

## 80 Erkrankungen des Kehlkopfs

G. Hansen, T. Nicolai

Der Kehlkopf bildet als Teil des Atemtrakts den Übergang vom Rachen zur Luftröhre im vorderen Halsbereich. Embryonal entsteht er sich aus dem 4.–6. Kiemenbogen. Der Kehlkopf besteht aus drei großen Knorpel, dem Schildknorpel (Cartilago thyroideus), dem Ringknorpel (Cartilago cricoides) und dem Kehledeckel (Epiglottis) sowie den zwei kleineren Stellknorpeln (Cartilago arytaenoidea). Der Schildknorpel bildet die vordere Wand des Kehlkopfs und ist v. a. an seiner Oberkante von außen zu sehen und zu tasten. Der Kehlkopf hat im Wesentlichen zwei Funktionen: er schützt die Luftröhre vor Speisestücken, in dem der Kehlkopf beim Schlucken nach vorne oben gezogen und damit mit dem Kehledeckel verschlossen wird und zum anderen regulieren die Stimmlippen den Strom der Atemluft und erzeugen durch ihre Schwingungen Töne bzw. die menschliche Stimme.

### 80.1 Kongenitale angeborene Fehlbildungen des Larynx

Fehlbildungen, die sich meist direkt bei der Geburt oder im Säuglingsalter manifestieren, betreffen vorwiegend den Larynx und die oberen Atemwege. Sie äußern sich in der Regel durch einen inspiratorischen Stridor, Atemnot, Ernährungsprobleme oder Aspirationen.

Als Faustregel kann gelten, dass sich eine Obstruktion der Atemwege, die oberhalb der oberen Thoraxapertur liegt, klinisch als inspiratorischer Stridor äußert, wohingegen eine Enge der Atemwege unterhalb der oberen Thoraxapertur meist mit einem expiratorischen Stridor verbunden ist.

#### ■ ■ Therapie

##### ■ Therapieziel

Ziel der Therapie aller Fehlbildungen des Larynx ist die Beseitigung der Atembehinderung bzw. der mitbeteiligten Stimmbeeinträchtigungen, sowie der Aspirationsgefahr.

#### 80.1.1 Laryngomalazie

Die Laryngomalazie oder der „weiche Larynx“ ist die häufigste Ursache für einen inspiratorischen Stridor bei Kindern. Es handelt sich nicht um eine Fehlbildung im eigentlichen Sinne, sondern um eine Entwicklungsverzögerung der stützenden Knorpelanteile des Kehlkopfs. Auch eine verminderte Aufrichtung des Larynx durch eine neuromuskuläre Tonusschwäche scheint eine ursächliche Rolle zu spielen. Diese verminderte Stabilität führt zu einem supraglottischen Kollaps während der Inspiration. Bei einem gesunden Kind kommt es in der Regel innerhalb von 1 Jahr, selten auch 2 Jahren, ohne weitere Intervention zu einer Festigung des Knorpels und einer damit verbundenen Symptombefreiheit. Die Laryngomalazie löst jedoch bei den Eltern meist große Sorgen aus.

##### ■ Symptome

Typischerweise beginnen die Symptome 1–3 Wochen nach der Geburt und bestehen meistens über mehrere Monate. Je nach Schwere der Laryngomalazie können diese Symptome einen inspiratorischen Stridor, eine Dysphagie, Apnoen, Zyanose und Schluckstörungen

beinhalten. Während die Stimme in Ruhe und meistens auch beim Schreien und Weinen der Kinder oft nicht auffällig ist, tritt das charakteristische inspiratorische Stridorgeräusch v. a. in Rückenlage auf. Da mit etwa 15 % der Laryngomalazien andere Anomalien verbunden sind, sind außer der klinischen Untersuchung (Zungenrund, Struma?) und Beobachtung insbesondere bei Kindern mit deutlichen Einziehungen, ausgeprägtem schrillum, hochfrequentem Stridor sowie atypischen Präsentationen weitere diagnostische Maßnahmen notwendig. Eine Verschlechterung der Beschwerden im Schlaf, eine Persistenz des Stridors jenseits des 1. Lebensjahres sowie eine Verstärkung der Symptomatik im Verlauf ohne Infekt sind stets abklärungsbedürftig. Die flexible Endoskopie ist diagnostisch entscheidend und sollte auch die Inspektion der unteren Atemwege mit einbeziehen, um auch mögliche assoziierte Fehlbildungen des Atemtrakts zu identifizieren.

#### ■ ■ Therapie

Bei den meisten Patienten ist die Laryngomalazie eine sich selbst limitierende, benigne verlaufende Erkrankung. Die Symptome verschwinden mit einer zunehmenden Festigung des Knorpels bei den meisten Kindern innerhalb des 1. Lebensjahres.

##### ■ Therapieprinzip

Bei sehr schwerer Laryngomalazie kann eine Epiglottoplastik bzw. sogar gelegentlich eine Tracheotomie notwendig sein, da sie zu erheblicher Atemnot und Schluckbeschwerden führen kann. Typische Indikation zur Intervention sind eine schwere Gedeihstörung durch Schluckbehinderung und erhöhte Atemarbeit, Hypoxie oder Apnoeanfälle. Solche schweren Verläufe machen sich meist schon unmittelbar nach der Geburt durch schweren Stridor.

##### ■ Komplikationen

Asymptomatische Kinder mit Zustand nach Laryngomalazie können später auffällige inspiratorische Fluss-Volumen-Kurven mit verlangsamtem maximalen inspiratorischen Fluss zeigen.

#### 80.1.2 Larynxspalten

Larynxspalten oder laryngotracheoösophageale Spalten sind selten und nicht leicht zu diagnostizieren. Sie sind häufiger in Kombination mit anderen angeborenen Fehlbildungen wie tracheoösophagealen Fisteln (bei 10–20 %), kardiovaskulären, gastrointestinalen und urogenitalen Fehlbildungen anzutreffen als isoliert. Diese Fehlbildungen werden häufig relativ spät diagnostiziert, da nicht gezielt nach ihnen gesucht wird.

