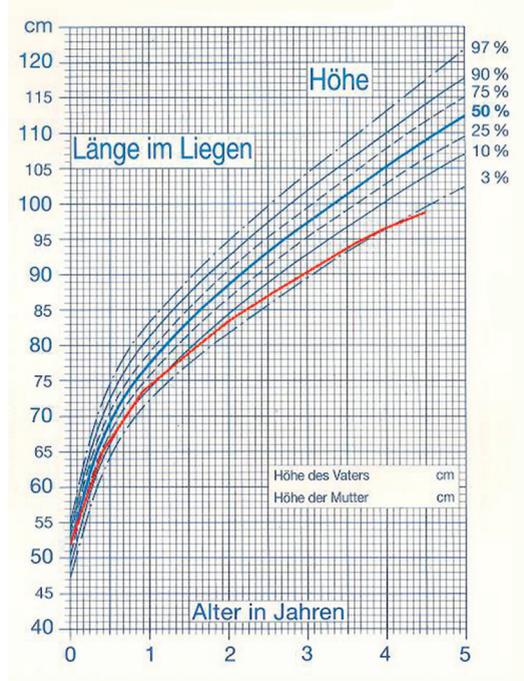
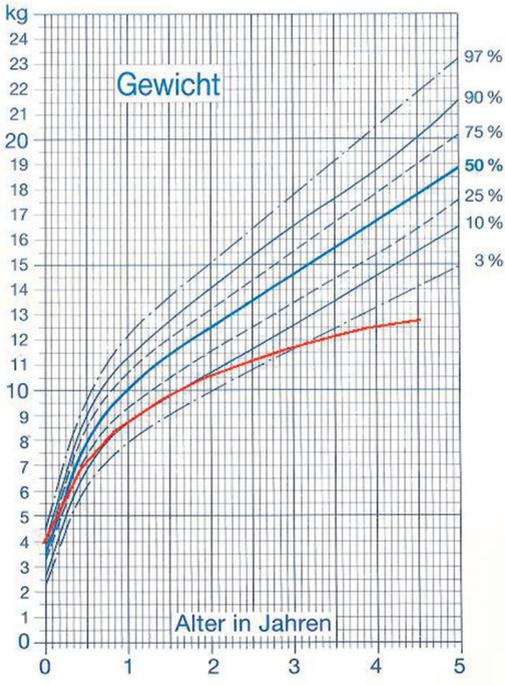


Abb. 6.18 Gewichtsverlauf bei Energiemangel [P293]

Abb. 6.19 Längenverlauf bei Energiemangel [P293]

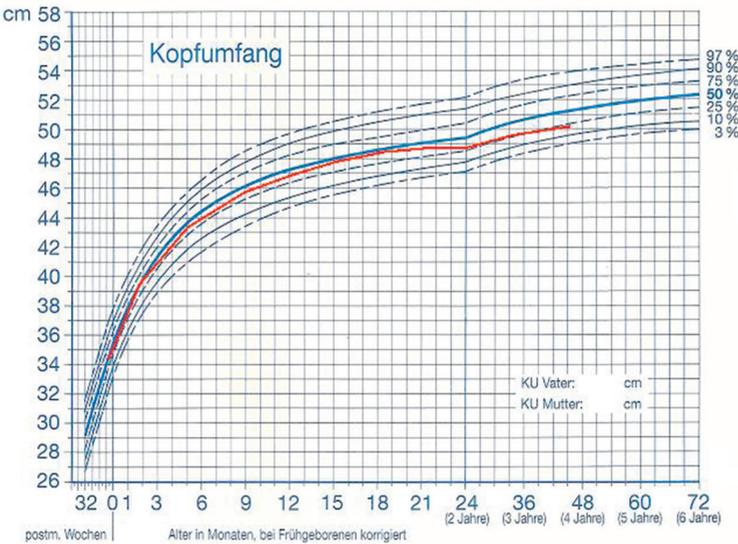


Abb. 6.20 Kopfumfang bei Energiemangel [P293]

- **Body-Mass-Index** (Körpergewicht in kg/Körperlänge in m^2) < 3. Perzentile (in den ersten Lebensjahren geringere Sensitivität [1])
- **Längensollgewicht** (Körpergewicht \times 100/Gewichtsmedian entsprechend der Körperlänge) < 80 % spricht für eine Mangelernährung, < 70 % für eine schwere Mangelernährung

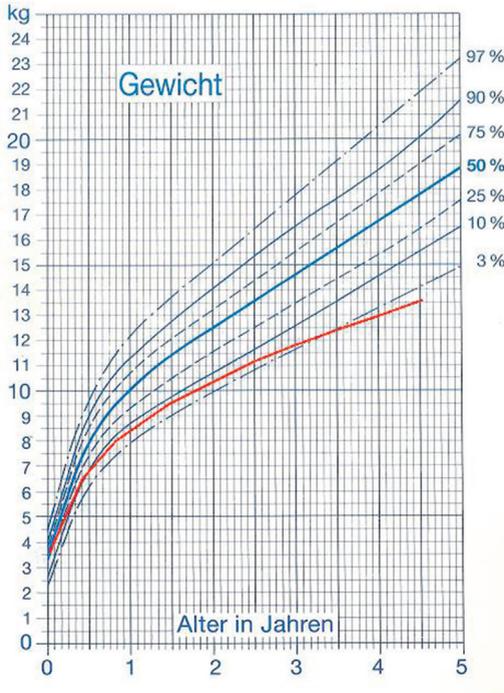


Abb. 6.21 Gewichtsverlauf bei Wachstumsstörung ohne Energiemangel [P293]

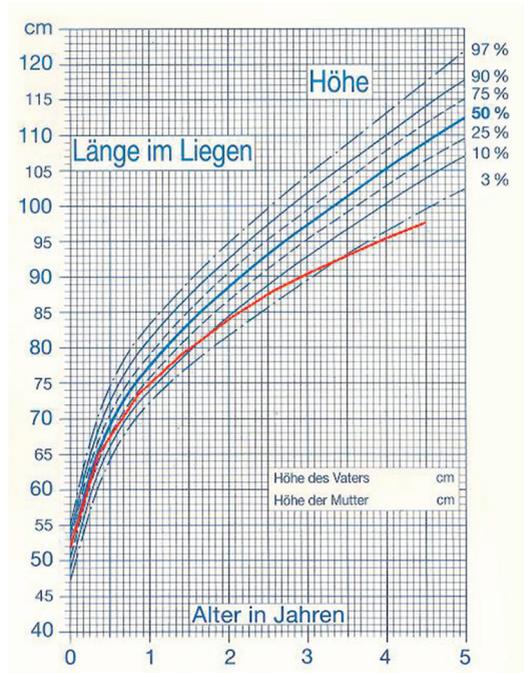


Abb. 6.22 Längenverlauf bei Wachstumsstörung ohne Energiemangel [P293]

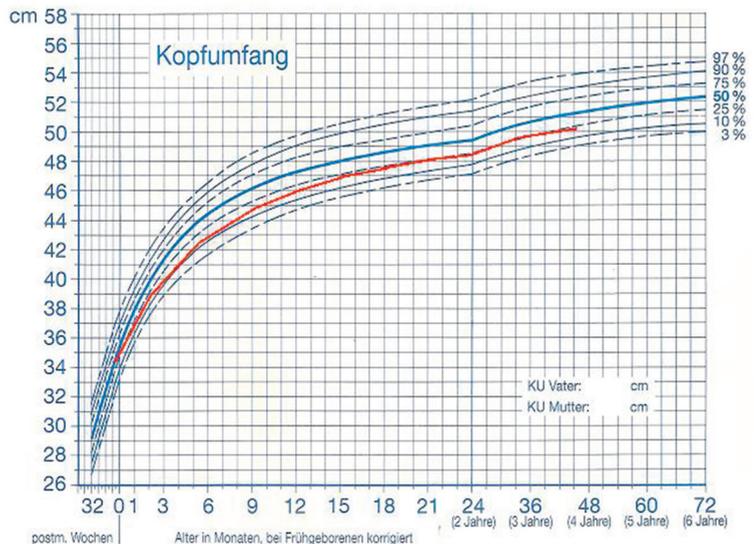


Abb. 6.23 Kopfumfang bei Wachstumsstörung ohne Energiemangel [P293]

Aus der längerfristigen Betrachtung der Längen-Gewichts-Relation lassen sich auch differenzialdiagnostische Schlüsse ziehen.

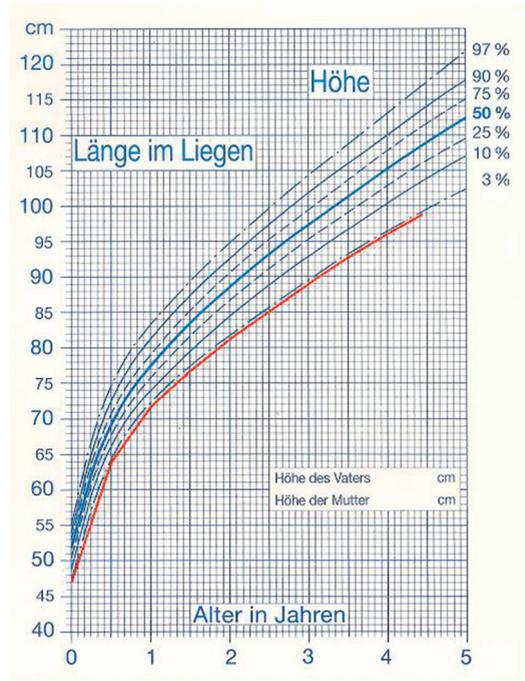
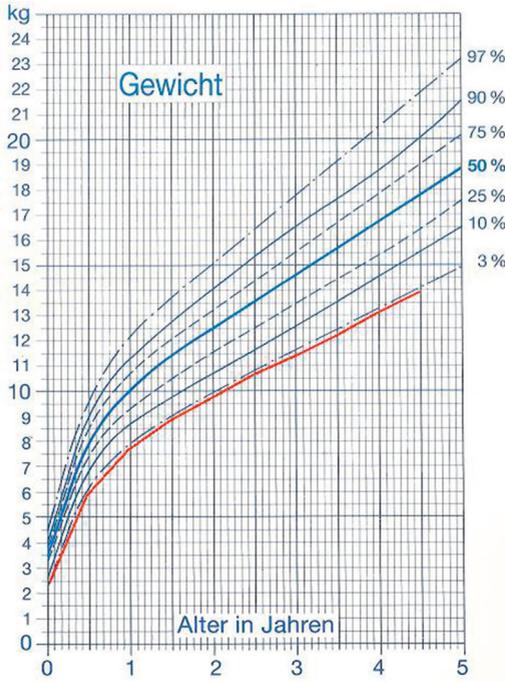


Abb. 6.24 Gewichtsverlauf bei kombinierter Wachstumsstörung [P293]

Abb. 6.25 Längenverlauf bei kombinierter Wachstumsstörung [P293]

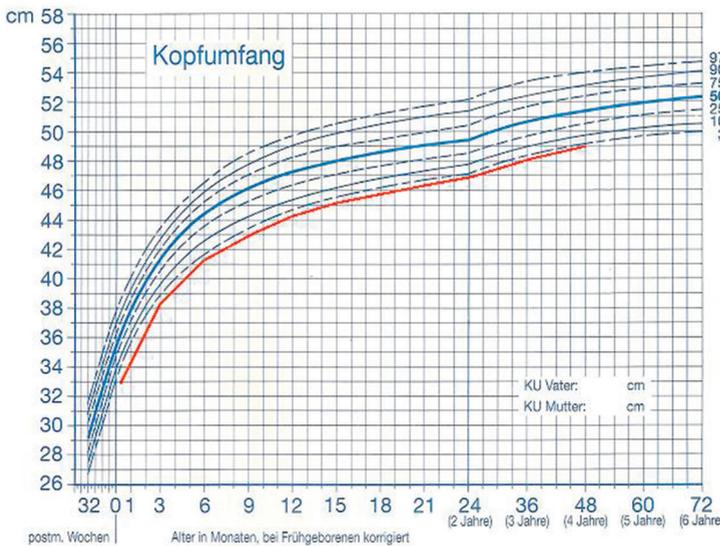


Abb. 6.26 Kopfumfang bei kombinierter Wachstumsstörung [P293]

Typische Perzentilenverläufe (Ausprägung des Abfalls im Rang)

- **Gewichtsverlauf perzentilenschneidend abfallend**, Länge mäßig abfallend, Kopfumfang kaum/gar nicht beeinträchtigt: **Energiemangel** (Maldigestion, Malabsorption, Mangelernährung, > Abb. 6.18, > Abb. 6.19, > Abb. 6.20)
- **Gewicht und Länge perzentilenschneidend abfallend** (bei normaler Relation), Kopfumfang kaum/gar nicht beeinträchtigt: **Wachstumsstörung ohne Energiemangel** (z. B. hormonelle Erkrankung, > Abb. 6.21, > Abb. 6.22, > Abb. 6.23)
- **Gewicht, Länge und Kopfumfang perzentilenparallel vermindert** (unterer Rang): **kombinierte Wachstumsstörung** (Small-for-gestational-age, pränatale Noxe, Syndrom, > Abb. 6.24, > Abb. 6.25, > Abb. 6.26)

Körperliche Untersuchung

Neben der Anthropometrie sind die Befunde der **körperlichen Untersuchung** richtungsweisend für die Einschätzung des Schweregrads einer Gedeihstörung. Bei leicht ausgeprägten Erkrankungen werden meist nur dezente klinische Auffälligkeiten gesehen (z. B. Blässe, Müdigkeit). Schwere Gedeihstörungen sind i. d. R. mit typischen pathologischen Befunden assoziiert. Besondere Berücksichtigung sollten sog. **Red Flags** (anamnestisch und klinisch) als mögliche Hinweise für das Vorliegen einer Grunderkrankung finden.



Red Flags für Vorliegen einer Grunderkrankung

Anhaltender Gewichtsstillstand, kontinuierliche Gewichtsabnahme, sehr schnelle Gewichtsabnahme, rezidivierende oder anhaltende Diarrhö, Blut- und/oder Schleimbeimengungen im Stuhl, voluminöse Stühle, chronisch-rezidivierendes Erbrechen, starke lokalisierbare Bauchschmerzen, Hepatosplenomegalie, tastbare Resistenzen, Ödeme, rezidivierende Aphthen, Dysmorphien/Stigmata

Bei anamnestisch nicht eindeutig zu klärender Ernährungssituation (z. B. bei hoher psychosozialer Belastung) oder bei einem konkreten Verdacht sollte auch ein stationärer Aufenthalt, z. B. zur kontrollierten Ernährung oder zur Beobachtung der Eltern-Kind-Interaktion, erwogen werden.

Labordiagnostik

Die Grenze zwischen noch normaler und bereits auffälliger Befundkonstellation ist nicht immer eindeutig zu ziehen. Grundsätzlich hat der **Ausschluss einer Grunderkrankung** einen sehr hohen Stellenwert, da sich auch hinter grenzwertigen Befunden behandlungsbedürftige Erkrankungen verbergen können (z. B. Zöliakie) und eine möglichst frühzeitige Diagnose für die weitere Prognose des Patienten entscheidend sein kann (z. B. zystische Fibrose). Daher sollte auch bei gering ausgeprägten Symptomen die Indikation für eine **laborchemische Basisdiagnostik** großzügig gestellt werden.



Basis-Labordiagnostik

BKS, BB, BZ, GOT, GPT, AP, Na, K, Ca, P, LDH, Harnsäure, Gesamteiweiß, Albumin, Lipase, Kreatinin, Eisen, Ferritin, TSH, IgA-Transglutaminase-Ak, IgA, Urin-Status, Stuhl auf Elastase

Ohne einen entsprechenden Verdacht durch richtungsweisende Befunde müssen bei ausgeprägten Gedeihstörungen ergänzend weitere laborchemische Untersuchungen erfolgen.



Erweiterte Diagnostik (nach Fragestellung durchzuführen)

IGF-1, IGF-BP3, Immunglobuline, Cholinesterase, Folsäure, Vit. B₁₂, 25-OH-Vit. D, Zink, CK, FX-5-Screening, HIV-Serologie, Stuhl auf Calprotectin, Stuhl auf Lamblien, Cryptosporidien, Amöben, Schweißtest, TB-Test

Ergänzend zu der o. g. Vor-Diagnostik können zur Diagnosestellung zusätzlich apparative Untersuchungen und Überweisungen zu Subspezialisten erforderlich sein.

Apparative Untersuchungen

- Eine **Sonografie** (Oberbauch, Nieren und ableitende Harnwege) ist ohne spezielle Fragestellung oft ohne richtungsweisenden Befund. Aufgrund der sehr vielfältigen Differenzialdiagnosen im gesamten Spektrum der klinischen Pädiatrie, der geringen Belastung für den Patienten und bei häufiger Vorhaltung in der Praxis kann die Indikation trotzdem großzügig gestellt werden.
- Die **Röntgen-Untersuchung der Handwurzel** besitzt einen hohen Stellenwert bei der ätiologischen Einordnung einer Gedeihstörung. Durch die Bestimmung des Skeletalters kann überprüft werden, ob der körperliche Entwicklungsstand dem chronologischen Alter entspricht oder eine Entwicklungsretardierung vorliegt. Eine retardierte Skelettentwicklung kann bei organisch bedingten Gedeihstörungen beobachtet werden, ausgeprägt auch bei konstitutioneller Entwick-

lungsverzögerung. Bei familiärem Kleinwuchs wird ein altersentsprechendes Knochenalter gefunden. Über das Knochenalter ist (nach Bayley und Pinneau) auch eine Berechnung der prognostizierten Endgröße möglich.

Die Indikationsstellung **weiterer aufwendiger und für die Patienten belastender Untersuchungen** (z. B. pH-Metrie, Gastroskopie, Koloskopie, Dünndarm-Biopsie, Rö-MDP oder MRT-Schädel) sollte i. d. R. gemeinsam mit einem pädiatrischen Gastroenterologen erfolgen.

Überweisung zu Subspezialisten

Der angemessene Zeitpunkt für die Überweisung zu einem gastroenterologischen Subspezialisten (z. B. pädiatrischer Gastroenterologe, Radiologe, Neurologe, Humangenetiker) ist abhängig von

- der Ausprägung der Beschwerden,
- den Ergebnissen der Diagnostik,

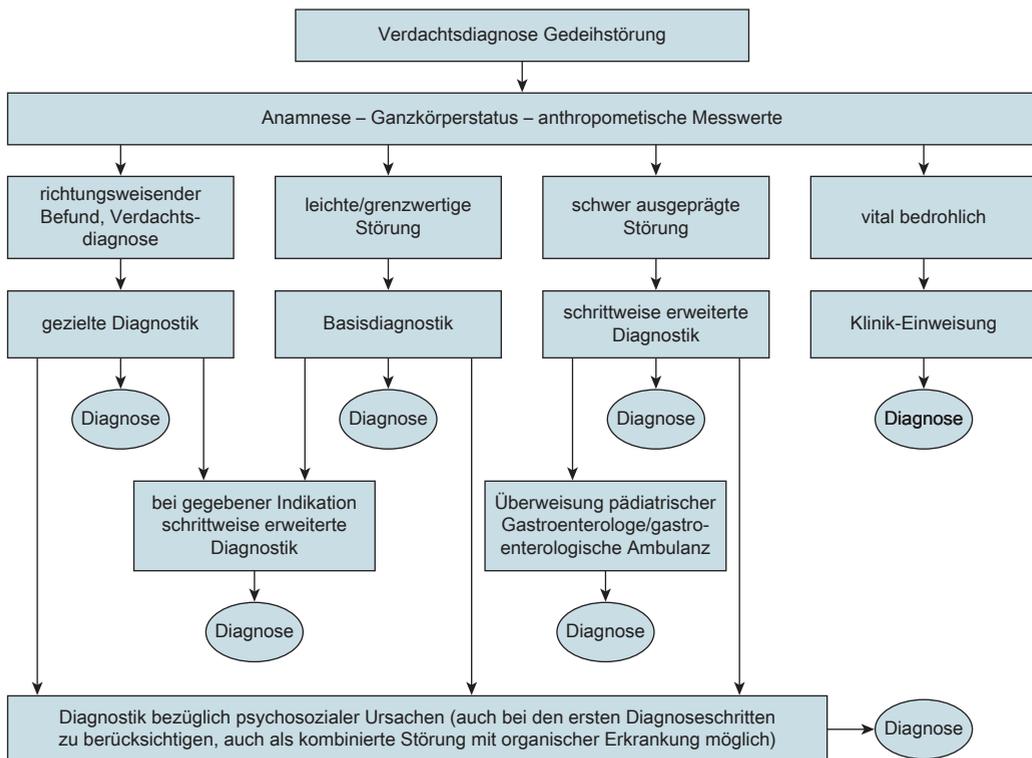


Abb. 6.27 Diagnose-Algorithmus Gedeihstörung [P293]

- den erforderlichen Untersuchungen (z. B. Endoskopie) zur Diagnosestellung,
- dem Erkrankungsverlauf (schwerer oder chronischer Verlauf) und
- von der Fachkompetenz des behandelnden Pädiaters.

MERKE

Teilweise lassen sich Erkrankungen, wie auch Normvarianten, erst im längerfristigen Verlauf diagnostizieren (z. B. Small-for-gestational age, chronisch entzündliche Darmerkrankungen, Normvarianten).

Daher sollten bei Kindern mit ätiologisch nicht eindeutig geklärten Störungen des Gedeihens (nach abgeschlossener Diagnostik) regelmäßige Verlaufskontrollen erfolgen. Im Rahmen regelmäßiger Reevaluationen muss über eine eventuell notwendige Wiederaufnahme der Diagnostik entschieden werden.

Auch Kinder mit der Diagnose „konstitutionelle Entwicklungsverzögerung“ sollten in regelmäßigen Abständen bezüglich der körperlichen, kognitiven und psychomotorischen Entwicklung kontrolliert werden.

Eine Übersicht über die verschiedenen Schritte zur Diagnosestellung in Abhängigkeit von der Ausprägung der Störungen zeigt > Abb. 6.27.

6.14.5 Differenzialdiagnosen

Die Differenzialdiagnose der Gedeihstörung umfasst grundsätzlich alle somatischen Erkrankungen und psychosozialen Störungen, die zu einer längerfristigen Beeinträchtigung des Ernährungszustands führen können. Bei kindlichen Gedeihstörungen liegen wesentlich **häufiger nicht-organische als organisch bedingte Störungen** vor. Je nach Kohorte und Autor wird der Anteil der Gedeihstörungen auf ausschließlicher Basis einer Grunderkrankung mit 10–30% angegeben. Auch kombinierte Störungen mit einer Grunderkrankung und zusätzlichen nicht-organischen Störungen kommen vor (z. B. schwere chronische Erkrankung und Überforderung der Eltern, Zöliakie und Compliance-Problem bezüglich der erforderlichen Diät).

Nachfolgend werden die **wichtigsten Differenzialdiagnosen organischer bzw. nicht-organischer Ursachen im Kleinkind- und Grundschulalter** vorgestellt.

Wichtige Differenzialdiagnosen organisch bedingter Gedeihstörungen

- Pränatal determiniert: Embryofetales-Alkohol-Syndrom, Nikotin-, Drogenabusus, Small-for-gestational age (SGA)
- Zöliakie, Zystische Fibrose
- Genetische Ursachen (Chromosomendefekte, Syndrome)
- Endokrinologische Erkrankungen (Hyperthyreose, Hypothyreose, Wachstumshormon-Mangel)
- Stoffwechselerkrankungen
- Chronische Erkrankungen (z. B. Nieren, Herz)
- Schwere neurologische Erkrankungen (Cerebralparese, neuromuskuläre Erkrankungen)
- Tumorerkrankungen (z. B. ZNS)
- Infektionskrankheiten (z. B. Lamliasis)
- Fehlbildungen (z. B. Kurzdarm-Syndrom, auch nach Darmresektion)
- Schwere Immundefekte
- Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen
- Psychiatrische Erkrankungen (z. B. Anorexie)
- Nahrungsmittelallergien, Kohlenhydrat-Unverträglichkeiten

Wichtige Differenzialdiagnosen nicht-organisch bedingter Gedeihstörungen

Normabweichungen:

- **Familiär-konstitutionelle Genese**
- **Konstitutionelle Entwicklungsverzögerung:**
 - Unauffällige Basisdiagnostik
 - Oft ähnlich verspätete Entwicklung bei Eltern/ Geschwistern
 - Niedrige Wachstumsgeschwindigkeit in den ersten 2–4 Lebensjahren, anschließend Wachstum im Bereich der 3. Perzentile (perzentilenparallel)
 - Zeitlich verlängertes Wachstum, verspäteter Eintritt der Pubertät
 - Retardierte Skelettentwicklung
 - Genetischer Zielgrößenbereich wird i. d. R. erreicht
 - Jungen häufiger als Mädchen betroffen

Psychosoziale Störungen:

- Unsicherheit/Überforderung der Eltern (mangelnde Kompetenz, soziale Probleme)
- Dysfunktionale Erziehung

- Interaktionsstörungen Eltern-Kind
- Mangelernährung durch Diäten (z. B. vegane Ernährung)
- Mangelnde Kooperation/Therapieadhärenz
- Vernachlässigung
- Psychische/psychiatrische Erkrankung der Eltern (z. B. Depressionen, Psychosen, Münchhausen-Syndrom)

Bei im Vordergrund stehender Wachstumsstörung müssen neben primären Wachstumsstörungen auch häufig vorkommende **Normvarianten** (familiär-konstitutioneller Kleinwuchs, konstitutionelle Entwicklungsverzögerung) differenzialdiagnostisch berücksichtigt werden (> Kap. 3.1; > Kap. 6.24). Ein isolierter Kleinwuchs unklarer Genese sollte endokrinologisch abgeklärt werden.



Berechnung des genetisch determinierten Zielgrößenbereichs:

Größe Mutter + Größe Vater/2, bei Mädchen – 6,5, bei Jungen + 6,5 cm.

Zielbereich: +/- 8,5 cm (ausführliche Informationen hierzu > Kap. 3.1)

6

Praxisrelevante Hinweise zu ausgewählten Krankheitsbildern

Zöliakie

- Hohe Prävalenz (ca. 1:200)
- Zunahme subklinischer Verläufe, auch dadurch teilweise keine oder zu späte Diagnosestellung
- **Großzügige Indikationsstellung für spezifische Diagnostik** (IgA-Gewebs-Transglutaminase-Antikörper unter gliadinhaltiger Kost)
- Gesamt-IgA sollte immer mitbestimmt werden (mögl. IgA-Mangel)
- Auf die früher immer obligate Dünndarmbiopsie kann heute z. T. bei eindeutiger Befundkonstellation verzichtet werden (ESPGHAN Krit. 2012)

Nahrungsmittel-assoziierte Erkrankungen > Kap. 6.12

Zystische Fibrose (Mucoviszidose)

- Häufig auftretende autosomal-rezessive Erkrankung (ca. 1:3.000 Geburten)

- Sehr unterschiedliche klinische Ausprägung und Manifestation
- Verschiedene Organsysteme betroffen (Intestinum, Pankreas, Lunge, Leber, HNO, Hoden)
- Langfristig letaler Verlauf, die Patienten profitieren aber von einer frühen Diagnosestellung und Therapieeinleitung (höhere Lebenserwartung)
- **Erkrankung frühzeitig differenzialdiagnostisch in Erwägung ziehen** (Pankreas-Elastase im Stuhl, Pilokarpin-Iontophorese [Schweißtest])
- Bei positivem Schweißtest molekulargenetischer Nachweis der ursächlichen Gen-Mutation (CF-TR-Gen)

Zystische Fibrose > Kap. 7.7

Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen

- Manifestation meist im Jugend- und jungen Erwachsenenalter (> Kap. 7.5.1)
- Erkrankungsbeginn aber ab erstem Lebensjahr möglich(!), **als mögliche Differenzialdiagnose auch in den ersten Lebensjahren zu berücksichtigen** (Bestimmung Calprotectin im Stuhl)

Esstörungen (z. B. Anorexia nervosa)

- Erkrankungsbeginn meist im Jugendalter
- Typische Beschwerden können bei Patienten ab **dem Grundschulalter** auftreten
- Eine frühzeitige therapeutische Intervention verbessert die Prognose, **rechtzeitige psychiatrische Diagnostik veranlassen**

Embryofetales Alkoholsyndrom

- **Eine der häufigsten angeborenen Erkrankungen** (Inzidenz Vollbild ca. 1:300)
- Klinische Ausprägung sehr variabel, leichte Verläufe werden oft übersehen
- Bei unklaren Gedeihstörungen mit weiteren Entwicklungsdefiziten (Statomotorik, Sprache, geistige Entwicklung) oder mit Verhaltensstörungen differenzialdiagnostisch rechtzeitig in Erwägung ziehen
- Diagnosestellung durch das klinische Bild (typisch: Mikrozephalie, craniofaziale Dysmorphien)

- **Frühzeitige interdisziplinäre Behandlung** kann die schwerwiegenden Folgen der Erkrankung abmildern

Das auffällig aussehende Kind > Kap. 6.25

Kohlenhydrat-Unverträglichkeiten (Laktoseintoleranz, Fruktosemalabsorption)

- Genetisch determinierter Enzymmangel
- Hohe Prävalenz
- Die Aufnahme hoher Mengen des entsprechenden Zuckers kann zu anhaltenden Beschwerden führen (z. B. Bauchschmerzen, Diarrhö)
- Geht nicht mit einer Schädigung der Darmschleimhaut einher, führt daher auch nicht zu einer Malabsorption der anderen Nahrungsbestandteile
- Kann sekundär bei Darmerkrankungen auftreten (z. B. bei Zöliakie, bei postenteritischem Syndrom)
- **Wird bei unspezifischen Beschwerden von Eltern häufig als Ursache vermutet, häufig Durchführung von (oft unnötigen) Auslassdiäten**
- Diagnosestellung: Elimination des Kohlenhydrates, anschließende Besserung und erneutes Auftreten der Beschwerden nach Wiedereinführung (oder H₂-Atemtest)

Nahrungsmittel-assoziierte Erkrankungen > Kap. 6.12

Nahrungsmittelallergien

- Werden von Eltern häufig vermutet, als Ursache einer Gedeihstörung sehr selten (im Säuglingsalter möglich, z. B. Kuhmilchproteinallergie)
- Bei starken, potenziell vital bedrohlichen allergischen Symptomen Diagnosestellung durch **stationäre doppelblinde placebokontrollierte Provokation** indiziert
- Erfolgreiche Behandlung durch Auslassdiät (Substitution durch Hydrolysate, Aminosäuren)
- In den meisten Fällen entwickelt sich bis zum Schulalter eine Toleranz, sodass Kuhmilch wieder aufgenommen werden kann

Nahrungsmittel-assoziierte Erkrankungen

> Kap. 6.12

6.14.6 Beratung und Behandlung

Grundlagen der Therapie

Der **geeignete Therapieansatz** richtet sich nach der jeweiligen diagnostischen Einordnung der Gedeihstörung. In Abhängigkeit davon, ob eine Organerkrankung, eine psychosoziale Störung, eine Mischform beider Ursachen oder eine Normabweichung vorliegt, werden unterschiedliche Behandlungsmaßnahmen gewählt. Eine Übersicht über das Spektrum der verschiedenen Therapieansätze, der realistischen Therapieziele und der ggf. längerfristig durchzuführenden Maßnahmen zeigt > Abb. 6.28.

Nachweis einer Organerkrankung

Beim Vorliegen einer Organerkrankung als Ursache einer Gedeihstörung sollte diese so weit wie möglich **kausal behandelt** werden. Dies kann z. B. durch eine Eliminationsdiät, Hormonsubstitution, erfolgreiche Behandlung einer konsumierenden Erkrankung oder mittels einer chirurgischen Korrektur von Fehlbildungen erfolgen.

Ist keine Heilung der Grunderkrankung möglich, muss für einen geeigneten Therapieansatz die jeweils zugrunde liegende **Pathogenese der Gedeihstörung** berücksichtigt werden. Es können auch **kombinierte Störungen** vorliegen, z. B. die Kombination von Maldigestion und Malabsorption. Nicht alle organischen Erkrankungen, die mit einer Gedeihstörung einhergehen, lassen sich in der o. g. Pathogenese-Systematik eindeutig einordnen, so z. B. hormonelle oder genetische Störungen.



Für die **Ernährungstherapie** stehen die folgenden Maßnahmen zur Auswahl:

- **Erhöhung oder Normalisierung der Nahrungsmenge** (z. B. bei Fehlernährung bei Unwissenheit der Eltern, Vernachlässigung)
- **Erhöhung der Kalorienzufuhr** durch Zusatz von Ölen, Fetten, Kohlenhydraten (Sahne, hochwertige Öle, Nüsse, Milchshakes), z. B. bei pränatal oder genetisch determinierten Erkrankungen, chronischen Erkrankungen
- **Zusatz von Vitaminen oder Spurenelementen** bei nachgewiesenem Defizit (z. B. Zystische Fibrose)

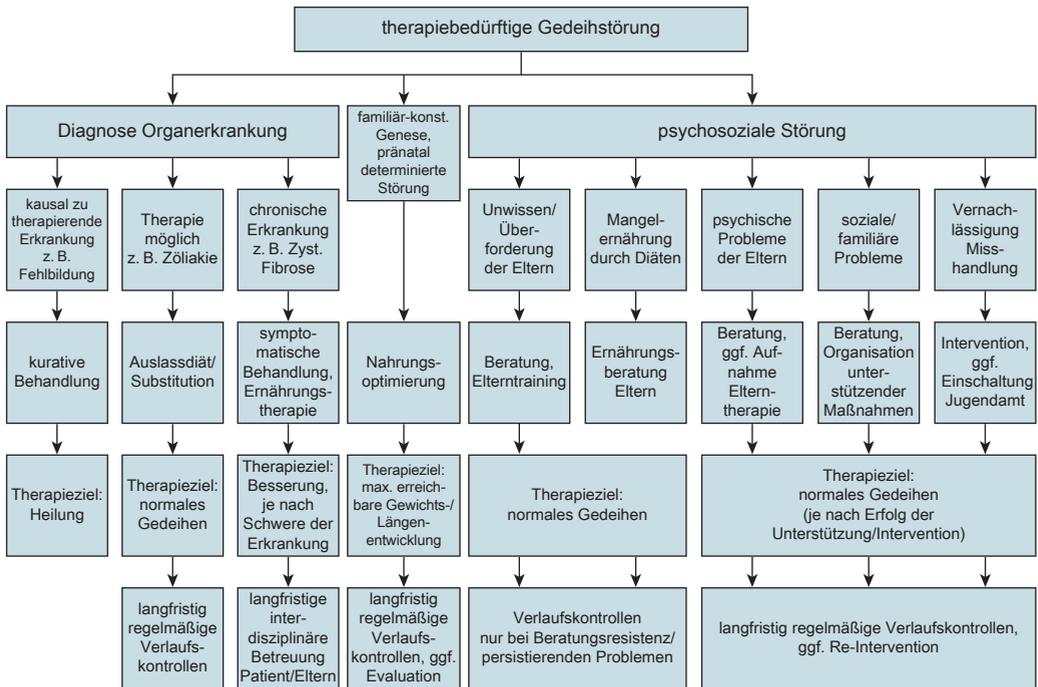


Abb. 6.28 Therapie-Spektrum der Gedeihstörung in der Praxis [P293]

- **Zusatz altersadaptierter energiereicher Trink- oder Sondennahrungen** (bei hohem zusätzlichem Kalorienbedarf oder behinderter Nahrungsaufnahme, z. B. konsumierende Erkrankungen, Essstörungen, Fehlbildungen)
- **Ernährung über vollbilanzierte Nahrungen** (= Bedarfsdeckung aller essenziellen Nährstoffe, oft mittels Sondenernährung, z. B. schwere zerebrale oder neuromuskuläre Erkrankungen)
- **Spezialnahrungen** (Hydrolysate, Aminosäuremischungen, fettangereicherte Nahrungen, z. B. bei chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen, schwere Nahrungsmittelallergien)
- **Auslassdiäten** (z. B. Zöliakie, Stoffwechselerkrankungen, schwere Nahrungsmittelallergien)

Grundlage jeder Ernährungstherapie ist die ausführliche **Ernährungsberatung** von Eltern und Patient. Bei Patienten mit einer **Dauerbehandlung** (z. B. Auslassdiät bei Zöliakie, Thyroxinsubstitution bei Hypothyreose) sollte die Therapieeinstellung (und Compliance) regelmäßig klinisch und laborchemisch kontrolliert werden. Die Intervalle richten sich nach der Grunderkrankung und dem Erfolg der Therapieeinstellung.

Bei schweren oder chronischen Erkrankungen sollten Ernährungsberatungen durch eine **Ernährungsfachkraft für Kinder und Jugendliche** erfolgen. Die aufwendige, zumeist **interdisziplinäre Betreuung** der betroffenen Familien stellt den ambulant tätigen Kinder- und Jugendarzt vor große Herausforderungen. Besonders wichtig ist eine langfristige psychosoziale Betreuung, d. h. die Unterstützung der Eltern und Patienten bei der Bewältigung der alltäglichen Probleme. Falls auch durch eine optimale Behandlung keine Gewichtsnormalisierung erreicht werden kann, sollte mit den Eltern eine **Ab-sprache realistischer Therapieziele** erfolgen.

Weitere mögliche **Maßnahmen zur Betreuung chronisch kranker Patienten** können sein:

- Anbindung an **pädiatrisch-gastroenterologische Poliklinik**
- Anbindung an ein **Sozialpädiatrisches Zentrum** (z. B. bei Behinderung)
- Organisation **ambulanter Pflegehilfe** (häusliche Kinderkrankenpflege)
- Einleitung von **Rehabilitationsmaßnahmen**
- **Sozialberatung** (z. B. Kostenübernahmen)

- Vermittlung von **Selbsthilfegruppen** oder Vereinen
- Rechtzeitige Suche und Kontaktaufnahme mit weiterbetreuenden Ärzten der Grundversorgung, wenn der Patient das Erwachsenenalter erreicht (**Transition**)

Durch die über viele Jahre erfolgte intensive Betreuung entwickelt sich meist eine enge Bindung dieser Patienten und deren Eltern zum betreuenden Praxisteam. Oft resultiert daraus der Wunsch einer Weiterbetreuung über das achtzehnte Lebensjahr hinaus, z. T. auch wegen fehlender entsprechend spezialisierter Behandlungsangebote im Bereich der Erwachsenenmedizin.



Rechtzeitige Maßnahmen für eine erfolgreiche Transition

Beim Übergang zum Erwachsenenalter sollten die erforderlichen Maßnahmen für eine **erfolgreiche Transition** (> Kap. 7.1) rechtzeitig eingeleitet werden. Diese gestalten sich in der Praxis, besonders bei seltenen chronischen Erkrankungen, häufig schwierig.

Psychosoziale Störungen im Zusammenhang mit Gedeihstörungen

Die **Behandlung psychosozialer Störungen im Kontext mit Gedeihstörungen** nimmt im Praxisalltag wegen ihrer Häufigkeit einen großen Raum ein. Neben individuellen Problemen auf familiärer Ebene wirken sich auch problematische gesellschaftliche Entwicklungen ungünstig aus, wie z. B. Alltagszwänge (Berufstätigkeit beider Eltern oder lange Schulzeiten) oder allgemein veränderte Essgewohnheiten (Fast Food, Fertignahrung, keine gemeinsamen Mahlzeiten).

Unabhängig von der zugrunde liegenden Störung sollten grundsätzlich die folgenden **Basis-Empfehlungen** vermittelt werden:

- Regelmäßige gemeinsame Mahlzeiten
- Positive Atmosphäre, ausreichend Zeit beim Essen
- Angemessene Berücksichtigung von Vorlieben und Abneigungen
- Kein Zwang zum Aufessen

- Nahrungszusammensetzung: altersentsprechende optimierte Mischkost anstreben

Zur besseren Vermittlung der fachlichen Inhalte im Sinne einer altersentsprechend **optimierten Mischkost** können **Infomaterialien** hilfreich sein, wie sie z. B. von der Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (BZgA) angeboten werden. Fachlich hochwertige **Internetadressen** sind z. B. www.was-wir-essen.de oder www.kindergesundheit-info.de. Interessierte Eltern sollten Empfehlungen über geeignete Fachbücher erhalten (z. B. Empfehlungen für die Ernährung von Kindern und Jugendlichen, Forschungsinstitut für Kinderernährung Dortmund, www.fke-do.de).

Therapieansätze wichtiger psychosozial bedingter Gedeihstörungen

Unwissen, Überforderung der Eltern

Bei einfach gelagerten Fällen und kooperativen Eltern lassen sich Fehl- oder Mangelernährungen nach einer Ernährungsberatung durch eine **Ernährungsumstellung** oder durch eine **Nahrungsanreicherung** beheben. Die unterstellte Krankheitspathogenese wird über die anschließende Gewichtsnormalisierung bestätigt, weitere Untersuchungen sind nicht erforderlich.

Sehr unerfahrene, unsichere oder ängstliche Eltern benötigen neben der medizinisch-fachlichen Betreuung oft **Unterstützung in familiär-sozialen Bereichen**, die sich auf die Nahrungsaufnahme der Kinder auswirken können (z. B. familiäre Situation, Eltern-Kind-Interaktion, Erziehung, Ängste der Eltern).

Ein weiteres häufiges Problem sind **überlastete Eltern**, z. B. durch berufliche Überbeanspruchung, familiäre Konflikte oder durch Alleinerziehung. Hier sollte mit den Eltern nach Möglichkeiten zusätzlicher Ressourcen zur Entlastung gesucht werden (Großeltern, Freunde).

Teilweise sind die Sorgen der Eltern unbegründet und resultieren aus eigenen Ängsten oder falschen Vorstellungen über die erforderliche Menge und Zusammensetzung der Nahrung. Nicht selten werden Nahrungsmittelallergien oder Unverträglichkeiten (z. B. Laktoseintoleranz) vermutet, auch

ohne darauf hinweisende Symptome. Zur Verunsicherung der Eltern tragen auch die Informationsflut der neuen Medien und zweifelhafte alternativmedizinisch gestellte Diagnosen bei. Neben praktischen Ratschlägen ist es hier wichtig, **den Eltern Sicherheit zu vermitteln** („Sie machen alles richtig“) und unbegründete Ängste und Sorgen abzubauen.

Dysfunktionale Erziehung, Interaktionsstörungen

Nicht selten erfolgt eine einseitige Ernährung durch sich fixierende Vorlieben der Kinder bei Überforderung bzw. **mangelnder Erziehungskompetenz** der Eltern. Dysfunktionale Erziehung bezüglich der Essgewohnheiten (z. B. unstrukturierte Tagesabläufe) und Eltern-Kind-Interaktionsstörungen können zu Fehl- und Mangelernährungen führen. Langfristig können sie auch zur Entstehung von Essstörungen beitragen. Hinweise auf entsprechende Störungen können am ehesten im Rahmen der kontinuierlichen Betreuung der Familien gewonnen werden. In weniger schwerwiegenden Fällen können Beratungen in der Praxis ausreichend sein. Bei gravierenden Problemen kann die Einbeziehung einer Erziehungs- und Familienberatungsstelle sinnvoll sein.

Mangelernährung durch Diäten

Zunehmend häufiger müssen einseitige Diäten wie vegane Kost oder Trennkost als Ernährungsproblem in der Praxis thematisiert werden, um Fehl- und Mangelernährungen der Kinder zu verhindern. Die meist sehr vielfältig informierten Eltern handeln aus unterschiedlichen, z. T. schwer nachvollziehbaren Motiven heraus (u. a. weltanschauliche Gründe, Ernährungstrends). Eine Ernährungsberatung allein ist zur Überzeugung der Eltern meist nicht Erfolg versprechend. Nur durch eine längerfristige eingehende Beratung und empathische Begleitung können die Vorbehalte der Eltern abgebaut werden, um die Fortführung unnötiger restriktiver Diäten zu verhindern.

Ungünstige sozioökonomische Bedingungen

In der KIGGS-Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (2003 bis 2006)

ließ sich nachweisen, dass ein **niedriger sozioökonomischer Status einen eigenständigen Risikofaktor für einen schlechten Ernährungsstatus** darstellt. Auch die ethnische Herkunft ist in diesem Zusammenhang ein wichtiger Einflussfaktor. Entsprechend häufiger sind auch ungünstige Einflussfaktoren in den betroffenen Familien feststellbar, die bei der Behandlung berücksichtigt werden müssen. Neben der Behandlung der Fehlernährung sind dabei meist Maßnahmen erforderlich, die nicht oder nur teilweise im Ausbildungs- und Tätigkeitsbereich eines Kinder- und Jugendarztes stehen (z. B. Sozialarbeit). Die **Hauptaufgaben bei der Betreuung entsprechender Familien** im Rahmen der hausärztlich-pädiatrischen Versorgung sollten daher sein:

- Regelmäßige Kontrollen des körperlichen und seelischen Zustands des Kindes (auch ohne dringende medizinische Indikation)
- Regelmäßige Beratung zur Alltagsbewältigung (Schwerpunkt Ernährung), schrittweise Verbesserung der Ernährungssituation des Kindes
- Aktivierung möglicher Ressourcen zur Entlastung (Großeltern, Freunde)
- Identifizierung der im Vordergrund stehenden familiären Probleme
- Vermittlung von Beratungsstellen (z. B. Erziehungs- und Familienberatung, Krisenberatung, Selbsthilfegruppen)
- Vermittlung von Hilfen (Öffentlicher Gesundheitsdienst, Jugendamt, freie Träger)

Vernachlässigung

Im Rahmen der längerfristigen hausärztlichen Betreuung können sich Hinweise für eine **Mangelernährung im Rahmen einer Vernachlässigung** ergeben. Probleme wie z. B. Überforderung, Überlastung, Eheprobleme, Gewalt in der Familie oder eigene psychische Erkrankungen werden von den Eltern oft nicht angesprochen. Die Thematisierung eines entsprechenden Verdachts erfordert eine angemessen-vorsichtige und geschickte Kommunikation mit den Eltern. Eine Belastung des Vertrauensverhältnisses zwischen Eltern und Arzt kann resultieren, im ungünstigsten Fall kann auch ein Arztwechsel damit verbunden sein. Im Sinne des Kindeswohls sollte dies den Arzt bei ausreichenden Hinweisen trotzdem nicht davon abhalten, einen entsprechenden

Verdacht anzusprechen. Dies gilt genauso für Verdachtsmomente einer möglichen schweren Kindeswohlgefährdung (schwere Vernachlässigung, Miss-handlung oder psychische Erkrankungen der Eltern). In diesen Fällen müssen Beratungsstellen, Kriseneinrichtungen und/oder das zuständige Jugendamt eingeschaltet werden (> Kap. 10.1).

II Fallbeispiel

Auflösung

Wegen der persistierenden Beschwerden und der ätiologisch unklaren Gewichtsabnahme erfolgte eine **Labordiagnostik**, die die folgenden auffälligen Werte ergab: Hämoglobin 10,8 (Nw 11,1–14,3), MCH mit 27,7 pg grenzwertig erniedrigt, (sonstige Blutbildwerte unauffällig), Eisen 37 µg/dl (Nw 43–184), Ferritin 11 ng/ml (Nw 15–150), IgG 1375 mg/dl (Nw 540–1340), ASAT (GOT) 67 U/l (Mw bis 53), Transglutaminase-IgA-Ak > 100 U/ml (Nw < 4). Bei deutlich erhöhtem tTG-IgA-Wert mit grenzwertiger Anämie bei Eisenmangel wurde die **Verdachtsdiagnose Zöliakie** gestellt. Nach einer entsprechenden Beratung der Mutter erfolgte eine Überweisung zu einer ambulanten Vorstellung in einer gastroenterologischen Poliklinik. Eine anschließend im Rahmen einer Gastro-Duodenoskopie durchgeführte Dünndarmbiopsie zeigte intraepitheliale Lymphozytenvermehrungen und eine Zottenatrophie (Marsh-Typ IIIa). Somit ließ sich die Diagnose einer Zöliakie auch histologisch bestätigen. Nach der Befundbesprechung erfolgte eine ausführliche Beratung zur Grunderkrankung. Anschließend wurden Eltern und Kind im Rahmen einer **Ernährungsberatung durch eine Ernährungsfachkraft** ausführlich über eine strikt glutenfreie Ernährung informiert. Nach Einleitung der Diät erfolgten weitere Wiedervorstellungen in der Praxis des betreuenden Kinderarztes. In den folgenden Wochen musste die zunächst offenkundig überforderte Mutter in der Umsetzung der Diättempfehlungen unterstützt werden. Wegen schwieriger häuslicher Bedingungen (u. a. Alleinerziehung, ungünstige bisherige Ernährungsgewohnheiten, Erziehungsprobleme) waren neben wiederholten fachlichen Erläuterungen auch **Hilfestellungen im sozialen und häuslichen Umfeld** erforderlich. Die Ernährungsempfehlungen für das Kind konnten erst nach mehreren Wochen konsequent

umgesetzt werden. Die Ernährungsvorgaben wurden an weitere, an der Ernährung des Kindes Beteiligte (Großeltern, Bekannte, Kindergarten) weitergegeben. Der Mutter wurden weitere Informationsmöglichkeiten vermittelt (Deutsche Zöliakie-Gesellschaft, Internetadressen, Selbsthilfe-Gruppen).

Bei der ersten geplanten **Verlaufskontrolle** nach drei Monaten zeigte sich ein bereits gebesserter Ernährungszustand (Anstieg des BMI und Aufholwachstum), das Kind war aktiver und zeigte eine rückläufige Hautblässe. Die Laborkontrolle ergab deutlich rückläufige tTG-IgA-Antikörper, die zuvor erniedrigten Werte für Hämoglobin, MCH, Eisen und Ferritin waren bereits im Normalbereich. Auch die Kontrollen von Vitamin B₁₂ und Folsäure ergaben Werte im unteren Normalbereich. Die durchgeführte Eisensubstitution konnte beendet werden. Wegen der guten Therapieadhärenz wurden die nächsten Kontrollen nach sechs und anschließend nach weiteren zwölf Monaten vereinbart. Die tTG-IgA-Antikörper waren im weiteren Verlauf nicht mehr nachweisbar. Die Längen- und Gewichtsentwicklung verlief nach einem Perzentilenwechsel um zwei Hauptperzentilen nach oben kontinuierlich knapp unterhalb der fünfzigsten Perzentile. Bei bisher weiter komplikationslosem Verlauf erfolgten weitere regelmäßige klinische und laborchemische Verlaufskontrollen (BB, Ferritin, tTG-IgA-Ak, GOT, BZ, TSH) einmal pro Jahr. Weitere, häufiger mit der Zöliakie assoziierte Erkrankungen (z. B. Diabetes mellitus, Schilddrüsenerkrankung) traten nicht auf. ■

LITERATUR UND INTERNET

- AWMF-Leitlinie Zöliakie 2014, awmf.de
 Buderus S, Scholz D, Begrens R et al. Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen bei pädiatrischen Patienten. Dtsch Arztebl Int. 2015; 112: 121–7.
 Claßen M. Gedeihstörung. Kinder- und Jugendarzt. Heft 2/08; 39 (57): 92–101.
 Claßen M. Dystrophie. Kinder- und Jugendarzt. 2013/2014; 44/45 (12/13 + 1/14).
 Keller, Gedeihstörung und Untergewicht bei Kindern und Jugendlichen, Kinder- und Jugendarzt. 2012; 43 (3).
 Koletzko B, Koletzko S. Gedeihstörung und Untergewicht, Monatszeitschrift Kinderheilkunde. 2008; 156: 803–816.
 Kromeyer-Hauschild K, Wabitsch M, Kunze D et al. Perzentile für den Body-Mass-Index für das Kindes- und Jugendalter unter Heranziehung verschiedener deutscher Stichproben, Monatsschr Kinderheilkd. 2001; 149: 807–818.

Lorenzen F. Vorgeburtliche Wachstumsverzögerung und fehlendes Aufholwachstum. *Kinder- und Jugendarzt*. 2008; 39.

Nützenadel W. Failure to thrive in childhood. *Dtsch Arztebl Int*. 2011; 108 (38): 642–9.

Referenzperzentile für anthropometrische Maßzahlen und Blutdruck aus der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland, RKI, 2013.

6.15 Hautausschlag

Wolfgang Gempp

6.15.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Hauterkrankungen von Kindern und Jugendlichen gehören mit etwa 13% nach Husten, Schmerzen und Fieber zu den vierthäufigsten Vorstellungsanlässen in der ambulanten Pädiatrie. Die sogenannten „**klassischen**“ **Exanthem-Erkrankungen** (Masern, Scharlach, Röteln, Ringelröteln, Dreitagefieber) müssen in der Praxis erkannt und von anderen Erkrankungen mit Hautausschlag abgegrenzt werden. Die **Windeldermatitis** ist die häufigste Hauterkrankung im ersten und zweiten Lebensjahr mit einer Prävalenz von 7–35%. Neugeborene und Säuglinge zeigen in 40–70% **transitorische Hautveränderungen**. Sogenannte „**Muttermale**“ sind die häufigsten Fehlbildungen im Säuglingsalter. Das **atopische Ekzem (AE)** ist mit einer Prävalenz von 5–12% je nach Lebensalter eine wichtige chronische Erkrankung im Kindesalter. Etwa 60–70% der 12- bis 25-Jährigen zeigen Symptome der **Akne vulgaris**. Sie ist somit die häufigste Erkrankung im Jugendalter.

6.15.2 Definitionen



Hautdiagnosen sind Blickdiagnosen.

Das visuelle Erscheinungsbild der Haut gibt, im Gegensatz zu anderen Erkrankungen, bereits den entscheidenden Hinweis auf die Diagnose. Da für Kinder und Eltern die meisten Hautsymptome „offen-

sichtlich“ sind, erhoffen sie sich auch vom Untersucher eine unmittelbare Klärung. Daher ist es wichtig, sich mit der **Effloreszenzenlehre** vertraut zu machen. Hinter dem von Eltern oft benutzten Ausdruck „Ausschlag“ gilt es die sogenannten Primärläsionen zu suchen, wie Makulae, Papeln, Plaques, Noduli, Zysten, Pusteln oder Bläschen. Hautfarbe, Juckreiz und die sogenannten sekundären Zeichen wie Schuppung, Erosionen und Fissuren sind weitere wichtige Mosaiksteine der Diagnose. Problemorientierte Algorithmen anhand des visuellen Erscheinungsbilds, wie sie sich in manchen Lehrbüchern finden, erleichtern die Diagnosestellung. Hautsymptome sind häufig Zeichen einer Allgemeinerkrankung. Nach der Anamneseerhebung muss immer auch eine Ganzkörperuntersuchung erfolgen.

6.15.3 Klinisches Erscheinungsbild: Exantheme

■ Fallbeispiel

Vanessa, sieben Jahre alt, wurde vor zwei Tagen aus der Schule nach Hause geschickt. Sie klagte über Kopf- und Halsschmerzen und fühlte sich ausgesprochen krank, obwohl das Fieber nur bis maximal 38,7°C anstieg. Einen Tag später entwickelte sich ein feiner, samtartiger, zunehmend flächiger, hochroter Ausschlag vom Hals ausgehend, der jetzt auch in den Leistenbeugen besonders gut sichtbar ist. Im vorderen Zungenbereich finden sich „rote Punkte“; eine deutliche Rötung des vorderen Rachenrings und der Tonsillen sind weitere Symptome. ■

Fragen zum Fallbeispiel

- Welches sind die wichtigsten anamnestischen Fragen zur Differenzialdiagnose von Exanthenmen?
- Welches sind die unterschiedlichen Formen und Verteilungsmuster von Exanthenmen mit und ohne Fieber?
- Welche zusätzlichen Untersuchungen helfen bei der Differenzialdiagnose?
- Welche unterschiedlichen Therapieansätze und Umgebungsmaßnahmen (Quarantäne, Wiederzulassung zu Gemeinschaftseinrichtungen, Riegelimpfung, Meldepflicht nach dem Infektionsschutzgesetz) sind zu beachten?

Scharlach

- Durch Streptokokken-Endotoxin bedingte Trias aus Fieber, Enanthem und Exanthem (> Abb. 6.29)
- Bei mäßig erhöhtem Fieber von 38–39°C deutliches Krankheitsgefühl mit Halsschmerzen, hochrotem Enanthem im Bereich des vorderen Rachenrings und sogenannter „Erdbeerzunge“ als Zeichen der geschwollenen Papillen
- Sichtbar ist ein „blasses Munddreieck“ und ein konfluierendes, samtartiges Erythem besonders inguinal, später auch auf den Stamm sich ausbreitend
- Rachenabstrich (RA) zum Streptokokkennachweis (Streptokokkennachweis im RA ohne Exanthem ist kein Scharlach > Kap. 6.6)
- Über die richtige Therapie des Scharlachs wird immer wieder diskutiert (*siehe* Literatur). Ein bewährtes Schema ist: Penicillin V 100.000 I. E./kg KG/Tag für 10 Tage
- Wiederzulassung zu Gemeinschaftseinrichtungen nach 48 Stunden bei sicherer Medikamenteneinnahme und Fieberfreiheit



Abb. 6.29 Scharlachexanthem [G550]

Masern

- Masern (> Abb. 6.30) sind impfpräventabel, aber 2013 wurden 1.789 Fälle und in 2015 noch 2.459 Fälle gemeldet
- Beginn mit katarrhalischem Vorstadium (Konjunktivitis, Pharyngitis, Husten und Fieber, Koplik-sche Flecken an der bukkalen Mundschleimhaut)
- Nach erneutem Fieberanstieg „morbilliformes“ Exanthem, sich über den gesamten Körper ausbreitend
- Die Kinder fühlen sich krank und meiden das Licht
- Die Diagnose wird klinisch gestellt. Es besteht **Meldepflicht** bei Verdacht, Erkrankung und Tod nach dem Infektionsschutzgesetz



Abb. 6.30 Masernexanthem [E816, R190–003]

Röteln

- Röteln sind durch Impfprävention selten geworden
- Beginn mit geringem Krankheitsgefühl, subfebrile Temperaturen, oft sehr diskretes, variables Exanthem (nicht konfluierende Makulae vom Gesicht ausgehend, sich über den Stamm ausbreitend)
- Nuchale und parazervikale Lymphknoten!
- Sichere Diagnose nur durch Serologie
- Symptomatische Therapie
- Es besteht **Meldepflicht** bei Verdacht, Erkrankung oder Tod nach dem Infektionsschutzgesetz



Abb. 6.31 Ringelröteln [E422]

- Bei wichtigen Entscheidungen wie dem klinischen Verdacht auf kongenitale Röteln oder Rötelnverdacht bzw. -kontakt von Schwangeren sollte eine serologische Abklärung erfolgen

Ringelröteln

- Ringelröteln (Erythema infectiosum > Abb. 6.31): Parvovirus B19
- Kaum Krankheitsgefühl, Beginn mit Wangenrötung, Ausbreitung des girlandenförmigen Exanthems auf die Extremitäten. Bei Erscheinen des Exanthems bereits nicht mehr ansteckend
- Keine Therapie
- An mögliche Komplikationen denken: Arthritis (Hand- und Kniegelenk), Anämie, Thrombopenie. Umgebungsaufklärung wegen möglicher intrauteriner Infektion. Hier Serologie unabdingbar

Dreitagefieber

- Dreitagefieber (Exanthema subitum): HHV 6 und 7
- Dem Exanthem vorausgehend hohes Fieber, dabei Gefahr von Fieberkrämpfen, nach plötzlichem Entfiebern stammbetontes, kleinfleckiges, scarlatiniformes Exanthem
- Meist Kleinkinder betroffen
- Symptomatische Therapie

Was sieht ähnlich aus?

Unspezifische Virusexantheme werden meist durch Enteroviren ausgelöst, Morphe und Ausbreitung sehr variabel, von generalisiert morbilliform oder scarlatiniform zu vereinzelt fleckig oder anuläre (> Abb. 6.32). Serologie nutzlos und teuer. Symptomatische Therapie.

Wichtig Abgrenzung zu:

- **Arzneimittlexantheme** zeigen ebenfalls ein sehr buntes Hautbild. Anamnese wichtig. Klassisch ist das Exanthem am siebten Tag nach einer mit Amoxicillin behandelten Mononukleose
- **Erythema chronicum migrans** (anulares Erythem mit zentrifugaler Ausbreitung um den Zeckenbiss) als kutane Erstmanifestation der Borreliose



Abb. 6.32 Erythema chronicum migrans [E422]



Abb. 6.34 Erythema exsudativum multiforme [E422]



Abb. 6.33 Urticaria acuta [E422]

- **Urticaria acuta** zeigt plötzlich auftretende ring- oder kreisförmige, leichte erhabene, juckende weißrote Plaques (Quaddeln), die an jeder Stelle des Körpers oft wandernd bereits innerhalb von Stunden wieder abblassen können (> Abb. 6.33). Den Auslöser zu identifizieren ist oft schwierig und gelingt am ehesten über eine ausführliche Anamneseerhebung. Bei **rezidivierender oder chronischer Urticaria** empfiehlt sich das Führen eines Symptomkalenders. Die **Therapie** der akuten Phase besteht in der Gabe von Antihistaminika der 2. Generation wie Cetirizin oder Loratadin, bei ausgeprägtem Symptom auch orale Glucocorticoide.
- **Erythema exsudativum multiforme**: meist unbekannte Auslöser (medikamentös oder parainfektios, häufig nach HVS- oder Mykoplasmen-Infektionen). Nach vorausgehendem leichten Krankheitsgefühl runde, rötliche Makulae besonders an den Streckseiten der Extremitäten (> Abb. 6.34). Nach einigen Tagen entwickeln sich die typischen dreifarbigigen Kokarden mit zentraler dunkler Macula.

Behandlung und Beratung

VORSICHT

Alle Kinder mit „Hautausschlägen“ und hohem Fieber sollten immer zeitnah ärztlich untersucht werden. Keine telefonische Beratung!