##### ■ Symptome

Bei Manifestationen im Säuglingsalter sind Apnoen und Husten v. a. beim Trinken und ein inspiratorischer Stridor wegweisend, später können Aspirationen, rezidivierende Pneumonien und ein chronischer Husten hinzukommen. Größere Spalten können manchmal in der Ösophaguskontrastdarstellung bei Kontrastmittelübertritt in die Trachea vermutet werden. Manchmal wird auch bei der flexiblen fiberoptischen Bronchoskopie die Spalte nicht erkannt, da sie durch die Ösophagusschleimhaut verdeckt ist. Entscheidend ist dann hier

die starre Bronchoskopie, bei der die Spalte gezielt mittels Sondenab-tastung zu diagnostizieren ist.

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieprinzip

Kurzstreckige Spalten können mittels endoskopischer Chirurgie von oral her verschlossen werden. Tiefe, manchmal bis vor die Carina reichende Spalten sind prognostisch problematisch mit erheblicher Rezidivneigung. Auch wenn Atemwege und Speiseröhre erfolgreich getrennt werden können, persistieren chronische respiratorische Probleme (Aspiration, Ösophagusdysmotilität, Rekurrensschädigung, gastroösophagealer Reflux) oft über Jahre. Hier ist eine gezielte Diagnostik und Therapie entscheidend.

### 80.1.3 Larynxatresie und Larynxsegel

Bei einer Larynxatresie misslingt die normale Entwicklung des Larynxlumens komplett. Beim Larynxsegel gelingt sie nur inkomplett, d. h., im ventralen Anteil des Larynx befindet sich eine einen Teil der Stimmritze verschließenden Membran.

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieprinzip

Beim völligen Verschluss des Larynx ohne zusätzliche ösophago-tracheale Fistel fällt bereits pränatal eine stark vergrößerte Thoraxhöhle mit invertierten Zwerchfellen auf (mangelnder Abfluss des Lungensekrets). Ist diese bekannt, kann für die Geburt durch die Anwendung des **EXIT-Verfahrens** eine Perfusion des teilweise durch Sectio geborenen Kindes über die noch funktionierende Plazenta erfolgen und dadurch ein ausreichendes Zeitfenster zur Etablierung eines Atemwegs erreicht werden. Ist die Diagnose pränatal unbekannt, kann nur eine extrem rasche Erkennung und Therapie in den ersten Lebensminuten das Überleben des Kindes ermöglichen. Wenn bei Ausbleiben des ersten Säuglingsschreie frustrierte Atemzüge zur Zyanose führen und Intubationsversuche scheitern, könnte eine **sofortige Nottracheotomie** die akute Notfallsituation beherrschen. Der Ausgang späterer chirurgischer und endoskopischer interventioneller Verfahren ist ungewiss und vom Einzelfall abhängig.

### 80.1.4 Larynxzysten

Angeborene Larynxzysten wölben sich in die Atemwege vor und können bei supraglottischen Lokalisationen zu Heiserkeit, Stridor und Aphonie führen. Atemnot und Apnoen treten hierbei sowie auch bei subglottischer Lage der Zysten auf.

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieprinzip

Die Therapie besteht in der endoskopischen, auch laserchirurgischen Abtragung der Zysten, da eine reine Aspiration oder Inzision zum Rezidiv führt.

### 80.1.5 Kongenitale Rekurrensparese und Stimmbanddysfunktion

Die kongenitale Stimmbandlähmung ist für 10–15 % aller Fälle von Neugeborenen mit Stridor verantwortlich und damit nach der Laryngomalazie und subglottischen Stenose der dritthäufigste

Grund für Stridor. In ungefähr 40 % aller Fälle ist eine bilaterale Stimmbandlähmung bei Kindern mit einer kongenitalen zentralen Anomalie assoziiert. Am häufigsten ist die Assoziation mit einer Myelomeningozele, der Arnold-Chiari-Malformation und dem Hydrozephalus. Einseitige Stimmbandlähmungen können in Assoziation mit angeborenen Herzfehlern auftreten, sind aber häufiger iatrogen verursacht und das Ergebnis einer chirurgischen Intervention wie z. B. bei der operativen Korrektur einer gastro- oder tracheoösophagealen Fistel, Verschluss eines offenen Ductus arteriosus oder anderen herz- oder thoraxchirurgischen Eingriffen. Auch die endotracheale Intubation oder ein externes Trauma wie Strangulation oder Autounfall können zur Stimmbandlähmung führen. Der Großteil der Fälle bleibt ursächlich unklar.

### ■ Symptome

Führende Symptome sind eine schwache Stimme bzw. ein schwaches Schreien und ein inspiratorischer Stridor. Bei beidseitiger Parese ist der Stridor hochklingend. Bei Kindern mit unilateraler Stimmbandparese sind Atemwegsobstruktionen und Stridor weniger häufig, da das paralytierte Stimmband eher fixiert in einer lateralen Position stehen bleibt, während bei der bilateralen Stimmbandparese die Stimmbänder während der Inspiration zusammengezogen werden.

### ■ Diagnose

Diagnostisch ist die flexible Endoskopie beim nichtnarkotisierten Patienten notwendig, da eine Sedierung die Stimmbandbewegung verhindern kann. Differenzialdiagnostisch ist dann eine kongenitale Ankylose der Krikoarythenoidgelenke zu denken, die dieselben klinischen Symptome aufweist und nur elektromyographisch (atem-synchrone nervale Aktivität im M. vocalis) von der Rekurrensparese abzugrenzen ist.

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieprinzip

Therapeutisch ist hier eine Lateralfixation einer Stimmlippe im Alter von 2 Jahren möglich, ggf. auch eine Stimmlippenteilresektion.

### 80.1.6 Subglottische Stenose

Die angeborene subglottische Stenose ist die zweithäufigste Ursache für Stridor beim Neugeborenen. Die Stenose kann durch einen abnormal geformten Krikoidknorpel, einen trachealen Ring, der unterhalb des Krikoidknorpels gefangen ist oder durch eine Schwellung des Bindegewebes, z. B. durch eine ductale Zyste, eine Hyperplasie der submukösen Drüse oder eine Fibrose entstehen.

Häufiger ist die subglottische Stenose iatrogen, z. B. im Rahmen einer Intubation oder als Folge benignen oder malignen Tumoren, Systemerkrankungen wie dem Lupus erythematodes, Trauma oder Unfall entstanden. Bei der Intubation sollten zur Vermeidung einer subglottischen Stenose nicht zu große Endotrachealtuben verwendet werden und die Beatmungsdauer sollte so kurz wie möglich gehalten werden.

### ■ Symptome

Im Rahmen von Erkältungen kann es durch die Schwellung und Sekretbildung zu einer weiteren Stenose des bereits engen Lumens kommen und damit zu kruppähnlichen Symptomen.

### ■ Diagnose

Die Diagnose wird endoskopisch gesichert. Bei der diagnostischen Laryngoskopie und Bronchoskopie des subglottischen Larynx soll-

ten auch die weiteren Atemwege untersucht werden, um assoziierte Fehlbildungen auszuschließen.

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieprinzip

Bei geringgradiger Stenose und milden Symptomen reichen oft abschwelende Maßnahmen im Rahmen von Infekten wie die Inhalation von Adrenalin und inhalativen oder systemischen Glukokortikoiden. Bei stärker ausgeprägten Stenosen mit entsprechend ausgeprägter klinischer Symptomatik sind chirurgische Maßnahmen u. U. nicht zu vermeiden. Sie beinhalten die cricotracheale Resektion nach Pearson oder bei Beteiligung der Stimmlippenebene Erweiterungsplastiken. Meist bessert sich die subglottische Enge im Rahmen des Larynxwachstums innerhalb der ersten 2–4 Lebensjahre, sodass oft eine Überbrückung dieses Zeitraums mit einer Trachealkanüle möglich ist. Kurzstreckiges Narbengewebe, welches nach Langzeitintubationen in der Neonatalperiode entstanden ist, kann mittels laserchirurgischer Intervention endoskopisch abgetragen werden.

### 80.1.7 Subglottisches Hämangiom

An subglottische Hämangiome sollte besonders bei Kindern gedacht werden, bei denen auch kutane Hämangiome nachweisbar sind und ein chronischer oder rekurrerender Stridor auftritt. Bei der Geburt sind meist keine Symptome vorhanden. Sie entwickeln sich oft erst entsprechend dem Wachstum des Hämangioms während der ersten 1–6 Lebensmonate. Hier ist eine Abgrenzung zum rekurrerenden Krupp besonders wichtig. Die Diagnose wird endoskopisch gestellt, allerdings lässt sich der Verdacht ggf. durch ein Larynxsonogramm erhärten.

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieprinzip

Die Therapie erfolgt mittels  $\beta$ -Blockern über einige Monate (meist bis zum Ende des 1. LJ), allerdings besteht das Problem des Wiederauftretens nach dem Absetzen, die eine erneute Gabe erforderlich machen kann.

Sehr große Hämangiome, die bei der Diagnosestellung bereits eine Notfallintubation erfordern und bei denen daher das Risiko einer lokalen Druckschädigung und Narbenbildung besteht bzw. Betablocker-Nonresponder (selten), können mittels Laser reseziert werden, danach erfolgt eine  $\beta$ -Blockertherapie. Bei kleinen Läsionen kann unter wiederholter Kontrolle des Verlaufs die Regression in den ersten 2–3 Lebensjahren abgewartet werden.

### 80.1.8 Lymphangiome

Lymphangiome können ebenfalls im Kehlkopfbereich auftreten und zu einer Atembehinderung führen.

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieprinzip

Die Behandlung ist, falls aufgrund der Schwere der Symptomatik erforderlich, eine operative Entfernung, manchmal auch die Teilresektion mit dem Laser. Die Planung einer optimalen Therapie erfordert erhebliche Erfahrung, die Rezidivneigung ist groß, da es sich nicht um einen abgegrenzten Tumor im engeren Sinn, sondern um eine diffuse Fehlbildung der Lymphgefäße handelt.

## 80.2 Entzündungen im Kehlkopfbereich

### 80.2.1 Akute Laryngotracheobronchitis (Krupp)

Bei dem Krupp (Croup) oder der akuten Laryngotracheobronchitis handelt es sich um eine akute laryngeale subglottische Schwellung bei viraler Infektion, die mit einem plötzlich auftretendem, bellendem Husten, inspiratorischem Stridor, einer rauhen Stimme und Atemnot einhergehen kann. Die Infektion wird meist durch Parainfluenza-Typ-I-Viren verursacht. Andere beteiligte Viren sind Parainfluenza-Typ-II und III, Influenza A und B, Adenoviren, RSV („respiratory syncytial virus“), Rhinovirus, Masern und humanes Metapneumovirus und Coronavirus. Die akute Erkrankung tritt mit saisonaler Häufung im Herbst und Winter auf und betrifft v. a. junge Kinder zwischen 3 Monaten bis 5 Jahren. Das Morbiditätsmaximum liegt bei 1,5 Jahren. Im Rahmen der entzündlichen Schwellung verengt sich das Lumen der Subglottis als engste Stelle der Atemwege rasch und es kann zu einer relevanten, hochgradigen Atemwegsobstruktion führen. Die meisten Patienten sind jünger als 6 Jahre.

### ■ Symptome

In der Regel geht der Kruppsymptomatik ein milder Infekt der oberen Luftwege mit subfebrilen Temperaturen, allgemeinem Unwohlsein und einer serösen Rhinitis 1–2 Tage vor dem plötzlichen Einsetzen der Symptomatik voraus. Charakteristischerweise tritt die Symptomatik sehr plötzlich in den frühen Morgenstunden auf. Es handelt sich um einen bellenden Husten, einen lauten inspiratorischen Stridor, gelegentlich tritt auch erhebliche Luftnot auf. Im Laufe des Tages bessert sich die Symptomatik in der Regel, in der nachfolgenden Nacht kann es erneut zu einer Verschlechterung kommen. Bei sehr ausgeprägtem Krankheitsbild kann der Stridor im Verlauf sogar verschwinden, wenn die Atemwege extrem eng geworden sind. Hier darf man sich nicht irreführen lassen, insbesondere wenn auch mit flacher werdender Atmung die Einziehungen nachlassen und das Kind sich erschöpft. Die Symptome verschlechtern sich in der Regel, wenn das Kind agitiert ist, weshalb eine Beruhigung des Kindes sehr wichtig ist.