Seltener Notfall: Waterhouse-Friderichsen-Syndrom bei Meningokokkensepsis: rötliche bis bläuliche nicht wegdrückbare Makulae bei hochfieberndem, stark beeinträchtigtem Kind → **Notarzt!** Sofortige intravenöse Gabe von Penicillin G (250.000–400.000 U/kg/24h) – auch bei Verdachtsdiagnose – kann lebensrettend sein.

Die **Meldepflicht für Infektionskrankheiten** kann in einzelnen Bundesländern durch Landesgesetze unterschiedlich geregelt sein.

II Fallbeispiel

Auflösung

Vanessa zeigt alle Zeichen des Scharlachs: Fieber, Halsschmerzen, typisches Exanthem 12–24 Stunden nach Krankheitsbeginn. Ein Schnelltest auf Streptokokken sollte durchgeführt werden. Antigennachweis im Schnelltest sehr spezifisch, aber weniger sensibel. Die Therapie erfolgt typischerweise mit Penicillin-V-Kalium oder Benzathin-Penicillin-V, das eine zweimal tägliche Gabe ermöglicht und somit die Compliance deutlich erhöht. Vanessas Mutter sollte die Schule informieren. Vanessa kann bei Symptom- und Fieberfreiheit frühestens nach 48 Stunden konsequenter Penicillintherapie wieder in die Schule gehen. Wichtig: Die Penicillinbehandlung muss auch bei Symptombefreiheit über zehn Tage durchgeführt werden. ■

6.15.4 Klinisches Erscheinungsbild: Ekzeme

II Fallbeispiel

Der sechs Monate alte *Levi* zeigt eine zunehmende Rötung von Wangen, Kinn, Hals und oberem Brustbereich. Das Erythem der Wangen ist großflächig und nässend. Die Mutter berichtet von „trockener“ Haut mit einzelnen juckenden „Pickeln“ im Gesichtsbereich bereits nach dem dritten Lebensmonat. Bisher erst eine Impfung im Rahmen der Grundimmunisierung. Ein Geschwisterkind (fünf Jahre alt) hat „häufig Bronchitis“, der Vater leidet an Heuschnupfen. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welches sind die Charakteristika des atopischen Ekzems (Morphe, Ausbreitung, Lebensalter)?
- Wie verändert sich die Morphe im zeitlichen Ablauf?
- Welche sekundären Veränderungen zeigt das atopische Ekzem?
- Welche Therapieansätze gibt es?
- Welches sind die wichtigsten anamnestischen Fragen zur Differenzialdiagnose und zur Familienanamnese des atopischen Ekzems?

Atopisches Ekzem (AE)

- Altersabhängiges Verteilungsmuster der Effloreszenzen (> Abb. 6.35)
- Beginn frühestens nach dem dritten Lebensmonat (Gesicht, Stamm, Streckseiten der Extremitäten, Windelregion ausgespart). Bei 80 % der Fälle Beginn bis zum zweiten Lebensjahr (> Abb. 6.36)
- Ab Schulalter Chronifizierung mit besonderem Befall der Beugen (Arme und Beine), des Gesichts, des Nackens und später auch der Hände
- Wechselnde Morphe je nach Alter und Chronifizierung: von papulosquamös, bei sekundärer Infizierung nässend, bis zur Lichenifikation



Faktoren, die das AE verschlimmern:

- Trockene Haut
- Schwitzen
- Stress und Ängste
- Sekundäre bakterielle Infektionen

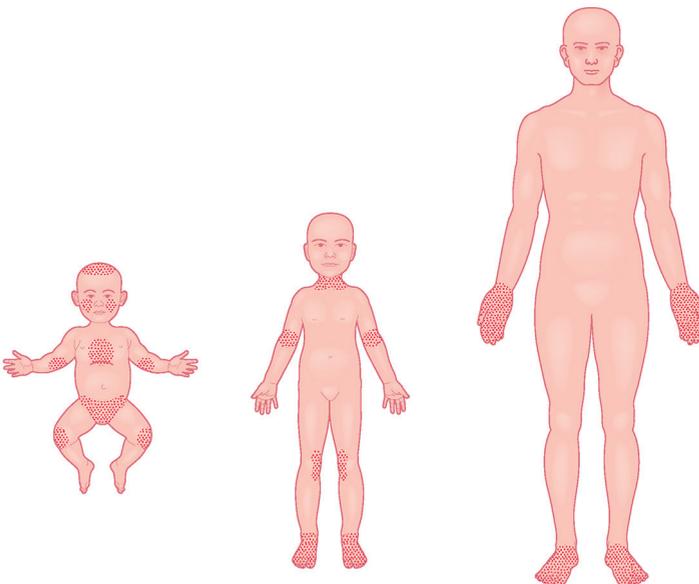


Abb. 6.35 Altersverteilung des atopischen Ekzems [E422]



Abb. 6.36 Atopisches Ekzem im Säuglings- und Kleinkindalter: Erythrodermie, Erosionen, sekundäre Infektion, starker Juckreiz [E422]

Was sieht ähnlich aus?

- **Seborrhoisches Ekzem:** Im Säuglingsalter Erkrankungsbeginn häufig bereits vor dem dritten Lebensmonat (Milchschorf, Gesicht, Hals- und Windelregion). Lokalisation in der Adoleszenz: Gesichtsbereich und vordere und hintere „Schweißrinne“
- **Kontaktexzem:** akutes Auftreten, Lokalisation je nach Exposition, genaue Anamnese!
- **Scabies:** längliche Papeln und intrakutane Gänge, Befall von Händen und Füßen, besonders nächtlicher Juckreiz. **Wichtig:** Umgebungsuntersuchung und engmaschige Therapieüberwachung!
- **Pityriasis rosea:** meist Jugendliche betroffen, typische ovale erythematöse Effloreszenzen über dem Stamm, linienartig angeordnet, größerer rötlicher Patch mit randständiger Schuppenkruste, sogenanntes Primärmedaillon, ist beweisend (> Abb. 6.37)
- **Tinea capitis und corporis:** einzelne scharf abgegrenzte erythematöse Plaques mit randständiger Schuppung (> Abb. 6.38). Anamnestisch: Tierkontakt? Auslandsaufenthalt? Diagnostik: Wood-Lampe, abgeschabtes Material in 10-prozentiger Kalilauge mikroskopieren
- **Seltene DD:** Psoriasis vulgaris, Lichen planus, Lichen striatus

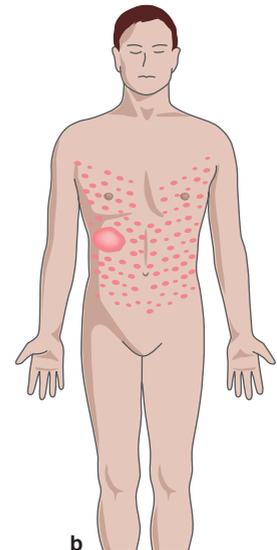


Abb. 6.37 Pityriasis rosea: linienförmig angeordnete Makulae mit großem Primärmedaillon [a: E636; b: L157]



Abb. 6.38 Tinea corporis [E816]

Behandlung und Beratung

- Die **Behandlung des atopischen Ekzems** ist eine Herausforderung, zumal sich auf diesem Gebiet Mythen und „Wunderheiler“ ausgebreitet haben. Die **Therapie** ist abhängig von Alter, Schweregrad (Ekzem-Score, Fotodokumentation nützlich), Sekundärinfektionen und Leidensdruck des Kindes und der Eltern; sie wird in Basistherapie, antiinfektiöse und antiinflammatorische Therapie unterteilt. Aufklärung (Kortisonangst), Patientenführung (Neurodermitisschulung) und Compliance sind wesentliche Bestandteile des immer auf einen langen Zeitraum angelegten Behandlungsplans.
- Das **seborrhoische Ekzem des Säuglings** wird mit hydrophiler Lotio behandelt, keine fettenden Salben. Gute Prognose: Symptomfreiheit meist im zweiten Lebensjahr.
- **Scabies**: 2,5- oder 5-prozentige Permethrin-Creme als wirksamstes Mittel der Wahl. Einmaliger Auftrag für 8–12 Stunden (ausführliche Therapieanweisung *siehe* Literatur).
- **Pityriasis rosea** bedarf keiner Behandlung.
- **Tinea capitis und corporis**: fungistatische Externa wie Clotrimazol (Canesten®) oder Bifonazol

(Mycospor®). Behandlung zur Vermeidung von Rezidiven ein bis zwei Wochen über den Abheilungsprozess hinaus.

II Fallbeispiel

Auflösung

Es handelt sich um die Erstmanifestation einer atopischen Dermatitis mit Sekundärinfektion. Typisch sind der Beginn nach dem dritten Lebensmonat und der Erstbefall von Gesicht und Hals. Wichtig ist die Behandlung der Sekundärinfektion z. B. mit hydrophiler Chlorhexidin-Creme 1%, danach hydrophile Creme und langsamer Übergang auf rückfettende Externa. Ausführliche Information der Mutter über den weiteren Verlauf und die Prognose. Wiedervorstellung aufgrund der Sekundärinfektion spätestens in einer Woche. Nach Abklingen der Sekundärinfektion Impfungen nach Impfplan vervollständigen. (Das atopische Ekzem stellt kein Hindernis dar!) Bei Persistenz des Ekzems und anhaltendem Leidensdruck Hinweis auf weitere Hilfen wie z. B. „Neurodermitisschulung“. Das fünfjährige Geschwisterkind sollte zur Abklärung eines kindlichen Asthmas einbestellt werden. ■

6.15.5 Klinisches Erscheinungsbild: Akne

II Fallbeispiel

Der 14-jährige *Frank* kommt zu J1-Untersuchung. Er fühlt sich gesund, hat keine Fragen, keine Beschwerden, keine Klagen. Die körperliche Untersuchung zeigt einen völlig normalen Jungen, außer einer Reihe von „Pickeln“ im Stirnbereich, auf Wangen und Kinn. Flache, hautfarbenen Milien wechseln mit offenen, dunklen Komedonen ab. Vereinzelt finden sich entzündete Papeln. ■

Fragen zum Fallbeispiel

- Welches ist die Pathogenese der Akne vulgaris?
- Welche verschiedenen Typen der Akne gibt es?
- Welches sind die Behandlungsmethoden der unterschiedlichen Verlaufsformen?
- Welches sind die Indikationen für eine systemische Isotretinoin-Therapie?
- Wie ist die Prognose der juvenilen Akne?

Akne vulgaris

Die **Pathogenese** der Akne vulgaris (> Abb.6.39) erklärt sich durch hormonell bedingte Verhornungsstörungen der Talgdrüsenöffnungen mit folgender Seborrhö und bakteriellen Superinfektionen durch *Propionibacterium acnes*.

- **Milde Form:** Akne miliaris, Akne comedonica: Milien und Komedonen
- **Mäßig schwere Form:** Akne papulosa, Akne papulo-pustulosa: Komedonen, entzündliche Pusteln und Papeln
- **Schwere Form:** Akne nodulocystica, Akne conglobata: entzündliche Papeln, Zysten und Knoten

Was sieht ähnlich aus?

- Rosazea, besonders Steroid-Rosazea
- Molluscum contagiosum, wenn sekundär entzündet

Beratung und Behandlung

Die **psychologische Beeinträchtigung** des Jugendlichen kann schwerwiegend sein und muss in den Behandlungsplan mit eingehen. Die Stufentherapie der Akne vulgaris setzt wegen der langsamen Heilerfolge eine besondere Überzeugungsarbeit zur Einhaltung der Compliance voraus. Glücklicherweise heilt die unkomplizierte Akne in bis zu 90 % der Fälle nach dem 20. Lebensjahr unkompliziert ab. Allerdings können **Narben** lebenslang zurückbleiben,



Abb. 6.39 Akne papulopustulosa: einzelne entzündliche Läsionen [E422]

deswegen ist **eine frühe und aggressive Therapie wichtig:**

- Geduld! Keine zusätzlichen „todsicher“ wirkenden Salben oder Cremes
- Für das Gesicht seifenfreie Reinigung, möglichst ölfreie Kosmetika
- Keine Manipulation oder Ausdrücken der Komedonen

Medikamentöse Behandlung

Die einzelnen Therapeutika sollten mindestens drei Monate, die einzelnen Stufen mindestens vier Wochen eingehalten werden.

- **Milde Form:** Benzoylperoxid (BP) 2,5-/5-/10-prozentig zweimal jeden zweiten Tag, topische Retinoide täglich abends; ggf. topische antibiotische Therapie (Erythromycin, Clindamycin oder Kombination von Clindamycin/BP).
- **Mäßig schwere Form:** zusätzlich orale antibiotische Therapie mit Erythromycin 20–30 mg/kg KG/Tag oder Doxycyclin 100 mg einmal täglich.
- **Schwere Formen** sollten zum Dermatologen zur oralen Retinoid-Therapie überwiesen werden. Während der Retinoid-Therapie ist bei Mädchen Kontrazeption essenziell.

II Fallbeispiel

Auflösung

Frank sollte eine Therapie mit Benzoylperoxid, topischen Retinoiden und einem topischen Antibiotikum angeboten werden: z. B. Aknefug-Oxid 3–5 % Gel, Isotrex Gel und Aknederm-Ery Gel 2–4 %. Trockene Haut als Nebenwirkung und die langsamen und nur bei regelmäßiger Therapie sichtbaren Erfolge sollten kommuniziert werden. Eine Wiedervorstellung bei Problemen auch ohne Termin, sonst in 4–6 Wochen. II

6.15.6 Klinisches Erscheinungsbild: Bläschen, Pusteln, Papeln

II Fallbeispiel

Der fünfjährige *Ali* hat seit zwei Tagen Fieber um die 39°C. Er ist appetitlos und entwickelte im Gesicht und am Stamm juckende rote Flecken und mit kla-

rer Flüssigkeit gefüllte Bläschen. Rote Flecken zeigen sich auch an der Mundschleimhaut. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Welches ist die häufigste Diagnose bei Kindern mit vesikulärem Exanthem und Fieber?
- Welches sind wichtige anamnestische Fragen zur Differenzierung von vesikulären Exanthemen?

Windpocken (Varizellen)

- Impfpräventabel, daher zunehmend seltener.
- Über 2–5 Tage entwickeln sich schubweise Bläschen am Kopf, Stamm, Extremitäten, aber auch an der Mundschleimhaut (> Abb. 6.40).
- Starker Juckreiz.
- Fieber meist unter 39 °C, nach Ausbruch des Exanthems noch 2–3 Tage anhaltend. Durch das schubweise Auftreten erscheinen die Stadien der Effloreszenzen (Vesikeln, Pusteln und Krusten) oft nebeneinander. Nach 7–10 Tage beginnen die Krusten abzufallen.
- Narbenloses Abheilen, falls die Effloreszenzen nicht aufgekratzt werden.



Abb. 6.40 Varizellen: Bläschen, Pusteln, Erosionen [E422]

- Hochansteckend ein bis zwei Tage vor und 5–6 Tage nach Auftreten der ersten Bläschen.
- Wiederzulassung zu Gemeinschaftseinrichtungen gewöhnlich nach 10 Tagen.
- Es besteht **Meldepflicht** nach dem Infektionsschutzgesetz bei Krankheitsverdacht, Erkrankung sowie Tod.

Therapie

Unkomplizierte Windpocken bedürfen keiner Behandlung. Zur Milderung des Juckreizes Lokalthherapie mit z. B. Tannosynt® Lotio. Nur bei immunsupprimierten Kindern Gabe von Aciclovir i. v.

Komplikationen der Varizellen

- Bakterielle Superinfektionen besonders auf dem Boden eines atopischen Ekzems
- Narben (18,7%)
- Zerebellitis (1:4 000): Gangunsicherheit nach Abklingen der Symptome!
- Kongenitale Varizellen des Neugeborenen bei Erkrankung der Mutter 2–3 Wochen vor der Geburt.

VORSICHT

Keine Acetylsalicylsäure bei Varizellen (und anderen Viruserkrankungen): Gefahr des Reye-Syndroms!



Abb. 6.41 Hand-Fuß-Mund-Krankheit [R305]

Hand-Fuß-Mund-Krankheit

- Coxsackie A 16 und andere Viren
- Schmerzhaftes Bläschen an der Mundschleimhaut und Lippen, dazu an Fingern, Händen und Füßen vereinzelte meist längliche Vesikel (> Abb. 6.41)
- Keine Behandlung

Herpangina

- Coxsackie A und B-Viren
- Sehr schmerzhaftes rupturierende Bläschen am weichen Gaumen und vorderen Rachenring (> Kap. 6.6)
- Bei Kleinkindern häufig Nahrungsverweigerung

Herpes zoster

- Varizella-zoster-Virus
- Morphe wie Varizellen, typische Verteilung entlang der thorakalen Dermatome (aber auch: Zoster ophthalmicus und Zoster oticus)
- Im Gegensatz zum Erwachsenenalter im Schulalter wenig juckend und wenig schmerzhaft
- Leichte Fälle Behandlung wie Varizellen

Herpes simplex

- Gruppe von Bläschen auf erythematöser Basis als Herpes labialis, Herpes facialis (> Abb. 6.42), aber auch an Fingern und perianal



Abb. 6.42 Herpes facialis [E422]



Abb. 6.43 Gingivostomatitis herpetica [E422]

- Perianal als **Condylomata acuminata** (auch an sexuellen Missbrauch denken)

Gingivostomatitis herpetica (Mundfäule)

- Schmerzhaftes Bläschen und Erosionen im Lippen- und Mundbereich, intraoral Belege und foetor ex ore (> Abb. 6.43).
- Fieber und Nahrungsverweigerung häufig.
- Therapeutisch Versuch mit Mundspülung mit Kamille-Lösung und Lokalanästhetika wie Lidocain (z. B. Dynexan® Mundgel).
- Auf ausreichende Flüssigkeitszufuhr achten!
- Lokale oder systemische Virostatika sind von geringem Nutzen, da sie meist zu spät im Verlauf der Krankheit eingesetzt werden.

Impetigo contagiosa

- Staphylokokken 60–70 %, Streptokokken 30–40 %
- Zarte, rasch rupturierende Bläschen, schmierig-gelbe Krusten auf erythematösem Grund
- Bei Staphylokokken eher blasig (Impetigo bullosa)
- Nur bei begrenztem Hautbefall lokal antiinfektiös behandeln z. B. mit Fucidine® Creme
- Meist ist eine orale antibiotische Therapie notwendig z. B. mit Cefadroxil oder Cefaclor

Sonderform: Furunkel und Karbunkel.

Dermale Papeln und Knoten

- **Warzen (*Verruca vulgaris*):** Papillomaviren (HPV). Vereinzelte Papeln mit rauer Oberfläche meist an den Extremitäten, um das Nagelbett als periunguale Warzen. Plantare Dornwarzen an den Fußsohlen sind schmerzhaft und schwierig zu behandeln. Therapeutischer Versuch mit Solco-Derman[®]-Lösung in mehreren Sitzungen in der Praxis. Keine chirurgische Exzision oder Lasertherapie palmo-plantarer Warzen!
- **Dellwarzen (*Molluscum contagiosum*):** DNA-Virus. Derbe, hautfarbene Papeln, 2–5 mm Durchmesser, mit zentraler Delle, Aussaat in Gruppen. Meist keine Therapie notwendig, da oft spontane Remission nach Wochen und Monaten.
- **Selten: Epidermale Zysten** 59 % aller Hautknoten im Kindesalter.

Stiche, Bisse und andere juckende Exantheme

- **Kopfläuse (*Pediculosis capitis*):** Nachweis von lebenden Läusen, Nissen allein nicht beweisend. Therapie mit hoch und niedrig viskosem Dimeticon (Nyda[®]) oder Permethrin-Lösung (Infectopedicul[®]) nach Gebrauchsanweisung. Nissen sorgfältig auskämmen, ggf. Wiederholung nach sieben Tagen
- **Katzenfloh und Hundefloh:** oft linear angeordnete stark juckende Papeln
- **Zecken (*Ixodes ricinus*):** Zeckenbisse sind meist schmerzlos und bleiben oft unbemerkt. Entfernen der Zecke mit spezieller „Zeckenzange“. Etwa drei Wochen Nachbeobachtung zum Ausschluss eines Erythema migrans als Erstmanifestation einer Borreliose
- **Zerkarien-Befall (Bade- und Entenbeiß):** stark juckende erythematöse Papeln nach Baden in Binnengewässer (Bodensee) oder **Trombidiose- (Milben)befall** nach Spielen im Gebüsch oder Heu



Von Zecken übertragbare Krankheiten:

- Arboviren als Erreger der **Frühsommer-Meningoenzephalitis**. In FSME-Risikogebieten wird eine Impfung empfohlen.
- **Borrelien** als Erreger der Borreliose.

II Fallbeispiel

Auflösung

Ali hat die typischen Zeichen der Windpocken. Die Therapie ist symptomatisch, gegen den Juckreiz z. B. Tannosynt[®]-Lotio. II

6.15.7 Klinisches Erscheinungsbild: Windeldermatitis

II Fallbeispiel

Alina, zehn Monate alt, hat seit fünf Tagen eine Rötung im Windelbereich. Unauffällige Vorgeschichte: kein Fieber, kein Infekt der oberen Luftwege, kein Erbrechen oder Durchfall. Die Mutter gibt an, dass nach Gabe von „Vitaminsaft“ vor einer Woche der Stuhl etwas häufiger und dünnflüssiger gewesen sei. Sie habe schon mehrfach die Windelmarke gewechselt, ohne dass Besserung eingetreten sei. Es findet sich eine flächenhafte Rötung unter weitgehender Aussparung der Inguinalfalten. Die Rötung zeigt marginale weißliche Schuppung und erythematöse Satelliten mit Schuppung im Bereich der Oberschenkel. Bei der weiteren Untersuchung des Kindes keine Auffälligkeiten. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welches sind die häufigsten Ursachen der Windeldermatitis?
- Welche unterschiedlichen Erscheinungsformen helfen bei der Differenzialdiagnose?
- Welches sind die Grundlagen der Behandlung?

Formen der Windeldermatitis

Rötung und erythematöse Papeln mit oder ohne Schuppung, manchmal mit Ulzerationen im Windelbereich und des unteren Abdomens (> Abb. 6.44). Als Ursache kommen Hautirritationen durch Urin und Stuhl sowie Luftabschluss und Übererwärmung der betroffenen Hautbezirke infrage. Häufig Superinfektionen mit *Candida albicans* (> Abb. 6.45).



Abb. 6.44 Windeldermatitis: unscharf begrenzte erythematöse Papeln und Flecken, oft mit Hauterosionen [G194]



Abb. 6.45 Windeldermatitis mit Candidasuperinfektion: satellitenartige scharf begrenzte Papeln [E696]

Was sieht ähnlich aus?

- Irritative Kontaktdermatitis: erosive Jacquets-Dermatitis als schwerer Verlauf
- Candid-superinfizierte Windeldermatitis: häufig assoziiert mit Mundsoor
- Impetigo durch Staphylokokken und Streptokokken im Anogenitalbereich (Abstrich!)
- Seborrhoisches Ekzem: nicht nur Windelbereich betroffen
- Seltene Differenzialdiagnosen: Psoriasis, Zinkmangel-Dermatitis, atopisches Ekzem

Behandlung und Beratung

- Luft an die Haut lassen!
- Häufiger Windelwechsel.
- Zinksalbe (Pasta zinci mollis DAB), auch in Kombination mit Tannin 1 %. Bei Candidabefall antimykotische Therapie (Clotrimazol, Miconazol). Bei Mundsoor auch Brustwarzen der Stillenden mitbehandeln. Bei lang andauerndem oder therapieresistentem Verlauf und/oder häufigen Rezidiven auch an andere Grunderkrankungen denken.

II Fallbeispiel

Auflösung

Alina hat eine superinfizierte Windeldermatitis, wahrscheinlicher Auslöser ist die Gabe von fruchtsäurehaltigem „Vitaminsaft“. Aufklärung über Pflegemaßnahmen (häufiger Windelwechsel, hochabsorbierende Windeln), Verschreibung einer weichen Zinkpaste mit Zusatz von topischen Antimykotika. Wiedervorstellung in einer Woche, falls keine Verbesserung eingetreten ist. II

6.15.8 Hauterkrankungen des Neugeborenen und des jungen Säuglings

II Fallbeispiel

Christoph: Die Mutter des zehn Tage alten Neugeborenen bemerkt multiple weiße ein bis 2 mm große weiße „Pickel“ auf der Stirn, Nasenrücken und Wangen, zusätzlich auch im Bereich des Gaumens. Die Schwangerschaft verlief normal, die vaginale Geburt ohne Komplikationen. Das Kind wird voll gestillt und zeigt keine weiteren Auffälligkeiten.

Sabine: Eine nach unkomplizierter vaginaler Geburt am dritten Tag entlassene Mutter bemerkt bei Sabine eine flächige Rötung mit multiplen Bläschen insbesondere im Brust- und Bauchbereich. Die Hebamme habe rektal „Fieber“ von 37,8°C gemessen. II



Abb. 6.46 Erythema toxicum neonatorum: erythematöse Flecken und Plaques mit einzelnen Papeln und Pusteln [E422]

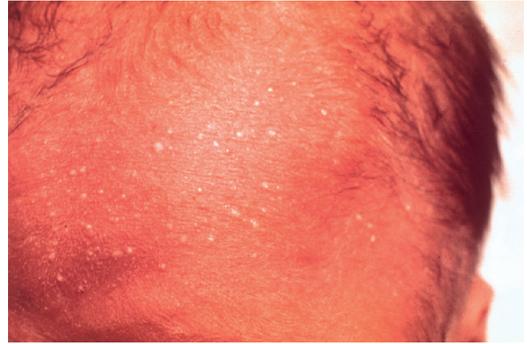


Abb. 6.47 Milien [E422]

Fragen zum Fallbeispiel

- Welches sind die Besonderheiten der Haut des Neugeborenen und jungen Säuglings?
- Welches sind die häufigsten transitorischen Hauterkrankungen des Neugeborenen und jungen Säuglings?
- Welche nicht transitorischen Hauterscheinungen des Neugeborenen und jungen Säuglings sollten einem dermatologisch erfahrenen Pädiater oder pädiatrisch erfahrenen Dermatologen vorgestellt werden?

Transitorische Hautveränderungen

- **Erythema toxicum neonatorum:** Ab 2.–3. Lebensstag, hochrote Flecken von 2–3 cm Durch-

messer mit einer winzigen, 1 bis 2 mm großen Pustel auf Brust und Rücken, Gesicht, Extremitäten (> Abb. 6.46). Blasst nach 4–5 Tagen ab; kein Fieber, **keine Therapie!**

- **Milien:** Bereits bei der Geburt vorhandene 1 bis 2 mm große Papeln, hauptsächlich auf Stirn, Wangen und Nase (> Abb. 6.47). Als Eppsteinperlen im Mund häufig beidseits der medianen Gaumenraphe. **Keine Therapie.**
- **Seborrhoisches Ekzem des Säuglings:** gelblich fettig glänzendes schuppendes Ekzem (> Abb. 6.48), besonders in den Hals- und Beugefalten sowie im Windelbereich. Als **Milchschorf** im Kopfbereich. Im Gegensatz zur atopischen Dermatitis bereits vor dem dritten Lebensmonat sichtbar. **Therapie:** Aufweichen der Krusten mit Öl, Hautpflege mit fettarmer Creme oder Lotio, im Windelbereich weiche Zinkpaste.



Abb. 6.48 Seborrhoisches Ekzem [E816]

Was sieht ähnlich aus?

- Transiente neonatale pustulöse Melanose: ähnlich Erythema toxicum
- Miliaria cristallina: 1 bis 2 mm große Bläschen meist auf der Stirn, Ursache: feuchtwarme Luft
- Naevus sebaceus: orange-gelbliche Plaques, ab Geburt meist im Kopfbereich

Infektiöse Hautveränderungen (selten)

- Impetigo contagiosa
- Neonatale Scabiose
- Kongenitale und neonatale Candidiasis
- Varizella- und Zostervirus-Infektionen des Neugeborenen

VORSICHT

Staphyloдерmie: gelbliche gefüllte Pusteln 1–9 mm, rötliche Basis → Abstrich, Sepsis-Verdacht!

„Muttermale“

- **Naevus simplex (Storchenbiss)** (40 % aller Kinder): blassrosa Erythem unterschiedlicher Größe, besonders im Nackenbereich, Augenlider und Rücken. Blasst mit zunehmendem Alter ab und verschwindet im Verlauf der ersten beiden Lebensjahre.
- **Mongolenfleck:** Bevorzugt Kinder aus Asien und Afrika. Bläulichschwarze Flecken mit unscharfen Rändern, meist am Rücken, werden mit zunehmendem Alter blasser.
- **Naevus flammeus (Feuermal):** häufig unilaterales oder segmentales hellrotes Erythem, bereits bei Geburt vorhanden. Frühbehandlung mit gepulstem Farbstofflaser je nach Lokalisation und Ausbreitung. (Cave: medianer Lumbosakralbereich → Spina bifida occulta)
- **Säuglingshämangiome:** 1,1–2,6 % aller reifen Neugeborenen mit einem Anstieg auf bis zu 12 % in den ersten zwölf Lebensmonaten. Je nach Lage (intra- oder subkutan) flach bis erhaben, Farbe dunkelrötlich, in der Regressionsphase von livide zu grau wechselnd (> Abb. 6.49). **Therapieoptionen** hängen im Wesentlichen von der Lage ab:



Abb. 6.49 Nasales Hämangiom mit Atembehinderung [E422]

Hämangiome im Gesichtsbereich, einschließlich Mund und Lippen, Genitalbereich und Lumbosakralbereich müssen einem dermatologisch erfahrenen Pädiater oder einem pädiatrisch erfahrenen Dermatologen vorgestellt werden.

II Fallbeispiel

Auflösung

Christoph: Es handelt sich um Neugeborenenmilien, Beruhigung der Mutter, keine Therapie.

Sabine: Auch das Erythema toxicum neonatorum bedarf keiner Behandlung. Bei Verdacht auf Staphyloдерmie Abstrich. Aufklärung der Mutter über die Frage: Wann spricht man von „Fieber“. Einweisung in rektales Fiebermessen. II

LITERATUR

Pädiatrische dermatologische Lehrbücher:

- Abeck D, Cremer H. Häufige Hautkrankheiten im Kindesalter: Klinik-Diagnose-Therapie. 4. Aufl. 2015.
- American Academie of Pediatrics (Ed.). Pediatric Dermatology: A Quick Reference Guide. 3. Aufl. 2016.
- Blume-Peytavi U, Albrecht-Nebe H, Sterry W. Atlas der pädiatrischen Dermatologie, 1. Aufl., 2016.
- Höger PH. Kinderdermatologie: Differenzialdiagnose und Therapie bei Kindern und Jugendlichen. 3. Aufl. 2011.
- Infektionserkrankungen und Infektionsschutzgesetz** (letzter Zugriff: 20.1.2017):
Übersicht: www.rki.de/DE/Content/Infekt/EpidBull/Merkblaetter/merkblaetter_node.html
- Scharlach: www.rki.de/DE/Content/Infekt/EpidBull/Merkblaetter/Ratgeber_Streptococcus_pyogenes.html; jsessionid=691117F20B95E26919FA0B5C347BE603.2_cid381#doc2374548bodyText9
- FSME: www.rki.de/DE/Content/Infekt/Impfen/ImpfungenAZ/FSME/FSME.html
- Borreliose: www.rki.de/DE/Content/Infekt/EpidBull/Merkblaetter/Ratgeber_LymeBorreliose.html
- Scabies: www.rki.de/DE/Content/Infekt/EpidBull/Archiv/2009/19/Art_01.html

Atopisches Ekzem: Höger HP. Externatherapie des atopischen Ekzems im Kindesalter. Monatsschr Kinderheilkd. 2015; 163: 981–990.

6.16 Rote und verklebte Augen

Klaus Rodens

II Fallbeispiel

Der Mutter fällt beim Abholen ihrer fröhlichen vier Jahre alten Tochter aus dem Kindergarten im Spätherbst ein einseitig verklebtes und gerötetes Auge auf (> Abb. 6.50). Schmerzen oder Juckreiz gibt das Kind nicht an. Fieber hat es nicht. *Rosa* war zuvor nie mit ähnlichen Problemen aufgefallen. Auf Nachfrage bei der Kindergartenleitung hatten in den zurückliegenden Tagen andere Kinder ähnliche Beschwerden. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche Angaben sind für die Diagnosefindung zielführend?
- Wie soll die Mutter beraten und das Kind behandelt werden?
- Was wären wichtige Differenzialdiagnosen, wenn das Mädchen zehn Monate bzw. zwölf Jahre alt wäre?

6.16.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Rote und meist auch „verklebte“ Augen sind ein häufiges Problem der pädiatrischen Grundversorgung mit einem Anteil von ca. 5 % an allen Akutvorstellungen. Es lässt sich dabei eine deutliche Altersabhängigkeit mit einem Gipfel bei den Säuglingen



Abb. 6.50 Rotes, verklebtes Auge [F940–001]

(6,1 %) und einer kontinuierlichen Abnahme bis zu 2,5 % bei Jugendlichen feststellen. Aufgrund der Infektiosität (Schmierinfektion) erlauben viele Kindergärten für die Dauer der Erkrankung nicht den Besuch der Gemeinschaftseinrichtung. Die Kindseltern benötigen deshalb hierfür häufig eine „Ärztliche Bescheinigung für den Bezug von Krankengeld bei Erkrankung eines Kindes“.

6.16.2 Definition

Das „rote Auge“ kommt zustande durch eine Weitstellung der konjunktivalen Blutgefäße. Häufig besteht eine ödematöse Bindehautschwellung (Chemosis).

Betroffen sind die **Konjunktiven (Konjunktivitis)**, weniger häufig die **Augenlider (Blepharitis)** und deutlich seltener das **Tränennasengangssystem (Dakryozystitis)**, extrem selten die **Hornhaut (Keratitis)**.



Entzündungen der **Uvea (Uveitis)** mit ihren vier Bestandteilen (Iris, Ziliarkörper, Chorioidea und Retina) können mit einer Bindehautentzündung verwechselt werden, weil sie bei der vorderen Uveitis (Iris, Ziliarkörper) auch zu einer Hyperämie der Bindehaut (konjunktivale Injektion) führen können. Sie weisen auf eine systemische Grunderkrankung (siehe unten) oder seltene infektiöse Auslöser hin (z.B. Tuberkulose, Toxoplasmose, Toxocara).

Selten, wenn auch gefürchtet, ist die entzündliche Mitbeteiligung tiefer liegenden Strukturen in der **Augenhöhle (Orbitalphlegmone)**.

Hauptursachen der Konjunktivitis sind bakterielle oder virale Infektionen und Allergien (meist Pollinosis), weniger häufig Fremdkörper und sehr selten autoimmunologische Erkrankungen (Rheuma; M. Kawasaki).

6.16.3 Klinisches Erscheinungsbild

Das Erscheinungsbild variiert mit den Ursachen der Erkrankung und dem Alter des Kindes.

Neugeborene und Säuglinge

- **In der Regel bakterielle Infektionen:** stark gefäßinjizierte Konjunktiven, gelbliche Sekretbildung, Wimpern- und Lidrandverklebung, Ödem der Bindehaut, gelegentlich Lidschwellung
- Im Geburtskanal übertragene Erreger wie *Chlamydien*, *Gonokokken*
- Ein- oder beidseitige Tränennasengangsobstruktion; Fremdkörper; sehr selten angeborenes Glaukom



Tränengangsobstruktion

Prävalenz 1–6 % der Neugeborenen und Säuglinge, verschwindet spontan bei 80 % der Säuglinge innerhalb des ersten Lebenshalbjahres und bei weit über 90 % bis zum ersten Geburtstag. Aufgrund des „Tränensees“ (Unterlidsack) besteht die Gefahr der Infektion und nachfolgenden Konjunktivitis.

Vorschulkinder

- **Allmählich dominieren virale über bakterielle Infektionen:** typische bakterielle Verursacher: *Haemophilus influenzae*, Pneumokokken; Staphylokokken sind die Hauptverursacher der akuten Lidentzündung und der akuten Talgdrüsenentzündung am Lidrand (Hordeolum)
- Virale Konjunktivitis oft Begleiterscheinung anderer Viruserkrankungen v. a. des Respirationstrakts
- Symptomatik wie oben, bei rein viraler Ursache häufig stärker ausgeprägte Gefäßinjektion und Chemosis, Lichtempfindlichkeit
- **Nicht-infektiöse Ursachen:**
Allergie (Pollinosis): Juckreiz, eher mäßige konjunktivale Injektion, Chemosis, eher wässriges Sekret

Schulkinder, Jugendliche

- **Allergie** (Pollinosis): Symptome *siehe* oben
- **Virale Infektionen** (Adenoviren; selten: Herpesviren): gefäßinjizierte Konjunktiven; Tränenfluss, Lichtempfindlichkeit



- **Nicht selten: nichtinfektiöse und nichtallergische Ursachen:** Fremdkörper; toxische Reaktionen (Gas, Chemikalien, Hitze)
- **Selten: herpetische Keratokonjunktivitis** (bei einseitigen periokulären vesikulären Effloreszenzen an Herpesinfektion denken!)
- **Sehr selten: Begleiterscheinung von Autoimmunerkrankungen** (z. B. juvenile idiopathische Arthritis; M. Kawasaki): konjunktivale Injektion, Iridozyklitis, Keratitis, Uveitis

6.16.4 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Die infektiöse und die allergische Konjunktivitis sind die häufigsten konjunktivalen Erkrankungen. Der klinische Befund in Verbindung mit dem Alter des Kindes und der Anamnese führt schnell zur Diagnose.

Dem **Labor** (Kulturen, Serologie, Entzündungsparameter) kommt eine untergeordnete Rolle zu. Ausnahme ist der Verdacht auf

- eine Infektion durch Chlamydien oder Gonokokken (Blenorrhö) bei Neugeborenen mit stark geschwollenen Augen,
- eine Herpesinfektion,
- einen komplizierten Verlauf (v. a. phlegmonöse Entwicklung): Blutbild und CRP.



Bei allen persistierenden, therapierefraktären „roten Augen“ → Augenarzt (Spaltlampenuntersuchung)

6.16.5 Beratung und Behandlung

Die meisten unkomplizierten Entzündungen der vorderen Augenabschnitte im Kindesalter sind in der Regel zwar selbstlimitierende Erkrankungsbilder, allerdings auch von langer Dauer (bis ca. zehn Tage).

Rezidivierende Konjunktividen auf dem Boden einer angeborenen Tränengangstenose erfordern ein an die Situation adaptiertes Vorgehen.

Tränengangstenose

- Eine **kreisförmige lokale Massage** über dem Nasolakrimalwinkel bewirkt manchmal einen **Abfluss des gestauten Tränenwassers**.
- Bei Persistenz **jenseits des ersten Lebensjahres**: Bougierung des Gangs unter Narkose in Betracht ziehen.
- Bei vermehrtem **Tränenfluss und verklebten Lidern** ohne Entzündungszeichen: **nasses Auge auswaschen und abtupfen** (nicht mit potenziell allergisierender Kamillenlösung).

Infektion

- **Ohne Komplikationen**: evtl. **zunächst abwartendes Verhalten** (ein bis zwei Tage), Entfernung des Sekrets und der Krusten mit feuchtem Tuch
- **Fehlende Besserung oder vermehrte Eitersekretion**: Verabreichung eines **topischen Antibiotikums** (Tobramycin, Kanamycin, Moxifloxazin, Gentamycin u. a.)
- Ziel: **Beschleunigung der klinischen Besserung und Verhinderung von Ansteckungen**
 - Bei Säuglingen und Kleinkindern besser **Salben** (einfachere Applikation)
 - Bei älteren Kindern **Tropfen** (Sichttrübung durch Salben)
 - **Gute Händehygiene**

Allergie

- **Stark juckende Konjunktivitis**: antiallergische Tropfen (z. B. Levocabastin) bzw. corticoidhaltige topische Präparate (Cave: relative Kontraindikationen [Herpeskeratitis] und potenzielle Nebenwirkungen [Katarakt und Glaukom])
- **Hyposensibilisierung** (SCIT, SLIT) kann entsprechend den Leitlinienvorgaben erwogen werden

Der Besuch einer Gemeinschaftseinrichtung (v. a. Kindergarten) ist wieder möglich, wenn **eine deutliche Symptombesserung eingetreten ist**. Eine Gesundheitsbescheinigung durch den Arzt ist gesetzlich nicht vorgesehen, wird aber in der Praxis sehr häufig verlangt. Nur bei nachgewiesener **Adenovirus-Infektion** empfiehlt das RKI aufgrund der Dau-

er der Ansteckungsfähigkeit eine Kindergartenkarenz von 2–3 Wochen. Eine **Meldepflicht** nach dem Infektionsschutzgesetz besteht hier nur bei nachgewiesenem Erreger im Konjunktivalsekret.

II Fallbeispiel

Auflösung

Zielführende anamnestic Angaben ergeben sich aus dem Alter und dem Kindergartenumfeld mit ähnlichen Erkrankungsbildern; die Jahreszeit schließt eine allergische Ursache durch z. B. Gräserpollen aus, die bei älteren Kindern zu einer anderen Jahreszeit differenzialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden müsste. Eine Tränengangsenge betrifft vor allem die jüngeren Säuglinge und ist in diesem Alter sehr selten.

Die klinische Untersuchung (nicht krank wirkend, schmerzlose und nichtjuckende Rötung, Schwellung und Sekretion) erhärtet den Verdacht auf eine infektiöse Konjunktivitis.

Empfehlungen an die Eltern: Zunächst abwartende Beobachtung mit sorgfältigem Säubern/Abwischen, Karenz (KiTa), je nach Verlauf antibiotische Augentropfen. II

LITERATUR

- Berkowitz C. Berkowitz's Pediatrics 5th Edition. Chicago: American Academy of Pediatrics. 495–500, 501–504.
 Pleyer U. Differenzialdiagnose bei Augenentzündungen. Gratwanderung zwischen harmlos und böse, Pädiatrie Hautnah. 2008; 6: 372–377.

6.17 Jungenmedizin und Kindergynäkologie

6.17.1 Jungenmedizin

Bernhard Stier

II Fallbeispiel

Justin (15 Jahre) kommt in die Praxis mit unklarem „Ziehen“ in der rechten Leiste. Er hat seit Kurzem eine Freundin. II

Frage zum Fallbeispiel
Hidden agenda?

Stellenwert der Jungenmedizin in der Grundversorgung

Während vor Pubertätseintritt die Jungen wie die Mädchen meist in elterlicher Begleitung zu Vorsorgen und bei Erkrankungen in die Praxis kommen (ähnliche Fallzahlen Mädchen/Jungen), brechen die Arztbesuche in und nach der Pubertät deutlich bei Jungen ein. Statistisch scheinen die Jungen gesünder zu sein und seltener eine medizinische Betreuung zu benötigen. Folgendes wird dabei übersehen:

- Für Jungen ist Krankheit mit Weiblichkeit verbunden. Zumeist haben sich die Mütter darum gekümmert. In der Phase der Geschlechtsidentifikation ist Krankheit eher mit Peinlichkeit behaftet. Gesundheit ist für Jungen primär selbstverständlich. Das Bild von Männlichkeit verträgt sich nicht mit Krankheit.
- Die Eltern sind bzgl. ihrer Töchter wesentlich sensibler im Hinblick auf Erkrankungen und Verletzungen als bei ihren Söhnen. Auf medizinische Hilfe wird weniger Wert gelegt.
- Für Mädchen gibt es bessere Versorgungsstrukturen im Bereich Gesundheit. Jungen wissen oft nicht, wohin sie sich wenden sollen, besonders bei spezifischen medizinischen Fragen. Vorsorge- und Angebote rund um die Gesundheit erreichen die Jungen weniger.
- Der Forschungs- und Wissensstand bzgl. Gesundheitsproblemen bei Jungen ist flach und ungenügend.
- Bei Jungengesundheit fehlt weitgehend die Perspektive auf psychische und soziale Gesundheit.

Was lässt Jungen den Arzt aufsuchen?

- Vorsorgen (z. B. J1: 30–40 %)
- Akute Gesundheitsprobleme (Atmung/Infekte, Hauterkrankungen etc.)
- Verletzungen/orthopädische Probleme
- Psychosoziale Probleme (Schule, Familie u. a.)
- Probleme im Zusammenhang mit Genitalsystem (Cave: hidden agenda!)
- Impfungen

MERKE

Jeder Arztbesuch sollte zum Beziehungsaufbau genutzt werden!

Worauf ist bei den Vorsorgen zu achten

Bei Geburt: Hypospadie

- Je proximaler der Meatus liegt, desto häufiger sind Fehlbildungen der ableitenden Harnwege (Urogenitaltrakt!) → Ultraschalluntersuchung der ableitenden Harnwege → Hodenhochstand? Leistenbruch?
- Korrektur: optimales Zeitfenster um den 1. Geburtstag (Jungen dürfen *nicht* zirkumzidiert sein!)



Proximale Hypospadien (insbesondere in Kombination mit Hodenhochstand) immer einer erweiterten Diagnostik zuführen! (z. B. Begleitfehlbildungen, Syndrome, DSD etc.)

Erkrankung ist den Eltern häufig unbekannt oder wird tabuisiert! Schon nach der Entbindung einen Kinderurologen oder Kinderchirurgen hinzuziehen.

U2–U6

- **Physiologische Phimose** (96 %) bzw. Vorhautverklebung: Nicht versuchen, die Vorhaut über die Eichel zu schieben! Kein Lösen der Verklebung!
- **Hygiene:**
 - Penis mit lauwarmem Wasser abspülen
 - Vorhaut nur so weit zurückstreifen, wie problemlos möglich
 - Im späteren Kindes- und Schulalter ist der Junge selbst für die Hygiene zuständig
- **Hodenhochstand:**
 - Häufigkeit von 0,7–3 % bei reif geborenen Jungen, bei Frühgeborenen bis zu 30 % → häufigste kongenitale Anomalie des Urogenitaltrakts.
 - In ca. 0,8 % auch (noch) im Jugendalter (Pandelhoden wird zum Gleithoden?!). Spontaner Deszensus bei ca. 7 % aller betroffenen Knaben (jenseits des 1. Halbjahres kaum noch zu erwarten).

MERKE

Eine Ballonierung der Vorhaut unter Miktion mit hernach gutem Urinstrahl ist völlig harmlos!

U6–U10

- **Lichen sclerosus:** seltene, chronisch entzündliche, nicht ansteckende Hauterkrankung (Autoimmunerkrankung?)
- **Phimose/Vorhautverklebung:** Durch Reifungsvorgänge → Auflösung der physiologischen Phimose zwischen dem 3. und 5. Lebensjahr, spätestens bis zur Pubertät. Zuwarten ist geboten!
- **Pendelhoden/Gleithoden:** Pendelhoden versus Gleithoden: regelmäßige Kontrolle (Eltern instruieren), Cave: sekundäre Aszension → Gleithoden → Sekundärschaden → OP-Indikation

U11 und J1–J2

- **Phimose** (Vorhautretraktion demonstrieren lassen)
 - Primär lokal behandeln (*siehe* Phimose/ Zirkumzision)
 - Bleibt die Phimose bestehen → unter lokaler Betäubung oder Vollnarkose vorhafterhalten- de, plastische Operation (z. B. Triple Inzision)
- **Hirsuties papillaris penis** („Hornzipfel“), ca. 15–25% der Jungen in der Pubertät – bei etwa 10–30% der Männer
 - Kein Zusammenhang mit sexuellen Aktivitäten
 - Obwohl völlig harmlos, können Hornzipfel betroffene Jungen erheblich verunsichern
- **Unterschiedliche Hodengröße**
 - Unterschiedliches Hodenwachstum/einseitiger Beginn des Hodenwachstums relativ häufig
 - Differenzen von 2–3 ml tolerabel
 - Weitere Abklärung bei deutlicheren Größenunterschieden
 - Untersuchung im Liegen *und* Stehen (Varikozelen werden sonst übersehen!)

MERKE

Wichtig ist die kontinuierliche aktive Dokumentation der Hodenuntersuchungen in den ersten Lebensjahren im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen und die damit verbundene Aufklärung der Eltern.

Untersuchung

Generelle Prinzipien:

- Beachten Sie das natürliche Schamgefühl!
- Initiale Erläuterung der Untersuchung und das Gespräch (Eltern und Patient)

- Klärung der Anwesenheit weiterer Personen (z. B. Mutter/Vater oder Personal)
- Schweigepflichtaufklärung
- *Nie* eine Untersuchung des Patienten im völlig entkleideten Zustand
- Erwartungen des Patienten erfragen und berücksichtigen
- Kommentare und Erklärungen während der Untersuchung
- Vermeidung von ausschweifenden Erklärungen erst recht, wenn der Patient im spärlich bekleideten Zustand sich befindet
- **Anleitung zur Selbstuntersuchung** bei der Untersuchung des Genitales

MERKE

Störungen seitens des Personals nicht zulassen! Jungen vorher fragen, ob Begleitperson(en), z. B. Eltern oder Freundin, bei der Untersuchung dabei sein sollen oder dürfen.

Inspektion

- **Vorbereitung**
 - Erklärung vor der Untersuchung
 - Lage auf der Untersuchungsliege, dann ggf. im Stand bei heruntergelassener Unterhose (wichtig z. B. bei Verdacht auf Varikozele)
 - Inspektion des Genitales und seiner Umgebung
- **Inspektion der Haut** im Inguinalbereich/Hygiene etc.
- **Inspektion der Pubesbehaarung**
 - Pubertätsstadium (Tanner)
 - Läuse, Flöhe, Scabies etc.

Palpation

- **Leistenbereich** → Lymphknoten?
- **Vorhautretraktion** (durch den Patienten)
- **Untersuchung des Skrotums:**
 - Vorsichtiges Abtasten des Hodens und Nebenhodens
 - Zwischen Daumen und ersten zwei Fingern
 - Achten auf Schwellung/Seitendifferenz, Knoten, Oberflächenveränderung, lokale Schmerzen etc.
 - Hodenvolumenbestimmung (Orchidometer)
 - Abtasten des Samenleiters
- **Palpation des Penis** (vom Patienten demonstrieren lassen!)
 - Penisgröße – Penisschaft – Glans penis – Vorhaut

- (Ulzerationen, Verletzungen, Frenulumverkürzung, Entzündungen ...)
- Vorhaut vom Patienten zurückziehen lassen
- Vorsichtige Kompression der Glans penis zur Darstellung des Meatus urethrae (wichtig z. B. bei V. auf Meatusstenose) → Ausfluss? → Lage und Form
- Evtl. Untersuchung auf **Herniation**
- Nur in medizinisch begründeten Ausnahmefällen **rektale Untersuchung** (Begründung!)

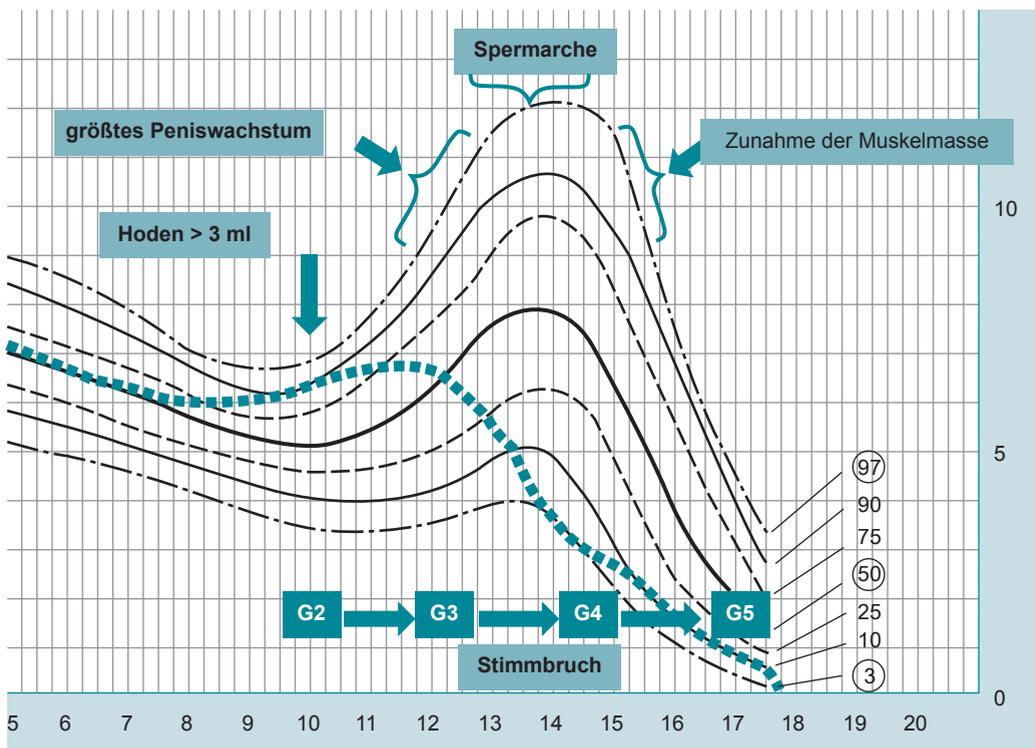
MERKE

Palpation unbedingt ...

- bei allen sexuell aktiven Jungen sowie bei Verdacht auf sexuell übertragene Erkrankungen (STD).
- bei skrotalem Trauma, Verdacht auf Hydrozele, Varikozele, Spermatozele oder Tumor.
- bei Verdacht auf Leistenhernie.
- bei Verdacht auf Penisanomalien (Meatusstenose, Hypospadie, Phimose, Miktionsstörungen).
- zum Unterweisen der Selbstuntersuchung.

Tab. 6.35 Entwicklungsereignisse beim Jungen

G1–5	P1–6
G1: Präpubertär	P1: keine Behaarung
G2: Skrotum und Testis vergrößert	P2: wenige, leicht pigmentierte Schamhaare an der Basis des Penis
G3: Längenzunahme des Penis	P3: dunklere, dichtere und gekräuselte Haare über der Symphyse
G4: Zunahme des Penis bzgl. Länge und Umfang, Kontur der Glans wird deutlich	P4: kräftige Behaarung wie beim Erwachsenen, aber geringere Ausdehnung als P5
G5: Genitale voll entwickelt	P5: Kräftige dreiecksförmige Behaarung, nach oben horizontal begrenzt, seitlich auf die Oberschenkel übergreifend
	P6: Virile, gegen den Nabel hin zulaufende Ausdehnung (ca. 80 % der Männer)

**Abb. 6.51** Pubertätsentwicklung: Entwicklungsereignisse beim Jungen (> Tab. 6.35) [F941–001]

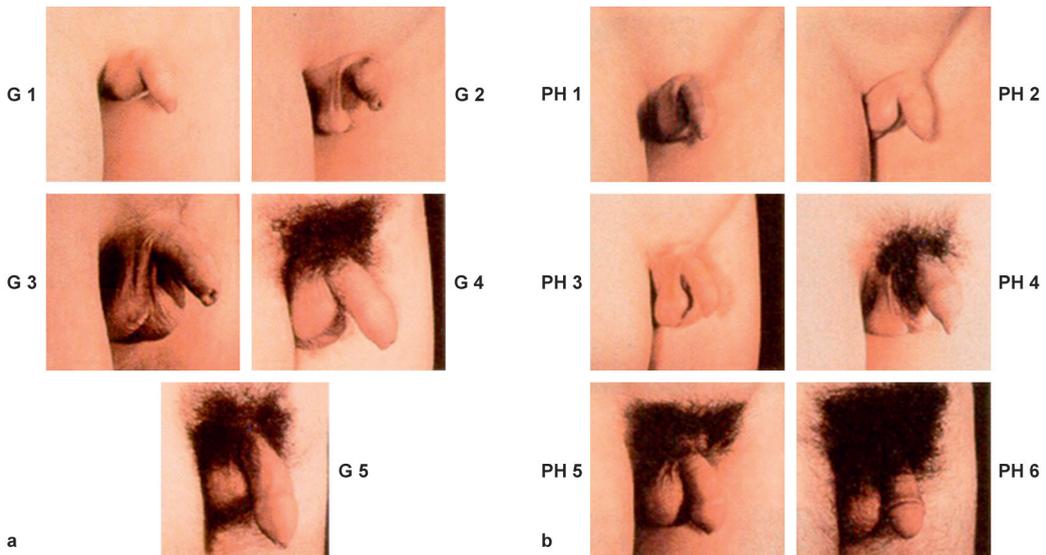


Abb. 6.52 Pubertätsstadien: a) Penisgröße; b) Schambehaarung [G600]

Entwicklungsereignisse und Pubertätsstadien zeigen
 > Abb. 6.51 und > Abb. 6.52.

6

II Fallbeispiel

Auflösung

„Ziehen in der Leiste“ ist in der Pubertät bei Jungen ein häufiges Symptom und völlig unspezifisch. Von einem harmlosen Symptom, fraglich bedingt durch das Wachstum des Hodens, bis hin zur Hodentorsion ist alles als Ursache möglich.

Justin hatte Angst, dass er sich beim ersten Geschlechtsverkehr „verletzt“ hatte. Er konnte beruhigt nach Hause gehen. Vorher wurde er noch in der Selbstuntersuchung unterwiesen und versprach, bei Auffälligkeiten zu kommen (Beziehungsangebot). ■

Hodenhochstand

II Fallbeispiel

Bei der Vorsorgeuntersuchung von *Ludwig* (im Alter von sechs Wochen) fällt auf: kleines Skrotum bei Maldescensus testis beidseits. ■

Fragen zum Fallbeispiel

- Wo sind die Hoden?
- Wie sieht das männliche Genitale aus?

- Hinweise für genetische oder syndromale Erkrankung?
- Weitere Pathologie im Bereich der ableitenden Harnwege? (Sonografie?)

Stellenwert in der Grundversorgung

- Von 1.850 Jungen mit primärem **Hodenhochstand** wurden 81 % nach dem vollendeten ersten Lebensjahr, also nicht leitliniengerecht, operiert (Hensel & Wirth, 2014).
 - Nach Änderung der Leitlinie (2010) waren 72 % (vorher 79 %) der Kinder zum Operationszeitpunkt älter als 2 Jahre und immerhin noch 32 % (vorher 45 %) über 5 Jahre alt
 - Leitliniengerechte OP:
 - Mit kinderchirurgischer Abteilung (29 %)
 - Ohne kinderchirurgische Abteilung (17 %)
 - Niedergelassene Pädiater: 45 % waren sich des verzögerten OP-Zeitpunktes nicht bewusst
- Von den behandlungsbedürftigen Formen der Retentio testis ist als Normvariante der Pendelhoden („retractile testis“) abzugrenzen.
- Der Pendelhoden sollte jährlich kontrolliert werden, da in 2–45 % der Fälle im Wachstumsverlauf eine sekundäre Aszension auftreten kann → Gleithoden (OP-Indikation).

Definition

Der Hodenhochstand ist die häufigste kongenitale Anomalie des Urogenitaltrakts und wird bei 0,7–3 % der reifgeborenen Jungen sowie bei bis zu 30 % der Frühgeborenen beobachtet (> Abb.6.53). Er ist Teil eines Primärschadens, der aus dem Hodenhochstand selbst, einer damit verbundenen Fertilitätsstörung und der erhöhten Malignitätsrate besteht. Die Ursache ist multifaktoriell.

Klinische Erscheinungsform

Der Hodenhochstand wird unterschieden:

- Bauchhoden
- Leistenhoden
- Gleithoden
- Hodenektopie

Diese Erscheinungsformen stellen alle eine Operationsindikation dar!

MERKE

Der Pendelhoden stellt *keine* Operationsindikation dar. Hier ist lediglich auf die sekundäre Aszension durch unzureichendes Längenwachstum des Funiculus zu achten.

Dieses ist bei 1,5 % der Pendelhoden zu beobachten (Pendelhoden → Gleithoden) und geht nicht mit ei-



Abb. 6.53 Fünf Monate alter Säugling mit Maldescensus links [P294]

nem Primärschaden einher. Differenzialdiagnostisch ist v. a. bei beidseitigem Hodenhochstand an eine Erkrankung aus dem Formenkreis der „disorders of sex development“ (DSD) zu denken.

Diagnose

Vorkommen des Hodenhochstandes:

- Isoliert ohne zusätzliche Auffälligkeiten
- Als Teilbefund im Rahmen genetischer oder syndromaler Erkrankungen (z. B. Kallmann-Syndrom)
- Bei chromosomalen Störungen in bis zu 5 % der Fälle bei nicht-syndromalem Hodenhochstand (Humangenetische Abklärung)

MERKE

Von den behandlungsbedürftigen Formen der Retentio testis ist als Normvariante der Pendelhoden („retractile testes“) abzugrenzen. Der Pendelhoden sollte jährlich kontrolliert werden, da in 2–45 % der Fälle im Wachstumsverlauf eine sekundäre Aszension auftreten kann. Eine Hormontherapie oder Operation ist nicht indiziert. Spätestens zum Ende der Pubertät ist eine Aszension nicht mehr möglich und weitere Kontrollen sind nicht mehr erforderlich. Es liegt weder ein Primär- noch ein Sekundärschaden vor.

Formen des Hodenhochstands:

- Retentio testis (R. t.)
 - R. t. abdominalis (Bauchhoden)
 - R. t. inguinalis (Leistenhoden)
 - R. t. präscrotalis (Gleithoden)
- Hodenektopie
 - Präfasziale Hodenektopie
 - Ektopia penilis
 - Ektopia perinealis
 - Ektopia femoralis
- Pendelhoden = Normvariante – überschießender Kremasterreflex



Störungen der Geschlechtsentwicklung (disorders of sex development – DSD) sollten entsprechend AWMF-Leitlinie „Störungen der Geschlechtsentwicklung“ abgeklärt werden.

Behandlung

Behandlungsziel

- Frühzeitige Verlagerung des Hodens in das Skrotum zur Verhinderung des Sekundärschadens am Hoden
- Einen vorher nicht tastbaren Hoden der klinischen Untersuchung zugänglich machen

Therapie

(gemäß AWMF-Leitlinie S2k-Leitlinie: Hodenhochstand – Maldescensus testis, Stand Juli 2013; wird derzeit überprüft und überarbeitet)

- **Im ersten Lebensjahr:**
 - Hormontherapie: Die Hormontherapie mit dem Ziel, einen Descensus zu erreichen, kann mit der isolierten Gabe von GnRH (3-mal 400 µg/Tag als Nasenspray über 4 Wochen), von hCG (1-mal 500 I. E. wöchentlich als Injektion über 3 Wochen) oder als kombinierte Therapie mit GnRH mit der nachfolgenden Gabe von hCG erfolgen.
 - Die Erfolgsrate für einen Descensus liegt bei ca. 20 %. Die Erfolgsrate ist umso höher, je näher der Hoden am Skrotum liegt. Für GnRH beträgt sie 21 %, (werden Pendelhoden, die ja keiner Therapie bedürfen, ausgeschlossen, nur 12 %; werden abdominal gelegene Hoden ausgeschlossen 45 %), für hCG 19 % (13–25 %) und Placebo ca. 4 %. Eine erneute Aszension des Hodens tritt in ca. 25 % auf. Eltern sollen über die Erfolgsrate aufgeklärt werden.
 - Ggf. anschließend Orchidopexie
- **Nach dem 1. Lebensjahr:** Orchidopexie (eine Hormontherapie ist nicht mehr indiziert!)

Was der Grundversorger wissen sollte

- Eine Behandlung sollte bis zum 1. Geburtstag abgeschlossen und beide Hoden im Skrotum sein (> Abb. 6.54, > Abb. 6.55).
- Ein Descensus ist jenseits des 1. Halbjahres kaum noch zu erwarten.
- Mangelnder Hodendescensus → Teil eines Primärschadens (Fertilitätsstörung, erhöhte Malignitätsrate, Maldescensus) – Sekundärschaden durch Belassen in Fehlposition.

- Je länger der primäre Hodenhochstand besteht, desto größer ist die Wahrscheinlichkeit der Entartung. Es besteht ein 1,5- bis 7,5-faches Risiko für ein Hodenkarzinom im Vergleich zur Normalbevölkerung. Bei Orchidopexie nach dem 10. Lebensjahr steigt dieses Risiko auf das 2,9- bis 32-Fache an.
- Keine Hormontherapie nach dem 1. Geburtstag!
- Pendelhoden bedürfen der regelmäßigen Kontrolle → Gleithoden? → Sekundärschaden! Tritt ein Gleithoden infolge der sekundären Aszension auf, sollte er baldmöglichst der Orchidopexie zugeführt werden. Jenseits der Pubertät ist eine Entwicklung zum Gleithoden nicht mehr gegeben.
- Regelmäßige Selbstuntersuchung nach dem 15. Lebensjahr (besonders bei Z. n. primärem Hodenhochstand wegen des erhöhten Entartungsrisikos).
- Bei intraabdomineller Lage ist die Laparoskopie die Methode der Wahl.
- Syndromale Erkrankungen besonders bei beidseitigem Hodenhochstand bedenken.
- Kontrolle des OP-Erfolges alle drei Monate im 1. postoperativen Jahr, um Rezidive oder sich entwickelnde Hodenatrophien zu erfassen.
- Hodenbiopsien bei Hodenhochstand sind routinemäßig nicht indiziert.

■ Fallbeispiel

Auflösung

Eine genetische und syndromale Erkrankung konnte bei *Ludwig* ausgeschlossen werden. Nach persistierendem beidseitigem Hodenhochstand jenseits von sechs Monaten wurde eine Hormontherapie durchgeführt. Diese brachte nicht den gewünschten Erfolg, sodass *Ludwig* anschließend eine beidseitige Orchidopexie erhielt. ■

Hypospadie

■ Fallbeispiel

Philipp (16 Jahre) hat seit Kurzem eine Freundin. Er war bisher noch nie in der Praxis, hat aber gehört ... „Bei meinem Glied ist etwas anders als bei meinen Freunden ...“ ■

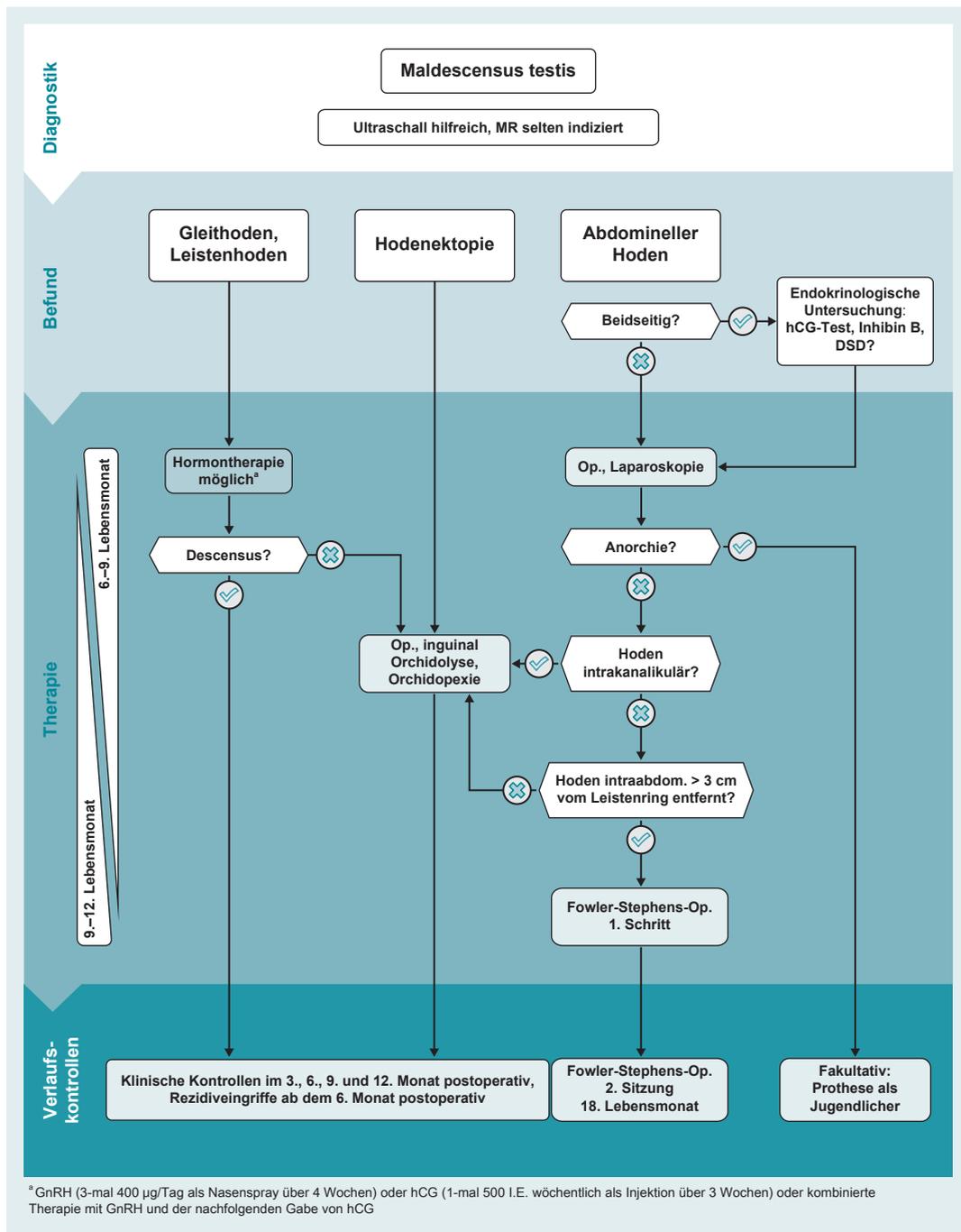


Abb. 6.54 Handlungsempfehlung bei Hodenhochstand (gemäß der Leitlinie Hodenhochstand. Monatsschr Kinderheilkd. 2015; 163: 67–68) [F705–006]



Abb. 6.55 Zeitschiene Intervention (gemäß AWMF-Leitlinie [W1011])

Fragen zum Fallbeispiel

- Was ist anders?
- Beschwerden/Erektionsbeschwerden (deutet auf Frenulumverkürzung/Penisdeviation hin)
- Sexualkontakt?

Stellenwert in der Grundversorgung

Die Inzidenz der Hypospadie liegt bei 0,3–0,7%, Tendenz steigend. Die Ursachen sind bislang nicht vollkommen geklärt. Diskutiert werden bei einer familiären Häufung von 5–10% genetische, aber auch endokrinologische Faktoren. Unter anderem stehen auch Dioxine, Pestizide und Phyto-Östrogene (z. B. Soja!) als (Mit)Verursacher in Verdacht. In den letzten Jahren zunehmend häufiger. Da gerade in den südlichen Ländern Europas und im Orient das männliche Genitale häufig eine absolute Tabuzone ist, werden durch Migration in Zukunft auch bei älteren Jungen Hypospadien häufiger diagnostiziert werden.

Definition

Es handelt sich um eine Fehlbildung des Penis mit inkompletter Entwicklung der Urethra und fehlendem Schluss der Vorhaut, die als dorsale Schürze imponiert (> Abb. 6.56). Der Meatus befindet sich an der Unterseite der Glans, der Koronarfurche, des Penischaftes, am Skrotum oder am Perineum (im Gegensatz zur sehr seltenen Epispadie. Hier befindet sich der Meatus urethrae auf der Dorsalseite des Penis.).

Zusätzlich besteht eine Fehlbildung des Corpus spongiosum urethrae. In ca. 70% auch der weniger ausgeprägten Formen besteht eine Penisdeviation.

MERKE

Kombination von Hodenhochstand ...

und Leistenhernie (ca. 9%), Utricularis masculinus (ca. 11%) bei ausgeprägten Formen, Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege (ca. 3%).

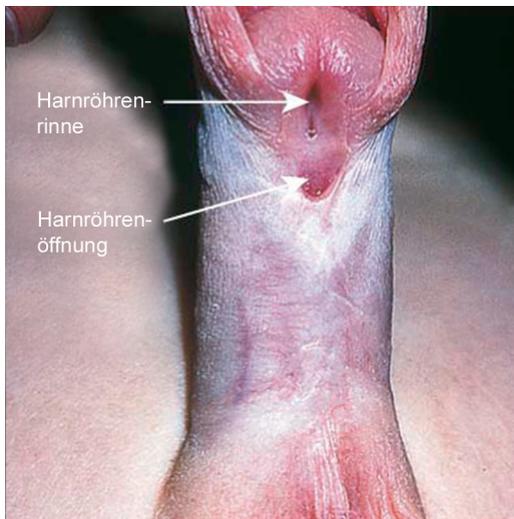


Abb. 6.56 Subkoronare Hypospadie [E331]

„Urogenitaltrakt“ → Fehlbildungen im Urotrakt gehen überproportional mit Fehlbildungen im Genitaltrakt einher (und umgekehrt) → sonografisch Fehlbildungen ausschließen!

Klinisches Erscheinungsbild

Die Klassifikation der Hypospadie erfolgt nach Barcat (1973) und richtet sich nach der Meatuslokalisation (> Abb. 6.57).

MERKE

Die Hypospadie geht häufig mit einer Krümmung des Penischaftes, einer Meatusstenose (Verengung der äußeren Harnröhrenmündung), einer Vorhautschürze oder einem Hodenhochstand (Maldescensus testis) einher.

Begleiterscheinungen:

- Schwächer ausgebildetes Selbstwertgefühl
- Später als gewöhnlich erste Sexualkontakte

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

- Kongenitale Hemmungsfehlbildung der Urethra, des Corpus spongiosum, der Glans und des Prae-

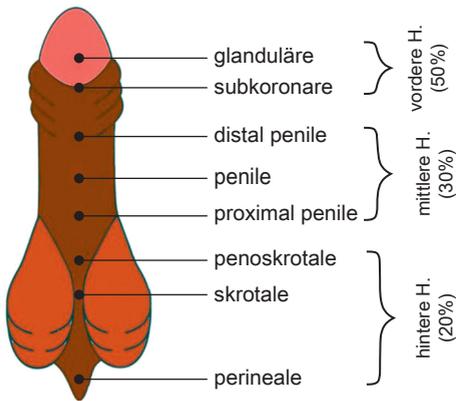


Abb. 6.57 Einteilung der Hypospadie (nach Barcat 1973) [G600]

putiums. Dadurch Verlagerung des Meatus urethrae (Einteilung nach Barcat > Abb. 6.57)

- Abgrenzung gegenüber Intersexualität, Hypogonitalismus, ggf. Karyotypisierung

MERKE

Die Hypospadie kann für den Jungen und die Eltern eine große psychische Belastung darstellen. Die Konfliktkonstellation beginnt nach der Geburt bei der Diagnosestellung. Das Internet mit der ungefilterten und unbegrenzten Verfügbarkeit von Informationen stellt einen wesentlichen Verunsicherungsfaktor dar. Trotz der relativen Häufigkeit der Hypospadie ist die Erkrankung bei Eltern fast unbekannt oder wird tabuisiert (Wichtig: Kinderchirurgisches Konsil schon in der Geburtsklinik).

Beratung und Behandlung

Die Behandlung der Hypospadie ist operativ und hat zum Ziel, ein funktionelles und kosmetisch optimales Ergebnis zu erhalten. Die **operative Korrektur** sollte spätestens im 2. Lj. (optimal 9.–12. LM) stattfinden. Unter Berücksichtigung kinderpsychologischer Faktoren ist der beste OP-Zeitpunkt um den 1. Geburtstag herum. Da zur Korrektur Vorhautmaterial benutzt wird, sollte unbedingt eine Beschneidung verhindert werden (z. B. muslimische und jüdische Bevölkerung). Eine lokale Vorbehandlung mit Dihydrotestosteron-Gel/-Creme senkt die Komplikationsrate.

Spätkomplikationen:

- Fistel
- Harnröhrenstriktur
- Restverkrümmung



Jedwede Hypospadie bei allen Formen von Gonadendysgenese ist als ein Zeichen männlicher Geschlechtszugehörigkeit zu betrachten.

Behandlungsziel ist es, ein funktionelles und kosmetisch optimales Ergebnis zu erhalten. Eine nicht korrigierte Hypospadie im Jugendalter ist bislang selten. Die eigentliche sexuelle Funktion nach Hypospadienkorrektur ist im Erwachsenenalter in der Regel nicht beeinflusst.

Grundsätzlich ist eine Korrektur im Jugend- und Erwachsenenalter möglich, allerdings meist mit deutlich schlechterem Ergebnis und höherer Komplikationsrate.

Erweiterte Diagnostik:

Proximale Hypospadien sollten vor allem in Kombination mit Hodenhochstand immer einer erweiterten Diagnostik zugeführt werden. Dies sollte in einem Zentrum geschehen und interdisziplinär (Pädiater, pädiatrischer Endokrinologe, Radiologe, Kinderurologe/-chirurg) angelegt sein. Es gilt dabei, alle möglichen Formen von Begleitfehlbildungen, Syndromen und Intersexualität auszuschließen.

MERKE

Jede Hypospadie, auch wenn nur ein klaffendes Praeputium vorliegt, sollte zumindest einmal dem Kinderurologen oder Kinderchirurgen zugeführt werden, da Begleiterkrankungen wie Penisdeviation oder Meatusstenose primär nicht auszuschließen sind.

II Fallbeispiel

Auflösung

Nach erfolgter Diagnostik und Beratung wurde *Philipp* umgehend zur kinderurologischen Behandlung überwiesen. ■

Phimose/Zirkumzision

■ Fallbeispiel

Louis (8 Jahre alt) – Informationen im Erstkontakt:

- Schmerzen beim – besser nach dem – Urinieren, guter weiter Strahl → Z. n. Zirkumzision
- Hat schon seit Jahren Probleme – Kinderarzt riet zu mehr trinken, „wird schon besser werden, wenn er größer wird“ → wurde nicht besser
- Urologe: verordnete Mictonetten → erfolglos. Daraufhin erfolgte die Zirkumzision! Es ergab sich keine Besserung! Louis hält sich jedes Mal nach dem Wasserlassen den Penis – schlägt sogar mit der Faust auf den Penis wegen der Schmerzen
- Befund: Meatusenge (> Abb. 6.58) ■■

Frage zum Fallbeispiel

Unter welcher Indikation erfolgte die Zirkumzision?

Stellenwert in der Grundversorgung

Kinderchirurgen führen nach eigenen Angaben rund 21.000 Beschneidungen im Jahr durch. Die Zahl der ambulanten Beschneidungen von Jungen unter fünf Jahren ist in den Jahren 2008 bis 2011 um 34 % gestiegen. Die Krankenkasse AOK verzeichnet für die Jahre 2006 bis 2011 einen Zuwachs von 30 % bei Vorhaut-Operationen, obwohl die Zahl der versicherten Jungen im gleichen Zeitraum um 5 % sank.

MERKE

Nimmt ein Arzt an einem *nicht* einwilligungsfähigen Jungen eine medizinisch nicht indizierte Zirkumzision vor, wirkt die Einwilligung der Personensorgeberechtigten nicht rechtfertigend, selbst wenn religiöse Gründe angeführt werden. Ohne wirksame Einwilligung ist die Körperverletzung rechtswidrig. Solange die Rechtslage gerichtlich nicht geklärt ist, sollte der Arzt die Vornahme einer medizinisch nicht indizierten Zirkumzision ablehnen. Andernfalls besteht die Gefahr, dass er sich wegen Körperverletzung nach § 223 StGB strafbar macht.

Definition

Das Präputium ist ein **physiologischer Bestandteil** des männlichen äußeren Genitales. Seine Entfernung bedarf der medizinisch begründeten Indikationsstellung.

Das Krankheitsbild Phimose ist von der entwicklungsbedingt nicht retrahierbaren Vorhaut des Jungen zu unterscheiden. Vom Vorliegen dieser „physiologischen Phimose“ kann bei 96 % der unbehandelten neugeborenen Jungen ausgegangen werden.

Reifungsvorgänge bedingen eine Auflösung der physiologischen Phimose bei der übergroßen Mehrzahl der Knaben im Alter von 3–5 Jahren, spätestens aber in der Pubertät. Im Alter von 6–7 Jahren haben ca. 8 % der Jungen noch eine zu enge Vorhaut. Bei den 16- bis 17-Jährigen liegt die Häufigkeit bei ca. 0,5–1,5 %. Auch Adhäsionen zwischen innerem Vorhautblatt und Eichel sind ebenso wie gelblich schimmernde Epithel-Talg-Retentionen ein vorübergehendes Entwicklungsphänomen. (AWMF-Leitlinie Phimose – Paraphimose 8/2013; wird derzeit überprüft und überarbeitet).

Leitsymptome

Definition der pathologischen Phimose: Unmöglichkeit der atraumatischen Retraktion des Präputiums über die Glans infolge einer Fibrose oder Vernarbung der Präputium-Öffnung.

Definition

Primäre (kongenitale) Phimose: Fortbestehen der angeborenen Verengung, die sich weder im Wachstumsverlauf noch durch konservative Therapie (vollständig) zurückbildet. Die Gründe hierfür sind unbekannt.

Sekundäre (erworbene) Phimose: Rezidivierende Entzündungen der verengten Vorhaut (Posthitis) führen zu narbigen Veränderungen. Häufig ist ein Lichen sclerosus et atrophicus die Ursache (> Abb. 6.58). Diese Erkrankung ist schon im Kleinkindesalter möglich. Sie ist teilweise genetisch determiniert (Familien-



Abb. 6.58 Sekundäre Phimose bei einem sechsjährigen Jungen mit Lichen sclerosus et atrophicus [P294]

anamnese). Weiterhin kommt es durch bruske Retraktionsversuche zu Einrissen mit nachfolgender, sekundär narbig fixierter Phimose.

MERKE

Die meisten Zirkumzisionen werden ohne rechtfertigende Indikation durchgeführt, oftmals sogar im Rahmen anderer operativer Eingriffe (z. B. bei Herniotomie oder Orchidopexie). Besteht der Verdacht, dass das geschilderte Problem (z. B. akuter Harnverhalt) möglicherweise mit einer bestehenden Phimose zusammenhängt, müssen trotzdem andere Ursachen für dieses Problem vor einer Zirkumzision **zwingend** ausgeschlossen werden!

Einen Befund nach Zirkumzision und vor Operation der Meatusenge zeigt > Abb. 6.59.

Klinisches Erscheinungsbild

Neugeborene und Säuglinge

Physiologische Phimose zu > 96%. Dadurch wird die Glans penis vor Verletzungen geschützt und Infektionen werden verhindert.

MERKE

Eine Manipulation und Retraktion am Penis des Neugeborenen und Säuglings ist – auch aus Gründen der Hygiene – völlig unnötig und zu unterlassen. Eine Ballonierung der Vorhaut ist normal, solange sie kurzfristig ist und hernach ein kräftiger Urinstrahl erfolgt.

Vorschulkinder

Frühzeitig erfolgt die Eigenmanipulation am Penis. Der Junge weiß am besten, wie weit er schmerzfrei die Vorhaut retrahieren kann. Auch eine Vorhautverklebung löst sich von selbst und bedarf keiner Therapie.



Abb. 6.59 Befund bei Louis nach Zirkumzision und vor OP der Meatusenge (siehe Fallbeispiel) [P294]

Schulkinder, Jugendliche

Es gilt im Prinzip das vorher Gesagte. In der Regel erfolgt die Behebung der Phimose spätestens in der Pubertät durch den Testosteroneinfluss, welcher die Vorhaut geschmeidig macht. Sollte dies nicht der Fall sein, so sollte die Therapie immer primär durch eine Salbenbehandlung erfolgen (siehe unten).

MERKE

Ausgenommen sind bei dem vorher Gesagten alle Phimosen, bei denen medizinische Probleme bestehen (siehe Indikation zur Zirkumzision). Nur in ganz seltenen Ausnahmefällen ist eine vollständige Beschneidung (Zirkumzision) notwendig (z. B. Lichen sclerosus et atrophicus). Ziele der Behandlung sind die regelrechte Harnentleerung, problemlose Genitalhygiene sowie später eine unbeeinträchtigte sexuelle Funktion.

Diagnose

- Anamnese: Frage nach Auffälligkeiten bei der Miktion, vorausgegangenem Entzündungen sowie Operationen oder Traumen der Vorhaut.
- Lokalbefund: enger und fibrotischer Ring des distalen Präputiums, der bei vorsichtiger Retraktion einen konisch zulaufenden Narbenring bildet. Flächig-weißliche und sklerosierende Veränderungen der Vorhaut bzw. des Glansepithels sind Zeichen eines Lichen sclerosus et atrophicus.
- Miktionsbeobachtung: ggf. verminderte Stärke und abweichende Richtung des Harnstrahles, ggf. Aufblähung des Präputiums.

Was der Grundversorger wissen sollte

- „Physiologische Phimose“ bei 96% der männlichen Neugeborenen
- Auflösung der „physiologischen Phimose“ in der Regel zwischen dem 3. und 5. Lebensjahr
- Komplikationen in bis zu 6% der Fälle
- Ohne wirksame Einwilligung ist die Zirkumzision eine rechtswidrige Körperverletzung

Beratung und Behandlung der Phimose

Außer bei Lichen sclerosus et atrophicus und ausgehnter Narbenphimose ist primär eine 4- bis 6-wöchentliche Salbenbehandlung indiziert. Diese wird mit einer Kortison- oder Östrogensalbe (0,1–0,25%)

durchgeführt, z. B. Betamethason 0,1 % oder Clobetasolpropionat 0,05 %. Anschließend muss die Vorhaut täglich zur Reinigung des Penis zurückgezogen und damit weiterhin gedehnt werden, sonst kann es zu Rezidiven durch erneutes Zusammenziehen kommen. Ein Erfolg stellt sich in ca. 60–70 % der Fälle ein, wobei dieser Prozentsatz u. U. zu hoch angesetzt ist, da bei vielen Untersuchungen auch physiologische Phimosen, die nicht behandlungsbedürftig sind, mit einfließen. Echte Phimosen sind selten und meist steckt ein Lichen sclerosus dahinter! Selten wird eine Beschneidung (Zirkumzision) zum Zeitpunkt der Pubertät notwendig.



Leider werden viel zu viele (die meisten!) Jungen im Alter zwischen 0–4 Jahren ungerechtfertigterweise zirkumzidiert. So werden z. B. noch bestehende (harmlose) Vorhautverklebungen und Smegmaretentionszysten oft als pathologische Phimose bzw. als Indikation zur Zirkumzision fehlgedeutet.

Indikationen zur Beschneidung bei Phimose

- Zustand nach Paraphimose (relative Indikation)
- Therapie des Lichen sclerosus
- Miktionshindernis mit persistierender Ballonierung und abgeschwächtem Urinstrahl
- Prophylaxe von Harnwegsinfektionen bei deutlich gesteigertem Risiko (hochgradiger vesikourethraler Reflux, komplexe Harntraktfehlbildungen, neurogene Blasenentleerungsstörung mit rezidivierenden Harnwegsinfekten; relative Indikation)
- Kohabitationshindernis
- Rezidivierende Balanitiden
- **Kosmetische Indikation?** (nur bei psychischer Belastung)
- **Rituelle Indikation? Nein!**

(siehe auch AWMF-Leitlinie Phimose und Paraphimose).

Zirkumzision – Pro und Contra

- Hygienische und gesundheitlich-präventive Motive (umstritten)
- Übertragung von HIV und anderen Geschlechtskrankheiten (Cave: falsche Sicherheit – Promiskuität nimmt eher zu)

- Gebärmutterhalskrebs (wird kontrovers diskutiert)
- Peniskrebs (Häufigkeit nur ca. 0,4–0,6 %, Auftreten > 50 Jahre)
- Eichelentzündung
- Harnwegsinfektionen
- Ästhetische und kosmetische Motive (abzulehnen)
- Weibliche Einstellung (Studien aus USA sehr umstritten, da überwiegend Erfahrungen mit zirkumzidierten Männern)
- Hirsuties papillaris (tritt nach Zirkumzision seltener auf)
- Einfluss auf die Sexualität (negativ – wird kontrovers diskutiert)
- Geschlechtsverkehr (u. U. verlängert – kann sehr unangenehm sein)
- Masturbation (evtl. erschwert möglich)

Es herrscht in den westeuropäischen Industrienationen Einigkeit darüber, dass ein Nutzen der prophylaktischen Beschneidung die möglichen Schäden nicht überwiegt. Eine nicht medizinisch begründete Durchführung wird nicht empfohlen.

Zirkumzision – Komplikationen (ca. 6 %)

- Blutungen
- Infektionen
- Verwachsungen
- Knotenbildung im Bereich der Vena dorsalis penis superficialis
- Hauttaschen
- Beschädigung des Eichelkranzes/Meatusstenose (v. a. im Säuglingsalter)
- Kastrationstrauma?/Posttraumatische Belastungsstörung/ Orgasmusstörung?



Abb. 6.60 Louis!: Zustand nach erfolgter Meatotomie [P294]

■ Fallbeispiel

Auflösung

Bei *Louis* wurde eine Meatotomie (Schlitzung) vorgenommen und das Problem vollständig behoben (> Abb. 6.60). ■

Lichen sclerosus et atrophicus

■ Fallbeispiel

Franz (zwei Jahre alt) kommt wegen ausgeprägter Ballonierung der Vorhaut, Miktionsbeschwerden und Harnträufeln. Der Befund zeigt eine ausgeprägte Narbenphimose. ■

Fragen zum Fallbeispiel

- Handelt es sich um eine physiologische Phimose?
- Sind andere Ursachen denkbar?

Stellenwert in der Grundversorgung

Lichen sclerosus befällt bei Jungen in nahezu allen Fällen den Penis und führt in der Regel zu einer operationsbedürftigen Phimose. Die Krankheit wird in ihrer Bedeutung bei Jungen unterschätzt und häufig übersehen bzw. nicht erkannt. Sie tritt aber bei Jungen deutlich häufiger auf als vermutet. Die Behandlung ist mit der Beschneidung nicht immer zwingend abgeschlossen. Es besteht Forschungsbedarf zur weiteren Klärung der Pathogenese.

Definition

Lichen sclerosus ist eine lymphozytär vermittelte, chronisch entzündliche Hauterkrankung. Es meh-



Abb. 6.61 Ausgeprägte Narbenphimose bei Lichen sclerosus et atrophicus [T681]



Abb. 6.62 Stauungssymptomatik der Ureteren und der Nieren (hier rechts) bei ausgeprägter Narbenphimose [T861]

ren sich die Hinweise für einen zugrunde liegenden Autoimmunprozess. Wiederholt postulierte infektiöse Ursachen konnten bisher nicht bewiesen werden. Gehäufte Komorbidität mit Autoimmunerkrankungen wie Vitiligo, Hashimoto-Thyreoiditis und Diabetes mellitus Typ 1 sind mehrfach beschrieben worden.

MERKE

Bei jeder erworbenen Phimose sollte unbedingt an einen Lichen sclerosus, auch schon im frühen Kindesalter, gedacht werden!

Klinisches Erscheinungsbild

In vielen Fällen sieht man bei der Erstuntersuchung bereits eine weißlich porzellanartig sklerotische Vernarbung des distalen Präputiums als typischen weißlichen Ring (> Abb. 6.61), die zu einer zunehmenden Phimose geführt hat. Die Haut ist sehr empfindlich und reißt leicht ein (z.B. bei Manipulation).

Vorschulkinder, Schulkinder, Jugendliche: Das Auftreten der Erkrankung ist schon ab dem frühen Kindesalter möglich!

MERKE

Verdächtig erscheinende narbige Phimosen im Kindesalter sollten einem mit dem Krankheitsbild des Lichen sclerosus vertrauten Kinderchirurgen oder Kinderurologen vorgestellt werden.

Diagnose und Differenzialdiagnose

Die Diagnose des **Lichen sclerosus** kann häufig bereits aufgrund des typischen klinischen Bilds, wenn daran gedacht wird, gestellt werden. Wegen der möglichen Komplikationen (z. B. Meatusenge) und der Rezidive sollte die Diagnose ggf. jedoch histologisch gesichert werden. Bei eindeutigem klinischen Bild ist keine Histologie erforderlich. Gelegentlich treten nach Beschneidung (mechanische Manipulation) erneut Hautveränderungen im Narbenbereich auf.

Die lokalisierte Form der **Sklerodermie, auch Morphea genannt**, stellt eine chronische, in Schüben verlaufende Bindegewebserkrankung der Haut dar. Histologisch und klinisch kann die Morphea manchmal nur sehr schwer vom Lichen sclerosus unterschieden werden. In der Literatur finden sich Fälle von Patienten, bei denen beide Krankheitsbilder nebeneinander existieren. Ob Morphea und Lichen sclerosus zu einer Krankheitsfamilie gehören, ist bislang nicht geklärt. (<http://rheumatologie.klinikum-bochum.de/lichen-sclerosus.html>)

MERKE

Der Lichen sclerosus stellt *keine* Krebsvorstufe dar, sondern ist eine gutartige chronische Hauterkrankung mit überwiegendem Anogenitalbefall.

Beratung und Behandlung

Die **Therapie der Wahl besteht in der vollständigen Beschneidung**. Alternativ zur radikalen Zirkumzision kann eine Therapie z. B. mit Clobetasolpropionat 0,05 % versucht werden. Die konservative Behandlung mit einem topischen Corticosteroid in leichteren Fällen wird kontrovers diskutiert. Milde Cortisonpräparate, wie z. B. Hydrocortison, sind un-

wirksam. Verwendet werden sollten stärkere Präparate über einen Zeitraum von drei Monaten, die zweimal täglich lokal angewendet werden.

Aufgrund potenzieller Nebenwirkungen einer langfristigen Cortisontherapie oder eines aggressiven chirurgischen Vorgehens sind andere Therapieoptionen im Gespräch und in der Erprobung. Pimecrolimus (Elidel[®]) ist wie das Schwesterprodukt Tacrolimus (Protopic[®]) ein immunsuppressiv wirkendes Präparat, das die Aktivierung von Entzündungszellen hemmt – es kann die zur Entzündung führenden immunologischen Abläufe unterbrechen. Im Gegensatz zu den Corticoiden kommt es auch nach längerer lokaler Anwendung nicht zur Ausdünnung der betroffenen Hautareale. Pimecrolimus ist zur Therapie der atopischen Dermatitis selbst im Kleinkindalter zugelassen (ist allerdings noch Off-Label-Use bei der Indikation Lichen sclerosus et atrophicus).

Ein schubartiger Verlauf der Erkrankung sollte bedacht werden. Die Eltern sollten über Gutartigkeit des Befundes und den Verlauf aufgeklärt und beruhigt werden.



Follow up

Die betroffenen Jungen sollten langfristig nachkontrolliert und ggf. topisch mit einer corticosteroidhaltigen Salbe nachbehandelt werden. Interessanterweise bessern sich oft auch Hautveränderungen im Bereich der Glans penis spontan nach einer Beschneidung.

Was der Grundversorger wissen sollte

- Chronisch-entzündliche, nicht ansteckende Hauterkrankung
- Bei Jungen fast immer der Penis mit Schrumpfung der Vorhaut → Vorhautverengung
- Ggf. Harnröhrenverengung
- Therapie:
 - Medizinisch mit Cortisonsalbe oder Calcineurinantagonisten (Off-Label-Use)
 - Zirkumzision

II Fallbeispiel

Auflösung

Franz hat keine physiologische Phimose. Es handelt sich um eine hochgradige Phimose mit lichenoider Veränderung des inneren Blattes der Vorhaut und

der Glans penis sowie sekundärem vesicourethralem Reflux bds. und Trabekelblase (> Abb. 6.61, > Abb. 6.62).

Es wurde eine totale Zirkumzision durchgeführt. ■■

Varikozele

■■ Fallbeispiel

Gregor (16 Jahre) kommt ohne Termin in die Praxis und erklärt: „Sie haben doch gesagt ... und ich habe da so eine Schwellung am Hoden.“ ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Seit wann besteht die Schwellung?
- Beschwerden/Schmerzhaftigkeit?
- Sexualkontakte?
- Körperliche Untersuchung inkl. Bestimmung des Tannerstadiums.

Stellenwert in der Grundversorgung

Eine **Varikozele** findet sich bei ca. 15–20% der männlichen Jugendlichen. Früher wurde sie häufig erst bei der Musterung diagnostiziert. Auch heute ist dieses Krankheitsbild in der Pädiatrie relativ unbekannt, sodass sie häufig übersehen wird. Zudem kommen nur ca. 20% der Jungen zur Diagnostik. Die Varikozele stellt nach wie vor den häufigsten Grund eines chirurgischen Eingriffs bei Infertilität



Abb. 6.63 Sichtbares Venenkonvolut am Skrotum bei primärer Varikozele Grad III [G600]

dar und findet sich bei ca. 30–40% der Männer, die in die Infertilitätssprechstunde kommen.

Definition

Varikozele nennt man jede tast- und sichtbare Erweiterung der Venen des Plexus pampiniformis. Als Ursache wird die im Winkel von 90 Grad einmündende linke Vena spermatica in die linke Vena renalis vermutet. Hierdurch kommt es leichter zum Rückstau, der wiederum – vermutlich anlagebedingt – zu einer Venenklappeninsuffizienz führt.

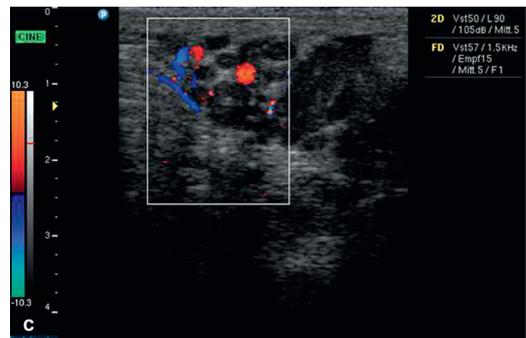
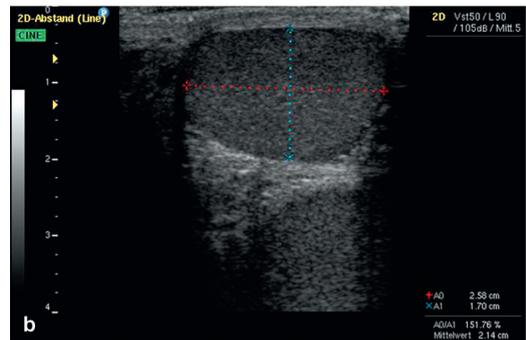
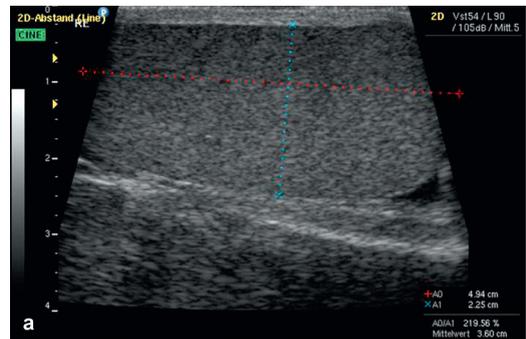


Abb. 6.64 Deutliche Hodengrößendifferenz (rechts > links) [P294]

- **Primäre Varikozele:** ca. 85 %, linksseitig
- **Sekundäre Varikozele:** ca. 10–15 %, rechtsseitig (Raumforderung oder Venenklappeninsuffizienz?)
- Auch beidseitige Varikozelen kommen vor

MERKE

Die sekundäre Varikozele verursacht durch retroperitoneale Tumoren ist bei Kindern sehr selten und durch Sonografie auszuschließen.

- Grad I: Palpation nur bei Valsalva-Manöver möglich
- Grad II: Palpation im Liegen oder Stehen möglich, evtl. bei Inspektion zu vermuten
- Grad III: Sichtbare Dilatation der Venen (> Abb. 6.63) – evtl. mehr oder weniger deutliche Hodengrößendifferenz > 3 ml (> Abb. 6.64)



Eine primäre Varikozele kommt schon im präpubertären Alter vor, bedarf aber keiner Therapie. Allerdings sollten regelmäßig ca. halbjährliche Kontrollen stattfinden und immer andere Ursachen ausgeschlossen werden. Dies gilt besonders bei sekundärer Varikozele (rechtseitig). Eine Verschlechterung in der Pubertät ist möglich.

Bedingt durch Verbesserung der Ultraschalldiagnostik werden zunehmend auch mehr sekundäre Varikozelen diagnostiziert, ohne dass ein tumoröser Prozess als Ursache der Stauung gefunden wird. Selten kommen auch intratestikuläre Varikozelen vor. (> Abb. 6.65)

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Im Liegen ist die Varikosis häufig nicht gut sichtbar (WHO-Einteilung Grad I und evtl. auch Grad II). Bei der Untersuchung im Stehen sieht und fühlt man die erweiterten Venen neben dem normal großen Hoden und Nebenhoden. Beschwerden bestehen meist keine oder sie sind gering.

- Klinische Untersuchung (Palpation, Valsalva)
- Skrotaler Ultraschall, Farb-Doppler-Sonografie im Liegen und Stehen
- Ggf. Ultraschall der Nieren und des Retroperitoneums
- Ggf. Labor: Inhibin B und/oder FSH
- Ggf. Spermogramm (nur bei älteren Adoleszenten)

Gradeinteilung gemäß WHO (2000) im Stehen

- Subklinisch: inspektorisch und palpatorisch kein Nachweis einer Varikozele, aber positive skrotale Thermografie oder dopplersonografischer Nachweis eines Refluxes
- Grad I: unter Valsalvamanöver tast-, aber nicht sichtbares Venenkonvolut
- Grad II: unter Ruhebedingungen tast-, aber nicht sichtbares Venenkonvolut
- Grad III: bereits unter Ruhebedingungen leicht tast- und sichtbares Venenkonvolut

Beratung und Behandlung

Ziel ist die Beseitigung der Varikosis. Bei Varikozelen Grad I–II ist in der Regel ein konservatives Vorgehen angezeigt. Rückbildungen sind möglich. Eine Grad-III-Varikozele bildet sich nur in Ausnahmefällen zurück (keine Spontanheilung versus Rückbildung in ca. 70 %) und muss meistens operativ angegangen werden (siehe EAU/ESPU Paediatric Urology Guidelines 2011).

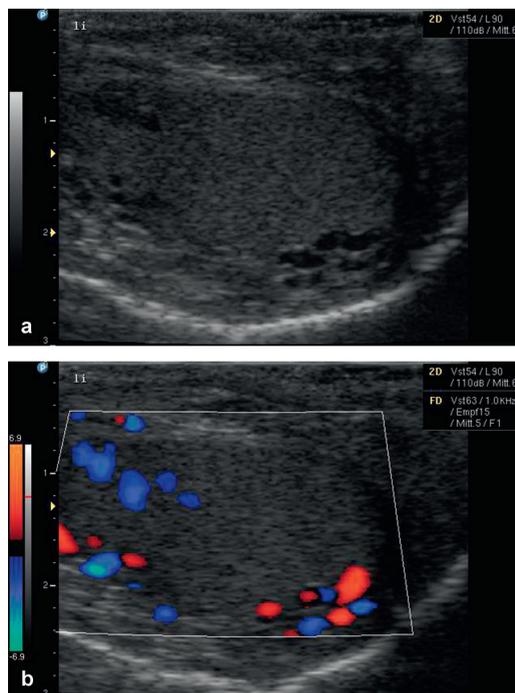


Abb. 6.65 Sonografische Bilder einer intratestikulären Varikozele links [P294]

Das bevorzugte Operationsverfahren ist die laparoskopische hohe Ligatur bzw. Durchtrennung der Vena testicularis interna (Bernardi) oder der Vasa spermatica (Palomo) oder die interventionelle Sklerosierung.

Nach erfolgreicher Korrektur kommt es häufig zur Volumenzunahme des betroffenen Hodens, einer Verbesserung der Samenqualität und -anzahl sowie zum Testosteronanstieg und Anstieg des Inhibin B.

Indikation zur konservativen „Therapie“

- Hodengrößendifferenz zwischen linker und rechter Seite < 3 ml
- Normales Inhibin B (guter Parameter für die Spermiogenese) bzw. normales Spermogramm (ältere Adoleszente > G4 Tannerstadium)
- Kontrollen:
 - Halbjährlich bis jährlich bzgl. der Hodengröße
 - Ggf. Kontrolle des Spermogramms

Indikation zur operativen Korrektur

- Größendifferenz der Hoden > 3 ml bzw. Wachstumsstillstand auf der betroffenen Seite
- Zusätzliche Hodenpathologie
- Beidseitige Varikozele
- Pathologische Inhibin B-Werte (FSH ungenauer) bzw. pathologisches Spermogramm
- Rechtsseitige Varikozele (relative Indikation, wenn andere Pathologie ausgeschlossen ist)

EAU/ESPU Paediatric Urology Guidelines 2011 (www.uroweb.org)

Ätiologie der Hodenschädigung

- Erhöhung der Hodentemperatur
- Reflux von renalen und suprarenalen Metaboliten aus der Vena renalis sinistra (Nebennierensteroid, Katecholamine, Prostaglandine)
- Störung der Mikrovaskularisation des Hodens durch Druckerhöhung (Hypoxie)
- Störung der Hormonachse (sekundär erhöhtes FSH, evtl. schlechtere Prognose)

II Fallbeispiel

Auflösung

Sichere primäre Varikozele Grad III mit deutlicher Hodengrößendifferenz. Bei *Gregor* wurde eine inter-

ventionelle Sklerosierung durchgeführt. Eine nachfolgende Hodengrößenzunahme der betroffenen Seite dokumentierte den operativen Erfolg. ■■

LITERATUR

- AWMF S2k-Leitlinie: Hodenhochstand – Maldescensus testis. Stand 07/2013. Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie.
- AWMF S1-Leitlinie Phimose und Paraphimose – Stand 08/2013. Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie.
- Becker K (2011) Lichen sclerosus bei Jungen. Dtsch Arztebl Int 2011; 108(4): 53–8
- Esterbauer B, Hauser W. Leitlinie Varikozele. Journal für Urologie und Urogynäkologie. 2008; 15 (Sonderheft 6) (Ausgabe für Österreich), 21.
- Hensel KO, Wirth S. Hodenhochstand: Ist die Umsetzung der Leitlinie im klinischen Alltag gelungen? Dtsch Arztebl Int. 2014; 111 (39): 647–8.
- Hrivatakis G et al. Operationszeitpunkt bei Hodenhochstand: Retrospektive multizentrische Auswertung. Dtsch Arztebl Int. 2014; 111 (39): 649–57.
- Ludwikowskis B – Koordination, AWMF-Register Nr. 006/022 (2013) 2k-Leitlinie: Hodenhochstand – Maldescensus testis. Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie – aktueller Stand: Juli 2013.
- Oswald J. für den Arbeitskreis Kinderurologie der ÖGU (2007) Leitlinien Kinderurologie. Journal für Urologie und Urogynäkologie. 2007; 14 (1) (Ausgabe für Österreich), 46–51.
- Patienteninformationen Urologie – Hypospadie, angeborene Harnröhrenfehlbildungen. Urologische Klinik Direktor: Prof. Dr. A. Manseck, Klinikum Ingolstadt.
- Stehr M, Putzke H, Dietz HG. Zirkumzision bei nicht einwilligungsfähigen Jungen: Strafrechtliche Konsequenzen auch bei religiöser Begründung. Dtsch Arztebl. 2008; 105 (34–35): A 1778–80.
- Stier B, Winter R. Jungen und Gesundheit. Ein interdisziplinäres Handbuch für Medizin, Psychologie und Pädagogik. Stuttgart: Kohlhammer-Verlag, 2013.
- Stier B. Flyer „Achte auf Deine Nüsse“ – Informationen für Jungen zur Selbstuntersuchung. BVKJ e. V. 2010: www.kinderaerzte-im-netz.de
- Stier B. Offen gestanden ... Das männliche Genitale. Leitfaden für Ärztinnen und Ärzte für die (Vorsorge-)Untersuchung und Beratung von Eltern und Patienten. BVKJ e. V. 2014: www.kinderaerzte-im-netz.de
- Stier B, Lichtenheldt M. Broschüre „Mann, oh Mann – Das geht unter die Gürtellinie!“ Informationen für Jungen und ihre Eltern, um die Intaktheit des Penis zu bewahren und Krankheiten vorzubeugen. BVKJ e. V. 2013: www.kinderaerzte-im-netz.de
- WHO. Manual for the Standardized Investigation, Diagnosis and Management of the Infertile Male. Cambridge: Cambridge University Press, 2000.

6.17.2 Kindergynäkologie

Maija Gemp

II Fallbeispiel

Die vier Jahre alte Tochter wird von ihrer Mutter in die Praxis gebracht. Mutter: „*Tina* klagt über Juckreiz und Schmerzen in der Scheide, geht nicht rechtzeitig auf die Toilette, weil Pipi-Machen wehtut. Vor zwei Monaten haben wir Familienzuwachs bekommen. *Tina* nimmt an der Pflege der Schwester *Elisa* begeistert teil und pflegt ihre Puppe wie ich das neue Baby. In letzter Zeit erforschen *Tina* und ihre gleichaltrige Freundin auch gegenseitig ihre Popos.“ *Tina*: „Ja, wir haben Vater, Mutter und Kind gespielt und probiert, was da reinpasst und wo das Kind rauskommt und ich habe Mamas Creme da reingemacht ...“

Genitaler Untersuchungsbefund: Labia majora entzündlich gerötet, im Sulcus interlabialis reichlich weiße Paste, Verklebung der Vulvaränder von der posterioren Fourchette bis zur Urethra, keine Dilatation der Urethra, Urinbefund unauffällig, Unterhose feucht und verschmiert. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche Angaben sind für die Diagnosefindung zielführend?
- Wie soll die Mutter beraten und das Kind behandelt werden?

Stellenwert der Kindergynäkologie in der Grundversorgung



Von allen medizinischen Fachgebieten besteht zwischen Frauenheilkunde/Geburtshilfe und Kinder- und Jugendmedizin die engste interdisziplinäre Zusammenarbeit.

Die gynäkologisch-pädiatrische Kooperation beginnt mit der Geburt. Die Pädiaterin übernimmt das neugeborene Mädchen aus der Hand des Geburtshelfers und betreut es, bis es in der Pubertät/als Jugendliche in einer gynäkologischen Praxis mit betreut wird.

Die Beschreibung und die Beurteilung der anogenitalen Strukturen und der Geschlechtsentwicklung

in verschiedenen hormonellen Phasen und damit einhergehenden anatomischen Veränderungen in jeder Altersstufe setzen umfangreiche **kindergynäkologische Kenntnisse** voraus:

- Die Untersuchung des Neugeborenen, des Mädchens in der hormonellen Ruhepause und in der Präpubertät
- Erkrankungen und andere Anlässe zur Konsultation
 - Infektiöse Erkrankungen im Anogenitalbereich
 - Vulvasynechien
 - Lichen sclerosus
 - Akzidentelle genitale Verletzungen – Differenzialdiagnose sexueller Kindesmissbrauch
 - Kleine kindergynäkologische Operationen

Definition

Die Kindergynäkologie umfasst die integrativen Elemente der pädiatrischen und gynäkologischen Lehre und Praxis von der Geburt bis zur Pubertät in interdisziplinärer Kooperation mit Kinder-Endokrinologie, Kinder-Urologie, Kinder-Dermatologie und Genetik.

Untersuchung

Kommunikative Kompetenz und Beziehungsgestaltung

Von den **Vorsorgeuntersuchungen** sind die Eltern und die Kinder gewohnt, dass der ganze Körper von Kopf bis Fuß untersucht wird, da in den Richtlinien für die Früherkennungsuntersuchungen die **Inspektion des äußeren Genitales** vorgesehen ist. Es ist jedoch etwas anderes, wenn bei einem Mädchen ein Vorstellungsanlass wegen eines „Problems da unten“ ansteht. Dabei ist es ausschlaggebend, von Anfang an mit Empathie und Authentizität eine gute Beziehung zum Kind und seinen Eltern aufzubauen, ihr Vertrauen zu gewinnen, um das medizinisch Notwendige tun zu können. Um der elterlichen Besorgtheit, Unsicherheit und ihren Ängsten mit Responsivität angemessen zu begegnen, braucht es einfache krankheitsbezogene Aufklärung, Erläuterung des Untersuchungsablaufs, der erhobenen Befunde und der Therapieanweisungen. Falls Konsultationen/Mitbehandlung von Subspezialisten/Kliniken

vermittelt wurden, werden Befunde und Berichte den Eltern verständlich interpretiert.

Das Wohlbefinden des Kindes hat immer höchste Priorität; es muss sich geborgen fühlen.

MERKE

Nichts wird ohne Zustimmung des Kindes unternommen, denn die erste gynäkologische Untersuchung ist eine prägende Erfahrung im Frauenleben.

Kinder- und jugendgynäkologisch tätige Ärztinnen haben einen geschlechtsspezifischen Vorteil: Wie von selbst entsteht eine Solidarität unter Frauen: Mutter, Kind und Ärztin. Das Interaktionsdreieck Ärztin-Eltern-Kind verschiebt sich mit dem Alter des Kindes von der Elternfokussierung zum kindzentrierten Gespräch und Handeln.

Im **Kindergartenalter** (3–6 Jahre) gelingt die symptombezogene Untersuchung, wenn der Umgang spielerisch auf Augenhöhe mit dem Kind stattfindet. Das äußere weibliche Genitale liegt dem eigenen Blick verborgen und wird erst tastend und fühlend erkundet und vertraut. Die Eigenaktivität des Kindes wird durch Zeigen- und Benennenlassen der betroffenen Körperstellen angeregt. – So beginnt im Rahmen der Untersuchung früh eine *begleitende Sexualerziehung* unter Einbeziehung der Eltern. – In diesem Alter ist das Mädchen mit dem eigenen Körper und seinen Funktionen vertraut und hat dafür ein eigenes Vokabular, weiß, wo „Pipi“ und „Kacka“ herauskommen.

Mit der Selbstständigkeit entwickelt sich im 3.–4. Lebensjahr das Schamgefühl. Die Ärztin spricht während der ganzen Untersuchung mit dem Kind, erläutert in altersadäquater Sprache ihre Befundung und stellt Fragen: Warum bist du zu mir gekommen? Wie ist es passiert? Möchtest du mir zeigen, wo genau es juckt, brennt ...? Wie lange ist es schon so? Möchtest du mit dem Handspiegel die Stelle selbst sehen? Im Verlauf der Kommunikation sind Ausdrücke wie: „Du brauchst keine Angst haben, es tut nicht weh, es ist nicht schmerzhaft, was ich jetzt mache“ fehl am Platz. Stattdessen: „Du merkst, dass es ein wenig zieht (Handgriff), drückt (Abstrich), das wird sich komisch anfühlen ... es ist gleich vorbei ...“

Im **Schulalter** (7 Jahre bis Pubertät) sind Selbstbild, Identität (einschließlich Geschlechtsrolle) und

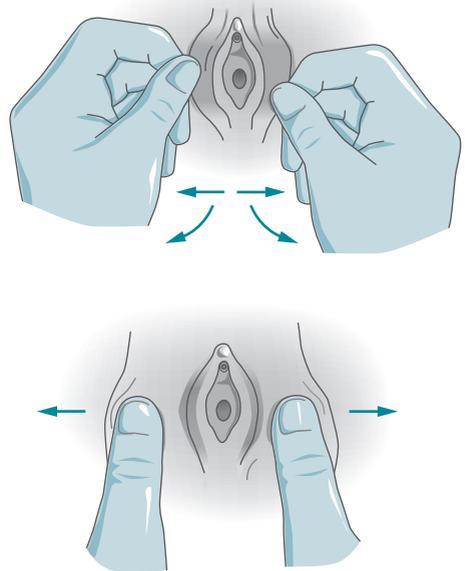


Abb. 6.66 Untersuchungstechnik: a) Separation, b) Traktion [L157]

Autonomie entwickelt. Dem Selbstbestimmungswunsch des Mädchens wird mit akzeptierender Haltung begegnet: Fragen um Einverständnis, ob es sich ausziehen möchte, oder wenn es sich anders entscheidet und einen Rückzieher macht: „Abwartendes Offenlassen“: „Kommst ein anderes Mal ... vereinbarst einen anderen Termin“ – denn: Notfälle sind selten.

Setting

Die Voraussetzungen, um Mädchen kindergynäkologisch zu betreuen, sind sichere Rahmenbedingungen zum Aufbau einer vertrauensvollen Atmosphäre, weitergebildetes Praxisteam, Vernetzung mit ambulant tätigen pädiatrischen Subspezialisten im Konsiliararzt-System (z. B. PädExpert® > Kap. 7.9) und – vor allem – viel Zeit und Geduld.

Praxisausstattung

- Gute Lichtquelle
- Urethraltupfer
- Kurze Einmalkatheter für Frauen (Ch 6 und Ch 8)
- Objektträger, Kulturmediensets
- Lupe
- Handspiegel

- Digitalkamera
- Sonografiergerät

Untersuchungsmethode und -position

MERKE

Im **Säuglings- und Kindesalter** ist die kindergynäkologische Untersuchung eine Inspektion des äußeren Genitales mit dem Handgriff Spreizung (Separation) und Zug (Traktion) der Labia majora (> Abb. 6.66).

Für die exakte Visualisierung des Hymens und des Introitus ist dieser Handgriff unerlässlich. Die Entnahme eines Vaginalabstrichs für bakteriologisch-mikrobiologische Untersuchungen aus dem hinteren Scheidengewölbe gelingt schmerzfrei und korrekt mit einem kleinen Urethraltopfer, Einmalkatheter CH 8 oder einer dünnen Magensonde, wenn eine Mitarbeiterin den Handgriff Separation und Traktion ausübt. Die Entnahme im äußeren Vestibulum weist lediglich Darmkeime ohne pathogene Bedeutung nach. Zur Fotodokumentation zwecks Einholens einer Zweitmeinung und für forensische Zwecke (V. a. sexuellen Kindesmissbrauch) ist dieser Handgriff obligat.

Die Inspektion der Anogenitalregion erfolgt in allen Altersstufen auf einer Untersuchungsliege in Rückenlage und Froschschenkel-Position (> Abb. 6.67). **Ausnahme:** Beim V. a. sexuellen Missbrauch ist die Knie-Ellenbogen-Position zur Beurteilung des Hymens aussagekräftiger. Diese Position finden die meisten Mädchen sehr unangenehm.



Abb. 6.67 Froschschenkel-Position [P295]



Praxistipps

- Der Säugling akzeptiert die Froschschenkel-Position problemlos, wenn die Mutter assistierend die Beinchen abduziert hält und zwischendurch das Kind frei strampeln lässt.
- Die Inspektion eines ängstlichen Mädchens im Trotzalter: Die Mutter legt sich auf die Liege, positioniert die Tochter auf ihren Bauch und hält die Beine in Abduktion.
- Ältere Mädchen können die Position auf der Liege selbst stabilisieren, indem sie mit angewinkelten Beinen die Fußsohlen fest aufeinanderdrücken. Die Patientin sollte nie ganz entkleidet sein und immer Blick- und Handkontakt mit der Mutter haben.
- Es wirkt entlastend, wenn es gelingt, die Situation spielerisch umzugestalten: In der Knie-Ellenbogen-Position schaut das Mädchen mit gesenktem Kopf durch seine gespreizten Beine und nimmt Blickkontakt mit der Untersucherin auf.

Die Neugeborenenperiode (0 bis 4 Wochen)

Die Dokumentation im Mutterpass über den Schwangerschaftsverlauf und die Geburt ist in das pädiatrische Vorsorgeuntersuchungsheft übernommen.

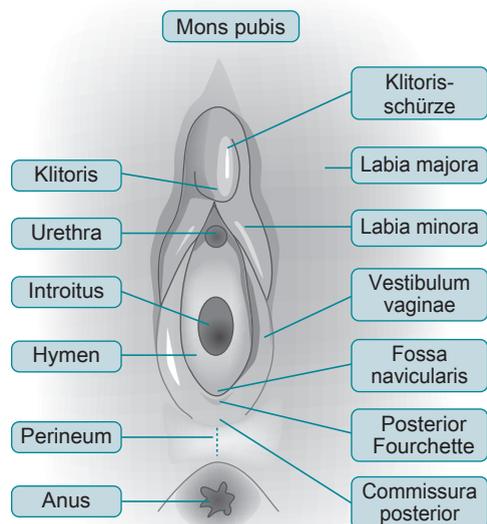


Abb. 6.68 Anatomie und Terminologie der Anogenitalregion [L157]

men und ermöglicht somit, bei der ersten Früherkennungsuntersuchung U2 (3.–10. Lebensjahr) die individuellen Risiken und Besonderheiten des Neugeborenen zu berücksichtigen.

Geschlechtsentwicklung

Beim Neugeborenen liegt eindeutig weibliches Geschlecht vor, wenn Labia majora und minora, Klitoris und Praeputium klitoridis angelegt und Urethralöffnung und Introitus vaginae getrennt sind (> Abb. 6.68).

Bei der **Zwischengeschlechtlichkeit** handelt es sich um eine Variation der genetischen, gonadalen, hormonalen oder genitalen Beschaffenheit eines Menschen, die dazu führt, dass er nicht eindeutig den biologischen Kategorien weiblich oder männlich zugeordnet werden kann: **Störungen der Geschlechtsentwicklung** (*Disorders of Sex Development, DSD*). Patientengruppen favorisieren heutzutage die abgewandelten Begriffe „*Unterschiede der Geschlechtsentwicklung*“ (*Differences of Sex Development*). Vorrangig in der pädiatrischen Erstversorgung bei V. a. auf eine Variante/Störung der Geschlechtsentwicklung, ist die Versorgung der Notfälle (in 90 % AGS 46 XX-DSD) sowie die behutsame feinfühligke Erklärung der Diagnose und Beratung der erschrockenen und verängstigten Eltern eines Kindes mit ambivalentem Genitale. Die Abklärung des DSD ist aufgrund der Komplexität multiprofessionellen und spezialisierten Kompetenzzentren vorbehalten.



Bei **Frühgeborenen** sind die Labia minora und die Klitoris noch nicht durch die Labia majora verdeckt: „klaffende Vulva“. Dadurch erscheint die Klitoris prominent: Pseudoklitorishypertrophie.

Das **Neugeborene** kann in Deutschland ohne Angabe des Geschlechts in das Geburtsregister eingetragen werden, und zwar nur dann, wenn das Kind nicht eindeutig dem weiblichen oder männlichen Geschlecht zugeordnet werden kann. (Änderung im Personenstandsgesetz [PStG] von 2013)

Die embryonale Entwicklung des weiblichen Genitales und der ableitenden Harnwege findet in enger zeitlicher und entwicklungsgeschichtlicher Beziehung statt: Koinzidenz zwischen den Störungen der Genitaldifferenzierung und den Fehlbildungen des Nierentrakts.

Das Hymen

Es entsteht embryonal aus der Fusion von Müller-Gang-Derivaten mit dem Sinus urogenitalis (Verbindung zwischen Blase und Vestibulum). Das Lumen zum Sinus urogenitalis bleibt jedoch zunächst durch eine persistierende Membran, die Hymenalplatte, verschlossen. Diese öffnet sich erst kurz vor der Geburt, sodass Harnröhre und Vagina jetzt gemeinsam in das Vestibulum vaginae münden. Diese partielle Eröffnung (Auflösung) geschieht meist zentral, sodass das Hymen als ringförmiges Überbleibsel der Hymenalplatte den Introitus vaginae noch randständig partiell bedeckt = **Hymen anulare**.

Mit Ausnahme komplexer genitaler Fehlbildungen werden alle Mädchen mit einem Hymen geboren. Das Hymen des neugeborenen Mädchens ist weißlich-rosig und unter dem Östrogeneinfluss der Plazentahormone und noch empfänglicher eigener Rezeptoren sukkulent und wulstig. Aus dem Introitus (= hymenale Öffnung) quillt (oder ist exprimierbar) regelrechter östrogenbedingter vaginaler Fluor albus. Postnatal kann es zu einer physiologischen Entzugsblutung kommen, die spontan sistiert. Das ist die erste hormonelle Blutung.