Ca. 5–10 % aller Kinder erleiden mindestens einmal einen Kruppanfall. Einzelne Kinder haben in den ersten Lebensjahren teilweise sehr häufig rekurrernde Kruppsymptomatik. Differenzialdiagnostisch müssen andere Ursachen der oberen Luftwegsobstruktion ausgeschlossen werden wie eine Epiglottitis, Fremdkörper, tonsilläre oder retropharyngeale Schwellungen nach Abszedierung oder klinische Manifestation von Obstruktionen bei vorbestehender chronischer Atemwegsenge (weicher Larynx, subglottische Stenose, Hämangiom etc.). Eine bakterielle Tracheitis ist eine sehr seltene Erkrankung, die lebensbedrohlich ist und durch einen vorangehenden viralen Krupp verursacht sein kann.

### ■ ■ Therapie

Die Therapie richtet sich nach der Schwere der Erkrankung, die in einen leichten, mittelschweren und schweren Verlauf unterschieden wird.

### ■ Therapieziel

Das Therapieziel ist die Erweiterung der verengten der Atemwege durch abschwelende Maßnahmen.

### ■ Therapieprinzip

Der dramatische Rückgang der Häufigkeit schwerer Verläufe mit intubationspflichtiger Dyspnoe bei viralem Krupp ist auf die flächendeckende Anwendung von Steroiden zurückzuführen. Bei schweren

Verläufen kann auch die Gabe von Adrenalin auf der Intensivstation notwendig werden.

Es ist wichtig, auf das Kind beruhigend zu wirken und es in eine bequeme Position zu bringen, da eine Agitiertheit und Angst die Situation erheblich verschlechtern kann. In der Regel ist es am besten, wenn das Kind bei den Eltern oder vertrauten Begleitern in aufrechter Position auf dem Schoß sitzt.

### ■ Kortikosteroide

Kortikosteroide werden beim Krupp routinemäßig eingesetzt. Eine Analyse von 24 Studien mit Kortikosteroiden bei Krupp hat ergeben, dass Dexamethason und Budesonid bei der Verbesserung der Symptome bereits 6 Stunden nach dem Behandlungsbeginn effektiv sind, weniger Interventionen notwendig machen und die Dauer eines evtl. Krankenhausaufenthalts reduzieren. Außerdem wurden weniger erneute Vorstellungen und Wiederaufnahmen dokumentiert.

Bei Kindern mit **mildem Krupp** führt eine Dosis von 0,6 mg/kgKG Dexamethason p.o. zu einer anhaltenden, geringen, aber klinisch signifikanten Verbesserung. Kinder mit einem schweren Krupp und Atemnot, die mit Kortikosteroiden behandelt werden, haben ein ungefähr 5-fach niedrigeres Risiko einer Intubation. Wenn sie intubiert sind, ist die Beatmungszeit durch die Therapie mit Kortikosteroiden ungefähr um ein Drittel verkürzt und diese Kinder haben ein 7-fach niedrigeres Risiko einer Reintubation im Vergleich zu Patienten, die nicht mit Kortikosteroiden behandelt wurden. Bei **moderatem bis schwerem Krupp** führt die Therapie mit Kortikosteroiden im Durchschnitt zu einer Verkürzung des stationären Aufenthalts und in der Notaufnahme um 12 Stunden und zu einer 50%igen Reduktion der Wiedervorstellung aufgrund erneuter Symptome.

Die optimale Applikationsform der Kortikosteroide bei Kindern mit Krupp wurde intensiv untersucht. Die orale oder intramuskuläre Applikation ist nach diesen Daten vergleichbar oder besser als die inhalative Applikation. Praktische Aspekte sollten bei Wahl der Applikationsform berücksichtigt werden. Im deutschsprachigen Raum werden auch prednisolonhaltige Suppositorien verwendet. Ein Vorteil ist die einfache Anwendung in der relevanten Altersgruppe, allerdings liegen keine kontrollierten und randomisierten Studien vor. Es wird eine Dosis von 100 mg (z. B. Rectodelt Rektal Klismacort) verwendet, die auch bei unsicherer rektaler Resorption (20–80 %) recht hoch erscheint, da eine Wirksamkeit bereits bei deutlich niedrigeren Prednisolondosen gezeigt werden konnte. Im angloamerikanischen Sprachraum wird v. a. Dexamethason i.m. verwendet. Bei Kindern mit intensivpflichtigem Krupp ist die frühzeitige und wiederholte parenterale Gabe von 0,6 mg/kgKG Dexamethason i.v. die am häufigsten dokumentierte Therapieform, dennoch ist zu bedenken dass die Anlage einer Infusion oder eine i.m.-Injektion zu erheblicher Erregung des Kindes führt und daher die klinische Situation zumindest vorübergehend auch kritisch verschlechtern kann. Dexamethason steht seit kurzem als für diese Indikation zugelassener Saft zur Verfügung und auch die rektale Applikation hat sich in der klinischen Praxis als praktisch immer adäquat erwiesen.

Die Vernebelung von Budesonid in der Dosis von 2 mg konnte in mehreren Studien eine rasche therapeutische Besserung der klinischen Symptome und eine kürzere Hospitalisierungsdauer nachgewiesen werden. Dabei erscheinen die Effekte von inhalativen und systemischen Steroide additiv. Die Applikation über Düsenvernebler scheint ebenso effektiv wie die über ein Dosieraerosol. Ein mögliches Einsatzgebiet für die Inhalation sind leichte und insbesondere rekurrenzierende Kruppformen, da hierdurch möglicherweise eine häufige systemische Applikation umgangen werden kann.