Beim **Neugeborenen mit einem imperforierten Hymen (Hymenalatresie)** wölbt das in der Vagina vorhandene Sekret den membranösen Verschluss des Hymens vor. Während der hormonellen Ruhephase ist eine Hymenalatresie schwer diagnostizierbar. Ein verschlossenes Hymen hat bis zum Einsetzen der Menarche keinen Krankheitswert. Die Exzision sollte erst nach dem Einsetzen der Thelarche (Beginn der Östrogenisierung) durchgeführt werden, wenn das Mädchen schon über seinen Körper Bescheid weiß. Dies soll im Vorsorgeheft dokumentiert und mit den Eltern besprochen werden. Später fällt das Mädchen möglicherweise erst wieder durch eine primäre Amenorrhö mit oder ohne Unterbauchschmerzen (→ *Hämatokolpos/Hämatometra*) auf.

MERKE

Bei unzuverlässigen Eltern sollte die Exzision zeitnah post partum erfolgen.

Brustdrüsenhyperplasie beim Neugeborenen

Als Ausdruck für **Empfindlichkeit des Brustdrüsenorgans** in der Fetalzeit auf plazentar übertragene Hormone (Östrogen, Progesteron, Prolaktin), kommt es bei bis zu zwei Drittel der am Termin geborenen Neonaten (Mädchen und Jungen) zur unilateralen Schwellung der Brustdrüsen. Sie kann mit einem Maximum am 10. Lebenstag von wenigen Tagen, in Einzelfällen bis zu sechs Monaten bei gestillten Säuglingen, persistieren. Bei einigen Neugeborenen tritt am 2.–3. Lebenstag die Sekretion der sog. Hexenmilch auf, die wenige Tage dauert. Beratung: Weich polstern, nicht drücken und nicht versuchen zu exprimieren. Selten entsteht daraus eine *Neugeborenen-Mastitis*.

Neonatale Ovarialzysten

Sie entstehen infolge Stimulation durch mütterliche Östrogene und sind als physiologisch eingestuft. Die meisten einfachen Zysten involutieren spontan innerhalb des ersten Lebensjahres und sollten bis dahin sonografisch kontrolliert werden. Seltene Komplikation: *Ovarialtorsion*, die umgehend operativ behandelt werden muss.

Ektope/dystope Mündung des Ureters

Bei regelrechter embryonaler Entwicklung kommt es nach gemeinsamer Mündung in das Vestibulum vaginae zur Trennung der Ausführungsgänge der Urethra und der Vagina. Wenn die Trennung ausbleibt, mündet der Ureter atop/dystop in die Vagina, und es kommt zum permanenten Harträufeln. Bleibt diese Fehlbildung beim Neugeborenen unentdeckt, kommt spätestens die Mutter darauf, weil die Windel ständig nass ist. Später möglicherweise falsche Differenzialdiagnose: *Enuresis diurna et nocturna*.

Hormonelle Ruhephase (2. bis 8. Lebensjahr)

Wenn der Säugling nicht mehr gestillt wird, ändert sich aufgrund der nachlassenden Östrogenwirkung

im Laufe der ersten zwei Lebensjahre die (meist) anulare Konfiguration des Hymens durch **Rückbildung des Hymenalgewebes** mit Auflösung des oberen Anteils. Das Hymen ist jetzt eine halbmondförmige glattrandige und durchscheinende Membran: **Hymen semilunaris**. Es ist rigide und sehr schmerzempfindlich. Ist das Hymen in einer Lebensphase, in der man die hormonelle Ruhephase erwarten würde, dennoch östrogenisiert, sind *Pubertas praecox* und *Pseudopubertas praecox* auszuschließen bzw. abzuklären. Typische Erkrankungen in der hormonellen Ruhephase sind *Vulva- und Labiopsynechie* und *Lichen sclerosus*.

Vulva- und Labiopsynechie

Definition

Bei den labialen/vulvären Synechien und Adhäsionen handelt es sich um eine Verklebung der Labia



Abb. 6.69 Vulvasynechie vor der manuellen Lösung [P295]



Abb. 6.70 Vulvasynechie nach manueller Lösung [P295]

minora beginnend in der „posterioren Fourcette“ (wörtlich „Gabelung“), die das (gedachte) posteriore Zusammentreffen der Labia minora beschreibt (> Abb. 6.69).

MERKE

Vulvasynechien sind nie angeboren. Synechien oder Adhäsionen unterschiedlichen Ausmaßes treten typischerweise in der hormonellen Ruhephase bei knapp 40 % der Säuglinge und Kleinkinder auf.

Bei Windelkindern treten die Synechien als Folge mangelhafter oder übertriebener Hygiene und durch Urineinwirkung auf. Im Einzelfall kann auch eine mechanische Irritation durch Reiben im Rahmen missbräuchlicher Manipulationen ursächlich sein. Eine beginnende Synechie, sichtbar als dünne transparente Fibrinschicht zwischen den Vulvarändern, löst sich häufig schon bei der Traktion und Separation der Labia majora (> Abb. 6.70).

Im Extremfall reicht die Synechie über das *Orificium urethrae*. Die Miktion erfolgt durch eine stecknadelkopfgroße Öffnung und es kommt zum **Urinfluss in die Vagina (analog zum Hymen altus und falscher Miktionshaltung)** und anschließendem Nachträufeln. Die Miktionsstörung kann *Zystitis*, *Pyelonephritis* und *unspezifische Vulvitiden* begünstigen.

Behandlung und Beratung

Bei ungestörter Miktion hat die Synechie in Kindesalter keine weitere Konsequenz. Es ist jedoch ratsam, eine ausgedehnte Synechie vorbeugend zu lösen. Die Therapie der Wahl ist eine behutsame, einzeitige, stumpfe manuelle Lösung, die in geübter Hand schmerzfrei ist und selten zu Rezidiven führt. Durch sanftes und langsames Auseinanderdrehen und -ziehen der Vulvaränder mit beiden Daumen lässt sich die Raphe meist schon bei der ersten Konsultation lösen. Die Nachbehandlung mit Applikation von estriolhaltiger Vaginalcreme (OeKolp-Creme®), eine Fingerkuppeneinheit einmal täglich für zwei Wochen, beugt Resynechien vor. Im Windelalter sollte die Mutter das Genitale im Rahmen der Pflegemaßnahmen häufig inspizieren, um eine beginnende Verklebung zu entdecken und selbst zu lösen.

Lichen sclerosus

Definition

Der **Lichen sclerosus (LS)** ist eine chronische, entzündliche in Schüben verlaufende Dermatose mit hoher Rezidivneigung.



Häufigkeit

Der Lichen sclerosus tritt in jedem Alter und bei beiden Geschlechtern auf. Mädchen sind bei einem Verhältnis von ca. 10:1 häufiger betroffen als Jungen. LS zeigt zwei Altersgipfel: postmenopausale Frauen und präpubertäre Mädchen (Phasen niedriger Östrogenspiegel). Die genaue Prävalenz ist unbekannt, sie wird mit 0,1 % bei präpubertären Mädchen geschätzt, kann aber schon im frühen Kindesalter auftreten. Das durchschnittliche Manifestationsalter liegt bei 4–6 Jahren.

Die **Ätiologie des LS** ist weitestgehend ungeklärt. Vermutlich besteht eine genetische Prädisposition (Familienanamnese!). Immunologische Veränderungen werden auf T- und B-Zell-Niveau beschrieben (Autoimmunerkrankung?). Für eine Infektion mit *Borrelia burgdorferi* oder *HPV* besteht kein Hinweis. Eine *Vulvitis/Urethritis* kann LS triggern.

Diagnosestellung



Das typische klinische Bild ermöglicht eine Blickdiagnose.

Lichen sclerosus kommt im Kindesalter fast ausschließlich in der Anogenitalregion vor. Typische Symptome sind starker anogenitaler Juckreiz und brennende Schmerzen. Bei Mädchen kann zunächst nur eine leichte flächenhafte Rötung bestehen. Im Verlauf treten porzellanweiße, pergamentartige Läsionen, Hyperkeratosen, Sklerosierung, Ekchymosen und Einrisse im Bereich des Praeputium clitoridis, im Sulcus interlabialis, perineal und perianal auf. Es entsteht eine Achterfigur um die Labia majora und den Anus. Vernarbungen im Bereich der Klitoris und der Labia minora führen zur sogenannten „verborgenen Klitoris“, engem Introitus vaginae oder auch perianalen Stenosen und Schmerzen bei der Defäkation.

Differenzialdiagnostisch kommen am Beginn der Erkrankung *Vitiligo* und *Dermatitis atopica* infrage. Im fortgeschrittenen Stadium verleitet Lichen sclerosus zu einer Fehldiagnose des *sexuellen Missbrauchs*. Die brüchige atrophe Haut ist äußerst anfällig gegenüber geringfügigen Traumata. Subepidermale Blutungen können auch spontan auftreten und vermitteln dann den Eindruck eines zurückliegenden Traumas.

MERKE

Beim primären Lichen sclerosus ist das Hymen immer intakt.

Im Kindesalter ist das Krebsrisiko sehr niedrig, deshalb wird von einer Biopsie abgesehen, auch weil diese in der Anogenitalregion ein sehr traumatisches Ereignis ist.

Behandlung und Beratung

Die empfohlene **initiale Therapie** ist die dreimonatige Applikation von stark bis sehr stark wirkenden topischen Glucocorticoiden, eine Fingerkuppeneinheit einmal täglich. Im Kindesalter ist Mometasonfuroat geeigneter als Clobetasolpropionat. Nach der Remission folgt eine individuell abzustimmende **Dauerbehandlung**. Als Dauerpflege vor/nach Kontakt mit Wasser oder Urin sollte eine fette Salbe, z. B. Paraffin/Vaseline zu gleichen Teilen, aufgetragen werden.



Praxistipp

Der LS bedarf oft einer jahre- bis jahrzehntelangen Dauertherapie, daher ist es ratsam, dass das Mädchen mit der eigenen Krankheit vertraut wird und das Medikament sowie die Hautpflegemittel selbst aufträgt (Handspiegel). Unterwäsche aus Seide ist verträglicher als aus Baumwolle. Wenig Seife und keine Feuchttücher verwenden! Die betroffenen Hautareale sind leicht verletzlich. Cave: Fahrradfahren! Reiten!

In der Pubertät kommt es in Einzelfällen zur Besserung der Symptomatik (Östrogenisierung), eine komplette Remission ist jedoch selten.

Präpubertät – Pubertät

Aufgrund verschiedener genomweiter Studien wird angenommen, dass 50 bis 80% des Pubertätsbeginns genetisch determiniert werden.



Exogene Faktoren beeinflussen zunehmend den Pubertätsbeginn und -verlauf.

Eine **Pubertas praecox** liegt vor, wenn die Menarche vor dem vollendeten 9. Lebensjahr auftritt. Die bis Mitte des 20. Jahrhunderts in den meisten industrialisierten Ländern beobachtete **Abnahme des Menarchealters, sog. säkularer Trend**, schien über Jahrzehnte zum Stillstand gekommen zu sein. Nach der letzten Kinder- und Jugenduntersuchung (KIGGS) aus dem Jahre 2007 lag in Deutschland das **mittlere Menarchealter bei 12,8 Jahren**. (Pubertätsstadien nach Tanner > Kap. 3, > Anhang)

Der Pubertätsbeginn ist definiert durch die Thelarche. Ab Präpubertät ist das Hymen als äußeres Zeichen der beginnenden Ovarialfunktion östrogenisiert, weich, nachgiebig, sukkulent. Ein bis zwei Jahre prämenarchal tritt eine physiologische zervikale Sekretion auf: Leukorrhö (Weißfluss). Das **Thelarchealter beträgt im Mittel 10,8 Jahre**. Die Brustentwicklung beginnt, häufig einseitig links, mit einer palpablen Vergrößerung des subareolären Drüsengewebes, einer Erhebung der Mamille und einer Vergrößerung des Areolendurchmessers. Die Seitendifferenz der Brüste gleicht sich bis zur endgültigen Ausreifung meist aus.

Differenzialdiagnose: *Poland-Syndrom*, eine Dysgenese mit einseitiger Hypoplasie von Mamille und Mamma.



Als **prämatüre Thelarche** wird das isolierte, verfrühte Auftreten der Brustentwicklung vor dem vollendeten 8. Lebensjahr bezeichnet.

Die Brustdrüse ist sicht- und tastbar vergrößert, jedoch ohne Pigmentierungs- oder Größenzunahme der Mamille und der Areola. Die vorzeitige Thelarche ist gonadotropinunabhängig und somit nicht als vorzeitige Aktivierung der HHG-Achse zu werten. Es tritt keine Wachstumsakzeleration, keine Scham-

behaarung oder Vergrößerung der Labia minora auf und das Menarchealter wird dadurch nicht beeinflusst. Die prämatüre Thelarche ist meistens ein passageres Phänomen in der hormonellen Ruhephase, kann aber in variabler Ausprägung auch bis zum regulären Pubertätsbeginn persistieren. Als Ursache wird eine Fluktuation des Östrogenspiegels aus Ovarialfollikeln angesehen; als Normvariante bedarf die prämatüre Thelarche keiner Therapie. Östrogene in Nahrungsmitteln (Tiermast) und Kosmetika können auch eine prämatüre Thelarche auslösen.

Heute stehen Substanzen, die humoral und/oder hormonal den epigenomischen und mikrostrukturellen Entwicklungsprozess eines Organismus beeinträchtigen können, die sog. „**Endocrine Disrupting Chemicals**“ (EDC), im Fokus der entwicklungsstoxikologischen Forschung. Die Disruptoren der Sexualsteroidrezeptoren, darunter „Weichmacher“, z. B. Bisphenol A, DDT und DDE, die ubiquitär vorhanden sind, beeinflussen unter anderem generationsübergreifend die Fertilität beider Geschlechter. Das Gleiche gilt für per- und polyfluorierte Tenside z. B. PFC, PFOA, PFHxS. Sie interferieren mit den Steroidhormonen und haben verschiedene östrogenartige oder antiandrogene Auswirkungen, z. B. werden die Östrogenrezeptoren blockiert bzw. künstlich aktiviert. Basierend auf umfangreichen Untersuchungen, wird im europäischen Raum ein **erneuter säkularer Trend** beobachtet. Die Inzidenz der *Pubertas praecox* hat sich in den letzten 20 Jahren verdreifacht. In einer 2009 durchgeführten dänischen Untersuchung bei knapp 1.000 Mädchen wurde eine Vorverlagerung der Thelarche um knapp ein Jahr im Mittel gegenüber den 1990er-Jahren beobachtet. Das Menarchealter nahm nur leicht ab. Beim anhaltenden säkularen Trend würde künftig das Auftreten der Thelarche vor dem vollendeten 7. Lebensjahr als vorzeitig gelten.

Die **Pubarche** basiert auf einem als Adrenarche bezeichneten Wachstumsvorgang der Zona reticularis der Nebennieren (unabhängig von der Reifung der HHG-Achse), der mit einer Mehrproduktion adrenaler Androgene, insbesondere des DHEAS, einhergeht. Diese bewirken das Auftreten von Schambehaarung, Akne und Schweißgeruch. **Das Pubarchealter beträgt im Mittel 10,5 Jahre.**

Prämatüre Pubarche: In 10 bis 30 % wird die Adrenarche vor der Thelarche beobachtet. Dieser ad-

renarche Reifungsprozess kann als isoliertes und benignes Phänomen verfrüht (zwischen dem 6. und 8. Lebensjahr) auftreten und daraus resultiert dann eine spärliche Schambehaarung. Eine prämatüre Adrenarche/Pubarche tritt häufiger bei Mädchen mit intrauteriner Wachstumsrestriktion („intrauterine growth restriction“, IUGR) auf. Das Gleiche gilt für „Small for Gestational Age“ (SGA)-Mädchen, wenn nach pränataler Mangelversorgung post partum das Aufholwachstum durch neonatale Überernährung (zu) schnell erfolgte. Im Adoleszentenalter leiden diese Mädchen häufiger an *Amenorrhö*, Zyklusanomalien, *Hirsutismus* und entwickeln das Vollbild eines *Polyzystischen Ovarsyndroms* (PCOS).

Infektiöse Erkrankungen im Anogenitalbereich

Eine **Vulvovaginitis** ist das häufigste kindergynäkologische Problem überhaupt und mit 50–60 % der häufigste Konsultationsgrund. Die Art und der Verlauf der Erkrankungen hängen vom Alter und von dem jeweiligen Grad der Östrogenisierung ab.

Beim **Neugeborenen** bildet das sukkulente Hy-men eine gute mechanische Barriere. In der Vulva herrscht Laktobazilluskolonisation, pH-Wert 4–5. Schon nach wenigen Wochen kommt es (durch den Abfall des Östrogenspiegels) zur Ausbreitung einer bakteriellen Mischflora.

Eine intrauterin entstandene *konnatale Kandidose* wird als Rarität beschrieben. *Neonatale Kandidose*: 10–20 % aller gesunden Reifgeborenen, die während der vaginalen Geburt von der mütterlichen Vagina mit *Candida albicans* kolonisiert worden sind, bekommen während des 1. Lebensjahres (mit einem Gipfel in der 2.–4. Lebenswoche) einen „*Mundsoor*“ und/oder „*Windelsoor*“ (Windeldermatitis > Kap. 6.15.7).

In der hormonellen Ruhephase sind *Candida Vulvitiden* wegen des hohen pH-Wertes selten und kommen praktisch nur bei Immunsuppression, langer Antibiotikatherapie und Diabetes vor. Entsprechend der Östrogenisierung der Vagina und Östrogenrezeptoren bei *Candida* sind die Voraussetzungen für eine Infektion ab der **Präpubertät** wieder gegeben. Die Infektionsquelle liegt meist im Darm. Atopikerinnen erkranken signifikant häufiger.

In der hormonellen Ruhephase ist das Genitale besonders anfällig gegenüber Entzündungen, da schützende Haare und das labiale Fettpolster fehlen.



Mangelhafte Intimhygiene und -pflege sind die Hauptursachen für Irritationen und Entzündungen der Scheide (Koinzidenz mit HWI und rezidivierenden Vulvasynechien).

Es fehlt an elterlicher Vermittlung eindeutiger Verhaltensregeln und Anleitung zur Intimhygiene. Das Kindergartenkind will alles selber machen. Es weigert sich z. B., den für sie vorgesehenen Toilettensitz weiter zu benutzen. Es kommt zur falschen Miktionshaltung, sodass der Urin die Vulva benetzt und retrograd in die Vagina läuft. Beim Aufstehen kommt es zum Nachtröpfeln und das immer feuchte Milieu in der Unterhose führt zur Rötung und Hautreizungen. Beim Abwischen von hinten nach vorne nach dem Stuhlgang gelangen die Darmkeime in die Vagina und in die Harnröhre. Zur täglichen Reinigung reichen die Handbrause und die eigene Hand.

In diesem Alter kommen überwiegend akute und chronisch rezidivierende **unspezifische Vulvovaginitiden** durch Keime der normalen vaginalen Flora (ohne oder mit erhöhter Keimzahl an fäkalen Aerobiern oder einer Überpopulation von Anaerobiern in der Vagina). Die Mädchen klagen über Jucken in der Scheide. Wenn Schmerzen beim „Pipi-Machen“ angegeben werden, besteht eine Komorbidität mit HWI. Der häufigste Erreger ist *E. Coli* und die Infektion ist meist auf die unteren Harnwege beschränkt.

Symptomzuordnung der Dysurie:

- **Urethritis:** starker Schmerz zu Beginn der Miktion, Angst vor der Miktion.
- **Vulvitis:** geringer Schmerz nach Beginn der Miktion, kaum Miktionsangst.
- **Zystitis:** geringer Schmerz am Ende der Miktion, kaum Angst vor der Miktion.

Die typischen Angaben wie Rötung und Trockenheit der Vulva sowie Schmerzen können auch rein mechanisch verursacht sein: Scheuern der Wäsche, Masturbation, vaginale Oxyurenbesiedlung (Kratzspuren) oder sexuelle Manipulationen. (Sexueller Kindesmissbrauch > Kap. 10.3)

Neben der **Hygieneberatung** besteht die **Therapie der unspezifischen Vulvovaginitis** aus Sitzbädern mit Kleiezusatz, Tanninen oder Povidon-Jodlösung.

Weitere Infektionen

„**Gynäkologischer Schnupfen**“: Vulvitis als Begleitreaktion bei *viralen Atemwegsinfekten*. Vulvitis durch Infektion mit *β-hämolyisierenden Streptokokken der Gruppe A* und selten auch *Staphylococcus aureus* (Superinfektion). Therapie wie die der Primärinfektion (Hautkrankheiten > Kap. 6.15).

Genitale Bläschen oder Ulzerationen werden bei **Varizellen, Mollusken, HSV-Infektionen und bei Impetigo contagiosa** beobachtet (Hautkrankheiten > Kap. 6.15).

Dermatologische Erkrankungen, die von Vulvovaginitiden abgegrenzt werden müssen umfassen **Dermatitis atopica, Dermatitis seborrhoidea, Psoriasis, unspezifische Exantheme** (Hautkrankheiten > Kap. 6.15).

Ein **vaginaler Fremdkörper** verursacht mit der Zeit zwangsläufig eine *eitrige Vaginitis* mit Fluor und muss vaginoskopisch entfernt werden. Die Zervix ist im Kindesalter fest verschlossen, sodass es nicht zu aufsteigenden Infektionen kommen kann.

Sexuell übertragbare Infektionen – Sexually Transmitted Infections (STI) – können bei einem Kind jenseits der Neonatalperiode die einzigen medizinischen Hinweise für sexuellen Missbrauch sein. Nach Ausschluss einer dokumentierten **konnatalen Infektion** ist der Nachweis von *Neisseria gonorrhoe* oder von *Chlamydia trachomatis* jenseits des 3. Lebensjahres bei einem präpubertären Kind sowie der serologische Nachweis einer erworbenen *Syphilis* oder *HIV-Infektion* ein sicherer Beweis eines sexuellen Missbrauchs. *Trichomonas vaginalis* kann ebenfalls perinatal übertragen werden und gilt erst jenseits des 1. Lebensjahres beweisend. *Condylomata acuminata* (HPV) jenseits des 3. Lebensjahres sind ein möglicher Hinweis. Eine genitale Lokalisation des *HSV* ist ebenfalls ein Indiz. *Hepatitis B* kann prinzipiell sexuell übertragen werden (Sexueller Kindesmissbrauch > Kap. 10.3).

MERKE

Präpubertär sind *Gonorrhö* und *Chlamydien* lokalisierte vaginale Infektionen.

Das Hymen ist ausgesprochen schmerzempfindlich. Abstrichentnahme mit angefeuchtetem Urethraltupfer.



Praxistipp

Seit 3/2016 gibt es einen *nonavalenten HPV-Impfstoff*, Gardasil9® (2-Dosen-Schema für 9- bis 14-jährige).

Akzidentelle genitale Verletzungen – Differenzialdiagnose sexueller Kindesmissbrauch

Definition

Die meisten **Unfälle** passieren, wenn Mädchen rittlings z. B. von einem Klettergestell abrutschen und auf eine Stange aufprallen oder beim Abrutschen vom Fahrradsattel auf den Holm. Die Mehrzahl der Verletzungen sind geringfügige, oberflächliche und einseitige Prellungen der Labia majora und minora sowie der Klitoris. Die tiefer und geschützt liegenden Strukturen wie das Hymen und die „posteriore Fourcette“ sind selten betroffen. Ausnahmen sind penetrierende Verletzungen z. B. durch Spielzeug.

Diagnosestellung

Bei Unfällen wird in der Regel **unmittelbar** um medizinische Hilfe gesucht und ein akutes, dramatisches Trauma geschildert. Die anamnestischen Angaben des Mädchens und der Begleitpersonen stimmen überein und sind zum geschilderten Unfallgeschehen plausibel. Es sollte grundsätzlich eine Ganzkörperuntersuchung stattfinden, um extragenitale Verletzungen festzustellen und den Fokus vom Genitale zu nehmen.

Dokumentationsschema bei V. a. nicht akzidentelles Trauma (*siehe* Literatur). In jedem Fall ist eine fotografische Dokumentation erforderlich.

Differenzialdiagnose

Das Wahrnehmen und Interpretieren der noch so subtilen Signale des Mädchens bei der Schilderung des Unfallhergangs, dessen Schweigen und gestörte Interaktion zwischen dem Kind und der Begleitperson lenken die Aufmerksamkeit auf ein nicht akzidentelles Trauma (Sexueller Kindesmissbrauch > Kap. 10.3). Der Verdacht wird zur Sicherheit, wenn sich bei der anogenitalen Inspektion herausstellt, dass der klinische Befund nicht kausal für den geschilderten Unfall sein kann. Beispielsweise handelt es sich um einen Riss der „posterioren Fourcet-

te“, die für eine penile Penetration typisch ist (Adams III), aber bei einem „Fahrradunfall“ nicht entstehen kann. Typischerweise werden die Opfer von nicht akzidentellen Verletzungen **nicht zeitnah** zum Trauma vorgestellt. Das anogenitale Gewebe hat ein enormes Potenzial zu rascher und oft vollständiger Heilung, ohne bleibende Spuren zu hinterlassen.

Kleine kindergynäkologische Operationen

In der Präpubertät, wenn das Mädchen bereits mit dem eigenen Körper vertraut ist (Menstruation, Tampons), sollte das **imperforierte Hymen** (falls nicht früher geschehen *siehe* oben: Neugeborenenperiode), das **Hymen cribriformis** (eine Normvariante des Hymens) sowie **Hymenalstege** exzidiert werden. Eine weitere Normvariante, das **Hymen alatus** (kragenförmig hoch aufgebautes Hymen), sollte schon früher exzidiert werden, falls Miktionsbeschwerden und/oder HWI auftreten. Der Urin läuft in die Vagina, analog der falschen Sitzhaltung auf der Toilette.

II Fallbeispiel

Auflösung

Diagnose: *Unspezifische Vulvitis* und *Vulvasynechie* durch mangelhafte Hygiene.

Therapie: Behutsame manuelle Lösung der Vulvasynechie (nach der Lösung wird das scharfrandige Hymen semilunaris sichtbar), Nachbehandlung zwei Wochen einmal pro Tag mit estriolhaltiger Vaginalcreme OeKolg-Creme®, Sitzbäder mit Povidon-Jodlösung.

Beratung: Tinas Erziehung zur Intimhygiene nachholen und die Therapie durchsetzen. „Dein Popo muss auch gebadet und gecremt werden – wie bei Elisa.“ Die Entdeckung der Sexualität als normalen Entwicklungsvorgang gelassen akzeptieren. Kleinkinder erkunden gegenseitig ihre Genitalregion und entdecken die Masturbation. So führt der Miktionsaufschub (Sitzen auf der Ferse, Kreuzen der Beine und Zusammenpressen der Oberschenkel) zur indirekten Stimulation der Klitoris (Infantile Sexualität > Kap. 10.3). II

Hinweis

Auf der Basis der interdisziplinären Kooperation gründeten die Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe und die Deutsche Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin 1980 die **Arbeitsgemeinschaft Kinder- und Jugendgynäkologie e. V. (AG)**. Die Pädiatrie und die Gynäkologie sind im Vorstand paritätisch vertreten. Die Ziele und Aufgaben der AG sind Förderung der Kompetenz als Merkmal ausweisbarer Befähigung auf diesem Gebiet praktizierender Ärztinnen und Ärzte (www.kindergynakologie.de).

LITERATUR UND INTERNET

Dokumentationsbögen: www.kindesmisshandlung.de (letzter Zugriff: 10.1.2017).

Herrmann B, Dettmeyer R, Banaschak S, Thyen U. Kindesmisshandlung, Medizinische Diagnostik, Intervention und rechtliche Grundlagen. 3. Aufl. Heidelberg: Springer, 2016.

Kirtsching G. Lichen sclerosus-presentation, diagnosis and management. Dtsch Aerztebl Int. 2016; 113: 337–43.

Köstl G. Ausgewählte Themen der endokrinologischen Jugendsprechstunde. Monatsschr Kinderheilkd. 2015. 163: 888–894.

Lang M. PädExpert®, das telemedizinische Konsiliararzt-System in der Kinder- und Jugendmedizin. 2016: www.paedexpert.de (letzter Zugriff: 10.1.2017).

Oppelt P, Dörr H-G. Kinder- und Jugendgynäkologie. Stuttgart: Thieme, 2015.

Plagemann A. Grundlagen perinataler Prägung und Programmierung Monatsschr Kinderheilkd 2016. 164: 91–98.

Wolf A, Esser Mittag J. Kinder- und Jugendgynäkologie Atlas und Leitfaden für die Praxis. Stuttgart: Schattauer, 2002.

6.18 Auffälliger Urin und Schmerzen beim Wasserlassen

Marcus R. Benz

6.18.1 Auffälliger Urin

Leitsymptom Hämaturie

II Fallbeispiel

Stefan stellt sich zur U9 vor. Im Urin ist eine isolierte Hämaturie auffällig. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche anamnestischen Angaben sind hilfreich?
- Welche diagnostischen Maßnahmen sind unerlässlich?
- Was sind in solcher Situation Alarmzeichen?

Stellenwert in der Grundversorgung

Die **akute, schmerzlose Makrohämaturie** ist zwar ein seltenes Ereignis in der pädiatrischen Grundversorgung, kommt aber – bei post-/parainfektöser Genese – bisweilen regional und zeitlich gehäuft vor.

Eine **isolierte Mikrohämaturie** ohne Alarmsymptome (*siehe* unten) tritt bei ca. 2–5% der Kinder zwischen drei und zehn Jahren auf. Diese persistiert aber selten über den Zeitraum von zwölf Monaten, sodass diese dann nur noch bei 0,1–1% bei derselben Population liegt.

Definition

- **Makrohämaturie:** Sichtbare Braun- oder Rotfärbung des Urins durch Erythrozyten
- **Mikrohämaturie:** > 5 Erythrozyten/ μ l Urin, aber *keine* sichtbare Rotfärbung des Urins

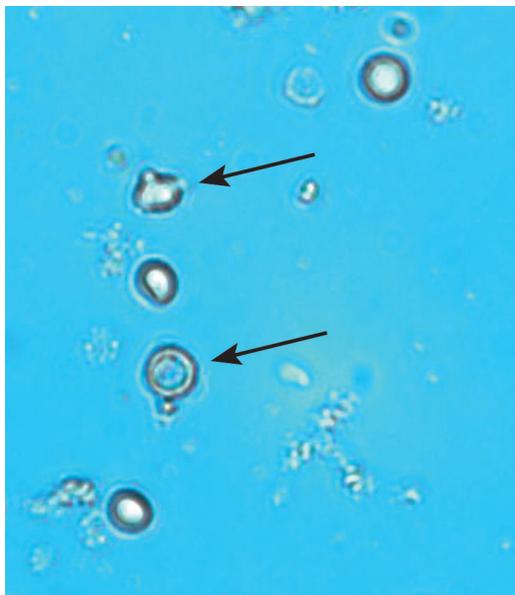


Abb. 6.71 Drei Erythrozyten, davon zwei Akanthozyten [P296]

Klinisches Erscheinungsbild

Während die Makrohämaturie akut wahrgenommen wird, wird die Mikrohämaturie meist zufällig z. B. im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen detektiert.

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Eine Rot- oder Braunverfärbung des Urins muss nicht zwingend eine Makrohämaturie bedeuten, Ursachen können sein:

- Endogene Ursachen:
 - Erythrozyten
 - Hämoglobin

- Myoglobin
- Stoffwechselprodukte (Homogentisinsäure [Alkaptonurie], Porphyrine)
- Amorphe Urate (Ziegelmehl)
- Exogene Ursachen:
 - Nahrungsmittel: Rote Bete, Rhabarber, Brombeeren, Lebensmittelfarbstoffe
 - Medikamente: Deferoxamin, Ibuprofen, Metronidazol, Nitrofurantoin, Phenytoin
 - Bakterien: Serratia marcescens



Eine Hämaturie wird primär mittels Urinteststreifen detektiert und in der Mikroskopie bestätigt.

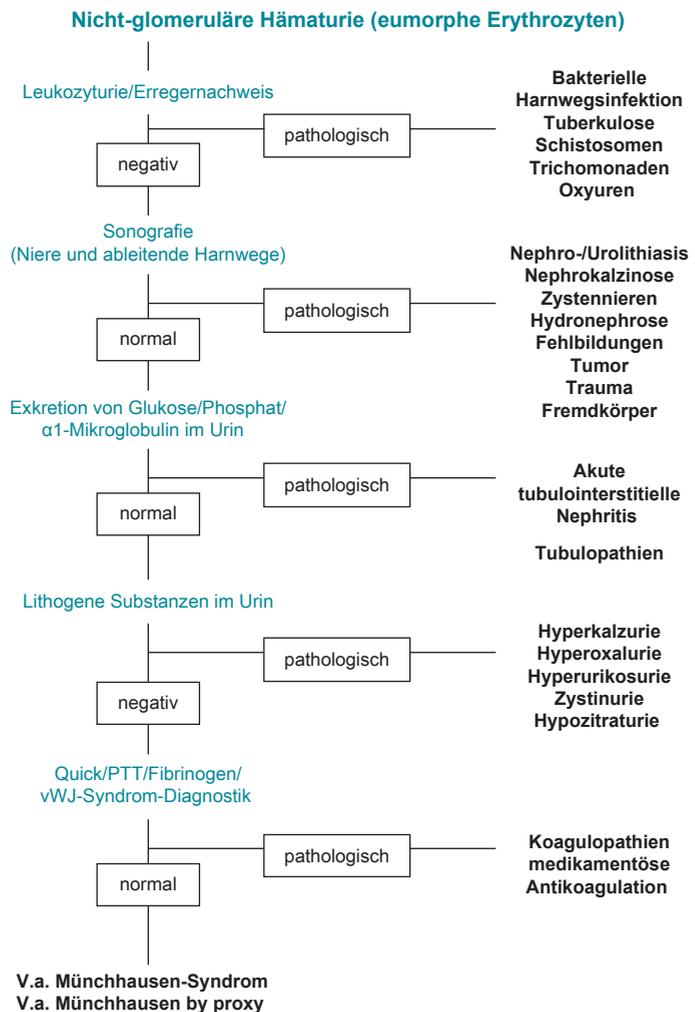


Abb. 6.72 Diagnostischer Algorithmus bei V.a. nicht-glomeruläre Hämaturie [P296]

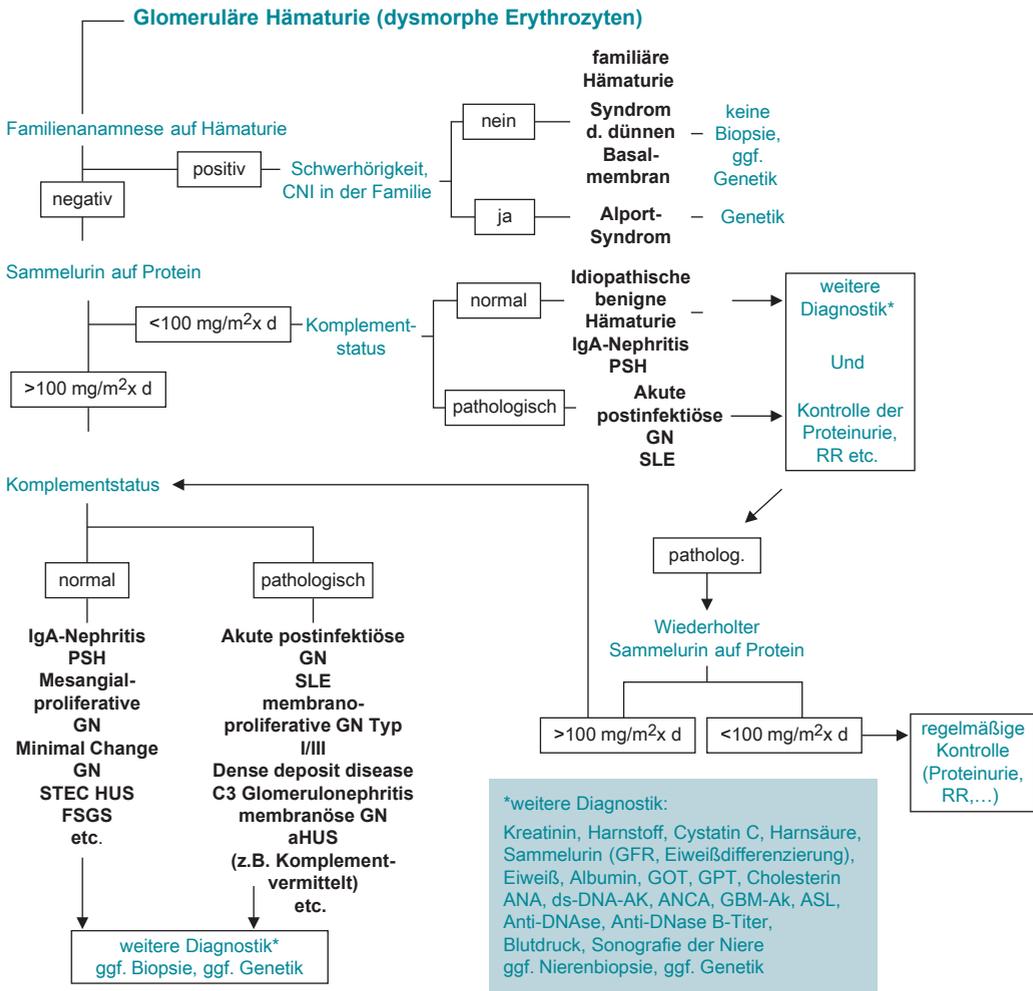


Abb. 6.73 Diagnostischer Algorithmus bei Verdacht auf glomeruläre Hämaturie [P296]

Mit der Urinmikroskopie des Urinsediments erfolgt auch die wichtige Differenzierung zwischen glomerulärer und nicht-glomerulärer Ursache der Hämaturie. Der Nachweis von Akanthozyten (> Abb. 6.71) ist beweisend für die glomeruläre Genese der Hämaturie (> Abb. 6.72).

Weitere Hinweise auf eine glomeruläre Genese der Hämaturie (> Abb. 6.73) sind: bräunlich-trüber bis colarfarbener Urin (statt rosa bis hellrot).

VORSICHT

Alarmsymptome bei Hämaturie:

- Proteinurie
- Arterielle Hypertonie (Perzentilen nach Alter, Größe und Geschlecht > Kap. 3, > Anhang)
- Eingeschränkte glomeruläre Filtration
- Oligurie
- Schlechter Allgemeinzustand
- Anamnese von Durchfall innerhalb der letzten zwei Wochen (DD: HUS)

Bei Hämaturie und Alarmsymptomen ist eine weiterführende Diagnostik zur Klärung der Entität erforderlich.



Die „erweiterte Familienanamnese bei Hämaturie“ bedeutet eine Untersuchung aller Familienmitglieder auf Hämaturie mittels Urinteststreifen über mehrere Tage.

Beratung und Behandlung

Bei isolierter Mikrohämaturie ohne Alarmsymptome und negativer Familienanamnese (Cave: Alport-Syndrom) ist eine abwartende Haltung indiziert. **Bei Makrohämaturie mit Alarmsymptomen** ist eine Kontaktaufnahme mit dem kindernephrologischen Kollegen zu empfehlen.

Eine stationäre Aufnahme ist bei unkontrollierbarer arterieller Hypertonie oder zur diagnostischen Nierenbiopsie erforderlich.

Nephroprotektives, antiproteinurisches und antihypertensives Basismedikament ist bei der Hämaturie mit Alarmsymptomen ein ACE-Hemmer (oder Angiotensin-Rezeptorblocker).

■ Fallbeispiel

Auflösung

Bei den Kontrolluntersuchungen nach vier Wochen und sechs Monaten persistiert die Mikrohämaturie. Alarmsymptome sind nicht vorhanden. Eine Untersuchung der Familienmitglieder ergibt auch eine Hämaturie beim Vater. Dieser berichtet, dass dies auch sein Vater hat. Da bei allen Familienmitgliedern nie Alarmsymptome auftraten, ist von einer familiären Hämaturie auszugehen. Möglicherweise liegt ein Syndrom der dünnen Basalmembran vor. Eine regelmäßige jährliche Kontrolle ist indiziert. ■■

Leitsymptom Proteinurie

■ Fallbeispiel

Die 14-jährige *Helene* hatte einen Berufsschnupper-tag in einer Allgemeinarztpraxis. Dort untersuchte sie ihren Urin per Urinteststreifen. Dabei fiel eine isolierte Proteinurie von +++ (500 mg/dl) auf (> Abb. 6.74). ■■



Abb. 6.74 Schaumiger Urin bei Proteinurie [P296]

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche diagnostischen Maßnahmen sind hilfreich?
- Was sind in solcher Situation Alarmzeichen?

Stellenwert in der Grundversorgung

Die isolierte Proteinurie – diagnostiziert per Urinteststreifen – ist nicht selten. Meist ist sie harmlos, da eine Verunreinigung oder ein konzentrierter Urin falsch positive Werte ergibt.

Definition

- Normale Eiweißausscheidung: < 100 mg/m² KOF und d oder < 0,2 g Eiweiß/g Kreatinin
- Kleine Proteinurie: Eiweißausscheidung von 100–1.000 mg/m² KOF und d oder 0,2–2,0 g Eiweiß/g Kreatinin
- Große Proteinurie: Eiweißausscheidung von > 1.000 mg/m² KOF und d oder > 2,0 g Eiweiß/g Kreatinin



VORSICHT

Tubuläre (= kleinmolekulare) Proteine werden vom Urinteststreifen nicht erkannt. Eine Eiweißdifferenzierung im Labor ist daher sinnvoll, um eine Tubulopathie nicht zu übersehen.

Klinisches Erscheinungsbild

Eine große Proteinurie, die rasch entsteht, geht in der Regel mit Ödemen einher (> Kap. 6.18.3, nephrotisches Syndrom). Eine kleine Proteinurie oder auch eine große Proteinurie, die schon über Monate besteht, ist meist nur mittels Urinuntersuchung zu detektieren.

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Diagnostischer Algorithmus bei Proteinurie (> Abb. 6.75).



Weitere Diagnostik (> Abb. 6.75):

- Kreatinin, Harnstoff, Cystatin C, Harnsäure, Sammelurin (GFR, Eiweißdifferenzierung), Eiweiß, Albumin, GOT, GPT, Cholesterin.

- Komplement C3, C4 ...
- ANA, ds-DNA-AK, ANCA, GBM-Ak, ASL, Anti-DNAse B-Titer
- Blutdruck, Sonografie der Niere
- Ggf. Nierenbiopsie, ggf. Genetik

VORSICHT

Alarmsymptome bei Proteinurie:

- Hypalbuminämie
- Ödeme
- Hämaturie
- Arterielle Hypertonie (Perzentilen nach Alter, Größe und Geschlecht *siehe* Anhang)
- Eingeschränkte glomeruläre Filtration

Bei Proteinurie und Alarmsymptomen ist eine weiterführende Diagnostik zur Klärung der Entität erforderlich.

Urinteststreifen (z.B. Albustix®) positiv

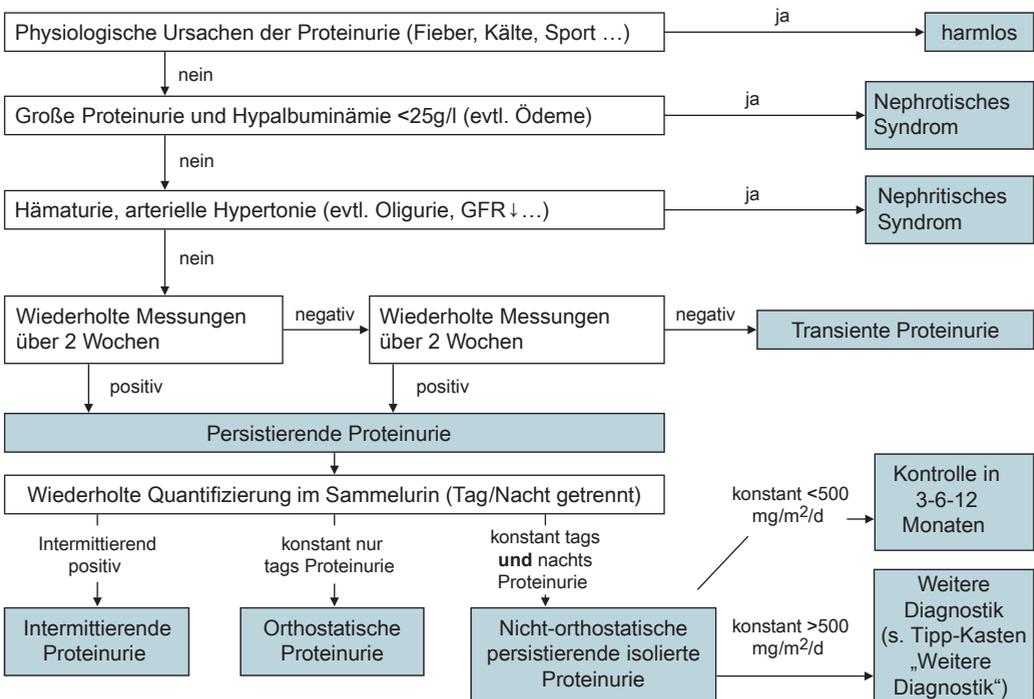


Abb. 6.75 Diagnostischer Algorithmus bei Proteinurie [P296]

Beratung und Behandlung

Bei isolierter Proteinurie mit Alarmsymptomen (nephritisches Syndrom und nephrotisches Syndrom) ist eine Kontaktaufnahme mit dem kindernephrologischen Kollegen zu empfehlen.

Bei isolierter persistierender Proteinurie ohne Alarmsymptome ist das Ergebnis des (Tag/Nacht) getrennten Sammelurins entscheidend. Eine orthostatische Proteinurie kann auch auf eine beginnende Glomerulopathie hinweisen und ist eine Ausschlussdiagnose. Kommen aber bei Kontrollen über > 12 Monate keine Alarmzeichen hinzu, können die Kontrolluntersuchungen weitmaschiger sein.



Typisch ist die orthostatische Proteinurie bei sportlichen Jugendlichen. Hier sollte auch ein „Nussknackerphänomen“ dopplersonografisch ausgeschlossen werden. Als Renales Nussknacker-Syndrom (NCS) wird die Kompression der linken Nierenvene (LRV) zwischen der Arteria mesenterica superior (SMA) und der abdominalen Aorta bezeichnet.

Nephroprotektives, antiproteinurisches und antihypertensives Basismedikament ist bei Proteinurie > 500 mg/m² und Tag ein ACE-Hemmer (oder Angiotensin-Rezeptorblocker).

II Fallbeispiel

Auflösung

Während bei *Helene* ein nephritisches und ein nephrotisches Syndrom ausgeschlossen werden konnte, zeigte sich über einen Zeitraum von zwölf Monaten in mehreren getrennten Tag/Nacht-Sammelurinen eine orthostatische Proteinurie. Ein Nussknackerphänomen wurde ausgeschlossen. Es war zu beobachten, dass die Proteinurie insbesondere an Tagen starker sportlicher Betätigung hoch war. II

Leitsymptom Leukozyturie

II Fallbeispiel

Die dreijährige *Karla* hat Bauchschmerzen. Als Ursache stellt sich eine Obstipation heraus. Die veranlasste Urinprobe zeigt eine Leukozyturie. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche anamnestischen Angaben sind hilfreich?
- Welche diagnostischen Maßnahmen sollten erfolgen?

Stellenwert in der Grundversorgung

Die Leukozyturie ist ein häufiges Phänomen in der kinder- und jugendärztlichen Praxis und betrifft vor allem Säuglinge. Gerade in dieser Altersgruppe ist die Differenzierung zwischen positiven und falsch positiven Befunden schwierig.

Definition

Leukozyten-Normwerte:

- Mädchen und Jungen < 3 Jahren:
 - < 20 Leukozyten/μl: normal
 - 20–50/μl: verdächtig
 - > 50/μl: pathologisch
- Jungen > 3 Jahre: > 10 Leukozyten/μl: pathologisch



Uringewinnung

Unabhängig vom Alter sollte vor Uringewinnung eine Reinigung des Genitales durchgeführt werden (Wasser, NaCl 0,9% oder nicht-schäumendes Antiseptikum). Ist eine willkürliche Blasenentleerung möglich, wird ein Mittelstrahlurin gewonnen, ansonsten ist die erste Screeningmethode der Beutelurin.

Ein positiver Beutelurin erfordert einen Bestätigungstest, z. B. mittels Mittelstrahlurin beim Säugling (clean catch urine), Katheterurin, suprapubische Blasenpunktion.

Klinisches Erscheinungsbild

Eine Leukozyturie kann makroskopisch als trüber Urin wahrgenommen werden. Bei zusätzlicher Bakteriurie ist der Urin oft übel riechend.

Diagnosen und Differenzialdiagnose

Bei Leukozyturie in einem adäquat gewonnenen Urin ist eine Urinmikroskopie nativ und als Sediment sinnvoll. Der Nachweis von Leukozytenzylindern ist pathognomonisch für eine Pyelonephritis.

VORSICHT

Fallstricke

- Kein/Kaum Nachweis von Leukozyten in der Urinmikroskopie trotz positivem Urinteststreifen → Bei länger stehendem Urin können die Leukozyten lysiert sein, aber im Urinteststreifen basierend auf der Leukozyten-esterase-Reaktion nachzuweisen sein.
- Isolierter Nachweis von Nitrit, ohne Nachweis von Leukozyten → dies ist nicht pathologisch und weist lediglich auf die Existenz nitrat-reduzierender Bakterien hin.
- Bei Nierenabszessen oder einer fokalen Pyelonephritis kann die Leukozyturie fehlen.
- Nicht jede Leukozyturie ist eine Harnwegsinfektion → z. B. auch bei Glomerulonephritiden können Leukozyturien auftreten.

Beratung und Behandlung

Die Leukozyturie weist auf eine Inflammation im Urogenitaltrakt hin. Somit richtet sich die Therapie nach der Ursache (Harnwegsinfektion > Kap. 6.18.2, nephritisches Syndrom > Kap. 6.18.4).

II Fallbeispiel

Auflösung

Ursächlich für die Leukozyturie zeigte sich bei *Karla* eine Entzündung im Anogenitalbereich infolge der Obstipation. Die Urinkultur blieb negativ. Dennoch wurden die Eltern aufgeklärt, dass eine Obstipation ein Risikofaktor für eine Harnwegsinfektion ist. Neben der Therapie der Obstipation wurde den Eltern empfohlen, das Genitale bei *Karla* nur mit Wasser zu reinigen, keine Weichspüler zum Wäschewaschen zu verwenden und enge Kleidung zu meiden. II

Leitsymptom trüber Urin

II Fallbeispiel

Da die Urinprobe bei der U8 nicht geklappt hat, bringt die Mutter von *Annabell* den Urin am folgenden Tag in die Praxis und ist beunruhigt, da dieser nun in der Praxis milchig trübe ist. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche anamnestischen Angaben sind hilfreich?
- Welche diagnostischen Maßnahmen sind hilfreich?

Stellenwert in der Grundversorgung

Ein trüber Urin ist ein häufiges Phänomen in der kinder- und jugendärztlichen Praxis.

Definition

Urin, der durch schwebende, aufgeschüttelte oder abgelagerte Teilchen nicht klar ist.

Klinisches Erscheinungsbild

Ein asymptomatischer trüber Urin ist von solchem mit Dysurie, Pollakisurie, Schmerzen oder Fieber zu differenzieren.

Diagnosen und Differenzialdiagnose

Ursachen eines trüben Urins:

- Leukozyten
- Bakterien
- Pilze
- Salze
 - Amorphe Urate
 - Amorphe Phosphate
- Fette (Verunreinigung durch Cremes, Suppositorien, Chylurie)

VORSICHT

Bei Übersättigung des Urins durch amorphe Phosphate ist der Urin bereits bei der Miktion trübe. Die Trübung durch amorphe Urate entwickelt sich erst, wenn der Urin abkühlt.

Beratung und Behandlung

Bei trübem Urin sind harmlose Ursachen von Ursachen zu trennen, die eine Intervention erfordern (Pyurie, Harnwegsinfektion).

■ Fallbeispiel

Auflösung

Urinmikroskopisch zeigen sich amorphe Urate. Passend dazu schildert die Mutter, dass der Urin zu Hause noch klar war. Während des Transports war der Urin der kalten Witterung ausgesetzt. Die Mutter wird über die Harmlosigkeit aufgeklärt und es wird die bereits am Vortag besprochene Erhöhung der sehr niedrigen Trinkmenge bei *Annabell* bekräftigt. ■■

6.18.2 Schmerzen beim Wasserlassen – Harnwegsinfektion

■ Fallbeispiel

Den Eltern des zwei Monate alten *Kevin* fällt auf, dass ihr Sohn heute schlechter trinkt und länger als sonst schläft. Am Nachmittag fühlt er sich zudem warm an. Die Oma, die zum Nachmittagskaffee kommt, rät zur Temperaturmessung: 39,7°C. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche diagnostischen Maßnahmen sind unerlässlich?
- Was sind in solcher Situation Alarmzeichen?

■ Fallbeispiel

Die Eltern der fünfjährigen *Kiara* werden von der Kindergärtnerin angerufen, da Kiara in den letzten beiden Stunden sechsmal auf der Toilette zum Wasserlassen war und über Bauchschmerzen klagt. Die Temperatur wurde gemessen: 37,1°C. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche anamnestischen Angaben sind hilfreich?
- Welche diagnostischen Maßnahmen sind unerlässlich?
- Was sind in solcher Situation Alarmzeichen?

Stellenwert in der Grundversorgung

Eine **Harnwegsinfektion** ist eine häufige bakterielle Infektion in der pädiatrischen Praxis: ca. 3–8% aller Mädchen und 1–2% aller Jungen erkranken in ihrer Kindheit an mindestens einer Harnwegsinfektion.

Während im ersten Lebensjahr mehr Jungen als Mädchen von Harnwegsinfektionen betroffen sind, sind ab dem Alter von sechs Monaten Mädchen 10- bis 20-fach häufiger betroffen. Zudem neigen Harnwegsinfektionen zur Rekurrenz. Das Risiko einer erneuten Harnwegsinfektion ist in den ersten drei (bis sechs) Monaten nach stattgehabter Infektion am größten.

Definition

Harnwegsinfektionen können nach verschiedenen **Kriterien** eingeteilt werden:

- **Nach der Lokalisation:**
 - Zystitis: Infektion von Blase und ggf. Urethra
 - Pyelonephritis: Infektion von Ureter, Pyelon oder Niereninterstitium → fließender Übergang zur Urosepsis
 - Akute fokale bakterielle Nephritis: lokalisierte bakterielle Infektion der Niere mit Neigung der Abszessbildung
Cave: oft keine Leukozyten im Urin, sonografische Diagnose
- **Nach der Symptomatik:**
 - Asymptomatische Bakteriurie: isolierte signifikante Bakteriurie *ohne* Symptome (definitionsgemäß *keine* Infektion)
 - Asymptomatische Harnwegsinfektion: signifikante Bakteriurie und Leukozyturie, aber ohne Symptome
 - Symptomatische Harnwegsinfektion: signifikante Bakteriurie und Leukozyturie mit Symptomen
Wichtig ist hier die Unterscheidung zwischen afebriler und febriler (> 38,5°C) Harnwegsinfektion. Dies entspricht meist der Unterscheidung Zystitis (afebril) und Pyelonephritis (febril). Sensitivster Laborparameter zur Diskriminierung ist hier aktuell das Procalcitonin.
- **Nach Komplikationsmöglichkeiten:**
 - Unkomplizierte HWI: normaler Harntrakt, normale Blasenfunktion, normale Nierenfunktion, normale Immunkompetenz
 - Komplizierte HWI: bei Nieren-, Harntraktfehlbildung, Harnabflussbehinderung, VUR, Urolithiasis, neurogener Blasenentleerungsstörung, Immundefizienz, Fremdkörper, Diabetes mellitus, Niereninsuffizienz, Z. n. Nieren-TX

Klinisches Erscheinungsbild

Das klinische Bild einer Harnwegsinfektion ist vom Erkrankungsalter und von der Lokalisation (Zystitis versus Pyelonephritis) abhängig. Je jünger das Kind, desto weniger häufig ist die Harnwegsinfektion nur auf die Blase begrenzt.

- **Neugeborene:** Hypothermie oder Fieber, Trinkschwäche, grau-blasses Hautkolorit, meningitische Zeichen wie Berührungsempfindlichkeit, schrilles Schreien etc. Der Übergang zur Urosepsis ist fließend, daher auch Zeichen der Kreislaufzentralisierung
- **Säuglinge:** Fieber ist meist das führende Symptom, Symptome wie bei den Neugeborenen

MERKE

Bei jedem Fieber ohne klare Ursache muss in dieser Altersklasse eine Harnwegsinfektion differenzialdiagnostisch in Betracht gezogen werden.

• Kleinkinder:

- Zystitis: Dysurie (Schmerzen/Schreien beim Wasserlassen), Pollakisurie, Einnässen tags und/oder nachts nach bereits erreichter Kontinenz. Dranginkontinenz, den Eltern fällt übel riechender Urin auf, Makrohämaturie
- Pyelonephritis: Fieber, diffuse Bauchschmerzen, der charakteristische Flankenschmerz wird in diesem Alter meist noch nicht lokalisiert angegeben

• Schulkinder:

- Zystitis: Dysurie, Pollakisurie, Urge-Symptomatik, bisweilen auch Dranginkontinenz, übel riechender Urin, Makrohämaturie
- Pyelonephritis: Fieber, (einseitiger) Flankenschmerz
- Mit zunehmendem Lebensalter tritt die Zystitis häufiger als die Pyelonephritis auf (Ausnahme: Es besteht eine angeborene Fehlbildung der Nieren oder ableitenden Harnwege)

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Die **Diagnose der Harnwegsinfektion** begründet sich auf folgende Trias:

1. Leukozyturie

2. Bakteriurie

3. Klinische Symptome einer Harnwegsinfektion (Ausnahme: asymptomatische Harnwegsinfektion)

Dies gilt für einen **adäquat gewonnenen Urin!** Der Beutelurin ist hier ein Screeningverfahren.

- Ein unauffälliger Befund schließt eine Harnwegsinfektion weitgehend aus (Ausnahme: akute fokale bakterielle Nephritis)
- Ein positiver Beutelurin (mikroskopische Leukozyturie und Bakteriurie) erfordert – vor allem wenn die Einleitung einer antibakteriellen Therapie klinisch dringlich ist – aufgrund der häufig falsch positiven Befunde einen Bestätigungstest (clean catch urine = Mittelstrahlurin beim nicht spontan miktionierenden Kind, Katheterurin oder suprapubische Blasenpunktion)
- Bei Jungen sollte aufgrund der potenziellen Verletzungsgefahr der transurethrale Katheterismus zugunsten der suprapubischen Blasenpunktion vermieden werden



- Genitale vor Uringewinnung gut mit Wasser reinigen
- Ein entzündetes äußeres Urogenitale (Windeldermatitis, Vulvitis, Balanitis usw.) führt zu falsch positiven Befunden
- Clean catch urine versuchen
- Bei Verwendung eines Urinbeutels Kind mit geöffneter Windel auf Untersuchungsfläche liegen lassen, damit die Miktion bald bemerkt wird. Klebt der Urinbeutel länger als 30 Minuten → neuen Urinbeutel kleben, um Kontaminationen zu vermeiden
- Der Nachweis von Leukozyten im Urin per Urinestreifen erfolgt via Leukozytenesterase-Reaktion, d. h. ist nur positiv, wenn die Leukozyten zerfallen sind. Dies kann in einem stark konzentrierten Urin ggf. ausbleiben
- Eine isolierter Nachweis von Nitrit via Urinestreifen ohne den Nachweis von Leukozyten weist keine Harnwegsinfektion nach, sondern die Anwesenheit von Nitrat reduzierenden Bakterien im Urin
- Ein fehlender Nachweis von Nitrit schließt eine Harnwegsinfektion nicht aus

MERKE

Bei Nachweis von Leukozyten im Urinestreifen ist eine Urinmikroskopie indiziert.

Fieber, Leukozytose und CRP > 20 mg/l sind hinweisend auf Pyelonephritis. Ein Procalcitonin > 0,5 ng/l diskriminiert sehr gut zwischen einer Pyelonephritis und einer Zystitis.

Mikroskopisch wird der frische Nativ-Urin in der Zählkammer (z. B. Fuchs-Rosenthal-Kammer) untersucht.

Normwerte – Leukozyten:

- Mädchen:
 - < 20 Leukozyten/µl: normal
 - 20–50/µl: verdächtig
 - > 50/µl: pathologisch
- Jungen > 3 Jahre: > 10 Leukozyten/µl: pathologisch
- Jungen < 3 Jahren: *siehe* Mädchen

Eine Leukozyturie ist jedoch nicht spezifisch für eine Harnwegsinfektion (z. B. auch bei Urolithiasis, fieberhaften Infektionen anderer Ursache).

- Falsch negative Befunde bei akuter fokaler bakterieller Nephritis, Pyonephrose bei ausgeprägter terminaler Ureterstenose ...
- Leukozytenzylinder im Urinsediment sind pathognomonisch für die Pyelonephritis
- Bakteriologische Diagnostik:

	Kontamination	verdächtig	pathologisch
Mittelstrahlurin	< 10.000/ml	10.000–100.000/ml	> 100.000/ml
Katheterurin	< 1.000/ml	1.000–10.000/ml	> 10.000/ml
Blasenpunktat	-	-	jeder Keimnachweis

- Anamnese
 - Vorangegangene Harnwegsinfektionen
 - Bekannte Risikofaktoren (Hartraktfehlbildungen, Blasenentleerungsstörungen, ...)
 - Risikofaktoren für die Zystitis im Klein- und Schulkindalter
 - Funktionelle Blasenentleerungsstörung
 - Harninkontinenz?
 - Imperativer Harndrang?
 - Pollakisurie?
 - Miktionsaufschub?
 - Auffällige Haltemanöver?