### Vorgehen

- Prednison/Prednisolon 100 mg rektal oder 0,6 mg/kgKG Dexamethason p.o.
- intensivpflichtige Kruppsymptomatik: 100 mg rektal oder 0,6 mg/kgKG Dexamethason p.o. oder evtl. 0,6 mg/kgKG Dexamethason i.v. oder i.m.

### ■ Epinephrin

Über eine  $\alpha$ -sympathomimetisch bedingte Schleimhautabschwellung bewirkt inhalativ appliziertes Adrenalin innerhalb weniger Minuten für die Dauer von maximal 2 Stunden eine deutliche Besserung des Stridors. Anschließend kann es zu einem Wiederauftreten der Kruppsymptomatik kommen und erneute Adrenalininhalationen notwendig machen. Deshalb ist eine gleichzeitige Behandlung mit Steroiden sinnvoll. In einer randomisierten Studie mit 31 Kindern zwischen 6 Monaten und 6 Jahren mit moderatem bis schweren Krupp konnte gezeigt werden, dass Epinephrin in der Verdünnung 1:1000 ebenso effektiv und sicher ist, wie die razemische Form. Wenn mehr als 2 Dosierungen Epinephrin notwendig sind, ist eine Hospitalisierung anzuraten. Die Dosierung erfolgt nach dem klinischen Effekt (Reduktion des Stridors) am besten unter Monitorkontrolle, um systemische Wirkungen wie z. B. Tachykardie zu erfassen. Eine exakte Dosierung kann nicht angegeben werden, da sie von der applizierten Menge und verwendeten Düsenvernebler, der Kooperation des Kindes, der Aerosolverdünnung durch Zuzug von Luft über den Kamin des Verneblers oder auch bei nicht schließender Maske oder andere Faktoren beeinflusst wird.

In kombinierten Daten von 5 prospektiven klinischen Studien mit ambulanten Patienten, die mit Epinephrin und Dexamethason (oder Budesonid) behandelt wurden und anschließend für 2–4 Stunden beobachtet wurden, sind ermutigend. Von den 253 Kindern, die 2–4 Stunden nach der ambulanten Behandlung wieder nach Hause entlassen wurden, kehrten 12 (5 %) innerhalb von 48–72 Stunden später erneut mit Symptomen zurück und nur 6 (2 %) wurden ins Krankenhaus überwiesen. Keines der Kinder hatte einen schweren Verlauf. Wenn mehr 2 Dosen von Epinephrin notwendig sind, sollte das Kind eher stationär beobachtet werden. Eine Adrenalingabe ohne Steroidmedikation ist nicht sinnvoll.

### ■ Luftfeuchtigkeit

Die Behandlung des Krupp mit angefeuchteter Luft ist nicht effektiv, obwohl es eine lange Historie des Einsatzes gibt. Die Anfeuchtung von Luft ist weder absolut gutartig noch verbessert sie die Atemnot. Eine systematische Analyse von 3 randomisierten kontrollierten Studien zu angefeuchteter Luft in einer Notfallambulanz mit insgesamt 135 Kindern mit mildem bis moderatem Krupp hat gezeigt, dass kein Unterschied im Kruppscore nach dieser Behandlung vorlag.

### ■ Lufttemperatur

Die Bevorzugung von kalter Luft wird kontrovers diskutiert. Auch wenn kalte Luft, z. B. die Nachtluft am offenen Fenster durch eine Vasokonstriktion zu einer Abschwellung der Schleimhaut im Larynx führen kann und in der klinischen Praxis den Eltern als erste Maßnahme zu empfehlen ist, ist dieser Effekt nicht eindeutig durch randomisierte Studien belegt.

### ■ Sauerstoff

Die Zufuhr von Sauerstoff kann in der unwahrscheinlichen Situation einer Hypoxie eingesetzt werden. Sauerstoff kann bei dem agitier-

ten Kind über einen Plastikschlauch, bei dem die Öffnung einige Zentimeter vor die Nase und den Mund des Kindes gelegt werden, appliziert werden („blow by oxygen“).

#### ■ Sedierung

Die Beruhigung des Kindes durch die betreuenden Personen, u. U. auch die Beruhigung der Eltern, ist wichtig, da eine Agitiertheit die Symptomatik verschlechtert. Für eine routinemäßige Sedierung von Kindern mit viralem Krupp besteht keine Indikation. Die Sedierung kann sogar die Symptomatik verschleiern, wenn die inspiratorische Atemströmung durch Hypoventilation abnimmt und u. U. gleichzeitig die subglottische Enge im Rahmen der Entzündungsvorgänge zunimmt.

#### ■ Supportive Therapie

Bei ausgeprägter Atemnot und schwerem Krupp muss der erstbetreuende Arzt das Kind auf dem Transport ins Krankenhaus begleiten. Ein Transport in sitzender Haltung oder eine **Oberkörperhochlagerung** hat sich bewährt, da es durch die Abnahme des hydrostatischen Drucks wohl auch zu einem Abschwellen der Schleimhaut des oberen Atemtrakts kommen kann. Alle Kinder mit Begleitrhinitis profitieren von der Gabe von **abschwellenden Nasentropfen**. Durch Abnahme der Nasenobstruktion wird das Ausmaß der dynamischen, inspiratorischen Kompression der laryngealen Atemwege vermindert. Fieber kann **antipyretisch mit Paracetamol** oder Ibuprofen behandelt werden. Für Antibiotika beim viralen Krupp besteht keine Indikation. Die differenzialdiagnostisch abzugrenzende Epiglottitis, die bakterielle Tracheitis und der Tonsillarabszess bedürfen einer gezielten antibiotischen Therapie. Die seltene bakterielle Tracheitis entwickelt sich meist im Anschluss an einen viralen Krupp.

#### ■ Behandlung auf der Intensivstation und Intubation

Bei schwerem Krupp mit Ruhedyspnoe ist eine Überwachung im Intensivbereich notwendig. Die stationäre Aufnahme eines Elternteils ist hier besonders wichtig.