– Miktionsauffälligkeiten im Sinne von Stottern oder Pressen?

– Obstipation? Enkopresis?

- Sonografie der Nieren und ableitenden Harnwege
- Die Indikation zur Miktionszysturografie (MCU) wird kontrovers diskutiert, folgende Punkte sollten berücksichtigt werden:
 - Nach erster Pyelonephritis beim Säugling → MCU
 - Nach rezidivierenden Harnwegsinfektionen im Kleinkindesalter → MCU
 - Bei Jungen nach der ersten Harnwegsinfektion: Röntgen-MCU (zum Ausschluss Urethralklappe)
 - Bei Mädchen oder bei wiederholter MCU: sonografische oder szintigrafische MCU
 - In Abhängigkeit der erhobenen Befunde evtl. spezielle weiterführende Diagnostik mittels DMSA-Szintigrafie, MAG-3-Szintigrafie, MR-Urografie oder Zystomanometrie notwendig

Die Indikation zur weiterführenden bildgebenden Diagnostik nach der Sonografie wird in Rücksprache mit dem kindernephrologischen Kollegen gestellt.



Pilze sind selten Ursache einer Harnwegsinfektion, Viren eine Rarität.

Beratung und Behandlung

Bei Verdacht auf Harnwegsinfektion wird die **antibakterielle Therapie** begonnen, bevor das bakteriologische Ergebnis vorliegt, d. h. die Definition erfüllt ist. Diese kalkulierte antibakterielle Therapie erfolgt nach dem wahrscheinlichen Erregerspektrum. Vor Therapiebeginn sollte der Urin für die mikrobiologische Untersuchung asserviert worden sein.

Ob ein Kind mit Verdacht auf Harnwegsinfektion oral antibakteriell therapiert wird oder zur intravenösen Therapie stationär eingewiesen wird, entscheidet sich vor allem durch den klinischen Zustand des Kindes und die potenzielle Gefährdung. Kinder < 4–6 Monaten, der Verdacht auf eine (beginnende) Urosepsis, Trinkverweigerung, Erbrechen, komplizierte Harnwegsinfektion (z. B. bekannte Hartraktfehlbildung) sprechen für eine stationäre Aufnahme.

Tab. 6.36 Empfehlungen zur kalkulierten antibakteriellen Therapie einer Pyelonephritis (nach DGPI Handbuch, 2013)

Erkrankung	Initiale kalkulierte Therapie	Applikation	Gesamte Therapiedauer
Pyelonephritis im 1. Lebenshalbjahr	Ceftazidim + Ampicillin ¹ o. Aminoglykosid + Ampicillin ¹	Parenteral, bis mind. 2 d nach Entfieberung, dann orale Ther. ² Bei NG: parenterale Ther. 7–14 d, dann orale Ther.	10(–14) d, NG: 14(–21) d
Unkomplizierte Pyelonephritis > 6. Monate	Cephalosporin Gruppe 3 ^{1,2}	Oral (initial ggf. parenteral)	(7–)10 d
Komplizierte Pyelonephritis/Urosepsis (jedes Alter)	Ceftazidim + Ampicillin ¹ o. Aminoglykosid + Ampicillin ¹	Mind. 7 d parenterale, dann ggf. orale Ther. ³	Mind. 10–14 d

¹ Nach Erhalt der Resistenztestung ggf. Umstellung der Ther.

² Oral z. B. Cefpodoximproetil, Cefitibuten, Cefixim

³ Umstellung auf orale Therapie nach Resistogramm, z. B. Oralcephalosporin

Alternativ zur Therapiekombination Ceftazidim/Ampicillin setzt sich zunehmend die Therapie mit Piperacilin/Tazobactam durch

Wegen der zunehmenden Resistenz von *E. coli* gegenüber Trimethoprim/Cotrimoxazol oder Amoxicillin/Ampicillin ist von einer Monotherapie mit diesen Substanzen bei V. a. Harnwegsinfektion abzuraten.

Therapie der Pyelonephritis

Empfehlungen zur kalkulierten antibakteriellen Therapie einer **Pyelonephritis** in Abhängigkeit von Alter und Schweregrad (> Tab. 6.36).

Tab. 6.37 Empfehlungen zur kalkulierten antibakteriellen Therapie einer Zystitis (nach DGPI Handbuch, 6. Aufl. 2013)

Medikament	Tagesdosis	Applikation
Cefaclor	50(–100) mg/kg x d	p. o. in 2–3 ED
Cefalexin	50–100 mg/kg x d	p. o. in 3–4 ED
Cefuroximaxetil	20(–30) mg/kg x d	p. o. in 2 ED
Cefpodoximproetil	8(–10) mg/kg x d	p. o. in 2 ED
Cefixim	8–12 mg/kg x d	p. o. in 1–2 ED
Amoxicillin/ Clavulansäure	37,5–75 mg/kg x d (Amoxicillin-Anteil)	p. o. in 3 ED
Nitrofurantoin	3–5 mg/kg x d	p. o. in 2 ED

Therapie der Zystitis

Empfehlungen zur kalkulierten antibakteriellen Therapie einer **Zystitis** (> Tab. 6.37).

Therapiekontrolle

Kinder mit Pyelonephritis entfiebert bei Wahl eines wirksamen Antibiotikums nach 48–72 Stunden, anderenfalls muss ein resistentes Bakterium, eine Pyonephrose oder eine Abszessbildung in Betracht gezogen werden.

Während Bakterien nach einem Tag erfolgreicher antibakterieller Therapie nicht mehr im Urin nachgewiesen werden können, kann die Leukozyturie eine Woche persistieren.

Prophylaxe und Beratung

Das Eruiere von Risikofaktoren für eine Harnwegsinfektion ist entscheidend (*siehe* oben). Das Risiko für eine erneute Harnwegsinfektion ist in den ersten drei bis (sechs) Monaten nach stattgehabter Infektion am höchsten. Die suffiziente Therapie von funktionellen Blasenentleerungsstörungen und die Regulation einer Obstipation sind als prophylaktische Maßnahmen essenziell.

Generell ist der Nutzen einer dauerhaft täglich angewendeten antibakteriellen Chemoprophylaxe

Tab. 6.38 Substanzen zur antibakteriellen Infektionsprophylaxe

Substanz	Einmalige Tagesdosis [mg/kg KG]	Anwendungsbeschränkungen
Nitrofurantoin	1	< 3. LM, Niereninsuffizienz, nicht länger als 6 Mon.
Trimethoprim	1(-2)	< 7. Lebenswoche
Cefaclor	10	Keine
Cephalexin	10	Keine
Cefixim	2	FG u. NG ¹
Ceftibuten	2	< 4. LM ¹
Cefuroximaxetil	5	< 4. LM ¹

¹ Keine ausreichenden Erfahrungen

(> Tab.6.38) hinsichtlich des sicheren Verhinderns einer Rekurrenz von Harnwegsinfektionen und des Vermeidens von Nierenparenchymnarben wissenschaftlich nicht belegt, da die Wirksamkeit und damit Notwendigkeit der antibakteriellen Prophylaxe von Alter, Geschlecht, Grad des VUR abzuhängen scheint. Eine individuelle Beratung ist hier erforderlich. Bewährt hat sich eine antibakterielle Chemoprophylaxe bei Säuglingen mit VUR \geq III°. Die Prophylaxe sollte abends vor dem Zubettgehen verabreicht werden. Für das Kindesalter gibt es für folgende Substanzen keine signifikante Evidenz in der Prophylaxe der Harnwegsinfektionen im Kindesalter. Die Indikation sollte individuell gestellt werden.

- L-Methionin (die Ansäuerung des Urins wirkt – insbesondere auf gramnegative Bakterien – bakterio-statisch)
- Preiselbeersaftkonzentrat/Cranberry (Urinansäuerung, antientzündlich)
- D-Mannose (Verhinderung der Adhärenz von *E. coli* an das Uroepithel)
- Senföle (Isothiocyanate)
- Orale Vakzinierung mit lysierten uropathogenen *E. coli* Stämmen

II Fallbeispiel

Auflösung

Kevin: Aufgrund der gemessenen erhöhten Körpertemperatur fahren die Eltern direkt zum Kinderarzt.

Bei der klinischen Untersuchung ist kein Fokus des Fiebers zu eruieren. *Kevin* ist allerdings hypoton und hat eine verlängerte Rekapillarisationszeit. Im Beutelurin lassen sich per Teststreifen Leukozyten 3+, Nitrit positiv und Erythrozyten 1+ nachweisen, in der Urinmikroskopie massenhaft Leukozyten und Bakterien. *Kevin* wird in die Kinderklinik eingewiesen. Dort erfolgt die Bestätigung des Befundes nach suprapubischer Blasenpunktion. Auf die intravenöse Therapie mit Ceftazidim und Ampicillin entfiebert er nach drei Tagen. In der Urinkultur des Beutel- und des Punktionsurins wächst eine Monokultur mit *E. coli* (10^5 /ml), sodass *Kevin* nach fünf Tagen mit einem oralen Cephalosporin (entsprechend dem Resistogramm) entlassen werden kann. Die Therapie erfolgt für insgesamt 14 Tage, anschließend erhält er eine antibakterielle Reinfektionsprophylaxe bis zur Durchführung einer Miktionszysturografie (MCU), auch wenn die Sonografie der Nieren und ableitenden Wege unauffällig war. Die MCU zeigt einen drittgradigen vesikoureterorenalen Reflux in die linke Niere. Den Eltern wird daher geraten, die antibakterielle Reinfektionsprophylaxe weiterzuführen. In der Folge treten keine Harnwegsinfektionen mehr auf. Bei der U6 berichten die Eltern, die Prophylaxe im Alter von neun Monaten selbstständig beendet zu haben. Da keine Harnwegsinfektionen mehr aufgetreten sind, wird auch auf eine Kontrolle der MCU und ein Wiederansetzen der Prophylaxe verzichtet.

Kiara: Der Kinderarzt bittet *Kiara* um eine Urinprobe. Im Teststreifen lassen sich Leukozyten 3+, Nitrit positiv und Erythrozyten 2+ nachweisen, in der Urinmikroskopie massenhaft Leukozyten und Bakterien. Der Urin wird zur mikrobiologischen Untersuchung verschickt und eine antibakterielle Therapie mit Cefpodoxim begonnen. Zwei Tage nach Beginn der Therapie mit Cefpodoxim hat *Kiara* keine Dysurie mehr, im Urin war *E. coli* (10^5 /ml) gewachsen. Bei der Kontrolle nach sieben Tagen berichten die Eltern, dass *Kiara* tagsüber eigentlich immer noch nicht ganz trocken ist. Schon immer (auch vor der aktuellen Episode) hat sie einen sehr starken Harndrang und bisweilen schafft sie es nicht mehr rechtzeitig auf die Toilette. Das dann veranlasste Blasenstagebuch zeigt eine niedrige Trinkmenge und eine hohe Miktionsfrequenz mit kleinen Blasenvolumina. Neben einem ausführlichen Gespräch

über Trink- und Toilettenverhalten wird eine Therapie mit Propiverin-HCl begonnen. Bei der Kontrolle nach drei Monaten berichtet *Kiara*, dass sie nun tags und auch nachts nicht mehr in die Hose mache. Auch nach Absetzen der Therapie treten keine Harnwegsinfektionen mehr auf. ■■

6.18.3 Ödeme – Nephrotisches Syndrom

■■ Fallbeispiel

Es ist März und der vierjährige *Lars* stellt sich wegen geschwollener Augen vor. Die Eltern sind beunruhigt, ob er allergisch auf Frühblüher reagiert. Zudem waren sie wegen eines nicht-fieberhaften Infekts der Luftwege vor zwei Wochen schon in der Praxis. Könnte hier ein Zusammenhang bestehen? Neben den geschwollenen Augen fällt ein ausladender Bauch auf und beim Ausziehen ist zu erkennen, dass die Socken ordentlich eingeschnürt haben. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche Diagnostik ist zielführend?
- Welche Konsequenzen ergeben sich nach Bestätigung der Diagnose?

Stellenwert in der Grundversorgung

Die jährliche Inzidenz des nephrotischen Syndroms in Deutschland liegt bei ca. 2 Neuerkrankungen pro 100.000 Kindern unter 16 Jahren (= ca. 250 Neuerkrankungen pro Jahr). Das nephrotische Syndrom im Kindesalter ist damit eine seltene Erkrankung, dennoch ist die frühe Diagnosestellung entscheidend für eine entsprechend frühe Einleitung der Therapie und die Vermeidung typischer Komplikationen.

Definition

Das nephrotische Syndrom im Kindesalter wird durch die Kombination aus großer Proteinurie und Hypalbuminämie definiert:

- **Große Proteinurie** = Eiweißausscheidung von $>1 \text{ g/m}^2 \text{ KOF} \times \text{d}$ oder $>40 \text{ mg/m}^2 \text{ KOF} \times \text{h}$ im Sammelurin *oder* Urin-Eiweiß zu Urin-Kreatinin

Ratio von $>2 \text{ g/g}$ (erster oder zweiter Morgenurin) **plus**

- **Hypalbuminämie** = Serum-Albumin $<2,5 \text{ g/dl}$
- Eine Hyperlipidämie und Ödeme sind zwar nicht obligat, aber meistens nachweisbar.

MERKE

In 50–80% treten Rezidive auf und das nephrotische Syndrom verläuft chronisch rezidivierend.

Klassifikation des rezidivierenden nephrotischen Syndroms:

- Steroidsensibel
 - Infrequent relapser
 - Frequent relapser
- Steroidabhängig
- Steroidresistent

Das nephrotische Syndrom im Kindesalter ist ein Überbegriff. Die folgenden vier Kategorien helfen zur besseren Klassifizierung, bei der Planung von Diagnostik und Therapie, zudem sind sie entscheidend hinsichtlich der Prognose:

1. Ätiologie: primär (idiopathisch, genetisch), sekundär (infektiös, autoimmunologisch)
2. Alter: kongenital; infantil: Altersgruppe 1–10 Jahre, Altersgruppe 10–18 Jahre
3. Histologie: Minimal Change Glomerulopathie, fokalsegmentale Glomerulosklerose
4. Ansprechen auf Glucocorticoide (steroidsensibel, steroidresistent)

Klinisches Erscheinungsbild

Innerhalb von Tagen bis Wochen auftretende Ödeme: typisch sind morgendliche Lidödeme ($>$ Abb. 6.76), außerdem prätibiale Ödeme ($>$ Abb. 6.77), Skrotalödeme, Anasarka, Aszites und Pleuraergüsse und deutliche Gewichtszunahme.

VORSICHT

Bei schleichendem Beginn können trotz ausgeprägter Proteinurie keine oder nur milde Ödeme bestehen.

Die intravasale Hypovolämie führt zur funktionellen Oligurie, ein Übergang in ein prärenales Nierenversagen ist möglich. Der Blutdruck ist meist niedrig normal. Häufige Begleitsymptome: Inappetenz,

Abb. 6.76 Kind mit Lidödem: links vor der Therapie und rechts nach der Therapie [0530]



Übelkeit, Erbrechen, Diarrhö, glomeruläre Hämaturie.

Komplikationen:

- Thrombembolien infolge Hypovolämie, Hyperkoagulabilität, (z. B. Sinus-, Bein-, Nierenvenenthrombose)
- Infektionen bedingt durch sekundären Antikörpermangel (selten, typisch ist die bakterielle Peritonitis, Pneumonie oder Sepsis durch *Streptococcus pneumoniae*)
- Akute Niereninsuffizienz
- Lungenödem

Ein typischer Verlauf ist ein **idiopathisches nephrotisches Syndrom**, in der Altersgruppe 1–10 Jahre und steroidsensibel sowie histologisch eine Minimal Change Glomerulopathie (wobei bei typischem Verlauf nicht biopsiert wird). Das Ansprechen auf Glucocorticoide ist entscheidend für die Prognose.

Auslöser: Infektionen, allergische Reaktionen oder Impfungen, häufig jedoch nicht zu eruieren.

Definition Rezidiv: Proteinurie an wenigstens drei aufeinanderfolgenden Tagen (Urinteststreifen Albustix® $\geq 2+$) oder die Urin-Eiweiß zu Urin-Kreatinin Ratio von $> 2.000 \text{ mg/g}$ wird gemessen. Im Sammelurin liegt die Proteinurie bei $> 1 \text{ g/m}^2 \text{ KOF x d}$ (oder $> 40 \text{ mg/m}^2 \text{ KOF x h}$) vor.



Abb. 6.77 Ödeme an den Extremitäten [E437]

Diagnose und Differenzialdiagnose

Für die Diagnose einer Erstmanifestation ist die alleinige Untersuchung mittels Urinteststreifen nicht ausreichend, sondern lediglich ein Screening. Das **Screeningergebnis** wird durch eine quantitative Urin-Eiweißbestimmung (Urin-Eiweiß im Verhältnis zum Urin-Kreatinin) bestätigt.

Die rasch entstehende **Hypalbuminämie** führt zu Ödemen, die deshalb insbesondere bei der Erstmanifestation zu beobachten sind. Bei langsam progredienten Verläufen ist Hypalbuminämie oft ausgeprägter, die Ödeme infolge Kompensation sind jedoch nicht oder nur diskret vorhanden. (→ Große Proteinurie plus Hypalbuminämie *siehe* oben)

In Absprache mit dem Kindernephrologen ggf.:

- **Laboruntersuchung zum Ausschluss sekundärer Ursachen:** C3, C4, ANA, anti-ds-DNA-AK, pANCA, cANCA, IgA, IgG, LDH, ASL, Anti-DNaseB, Antihyaluronidase
- **Molekulargenetik** bei steroidresistentem nephrotischem Syndrom, bei kongenitalem oder infantilem nephrotischen Syndrom
- **Nierenbiopsie** bei Steroidresistenz, atypischem Alter (< 1 oder > 10 Jahre), Makrohämaturie, ausgeprägter arterieller Hypertonie, C3-Erniedrigung, Hinweis auf Systemerkrankung

Beratung und Behandlung

Bei der Erstmanifestation ist in der Regel eine Hospitalisierung erforderlich, da schwere Ödeme bestehen, Komplikationen frühzeitig erkannt werden müssen und nicht zuletzt, um die Diagnose zu sichern → Kontaktaufnahme mit Kindernephrologie.

Standardinitialtherapie: Prednison: $60 \text{ mg/m}^2 \text{ KOF}$ und Tag für 6 Wochen (max. 80 mg), anschließend $40 \text{ mg/m}^2 \text{ KOF}$ alle 2 Tage für 6 Wochen (aktuell: INTENT-Studie der Gesellschaft Pädiatrische Nephrologie zur Initialtherapie des nephrotischen Syndroms: www.intent-study.de).

Begleitende Therapie: natriumarme Kost, evtl. Diuretika, Antihypertensiva, Antikoagulanzen.

VORSICHT

Wegen der Gefahr von Thrombembolien und Niereninsuffizienz vorsichtiges Ausschwemmen der Ödeme!

Therapie des Rezidivs: Prednison 60 mg/m² KOF und Tag, bis der Urin an drei aufeinanderfolgenden Tagen eiweißfrei ist (gemessen mit Albuminteststreifen), dann 40 mg/m² KOF alle 2 d für 4 Wochen. Bei häufigen Rezidiven ist eine Therapie mit einer glucocorticoid-sparenden Substanz indiziert (Cyclophosphamid, Cyclosporin, Levamisol, Mycophenolatmofetil, Rituximab, Tacrolimus).

II Fallbeispiel

Auflösung

Im Urinteststreifen konnte bei *Lars* eine große Proteinurie festgestellt werden, die sich in der Laboruntersuchung (Urin-Eiweiß zu Urin-Kreatinin) bestätigte. Im Serum lag das Albumin bei 2,0 g/dl. Nach Konsultation eines Kindernephrologen wurden sekundäre Ursachen ausgeschlossen und die Standard-

initialtherapie begonnen. Nach zehn Tagen sistierte die Eiweißausscheidung. Auch nach Ende der Initialtherapie untersuchen die Eltern den Morgenurin von *Lars* mittels Urinteststreifen Albustix[®], um ein Rezidiv möglichst früh zu erkennen. II

6.18.4 Blutiger Urin – Nephritisches Syndrom

II Fallbeispiel

Die siebenjährige *Nele* berichtet ihren Eltern, dass ihr Pipi so komisch aussieht. Die Eltern stellen sich mit *Nele* in der pädiatrischen Praxis vor und bringen zwei Urinportionen (> Abb.6.78, > Abb.6.79) mit. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche anamnestischen Angaben sind hilfreich?
- Welche diagnostischen Maßnahmen sind unerlässlich?
- Was sind in solch einer Situation Alarmzeichen?

Stellenwert in der Grundversorgung

Eine akute Makrohämaturie oder eine meist inzidentell diagnostizierte Mikrohämaturie kann Zeichen einer akuten Erkrankung oder Erstsymptom einer chronischen Glomerulopathie sein. **Das nephritische Syndrom** im Kindesalter ist selten, insbesondere die akute postinfektiöse Glomerulonephritis ist in den Industrienationen seltener geworden. Die Herausforderung besteht in der Einschätzung des akuten Krankheitsbilds hinsichtlich erforderlicher Diagnostik- und Therapiemaßnahmen.



Abb. 6.78 Urinprobe 1 [P296]



Abb. 6.79 Urinprobe 2 [P296]

Definition

Eine einheitliche Definition für das nephritische Syndrom existiert nicht: Neben der Volhard-Trias mit glomerulärer Hämaturie, arterieller Hypertonie und Ödemen können auch eine (kleine) Proteinurie, Zylindrurie, Oligurie und Einschränkung der GFR bis hin zum akuten Nierenversagen vorliegen.

Das nephritische Syndrom ist ein klinisch definierter Symptomkomplex (> Abb.6.80). Die zugrunde liegende Glomerulopathie kann nur durch eine Histologie bestimmt werden.

VORSICHT

Bei ausgeprägter Makrohämaturie wird die Proteinurie im Labor falsch hoch gemessen.

Klinisches Erscheinungsbild

- Während die Makrohämaturie akut wahrgenommen wird, wird die Mikrohämaturie meist zufällig, z. B. im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen, detektiert (> Kap. 6.18.1).
- Kinder mit einer akuten Glomerulonephritis sind meist blass und müde, bisweilen besteht Übelkeit. Ödeme sind Zeichen einer signifikanten Proteinurie.

- Nicht selten tritt das nephritische Syndrom als Erstsymptom im Rahmen von Systemerkrankungen auf, sodass gezielt nach anderen Symptomen der Systemerkrankung geschaut werden muss.
- Ein blasses, apathisches Kind ca. 5–10 Tage nach Diarrhöebeginn sollte an ein hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS) denken lassen, insbesondere wenn es dem Kind nach deutlicher Rekonvaleszenz wieder schlechter geht.

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Die Hämaturie als führendes Symptom des nephritischen Syndroms wird primär mittels Urinteststreifen detektiert und in der Mikroskopie durch den Nachweis von Akanthozyten als glomeruläre Hämaturie bestätigt (> Kap. 6.18.1).

Alarmsymptome bei Hämaturie sind:

- Proteinurie
- Arterielle Hypertonie (Cave: altersabhängige Perzentilen)
- Eingeschränkte glomeruläre Filtration
 - Bei einem akuten nephritischen Syndrom muss eine Kontrolle auf Alarmzeichen täglich erfolgen
 - Kontakt mit Kindernephrologe
 - Bei rasch progredienten Verläufen: stationäre Aufnahme und ggf. Nierenbiopsie

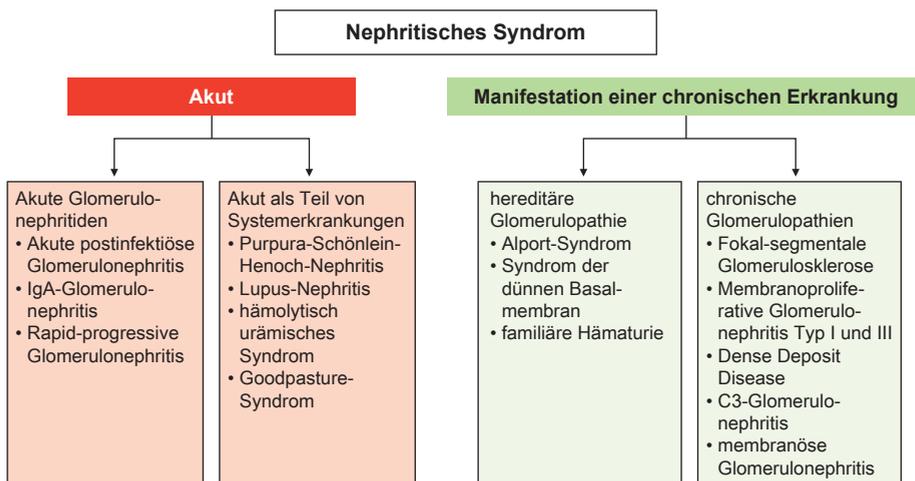


Abb. 6.80 Nephritisches Syndrom [P296]

Bei Hämaturie plus Alarmsymptome ist eine weiterführende Diagnostik zur Klärung der Entität erforderlich.

Labor

Blutdruckmessung, Urinmikroskopie (Akanthozyten? Erythrozytenzylinder?), Blutentnahme (BB, CRP, Elektrolyte, Retentionsparameter, Eiweiß, Albumin, C3, C4, ANA, anti-ds-DNA-AK, pANCA, cANCA, IgA, IgG, LDH, ASL, Anti-DNaseB, Antihyaluronidase), 24-Stunden-Sammelurin (GFR? Proteinurie?)

Vorangegangene oder gleichzeitig bestehende Infektionen helfen bei der ätiologischen Zuordnung. Typischerweise tritt die Post-Streptokokken-Glomerulonephritis mit einer Latenz von 2–4 Wochen zum Infekt auf, während die IgA-Nephritis häufig parallel zu einem Infekt der Luftwege verläuft.



- **Ein positiver ASL-Titer beweist keine Post-Streptokokken-Glomerulonephritis** → typisch ist ein hoher Titer von Anti-DNase B und ASL (sowie Antihyaluronidase).
- *Streptococcus pyogenes* ist nur **ein** prominenter Auslöser einer postinfektiösen Glomerulonephritis → jedweder Keim kann eine postinfektiöse Glomerulonephritis auslösen.
- Eine postinfektiöse Glomerulonephritis kann auch auftreten, wenn der initiale Infekt antibakteriell therapiert wurde.

6

Beratung und Behandlung

- **Bei isolierter Mikrohämaturie** ohne Alarmsymptome und negativer Familienanamnese ist abwartende Haltung indiziert.
- **Bei Hämaturie mit Alarmsymptomen** ist eine Kontaktaufnahme mit einem kindernephrologischen Kollegen zu empfehlen.
- **Eine stationäre Aufnahme** ist bei unkontrollierbarer arterieller Hypertonie oder zur diagnostischen Nierenbiopsie indiziert.
- Nephroprotektives, antiproteinurisches und anti-hypertensives **Basismedikament** ist bei der Hämaturie mit Alarmsymptomen ein ACE-Hemmer (oder Angiotensin-Rezeptorblocker).

II Fallbeispiel

Auflösung

Die Anamnese ergibt, dass *Nele* vor 2–3 Wochen starke Halsschmerzen hatte. Im Blut ist Komplement C3 erniedrigt, das Kreatinin ist mit 0,68 mg/dl hochnormal, ASL, Anti-DNase B und Antihyaluronidase sind deutlich erhöht. Im Urin zeigt sich eine große Proteinurie von 4,6 g Eiweiß/g Kreatinin mit dem Hinweis des Labors versehen, dass es sich um eine ausgeprägte Makrohämaturie handelt. Der Blutdruck ist mit 130/80 mmHg erhöht. Auf die Therapie mit Cefpodoxim und ACE-Hemmer bessert sich der Urinbefund innerhalb von sieben Tagen. Es traten nie Ödeme auf. Die Laborwerte Komplement C3 und Kreatinin normalisierten. Die arterielle Hypertonie erfordert noch eine Therapie für sechs Monate mit ACE-Hemmer. Nach zwölf Monaten besteht nur noch eine Mikrohämaturie, nach 24 Monaten eine *restitutio ad integrum*. II

LITERATUR

- Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie e. V. DGPI Handbuch. 6. Aufl. 2013.
Weber LT, Benz MR. Nieren und ableitende Harnwege. In: Klinikleitfaden Pädiatrie. 9. Aufl. München: Elsevier, 2014.

6.19 Vergrößerte Lymphknoten

Stefan Eber und Alexandra Wagner

II Fallbeispiel

Der zwölfjährige *Krischan* wird von seiner besorgten Mutter mit intermittierendem Fieber, Appetitlosigkeit und Abgeschlagenheit (bestehend seit zwei Wochen) in die Praxis gebracht. Die in der Praxis gemessene Temperatur beträgt 38,2 °C. Zudem fallen zervikal beidseitig ca. 1–2 cm große, weiche Lymphknoten sowie gerötete, leicht vergrößerte Tonsillen auf. Auf Nachfragen gibt der Junge an, Schmerzen beim Schlucken zu haben. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Woran sind alterstypische Lymphknotenschwellungen zu erkennen?

- Woran ist eine Abszedierung zu erkennen?
- Was sind wichtige Differenzialdiagnosen der Lymphknotenschwellung im Kindesalter?
- Welche Red Flags müssen erkannt werden – wann besteht Malignomverdacht?

6.19.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Tastbare Lymphknoten sind **mit einer Häufigkeit von 44%** bei Kindern < 5 Jahren ein alltäglicher Befund in der Kinderarztpraxis. Meist treten Lymphknotenschwellungen bei Kindern im Kieferwinkel, am Hals und inguinal auf. Diese sind vor allem durch eine erste Exposition gegenüber bislang unbekanntem Erregern bedingt und somit Ausdruck vom Aufbau des immunologischen Gedächtnisses.

6.19.2 Definition

Bei **alterstypischen Lymphknotenschwellungen** (sog. zervikale Polymikroadenie) handelt es sich immer um eine gutartige Vergrößerung regionaler Lymphknoten < 1 cm (im Kieferwinkel < 1,5–2 cm) beim Klein- oder Schulkind, die weich und verschieblich sind. Schmerzen oder eine Entzündungsreaktion sind untypisch. Es gibt klassische Lokalisationen, z. B. submandibulär, zervikal oder inguinal. Typisch ist eine Vergrößerung während und eine Rückbildung nach einem Infekt.

Als **Lymphadenitis** oder auch reaktive Lymphknotenschwellung wird die Lymphknotenschwellung bei akuten Infektionen, z. B. durch β -hämolyisierende Gruppe A-Streptokokken (GAS) oder durch das Epstein-Barr-Virus (EBV), bezeichnet. Bei einseitigem zervikalem Befund sollte an eine atypische Mykobakteriose gedacht werden! Bei atypischen Lokalisationen oder sehr derbem Tastbefund muss eine onkologische Diagnostik (*siehe unten*) erfolgen.

Rasche Größenzunahme, Fieber, Rötung, starker Druckschmerz und fluktuierender Tastbefund lassen an eine **abszedierende Lymphadenitis** denken. Für die Indikationsstellung zur chirurgischen Sanierung ist eine Bildgebung mithilfe von Ultraschall wegweisend.

6.19.3 Klinisches Erscheinungsbild

Die Diagnose basiert auf der Anamnese, einer evtl. sichtbaren lokalen Schwellung (> Abb. 6.81), dem Tastbefund, dem Laborbefund und dem Ultraschallbefund (ggf. Gefäßdarstellung mit dem Doppler).

Fieber, erhöhte Entzündungszeichen und Druckschmerz sind Hinweise auf eine infektiös bedingte **Lymphadenitis**.

Eine besondere Bedeutung im Kontext von Lymphknotenschwellungen hat das onkogene **Epstein-Barr-Virus (EBV)**. Es kann mit ausgeprägter Immundysregulation, z. B. ausgeprägte Lymphknotenschwellung, Milzriss, Dyspnoe aufgrund von Tonsillenhypertrophie, Immunzytopenien oder Hämophagozytischer Lymphohistiozytose (HLH), einhergehen und ist mit ca. $\frac{1}{3}$ aller Hodgkin Lymphome im Kindesalter assoziiert. Zu den typischen Symptomen bei frischer EBV-Infektion (Pfeiffersches Drüsenfieber, syn. EBV-assoziierte Infektiöse Mononukleose) zählen neben der Lymphknotenschwellung vor allem Tonsillopharyngitis, Fieber, Abgeschlagenheit und Splenomegalie.

Warnzeichen für das schwere Krankheitsbild der Hämophagozytischen Lymphohistiozytose (HLH): Fieber, Zytopenie, Hyperferritinämie, Hypertriglyceridämie, Hypofibrinogenämie und/oder Organomegalie.

Atypische Mykobakteriosen (Erreger: MOTT = Mycobacteria other than tuberculosis bzw. NTM = Nicht-tuberkulöse Mykobakteriose) zeigen sich



Abb. 6.81 Vergrößerte Halslymphknoten bei akuter T-Zell-leukämie (T-ALL); Prof. Dr. Uta Behrends (Kinderklinik München Schwabing, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin [T888])

meist als einseitige Lymphadenitis colli bei Kleinkindern. Sie liefern in der Regel ein wegweisendes Ultraschallbild. Die Erreger können nur im betroffenen Gewebe eindeutig identifiziert werden. Der Tuberkulin-Hauttest (THT) kann bei atypischen Mykobakterien schwach positiv sein. Die NTM bleibt häufig eine Verdachtsdiagnose und kann ggf. durch Kultur, DNA-Nachweis und Gramfärbung der Erreger sowie typische granulomatöse Histologie bewiesen werden.

Heutzutage wird wegen der Fistelneigung nach inkompletter chirurgischer Entfernung einerseits und der Toxizität der Mehrfach-Antibiose andererseits bei klassischem Ultraschallbild ein eher abwartendes Prozedere empfohlen. Allerdings müssen die Eltern über die spontane Fistelneigung und einen in der Regel langwierigen Verlauf aufgeklärt werden. Eine chirurgische Intervention sollte nur ganz früh bei guter Operabilität im Gesunden oder bei massivem Progress zur Klärung der Antibiotikaresistenz erfolgen. In Anbetracht der Zunahme von Mitbürgern mit Migrationshintergrund muss differenzialdiagnostisch an eine kutane Tuberkulose gedacht werden.

Bei vereinzelter Schwellung am lateralen oder medialen Hals kann eine laterale oder mediane **Halszyste** durch Ultraschalluntersuchung abgeklärt und ggf. operativ entfernt werden.

Häufig ist im Kindesalter ein gastrointestinaler Infekt mit einer **mesenterialen Lymphadenitis** assoziiert. Diese kann sehr schmerzhaft sein und stellt eine wichtige Differenzialdiagnose der Appendizitis dar. Im Ultraschall des Abdomens sind diese beiden Differenzialdiagnosen in der Regel gut voneinander abgrenzbar. Nach Ausschluss der Appendizitis ist eine Behandlung mit Scopolamin (Buscopan®) und/oder Metamizol gerechtfertigt. Die Liste der infektiösen (z. B. Yersinien) und entzündlichen Differenzialdiagnosen ist lang und sollte bei unklarem Befund in Zusammenarbeit mit einem Kindergastroenterologen abgearbeitet werden.



Lymphomverdacht

Differenzialdiagnostisch **muss** an ein Lymphom gedacht werden bei

- progredientem Wachstum, zusätzlichen
- Allgemeinsymptomen (sogenannte B-Symptomatik):
 - Unerklärtes Fieber > 38 °C

- Massiver Nachtschweiß
- Unerklärter Gewichtsverlust von mehr als 10 % des Körpergewichts in den vergangenen sechs Monaten
- und wenig verschieblichem, derbem Tastbefund.

Die rasch wachsenden **Non-Hodgkin-Lymphome** (NHL) sowie **maligne Lymphknotenschwellungen** bei anderen rasch proliferativen Malignomen des Kindesalters (z. B. akute lymphatische Leukämie [ALL], Rhabdomyosarkom [RMS], Neuroblastom [NB]) zeigen sich im Ultraschallbild meist als runde, homogene Struktur. Bei NHL und ALL sind sie evtl. mit laborchemischen Zellerfallparametern (erhöhte LDH und Harnsäure) assoziiert, beim Neuroblastom eventuell mit erhöhten Werten für Ferritin und Neuronen-spezifischer Enolase (NSE) im Serum sowie Katecholaminen im Urin verknüpft.

Dagegen sind **Hodgkin-Lymphome** (HL) bei uncharakteristischem Ultraschallbild und eventuell undulierender Größenentwicklung anfangs oft schwer von rein entzündlichen Lymphadenitiden abzugrenzen. Bei HL kann neben der B-Symptomatik eine Eosinophilie wegweisend sein. EBV-assoziierte Lymphknotenschwellungen gehen oft mit einer deutlich erhöhten LDH einher, lassen sich aber in der Regel durch Nachweis der klassischen Pfeifferzellen im mikroskopischen Blutbild und durch erhöhte Transaminasen von den Lymphomen abgrenzen. Der serologische Nachweis einer frischen EBV-Infektion oder eine positive EBV-PCR schließen ein Lymphom nicht aus.

Neben Malignom, Infektionen und parainfektösen Erkrankungen (z. B. Kawasaki-Syndrom) zählen auch verschiedene Autoimmunerkrankungen (z. B. systemischer Lupus erythematoses [SLE]), autoinflammatorische Syndrome (z. B. einige periodische Fiebersyndrome), einige Speicherkrankheiten (z. B. Mukopolysaccharidose) und verschiedene primäre Immundefekte (PID) zu den Differenzialdiagnosen von Lymphknotenerkrankungen.

6.19.4 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Basisdiagnostik

- **Anamnese:** Infekt? Impfung? Progredienz? Begleitsymptomatik?

- **Klinische Untersuchung:** Lokalisation? Verschieblichkeit? Konsistenz? Schmerzhaftigkeit? Überwärmung? Verfärbung?

Stufendiagnostik

Bei auffälliger Basisdiagnostik und nicht alterstypischer Lymphknotenschwellung (> Kap. 6.19.2 Definition) beginnt folgende Stufendiagnostik.

1. Labor

- Großes Blutbild mit Differenzialblutbild und eventuell mikroskopischer Beurteilung (eine mikroskopische Beurteilung ist immer erforderlich, wenn im maschinellen Blutbild atypische Lymphozyten oder Blasten bzw. nichteinzuordnende Zellen [NEZ] angezeigt werden)
- Bei Blasten/NEZ und/oder Zytopenie Vorstellung in kideronkologischem Zentrum oder Schwerpunktpraxis
- Entzündungswerte (CRP, BSG, Ferritin)
- Lactatdehydrogenase (LDH), Lebertransaminasen, Harnsäure erhöht
- Bei Anhalt für Zellzerfall umgehend Vorstellung in kideronkologischem Zentrum oder Schwerpunktpraxis und ggf. erweiterte Abklärung u. a. durch Knochenmarksuntersuchung
- Serologie evtl. bei wegweisenden klinischen Zusatzbefunden (V. a. EBV, Zytomegalievirus [CMV], Röteln, Humanes Immundefizienzvirus [HIV: Lymphadenopathie oft nur am Hals!], Hepatitis, Toxoplasmen, Borellien, Bartonellen, Yersinien etc.)

2. Ultraschall des Lymphknotens (Größe, Form, Struktur, ggf. Durchblutung).

Bei anamnestisch und klinisch fehlenden Warnzeichen für ein Malignom oder eine andere rasch behandlungsbedürftige Grunderkrankung Kontrolle nach spätestens 2 (bis 4) Wochen, ggf. **antibiotische Therapie**.

Bei Persistenz > 2–4 Wochen → Erweiterte Diagnostik in der Praxis.

1. Labor:

- Erneutes mikroskopisches Blutbild (*siehe* oben)
- Immunscreening:
 - Immunglobuline (IgG, IgA, IgM) → Immundefekt?
 - IgE → Allergie?

- ANA, ANCA, RF, antiDS-DNA AK → Autoimmunerkrankung?
- Infektscreening: v. a. EBV-IgG, EBV-IgM, EBNA-IgG, eventuell Parvovirus B19-IgG/IgM, CMV-IgG/IgM, HIV1/2 → infektiöse Genese?
- TB-Test (IGRA, THT)

MERKE

Die Unterscheidung zwischen akuter EBV-Infektion und EBNA-negativer Reaktivierung kann schwierig sein und in Einzelfällen eine Rücksprache mit einem in der EBV-Serologie erfahrenen Labor erfordern.

2. Bildgebung: Ultraschall von Lymphknoten, Abdomen und Schilddrüse, Röntgen-Thorax, ggf. HNO-ärztliches Konsil.

3. Kontrolle nach spätestens weiteren 2 (bis 4) Wochen bei anamnestisch und klinisch fehlenden Warnzeichen für ein Malignom oder eine andere rasch behandlungsbedürftige Grunderkrankung, ggf. antibiotische Therapie.

Bei Persistenz ≥ 6 Wochen → Vorstellung an einem kideronkologischen Zentrum (spätestens nach 6 Wochen: Lymphknotenentfernung in toto) mit spezialisierter Feindiagnostik, z. B.:

- Mikrobiologie, Zytologie, Molekulargenetik, Zytogenetik, Immunphänotypisierung
- spezielle Bildgebung
- Tumormarker, erweiterte Autoimmundiagnostik und Immundefektklärung

Differenzialdiagnostische Überlegungen

• Infektionen

- Bakterien (z. B. Strepto- und Staphylokokken, Mykobakterien, Bartonellen, Borrelien, Spirochäten, Chlamydien)
- Parasiten (z. B. Toxoplasmose, Leishmaniose, Trypanosomen)
- Pilze (z. B. Histoplasmose)
- Viren (z. B. EBV, CMV, HIV, Parvovirus B 19, Masern, Mumps, Röteln, Varizella zoster)

• Maligne Erkrankungen

- Leukämien
- Non-Hodgkin-Lymphom
- Hodgkin-Lymphom

- Neuroblastom
- Schilddrüsen- und Nasopharynxkarzinom, Rhabdomyosarkom, sonstige Metastasen
- **Immunsregulation**
 - Posttransplant lymphoproliferative diseases/ PTLD
 - Primäre Immundefekte
 - Kawasaki-Syndrom
 - Hämophagozytische Lymphohistiozytose
 - Autoimmunerkrankungen (z. B. SLE)
 - Sarkoidose
 - Periodische Fiebersyndrome
- **Allergien, Atopie, Neurodermitis**
- **Stoffwechselerkrankungen**
 - M. Gaucher
 - M. Niemann-Pick
 - M. Tangier
- **Medikamenteneinnahme**
 - Phenytoin

- Hydralazin
- Allopurinol
- Procainamid

Aufgrund der Häufigkeit von Lymphknotenschwellungen erfolgt die differenzialdiagnostische Analyse in Zusammenschau der anamnestischen Daten, der klinischen Untersuchungsbefunde, der Bildgebung, Laborergebnisse sowie der Reaktion auf therapeutische Interventionen. Diese Vorgehensweise beinhaltet die Beantwortung einiger Kardinalfragen (> Abb. 6.82).

Differenzialdiagnostik von Lymphknotenschwellungen

Kardinalfragen zur Differenzialdiagnostik von Lymphknotenschwellungen (> Abb. 6.82).

Tab. 6.39 Infektion versus Malignom

Infektion versus Malignom			
	Akute Infektion	Chronisch persistierende Lymphknotenschwellung	Malignom
Tastbefund:			
Größe	> 1,5 cm (> 2 cm im Kieferwinkel)	> 1,5 cm (> 2 cm im Kieferwinkel)	> 2 cm (> 2,5 cm im Kieferwinkel)
Konsistenz	Weich	Derb	Derb
Verschieblichkeit	Gut	Schlecht	Schlecht
Druckschmerz	Ja	Ja/Nein	Nein
Lokalisation	Alterstypisch (zervikal, inguinal)	Alterstypisch (zervikal, inguinal)	Atypisch (supraklavikulär und axillär)
Ultraschallbefund	Benigne, entzündlich mit Strukturserhalt	Benigne, entzündlich mit Strukturserhalt	Malignitätsverdacht, z. T. Strukturverlust
Sonstige differenzialdiagnostische Anhaltspunkte			
LK-Verteilung	Oft beidseitig	Meist einseitig	Oft einseitig/generalisiert
Progredienz	Schnell	Langsam	Schnell: NHL Langsam: HL
Zusatzbefunde			
Rötung	Ja	Ja/Nein	Nein
Überwärmung	Ja	Nein	Nein
Fieber	Ja	Nein	Ja/Nein
Weitere klinische Anhaltspunkte:			
<ul style="list-style-type: none"> • Tierkontakt? • Kinderkrankheit? • Zeichen einer Speichererkrankung? • Zeichen eines Kawasaki-Syndroms? • Zeichen einer immunologischen Systemerkrankung? 			

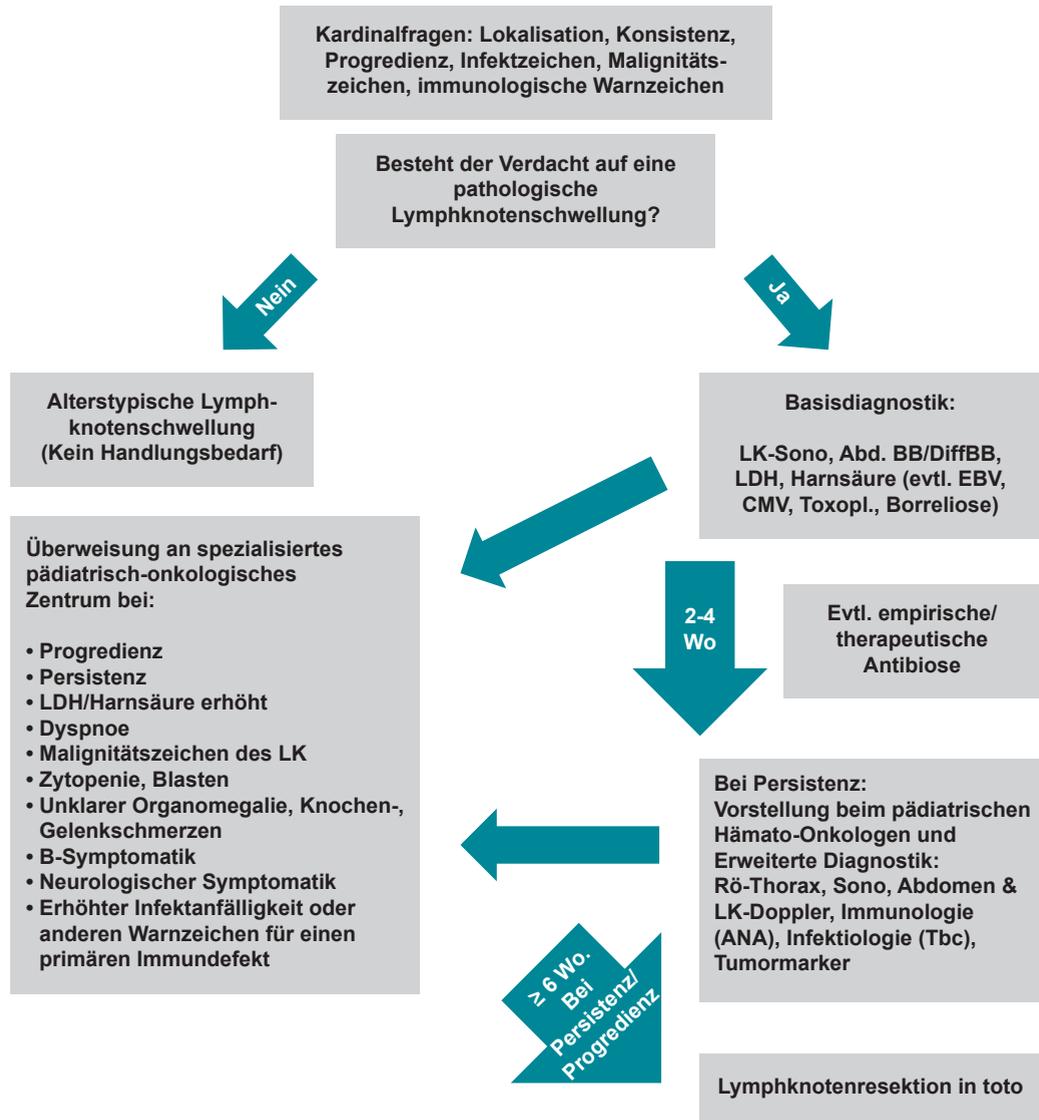


Abb. 6.82 Kardinalfragen (Algorithmus) [P297, P315]

In > Tab. 6.39 sind die wichtigsten Befunde zur Abgrenzung Infektion vs. Malignom aufgeführt.



Folgende Red Flags sollten einen Malignomverdacht wecken:

- Verdächtige Lokalisation (z. B. supra-, infraklavikulär, axillär)
- Auffälliger Tastbefund (> 2 cm, derb, schlecht verschieblich)

- Progredienz
- B-Symptomatik (Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsverlust)
- Auffälliger Ultraschallbefund (siehe unten)
- Tumorverdächtige Laborwerte (Differenzialblutbild, LDH, Harnsäure, Tumormarker)

VORSICHT

Bei allen schmerzlosen, derben Lymphknotenschwellungen an ein Malignom denken!

Ultraschallbefunde

Benigne Lymphknoten:

- B-Bild: Ovale Form, mäßige inhomogene Echogenität, Struktur erhalten (echoarmer Randsaum, echoreiches Mark), Hilus als weißer Streifen erkennbar und somit dichter wirkend, L/S-Ratio (long to short axis ratio) ≥ 2 (> Abb. 6.83)
- Doppler-Sonografie: Kleiner Gefäßbaum zieht vom Hilus ausgehend fächerförmig in die Peripherie (> Abb. 6.85)

Maligne Lymphknoten:

- B-Bild: Rund/kugelig, echoarm, homogene Struktur ohne Differenzierung Hilus/Medulla; L/S-Ratio (long to short axis ratio) < 2 (> Abb. 6.84)
- Doppler-Sonografie: Metastasen: Chaotisches Gefäßverteilungsmuster bei geringerer Gesamtperfusion. Lymphome: Hohe Perfusion mit sowohl peripherer als auch zentraler Vaskularisation (> Abb. 6.86)

VORSICHT

- Rundlich, echoarm, homogen, keine Differenzierung Hilus/Medulla: Malignomverdächtig!
- Vor allem das B-Bild trägt zur Differenzierung benigner vs. maligner Lymphknoten bei
- Bei der Differenzierung EBV-Lymphknoten vs. maligner Lymphknoten: schwer abgrenzbar, da EBV-Lymphknoten keinen dichten Hilus zeigen sowie zystenartig anmutende Ansammlungen von Lymphfollikeln aufweisen können.

6.19.5 Beratung und Behandlung

- Altersentsprechend physiologische Lymphknotenschwellungen erfordern keine Behandlung.
- Bei klinisch relevanten A-Streptokokkeninfektionen (McIsaac-Score ≥ 3 , > Tab. 6.22) sollte eine Behandlung mit Penicillin für sieben bis zehn Tage, bei persistierender Lymphadenitis kann eine probatorische Behandlung mit Amoxicillin/

6

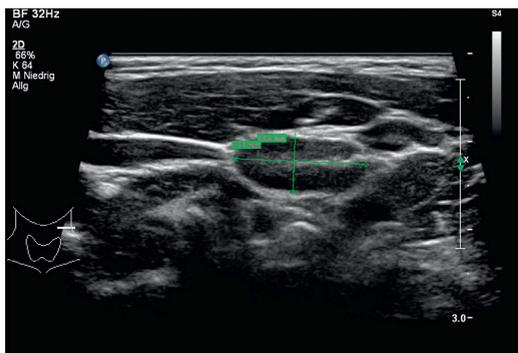


Abb. 6.83 B-Bild: Benigner Lymphknoten, B-Bild, L/S-Ratio: 2,4 [T862]

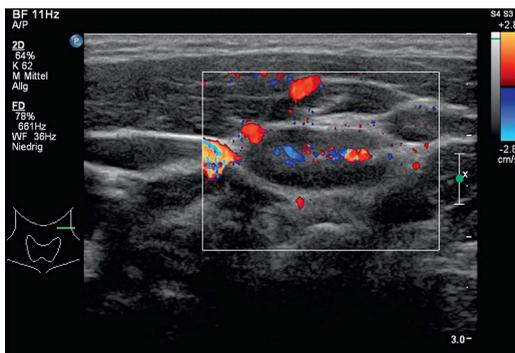


Abb. 6.85 Doppler: Benigner Lymphknoten [T862]



Abb. 6.84 B-Bild: Hodgkin-Lymphom, B-Bild, L/S-Ratio: 1,9 [T862]

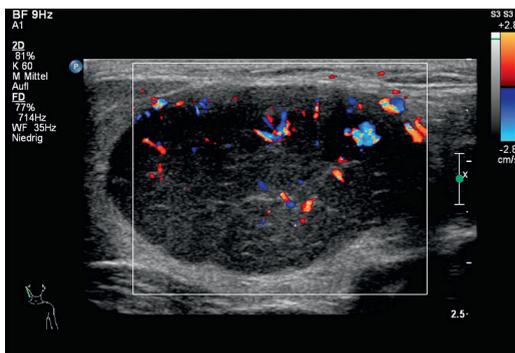


Abb. 6.86 Doppler: Hodgkin-Lymphom [T862]

Clavulansäure (nach Ausschluss einer EBV-Infektion) für fünf bis sieben Tage erfolgen.

- Bei atypischen Mykobakterien genügt oft eine rein chirurgische Versorgung.
- Die onkologische Behandlung von Malignomen (im Kindesalter in nahezu der Hälfte der Fälle Leukämien und Lymphome, selten Neuroblastom und andere solide Tumoren) erfolgt im Kindes- und Jugendalter nach standardisierten Protokollen der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (z. B. AIEOP) an ausgewiesenen pädiatrisch-onkologischen Zentren.

■ Fallbeispiel

Auflösung

Die bilateral am Hals lokalisierten Lymphknoten erfüllen nicht die Kriterien einer physiologischen Lymphknotenschwellung (Begleitsymptomatik) und lassen per se zunächst keine eindeutige Ursachenklärung zu. Bei der körperlichen Untersuchung fallen neben o. g. Lymphknotenschwellungen weitere Lymphknotenschwellungen inguinal sowie eine Splenomegalie auf. Das Blutbild ergibt eine Leukozytose mit 26.000/µl bei regelrechten Hämoglobin- und Thrombozytenwerten. Im Differenzialblutbild erweisen sich 60 % der Leukozyten als Lymphozyten mit einigen atypischen Lymphozyten. Im anschließenden Blutaussstrich zeigen sich sogenannte Pfeifferzellen (charakteristische atypische Lymphozyten). LDH (400 U/l) und die Transaminasen sind erhöht, die Harnsäure ist normwertig. Daraus ergibt sich der dringende Verdacht auf eine frische EBV-Infektion. Die daraufhin eingeleitete Serologie (EBV-IgG positiv, EBV-IgM positiv, EBNA-Ak negativ) beweist bei passendem klinischen Bild eine EBV-Infektion. Unverzüglich wird eine supportive Therapie (körperliche Schonung, ausreichende Trinkmenge sowie Ausschluss einer assoziierten bakteriellen Infektion) eingeleitet, und *Krischan* ist innerhalb von drei Wochen wieder fit. ■

LITERATUR UND INTERNET

Chiappini E, Camaioni A, Benazzo M, Biondi A. Development of an algorithm for the management of zervikal lymphadenopathy in children: consensus of the Italian Society of Preventive and Social Pediatrics, jointly with the Italian Society of Pediatric Infectious Diseases and

the Italian Society of Pediatric Otorhinolaryngology. *Expert Rev Anti Infect Ther.* 12/2015; 13 (12): 1557–67.
 Jäckel MC, Witt O, Eber SW, Eiffert H, Laskawi R. Die postoperative antibiotische Therapie von zervikalen Lymphadenitiden durch nichttuberkulöse, atypische Mykobakterien. *Laryngo-Rhino-Otol* 1999; 78: 450–454.
 Lamb RC1, Dawn G. Cutaneous non-tuberculous mycobacterial infections. *Int J Dermatol.* 10/2014; 53 (10): 1197–204.
 Ritz N. Therapie der NTM Lymphadenitis: gut, schlecht oder hässlich? http://dgpi.de/go/wp-content/uploads/2014/09/NTM_Therapie_Ritz_DGPI-Workshop_Sep2014.pdf (letzter Zugriff: 19.1.2017).

Leitlinien:

www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/027-050I_S2k_Diagnostik_Primäre_Immundefekte_2011-12.pdf
www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-020I_S1_Lymphknotenvergrößerung_2012-05_01.pdf
www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/haemophagocyti-sche-lymphohistiozytose-hlh/@/view/html/index.html

Danksagung: Wir danken Frau Prof. Uta Behrends und Prof. Thomas Scholbach für die kritische Durchsicht des Manuskripts sowie Prof. Dr. Steinborn (Universitätskinderklinik München Schwabing) für die sonografischen Abbildungen.

6.20 Leistungsknick, Müdigkeit und Blässe – kardiologische Sicht

Christoph Kupferschmid

■ Fallbeispiel

Kerim, 13 Jahre wird vorgestellt, weil er seit einigen Monaten immer müde ist und sich dieser Zustand in der letzten Woche verschlimmert hat. Der Junge kommt morgens schwer aus dem Bett und frühstückt nicht. Nach der Schule hat er manchmal Kopfschmerzen, gelegentlich ist ihm schwindelig. Abends schläft er schlecht ein. Das Fußballtraining hat er beendet, sein Medienkonsum beträgt 2–3 Stunden täglich.

Bei der körperlichen Untersuchung ist der schlanke Junge normal groß und normal entwickelt. An pathologischen Befunden findet man eine leichte seröse Konjunktivitis und eine diskrete Vergrößerung der Kieferwinkellymphknoten. Der Blutdruck beträgt 105/60 mmHg. ■

Fragen zum Fallbeispiel

- Handelt es sich überhaupt um Beschwerden mit Krankheitswert?
- Welche anamnestischen Hinweise machen weitere Untersuchungen nötig?
- Sollen Medikamente gegeben werden oder nicht?

6.20.1 Stellenwert in der Grundversorgung

In der Allgemeinmedizin ist **Müdigkeit** primärer und altersunabhängiger Vorstellungsgrund bei etwa 10 % der Patienten und bei weiteren 10 % ein sekundärer. Ältere Kinder und Jugendliche werden häufig wegen Müdigkeit, Schwindel und Kopfschmerzen vorgestellt. In einer Befragung klagten 72 % von Schülerinnen und Schülern im 8.–10. Schuljahr über mindestens eine Episode mit Schwindel in den letzten drei Monaten.

Statistisch gesehen ist Müdigkeit bei Kindern und Jugendlichen normal. Was sie für die 90 % organisch gesunden zu einer Krankheit werden lässt, ist die Einschränkung der Lebensqualität und das immanente Risiko für das spätere Leben durch schlechte Schulnoten und soziale Beeinträchtigung.

6.20.2 Definition

Die physiologischen und psychologischen Mechanismen, die zum subjektiven Gefühl von Müdigkeit und Abgeschlagenheit führen, sind unbekannt. Müdigkeit kann man als das gemeinsame Ende einer Reihe von Faktoren betrachten.

- Prädisponierend sind das weibliche Geschlecht, eine positive Familienanamnese und Depressionen
- Auslösende Faktoren sind Erkrankungen (z. B. Ebstein-Barr-Virus), Mangelzustände, Medikamente, Drogen, psychische, psychosoziale und soziale Belastungen
- Perpetuierende Faktoren sind Bewegungsmangel, anhaltende psychische oder emotionale Störungen

Organische Ursachen findet man bei weniger als 10 % der Patienten.

MERKE

Je stärker die Müdigkeit ausgeprägt ist und je größer die Zahl der assoziierten somatischen Beschwerden, umso größer ist die Wahrscheinlichkeit, dass der Patient an einer Depression leidet.

6.20.3 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Folgende Erkrankungen müssen differenzialdiagnostisch erwogen werden:

- Infektionskrankheiten (Mononukleose)
- Kardiomyopathien und Herzrhythmusstörungen
- Anämien und Eisenmangel
- Medikamenten- und Substanzmissbrauch (> Kap. 9.3)
- Vitamin-D-Mangel
- Stoffwechselkrankheiten (Diabetes, Hypothyreose)
- Nierenerkrankungen
- Psychische und somatoforme Störungen, Schlafstörungen (> Kap. 8.3)
- Maligne und autoimmune Systemerkrankungen
- Chronisches Müdigkeitssyndrom/myalgische Enzephalitis
- Neurologische und neuromuskuläre Erkrankungen

Neben der Anamnese und dem körperlichen Befund müssen gezielt entsprechende Laborparameter bestimmt werden. Ein Ruhe-EKG ist immer sinnvoll, ggf. auch Belastungs-EKG, Echokardiografie, EEG und bildgebende Verfahren.

Gestörte autonome Regulation



35–40 % der Schülerinnen und Schüler haben Probleme mit der orthostatischen Regulation.

Von diesen haben etwa 20 % erhebliche Schwierigkeiten mit dem Aufstehen, machen 18,5 % keinen Freizeitsport und gehen 10 % wegen ihrer Beschwerden nicht mehr zur Schule. Autonome Dysregulation ist die häufigste Diagnose bei Kindern und Jugendlichen, die wegen Müdigkeit und Schwindel vorgestellt werden.