#### Vorgehen

- Die Steroidmedikation sollte konsequent erfolgen (z. B. Dexamethason 0,6 mg/kgKG bis zu 2- bis 3-mal täglich oder Prednison 5–6–8 mg/kgKG i.v., rektal oder p.o.)
- Zusätzlich Adrenalininhalationen ggf. in stündlichem Abstand

⚠ **Es sollte auf Zeichen einer respiratorischen Erschöpfung geachtet werden, da kaum zu bemerkende CO<sub>2</sub>-Anstiege auftreten können.**

Die Indikation zur Intubation ist nicht großzügig zu stellen. Wenn es unvermeidbar ist, wird ein Tubus gewählt, der eine bis eine halbe Nummer kleiner ist als für die Gewichtsklasse üblich. Kein Blocken, um Drucknekrosen zu vermeiden, gut geeignet ist eine Einleitung mittels Inhalationsanästhesie im Sitzen oder die Gabe eines i.v.-Narkotikums (Propofol). Für den Notfall ist ein Metalltubus als Lifesafer oder ein starres Bronchoskop bereit zu halten, um u. U. mit gesichertem Druck die stenosierende Schleimhaut auseinander zu schieben. Seit Einführung der Steroidtherapie ist die Intubationsnotwendigkeit wegen Krupp nahezu vollständig zurückgegangen.

#### Praxistipp

Bei schwerem Verlauf sind andere Differenzialdiagnosen wahrscheinlich. So sind Infektionen mit Candida oder Herpes simplex im Larynxbereich, insbesondere nach Kortikoidmedikation beschrieben. Epiglottitis und Tracheitis scheinen besonders bei Patienten mit Immundefizienzen und Morbus Down gehäuft aufzutreten. Manifestiert sich der Krupp zum ersten Mal im Schulalter, kann dies auch zu diagnostischen Unsicherheiten führen.

### 80.2.2 Bakterielle Tracheitis

Im Anschluss an eine virale Infektion der oberen Atemwege kommt es selten zu einer bakteriellen Infektion der Trachea mit Staphylococcus aureus (65 %), Haemophilus influenzae oder noch seltener Pneumokokken oder Streptokokken der Gruppe A.

#### ■ Symptome

Die Kinder sind meist krank mit hohem Fieber, inspiratorischem Stridor, bellendem Husten, Einziehungen und Schmerzen im Bereich des Halses. Ausgeprägte, das Atemwegslumen obstruierende Pseudomembranen aus nekrotischer Schleimhaut vermehren die Atemnot und lassen sich oft kaum ablösen. Der Verlauf ist rapid progressiv innerhalb weniger Stunden. Endoskopisch findet sich reichlich eitriges Material und Detritus, dessen Absaugen eine Erleichterung der Atmung bringt. Einige Patienten sollen auch fieberfrei sein. Als Komplikationen können eine Pneumonie, eine Sepsis sowie ein Toxic-shock-Syndrom auftreten.

#### ■ Therapie

##### ■ Therapieziel

Intensivüberwachung und Schaffung eines sicheren Atemwegs durch Intubation, wenn die Menge der Sekrete und der allgemeine Zustand in diese Richtung weisen.

##### ■ Therapieprinzip

Nach Intubation ist eine effektive Atemwegstoilette möglich, und die zähen Sekrete können bei ausreichender Hydrierung und Mukolyse leichter entfernt werden. Die rasche initiale antibiotische Behandlung mit einem Cephalosporin der 2. Generation aufgrund des zu erwartenden Erregerspektrums kann nach Erhalt der Kultur angepasst werden.

Alternativ können auch ein Cephalosporin der 3. Generation, Ampicillin + Oxacillin oder Ampicillin/Sulbactam zum Einsatz kommen. Bei bakterieller Tracheitis sind Adrenalininhalationen meist nicht hilfreich.

### 80.2.3 Epiglottitis

Seit Einführung der flächendeckenden Impfung gegen Haemophilus influenzae Typ B ist diese primär bakterielle Erkrankung der supraglottischen Region sehr selten geworden. Impfvorsager, insbesondere frühgeborene Kinder mit Trisomie 21 oder IgG-Mangel-Syndrom kommen selten (1–2/100.000 Impfungen) vor.

#### ■ Symptome

Die akute Epiglottitis ist eine potenziell lebensbedrohliche Infektion der supraglottischen Strukturen, die zu einer plötzlichen fata-

len Atemwegsobstruktion führen kann, wenn die Therapie verzögert wird. Typisch ist, dass die Erkrankung die subglottische oder tracheale Mukosa nicht betrifft. Aufgrund der Einführung der Haemophilus-influenzae-Typ-B-Impfung (HIB-Impfung) 1985 hat die Inzidenz der Epiglottitis bedingt durch Haemophilus influenzae dramatisch abgenommen. Heutzutage sind andere Bakterien für die extrem selten auftretende Epiglottitis ursächlich (z. B. Streptokokken, Staphylococcus aureus, Moraxella catarrhalis, Pseudomonas, Candida albicans, Klebsiella pneumoniae, Pasturella multocida und Neisseria). Auch bakterielle Superinfektionen von viralen Infektionen, insbesondere von Herpes simplex, Parainfluenzae, Varizella Zoster und Epstein-Barr kommen vor. Die Epiglottitis kann während des gesamten Jahres auftreten, hat aber ihr Maximum zwischen Dezember und Mai in der nördlichen Hemisphäre. Der Alterspeak liegt zwischen 2 und 6 Jahren, wird aber auch bei älteren Patienten beobachtet. Die Epiglottitis tritt typischerweise abrupt auf, oft geht eine geringgradige respiratorische Atemwegsinfektion der Symptomatik voraus.