Ihre Pathophysiologie ist nicht aufgeklärt. Vermutlich ist sie nicht alleine Folge des Wachstums, sondern eine oft familiäre Besonderheit. Symptome sind Bewusstseinsstörungen bis zur Bewusstlosigkeit, Benommenheit, Schwindel, Blässe, Sehstörungen, Müdigkeit, Kopf- und Bauchschmerzen, Erbrechen, Schweißausbrüche, Herzklopfen und Angstzustände. Viele dieser Symptome können als Folge der sympathischen Gegenregulation verstanden werden. Häufig treten Probleme nach starker körperlicher Belastung auf, z. B. im Sportunterricht oder beim Training. Äußere Faktoren wie Hitze, Flüssigkeitsmangel und auch Infektionskrankheiten beeinträchtigen die Autoregulation.

Typischerweise sind die Betroffenen „**Morgemuffel**“, oft essen und trinken sie am Morgen nichts. Nach der Schule treten Schwindel und Kopfschmerzen auf und am Abend können sie nicht einschlafen. Sie kollabieren morgens im Bad unter der warmen Dusche oder auch nach körperlicher Belastung (Entspannungsblutdruck). Sportlerinnen und Sportler sind in gleichem Maße betroffen wie medienaffine und sportvermeidende Jugendliche. Leider führen die Beschwerden häufig dazu, dass der Mannschaftssport beendet wird, oder sie treten nach Beendigung sportlicher Aktivitäten auf.



Die Wahrscheinlichkeit, wenigstens einmal im Leben einen Kollaps mit Bewusstseinsverlust zu erleiden, beträgt 40 %.

Üblicherweise werden ein Abfall des systolischen Blutdrucks über 20 mmHg oder des diastolischen über 10 mmHg nach drei Minuten beim Schellong-Test oder besser am Kipptisch als diagnostische Grenzen festgelegt. Die Werte des Ruheblutdrucks liegen in der Regel im unteren Bereich des normalen.



VORSICHT

Alarmsignale:

- Synkope während schwerer körperlicher Belastung
- Synkope im Liegen
- Synkope bei Schreck, Kälte, psychischem Stress
- Plötzlicher Herztod bei Familienmitglied unter 30 Jahren
- Bewusstlosigkeit länger als fünf Minuten

EBV-Infektionen

Etwa drei von vier Jugendlichen mit chronischer Müdigkeit berichten über vorangegangene Infektionskrankheiten, meist mit Symptomen einer Mononukleose. Bis zu 13% erfüllen sechs Monate nach einer EBV-Virus Infektion die Kriterien eines chronischen Müdigkeits-Syndroms, nach einem Jahr noch 7% und nach zwei Jahren 4%. Mädchen sind viel häufiger betroffen als Jungen, andere Risikofaktoren wurden bislang nicht zweifelsfrei identifiziert. Die autonome Kreislaufregulation ist fast immer beeinträchtigt. Eine wirksame medikamentöse Therapie ist nicht bekannt. Die IgM-Antikörper gegen das Viruskapsid (Anti-VCA) verschwinden nach einem Monat und die frühen IgG-Antikörper (Anti-EA) nach etwa sechs Monaten. Diese Marker können bei der Diagnostik der Müdigkeit bereits verschwunden sein. Das EBV-Virus-Kernantigen (Anti-EBNA) wird andererseits 2–4 Monate nach Erkrankungsbeginn positiv und bleibt dies lebenslänglich. Eine Aussage über den Zeitpunkt der Erkrankung ist daraus nicht möglich. Daher kann der Zusammenhang der Müdigkeit mit einer EBV-Erkrankung oft nur anamnestisch vermutet werden.



Müdigkeit nach Mononukleose ist der häufigste Grund für eine längere krankheitsbedingte Schulabstinenz von Jugendlichen in den USA. Ausbildung, Beruf und die sozialen Beziehungen der Betroffenen leiden.

Anämien und Eisenmangel

Dass ein Hb-Wert unterhalb der Altersnorm aus jeglicher Ursache die körperliche Leistungsfähigkeit beeinträchtigen kann, ist einleuchtend. Eisenmangel gilt als häufigste Ursache für eine Anämie. Bei **Serum-Ferritin-Werten unter 12–15 µg/l** gehen wir davon aus, dass die Eisenspeicher leer sind. Besonders betroffen sind Mädchen zwischen zwölf und 15 Jahren. Hoher Bedarf, alimentärer Mangel und der Blutverlust bei den Menstruationen sind die Stellgrößen. Differenzialdiagnostisch ist an Eisenresorptionsstörungen, z. B. bei Zöliakie, und an den schleichenden Blutverlust bei chronisch entzündlichen Darm- und Nierenkrankheiten zu denken.

Über die Hälfte der jungen Patienten mit Anämie hat jedoch keinen Eisenmangel. Die Differenzialdiagnosen der zugrunde liegenden Störungen sind vielfältig und sollten zusammen mit den entsprechenden Subspezialisten bearbeitet werden. Thalassämien und Hämoglobinopathien werden durch die Migration von Menschen aus Ländern mit einer hohen Prävalenz dieser Erkrankungen zunehmen. Im Verdachtsfall ist die Hb-Elektrophorese ein wichtiges diagnostisches Instrument (> Kap. 6.21).

Ein isolierter Eisenmangel kann bereits ohne manifeste Anämie müde und abgeschlagen machen. In Dänemark hatten 3,5 % der Jungen und 12,5 % der Mädchen im Alter von 16–17 Jahren leere Eisenspeicher (Serum-Ferritin < 13 µg/l), jedoch noch normale Hämoglobinwerte. Jugendliche Mädchen mit Ferritin-Mangel hatten eine bessere Merkfähigkeit und bessere Schulleistungen, nachdem Eisen supplementiert wurde. Die Therapie des alimentären Eisenmangels mit und ohne Anämie muss über mindestens drei Monate erfolgen. 2–5 mg/kg Fe²⁺ werden in 2–3 Einzeldosen täglich und am besten *nicht* zu den Mahlzeiten verordnet. Bei Resorptionsstörungen oder starken Nebenwirkungen der oralen Therapie wird parenteral substituiert.

Vitamin-D-Mangel

Niedrige 25-OH-Vitamin-D-Serumspiegel (25OHD-Spiegel) finden in den letzten Jahren als Ursache gesundheitlicher Probleme immer mehr Beachtung, auch bei älteren Kindern und Jugendlichen. **Als Grenze gilt in vielen Empfehlungen ein Wert kleiner 50 nMol/l.** Durch ein verändertes Freizeitverhalten und das steigende Bewusstsein für die Notwendigkeit eines guten Sonnenschutzes ist die wesentliche intrinsische Vitamin-D-Produktion oft ungenügend. Dunkel pigmentierte Menschen sind im Nachteil und bei adipösen erfordert das große Verteilungsvolumen des fettlöslichen Vitamins höhere Mengen. Insbesondere Muskelschwäche und Schmerzen korrelieren mit einem niedrigen 25OHD-Spiegel, vielfach aber auch Müdigkeit und weitere vegetative Symptome.

Myokarditis

Insbesondere bei älteren Kindern und Jugendlichen stehen ein Leistungsknick und allgemeine Abgeschlagenheit als Symptome einer entzündlichen Herzmuskelerkrankung im Vordergrund. Zeichen der Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen und thorakale Schmerzen sind weitere Hinweise auf eine Myokarditis, die infektiös (meist viral), toxisch-medikamentös oder autoimmun bedingt sein kann. Bei neu aufgetretenen Herzrhythmusstörungen muss man an eine Myokarditis denken. Der Anstieg von Troponin T oder I gibt wichtige Hinweise.



Ein Troponin-T-Wert über 0,052 ng/ml hat nach der Literatur eine Sensitivität von 71 % und eine Spezifität von 86 %, Werte unter 0,01 ng/ml schließen eine Myokarditis praktisch aus.

Andere Enzyme wie CK-MB sind weniger sensitiv. Im EKG sieht man ggf. Veränderungen der ST-T-Abschnitte. Im Echokardiogramm fallen die Erweiterung der Ventrikel und ihre gestörte Funktion, gelegentlich auch ein Perikarderguss auf. Man muss jedoch davon ausgehen, dass bei einem bedeutenden Teil der Patienten mit Myokarditis das Echokardiogramm normal ist. Die Häufigkeit einer Myokarditis bei Kindern und Jugendlichen ist nicht bekannt, vermutlich werden viele nicht diagnostiziert.



Bei Autopsien plötzlich verstorbener Kinder wurden Myokarditiden in 15–40 % gefunden.

6.20.4 Beratung und Behandlung

Nach dem Ausschluss ernsthafter Erkrankungen (*siehe* Differenzialdiagnosen) sollen die Patienten und ihre Eltern darüber aufgeklärt werden, dass Müdigkeit, Blässe und Leistungsknick bei Jugendlichen so häufig sind, dass sie als normal bezeichnet werden können. Die Zuversicht auf Besserung und Selbstwirksamkeit ist ein wichtiger salutogenetischer Faktor für Jugendliche. Ebenso die Erkenntnis, dass die Eltern als Jugendliche dieselben Probleme hatten und sie überwunden haben.

Die Betroffenen einer autonomen Regulationsstörung sollen lernen, Frühsymptome der neurologischen Störungen wahrzunehmen und Strategien dagegen zu entwickeln. Sie können den peripheren Widerstand durch isometrische Anspannung erhöhen oder den Rückfluss durch Bewegung der Beine steigern. Bei Prodromalzeichen können sie sich setzen, hinlegen oder „lümmeln“. Ein Mittagsschlaf ist keine Schande für einen jugendlichen Menschen. Die Erfahrung, dass es ihm während Bewegung und Sport gut geht, ist in vieler Hinsicht wertvoll.

Die Steigerung der täglichen Trinkmenge um etwa einen Liter kann störende Symptome bis zu 80% vermindern, eine ausreichende Salzzufuhr ist dabei wichtig. Ein kleines Frühstück beugt der Hypoglykämie in der zweiten Schulstunde vor. An die Stelle von Medikamenten sollten eher die „legalen Drogen“ des Alltagsgebrauchs treten: Schwarztee und Kaffee in jeglicher Form. Insbesondere die Vielfalt aromatisierter Schwarztees hilft, die Compliance zu verbessern. Häufig verschriebene Medikamente sind meist unnötig.

MERKE

Medikamente, die pflanzliche Wirkstoffe (Crataegus), Etilerfrin oder Dihydroergotamin enthalten, sind entbehrlich. Behandlungsversuche mit Atenolol oder Fludrocortison sind nicht wirksamer als Placebobehandlung.

II Fallbeispiel

Auflösung

Kerim hatte das übliche autonome Regulationsproblem der älteren Kinder und Jugendlichen, das wir als orthostatische Hypotonie bezeichnen. Zusätzlich fanden sich serologisch Zeichen für eine Mononukleose mit erhöhtem IgM. Klinisch war die Erkrankung nicht evident. Er hatte nur unspezifische Symptome für eine virale Erkrankung. Die Virusinfektion erklärt jedoch die anamnestische Verschlimmerung der Symptome. Auffällig war zudem eine sehr niedrige 25OH-Vitamin-D-Konzentration im Serum von 11 nMol/l. *Kerim* und seine Eltern wurden beraten, wie er mit seinem Problem selbst umgehen kann. Die spontane Besserung der Müdigkeit nach Mononukleose ist eine Frage der Zeit. Vitamin D wurde supplementiert. II

LITERATUR

Steward JM. Common Syndromes of Orthostatic Intolerance. *Pediatrics*. 2013; 131 (5): 968–980.

6.21 Blässe – hämatologische Sicht

Wilhelm Geilen und Christian Kebelmann-Betzing

II Fallbeispiel

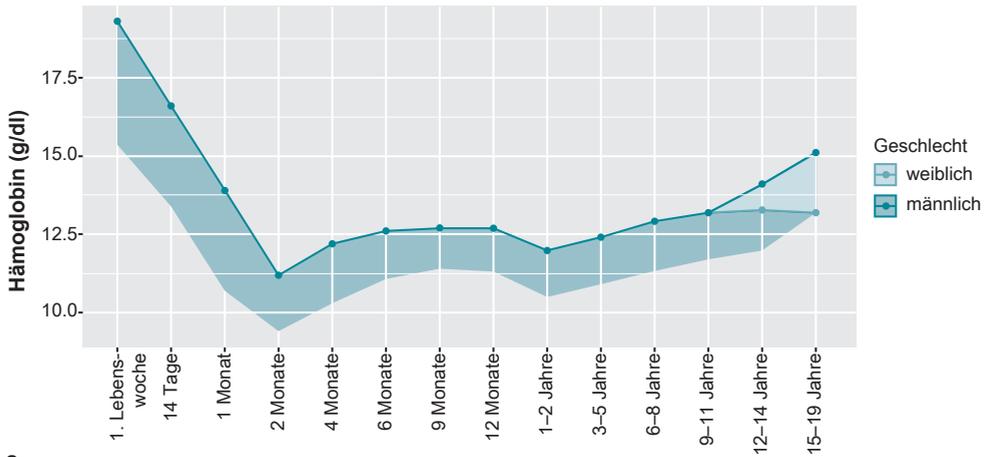
Das siebenjährige Mädchen *Amira* wird von seiner aufgeregten Mutter in die Praxis gebracht und hat offensichtlich starke Schmerzen. Die Familie lebt in einer Erstunterbringung für Asylbewerber, der Vater ist auf einem Behördengang und nicht erreichbar. Die Mutter spricht nur Arabisch, ein Dolmetscher konnte in der Kürze der Zeit nicht gefunden werden. Bei der Untersuchung des dunkelhäutigen Kindes fallen die etwas blassen Schleimhäute sowie ein dezenter Sklerenikterus auf, ansonsten scheinen die Schmerzen im Bereich der unteren Extremitäten lokalisiert zu sein, aber Genaueres lässt sich nicht feststellen. Das Mädchen hat kein Fieber. II

Fragen zum Fallbeispiel

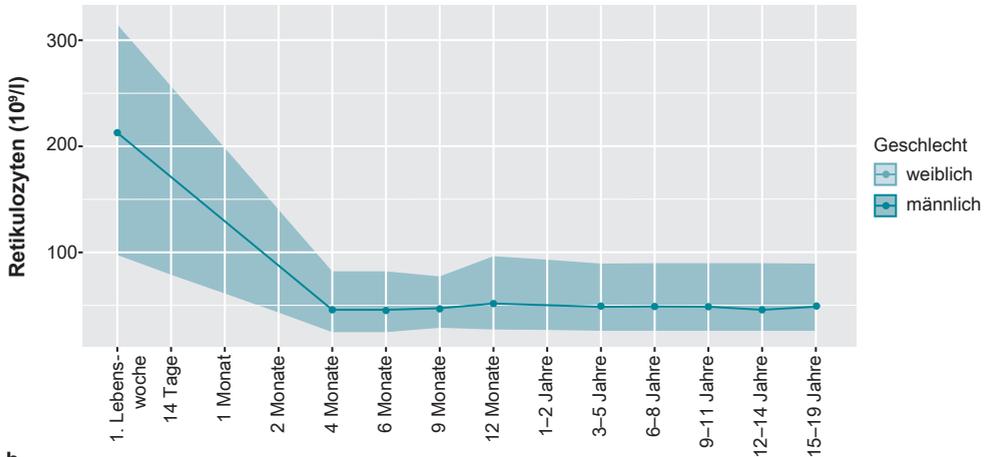
- Welche Angaben sind für die Diagnose zielführend?
- Wie kann eine vernünftige Anamnese erhoben werden?
- Wie soll mit dem Kind verfahren werden?
- Welche Differenzialdiagnosen müssen bedacht werden?
- Kann eine Krankenhauseinweisung notwendig sein?
- Liegt hier ggf. eine lebensbedrohliche Situation vor?

6.21.1 Stellenwert in der Grundversorgung

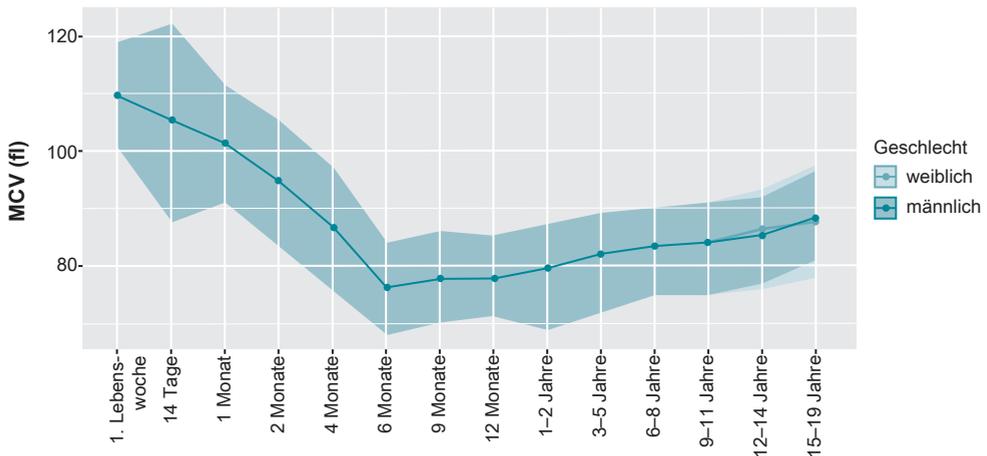
Kinder und Jugendliche werden in der Praxis nur sehr selten mit der dezidierten Frage nach dem Vorliegen einer **Anämie** vorgestellt. Meist erfolgen Vorstellungen, die an eine Anämie denken lassen können, mit Hinweisen wie „... ist immer so blass“,



a



b



c

Abb. 6.87 Altersabhängige Normbereiche von Hämoglobin, Retikulozyten und MCV (Mittelwerte und 2-fache Standardabweichung für Retikulozyten und MCV, Mittelwert und untere 2,5er-Perzentile für Hämoglobin) [O1048]

„... ist immer so müde, kann sich nicht konzentrieren“ und anderen. In der Diagnostik stellt sich bei diesen Angaben meist keine Anämie heraus. Anämien fallen eher zufällig bei anders indizierten Blutuntersuchungen auf.

6.21.2 Definition

Eine Anämie liegt vor, wenn die **Hämoglobinkonzentration** den altersabhängigen Mittelwert um 2 Standardabweichungen unterschreitet (> Abb. 6.87). Die Größe der Erythrozyten (MCV), der zelluläre Hb-Gehalt (MCH) sowie die Anzahl der Retikulozyten sind wichtige Marker zur Differenzierung der Anämieursachen. Für die Interpretation der Messwerte ist die Beachtung der Altersabhängigkeit der Parameter von großer Bedeutung.

Anämien lassen sich unter Beachtung des MCV in **makro-, normo- und mikrozytäre** sowie unter Beachtung des MCH in **hyper-, normo- und hypochrome Formen** einteilen. **Hyper- und hyporegenerato- rische Anämien** beschreiben Störungen des Knochenmarks bei der Produktion roter Blutkörperchen und ihrer Vorläuferzellen, Erstere sind kennzeichnend für hämolytische Anämien. Zur Interpretation ist die Bestimmung der Retikulozytenzahl essenziell.

6.21.3 Klinisches Erscheinungsbild

Die klinischen Zeichen einer Anämie sind abhängig vom Alter des Kindes, dem Schweregrad der Anämie, den zugrunde liegenden Ursachen und der Geschwindigkeit ihrer Entwicklung. Bei Kindern mit einer asymptomatischen Anämie wird die Diagnose häufig bei einer Blutuntersuchung im Rahmen einer anderen Erkrankung festgestellt, da bei langsamer Entwicklung der Anämie die klinischen Zeichen durch Kompensationsmechanismen verschleiert sein können.

Subakut oder chronisch verlaufende Anämien

In der pädiatrischen Grundversorgung finden sich hauptsächlich subakut oder chronisch verlaufende Anämien.

- Bei **Säuglingen** sind die hierfür typischen Zeichen und Vorstellungsanlässe Blässe, Trinkunlust, Irritabilität, (Skleren)ikterus bei Hämolyse.
- Bei **Klein- und Schulkindern** neben den oben genannten Zeichen Appetitlosigkeit, Müdigkeit und Konzentrationsstörungen.

Akut verlaufende Anämien

Anämien als akutes Ereignis treten in der Praxis des Grundversorgers sehr selten auf, sondern werden in der Regel als Notfall stationär behandelt. Eine Ausnahme können hämolytische Anämien bilden, die gelegentlich einen Erstkontakt in der Grundversorgung haben. Auftreten:

- Überwiegend als Folge autoimmunologischer Prozesse (z. B. Freilegung von Membranantigenen im Rahmen von Virusinfekten; Wärme-, Kälteautoantikörper)
- Extrem selten als akute Folge erythrozytärer Membranopathien (z. B. Sphärozytose) oder durch bakterielle Toxinschädigung (HUS)

Hauptsymptome bei allen Formen sind: Ikterus (bei dunkler Haut schwer erkennbar), Sklerenikterus, dunkler Urin; (Hepato-)splenomegalie.

Hämolytische Krisen bei Sphärozytose werden weiter unten als gesonderter Notfall beschrieben.

6.21.4 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Die Ursachen **subakut oder chronisch verlaufender Anämien** sind vielfältig, ihre wichtigsten sind im Folgenden (> Tab. 6.40) aufgeführt.



Die **Eisenmangelanämie** ist in Mitteleuropa die häufigste Form der Blutarmut. Die Erkrankung wird bei Kindern meist im Säuglings- und Kleinkindalter entdeckt und in der Praxis behandelt. Andere Anämieursachen im Kindesalter sind sehr viel seltener, werden zukünftig durch den Zuzug von Menschen aus Ländern mit einer hohen Anämieprävalenz vermehrt auftreten.

Die schnelle Klärung der pathophysiologischen Ursache ist entscheidend für die Wahl der Therapie

Tab. 6.40 Ursachen subakut oder chronisch verlaufender Anämien

Häufigkeit	Ursache
Häufig	Ernährungsfehler (Eisen-, Folsäure- oder Vitamin-B ₁₂ -Mangel durch ein einseitiges Nahrungsangebot oder eine Verwertungsstörung) mit der Folge einer alimentär verminderten und/oder gestörten Erythropoese (mikrozytäre bzw. megaloblastäre Anämie). Daneben treten Anämien auch im Rahmen von viralen und bakteriellen Infektionen auf
Weniger häufig	Genetische Ursachen: z. B. Hämoglobinopathien wie Sichelzellerkrankung, Thalassämie, Enzymdefekte, Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel (G6PD), Pyruvatkinase-Mangel (PK) mit der Folge eines beschleunigten Erythrozytenabbaus (chronische Hämolyse); chronische Erkrankungen mit Entzündungsreaktionen
Eher selten	<ul style="list-style-type: none"> • Gastrointestinale Erkrankungen (z. B. chronisch entzündliche Darmerkrankungen, Resektionen) mit der Folge von chronischem Blutverlust, mangelhafter Eisen-, Folsäure- oder B₁₂-Resorption • Infektionen (z. B. Malaria, Parvovirus mit aplastischen Krisen bei hämolytischen Anämien)
Sehr selten	Medikamente und Toxine (z. B. Bleivergiftungen – Störung der Blutbildung) können hämolytische Krisen auslösen oder stellen spezifische unerwünschte Wirkungen dar (Zytostatika)

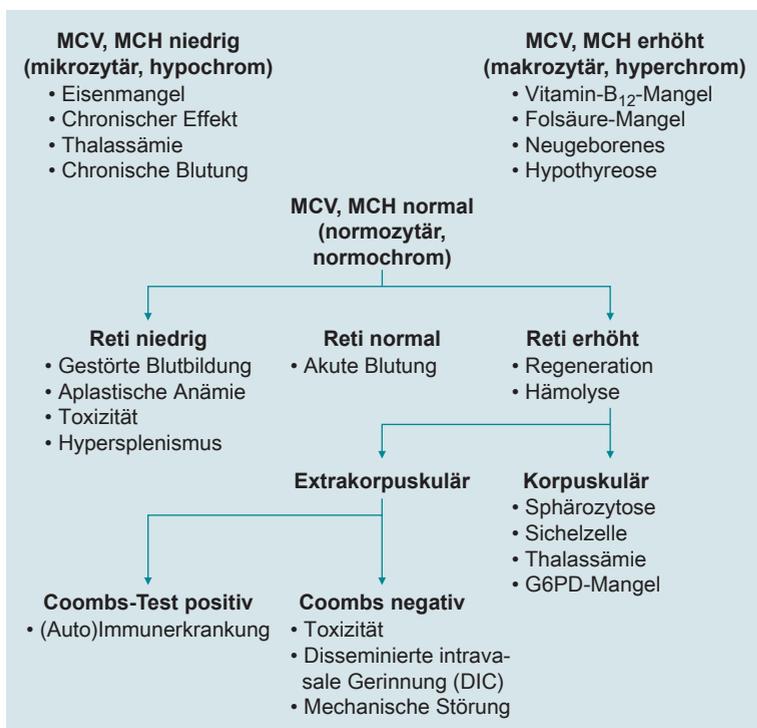


Abb. 6.88 Schema zur Klärung der pathophysiologischen Ursachen [V492]

und die Beratung der Patienten und Eltern. Zur Orientierung dient das folgende Schema (➤ Abb. 6.88).

Eisenmangelanämie

Die häufigste Ursache der Anämie im Kindesalter ist die Eisenmangelanämie mit einer geschätzten Häufigkeit von ca. 3% aller Kinder bis zum zweiten Lebensjahr. Der alimentäre Eisenmangel ist oft im Alter zwischen dem 6. Lebensmonat und dem 3. Lebensjahr zu finden.

Die Ursachen eines Eisenmangels sind (in absteigender Reihenfolge):

1. Zu geringe Zufuhr von Eisen, z. B. zu viel Kuhmilch im 1. und 2. Lebensjahr

2. Verminderte Eisendepots bei unreif geborenen Kindern
3. Ungenügende Resorption z. B. bei Zöliakie und anderen Darmerkrankungen
4. Chronische Blutverluste

Symptomatische Hinweise können sein: Mundwinkelrhagaden, Zungenatrophie, brüchige Nägel/Haare, auch Haarausfall. Bei ausgeprägten Formen und längerem Bestehen können psychomotorische Entwicklungsverzögerungen auftreten.

Diagnose

Die Diagnose einer Eisenmangelanämie erfolgt in der allgemeinmedizinischen Praxis. Da es sich um eine mikrozytäre Anämie handelt, liegen

- der **Gesamt-Hb-Wert und die Erythrozytengröße (MCV)** unterhalb der Altersnorm (\rightarrow Abb. 6.87),
- das **Serum-Ferritin** (Speicher-Eisen) liegt unterhalb von 12–15 $\mu\text{g/l}$. Es liegt darüber hinaus eine
- **ausgeprägte Ungleichheit der Erythrozytenformen** vor (Anisozytose), entsprechend ist der
- **RDW-Wert** (= „Red Cell Distribution Width“, gibt in Prozent die mittlere Abweichung der Erythrozytengröße von der Norm an, normal $< 15\%$) **erhöht**.

Die Bestimmung des Serum-Eisens ist nur von begrenzter Aussagekraft und für die Diagnose „Eisenmangel“ nicht zielführend, da die Werte stark schwanken.



Ferritin als Akute-Phase-Protein kann auch bei banalen Infektionen erhöht sein.

Bei Patienten mit normalem Ferritin muss nach anderen Ursachen der Anämie gesucht werden. Am häufigsten sind dabei Anämien im Rahmen chronischer Infektionen oder Erkrankungen, Blutverlusten (Darm, HNO, Menorrhagie, vorausgegangene Operationen).

Beratung und Behandlung

- **Therapie** mit 2–3-mg Eisen (Fe^{++})/kg KG/Tag in 1–3 Einzeldosen, einschleichende Dosierung. Wird die angestrebte Dosis aufgrund von gastriti-

schen Nebenwirkungen nicht erreicht, können auch niedrigere Dosen gegeben werden. Entscheidend ist die gesamte Menge an verabreichtem Eisen.

Zur Prophylaxe bei Früh- und Neugeborenen oder nach einer Austauschtransfusion in der Vorgeschichte kann mit einem oralen Eisenpräparat ab der 6. Lebenswoche begonnen werden, die über mindestens 6 Monate fortgesetzt werden sollte.

- **BB-Kontrolle** (Ziel: Hb-Anstieg 1–2 g/dl pro Woche, Fortsetzung bis 2–3 Monate nach Erreichen des Altersnormwertes. Kontrolle des Ferritin-Werts: Die Normwerte sind altersabhängig zwischen 7 und 142 ng/ml im Alter vom 6. Lebensmonat bis zum 15. Lebensjahr, bei Säuglingen höher).
- **Ernährungsberatung.**

Bei Nicht-Ansprechen der Therapie:

- Compliance? (Verträglichkeit/gastrointestinale Nebenwirkungen)
- Resorptionsstörungen
- Blutverluste
- Andere Ursachen der Anämie?

Eine intravenöse Gabe von Eisen ist bei ca. zwei Drittel aller Patienten mit sicherer Compliance erfolgreich, wenn bei einer oralen Gabe kein Erfolg erkennbar wird.

Hyporegeneratorische normozytäre Anämien

Hyporegeneratorische normozytäre Anämien weisen eine **normale erythrozytäre Morphologie mit normalem Hb-Gehalt** auf. Sie entstehen entweder als isolierte Form einer Erythropoese-Störung oder im Rahmen einer generalisierten Knochenmarksdepression durch unterschiedliche Ursachen. Ihr diagnostisches Charakteristikum ist eine **erniedrigte Retikulozytenzahl** bzw. ihr nicht adäquates Ansteigen bei vorliegender Anämie. Die Retikulozytenzahl ist ein direktes Maß für die Leistung der Erythropoese.

Besteht ein vermehrter peripherer **Erythrozytenverbrauch (Hämolyse)** mit resultierender Anämie, erhöhen sich bei ungestört funktionierender Erythropoese die Retikulozytenzahlen. Es liegt eine hyporegeneratorische normozytäre Anämie vor.

MERKE

Eine der häufigsten Ursachen der hyporegeneratorischen Anämie im Kindesalter sind virale Infektionen. Der Hb-Wert kann dabei während einer aktiven Entzündung um etwa 13 % pro Woche fallen.

- Im Rahmen von Endokrinopathien, z. B. Hypothyreose
- Im Rahmen einer Niereninsuffizienz (renale Anämie)
- Im Rahmen von Lebererkrankungen

Diagnostik

Es reicht ein einfaches Differenzialblutbild oft aus. Die wichtigste Differenzialdiagnose ist der Ausschluss eines Knochenmarkversagens durch leukämische Infiltrate. Im Zweifelsfall muss eine Knochenmarkszytologie durchgeführt werden.

Hyporegeneratorische Anämien treten auf:

- Als Infektanämie
- Im Rahmen von chronischen Erkrankungen mit Entzündungsreaktionen, z. B. rheumatische Erkrankungen, Tuberkulose und HIV, entzündliche Darmerkrankungen, Malignome
- Als transiente Erythroblastopenie des Kindesalters

Hämoglobinerkrankungen

Thalassämien

Thalassämien sind eine Gruppe genetischer Erkrankungen mit autosomal-rezessivem Erbgang, bei denen ein Globinanteil des Hämoglobins vermindert ist. Die Folge ist ein gesteigerter Abbau (Hämolyse) und/oder ein Funktionsdefizit (erschwerter O₂-Transport). Beta-Thalassämien treten vorwiegend im Mittelmeerbereich, im vorderen Orient und im südlichen Afrika auf. Alpha-Thalassämien finden sich häufiger bei Patienten aus dem asiatischen Raum.

Tab. 6.41 Thalassämien: Einteilung und Therapie

Form	Symptome und Therapie
Beta-Thalassaemia minor (heterozygot, häufigste Form)	<ul style="list-style-type: none"> • Symptome: Patienten sind krankheitsfreie Merkmalsträger, im Blutbild finden sich häufig nur eine Mikrozytose und eine Hypochromasie • Therapie: Patienten benötigen in der Regel keine Therapie
Beta-Thalassaemia intermedia	<ul style="list-style-type: none"> • Symptome: Das klinische Bild ist variabel und reicht von geringen klinischen Auffälligkeiten bis zu Formen, die der Thalassaemia major entsprechen. Es können Symptome wie Thrombosen, Geschwüre und Gallensteine auftreten • Therapie: Regelmäßige klinische Kontrollen und Transfusionstherapien sind (oft) notwendig • Cave: auf längere Sicht besteht auch bei adäquater Chelattherapie die Gefahr der Eisenüberladung Behandlung und Überwachung in enger Kooperation mit dem pädiatrischen Hämatologen. Es gibt einen Therapiealgorithmus
Beta-Thalassaemia major (homozygot, selten)	<ul style="list-style-type: none"> • Symptome: Symptome schon im ersten Lebensjahr: hochgradige Anämie, Gedeihstörung, Eisenüberladung (auch ohne Transfusionen), Knochenveränderungen, Infekte und Tod • Therapie: Regelmäßige Transfusionen sind obligat. Patienten folgen einem strikten, vorgegebenen Therapieschema (Subspezialist)
Alpha-Thalassaemia minor (heterozygot)	<ul style="list-style-type: none"> • Symptome: Keine klinischen Symptome, geringe hypochrome Anämie
HbH-Krankheit: (Sonderform der Alpha-Thalassämie)	<ul style="list-style-type: none"> • Symptome: Mikrozytäre, hypochrome Anämie im Neugeborenenalter, im späteren Lebensalter Zeichen der Hämolyse, aplastische Krisen nach Infektionen, (Hepato)Splenomegalie, Gallensteine, kardiale Probleme • Therapie: Behandlung und Überwachung in enger Kooperation mit dem pädiatrischen Hämatologen
Alpha-Thalassämie (homozygote Form)	<ul style="list-style-type: none"> • Symptome: schwere pränatale Anämie, Hydrops fetalis, intrauteriner Tod

Diagnostik und Einteilung der verschiedenen Thalassämieformen erfolgt durch die Hb-Elektrophorese. Thalassämien werden in die Alpha- und Beta-Thalassämien (Formen mit fehlenden oder zu gering produzierten alpha- oder beta-Globinketten) unterteilt (> Tab. 6.41).

Beratung und Behandlung

Auch wenn dieses Problem in der Grundversorgung selten auftritt, sei trotzdem angemerkt:

1. Patienten mit einer homozygoten oder intermediären Thalassämie gehören in ein spezialisiertes Zentrum, Patienten mit den übrigen Formen benötigen eine genetische Beratung.
2. Für Thalassämiepatienten existieren entsprechende Behandlungsprotokolle der Fachgesellschaften, eine Betreuung durch spezialisierte Einrichtungen sollte gewährleistet sein.
3. Die einzige kurative Therapie bei allen schweren Formen der Thalassämie ist die allogene Stammzelltransplantation.

Das **Hauptproblem** bei allen transfusionspflichtigen Patienten ist die **Eisenüberladung (Hämosiderose)** mit den daraus resultierenden Organschädigungen. Aber auch nicht transfusionsabhängige Patienten erkranken im Verlauf an den Folgen einer Eisenüberladung, da die Eisenresorption auch bei ihnen deutlich erhöht ist.

Zeichen der Eisenüberladung bei regelmäßig transfundierten Patienten: Herzrhythmusstörungen, Leberfunktionsstörungen, Diabetes mellitus, Kleinwuchs, verzögerte Pubertätsentwicklung, Schilddrüsenunterfunktion, Störungen im Vitamin-D-Stoffwechsel.

Der frühzeitige Beginn einer **Chelattherapie** kann das Auftreten der Spätfolgen stark verzögern (Klinikeinweisung, Hämatologe).

Überwachung in der Grundversorgung:

Die Versorgung von Thalassämiepatienten gelingt – je nach Schweregrad der Erkrankung – in der Zusammenarbeit und den Absprachen mit den zuständigen hämatologischen Zentren/Schwerpunktpraxen.

Sichelzellerkrankung (HbS-Erkrankung)

Sichelzellerkrankungen sind neben den Thalassämien die häufigsten erblichen Hämoglobinopathien (Punktmutation im Beta-Globin-Genlokus), etwa

400.000 Personen in Deutschland sind symptomfreie Merkmalsträger (HbS-Träger). Bei abnehmendem O₂-Partialdruck verformt sich das intraerythrozytäre Hb-S, die Erythrozyten nehmen eine Sichelform ein. Dadurch resultieren Störungen der Erythrozyten-Rheologie mit Infarktbildungen, es erfolgt ein vermehrter Abbau in der Milz (Hämolyse). Die HbS-Hämoglobinopathie wird autosomal-rezessiv vererbt. Betroffene, bei denen nur eines der beiden Hämoglobin-Gene verändert ist (Heterozygotie), sind vor den schweren Verlaufsformen der Malaria geschützt. Dadurch ist das mutierte Hämoglobin-Gen in Malariagebieten relativ weit verbreitet. Ein systematisches Screening ist bislang nicht etabliert.

Als Herkunftsregionen sind das östliche Mittelmeer, der Mittlere Osten, Zentral- und Westafrika, Indien, Afghanistan, Pakistan und der amerikanische Kontinent bekannt.

Gelegentlich ist eine aplastische Krise, ausgelöst durch eine Parvovirus B19-Infektion, ein erster Hinweis auf das Vorliegen einer Sichelzellerkrankung. Gekennzeichnet ist die Krise durch einen raschen Hb-Abfall mit den entsprechenden Symptomen.

Die Diagnostik erfolgt durch die Hb-Analyse (HPLC, Kapillar-Elektrophorese). Heterozygote HbS-Träger sind krankheitsfrei, gelegentlich tritt eine Hämaturie auf. (Saures und hypoxisches Milieu in der Niere begünstigt die Entstehung von Gefäßverschlüssen.)

Kriterien für eine weitergehende Diagnostik bei bisher unbekanntem Patienten:

- Herkunft aus Ländern mit erhöhter Inzidenz
- Positive Familienanamnese
- Rezidivierende Schmerzereignisse
- Hämolytische Anämie (Ikterus bei dunkler Haut schwer erkennbar)
- Unklare schmerzhafte Schwellungen von Händen und Füßen bei Kleinkindern
- Ausgeprägte Anämie (Schock!) und deutliche Splenomegalie
- Anämie und inadäquate Retikulozytenzahl (selten, z. B. bei Parvo B19-Infektionen)
- Ungeklärte schwere Infektionen
- Schmerzkrisen mit verschiedenster Lokalisation resultieren durch die vaskuläre Stapelung der verformten Erythrozyten mit konsekutiver Infarzierung der Gefäße und Nekrose der abhängigen Gewebe

- Lebensgefährliche Durchblutungsstörungen möglich (u. a. Infarzierungen der Knochengefäße), Schwindelattacken, Infektionen (erhöhte Gefahr einer Sepsis durch eine funktionelle Asplenie)



VORSICHT

Notfälle und lebensbedrohliche Komplikationen der HbS-Krankheit sind:

schwere Schmerzkrisen, akutes Thoraxsyndrom, Sepsis, aplastische Krisen, akute Milzsequestration, zerebrovaskuläre Komplikationen, Niereninsuffizienz, Priapismus. Eine **stationäre Einweisung** ist bei solchen Komplikationen unerlässlich.

Schmerzkrise

Bei Patienten mit einer bekannten Sichelzellerkrankung oder dem Verdacht auf eine Sichelzellkrise bei unbekanntem Vorbefunden sollte bei einer Schmerzkrise sofort eine

- **analgetische Therapie** mit
 - Novalgin (10–15 mg/kg KG p. o. alle 6 Stunden) oder bei fehlender Besserung
 - Tramadol (1–2 mg/kg KG p. o. alle 4–6 Stunden) begonnen werden.
 Eltern brauchen hierzu einen schriftlichen Notfallplan mit Angabe der Dosierung der Schmerzmedikamente.

In jedem Fall ist die **Einweisung in eine spezialisierte Einrichtung** dringend notwendig.

Eine Beratung zur Vermeidung einer Schmerzkrise durch Beeinflussung der Auslöser ist notwendig: Hitze, Kälte, Infektionen, Wetterumschwünge, Sport, Stress u. a.

Vasookklusive Krisen der Milz können schon im frühen Kleinkindalter auftreten. Die resultierende funktionelle Asplenie erhöht das Risiko für schwere, lebensbedrohliche Infektionen durch bekapselte Erreger wie Pneumokokken, Haemophilus influenzae und Meningokokken. Ein entsprechender Impfschutz muss sichergestellt werden. Eine Penicillinprophylaxe bis zum 5. Lebensjahr ist empfohlen, danach ist ihr Wert umstritten.

Beratung und Behandlung

Die ambulante Betreuung von Patienten mit Sichelzellerkrankung sollte in spezialisierten Praxen bzw. Hochschulambulanzen durchgeführt werden.

1. Überwachung in der Spezialversorgung
 - Herzfunktion (EKG, Echokardiografie)
 - Gallenblase (Gallenblasensonografie: Gallensteinbildung durch Hämolyse), Milzsonografie
 - Durchblutung der großen Hirnarterien (transkranielle Doppler-Sonografie, TCDS), ein sehr sensibles Verfahren zur frühzeitigen Erkennung von drohenden Schlaganfällen
2. Überwachung und Betreuung in der Grundversorgung
 - Jährliche Kontrollen der Nierenfunktion
 - Urinkontrollen ab dem 6. Lebensjahr (Proteinurie)
 - Kreatinin-Kontrollen (häufig niedrig, Werte ab 0,8 mg/dl können auf eine beginnende Niereninsuffizienz hinweisen)
 - Folsäurespiegel im Serum
 - Gefahr des funktionellen Asplenismus → Pneumokokken-Impfung, antibiotische Prophylaxe

Für Sichelzell-Patienten sind **Hb-Werte > 10 g/dl wegen der zunehmenden Viskosität des Blutes problematisch**, da Krisen ausgelöst werden können. Eine ausführliche Beschreibung des notwendigen und angemessenen Vorgehens findet sich bei AWMF-Leitlinie 025/016: Sichelzellkrankheit.

Andere Anämieformen

1. Enzymdefekte wie G6PD-Mangel oder PK-Mangel sind sehr selten. Beim G6PD-Mangel können durch Medikamente, chemische Produkte und Nahrungsmittel (Saubohnen) **hämolytische Krisen** ausgelöst werden.

2. Membranopathien

Die hereditäre Sphärozytose (syn.: angeborene Kugelzellenanämie) ist in Mitteleuropa die bei weitem häufigste angeborene hämolytische Anämie (Prävalenz 1:5000). Bei zwei Drittel der Patienten liegt eine dominante Form vor. Alle Defekte bedingen eine verminderte Verformbarkeit und einen beschleunigten Abbau der Erythrozyten in der Milz. Die **Leitbefunde** der Erkrankung sind meist

- Normozytäre (in ca. 70 %), diskrete mikrozytäre Anämie (in ca. 30 %)
- Ikterus (hämolytischer Ikterus, Verschlussikterus)
- Splenomegalie

Gallensteine können bereits im Kindesalter zu Beschwerden führen; häufiger bleiben die Steine asymptomatisch. Hämolytische Krisen treten nach dem ersten Lebensjahr wiederholt vor allem im Rahmen interkurrenter Infekte auf. Der Verlauf ist oft milde und eine Bluttransfusion meist nicht erforderlich. Aplastische Krisen können durch Parvovirus B19 ausgelöst werden (Ringelröteln), wobei die Patienten selber keine typischen Effloreszenzen zeigen → Umgebungsbeobachtung durch die Eltern!

Die Aufgaben des Grundversorgers:

- Jenseits der Neugeborenenperiode sollten bis zum Alter von sechs Monaten monatliche, anschließend 6- bis 8-wöchentliche Hb-Kontrollen erfolgen.
- im zweiten Lebensjahr bei mittelschwerer und schwerer Form alle 3–4 Monate, bei leichter Form alle sechs Monate.
- Vom dritten bis fünften Lebensjahr wird eine 6- bis 12-monatliche Kontrolle von Hb, Retikulozytenzahl und Bilirubinkonzentration empfohlen, im weiteren Verlauf einmal pro Jahr.

- Ultraschallkontrollen auf das Vorliegen von Gallensteinen sollten mindestens alle drei Jahre sowie unmittelbar vor einer Splenektomie erfolgen.
- Splenektomierte benötigen einen adäquaten Impfschutz sowie eine Penizillin-Prophylaxe.

6.21.5 Notfälle



Notfälle im Zusammenhang mit Anämieerkrankungen sind in der Grundversorgung extrem selten.

Erwähnt werden sollen aber

- die akute Milzsequestration und akute schwere vasoookklusive Krisen (Thoraxsyndrom, Schlaganfall) bei Sichelzell-Patienten und
- schwere **hämolytische Krisen** durch Autoantikörper. Hierbei führt ein rapider Hb-Abfall innerhalb weniger Stunden zu einer lebensbedrohlichen Situation.

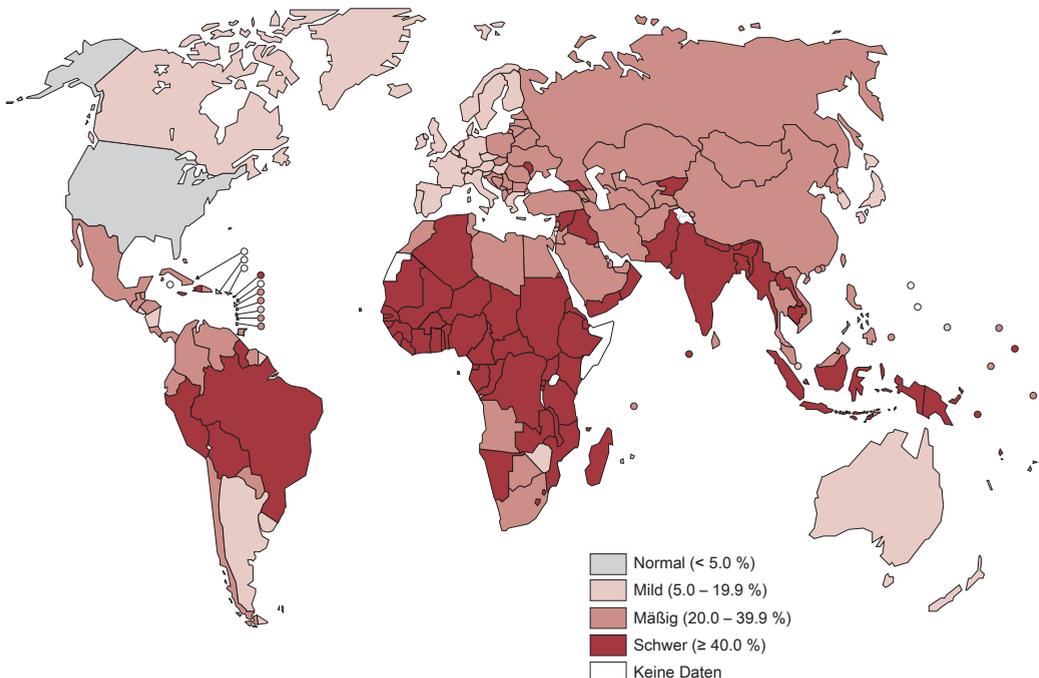


Abb. 6.89 Länder mit erhöhter Inzidenz an Anämien [W798]

Andere, deutlich seltenere Formen der Anämien im Kindesalter werden hier nicht besprochen. Hinweise dazu ergeben sich aus dem Diagnoseschema und in den entsprechenden Publikationen.

Fazit

Die Zahl der Sichelzellpatienten vor den zurzeit stattfindenden Zuzügen in Deutschland betrug ca. 1.500, was in etwa der Anzahl von leukämiekranken Kindern/Jahr entspricht. Die Anzahl der Patienten wird sich in Zukunft deutlich erhöhen, wenn mehr Menschen aus den Ländern mit einer hohen Inzidenz nach Deutschland kommen (➤ Abb. 6.89).

II Fallbeispiel

Auflösung

Bei *Amira* wurde in der beschriebenen Konstellation an eine **Schmerzkrisen im Rahmen einer Sichelzellerkrankung** gedacht, **eine sofortige Schmerzbehandlung eingeleitet** und das **Kind stationär eingewiesen**.

Eine genaue Anamnese erfolgte anschließend mithilfe eines Dolmetschers. Frühere Schmerzkrisen im Herkunftsland wurden angegeben und „dass das Kind etwas mit dem Blut hat“. Während des Klinikaufenthalts konnte das Vorliegen einer HbS-Hämoglobinopathie elektrophoretisch gesichert werden. *Amira* wurde zur weiteren ambulanten Betreuung an eine hämatologische Spezialambulanz überwiesen.

Die Eltern und Geschwister wurden vom pädiatrischen Grundversorger im Rahmen einer späteren Behandlung der Patientin aufgefordert, sich ebenfalls auf das Vorliegen einer Sichelzellanämie untersuchen zu lassen. II

LITERATUR

- AWMF-Leitlinie 025/016: Sichelzellerkrankung. (Abgerufen am 3.2.16).
- Behnisch W et al. Eisenmangelanämie. Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie. (Abgerufen am 3.2.16).
- Burdach S. Differenzialdiagnose der Anämie. Monatsschrift Kinderheilkunde. 2015; 163 (1): 18–27.
- Cario H et al.: Sichelzellerkrankung. Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie. (Abgerufen am 3.2.16).

de Benoist B, McLean E, Egli I, Cogswell M (eds.). Worldwide prevalence of anaemia 1993–2005: WHO global database on anaemia 2008. http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/43894/1/9789241596657_eng.pdf (letzter Zugriff: 1.4.2016).

Eber SW. Häufigste Formen und Ursachen der Anämie. Monatsschrift Kinderheilkunde. 2015; 163 (1): 28–38.

Kühnle T, Schifferli A. Compendium Kinderhämatologie. Berlin: Springer, 2016.

Kulozik AE, Kunz J. Anämiediagnostik im Kindesalter. Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie. Abgerufen: 2/16

Lasky J et al. Anemia. In: Berkowitz's Pediatrics-A primary care approach. Chapter 86 S.545 ff.

S1-Leitlinie zu Diagnostik und Therapie in der Pädiatrischen Onkologie und Hämatologie hereditäre Sphärozytose; www.awmf.org/leitlinien/detail/II/025-018.html (wird zurzeit überprüft).

6.22 Gerinnungsstörungen

Michael Sigl-Kraetzig

II Fallbeispiel

Der Mutter fällt auf, dass ihre Tochter am Tag auffallend viele Monatsbinden braucht und dass die Regelblutung länger als eine Woche anhält. Schmerzen oder ein Trauma gibt die Jugendliche nicht an. *Hanneke* war zuvor immer mal wieder mit **Nasenbluten** aufgefallen. Auf Nachfrage bei den Eltern tritt aber auch bei anderen Familienangehörigen häufiger einmal Nasenbluten auf, weshalb das bislang niemanden beunruhigt hatte. II

Fragen zum Fallbeispiel

1. Welche Angaben sind für die Diagnosefindung zielführend?
2. Welche Diagnostik ist sinnvoll?
3. Wie sollen die Eltern beraten und wie soll die Jugendliche behandelt werden?

6.22.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Epistaxisneigung ist ein häufiges Problem der kinder- und jugendärztlichen Praxis: 64 % aller Kinder und Jugendlichen hatten bis zum 15. Lebensjahr schon einmal Nasenbluten. Bei Kindern mit Epista-

xis kann in bis zu 30 % eine Störung des Gerinnungssystems nachgewiesen werden. Es besteht dabei eine deutliche Korrelation zwischen der Blutungsdauer und dem Vorliegen einer Gerinnungsstörung. Bei 50 % der Patienten mit Blutungszeiten > 1 Stunde bzw. bei mehr als einem Epistaxisereignis pro Monat ist eine Gerinnungsstörung nachweisbar.

- Die **häufigste Gerinnungsstörung** in unserer Bevölkerung stellt mit einer Prävalenz von ca. 1 % das **von-Willebrand-Jürgens-Syndrom** mit vermindertem oder qualitativ beeinträchtigtem von-Willebrand-Faktor (vWF) dar. Klinisch relevant ist diese Erkrankung jedoch nur bei 1 von 5.000 Einwohnern.
- Die mit einem Thromboserisiko einhergehende **verstärkte Gerinnungsneigung** ist sozusagen das

Gegenstück der Blutungsneigung. Das Risiko hierfür ist bei Kindern unter zehn Jahren im Gegensatz zur älteren Bevölkerung sehr gering (Inzidenz 1:100.000 vs. 1:100).

Gerinnungsdiagnostik vor OP

Häufig wird vor einem operativen Eingriff eine **Gerinnungsdiagnostik** verlangt. Ein derartiges Screening ist aus unten aufgeführten Gründen in der Regel unsinnig und sollte nur bei begründetem Verdacht auf eine Gerinnungsstörung durchgeführt werden.

Bewährt haben sich dagegen **gezielte anamnestiche Fragebögen**, wie z.B. von Eberl et al. (> Tab.6.42).

Tab. 6.42 Fragebogen zur Gerinnungsdiagnostik vor Operationen

Anamnese vor geplanter Adenotomie oder Tonsillektomie bei Kindern		
Eigenanamnese des Kindes	ja	nein
1. Hat Ihr Kind vermehrt Nasenbluten ohne erkennbaren Grund?		
2. Treten bei Ihrem Kind vermehrt „blaue Flecke“ auf, auch am Körperstamm oder an ungewöhnlichen Stellen?		
3. Haben Sie Zahnfleischbluten ohne erkennbare Ursache festgestellt?		
4. Wurde Ihr Kind schon einmal operiert?		
5. Kam es während oder nach einer Operation zu längerem und verstärktem Nachbluten?		
6. Kam es im Zahnwechsel oder nach dem Ziehen von Zähnen zu längerem oder verstärktem Nachbluten?		
7. Hat Ihr Kind schon einmal Blutkonserven oder Blutprodukte übertragen bekommen?		
8. Hat Ihr Kind in den letzten Tagen Schmerzmittel, zum Beispiel Aspirin, ASS oder Ähnliches genommen?		
Familienanamnese, getrennt für Vater und Mutter		
1. Haben Sie vermehrt Nasenbluten, auch ohne erkennbaren Grund?		
2. Haben Sie bei sich Zahnfleischbluten ohne ersichtlichen Grund festgestellt?		
3. Haben Sie den Eindruck, dass es bei Schnittwunden (Rasieren) nachblutet?		
4. Gab es in der Vorgeschichte längere oder verstärkte Nachblutungen nach Operationen?		
5. Gab es längere oder verstärkte Nachblutungen nach oder während des Ziehens von Zähnen?		
6. Gab es in der Vorgeschichte Operationen, bei denen Sie Blutkonserven oder Blutprodukte erhalten haben?		
7. Gibt es oder gab es in Ihrer Familie Fälle von vermehrter Blutungsneigung?		
Zusatzfragen an die Mutter		
8. Haben Sie den Eindruck, dass Ihre Regelblutung verlängert oder verstärkt ist?		
9. Kam es bei oder nach der Geburt eines Kindes bei Ihnen zu verstärkten Blutungen?		

Quelle: Eberl W et al. Präoperatives Screening auf Gerinnungsstörungen vor Adenotomie und Tonsillektomie. Klein Pädiatr 2006; 217, 20–24.

6.22.2 Definition

Eine klinisch auffällige **Blutungsneigung** ist in der Praxis auf das Vorliegen einer Gerinnungsstörung abzuklären. Neben angeborenen Formen sind erworbene Formen möglich, welche im Kindesalter jedoch seltener vorkommen. Zu unterscheiden sind dabei Störungen der plasmatischen Hämostase, des thrombozytären Systems sowie des Gefäßsystems (wie Vaskulitiden). Am häufigsten ist eine **plasmatische Störung** die Ursache, weniger häufig **Thrombozytopathien** oder **Thrombozytopenien** und deutlich seltener **Störungen der Gefäßwandpermeabilität** (Vaskulitiden).

Bei der **Thrombophilie** kommt es aus verschiedenen endogenen oder exogenen Ursachen zur vermehrten Bildung von Blutgerinnseln innerhalb von Blutgefäßen (Thrombose). Die häufigste genetische (endogene) Ursache ist der Faktor-V-Mangel (Leiden). 0,05–0,5 % der Bevölkerung in Europa sind als homozygote Träger betroffen.

MERKE

Bemerkungen zur Labordiagnostik

Durch ledigliche Bestimmung von Globalparametern der plasmatischen Gerinnung (wie Quick, aPTT) können relevante Störungen unentdeckt bleiben, da sie hiervon nicht ausreichend erfasst werden! Einzelfaktoren wie Fibrinogen, der vWF und Faktor XIII sollten daher bei Verdacht auf Vorliegen einer Gerinnungsstörung immer als Einzelfaktoranalysen mitbestimmt werden. Zudem ist eine orientierende Untersuchung der Thrombozytenfunktion in vitro sinnvoll.

Da z. B. der vWF als Akut-Phase-Protein reagiert, sollte die Bestimmung unbedingt in einem infektfreien Intervall erfolgen. Im Kindesalter stören zudem oft im Rahmen von Infektionen erhöhte Lupusinhibitoren (Antiphospholipid-AK) die Labordiagnostik.

Wegen diverser möglicher, präanalytischer Fehler sollte die genaue Diagnostik durch eine der zahlreichen Spezialpraxen oder -ambulanzen erfolgen.

6.22.3 Klinisches Erscheinungsbild

Das Erscheinungsbild variiert mit dem Alter des Kindes, der Art und der Schwere der Gerinnungsstörung. Abhängig von der vorliegenden Gerinnungsstörung sind klinisch unterschiedliche Blutungsmanifestationen zu beobachten.

Menschen mit einer Thrombophilie werden in der Regel durch tiefe Beinvenenthrombosen oder Lungenembolien symptomatisch.

Neugeborene und Säuglinge

In der Regel **keine schweren Blutungen**: Auch bei Vorliegen schwerer Formen angeborener Blutungsneigungen kommt es in diesem Lebensabschnitt selten zu schweren Blutungen. Eine erworbene schwere Blutungsneigung durch Vitamin-K-Mangel sollte durch die allgemein empfohlene Prophylaxe nicht mehr auftreten.

Neonatale Immunthrombozytopenien kommen selten (durch mütterliche Antikörper) vor. Dabei können diaplazentar übertragene Auto- oder Allo-Antikörper der Mutter vorliegen.

MERKE

Ein **postnatal wachsendes Kephalthämatom** insbesondere bei männlichen Neugeborenen ist ein Alarmsignal für das mögliche Vorliegen einer schweren Hämophilie A oder B (Faktor-VIII- oder Faktor-IX-Mangel; schwere Formen mit Restaktivitäten < 1%). In der Folge sind auch intrakranielle Blutungen beschrieben. Daher sollte eine notfallmäßige Verlegung in ein hämostaseologisch erfahrenes Perinatalzentrum und eine unverzügliche Abklärung bei solchen Patienten erfolgen.



Die Prävalenz beträgt 1:25.000. Verminderung oder Fehlen von Faktor VIII (fünffach häufiger) oder Faktor IX. X-chromosomal vererbte Erkrankungen (daher fast ausschließlich Jungen betroffen), jedoch kommen auch Spontanmutationen vor.

Vorschulkinder

Klinische Blutungszeichen treten bei wachsender körperlicher Aktivität öfter auf. Typische Fehldiagnose: Kindesmisshandlung; wegen ausgeprägter Hämatome (teilweise mit Indurationen tastbar). Bei schweren Blutungsübeln sind auch in diesem Alter schon Gelenkblutungen möglich.

Schulkinder und Jugendliche

- **Von-Willebrand-Syndrom (vWS) oder Thrombozytopathien:** insbesondere Schleimhautblutungen (häufiges Nasen- oder Zahnfleischbluten, Hypermenorrhö), Hämatomneigung, bei schwereren Formen eines vWS: Gelenkblutungen möglich.
- **Hämophilie (A oder B):** Hämatome, Gelenkblutungen (früher gefürchtet, heute nur noch Rarität: Ausbildung einer Hämophilen-Arthropathie), innere Blutungen, Psoasblutung (imponiert klinisch wie eine Leistenzerrung oder Appendizitis; Cave: hoher Blutverlust in den Muskeln und Nervenschädigung möglich).
- **Seltene Mangelzustände anderer Einzelfaktoren** (wie F. VII-Mangel, F. X-Mangel, Hypo- oder Dysfibrinogenämie ...): klinisch oft wie eine Hämophilie imponierend. Bei F. XIII-Mangel anamnestisch oft eine bestehende Keloidneigung.



Häufigkeit

- **Nicht selten:** von-Willebrand-Syndrom vorwiegend mit Schleimhautblutungen
- **Selten:** Hämophilie A oder B mit ausgeprägten Hämatomen, Gelenkblutungen und möglichen vital bedrohlichen inneren oder intrakraniellen Blutungen
- **Sehr selten:** andere Einzelfaktormangelzustände (F. VII, F. XIII, Fibrinogen etc.): klinisch ähnlich einer Hämophilie
- **Sehr selten:** Blutplättchenfunktionsstörungen (wie z. B. M. Glanzmann): klinisch oft Schleimhautblutungen, schwerste (!) Hypermenorrhöen, petechiale Blutungen

6.22.4 Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Plasmatische Gerinnungsstörungen mit Blutungsneigung sind häufiger als Funktionsstörungen der Thrombozyten. Dennoch darf bei der Abklärung eine Diagnostik der Thrombozytenfunktion nicht ausgelassen werden, auch wenn sie wegen der kurzen Transportzeiten und des hohen Risikos für präanalytische Fehler nicht überall zur Verfügung steht. Der klinische Befund in Verbindung mit dem Alter des Kindes und der Anamnese einschließlich der Fa-

milienanamnese führt schnell zur Verdachtsdiagnose. Bei kleinen Kindern kann die Eigenanamnese noch unauffällig sein. Daher ist immer die Familienanamnese sorgfältig mit zu erheben, z. B. mithilfe eines standardisierten Fragebogens (z. B. unter www.netzwerk-von-willebrand.de)

Dem **Labor** (Blutbild, Bestimmung von Globalparametern und Einzelfaktoranalysen mit Lupusinhibitoren [Antiphospholipid-AK] sowie zunächst orientierender Bestimmung der Thrombozytenfunktion) kommt eine wichtige Rolle zu. Zur Minimierung präanalytischer Fehler ist ggf. die Durchführung der Diagnostik durch eine Spezialpraxis oder -ambulanz zu empfehlen.