Die Symptomatik beginnt mit hohem Fieber und stark beeinträchtigtem Allgemeinbefinden. Es finden sich im Gegensatz zum Krupp kein bellender Husten und keine Heiserkeit. Charakteristisch ist der Speichelfluss aus dem Mund, da aufgrund der starken Schmerzen bei Bewegungen des Larynx der Schluckakt gemieden wird. Inspiratorischer Stridor ist kaum zu vernehmen. Die Kinder sitzen meist vorwärtsgebeugt mit einer Streckung des Nackens, um die durch die massiv vergrößerte Epiglottis verlegten Atemwege frei zu halten. Ein Verschluss der Atemwege kann jederzeit und ohne vorausgehende klinische Zeichen nach Verschlechterung erfolgen. Dies kann auch durch ein unangemessenes Untersuchen (nie die Epiglottis mit Spatelanwendung inspizieren!), eine unangemessene Lagerung des Patienten, schmerzhafte Untersuchungen oder ähnliches hervorgerufen werden. Selten können auch extraepiglottische Infektionen wie eine Meningitis, septische Arthritis, Perikarditis, Tonsillitis, Otitis und Pneumonie begleitend vorliegen. Im Labor zeigt sich eine ausgeprägte Leukozytose mit Linksverschiebung. Bei jedem Kind mit akuter Obstruktion der oberen Atemwege, hohem Fieber, Speichelfluss und toxischem Aussehen ist an die Verdachtsdiagnose Epiglottitis zu denken.

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieprinzip

Die Sicherung der Atemwege durch Intubation ist in nahezu allen Fällen erforderlich und sollte so bald wie möglich mit Erreichen des Krankenhauses durch einen erfahrenen pädiatrischen Intensivmediziner oder Anästhesisten im Rahmen einer Narkoseeinleitung erfolgen. Eine antibiotische Behandlung nach Abnahme von lokalen Kulturen und Blutkulturen mit Cephalosporinen der dritten Generation (Cefotaxim 100 mg/kgKG/Tag) führt rasch zu einer klinischen Besserung. Eine Extubation ist meist innerhalb von 48 Stunden möglich.

Bei Kontakt mit einem Kind mit Epiglottitis wird eine prophylaktische Behandlung mit Rifampicin (20 mg/kgKG/Tag, Maximum 600 mg) oral für alle Haushaltskontakte unter 4 Jahren empfohlen. Dies hat unabhängig vom Impfstatus des Kindes zu erfolgen.

### 80.2.4 Diphtherischer Krupp

Auch in Deutschland sind aufgrund der zunehmenden Impfücken durch eingeschleppte Infektionen v. a. aus Osteuropa vermehrt Diphtheriefälle aufgetreten. Die Erkrankung entwickelt sich langsamer als die anderen Kruppformen. Im Vordergrund steht die Heiserkeit.

Im Kehlkopfbereich bilden sich grau-weiße Membranen, die schwer abtragbar sind und dabei leicht bluten. Es kommt zu einem süßlich- Fauligen Mundgeruch und zusätzlicher Schwellung der submandibulären Lymphknoten mit begleitendem Ödem (Caesarenhals).

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieprinzip

Therapeutisch wird sofort mit Antidotbehandlung und einer antibiotischen Behandlung begonnen (► Kap. 30).

## 80.3 Stimmbanddysfunktion

### 80.3.1 Vocal Cord Dysfunction (VCD)

Eine Dysfunktion der Stimmbandmotilität mit einer paradoxen Stimmbandadduktion v. a. während der Inspirationsphase (selten in der Expiration) führt zu einer erheblichen Atemwegsobstruktion auf der Kehlkopfebene. Die paradoxe Bewegung der Stimmbänder, die sich verschließen, wenn sie eigentlich geöffnet werden sollten, tritt v. a. bei weiblichen Adoleszenten und jungen Erwachsenen im Alter von 20–40 Jahren auf. Ca. 30–50 % der Patienten leiden gleichzeitig an einem Asthma bronchiale, was die Diagnose erschwert. Häufig führt das gemeinsame Auftreten der beiden Erkrankungen zu einer Übertherapie des Asthma bronchiale oder die VCD wird als Asthma bronchiale fehlinterpretiert und falsch behandelt. Häufig ist die VCD mit sportlicher Aktivität assoziiert und kann daher als anstrengungsinduziertes Asthma bronchiale fehlinterpretiert werden. Wie auch andere funktionelle Atemstörungen hat die VCD Aspekte eines Konversionssyndroms.

### ■ Symptome

Anamnestische Hinweise für eine VCD sind plötzliches Auftreten von Atemnot, pfeifendes Atemgeräusch, Lokalisation in der Kehlkopfebene durch den Patienten, fehlendes Ansprechen auf Bronchodilatoren, typisches Alter und weibliches Geschlecht, praktisch nie Symptome während des Schlafs oder aus dem Schlaf heraus. Die Patienten werden häufig wegen eines schweren therapierefraktärem Asthma bronchiale behandelt, haben meist schon eine längere medizinische Karriere hinter sich, sind teilweise auf Intensivstationen behandelt oder sogar beatmet worden. Ausgelöst wird die Stimmbanddysfunktion durch Stress, manchmal auch durch ungewöhnliche Faktoren wie Sport, Gerüche oder Kontakt mit medizinischem Personal.

Die Lungenfunktionsuntersuchung im Anfall zeigt eine charakteristische Fluss-Volumen-Kurve mit abgeflachtem inspiratorischem Anteil und einer hahnenkammartigen Expirationskurve. Die Laryngoskopie mit Nachweis der paradoxen Stimmbandadduktion in der akuten Phase sichert die Diagnose. Im symptomfreien Intervall kann eine Provokation unter laryngoskopischer Sicht durch körperliche Belastung, Inhalation von Histamin oder Metacholin oder durch anamnestisch bekannte Substanzen bzw. Gerüche die Diagnose sichern.

## ■ ■ Therapie

### ■ Therapieziel

Das wichtigste Therapieziel ist die Aufklärung des Patienten, eine logopädische Therapie und psychosoziale Betreuung.

### ■ Therapieprinzip

Entscheidend ist das einfühlsame, aber konsequente Heranführen des Patienten an die Diagnose. Hierzu eignen sich auch die Demons-

tration des Videos von der Laryngoskopie und eine Beruhigung des Patienten. Eine intensive Sprach- bzw. Atemtherapie steht im Vordergrund. Hierdurch wird eine Entspannung der Larynxmuskulatur durch Gähnen und Hechelatmung sowie eine bewusste Abdominalatmung und damit die Ablenkung der Aufmerksamkeit von den zentralen Atemwegen eingeübt. Über eine begleitende Psychotherapie muss individuell entschieden werden. Besteht gleichzeitig ein Asthma bronchiale, sollte dies klar abgetrennt werden und angemessen medikamentös behandelt werden.