VORSICHT

- Bei allen Patienten mit Verdacht auf eine Gerinnungsstörung ist möglichst eine standardisierte Eigen- und Fremdanamnese zu erheben.
- Bei auffälligem Fragebogenergebnis ist eine Spezialdiagnostik durchzuführen.
- Die Bestimmung lediglich von Globalparametern der Gerinnung ist besonders im Kindes- und Jugendalter nicht zu empfehlen!

Eine Indikation zur Thrombophilie-Diagnostik ergibt sich nur bei stattgehabter Thrombose oder thromboembolischer Erkrankung eines erstgradig Verwandten. Bei Familien mit bekanntem Antithrombin-, Protein-C- oder Protein-S-Mangel sollte die Testung immer und frühzeitig (im ersten Lebensjahr) erfolgen, ggf. noch in der Neonatalperiode. Die Möglichkeiten eines reinen Screenings auf eine Thrombophilie ohne Klinik oder Indexfall sind durch das Gendiagnostikgesetz (GenDG) erheblich eingeschränkt.

Bei einer **Labordiagnostik auf eine Thrombophilieneigung** sollten im Wesentlichen erfasst werden:

- **„Gerinnung“:** Antithrombin, Fibrinogen, Protein C, Protein S, Faktor VIII (jeweils Citrat-Blut)
- **Genetik:** Mutation im Faktor-V-Leiden-Gen (G1691A), Prothrombin Mutation (FII-Mutation/G20210A) (EDTA-Blut/Einverständniserklärung der Eltern nach Gendiagnostikgesetz erforderlich)
- **Stoffwechsel** und Fettstoffwechsel: Lipoprotein (a) (Serum), Homocystein (EDTA)

6.22.5 Beratung und Behandlung

Die meisten Gerinnungsstörungen mit Blutungsneigung im Kindes- und Jugendalter sind in der Regel angeborene, genetisch determinierte Erkrankungsbilder.

Je nach festgestellter Art und Schwere einer Gerinnungsstörung ist eine Therapie indiziert mit

- Faktorkonzentraten,
- DDAVP (Minirin[®]),
- Antifibrinolytika,
- Hämostyptika oder
- ggf. Thrombozytenkonzentraten.

von-Willebrand-Syndrom

- Nach Subtyp-Analyse/Testung der Wirksamkeit kann DDAVP (Minirin[®]) bei leichten und mittelschweren Formen zur Therapie angewandt werden. (Nebenwirkungen, Kontraindikationen und Tachyphylaxie beachten!)
- Bei Mädchen jenseits der Menarche: unterstützende, angepasste Verordnung einer hormonellen Therapie durch Gynäkologie oft zur Unterdrückung der Schleimhautproliferation und Regelblutung sinnvoll.
- Bei schwereren Formen oder wenn eine Kontraindikation für DDAVP besteht, lassen sich von-Willebrand-Faktor-haltige Gerinnungsfaktorkonzentrate einsetzen. Antifibrinolytika sind ggf. unterstützend anzuwenden.

Hämophilie A oder B

- **Schwere Verlaufsform** (< 1 % Restaktivität [RA]): In den ersten Lebensmonaten zunächst beobachtendes Verhalten, solange keine Blutung auftritt. Möglichst vor Auftreten der ersten größeren Blutung bei zunehmender körperlicher Aktivität Beginn einer prophylaktischen Behandlung mit Faktorkonzentraten.
- **Mittelschwere Verlaufsform** (1–4 % RA): meist nur Bedarfsbehandlung mit Faktorkonzentraten oder Minirin[®] (DDAVP) bei Hämophilie A erforderlich, bei klinisch schwereren Verläufen ggf. auch prophylaktische Behandlung.

- **Leichte Verlaufsform** (5–24 % RA): meist nur Bedarfsbehandlung mit Faktorkonzentraten oder Minirin[®] (DDAVP) bei Hämophilie A erforderlich.
- **Subhämophilie** (25–50 % RA): meist nur Bedarfsbehandlung mit Faktorkonzentraten oder Minirin[®] (DDAVP) bei Hämophilie A erforderlich.

Seltenerer Einzelfaktormangel-erkrankungen mit Blutungsneigung

Je nach Art und Schweregrad unterschiedliche Behandlungskonzepte nach Beratung durch hämostaseologisch erfahrenen Behandler.

Thrombozytopathien

- Nach Testung der Wirksamkeit kann oft DDAVP (Minirin[®]) bei leichten und mittelschweren Formen zur Therapie angewandt werden. (Nebenwirkungen, Kontraindikationen und Tachyphylaxie beachten!)
- Bei Mädchen jenseits der Menarche: unterstützende, angepasste Verordnung einer hormonellen Therapie durch Gynäkologie oft zur Unterdrückung der Schleimhautproliferation und Abschwächung der Regelblutung sinnvoll.
- Bei schwereren Formen oder wenn eine Kontraindikation für DDAVP besteht, kann rekombinanter, aktivierter F. VII als Hochdosis-Therapie zur Thrombozytenstimulation angewandt werden. Antifibrinolytika sind ggf. unterstützend anzuwenden.

Die Therapie einer festgestellten Gerinnungsstörung mit Blutungsneigung sollte immer in Zusammenarbeit mit einem hämostaseologisch qualifizierten und erfahrenen Kinder- und Jugendarzt in einer Spezialpraxis oder -ambulanz erfolgen. An die Verordnung der Gerinnungspräparate sind besondere Vorschriften (Chargendokumentation, Wirtschaftlichkeit der Verordnung, Bezugsweg etc.) gekoppelt. Zudem sollte der Verlauf der Erkrankung (durch spezielle klinische und bildgebende Untersuchungen) und die (ggf. auch supportive) Therapie hierdurch gut dokumentiert und möglichst vor Auftreten von Komplikationen regelmäßig angepasst werden.

Thrombophilien

- Minimierung von Risikofaktoren: Verzicht auf Zigaretten, Bewegungsförderung, Vermeiden einer Übergewichtsentwicklung, Wahl des Verhütungsmittels (Cave: orale Kontrazeptiva)
- Antikoagulanzen in Absprache mit einem hämostaseologisch erfahrenen Kinder- und Jugendarzt, insbesondere perioperativ

Fallbeispiel

Auflösung

■ Zielführende anamnestiche Angaben ergeben sich in diesem Alter aus der Eigen- und Familienanamnese mit ähnlichen Erkrankungsbildern bei nahen Verwandten; bei einer Jugendlichen mit Hypermenorrhö sollte immer an ein von-Willebrand-Syndrom oder eine Thrombozytopathie gedacht werden.

Die klinische Untersuchung ist in diesem Fall meistens nicht so aussagekräftig wie die gute Anamnese.

Empfehlungen an die Eltern und die Patientin: Diagnostik abschließen, dann angepasste Therapie (je nach Ergebnis) mit DDAVP (Minirin®) oder vWF-haltigen Faktorkonzentraten sowie weitere hämostyptische/antifibrinolytische Maßnahmen im Blutungsfall. Zur Menstruationskontrolle ist eine Hormontherapie („Minipille“) in Absprache mit Kinder- und Jugendgynäkologen absolut sinnvoll.

Operative Eingriffe nur mit Planung durch hämostaseologisch qualifizierten Arzt. ■■

LITERATUR

- Eberl W et al. Präoperatives Screening auf Gerinnungsstörungen vor Adenotomie und Tonsillektomie. *Klin Pädiatr.* 2005; 217: 20–24.
- Espinoza JP et al. Fetal and Neonatal Alloimmune Thrombocytopenia. *Reviews in Obstetrics and Gynecology* 6.1. 2013: e15–e21.
- Kaplan C. Neonatal Alloimmune Thrombocytopenia. *Haematologica.* 6/2008; 93: 80–807.

6.23 „Das Herz“

Christoph Kupferschmid

6.23.1 Angeborene Herzfehler

■ Fallbeispiel

Schon bei der U2 war bei dem Jungen ein Herzgeräusch aufgefallen. Im Alter von drei Wochen wird er zur kardiologischen Diagnostik vorgestellt. Er ist Kind einer herzgesunden Familie, Schwangerschaft und Geburt verliefen ohne Probleme, er trinkt gut, gedeiht und hat keine Zeichen für eine hämodynamische Belastung. Der Säugling ist rosig, Atmung und Lunge sind unauffällig, sein Pulsstatus ist normal und Stauungszeichen bestehen nicht. Das Herz ist palpatorisch ruhig, die Herztöne physiologisch und über dem 3.–4. ICR links hört man ein scharfes Grad 3/6 lautes früh-mittsystolisches Geräusch, kein diastolisches Geräusch. Das EKG ist altersnormal. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Handelt es sich um einen Herzfehler oder um ein harmloses Herzgeräusch?
- Wie kann der pädiatrische Grundversorger eine hämodynamische Belastung erkennen?
- Wie wird die Lebensqualität des Kindes?
- Kann der Arzt die Eltern beruhigen?

Stellenwert in der Grundversorgung

Herzfehler gehören zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen bei knapp einem Prozent der Lebendgeborenen. Etwa 10 % der Kinder mit Herzfehlern haben eine Chromosomenaberration und bei 20 % findet man zusätzliche Fehlbildungen. Hat eine Mutter einen Herzfehler, steigt das Risiko für ihr Kind erheblich. Insbesondere bei Müttern mit Aortenstenose (13–18 %) und AV-Septumdefekt (14 %) besteht ein hohes Wiederholungsrisiko. Wenn der Vater oder Geschwister einen Herzfehler haben, besteht je nach Herzfehler ein Wiederholungsrisiko von 1–3 %.

Definition

Häufigster Vorstellungsanlass zur kinder-kardiologischen Untersuchung sind Herzgeräusche. Etwa 70 % der Neugeborenen und jungen Säuglinge haben ein **Herzgeräusch** und bei fast jedem Menschen tritt irgendwann einmal in der Kindheit ein Herzgeräusch auf. Meist sind die Geräusche „akzidentell“ beim gesunden Kind oder „funktionell“ als Ausdruck einer nichtkardialen Erkrankung mit erhöhtem Herzminutenvolumen. Organische Herzgeräusche sind Symptome angeborener oder erworbener Herzerkrankungen.



VORSICHT

Insbesondere bei Neugeborenen können kritische Herzfehler (> Tab. 6.43) übersehen werden, weil die Kinder noch kein Herzgeräusch haben. Deshalb ist die **pulsoxy-metrische Bestimmung der Sauerstoffsättigung bei Neugeborenen** ein wichtiges Screeninginstrument.

Häufig werden Kinder und Jugendliche wegen belastungsunabhängiger präkordialer Schmerzen vorgestellt. Weniger als 1 % dieser Beschwerden sind kardial bedingt. Vor dem 21. Lebensjahr haben etwa 15 % der Menschen Synkopen. Auch wenn diese meist nicht kardial bedingt sind, sollte eine kardiale Ursache ausgeschlossen werden.

Herzfehler sind meist angeborene Fehlbildungen des Herzens und der herznahen arteriellen und ve-

nösen Blutgefäße. Sie können auch durch entzündlich-degenerative Prozesse oder durch Traumen erworben.

Kritische Herzfehler von Neugeborenen (12–30 %) sind solche, die im ersten Lebensmonat symptomatisch werden und unbehandelt im 1. Lebensjahr zum Tode führen. Etwa 77 % der Kinder mit angeborenen Herzfehlern benötigen später eine Operation oder Katheter-Intervention, bei 20 % ist ein Eingriff nie nötig und 3 % sind inoperabel.

Klinisches Erscheinungsbild

Nach der Neugeborenenzeit haben die meisten Kinder mit Herzfehlern ein **Herzgeräusch**, insbesondere bei zyanotischen Vitien. Daher haben ansonsten gesunde, aber zyanotisch wirkende Kinder in der Regel eine „periphere Zyanose“. Die Pulsoxymetrie ist ein wichtiger Schlüssel in der Beurteilung.

Eine hämodynamische Belastung äußert sich allgemein in **Fütter- und Gedeihstörungen**. Die Atmung wird erschwert und schnell, die Patienten ermüden rasch und schwitzen bei leichter Anstrengung, Säuglinge beim Trinken.

Bei einem bedeutungsvollen Shunt ist das erhöhte Schlagvolumen in einer **verstärkten Aktivität des Herzens** zu palpieren. Die Palpation der Pulse gibt mit der Blutdruckmessung an Armen und Beinen Auskunft über Koarktationen. Liegt der systolische Blutdruck an den Armen mehr als 10 mmHg über dem Druck an den Beinen, spricht dies für eine Aortenisthmusstenose.

Frühsystolische Klickgeräusche deuten auf Engen der Aorten- oder Pulmonalklappe hin.

Diagnose und Differenzialdiagnosen

Etwa die Hälfte aller kritischen Herzfehler können heute pränatal durch Ultraschall diagnostiziert werden. Bei einem Viertel führt der klinische Befund nach der Geburt zur richtigen Diagnose und beim letzten Viertel sind erst weitere diagnostische Maßnahmen erforderlich (> Tab. 6.44).

Erfahrene können nach der Neugeborenenzeit durch die körperliche Untersuchung einen angeborenen Herzfehler mit sehr großer Sicherheit diag-

Tab. 6.43 Anteil einzelner Herzfehler in %

Herzfehler	Anteil
Ventrikelseptumdefekte (VSD)	31 %
Isolierter persistierender Ductus arteriosus	7 %
Vorhofseptumdefekte	7 %
Pulmonalstenosen	7 %
Fallot-Tetralogie	5,5 %
Aortenisthmusstenosen	5–8 %
Atrioventrikularseptumdefekte	4,8 %
Transposition der großen Arterien	4,5 %
Aortenstenosen	3–6 %
Hypoplastisches Linksherz	3,8 %
Pulmonalatresie mit VSD	2,5–3,4 %
Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum	2,4 %

nostizieren und seinen Schweregrad beurteilen (Sensitivität 80,5 %, Spezifität 90,9 %, positiver Vorhersagewert 91,9 %). Eine EKG-Untersuchung verbessert diese Werte nicht. Erworbene, z. B. rheumatische, Herzerkrankungen kann man klinisch weniger sicher diagnostizieren.



Ambulant tätige Allgemeinpädiater sollen in der Lage sein, Herzgeräusche mit Krankheitswert von akzidentellen Herzgeräuschen bei gesunden Kindern abzugrenzen.

Akzidentell sind ein:

1. Musikalisches Herzgeräusch, linker Sternalrand, oft beim Aufrichten leiser
2. Pulmonalarterien Strömungsgeräusch, rau, links parasternal, kein Klick
3. Venöses Einstromgeräusch („Nonnensausen“), kontinuierliches Geräusch, verschwindet bei Kompression der Jugularvene oder Kopfdrehung
4. Geräusch durch physiologische periphere Pulmonalstenosen bei Neugeborenen, rechts und links parasternal, in Axillen und Rücken fortgeleitet
5. Akzidentelles supraklavikuläres Geräusch, arteriell, Aortenbogengefäße, kein Klick

MERKE

Geräusche, die rau klingen, holosystolisch sind oder lauter als Grad 3/6 (Schwirren), sind meistens organisch bedingt. Diastolische Herzgeräusche sind in der Regel pathologisch.

Zusatzuntersuchungen

Das **EKG** liefert Hinweise auf Druck- oder Volumenbelastungen. Bei manchen Herzfehlern ist der QRS-Vektor verändert. Ein links überdrehter frontaler QRS-Vektor ist pathognomonisch für einen Atrioventrikularseptumdefekt (häufig bei Down-Syndrom).

Die **Echokardiografie ist mit Doppler- und Farbdopplerverfahren** die wichtigste bildgebende Methode, um die strukturellen und funktionellen Verhältnisse am Herzen darzustellen. Sie ist immer indiziert, wenn der Verdacht auf einen Herzfehler besteht. Neben der Morphologie kann die Funktion des Herzens, z. B. die Wandbewegung, beurteilt werden. Durch Dopplerverfahren erhält man Rückschlüsse auf Druckgradienten und im Farbdoppler wird der Blutfluss direkt sichtbar. Die wesentlichen

Tab. 6.44 Differenzierende einfache Untersuchungsbefunde

Befund	Bedeutung
Zyanose	<ul style="list-style-type: none"> • SO₂ normal – eher peripher bedingt • SO₂ erniedrigt (< 90 %) – eher zentral bedingt (Herz oder Lunge)
Verstärkte Aktivität parasternal	Erhöhtes Schlagvolumen rechter Ventrikel (Links-Rechts-Shunt, Pulmonalinsuffizienz, Trikuspidalinsuffizienz)
Verstärkte Aktivität lateral	Erhöhtes Schlagvolumen linker Ventrikel (Aorteninsuffizienz, Mitralinsuffizienz, persistierender Ductus arteriosus)
Schwirren	Geräusch Grad 4/6 oder lauter, fast immer pathologisch
Schwache/fehlende Femoralispulse, Blutdruckdifferenz oben/unten > 10 mmHg	Koarktation
Zweiter Herzton gespalten	<ul style="list-style-type: none"> • Atemvariabel? – physiologisch • Fixiert? – Volumenbelastung des rechten Ventrikels
Zweiter Herzton betont	<ul style="list-style-type: none"> • Pulmonale Hypertension • Aorta liegt vorne (Transposition)
Frühsystolischer Klick	Aorten- oder Pulmonalklappenstenose
Holosystolisches Geräusch	Meist pathologisch (VSD)
Diastolisches Geräusch	Meist pathologisch (Aorten- oder Pulmonalinsuffizienz)
Kontinuierliches systolisch-diastolisches Geräusch	<ul style="list-style-type: none"> • Persistierender Ductus arteriosus, arteriovenöse Verbindung • Als venöses Einstromgeräusch physiologisch

Herzfehler werden sicher erkannt und ihr Schweregrad beurteilt. Viele Patienten können heute auf der Basis der echokardiografischen Befunde ohne weitere Diagnostik operiert werden. Insbesondere die transösophageale Echokardiografie ist eine wichtige Hilfe bei interventionellen Eingriffen.

Die Bedeutung der **Röntgen-Untersuchung des Thorax** ist heute sehr begrenzt. Allerdings wird mit dieser Methode die Lungengefäßzeichnung exzellent abgebildet. Strukturen, Funktion, Volumina und Shuntgrößen kann man deutlich besser in der kardialen Magnetresonanztomografie erkennen. Diese ersetzt oft eine Herzkatheter-Untersuchung. Sie erfordert jedoch einen ruhigen und kooperativen Patienten oder eine Narkose.

Herzkatheter sind häufig mehr therapeutische als diagnostische Maßnahmen. Engen an Gefäßen und Klappen werden gebessert, Shuntverbindungen auf der Ebene der Vorhöfe, der Ventrikel und der großen Arterien werden verschlossen, Gefäße werden durch Stents offen gehalten und Ersatzklappen werden eingesetzt.

Lebensqualität mit angeborenen Herzfehlern

Auch mit schweren Herzfehlern hat die Mehrzahl der Kinder eine gute Lebensqualität und im Alltag wenige Einschränkungen. Bei vielen ersetzt ein interventioneller Kathetereingriff eine Operation. Durch operative, interventionelle und medikamentöse Behandlungen erreichen etwa 90% der Kinder mit angeborenen Herzfehlern das Erwachsenenalter. Jährlich werden also über 6.000 Betroffene erwachsen. Deren Lebensqualität richtet sich im Wesentlichen nach der Grunderkrankung. Im Durchschnitt empfinden aber Erwachsene mit Herzfehlern ihre allgemeine Lebensqualität als gut und schätzen sie sogar höher ein als die Durchschnittsbevölkerung.

Mit wenigen Ausnahmen können Patienten mit Herzfehlern normal Sport treiben. Generell gilt: so viel Sport wie möglich. Einschränkungen werden oft aus übergroßer Vorsicht ausgesprochen. Prinzipiell sind dynamische Sportarten wie Laufen, Badminton, Tennis günstiger als statische, wie Geräteturnen, Judo, Klettern oder gar Gewichtheben. Hierauf

sollte auch bei der Auswahl der Fitness-Programme geachtet werden.



Kontaktsportarten wie Kampfsport, Handball, Fußball etc. sind bei Patienten unter Antikoagulantien gefährlich.

II Fallbeispiel

Auflösung

Nach dem klinischen Befund hat der Junge einen kleinen Ventrikelseptumdefekt. Da das Herz palpatorisch ruhig ist und die Atmung normal, kann man davon ausgehen, dass der Links-Rechts-Shunt klein ist. Normale Herztöne sprechen für einen normalen Druck im rechten Ventrikel. Somit ist der Defekt nach dem klinischen Befund hämodynamisch unbedeutend. Diese rein klinische Beurteilung hat bereits eine sehr große Sicherheit. Im Farbdoppler-Echokardiogramm stellte sich ein sehr kleiner Defekt im mittleren Bereich des muskulären Ventrikelseptums dar. Der rechte Ventrikel war normal groß und nicht druckbelastet. Solch ein Defekt ist hämodynamisch und daher für das Leben des Kindes unbedeutend, er verschließt sich sehr oft spontan. Kinderkardiologische Kontrollen sind daher in der Regel unnötig. Meist werden sie dennoch empfohlen, wenn das Herzgeräusch weiter besteht, um die Familien zu beruhigen. Eine Endokarditisprophylaxe muss bei diesem Herzfehler nicht empfohlen werden. II

6.23.2 Herzrhythmusstörungen

II Fallbeispiel

Die Mutter des sechs Jahre alten Mädchens bittet abends um einen dringenden Hausbesuch, weil ihre Tochter plötzlich ganz unruhig geworden sei und einen schnellen Herzschlag habe. Bei der Untersuchung war das Mädchen ängstlich, blass, die Herzfrequenz betrug ca. 200/min. Ansonsten bestand kein pathologischer Organbefund.

Die Situation hat sich wenige Minuten nach Eintreffen des Arztes und Trinken von kaltem, kohle-säurehaltigem Mineralwasser normalisiert. Das Kind schlief danach ruhig die ganze Nacht. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Wie viel Rhythmusstörung ist normal?
- Rhythmusstörungen: Sind sie harmlos oder bedeutungsvoll?
- Sollen Medikamente gegeben werden oder keine?
- Darf das Kind Sport treiben?

Stellenwert in der Grundversorgung

Herzrhythmusstörungen bei Kindern sind häufig – und häufig normal (> Tab.6.45). Jedes 10. Kind wird bis zum Erwachsenenalter einmal wegen Störungen des Herzschlages beim Arzt vorgestellt. Am häufigsten sind Tachykardie oder durch die Atmung bedingte Störungen des Sinusrhythmus. Viele Kinder und Jugendliche mit Herzrhythmusstörungen können von ambulant tätigen Allgemeinpädiatern richtig erkannt und eingeordnet werden.

Herzrhythmusstörungen können angeboren oder erworben sein. Ebenso können sie Ausdruck einer Erkrankung sein oder Folge eines operativen Eingriffs am Herzen. Manchmal verschwinden sie ebenso rasch, wie sie aufgetreten sind, manchmal aber bleiben sie und begleiten einen Menschen ein Leben lang.

Die Bedeutung für jeden einzelnen Patienten muss sorgfältig bewertet werden, um sich für die jeweils beste Behandlungsalternative zu entscheiden.

Tab. 6.45 Herzrhythmusstörungen bei Kindern und Jugendlichen

Häufigkeit von Herzrhythmusstörungen	
Gelegentliche und gutartige Herzrhythmusstörungen	10 %
Extrasystolen	5–20 %
Pausen	4–8 %
Andauernde problematische Herzrhythmusstörungen	1 %
Supraventrikuläre Tachykardien Prävalenz	2,25/10.000
Supraventrikuläre Tachykardien jährliche Inzidenz	13/100.000
Erworbene Herzrhythmusstörungen (nach Operationen, Entzündungen)	zunehmend
Genetisch bedingt (Long QT, Brugada-Syndrom)	2/10.000

Tab. 6.46 Normale Herzfrequenz

Altersabhängige Herzfrequenz	
Alter	Bereich
0–30 Tage	90–180
1–6 Monate	105–185
6–12 Monate	110–170
1–3 Jahre	90–150
Kindergartenkinder	79–140
Schulkinder	65–135
Jugendliche	60–120

Die normale Herzfrequenz ist kein einzelner fester Wert, sondern sie ist je nach Alter in Bereichen anzugeben (> Tab.6.46).

Definition

Fast jeder Teil des Herzwesens kann einen Herzschlag auslösen und somit als Schrittmacher fungieren. Rhythmusstörungen entstehen durch einen veränderten Rhythmus des Sinusknotens, durch blockierte oder veränderte Reizleitung oder durch eine ektope Schrittmachertätigkeit. Eine Störung liegt dann vor, wenn die Herzschlagfolge selbstständig und meist schlagartig umspringt auf eine – vorübergehend oder anhaltend – zu hohe, zu niedrige oder unregelmäßige Schlagfrequenz, die der gegebenen Situation nicht angemessen ist, weil weder das Herz noch der Kreislauf sie fordern.

Manche Rhythmusstörungen sind benigne und ungefährlich, andere können lebensbedrohlich sein. Die Störungen können nach dem Ort ihrer Entstehung – Vorhöfe oder Kammern – beschrieben werden. Man unterscheidet Störungen mit zu schnellem (tachykardem) oder zu langsamem (bradykardem) oder solche mit regelmäßigem oder unregelmäßigem Herzschlag.

Klinisches Erscheinungsbild

Viele Herzrhythmusstörungen werden zufällig entdeckt, weil die Patienten keine Symptome haben. Der Rhythmus ist zu schnell, zu langsam oder unregelmäßig.

Häufige Vorstellungsanlässe zur Abklärung sind Herzklopfen oder schneller Herzschlag. Verbunden mit Thoraxschmerzen, Synkopen, Schwindel oder Leistungsknick sind diese anamnestischen Angaben alarmierend. Werden anamnestisch Familienangehörige mit Herzrhythmusstörungen oder plötzlichen Todesfällen identifiziert, ist eine baldige Abklärung dringend erforderlich. Rhythmusstörungen bei Kindern nach Herzoperationen oder im Rahmen von Erkrankungen sind immer ernsthaft.

Diagnose und Differenzialdiagnosen

Neben der Anamnese und einer ausführlichen klinischen Untersuchung wird bei Patienten mit Herzrhythmusstörungen in der Regel ein EKG abgeleitet. Eine Überweisung zum Kinderkardiologen erfolgt, wenn die Untersuchung nicht sicher zu Diagnose einer gutartigen Rhythmusstörung führt. Dann sind eine Echokardiografie und ggf. Belastungs- oder Langzeit-EKG notwendig oder eine längerfristige Registrierung des Rhythmus mit einem Event-Recorder.

Asymptomatische Patienten

In der Praxis kann man sich mit großer Sicherheit von der Anamnese und dem Vorstellungsanlass leiten lassen. Bei asymptomatischen Kindern ohne belastende Anamnese ist die Rhythmusstörung wahrscheinlich gutartig. Die häufigsten Diagnosen sind:

- Sinusarrhythmien
- Supraventrikuläre Extrasystolen
- Ventrikuläre Extrasystolen

Sinusarrhythmien

Atemabhängige Sinusarrhythmien (Ausatmung langsamer, Einatmung schneller) sind bei Kindern normal und bedürfen keiner weiteren Abklärung. Eine Sinustachykardie ist bei Fieber und emotionalem Stress physiologisch. Körperliche Belastung, Sympathomimetika und Hyperthyreosen erhöhen ebenfalls die Sinusfrequenz.

MERKE

Sinustachykardien sind in Ruhe in der Regel nicht schneller als 150–180/min. Herzfrequenzen darüber müssen weiter abgeklärt werden.

Supraventrikuläre Extrasystolen

Einzelne supraventrikuläre Extrasystolen sind bei herzgesunden Kindern normal. Im Zusammenhang mit Zeichen eines Virusinfekts muss man an eine Myokarditis denken.

Ventrikuläre Extrasystolen

Ventrikuläre Extrasystolen sind bei herzgesunden Kindern in Ruhe ebenfalls häufig und unbedeutend. Sie können vereinzelt, aber auch gehäuft in Bigeminus- oder Trigeminiusform auftreten. Kriterien für gutartige ventrikuläre Extrasystolen sind:

- Gesundes Herz mit normaler Ventrikelfunktion
- Extrasystolen gleichen Ursprungs (monomorphes Bild)
- Langes Koppelungsintervall (kein R auf T-Phänomen)
- Extrasystolen werden unter Belastung weniger oder verschwinden
- Kein Auftreten in Couplets, Salven oder kurzen Tachykardien

Extrasystolen, die diese Kriterien nicht vollständig erfüllen, müssen weiter abgeklärt werden.

Kinder und Jugendliche mit benignen ventrikulären Extrasystolen können normal Sport treiben.

VORSICHT

Symptome wie Synkopen, Schwindel oder Leistungsknick sind im Zusammenhang mit Herzrhythmusstörungen Alarmsignale und sprechen gegen eine gutartige Rhythmusstörung.

Symptomatische Patienten

Symptomatische Kinder, Patienten nach Herzoperationen oder interventionellen Eingriffen und solche mit einer belastenden Anamnese haben häufig bedeutungsvolle Rhythmusstörungen. Eine Betreuung durch Kinderkardiologen ist in der Regel nötig.

Häufige Diagnosen sind:

- Supraventrikuläre Tachykardien unterschiedlicher Ursache
- Bradykarde Herzrhythmusstörungen (Blockierungen auf Ebenen des Vorhofes, AV-Knotens und ventrikulären Leitungsbahnen)
- Genetisch bedingte Rhythmusstörungen (Long-QT-Syndrom, Short-QT-Syndrom, Brugada-Syndrom, WPW-Syndrom)

Supraventrikuläre Tachykardien

Die häufigste Diagnose bei symptomatischen Kindern ist eine supraventrikuläre Tachykardie verschiedener Ursache. Meist handelt es sich um Re-Entry-Tachykardien über zusätzliche Leitungsbahnen, am häufigsten um ein WPW-Syndrom. Die Herzfrequenz ist meist höher als 180/min. Neugeborene und junge Säuglinge entwickeln aufgrund der hohen Herzfrequenz innerhalb kurzer Zeit eine Herzinsuffizienz. Ältere Kinder und Jugendliche sind nicht akut gefährdet. Sie klagen über Herzklopfen und Herzrasen, gelegentlich in Zusammenhang mit emotionalem oder körperlichem Stress, das meist spontan wieder verschwindet. Häufige und anhaltende supraventrikuläre Tachykardien können zu einer Tachykardie-induzierten Kardiomyopathie mit verminderter Ventrikelfunktion führen, insbesondere bei selteneren Tachykardie-Formen mit wenig erhöhter Herzfrequenz, die aus diesem Grunde übersehen werden können.

Manche Formen von supraventrikulären Tachykardien verschwinden im ersten Lebensjahr. Säuglinge und Kleinkinder werden in der Regel medikamentös behandelt. Bei älteren Kindern (über 15 kg KG) und Jugendlichen werden akzessorische Leitungsbahnen durch Hochfrequenz- oder Kryotherapie ablatiert.

Reizleitungsblockaden

AV-Überleitung

Viele Menschen haben eine mit dem Alter zunehmende zeitweilige oder andauernde Überleitungsstörung der Impulse von den Vorhöfen auf die Kammern (AV-Block). In Situationen mit erhöhtem Vagotonus, z. B. im Schlaf oder bei Sportlern, ist ein AV-Block I° oder II° physiologisch.

Bei Autoimmunerkrankungen einer Mutter (z. B. Lupus erythematoses oder Sjögren-Syndrom) kann das Reizleitungssystem des Feten geschädigt werden, wodurch ein AV-Block entsteht. Die Herzinsuffizienz hierdurch ist eine Differenzialdiagnose des Hydrops fetalis. Symptomatische AV-Blockierungen entstehen häufig nach Herzoperationen oder Kathetereingriffen. Sie können auch Folge einer Entzündung, von Medikamenten, einer Koronarerkrankung oder einer Systemerkrankung sein.

MERKE

Bei angeborenem AV-Block muss die Mutter ggf. auf das Vorliegen einer Autoimmunerkrankung untersucht werden.

Patienten mit AV-Block I° und II° sind meistens asymptomatisch. Sie werden regelmäßig kontrolliert, eine Therapie richtet sich gegen behandelbare Ursachen. Bei einem AV-Block II° Mobitz II muss man einen Übergang in einen totalen AV-Block (III°) befürchten.

Patienten mit AV-Block III° werden häufig mit einem Schrittmacher versorgt, um einen plötzlichen Herztod oder eine Herzinsuffizienz zu verhindern.

Intraventrikuläre Leitung

Komplette Blockierungen des rechten oder des linken Tawara-Schenkels sind bei Kindern meist Folge einer Herzoperation. Nach Operation einer Fallot-Tetralogie hat der überwiegende Teil der Patienten einen kompletten Rechtsschenkelblock, nach Verschluss eines VSD sind es 20–50%. Der linke Tawara-Schenkel wird gelegentlich bei Operationen im Ausflustrakt des linken Ventrikels geschädigt. Andere Ursachen sind entzündliche oder degenerative Herzerkrankungen, Volumenbelastungen oder Erkrankungen der Koronarterien. Da der links anteriore Tawara-Schenkel und der rechte Tawara-Schenkel gemeinsam aus der linken Koronarterie versorgt werden, ist ein bifaszikulärer Block gemeinsame Folge einer Ischämie in diesem Bereich.

Ein „inkompletter Rechtsschenkelblock“ mit Rsr'-Konfiguration in Ableitung V1 ist insbesondere bei schlanken Kindern und Jugendlichen normal. Bei einer Volumenbelastung des rechten Ventrikels (ASD II, Lungenvenenfehlöffnung) ist das QRS-Muster rsR'. Patienten mit AV-Septumdefekten und Tri-

kuspidalatresien haben eine atypische Lage des Reizleitungssystems und deswegen das Bild eines links-anterioren Hemiblocks mit überdrehtem Linkstyp.

Kinder mit isolierten Schenkelblöcken müssen nicht behandelt werden. Bei zunehmender Blockbildung entsteht ein AV-Block III°, und die Patienten werden entsprechend versorgt.

Genetisch bedingte Rhythmusstörungen

Eine große Anzahl von Genen beeinflussen über die Steuerung von Ionenkanälen (Natrium, Kalium, Kalzium) Depolarisation und Repolarisation des Myokards. Störungen der Ionenkanäle können zu lebensbedrohlichen Störungen des Herzrhythmus führen.

Long-QT-Syndrom (LQTS)

Zehn verschiedene Typen werden nach Genloci betroffenen Ionenkanälen und assoziierten Anomalien unterschieden. Gemeinsam ist ihnen die Verlängerung der frequenzkorrigierten QTc-Zeit über 0,46 Sekunden. Eine QT-Verlängerung ist jedoch manchmal erst unter Belastung nachweisbar. Die Betroffenen sterben häufig als Jugendliche und junge Erwachsene durch ventrikuläre Tachyarrhythmien, die durch körperliche Belastung oder emotionalen Stress ausgelöst werden. Bei einem kleineren Teil ist der Risikofaktor die niedrige nächtliche Herzfrequenz. Wenn Kinder Bewusstseinsstörungen haben oder unklare Krampfanfälle, muss ein LQTS ausgeschlossen werden. LQTS sind häufig Ursache für einen plötzlichen Herztod. Schätzungen in den USA ergeben dort 4.000 Todesfälle jährlich.



VORSICHT

Eine Belastungsuntersuchung von Patienten mit Verdacht auf QT-Verlängerung darf nur in Reanimations- und Defibrillationsbereitschaft erfolgen.

Die Patienten dürfen keinen Leistungssport treiben und nur unter Aufsicht ins Wasser. Betreuungspersonen müssen in kardiopulmonaler Reanimation geschult werden. Die **Verordnung eines automatischen externen Defibrillators**, wie er bereits an vielen öffentlichen Plätzen zu finden ist, ist bei diesen Patienten eine sinnvolle Maßnahme, wenn noch keine Indikation für die Implantation eines Defibrillators besteht.

Eine große Anzahl von Medikamenten verlängern die QT-Zeit, ebenso Störungen im Elektrolythaushalt. Auch bei endokrinologischen Erkrankungen, Kardiomyopathien und Myokarditiden kann die QTc-Zeit negativ verändert sein. Daher sollten im Verdachtsfall immer eine Echokardiografie erfolgen und zumindest die Elektrolyte, Schilddrüsenparameter und Troponin bestimmt werden.

Short-QT-Syndrom

Diese Störung mit einer QTc-Zeit unter 0,33 Sekunden ist sehr selten. Teilweise haben die Patienten schon früh Vorhofflimmern, in der Familienanamnese sind häufig plötzliche Todesfälle.

Brugada-Syndrom

Die Patienten haben ein pathognomonisches EKG mit atypischem Rechtsschenkelblock und ein erhöhtes Risiko für plötzliche Todesfälle durch ventrikuläre Tachyarrhythmien. Da bei einem Teil der Patienten das native EKG unauffällig ist, sind im Zweifelsfall Provokationstests erforderlich.

MERKE

Bei allen Patienten mit genetisch bedingten Rhythmusstörungen müssen die nahen Verwandten untersucht werden.

II Fallbeispiel

Auflösung

Am nächsten Tag wurde bei dem Kind ein EKG abgeleitet. Dieses zeigte den typischen Befund eines WPW-Syndroms (➤ Abb. 6.90). Ein solches war bereits bei mehreren Familienmitgliedern bekannt. Da die Episoden von supraventrikulären Tachykardien über mehrere Jahre sehr selten waren, nach kurzer Zeit spontan sistierten und das Kind nicht belasteten, wurde zunächst keine Behandlung durchgeführt. Die linksventrikuläre Funktion blieb ungestört.

Im Jugendlichenalter häuften sich die supraventrikulären Tachykardien und die Patientin fühlte sich beeinträchtigt. Nach einer elektrophysiologischen Untersuchung mit anschließender komplikationsloser Katheterablation blieb sie symptomfrei. Das EKG war normalisiert. II

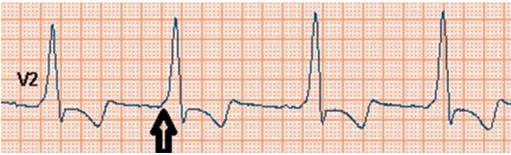


Abb. 6.90 EKG-Ableitung V2 bei WPW-Syndrom Typ A (parasternal positiv), der Pfeil markiert eine „Deltawelle“ [P298]

6.23.3 Bluthochdruck

II Fallbeispiel

Vater und Großmutter des 16 Jahre alten Leistungssportlers (Mountain running) haben einen erhöhten Blutdruck. Bei der sportärztlichen Untersuchung des sehr muskulösen und etwas übergewichtigen Jugendlichen ist der RR 160/90 mmHg. Abgesehen von einer leichten atopischen Dermatitis ist er körperlich gesund. Er verneint, Drogen oder muskelaufbauende Präparate zu nehmen. EKG und Echokardiogramm sind normal. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Handelt es sich um einen „Arztpraxishochdruck“ oder eine Hochdruckkrankheit?
- Primäre oder sekundäre Hypertonie?
- Wann ist eine medikamentöse Therapie erforderlich?
- Darf der Jugendliche weiter Leistungssport betreiben?

Definition

Bei Kindern und Jugendlichen liegt ein Bluthochdruck 1° vor, wenn die 94. Perzentile des alters- oder längenbezogenen Normalwertes anhaltend überschritten ist. Bei Werten von 5 mmHg oberhalb der 99. Perzentile besteht ein Bluthochdruck 2°. Liegen die Werte über den Normalwerten von Erwachsenen (130/85 mmHg), besteht immer ein **Bluthochdruck**. Werte von der 90. bis zur 94. Perzentile werden als hochnormal bezeichnet.

Stellenwert in der Grundversorgung

Nach dieser statistischen Definition haben wenigstens 5% aller Kinder und Jugendlichen einen Bluthochdruck, der weiter abgeklärt werden muss. Bei Übergewichtigen muss man mit einer wenigstens doppelt so hohen Inzidenz rechnen. Bluthochdruck ist ein wesentlicher Risikofaktor für kardiovaskuläre Erkrankungen. Bereits im Kindes- und Jugendlichenalter kann man bei Hochdruckpatienten eine Verdickung der Arterienwände finden.

Kinder mit unterschiedlichen Grunderkrankungen haben ein erhöhtes Risiko einer Bluthochdruckkrankheit. Dazu gehören Adipositas, Früh- oder Mangelgeburtlichkeit, perinatale Komplikationen, intrakranielle Druckerhöhung, Herz-Kreislauf-Erkrankungen, chronische Nierenerkrankungen, endokrinologische Erkrankungen, Z. n. Organtransplantation, Systemerkrankungen (Diabetes mellitus, tuberöse Sklerose, Neurofibromatose, Turner-Syndrom). Blutdruckwirksame Medikamente: Steroide (einschl. Anabolika), NSAID, β -Mimetika, Calcineurin-Inhibitoren, Erythropoetin, zentrale Stimulanzien, trizyklische Antidepressiva, Antipsychotika, Abführmittel, Ovulationshemmer, exzessiver Konsum von Glycyrrhizinsäure (Lakritze), Drogenabusus, Schlafapnoe.

Klinisches Erscheinungsbild

Kopfschmerzen, Schwindel, Nasenbluten, Lern- oder Konzentrationsstörungen oder Ohrgeräusche können klinische Zeichen für einen erhöhten Blutdruck sein. Allerdings klagen viele Patienten über keine hinweisenden Symptome.

Diagnose und Differenzialdiagnosen

Regelmäßige standardisierte Blutdruckmessungen sind bei Kindern ab dem Alter von drei Jahren sinnvoll. Erhöhte Werte werden mehrfach kontrolliert, um eine dauerhafte Erhöhung zu dokumentieren. Die Verdachtsdiagnose muss mit einer ambulanten 24-Stunden-Blutdruckmessung verifiziert werden.

Die **Basisdiagnostik** umfasst eine ausführliche Anamnese, die körperliche und neurologische Untersuchung, Blutbild, Serumelektrolyte, Nieren- und Schilddrüsenparameter, Triglycerin, Cholesterin, LDL-/HDL-Cholesterin und ein Urinstatus müssen untersucht werden.

Niere und ableitende Harnwege werden sonografisch untersucht einschließlich einer Doppler-Untersuchung der extra- und intrarenalen Arterien. In der Abdomensonografie werden Tumore z. B. der Nebenniere ausgeschlossen.

Eine kinderkardiologische Untersuchung soll zum Nachweis von Veränderungen mit Hypertonieassoziation (Aortenisthmusstenose) durchgeführt werden und um Sekundärschäden festzustellen. Ebenso eine augenärztliche Untersuchung des Fundus.

Wenn in der Basisdiagnostik Hinweise auf eine sekundäre Hypertonie bestehen, ist meist eine **weiterführende Diagnostik** erforderlich. Diese beinhaltet eine detaillierte nephrologische und endokrinologische Abklärung mit Bestimmung der Metanephrine im Plasma, Cortisol im 24-h-Urin, Renin. Eine Schlafapnoe wird polysomnografisch ausgeschlossen.

Beratung und Behandlung

Insbesondere um späteren kardiovaskulären Erkrankungen vorzubeugen und um Schäden an den

Endorganen zu verhindern, ist es wichtig, den Blutdruck nach Möglichkeit zu normalisieren.

Bei sekundären Hypertonieformen behandelt man in der Regel zunächst die ursächliche Erkrankung und beobachtet den Effekt auf den Blutdruck.

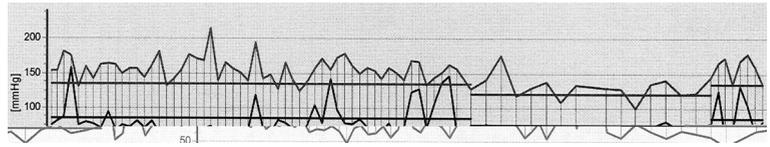
Vor Beginn einer medikamentösen Behandlung des Bluthochdrucks sollte der Patient seinen Lebensstil ändern. Mehr Bewegung, eine sparsame Verwendung von Kochsalz und der Abbau von Übergewicht sind die wesentlichen Elemente. Sofern keine gravierenden anderen Probleme wie Diabetes, Endorganschäden, ein hohes kardiovaskuläres Risiko oder starke subjektive Symptome bestehen, kann man hierunter den Blutdruckverlauf sechs Monate beobachten. Bleibt der Blutdruck im 24-Stunden-Profil weiter erhöht, erfolgt eine medikamentöse Behandlung. Begonnen wird mit einer Monotherapie, wobei der Effekt der einzelnen Substanzgruppen nicht unterschiedlich ist (> Tab. 6.47). Ziel ist, den Blutdruck unter die 90. Perzentile zu senken. Bei Patienten mit chronischer Niereninsuffizienz wird ein Blutdruck < 70. Perzentile angestrebt und eine weitere Absenkung < 50. Perzentile, wenn zusätzlich eine Proteinurie besteht. Kann der Blutdruck mit einer Monotherapie nicht in den angestrebten Bereich abgesenkt werden, ist eine Kombination von zwei oder drei Präparaten mit unterschiedlichem Wirkprinzip möglich und erforderlich. Dies ist insbesondere bei Patienten mit sekundärem renalem Hypertonus gelegentlich der Fall.

Tab. 6.47 Antihypertensiva der ersten Wahl

Präparat	empfohlene Tagesdosis oral
Captopril	0–12 Monate: 3 × 0,15 mg/kg 12 Monate bis 18 Jahre: 3 × 0,3 mg/kg
Enalapril	6–18 Jahre und 20–49 kg: 1 × 2,5 mg (max. 20 mg) 6–18 Jahre ab 50 kg: 1 × 5 mg (max. 40 mg)
Lisinopril	6–16 Jahre und 20–50 kg: 1 × 2,5 mg (max. 20 mg) 6–16 Jahre ab 50 kg: 1 × 5 mg (max. 40 mg)
Losartan	6–16 Jahre und 20–50 kg: 1 × 0,7 mg/kg (max. 25–50 mg) 6–16 Jahre ab 50 kg: 1 × 50 mg (max. 1,4 mg/kg oder 100 mg)
Valsartan	6–18 Jahre und < 35 kg: 1 × 40 mg (max. 80 mg) 6–18 Jahre und 35–80 kg: 1 × 80 mg (max. 160 mg)
Amlodipin	6–17 Jahre 1 × 2,5 mg (max. 5 mg)
Metoprololsuccinat	ab 6 Jahre 1 × 0,95 mg/kg (max. 47,5 mg)

Für Kinder zugelassene orale Antihypertensiva (nach AWMF-Leitlinie „Arterielle Hypertonie im Kindes- und Jugendalter“)

Abb. 6.91 24-Stunden-Blutdruckprofil vor Therapie. 85 % der systolischen und 25 % der diastolischen Werte sind erhöht. [P298]



Bei den seltenen hypertensiven Notfällen ist eine sofortige Behandlung nötig, der Blutdruck soll aber in den ersten 6–8 Stunden um nicht mehr als 25–30 % des Ausgangswertes abgesenkt werden. Die AWMF-Leitlinie „Arterielle Hypertonie im Kindes- und Jugendalter“ ist als weiterführende Literatur ausdrücklich empfohlen.

■ Fallbeispiel

Auflösung

Im 24-Stunden-Profil war der Blutdruck systolisch und diastolisch erhöht (> Abb. 6.91). Umfangreiche Blutuntersuchungen erbrachten keinen Hinweis auf eine sekundäre Hypertonie bei dem Jugendlichen. Nierenarterienstenosen wurden dopplersonografisch ausgeschlossen. Die Sportmedizin riet zu einer Gewichtsreduktion und zu weiterem Training und Wettkämpfen. Da der Blutdruck sechs Monate später trotzdem erhöht blieb, erhielt der Patient Lisinopril. Darunter sind die Werte stabil im Normalbereich. ■

LITERATUR

- AWMF-Leitlinie Nr. 023/040: Arterielle Hypertonie im Kindes- und Jugendalter. www.awmf.org/leitlinien/detail/II/023-040.html (letzter Zugriff: 20.1.2017).
- Biancanello T. Innocent Murmurs. *Circulation*. 2005; 111: e20-e22.
- Haas NA, Kleideiter U. *Kinderkardiologie, Klinik und Praxis der Herzerkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen*. Stuttgart: Thieme, 2011.

6.24 „Die Hormone“

Klaus Rodens

6.24.1 Wachstumsstörungen: „zu klein oder zu groß?“

■ Fallbeispiel

Die Eltern der gerade eben sechsjährigen *Anna* machen sich Sorgen wegen der zu geringen Körpergröße. Sie misst 106 cm (ca. 2 cm < 3. Perz.) mit proportioniertem Wuchs (Sitzhöhe 57 cm). Als Neugeborenes aus der 39. SSW hatte sie ein Geburtsgewicht von 3.000 g (ca. 25. Perz.) und einer Körperlänge von 48 cm (ca. 10. Perz.). Bisher ist sie immer gesund gewesen und zeigt keinerlei klinische Auffälligkeiten. Bei der U8 mit vier Jahren war sie 94 cm groß (ca. 1 cm < 3. Perz.), bei der U9 vor einem Jahr 101 cm (ca. 1 cm < 3. Perz.). Ihr siebeneinhalbjähriger Bruder ist 120 cm groß (10.–25. Perz.). Die Körpergrößen der Eltern betragen 154 cm (Mutter) und 168 cm (Vater). ■

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche Angaben sind für die Ursache des **Kleinwuchses** maßgeblich?
- Welche Maßnahmen ergeben sich aus der Auffälligkeit?

Stellenwert in der Grundversorgung

Fragen zu **Wachstumsproblemen** gehören zu den weniger häufigen, aber regelmäßigen Vorstellungsanlässen in der grundversorgenden pädiatrischen Praxis. Oft verbergen sich hinter den konkreten Fragen der Eltern auch grundsätzliche Sorgen hinsichtlich einer normalen Entwicklung des Kindes, auf die in der Praxis auf der Grundlage einer rationalen Diagnostik adäquat eingegangen werden muss.

Das **auxologische Kapitel** (> Kap. 3.1) im vorliegenden Handbuch widmet sich grundsätzlichen Fragen des Wachstums und seiner Abweichungen. Außerdem liefert der Autor (M. Hermanussen) dort ein modernes Instrumentarium zur präzisen Beurteilung von Wachstumsverläufen.

Im vorliegenden Text wird auf die notwendigen differenzialdiagnostischen und – wo möglich – therapeutischen Überlegungen bei auffälligem Wachstumsverlauf eingegangen.

Definition

Alle Kinder, deren Körperhöhe oder -länge unterhalb des 3. Perzentils ihres Geschlechts- und Alterskollektivs liegt, sind kleinwüchsig, oberhalb des 97. Perzentils hochwüchsig. Dieses statistische Kriterium erfüllen bei Benutzung aktueller Referenzdaten jeweils 3% aller deutschen Kinder. Kleinwuchs kann (wie Großwuchs) bei Geburt vorliegen oder entsteht später durch zu langsames (schnelles) oder zu früh (spät) endendes Wachstum.

Der Wachstumsverlauf ist dabei oft undulierend um eine (virtuelle) Perzentilenkurve und praktisch nie streng auf immer der gleichen Perzentile.

Klinisches Erscheinungsbild

Den meisten wachstumsauffälligen Kindern und Jugendlichen liegen **Varianten ohne Krankheitswert** zugrunde. Die klassischen beiden Normvarianten sind der **familiäre Klein- oder auch Hochwuchs** sowie die **konstitutionelle Entwicklungsverzögerung**.

Kinder mit **familiärem Kleinwuchs** wachsen permanent unterhalb der 3. Perzentile, aber perzentilenparallel (normale Wachstumsgeschwindigkeit) innerhalb ihres Zielgrößenbereichs. Analog gilt das auf den oberen Perzentilenrängen für den familiären Hochwuchs.

Die **konstitutionelle Entwicklungsverzögerung (KEV)** zeichnet sich durch eine sehr niedrige Wachstumsgeschwindigkeit im Kleinkindesalter aus. Der in der ersten Dekade und darüber hinaus zu beobachtende Körpergrößenrückstand wird jedoch mit Verspätung durch ein längeres Wachstum vor

dem Hintergrund von verzögerter Skelettreifung und Pubertät (retardiertes Knochenalter!) wieder in den elterlichen Zielgrößenbereich aufgeholt.

Anamnesticke Hinweise auf einen späten Pubertätseintritt von Vater und Mutter müssen erfragt werden und sind oft hilfreich.



Echte Wachstumsstörungen unterscheiden sich quantitativ (zu groß oder zu klein bzw. zu früh oder zu spät für das Alter) oder qualitativ (Proportionen) vom normalen Verlauf.

Wachstumsstörungen gibt es nicht selten auch ohne eine endokrine Ursache.

Entsprechend der Vielfalt wachstumsbeeinträchtigender Syndrome oder chronischer Krankheiten müssen bei der Abklärung von Kleinwuchs zahlreiche klinische Auffälligkeiten mitberücksichtigt werden. Die wichtigsten Differenzialdiagnosen sind in > Kap. 3.1 aufgeführt.

Mit einfachen Mitteln kann z. B. bei den häufigen Kleinwuchs- und Reifeabklärungen in der Praxis eine rationale Differenzialdiagnostik (*siehe unten*) geführt werden.

Zu den **Schlüssel-Instrumentarien** gehören:

- Spezifische anamnesticke Daten
- Klinische Auffälligkeiten
- Die Wachstums- und Wachstumsgeschwindigkeitskurve des Kindes (> Kap. 3.1)
- Der aktuelle Stand der pubertären Reifezeichen nach Tanner (*siehe Anhang*)
- Die Elterngrößen (und die daraus abzuleitende Elternzielgröße, > Kap. 3.1).

Die Bestimmung des Knochenalters (nach den Tabellen von Bayley und Pinneau) als Indikator für das biologische (vs. kalendarische) Alter ergänzt zusammen mit Laborparametern (*siehe unten*) die Abklärung.

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Wachstum (endokrine und nichtendokrine Ursachen)

Ausgangspunkt ist immer ein auffälliges Wachstum/Wachstumsgeschwindigkeit. Endokrine Auslöser stellen dabei nur einen Teil der Ursachen dar. Des-

halb sind immer auch die nichtendokrinen Wachstumsstörungen mit zu betrachten.

Grundsätzlich unterscheidet man **primäre und sekundäre Kleinwuchsformen**.



- **Primärer Kleinwuchs:** von Geburt an vorhanden, genetisch oder prä-/perinatal verursacht
- **Sekundärer Kleinwuchs** im Laufe der Entwicklung entstanden („Perzentilenknick“)

Die Unterscheidung zwischen einem **proportionierten und disproportionierten Kleinwuchs** ist differenzialdiagnostisch ebenfalls wichtig. Im zweiten Fall ist i. d. R. das Extremitätenwachstum gegenüber dem Körperstammwachstum stärker beeinträchtigt und oft ein Hinweis auf eine Skelettdysplasie oder metabolische Wachstumsstörungen. Die Sitzhöhe (siehe Anhang) gibt hier entscheidende Hinweise.

Steht bei der Wachstumsstörung eine **mangelhafte Gewichtszunahme** im Vordergrund (Gedeihstörung), muss differenzialdiagnostisch an ein deutlich breiteres Krankheitsspektrum (viele chronische Grunderkrankungen) gedacht werden (> Kap. 5.8 und > Kap. 6.14 Gedeihstörungen).

Auch beim **Hochwuchs** gibt es Formen, die von Geburt an vorhanden sind (selten, z. B. Sotos-Syndrom oder familiäre Hochwuchsformen), und andererseits sekundäre Krankheitsbilder (z. B. Wachstumshormonproduzierende Tumoren oder Funktionsstörungen der Nebennierenrinde), bei denen es erst später zu einer Beschleunigung des Wachstums kommt. Die wichtigsten Differenzialdiagnosen sind ebenfalls in > Kap. 3.1 aufgeführt.



Basislabor (Wachstumsstörung)

- bei V. a. Hormonstörung: IGF-1, IGF-BP3, TSH, fT_4 , fT_3 ,
- bei V. a. nichtendokrine Störungsbilder: Kreatinin, Ferritin, Eisen, Blutbild, Gewebe-Transglutaminase-Antikörper, IgA

Erweitertes Labor

- Cortisol, 17α -OH-Progesteron, Prolaktin, Kalzium, Phosphat, alk. Phosphatase, Parathormon, Vitamin-D-Metabolite (25-Hydroxyvitamin D, $1,25 [OH]_2$ -Vitamin D), Elektrolyte
- Bei Dysmorphiebildern und ungeklärtem Kleinwuchs: ggf. molekulargenetische Untersuchungen

Knochenalterbestimmung

M E R K E

Bei einem unerklärten Kleinwuchs sollte immer auch eine genetische Abklärung erwogen werden!

Verstärkte Hinweise auf eine genetische Ursache ergeben sich insbesondere bei:

- **Intrauterinem Kleinwuchs** mit postnatal deutlich anhaltender Wachstumsstörung
- **Disproportioniertem Kleinwuchs** („Sitzriesen“ bei relativ verkürztem Extremitätenwachstum)
- Zusätzlichen **syndromalen Auffälligkeiten**, insbesondere fazialen Dysmorphien
- **Begleitenden Entwicklungsstörungen** (Sprache, Motorik, Verhalten, Kognition)
- **Auffälligem Stammbaum** mit weiteren kleinwüchsigen Verwandten
- **Begleitender** sonst nicht erklärbarer **Gedeihstörung** oder massiver **Adipositasentwicklung**

Die wichtige erweiterte hormonelle Differenzialdiagnostik ist die Domäne der spezialisierten Kinderendokrinologie und beinhaltet z. B. Stimulations- und Funktionstests zur Wachstumshormonausschüttung.

Beratung und Behandlung

Behandlungsmöglichkeiten bei Klein- und Hochwuchs erfordern spezialisierte endokrinologische Erfahrung. Die **Substitutionstherapie bei Wachstumshormonmangel** wird deshalb in aller Regel in Kooperation mit dem pädiatrischen Spezialisten durchgeführt.

Wichtig zu wissen ist, dass kleinwüchsige Patienten mit folgenden Diagnosen von einer Wachstumshormontherapie profitieren:

- Wachstumshormonmangel
- Chronische Niereninsuffizienz
- Ullrich-Turner-Syndrom
- Prader-Willi-Syndrom
- Mangelgeborene unter definierten Voraussetzungen ab vier Jahren
 - Geburtslänge und/oder -gewicht < -2 SD
 - Chron. Alter > 4 Jahre
 - Körperhöhen-SDS $< -2,5$
 - Wachstumsgeschwindigkeit-SDS < 0 (kein Aufholwachstum)
 - Aktueller Körperhöhen-SDS $> 1,0$ unterhalb des elterlichen Zielhöhen-SDS (Ausschluss familiärer Kleinwuchs)

Ebenfalls in den Aufgabenbereich des pädiatrischen Endokrinologen gehört die **hormonelle Wachstumsbremsung** bei extremen Hochwuchsformen.

II Fallbeispiel

Auflösung

- **Diagnose:** familiärer Kleinwuchs
- **Zielführende anamnestische Angaben:**
 - Aktuelle Körpergröße 106 cm (ca. 2 cm < 3. Perz. bzw. -2,3 SDS unter der durchschnittlichen Mädchengröße mit 6 J.)
 - Gleichbleibendes Wachstum (6 cm/anno = 25. P.) ohne signifikanten Arrest
 - Vereinfachte geschlechtskorrigierte mittlere Elterngröße (nach Tanner):
154,5 cm = 3.-10. Perz.
- Berechnung der Zielgröße nach korrigierter Tanner-Methode (> Kap. 3.1):
 - Weibliches Populationsmittel (168,2 cm) minus Zielgröße nach Tanner (154,5 cm) = -13,7 cm
 - Wert multipliziert mit Faktor 0,72 = -9,9 cm (Rechenweg > Kap. 3.1)
- Anna bleibt 9,9 cm kleiner als das Bevölkerungsmittel mit einer Zielhöhe von 158,3 cm = -1,55 SDS
- Berechnung der Zielgröße nach der SDS-Methode (> Kap. 3.1):
 - Elterliche SDS-Abweichung von der mittleren Erwachsenengröße: Vater: -1,87 SDS, Mutter: -2,22 SDS
 - Zielgrößen-SDS = $0,72 \times (-1,87 - 2,22) / 2 = -1,47$ SDS = -9,4 cm
- Als Zielgröße für Anna ergibt sich danach 168,2 cm - 9,4 cm = 158,8 cm = -1,47 SDS
- **Zielführende klinische Untersuchung:** keine Dismorphiezeichen, keine Dysproportionen

- **Mögliche ergänzende Diagnostik:** Knochenalterbestimmung
- **Nicht erforderlich:** Laboruntersuchungen **II**

6.24.2 Früh- und Spätentwickler

II Fallbeispiel

Der Mutter der dreijährigen *Emilia* fällt auf, dass das Mädchen eine deutlich sichtbare Brustentwicklung zeigt. Schambehaarung hat sie aber nicht. Mit einer Körpergröße von 95 cm fällt sie unter den anderen Dreijährigen nicht auf. Mit zwei Jahren hat sie 86 cm, mit einem Jahr 75 cm gemessen. Emilias Mutter ist 173 cm groß. Der getrennt lebende Vater sei etwa 10 cm größer. **II**

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche Angaben sind für die Ursachenfindung der Auffälligkeit maßgeblich?
- Welche sinnvollen diagnostischen Maßnahmen ergeben sich aus der Auffälligkeit?

Stellenwert in der Grundversorgung

Fragen zu **hormonellen Störungen der pubertären Reifung** gehören wie Wachstumsprobleme zu den weniger häufigen, aber regelmäßigen Vorstellungsanlässen in der grundversorgenden pädiatrischen Praxis. Beispielsweise kann ein verzögerter Pubertätsbeginn (*Pubertas tarda*) Ausdruck einer Grunderkrankung sein (z.B. Klinefelter-Syndrom), aber wesentlich häufiger eine Normvariante ohne Therapiebedürftigkeit (z.B. konstitutionelle Entwicklungsverzögerung).

Im vorliegenden Text wird auf die notwendigen differenzialdiagnostischen und – wo möglich – the-

Tab. 6.48 Normwerte der pubertären Reifung

Mädchen		Jungen		
	Alter/Jahre		Alter/Jahre	
Pubarche/Thelarche**	< 8	Pubertas praecox	< 9	Pubarche (PH 2) Hodenvolumen > 3 ml
Pubarche/Thelarche Menarche	> 13,5 > 15	Pubertas tarda	> 14	Pubarche (PH 2) Hodenvolumen > 3 ml

** Komplette vorzeitige Reifungsprozesse sind anders zu bewerten als isolierte (z. B. prämatüre Thelarche).



rapeutischen Überlegungen bei auffälliger Reifeentwicklung eingegangen.

Definition

Die Normwerte der pubertären Reifung bei Mädchen und Jungen und Grenzdefinitionen für einen vorzeitigen bzw. verspäteten Eintritt der Pubertät (Pubertas praecox bzw. Pubertas tarda) sind in > Tab. 6.48 dargestellt.

Klinisches Erscheinungsbild

Den echten pubertären Störungsbildern ist gemeinsam, dass sich die Entwicklungsprozesse quantitativ (zu früh oder zu spät für das Alter) oder qualitativ (Proportionen, gestörte Geschlechtsdifferenzierung mit ambigüen Genitalbefund bei weiblichem, männlichem, dysgenetischem oder echtem Hermaphroditismus) vom normalen Verlauf unterscheiden.

EXKURS

Bei einem männlichen Neugeborenen mit einem Mikropenis (< 2,5 cm stretched penile length > Tab. 6.49) sollte nach der Geburt der Blutzucker kontrolliert werden. Sein auffälliger Befund kann von einer Hypophysenhinsuffizienz mit Wachstumshormonmangel herrühren und mit einer Hypoglykämie einhergehen.

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Mit einfachen Mitteln kann bei Reifeabklärungen in der Praxis eine rationale Differenzialdiagnostik geführt werden. Zu den Schlüssel-Instrumentarien gehören spezifische anamnestiche Daten und klinische Auffälligkeiten, die Wachstums- und Wachstumsgeschwindigkeitskurve des Kindes (> siehe Anhang) und der aktuelle Stand der pubertären Reifezeichen nach Tanner (siehe Anhang).

Die Bestimmung des Knochenalters (nach den Tabellen von Bayley und Pinneau) als Indikator für das biologische (vs. kalendarische) Alter ergänzen zusammen mit Laborparametern die Abklärung.

Tab. 6.49 Untere Grenzwerte der gestreckten Penislänge (SPL) im Kindesalter* (Mittelwert -2 SD)

Alter	SPL ($x-2$ SD)
0–6 Monate	2,3 cm
7–12 Monate	2,8 cm
1–3 Jahre	3,2 cm
3–5 Jahre	3,5 cm
5–8 Jahre	4,0 cm
8–11 Jahre	4,3 cm

* modifiziert nach Daten von Feldman KW, Smith DW. Journal of Pediatrics. 1975; 86: 395.

Bei verfrühten bzw. verspäteten Pubertätszeichen spielt neben der klinischen Einordnung (Tanner-Stadien, Wachstumsdaten) das Labor die wesentliche Rolle. Eine Ultraschalldiagnostik kann ergänzende Informationen liefern.



Gestörte Pubertätsentwicklung

• Basislabor:

- LH, FSH, Prolaktin, E2, Testosteron, DHEAS, 17 α -OH-Progesteron, Elektrolyte
- Ggf. Chromosomenbestimmung (Turner-Syndrom, Klinefelter-Syndrom)

• Sonografische Beurteilung peripherer Drüsenorgane (Nebenniere, Hoden, Ovar, Uterus): Volumen, Zysten, Tumor

Die wichtige erweiterte hormonelle Differenzialdiagnostik ist die Domäne der spezialisierten Kinderendokrinologie und beinhaltet z. B. Funktionstests zur LH/FSH-Ausschüttung, die Klärung einer peripheren oder zentralen Pubertas praecox oder die Indikation zum MRT des Schädels.

Beratung und Behandlung

Behandlungsmöglichkeiten bei vorzeitiger oder verzögerter Pubertät erfordern spezialisierte endokrinologische Erfahrung.

- Die **Hormonbehandlung** der pubertären Reife Störung (GnRH-Agonist oder Sexualhormone) wird deshalb in aller Regel **in Kooperation mit dem pädiatrischen Spezialisten** durchgeführt.

- Dasselbe gilt für die Erscheinungsformen des **adrenogenitalen Syndroms** (Regeldosierung bei AGS [21-Hydroxylase-Defekt]: 10-15-20 mg/m² Hydrocortison [in 3 Dosen] und ggf. Fludrocortison [25–50 µg/d] bei Salzverlust).
- Ein hochsensibles Thema ist die **Entscheidung über geschlechtsdeterminierende Operationen oder andere Maßnahmen** bei Kindern mit einem ambigüen Genitale bzw. einer varianten Geschlechtsentwicklung („Disorders of sex development“). Eine Genitaloperation ohne Einverständnis des Kindes ist eine schwerwiegende Entscheidung mit unabsehbaren Folgen. Deshalb sollte abgesehen von wenigen medizinisch begründeten Ausnahmefällen für eine solche Entscheidung die Einwilligung des einsichts- und urteilsfähigen intersexuellen Kindes abgewartet werden (i. d. R. bis zum 14., unter besonderen Umständen bis zum 12. Lebensjahr).

II Fallbeispiel

Auflösung

- **Diagnose:** Prämatüre Thelarche
- **Zielführende anamnestische Angaben:** isolierte Brustentwicklung ohne Wachstumsschub
- **Zielführende klinische Untersuchung:** keine ubiquitären Pubertätszeichen
- **Sinnvolle ergänzende Diagnostik:** Sonografie der Ovarien und des Uterus (präpubertär)
- **Entbehrliche Diagnostik:** Laboruntersuchungen
- **Konsequenzen:** keine Therapie, Beobachtung der Entwicklung II

6.24.3 Schilddrüsenerkrankungen: „Kann es die Schilddrüse sein?“

II Fallbeispiel

Die dreizehn Jahre alte *Britta* kommt zur J1-Vorsorge. Ihr geht es gut. Sie berichtet weder von gesundheitlichen Problemen noch von Schulleistungsdefiziten. Kurz vor der Untersuchung teilt Brittas Mutter der Kinder- und Jugendärztin unter vier Augen mit, dass sich ihre Tochter bei ihr über einen dicker gewordenen Hals beklagt habe. Palpatorisch ergibt sich der Verdacht auf eine vergrößerte Schilddrüse. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Was ist die vordringlichste diagnostische Maßnahme?
- Welche differenzialdiagnostischen Überlegungen sind anzustellen?

Stellenwert in der Grundversorgung

Schilddrüsenerkrankungen zählen ebenfalls zu den häufigeren endokrinen Störungsbildern. Die Inzidenz für die konnatale (angeborene) Hypothyreose beträgt 1 Erkrankung pro 3.500 Neugeborene pro Jahr (entsprechend ca. 200 Neuerkrankungen pro Jahr).

Die Diagnose einer **Hashimoto-Thyreoiditis** wird seit 20–25 Jahren zunehmend häufiger gestellt. Die Prävalenz im Kindes- und Jugendalter für diese T-Zell-abhängige Autoimmunerkrankung der Schilddrüse liegt bei ca. 1–5%. Mädchen sind etwa 5-mal so häufig betroffen wie Jungen. Manifeste Hypothyreosen entwickeln sich in etwa 10%.

Kinder mit **Trisomie 21** oder **Turner-Syndrom** sind von Schilddrüsenerkrankungen deutlich häufiger betroffen.

- Kinder mit einer **Trisomie 21** haben eine Prävalenz von knapp 2% einer manifesten und von 25% einer latenten Hypothyreose (TSH > 10 µg/dl bei normalen T4-Werten). Die Inzidenz der konnatalen Hypothyreose ist bei diesen Kindern 250-mal höher als in der Allgemeinbevölkerung, die einer Autoimmunthyreoiditis auf das 10-Fache erhöht.
- Mädchen mit **Turner-Syndrom** zeigen in 15–20% eine Hypothyreose, die Inzidenz der Hashimoto-Thyreoiditis ist um das 10- bis 20-Fache erhöht.

Die Inzidenz im Kindes- und Jugendalter für die viel seltenere **Hyperthyreose bei M. Basedow** liegt bei 1 Erkrankung pro 100.000 Einwohner pro Jahr.

Als Struma wird eine Schilddrüsenvergrößerung bezeichnet. Die vor Jahrzehnten häufigste durch einen Jodmangel verursachte Form einer Struma (Jodmangelkropf) ist heute eine Rarität geworden. Strumen auf dem Boden einer Autoimmunerkrankung der Schilddrüsen haben ihr den Rang abgelassen.

Schilddrüsenknoten sind bei jungen Kindern sehr selten und lassen sich erst bei 10- bis 18-Jährigen

mit einer Prävalenz von 0,6% nachweisen. An eine Malignität mit der Notwendigkeit einer speziellen Diagnostik ist insbesondere bei Knoten > 1 cm Durchmesser zu denken.

Definition

Schilddrüsenfunktionsstörungen können angeboren oder erworben sein. Die Schilddrüse kann in ihrer Funktion, d. h. der Ausschüttung von Schilddrüsenhormon, eu-, hyper- oder hypothyreat sein.

Das Schilddrüsenvolumen ist unauffällig (normal), vergrößert oder verkleinert. Von einer Struma spricht man, wenn das Schilddrüsenvolumen oberhalb des Normbereichs liegt, der sich alters-, geschlechts- und regionenspezifisch unterscheidet. Bislang hat sich noch keine einheitliche Normierung durchsetzen können.

Normalerweise besteht eine regelrechte anatomische Lage der Schilddrüse (normotop), selten liegt sie irregulär (ektop), z. B. bei der Zungengrundstruma. Schilddrüsenknoten sind oft ein Zufallsbefund bei Jugendlichen.

Klinisches Erscheinungsbild

Kinder und Jugendliche mit einer Schilddrüsenfunktionsstörung stellen sich insbesondere mit folgenden Auffälligkeiten vor:

Minus-Symptomatik (Unterfunktion)	Plus-Symptomatik (Überfunktion)
<ul style="list-style-type: none"> • Adynamie • Leistungsschwäche/-abfall • Kälteempfindlichkeit • Bradykardie • Gewichtszunahme 	<ul style="list-style-type: none"> • Tremor • Schweißausbrüche • Wärmeempfindlichkeit • Tachykardie • Gewichtsabnahme • Exophthalmos
<p>Im Säuglingsalter: Obstipation, teigige Haut, verzögertes Wachstum, verzögerte kognitive Entwicklung</p>	

Tab. 6.50 Anhalt für obere Grenzwerte für SD-Volumen im Ultraschall

Alter (in Jahren)	Summe beider SD-Lappen*
bis 2	2 ml
2–4	4 ml
5–6	6 ml
7–10	7 ml
10–12	9 ml
13–14	12 ml
15–16	16 ml
> 16	20 ml

*eigene Daten und KIGGS-Daten (2007)

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Angeborene Hypothyreosen sind die Domäne des Neugeborenen-Screenings. Ihm fällt die wichtige Aufgabe der präsymptomatischen Krankheitserkennung und rechtzeitigen Substitutionstherapie zu.

Eine **vergrößerte Schilddrüse (Struma)** ist optisch oder palpatorisch nicht immer gut zu erkennen. Die Schilddrüsensonografie ist heute die volumetrische Standarddiagnostik.

Kinder und Jugendliche mit einer **erworbenen Schilddrüsenfunktionsstörung** zeigen klinisch ein Spektrum von diskreten bis hin zu hochauffälligen Symptomen, die den Arzt unterschiedlich deutlich auf die vorhandene Thematik hinweisen.

Basislabor:

TSH, fT₄, fT₃, SD-Antikörper (TPO, TAK, TRAK), Kalzitinin, Thyreoglobulin (bei V. a. Schilddrüsenfunktionsstörung bzw. zum Monitoring nach Thyreodektomie infolge Ca.)

Sonografische Beurteilung:

- Volumen (Struma) > Tab. 6.50
- Binnentextur bei Autoimmunthyreoiditis
- Knoten, Zysten etc.

Diagnose-Synopsis der wichtigsten Schilddrüsenenerkrankungen

Beratung und Behandlung

Die **Substitutionstherapie mit Schilddrüsenhormonen** kann bei einfachen unkomplizierten Hypo-

Tab. 6.51 Synopsis der Befunde bei verschiedenen Schilddrüsenfunktionsstörungen

Verdacht auf	TSH	fT ₄ (fT ₃)	SD-Anti- körper	Kalzi- tonin	Sonografie	Weiterführende Diagnostik und Therapie
Koninatale Hypothyreose	↑	↓ bis ↑	nl	nl	Struma oder Athyreose oder SD-Ektopie	T ₄ In Absprache mit Kinderendokri- nologie
Jodmangelstruma	> > 3 µg/ dl	nl	nl	nl	Struma	Jodid T ₄ bei TSH > 10 µg/dl
Oft bei Adipositas	4–10 µg/ dl	nl	nl	nl	nl	Nur Kontrollen (6–12 Mon.)
Hashimoto-Thyreoiditis	↑	↓ bis ↑	TPO ⊕ TAK ⊕	nl	Oft Struma Texturruhe	Kein Jodid T ₄ bei TSH > 10 µg/dl
Morbus Basedow	↓	↑	TRAK ⊕	nl	Oft Struma Texturruhe	In Absprache mit Kinderendokri- nologie
Autonomes Adenom	↓	↑	nl	nl	Knoten	In Absprache mit Kinderendokri- nologie
Medulläres SD-Ca	nl	nl	nl	↑	Knoten	In Absprache mit Kinderendokri- nologie
Papilläres SD-Ca	nl	nl	nl	nl	Knoten	In Absprache mit Kinderendokri- nologie

thyreosen vom grundversorgenden Kinder- und Jugendarzt übernommen werden (> Tab. 6.51). Das gilt auch für die Schilddrüsenunterfunktion im Rahmen einer Hashimoto-Thyreoiditis. Etwa **10% aller Hashimoto-Thyreoiditiden entwickeln eine Hypothyreose**, die große Mehrzahl bedarf keiner Behandlung, muss aber wegen der Gefahr der Entwicklung einer therapiebedürftigen Hypothyreose regelmäßig kontrolliert werden. Besteht eine Euthyreose über viele Jahre, ist kaum mehr mit einer drohenden Unterfunktion zu rechnen.

Die **Behandlung der Hypothyreose** erfolgt mit L-Thyroxin. Der TSH-Wert sollte unter der Therapie idealerweise in den Normbereich und der fT₄-Wert in die obere Normwerthälfte reguliert werden. Regelmäßige Laborkontrollen sind unerlässlich, ebenso die Ultraschalldarstellung der Schilddrüse (Volumenverlauf, Knotenbildungen).

Eminent **wichtig in Bezug auf irreparable Folgeschäden** vor allem der kognitiven Entwicklung ist die **Compliance bei der Behandlung einer angeborenen Hypothyreose**. Engmaschige Kontrollen sind im ersten und zweiten Lebensjahr hier unumgänglich, in den ersten Lebenswochen ein- bis zweiwöchentlich, später zwei- bis dreimonatlich.

Die vor 20–30 Jahren häufige Jodmangelstruma ist heutzutage eine Seltenheit geworden (Grund:

Tab. 6.52 Orientierende Dosierungsempfehlungen (nach Alter)

Alter	L-Thyroxin-Dosis pro kg KG/d	L-Thyroxin-Dosis pro Tag
Neugeborene	10–15 µg	(25–)50 µg
1–6 Monate	7–10 µg	37,5–75 µg
7–24 Monate	6–8 µg	50–75 µg
2–5 Jahre	5–6 µg	50–100 µg
6–12 Jahre	3–5 µg	50–125 µg
> 12 Jahre	2–4 µg	75–175 µg

deutlich verbessertes alimentäres Jodidangebot in vielen Nahrungsmitteln).

Bis zu einem Blut-TSH-Spiegel von (5–)10 µg/dl sollte mit täglich 100 µg (< 10 J.) – 200 µg (> 10 J.) Jodid, bei höheren TSH-Spiegeln mit L-Thyroxin behandelt werden (> Tab. 6.52). Zu beachten ist, dass L-Thyroxin 30–60 Minuten vor dem Frühstück eingenommen werden soll.

Die Therapie einer komplizierten Autoimmunthyreoiditis (hyperthyreoter Verlauf einer Hashimoto-Thyreoiditis oder ein Morbus Basedow) sollten in Kooperation mit dem kinderendokrinologischen Spezialisten durchgeführt werden.

EXKURS

Von erheblicher praktischer Relevanz ist die Frage nach der Schilddrüsendiagnostik bei Neugeborenen, deren Mutter unter einer Autoimmunthyreoiditis leidet. Auf einen kurzen Nenner gebracht ist dann eine engmaschige Hormondiagnostik (TSH und fT_4) beim Neugeborenen nötig, wenn sich bei der Mutter erhöhte thyreoidale Rezeptorantikörper (TRAK) nachweisen lassen, die beim Neugeborenen zu einer Hyperthyreose führen können.

II Fallbeispiel

Auflösung

- **Diagnose:** Hashimoto-Thyreoiditis
- **Zielführende anamnestische Angaben:** Halsumfang (Alter)
- **Zielführende klinische Untersuchung:** Sonografie (bei AI-Thyreoiditis: Struma mit wolkiger Binnentextur)
- **Sinnvolle ergänzende Diagnostik:** basale Laboruntersuchungen: TSH, fT_4 (fT_3), TPO, TAK, TRAK, Blutzucker, ggf. augenärztliche Untersuchung (bei V. a. M. Basedow)
- **Behandlungseinleitung und -kontrolle:** je nach Schilddrüsenfunktion (Behandlung mit L-Thyroxin bei Hypothyreose), ansonsten (3- bis) 6-monatliche Kontrollen von TSH, fT_4 und sonografisch ermitteltem Schilddrüsenvolumen II

6.24.4 „Viel Durst und Bauchschmerzen – zuckerkrank?“

II Fallbeispiel

Der achtjährige *Carlo* ist schon seit mehreren Tagen krank und hat in den letzten Tagen vier Kilogramm an Gewicht abgenommen. Er hat andauernd Durst und klagt über Bauchweh. Zuvor war er immer gesund gewesen. In der Familie sind keine ähnlichen Störungsbilder bekannt. II

Fragen zum Fallbeispiel

- Welche Diagnostik ist unmittelbar geboten?
- Welche Konsequenzen ergeben sich nach Bestätigung der Diagnose?

Stellenwert in der Grundversorgung

Die **Diabetesmanifestation** ist ein nicht ganz seltenes Ereignis in den Praxen. Jedes Jahr erkranken immerhin mindestens 2.000 Kinder unter 15 Jahren in Deutschland an einem Diabetes mellitus Typ 1. Der **Typ-1-Diabetes** ist damit die häufigste endokrine Erkrankung, die im Kindes- und Jugendalter „ausbricht“. So sind laut Schätzungen in Deutschland ca. 30.000 Kinder und Jugendliche (bis zu 18 Jahren) betroffen (insgesamt leiden etwa 300.000 Menschen in Deutschland daran).

Die Prävalenz des **Diabetes mellitus Typ 2 bei Jugendlichen** nimmt in den letzten Jahren auch in Deutschland zu und korreliert mit der gleichsinnigen Zunahme der Adipositas. Man geht derzeit von einer Inzidenz von jährlich ca. zehn neu entdeckten Typ-2-Diabetikern unter 18 Jahren aus. Es besteht eine hohe Dunkelziffer.

Manifest wird die schleichende Erkrankung typischerweise bei extrem adipösen Jugendlichen in der Pubertät. Bedeutsam, aber oft nicht genügend beachtet, ist die Erkennung und Behandlung der Komorbiditäten (Adipositas, arterielle Hypertonie, Hyperlipidämien etc.).

Eine Reihe problematischer makro- sowie mikrovaskulärer Erkrankungen (v. a. Hirn- und Herzinfarkt, Retino-, Nephro- und Neuropathien) stellen die späten chronischen Folgen der metabolischen Veränderungen des Diabetes dar.

Definition

Der **Typ-1-Diabetes** ist eine Autoimmunerkrankung, die auf dem Boden einer Zerstörung der Beta-Zellen in der Langerhans-Inseln des Pankreas zu einem absoluten Insulinmangel und einer Hyperglykämie führt. Sie macht in Europa über 90 % der Diabetesfälle im jungen Lebensalter (unter 25 Jahren) aus.

Der **Typ-2-Diabetes** stellt demgegenüber einen heterogenen und multifaktoriellen komplexen Krankheitsprozess dar, an dessen Ende regelmäßig eine gestörte Glukosetoleranz und Insulinresistenz steht. Eine entscheidende Rolle spielt die Kombination aus genetischer Veranlagung, Übergewicht bzw. Adipositas und Bewegungsarmut.

Klinisches Erscheinungsbild

Klassischerweise wird der betroffene **Typ-1-Diabetes-Patient** zunächst in der Praxis häufig mit den typischen akuten Krankheitszeichen vorgestellt:

- Rasche Gewichtsabnahme
- Polyurie
- Polydipsie
- Exsikkose
- Müdigkeit
- Bauchschmerzen
- Acetongeruch

Wichtig ist es, an das Krankheitsbild zu denken und mit einer Bestimmung des Blut- und Harnzuckers (inkl. Aceton) die **klinische Verdachtsdiagnose zu bestätigen** und eine **rasche Überweisung** in eine spezielle Institution zur Einleitung der Therapie zu veranlassen.

Der **Typ-2-Diabetes bei Kindern und Jugendlichen** wird durch seine schleichende Entwicklung (anfangs asymptomatisch) meist zufällig im Rahmen von Screening-Untersuchungen diagnostiziert (pathologischer Glukosetoleranztest, Glukosurie). Oft haben die in aller Regel stark adipösen Jugendlichen mit Typ-2-Diabetes eine positive Familienanamnese für einen Diabetes. Nicht selten besteht eine Acanthosis nigricans oder bei Mädchen ein Syndrom der polyzystischen Ovarien (> Kap. 9.2).

Diagnosen und Differenzialdiagnosen

Symptome und Befunde bei Neumanifestation eines **Diabetes mellitus Typ 1**. Auszuschließen ist vor allem ein Diabetes insipidus.



Basislabor:

- Glukose im Serum und Harn
- Elektrolyte
- Aceton im Harn

Die Labordiagnostik beim **Diabetes mellitus Typ 2** beinhaltet einen **oralen Glukosetoleranztest (oGTT)**.



Durchführung des oGTT:

- Zum Zeitpunkt „0“ Trinken von 1,75 g/kg KG (maximal 75 g) Glukose in 250–300 ml Wasser (oder äquivalenter Menge hydrolysiertes Stärke z. B. Dextro-OGTT-Saft) innerhalb von 5 Minuten
- Blutentnahme (kapillär) zu den Zeitpunkten „0“ und „120“ Minuten

Kriterien für die Diagnose eines Diabetes mellitus beim oGTT

Als Grenzwerte gelten

- für die Nüchternglukose: > 126 mg/dl (> 7,0 mmol/l)
- für den 2-h-Wert: > 200 mg/dl (> 11,1 mmol/l)

Beratung und Behandlung

Vor allem die rechtzeitige Erkennung einer Neumanifestation und die zeitnahe Einleitung der notwendigen Maßnahmen sind die Aufgaben in der Kinder und Jugendliche versorgenden Praxis.

Die Dauerbetreuung des Kindes mit einem Typ-1-Diabetes und Einstellung auf eine **adäquate Insulintherapie** sowie die stets notwendige **Schulung** des betroffenen Kindes bzw. Jugendlichen und ggf. seiner Eltern erfolgt in aller Regel in **Kooperation mit einem Kinderdiabetologen**. Der grundversorgende Kinder- und Jugendarzt benötigt Grundkenntnisse über die Pathophysiologie des Glukosestoffwechsels, um adäquat auf Probleme wie z. B. akute Erkrankungen mit fehlender Nahrungsaufnahme oder hypoglykämische Zustände durch Fehldosierungen von Insulin u. a. zu reagieren.

Die Betreuung des Diabetes-Typ-2-Patienten machen grundsätzliche (Lebensstil-) **Änderungen des Ernährungsverhaltens** und der **Bewegung** notwendig. Meist bedarf es medikamentöser Unterstützung in Form von **oralen Antidiabetika** (Metformin) oder auch von **Insulin**. Auch bei dieser neuen Morbidität spielen Schulungen der Betroffenen eine zentrale Rolle im langfristigen therapeutischen Management.

II Fallbeispiel

Auflösung

- **Diagnose:** Diabetes mellitus Typ 1, Erstmanifestation

- **Zielführende anamnestische Angaben:** Gewichtsabnahme, Polydipsie, Bauchschmerzen
- **Zielführende klinische Untersuchung:** Gewichtsbestimmung, Exsikkosezeichen, Ausschluss anderer Ursachen für Gewichtsverlust
- **Sinnvolle ergänzende Diagnostik:** basale Laboruntersuchungen: Blutzucker, Elektrolyte, Harnzucker, Aceton im Harn; in Ausnahmefällen: oGTT, C-Peptid u. a.
- **Behandlungseinleitung und -kontrolle:** durch pädiatrische Diabetologie, in der Regel stationär ■■

LITERATUR

- AWMF-Leitlinien. Registernummer: 027–17 (Primäre angeborene Hypothyreose), 027–040 (Autoimmunthyreoiditis), 027–41 (Hyperthyreose), www.awmf.org/leitlinien/leitlinien-suche.html
- Registernummern: 027–023 (Kleinwuchs), 027–025 (Pubertas tarda und Hypogonadismus), 027–026 (Pubertas praecox), 174–001 (Varianten der Geschlechtsentwicklung)
- Registernummer: 057–16 (Diagnostik, Therapie und Verlaufskontrolle des Diabetes mellitus im Kindes- und Jugendalter), www.awmf.org/leitlinien/leitlinien-suche.html
- Hauffa BP. Normales Wachstum und Wachstumsstörungen. Stuttgart: Thieme, 2008.
- Hermanussen M. Auxology-Studying Human Growth and Development. Stuttgart: Schweizerbart, 2013.
- Krude H. Schilddrüsenerkrankungen im Kindes- und Jugendalter. Monatsschrift Kinderheilkunde. 6/2015: 601–613.
- Magh J. Soll man die euthyreote Autoimmunthyreopathie Hashimoto bei Kindern und Jugendlichen mit L-Thyroxin behandeln? Dissertation an der Medizinischen Fakultät der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, 2015.
- Pfäffle R et al.: Kleinwuchs – Diagnostik und Therapie. Monatsschrift Kinderheilkunde. 7/2015: 723–742.
- Rodens K. www.kinderaerzte-im-netz.de/krankheiten/diabetes-mellitus-zuckererkrankung/was-ist-diabetes/
- Statement der Arbeitsgemeinschaft Adipositas im Kindes- und Jugendalter (AGA) und der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Diabetologie bezüglich Glukosetoleranzstörungen und Diabetes mellitus Typ 2 im Kindes- und Jugendalter, 2005.
- Thamm M et al. Bericht zur Jodversorgung deutscher Kinder und Jugendlicher auf Basis der Daten des „Jod-Moduls“ im Rahmen der KIGGS Studie 2007.

6.25 Das auffällig aussehende Kind

Ricarda Flöttmann und Herbert Grundhewer

■ Fallbeispiel

Eine Mutter stellt ihren sechs Monate alten Sohn vor. Sie berichtet, dass seit der Geburt zunehmende bräunliche Hautveränderungen auftraten. In der Familie habe sonst niemand diese auffälligen Flecken. ■■

Fragen zum Fallbeispiel

- Bei welchen klinischen Zeichen sollte an eine genetische oder teratogene Störung gedacht werden?
- Liegen alle Zeichen bereits bei Geburt vor?

6.25.1 Stellenwert in der Grundversorgung

Dem geschulten Blick des pädiatrischen Grundversorgers fällt ein auffällig bzw. ungewöhnlich aussehendes Kind sofort auf, und er kann seinen Gesamteindruck recht bald analytisch zurückführen auf eine Summe von meist kleineren strukturellen Anomalien, vielleicht auch auf eine auffällige Körperproportion des Kindes, auf ein Wachstums- und Entwicklungsproblem. Sind die physischen Auffälligkeiten ausgeprägt, ist dies in der Regel bereits kurz nach der Geburt aufgefallen und hat eine entsprechende diagnostische Abklärung nach sich gezogen.

Je subtiler jedoch die physischen Anomalien sind, desto eher werden sie von Ärzten und Eltern übersehen. Wenn überhaupt wahrgenommen, ist es eine Ausnahme, dass Eltern ihr Kind deswegen in der Praxis vorstellen, zumal wenn sich das Kind mehr oder weniger altersentsprechend entwickelt. Es bleibt die Aufgabe des Grundversorgers, bei jeder Vorstellung des Kindes aufmerksam Symptome und klinische Zeichen zu registrieren, die auf eine sogenannte „seltene Krankheit“ (genetisch, teratologisch) hinweisen können, und sodann zur diagnostischen Klärung in eine entsprechende Einrichtung weiterzuleiten.



Bei welchen Symptomen oder klinischen Zeichen sollte man aufmerksam werden?

Dysmorphie-Zeichen:

- Epicanthus medialis, z. B. Down-Syndrom
- Abfallender Lidachsenverlauf, z. B. M. Crouzon
- Synophris, z. B. Cornelia-de-Lange-Syndrom
- Auffällig geformte Augenbrauen, z. B. hoch und bogenförmig bei Kabuki-Syndrom
- Hypertelorismus bei vielen genetischen Syndromen
- Iriskolobom, z. B. Noonan-Syndrom
- Pterygium colli, z. B. Turner-Syndrom
- Ohrfehlbildungen, z. B. Kerbenohr bei Wiedemann-Beckwith-Syndrom
- Overfolded helix bei Mikrodeletionssyndrom 22q11

Entwicklungsverzögerung: motorisch, kognitiv und/oder sprachlich

Wachstumsverzögerung

Organfehlbildungen

- Herzfehler, z. B. Down-Syndrom und Noonan-Syndrom
- Nierenfehlbildungen, z. B. Williams-Beuren-Syndrom
- Morbus Hirschsprung, z. B. Mowat-Wilson-Syndrom

Skelettfehlbildungen

- Radiale Strahldefekte, z. B. Holt-Oram-Syndrom
- Triphalangealer Daumen sowie prä- und postaxiale Polydaktylien bei verschiedenen genetischen Syndromen
- Partielle Syndaktylien, z. B. Smith-Lemli-Opitz-Syndrom
- Sandalenfurchen bei Chromosomopathien
- Schädelnahtsynostosen, z. B. bei Pfeiffer-Syndrom

Hautveränderungen

- Café-au-lait-Flecken, kutane Neurofibrome und Freckling bei NF1
- White spots bei tuberöser Sklerose

Weitere Hinweiszeichen

- Fütterungsschwierigkeiten in den ersten Lebensmonaten (Sondenernährung), z. B. Prader-Willi-Syndrom
- Muskuläre Hypotonie
- Krampfanfälle
- Verhaltensauffälligkeiten, z. B. repetitive Handbewegungen beim Rett-Syndrom

Einige der aufgeführten Auffälligkeiten (Fehlbildungen und Minor-Anomalien) können bereits bei der Geburt vorhanden sein, andere entwickeln sich erst später (z. B. Wachstumsstörungen, Entwicklungsstörungen, Pigmentierungen). Für sich genommen müssen die Veränderungen nicht krankheitsrelevant sein, aber in der Zusammenschau verschiedener Aspekte können sich wertvolle Hinweise auf die zugrunde liegende Ursache bieten.

6.25.2 Ausgesuchte Erkrankungsbilder

Im Folgenden sollen einige Erkrankungsbilder vorgestellt werden, die beim pädiatrischen Grundversorger bei Vorliegen der jeweils hervorgehobenen Symptome einen Anfangsverdacht auf ein Syndrom auslösen sollten. Es werden Hinweise zur langfristigen Betreuung dieser Kinder gegeben (tertiäre Prävention), besonders in Hinsicht auf häufige medizinische Probleme, die bei den einzelnen Erkrankungen auftreten. Wenn möglich, wird auf bestehende Leitlinien hingewiesen.

Neurofibromatose Typ 1

Die **Neurofibromatose Typ 1 (NF1)** ist eine genetisch bedingte Erkrankung, die durch Mutationen im *NF1*-Gen verursacht und autosomal-dominant mit nahezu vollständiger Penetranz vererbt wird. Die Expressivität ist jedoch auch innerhalb einer Familie extrem variabel. Die Inzidenz beträgt 1:3 000, wobei die Hälfte aller Betroffenen eine *de novo*-Mutation trägt. In ca. 50% der Fälle können die Betroffenen Lernschwierigkeiten aufweisen. Eine eindeutige Diagnose ist für die Familien von großer Bedeutung, da dann ggf. eine Abschätzung der Prognose möglich ist und individuelle Fördermaßnahmen eingeleitet werden können.

Klinisches Erscheinungsbild

- **„Café-au-lait-Flecken“**
 - Im Säuglings- und Kleinkindalter > 6 Flecken von wenigstens 0,5 cm im Durchmesser
 - Beim Jugendlichen > 6 Flecken von wenigstens 1,5 cm im Durchmesser
- **Axilläre und inguinale sommersprossenartige Pigmentierungen** (sog. Freckling)
- **2 oder mehr Lisch-Knötchen** (Melanozytenhamartome der Iris)
- Kutane und subkutane Neurofibrome (Progredienz mit zunehmendem Alter)
- Seltener Manifestationen:
 - Plexiforme Neurofibrome mit Wachstum entlang von Nervenstämmen (z. T. infiltrierend wachsend) mit darüber liegender hyperpig-

mentierter und ggf. behaarter Haut (Tendenz zur malignen Entartung)

- Optikusgliome, Astrozytome und Glioblastome
- Spezifische Skelettveränderungen (Keilbeinflügel-dysplasie, Verbiegung langer Röhrenknochen, tibiale Pseudarthrose, Osteopenie, Skoliose)
- Tendenz zu Kleinwuchs und Makrozephalie

Diagnosesicherung

Bei der NF1 gibt es umschriebene klinische Kriterien, die eine Diagnose auch ohne molekulargenetische Veränderung erlauben. In über 95% der Fälle können Mutationen im NF1-Gen nachgewiesen werden. Zwei oder mehr der aufgeführten klinischen Diagnose-Kriterien müssen erfüllt sein (*siehe* oben).

Besondere Aufgaben der Grundversorgung

Aufgaben bei der NF1:

- Jährliche körperliche Untersuchungen (+ Abdominalsonografie → Fibromsuche)
- Jährliche augenärztliche Untersuchung (0–6 Jahre)
- Überwachung des Entwicklungsstandes (ggf. Fördermaßnahmen)

Bei neurologischen Auffälligkeiten, Auffälligkeiten am Skelettapparat oder Herz-Kreislauf-System → **Subspezialist.**

Bei einem Teil der Patienten mit einer NF1 können Malignome (Rhabdomyosarkom, entarteter Nervenscheidentumor, chronisch myeloische Leukämie) auftreten. Es besteht ein erhöhtes Risiko einer Nierenarterienstenose sowie für Phäochromozytome → **regelmäßige RR-Kontrollen.**

Fragiles-X-Syndrom

Das **Fragile-X-Syndrom** ist durch eine meist moderate Intelligenzminderung bei männlichen Patienten und durch eine milde Intelligenzminderung bei weiblichen Patienten gekennzeichnet. Es zählt zu den häufigsten monogen vererbten Ursachen einer Intelligenzminderung. Ursächlich sind Veränderungen im *FMRI*-Gen auf dem X-Chromosom (> 99% CGG-Triplett-Repeat-Expansion), die mit einer Inzidenz von ca. 1:5 000 im männlichen Geschlecht auftreten.

Klinisches Erscheinungsbild

- **Entwicklungsverzögerung** (sprachlich und motorisch); **mentale Retardierung ab 2. Lebensjahr erkennbar**
- **Makrozephalie**, langes Gesicht, hohe Stirn, ausgeprägtes Kinn, große Ohren (abstehend)
- **Vergrößerte Hoden** (meist erst nach der Pubertät)
- Verhaltensauffälligkeiten, z. T. aus dem autistischen Spektrum, Hyperaktivität
- Muskuläre Hypotonie
- Strabismus, Gelenküberbeweglichkeit, Mitralklappenprolaps
- Gastroösophagealer Reflux
- Rezidivierende Mittelohrentzündungen
- Epileptische Anfälle

Diagnosesicherung

Die Diagnose **Fragiles-X-Syndrom** wird durch das Vorliegen einer Mutation im *FMRI*-Gen gesichert.

Besondere Aufgaben der Grundversorgung

Beim Fragilen-X-Syndrom sollte, um das Ausmaß der Erkrankung abzuschätzen,

- eine **kontinuierliche Evaluation der Entwicklung** vorgenommen und ein
- individuelles Förderprogramm erstellt werden.

Dies kann unter den richtigen Umständen sehr erfolgreich sein.

Down-Syndrom

Beim **Down-Syndrom** liegt in den Körperzellen der Betroffenen zusätzlich zu den regulären 46 Chromosomen ein weiteres Chromosom 21 vor, weshalb man von einer Trisomie 21 spricht. Ursache ist in den meisten Fällen eine Non-Disjunction während der Meiose. Es können Translokations-Trisomien (3–4%) und Mosaik (1–2%) vorkommen. Es zählt zu einer der häufigsten Chromosomenaberrationen bei Neugeborenen (1:800). In der Regel weisen die Kinder typische körperliche Merkmale auf – Blickdiagnose! In der Regel wird das Syndrom bereits im Kreissaal vermutet.

Klinisches Erscheinungsbild

- **Epikanthus medialis, nach lateral ansteigende Lidachsen;** Brushfield-Spots („Porzellanflecken“)
- **Vierfingerfurche,** Sandalenlücke
- **Muskelhypotonie, hypotone Zunge** und Furchenzunge (lingua plicata)
- **Beeinträchtigung der kognitiven Fähigkeiten**
- **Herzfehler 40–50 %** (überwiegend ASD und AVSD)
- Ernährungsstörungen, ggf. mit Sondenernährung (Säuglinge)
- Duodenaltrésie 8 %, Morbus Hirschsprung 5–8 %
- Schwerhörigkeit, Sehstörungen
- Hohes Risiko für konnatale (aber auch autoimmune) Hypothyreose
- Epilepsie, Immundefekte, Alzheimer Erkrankung
- Erhöhtes Risiko für Leukämien im Kindesalter

Diagnosesicherung

Die chromosomale numerische Aberration wird durch Karyotypisierung und FISH gesichert.

Besondere Aufgaben der Grundversorgung

- Umfassende **medizinische Betreuung** (Prävention! Regelmäßige TSH-Kontrollen)
- **Entwicklungsförderung** (mit Frühförderung, Logopädie wegen orofazialer Dysfunktion und Dysarthrie etc.)
- **Kooperation mit Subspezialisten** bei Vorliegen eines Herzfehlers, von Seh- oder Hörstörungen
- **Psychoziale Hilfen,** ggf. Kooperation mit einem SPZ oder einer Spezialsprechstunde

Für eine ausführliche Darstellung der Routineuntersuchungen soll an dieser Stelle auf die gültige Leitlinie verwiesen werden.

Klinefelter- und Turner-Syndrom

Das **Klinefelter-Syndrom** (phänotypisch männlich) ist durch den Karyotyp 47,XXY und das **Turner-Syndrom** (phänotypisch weiblich) durch den Karyotyp 45,X (häufig als Mosaik vorliegend) gekennzeichnet. Geschlechtschromosomenaberrationen kommen mit einer Häufigkeit von 1:500 bei

Männern, bzw. 1,5:1000 bei Frauen vor. Der Verdacht auf ein Klinefelter-Syndrom wird in der Regel erst während der Pubertät erhoben.

Klinisches Erscheinungsbild

Klinefelter-Syndrom (47,XXY)

- **Lern- und Schulschwierigkeiten** (gering unterdurchschnittliche Intelligenz)
- **Auffällig kleine Hoden** (→Azoospermie, Infertilität und ggf. verminderte Körperbehaarung)
- Öfter Maldescensus
- Häufig Übergröße in der Kindheit mit relativ vermehrter Beinlänge
- Gynäkomastie (40 %) und ggf. verzögerter Pubertätseintritt
- Erhöhtes Risiko für Brustkrebs, extragonadale Keimzelltumoren und Non-Hodgkin Lymphome
- Erhöhte Anzahl an Autoimmunstörungen

Turner-Syndrom (45,X)

- **Neugeborenes: Fuß- und Handrückenödeme**
- **Lineare Wachstumsverzögerung** → Kleinwuchs
- **Nicht selten: Aortenisthmusstenose, Herzfehler und Nierenfehlbildungen** (bei Diagnosestellung „Turner-Syndrom“ müssen eine kardiologische Abklärung bzw. Abklärungen auf das Vorliegen von Organfehlbildungen erfolgen)
- **Neigung zu häufigen Mittelohrentzündungen** in der frühen Kindheit
- **Ausbleibende Brustentwicklung und Pubertät** (bei 80 % der Betroffenen)
- Strang-Gonaden (Patientinnen sind i. d. R. unfruchtbar)
- Variabel: Cubitus valgus, Pterygium colli, tiefer Haaransatz, Schildthorax, weiter Mamillenabstand, ggf. Ohr- und Nageldysplasien
- Erhöhtes Risiko für Leukämien im Kindesalter

Diagnosesicherung

Die chromosomale numerische Aberration wird jeweils durch Karyotypisierung und FISH gesichert. Aufgrund der eher unauffälligen Entwicklung wird an ein Turner-Syndrom meist erst aufgrund der nicht eintretenden Pubertätszeichen gedacht. Die Kombination von Kleinwuchs, häufigen Mittelohrentzündungen und Organfehlbildungen (Herzfehler,

Hufeisenniere oder Nierenagenesie) sollte immer an ein Turner-Syndrom denken lassen.

Besondere Aufgaben der Grundversorgung

Wichtig ist die Kontinuität der Versorgung, eine langfristige vertrauensvolle Beziehung Kind-Familie-Arzt und das Vermeiden von Fragmentierung der Versorgung.

Klinefelter-Syndrom: bei Männern mit endokriner Hodeninsuffizienz Androgensubstitution.

Turner-Syndrom:

- **Verlaufsüberwachung**
 - Wachstum: frühzeitige Behandlung der Wachstumsstörung mit STH ab 4.–5. Lj. erwünscht (frühe Kooperation mit Endokrinologie)
 - Pubertät: hormonelle Substitution (Östrogen) ab 12–13 Jahren: Kooperation mit Endokrinologie
 - HBA_{1c} -Überwachung bei STH-Therapie (→ path. Glucosetoleranz)
 - Häufig sensineurale oder Mittelohr-Schwerhörigkeit: regelmäßig Hörkontrolle
 - Ernährungs- (und Bewegungs-)anleitung: Adipositas nicht selten
 - Schilddrüse: TSH-, T_3/T_4 - und Antikörperbestimmungen, da früh Autoimmunerkrankungen (Hashimoto-Hypothyreose)
 - Hypertonie (häufig): regelmäßige RR-Kontrollen
- **Kooperation mit Spezialisten bei Vorliegen von**
 - Herzvitium: regelmäßige klinische Untersuchung, Kooperation mit Kinderkardiologie
 - Fehlbildungen im Urogenitaltrakt: evtl. Kooperation mit pädiatrischer Nephrologie
 - Strabismus (häufig): Kooperation mit Ophthalmologe
 - Psychosoziale Unterstützung, Selbsthilfegruppen etc.

Mikrodeletionssyndrom Di-George

Das **Mikrodeletionssyndrom 22q11.2** ist durch Fehlentwicklungen der 3. und 4. Schlundtasche gekennzeichnet. Das Vollbild ist auch als Di-George-Syndrom bekannt, welches mit einer Inzidenz von 1:4.000 auftritt. Es handelt sich um einen Oberbegriff

für verschieden große Mikrodeletionen. Die verschiedenen Symptome können unterschiedlich stark ausgeprägt sein und teilweise auch komplett fehlen.

Klinisches Erscheinungsbild

- **Herz- und Gefäßfehlbildungen**
- verschiedene **Dysmorphiezeichen** (Hypertelorismus, flache Nasenwurzel, bogenförmige Oberlippe, Retrognathie)
- **Thymusaplasie oder -hypoplasie** (Cave: Immundefekt!)
- **Lippen-Kiefer-Gaumenspalten** können auftreten
- **Fehlende Nebenschilddrüsen** (Cave: Hypokalzämie)
- **Entwicklungsverzögerung** (vor allem der Sprache) und Kleinwuchs

Diagnosesicherung

Das **Mikrodeletionssyndrom 22q11** wird durch ein spezielles zytogenetisches Verfahren, die sogenannte **Fluoreszenz-In-situ-Hybridisierung (FISH)** gesichert, aber auch mittels Array-CGH ist der Verlust von genetischem Material zu detektieren.

Besondere Aufgaben der Grundversorgung

- **Kalzium- und Vitamin-D-Substitution** (70% aller Patienten haben zumindest zeitweise eine Hypokalzämie) mit entsprechender serologischer Überwachung
- **Überwachung von Wachstum und Entwicklung**, ggf. Intervention
- Kooperation mit entsprechenden Subspezialisten ggf. SPZ

Noonan-Syndrom

Das **Noonan-Syndrom** ist extrem variabel in seiner Ausprägung und sollte in Betracht gezogen werden bei einer Kombination aus charakteristischer Fazies, Kleinwuchs, angeborenem Herzfehler, variabler mentaler Retardierung und ggf. Thoraxanomalien und Pterygium colli. Nach dem Down-Syndrom ist das Noonan-Syndrom, welches mit einer Häufigkeit

von 1:1.000 bis 1:2.500 auftritt, die zweithäufigste Ursache für angeborene Herzfehler. Am häufigsten treten Pulmonalklappenstenosen auf. Es konnte eine Vielzahl von ursächlichen Mutationen in verschiedenen Genen nachgewiesen werden, teilweise mit Genotyp-Phänotyp-Korrelation.

Klinisches Erscheinungsbild

- **Faziale Dysmorphien** (breite Stirn, tiefsitzende Ohren, Hypertelorismus, nach außen abfallende Lidachsen, Ptosis)
- **Kleinwuchs**
- **Herzfehler** (häufig Pulmonalstenose, ASD und/oder hypertrophe Kardiomyopathie)
- **Variable Entwicklungsverzögerung**
- **Pterygium colli**
- Thoraxauffälligkeiten (z. B. Pectus carinatum, großer Mamillenabstand)
- Kryptorchidismus
- Sonstiges: Gerinnungsstörungen, lymphatische Dysplasien

Diagnosesicherung

Für das **Noonan-Syndrom** sind Veränderungen in einer Vielzahl von Genen beschrieben worden. Es empfiehlt sich eine Stufen- bzw. Paneldiagnostik. Dabei werden in Abhängigkeit vom Phänotyp und Häufigkeit der einzelnen Mutationen die infrage kommenden Gene nacheinander untersucht bzw. mittels neuerer Verfahren (Next Generation Sequencing) innerhalb kurzer Zeit parallel sequenziert.

Besondere Aufgaben der Grundversorgung

- Diagnose stellen lassen und Differenzialdiagnose (Kooperation mit dem Genetiker)
- Erhöhtes **Risiko von maligner Hyperthermie** bei Anästhesie beachten
- Im Verlauf der Kindheit nach **Begleiterkrankungen** suchen:
 - Herz, Wachstum, Schilddrüse
 - Pubertätsentwicklung
 - Entwicklung
 - Augenuntersuchung fortlaufend
 - Wirbelsäule (Kyphose?)
 - Zähne

Prader-Willi-Syndrom

Das **Prader-Willi-Syndrom** ist gekennzeichnet durch

- eine Kombination aus Muskelhypotonie mit Ge-
deihstörung in der Säuglingszeit und
- einem unkontrollierbaren Essverhalten mit Adi-
positas in späteren Jahren.

In den meisten Fällen wird eine mäßige mentale Re-
tardierung beobachtet. Die Häufigkeit liegt zwischen
1:15 000 und 1:30 000.

Klinisches Erscheinungsbild

- **Muskelhypotonie mit Trinkschwäche** („floppy
infant“) in der Säuglingszeit (häufig Sondener-
nährung notwendig)
- Etwa ab dem 3. Lebensjahr: **unkontrollierbare
Hyperphagie** mit Adipositas und sekundären
Komplikationen
- **Verzögerte motorische Entwicklung**
- **Kleinwuchs**
- Mäßige mentale Retardierung, vor allem **Lernbe-
hinderung** (Störung des Kurzzeitgedächtnisses
und der Abstraktionsfähigkeit)
- Hypogonadismus, meistens Unfruchtbarkeit

Diagnosesicherung

Beim Prader-Willi-Syndrom liegen die krankheits-
verursachenden Gene auf Chromosom 15q11.2-q13.
Da es zu komplexen Veränderungen an dem Locus
kommen kann (Imprinting Region), empfiehlt sich
auch hier eine Stufendiagnostik, bei der die häufigs-
ten Veränderungen zuerst untersucht werden.

Besondere Aufgaben der Grundversorgung

- **Ernährung:**
 - Säuglingszeit: bei 95 % der Kinder Ernährung
über Sonde in den ersten Lebensmonaten er-
forderlich.
 - Später bei Hyperphagie: Restriktion der Kalo-
rienzufuhr, gut ausgewogene Kost. Verhaltens-
therapeutische Unterstützung. Frühzeitig ver-
suchen, das Essverhalten positiv zu beeinflus-
sen. Da die Kinder häufig jedoch keinerlei Sät-
tigungsgefühl zeigen und teilweise auch zu

nicht-essbaren Dinge greifen, ist diese Aufgabe oft mühsam und frustrierend.

- **Kooperation mit Endokrinologie:**
 - Frühzeitige Wachstumshormontherapie ab 2.–4. Lj. (verbessert neben der Wachstumsstimulation vor allem die allgemeine Stoffwechsellaage, die muskuläre Hypotonie und Motilität sowie das Essverhalten)
 - Häufig generelle hypothalamische Insuffizienz (Kooperation mit Endokrinologie)
 - Hypogonadismus (Kooperation mit Endokrinologie)
- **Entwicklungsförderung** (Frühförderstelle und/oder Krankengymnastik und/oder Logopädie)
- **Typische Verhaltensprobleme antizipieren** und (evtl. in Kooperation mit Spezialambulanz) angehen
- **Psychosoziale Unterstützung**

Achondroplasie

Achondroplasie ist die häufigste Ursache für einen dysproportionierten Kleinwuchs (Häufigkeit 1:20000). Die Betroffenen haben kurze Arme und Beine und eine charakteristische Fazies mit prominenter Stirn („frontal bossing“). Intelligenz und Lebenserwartung sind im Normbereich. Vererbung autosomal-dominant, jedoch handelt es sich in ca. 80 % der Fälle um *de novo*-Mutationen, bei denen die Eltern nur ein sehr geringes Risiko haben, ein weiteres Kind mit Achondroplasie zu bekommen.

Klinisches Erscheinungsbild

- **Rhizomele Extremitätenverkürzung** → Kleinwuchs
- **Großer Kopf mit prominenter Stirn**, flache Nasenwurzel und **Mittelgesichtshypoplasie**
- **Brachydaktylie**, ggf. mit Dreizackhand
- **Streckdefizit** im Ellenbogengelenk, Genu varum, Lendenlordose
- Spezifische radiologische Zeichen wie z. B. generalisierte Veränderungen an den Metaphysen, Strahlendurchlässigkeit der proximalen Femora, abgerundete Iliä mit horizontalen Acetabulae, ggf. Spinalkanalstenose

Diagnosesicherung

Die Diagnose **Achondroplasie** kann anhand charakteristischer klinischer und radiologischer Merkmale gestellt werden. Man findet bei 99 % der Patienten eine ursächliche Mutation im *FGFR3*-Gen.

Besondere Aufgaben der Grundversorgung

- **Kinder mit hohem Risiko für schwere Komplikationen müssen identifiziert werden und frühzeitig Behandlungen eingeleitet werden:** Hydrozephalus, craniocervikale Kompression, Obstruktion der oberen Luftwege mit Schlafapnoe, thorakolumbale Kyphose (erste Lebensjahre)
- **Häufige Probleme:** verzögerte motorische Entwicklung, rekurrende Mittelohrentzündungen, Schwerhörigkeit, Genua vara, Adipositas
- **Psychosoziale Unterstützung notwendig, Anpassen des Lebensumfeldes**
- Vorbeugung von orthopädischen und neurologischen Problemen:
 - Gerader Sitz ohne Rundrücken, Kopf immer gut abstützen, also keine Schaukeln, Gehfrei, Rucksacktragevorrichtung, Bauchtragetücher etc.
 - Sport: keine Gymnastik, Tauchen, Trampolins, Kontaktsportarten
 - Anästhesie: Risiko von Medullakompression bei Intubation beachten

Bei der Achondroplasie können ggf. operative Eingriffe bei funktionellen Beschwerden in Erwägung gezogen werden. Auch Beinverlängerungsoperationen sind möglich.

Fetale Alkoholspektrumstörung (FASD)

Eine intrauterine Alkoholexposition kann beim Kind zu einer Reihe von Missbildungen, Entwicklungs- und Verhaltensstörungen führen. Man fasst diese unter dem Oberbegriff **Fetale Alkoholspektrumstörung (FASD)** zusammen. Dazu gehören:

- Vollbild des fetalen Alkoholsyndroms (FAS)
- Partielles fetales Alkoholsyndrom (pFAS)

- Alkoholbedingte entwicklungsneurologische Störung (ARND)
- Alkoholbedingte Geburtsdefekte (ARBD)

Eine Alkoholexposition während der fetalen Entwicklung kann eine hirnorganische Störung verursachen im Sinne einer statischen Enzephalopathie. Die neurokognitiven und Verhaltensprobleme bestehen das ganze Leben über, sind aber durch individuelle Förderung beeinflussbar.

Es besteht ein Dosis-Wirkungs-Effekt: Die Schäden nehmen zu mit der Menge, der Dauer und der Höhe der Alkoholexposition. Eine sichere Grenze, unterhalb der Alkohol unschädlich ist, lässt sich nicht angeben.

Bedeutung für die Grundversorgung:
Prävalenz

Man schätzt, dass ca. 15%–30% der Schwangeren wiederholt Alkohol konsumieren.

Die Prävalenz des fetalen Alkoholsyndroms wird auf 0,2 bis 8,2/1.000 Geburten in Europa geschätzt. Verglichen mit anderen angeborenen oder genetischen Erkrankungen kommt das FAS sehr häufig vor.

Klinik und Diagnose

Eine frühzeitige Diagnose ist wichtig. Ziele sind: Unterstützungen einleiten und sekundäre Erkrankungen verhindern. Vermieden werden müssen dabei Stigmatisierung und Schuldgefühle bei den Eltern, die das Zusammenleben weiter erschweren.

Die Diagnose FAS wird bei Auffälligkeiten in folgenden vier Bereichen gestellt:

1. **Wachstumsstörung:** niedriges Geburtsgewicht oder -länge; BMI \leq 10. Perzentile
2. **Faziale Auffälligkeiten** (alle drei erforderlich): kurze Lidspalten, verstrichenes Philtrum, schmale Oberlippe
3. **ZNS-Auffälligkeiten:**
 - a. **Funktionelle ZNS-Auffälligkeiten:** z. B. Intelligenzminderung, kombinierte Entwicklungsstörungen, Störungen der Aufmerksamkeit, Epilepsie
 - b. **Strukturelle ZNS-Auffälligkeiten:** Mikrozephalie
4. **Bestätigte intrauterine Alkohol-Exposition.** Diagnose kann auch gestellt werden, wenn Punkte 1–3 zutreffen

MERKE

Die endgültige Diagnose sollte nur durch einen in FAS erfahrenen Spezialisten gestellt werden. Zur Diagnostik gehört auch eine neuropsychologische Diagnostik, um spezifische individuelle Konsequenzen und Unterstützungen anzubieten.

Prognose, Unterstützung

Die Kinder fallen oft durch **erhebliche Schwierigkeiten im Laufe der Entwicklung** auf:

- Kurze Aufmerksamkeitsspannen
- Schlechte Impulskontrolle
- Eine geringe Merk- und Lernfähigkeit bei gleichzeitig oft gutem Sprechvermögen (→ diverse Konflikte in den Familien, mit Gleichaltrigen und in der Schule)

Interventionen müssen auf lange Sicht

- **protektive Faktoren** maximieren und
- **individuelle Stärken** ausbauen.

Im Einzelnen:

- Optimierte Umweltfaktoren
- Strategien für die Eltern zur Erziehung
- Soziale Unterstützung
- Entwicklungs- und Erziehungs-Interventionen

Aufgaben der Grundversorgung

- **Frühe Diagnose bei Verdacht** in dafür geeigneten Stellen.
- **Aufklärung.**
- **Unterstützung** einleiten und koordinieren.
- Wichtig ist der langfristige Kontakt zu Kind und Familie.
- **Primäre Prävention:** bei Jugendlichen sollten auch persönliche Gesundheitsaspekte und Verantwortlichkeiten diskutiert werden, z. B. auch in Hinsicht auf Suchtmittel und Alkohol. Wichtige Botschaft schon hier: kein Alkohol in der Schwangerschaft.

MERKE

Wichtig bei allen genetischen und konnatalen Erkrankungen ist die interdisziplinäre medizinische und psychosoziale Betreuung (teilweise bestehen Spezialsprechstunden, z. B. in SPZ).

II Fallbeispiel

Auflösung

Bei dem sechs Monate alten Jungen fanden sich insgesamt neun Café-au-lait-Flecken mit einem Durchmesser > 5 mm und einige weitere kleinere. Der Kindesmutter waren bereits drei Hauttumoren (Neurofibrome) entfernt worden. Sie wird aufgrund eines arteriellen Hypertonus mit einem ACE-Hemmer behandelt.

Bei dem Säugling konnten weiter keine Auffälligkeiten erkannt werden (Abdominal-Sonografie; Augenzarzt; RR). Es wurden unabhängig von den Vorsorgeuntersuchungen regelmäßige Kontrollen (körperliche Untersuchung, Abdominal-Sonografie, RR, Augenzarzt) empfohlen und terminiert. II

LITERATUR UND INTERNET

Für eine weitergehende, aktuelle Literatur bezüglich der oben aufgeführten genetischen Syndrome empfehlen sich vor allem folgende, regelmäßig aktualisierte Internetseiten: www.omim.org und www.genetests.org/disorders.

Neurofibromatose

Hersh JH. „Health Supervision for Children With Neurofibromatosis“. *Pediatrics*. 2008; 121 (3): 633–642.

Kurlemann G, Fiedler B. „Neurofibromatose Typ 1 und Typ 2“. *Kinderärztliche Praxis*. 2013; 84 (6): 338–349.

Fra-X-Syndrom

Hersh JH, Saul RA. Committee on Genetics: „Health Supervision for Children With Fragile X Syndrome“. *Pediatrics*. 2011; 127 (5): 994–1006.

Down-Syndrom

Aktuelle Wachstumskurven: Down Syndrome Medical Interest Group www.dsmig.org.uk/information-resources/growth-charts/ (letzter Zugriff: 19.1.2017).

Bull MJ. „Health Supervision for Children With Down Syndrome“. *Pediatrics*. 2011; 128 (2): 393–406.

Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e. V.: „Down-Syndrom im Kindes- und Jugendalter“ AWMF-Leitlinie S2k, Registernummer 027–051, 31.7.2016 www.awmf.org/leitlinien/detail/II/027-051.html (letzter Zugriff: 19.1.2017).

Klinefelter- und Turner-Syndrom

Frias JL, Davenport ML. Committee on Genetics; AAP Section on Endocrinology: „Health supervision for children with Turner syndrome“. *Pediatrics*. 2003; 111 (3): 692–702.

Nieschlag E. „Klinefelter-Syndrom“. *Deutsches Ärzteblatt*. 2013; 110 (20): 347–353.

Stalla GK, Athanasoulia AP, Führer D, Frank-Herrmann P, Oppelt PG, Hauffa BP, Dörr HG, „Transition von jungen Frauen mit Ullrich-Turner-Syndrom in die Erwachsenenmedizin: Aktuelle Empfehlungen eines Expertenworkshops“, *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 2013; 161 (12): 1180–1186.

Noonan-Syndrom

Romano AA, Allanson JE, Dahlgren J, Gelb BD, Hall B, Pierpont ME, Roberts AE, Robinson W, Takemoto CM, Noonan JA. „Noonan Syndrome: Clinical Features, Diagnosis, and Management Guidelines“. *Pediatrics*. 2010; 126 (4): 746–759.

Prader-Willi-Syndrom

McCandless SE. Committee on Genetics: „Health Supervision for Children With Prader-Willi Syndrome“. *Pediatrics*. 2011; 127 (1): 195–204.

Achondroplasie

Trotter TL, Hall JG. „Health Supervision for Children With Achondroplasia“. *Pediatrics* 2005; 116 (3): 771–783.

FASD (fetale Alkoholspektrumstörung)

Landgraf M, Heinen F. S3-Leitlinie Diagnostik des fetalen Alkoholsyndroms, AWMF-Registernr.: 022–025: www.awmf.org/leitlinien/detail/II/022-025.html (letzter Zugriff: 16.5.2016).

Olson HC, Oti R, Gelo J, Beck S. „Family matters: Fetal alcohol spectrum disorders and the family“. *Developmental Disabilities Research Reviews*. 2009; 15 (3): 235–239.

Williams JF, Smith VC. Abuse, the COMMITTEE ON SUBSTANCE: „Fetal Alcohol Spectrum Disorders“. *Pediatrics* 2015; 136 (5): e1305-e1406.