## 80.4 Tumoren im Kehlkopfbereich

Im Kindesalter handelt es sich bei den im Kehlkopfbereich auftretenden Tumoren fast immer um gutartige Gebilde.

### 80.4.1 Stimmbandknötchen

Bei häufiger mechanischer Überbelastung der Stimmbänder können sich auf beide Stimmbänder im Übergang vom oberen zum mittleren Drittel, dem Ort der größten Schwingungsamplitude, fibröse Epithelverdickungen bilden, die zu chronischer Heiserkeit führen (Schreiknötchen, Sängerknötchen). Unter Sprechdisziplinierung und Stimmschonung bilden sie sich im Allgemeinen spontan zurück.

### 80.4.2 Kehlkopfpapillomatose

Die rezidivierende Kehlkopfpapillomatose ist die häufigste gutartige Neubildung des Larynx im Kindesalter. Hervorgerufen wird sie durch humane Papillomaviren, es bilden sich exophytisch wachsende, z. T. gestielte Massen, die einzeln oder multipel vorkommen und alle Schleimhäute des oberen Atemtrakts von der Nase bis zum Lungenparenchym befallen können. In weniger als 1 % der Fälle kommt es zu einer Ausdehnung der Papillomatose bis in die Lunge. Es wurde eine maligne Transformation in ein adenoquamoses Karzinom beobachtet. Eine Tracheostomie begünstigt den Befall von Trachea und Bronchien stark und sollte deshalb unbedingt vermieden werden. Der Larynx ist am häufigsten betroffen. Spontane Remissionen können vorkommen, sind jedoch selten, sodass multiple therapeutische Interventionen notwendig werden (manchmal hunderte von Eingriffen über Jahre). Ein extraösophagealer Reflux scheint die Papillomatose zu begünstigen, sodass eine Refluxkontrolle bei diesen Patienten anzustreben ist. Heiserkeit und vorausgehende Episoden mit inspiratorischem Stridor (zweithäufigste Ursache für Heiserkeit in der Kindheit) sind Leitsymptome.

#### ■ ■ Therapie

##### ■ Therapieprinzip

Die bronchoskopische Entfernung mittels CO<sub>2</sub>-Laser ist wirksam, häufig müssen jedoch mehrfach im Abstand von Monaten oder Jahren Abtragungen vorgenommen werden. Interferon α ist bei einem Teil der Patienten wirksam, jedoch wegen gravierender v. a. neurologischer Nebenwirkungen praktisch verlassen worden. Eine topische, intraläsionale Behandlung mit Cidofovir ging in Metaanalysen zwar mit einer partiellen bis kompletten Regression aller Läsionen einher, allerdings sind die Langzeitriskiken dieser Therapie noch nicht ausreichend bekannt. Andere adjunkte Therapien (Cox-2-Hemmer etc.) sind in Erprobung.

## 80.4.3 Hämangiome und Lymphangiome

► Abschn. 80.1.7 und ► Abschn. 80.1.8

## 80.5 Kehlkopfverletzungen

### 80.5.1 Fraktur und Luxation

Kehlkopftraumen werden v. a. bei Verkehrsunfällen in gehäufte Zahl beobachtet. Daher sollte bei jeder Mehrfachverletzung auch der Kehlkopf inspiziert bzw. mittels Bildgebung (Ultraschall, Kernspintomographie) untersucht werden. Ein kollares Hautemphysem oder ein Mediastinalemphysem sind wichtige Warnsymptome für traumatische Verletzungen der Atemwege. Beim Larynxtrauma kann es zu schwerster Atemnot oder Erstickung kommen.

#### ■ ■ Therapie

##### ■ Therapieprinzip

Nach der lebensrettenden Tracheostomie sollte der Kehlkopf in funktionell günstiger Funktion gesichert werden. Operative Eingriffe richten sich nach Art und Ausmaß der Verletzung. Kehlkopfluxationen werden gelegentlich nach Strangulationen und nach relativ geringfügigen Traumen an der Halspartie, wie sie z. B. bei Sportunfällen vorkommen, beobachtet. Hier ist eine exakte operative Korrektur notwendig.

### 80.5.2 Verbrühungen und Verätzungen

Durch die Inhalation von heißen Gasen oder von Rauch kommt es zur entzündlichen Schleimhautschwellung im Kehlkopfbereich (Glottisödem). Gewebsuntergang, Sekretbildung und nachfolgende Infektionen können zu bedrohlicher Atemnot führen, die eine Tracheotomie erforderlich machen kann.

## Literatur

- Bjornson CL, Johnson DW (2008) Croup. *Lancet* 371: 329–339
- Bjornson CL, Klassen TP et al. (2004) A Randomized Trial of a Single Dose of Oral Dexamethasone for Mild Croup. *N Engl J Med* 351: 1306–1313
- Hoyte FC (2013) Vocal cord dysfunction (2013). *Immunol Allergy Clin North Am* 33: 1–22
- Johnson DW, Jacobson S et al. (1998) A comparison of nebulized budesonide, intramuscular dexamethasone, and placebo for moderately severe croup. *N Engl J Med* 339: 498–503
- Kairys SW, Olmstead EM, O'Connor GT (1989) Steroid treatment of laryngotracheitis: a meta-analysis of the evidence from randomized trials. *Pediatrics* 83: 683–693
- Klassen TP et al. (1998) Nebulized budesonide and oral dexamethasone for treatment of croup: a randomized controlled trial. *JAMA* 279: 1629–1632
- Moore M (2006) Humidified air inhalation for treating croup. *Cochrane Database Sys Rev* 3: CD002870
- Russell K, Wiebe N et al. (2011) Glucocorticoids for croup. *Cochrane Database Syst Rev* 1: CD001955
- Waisman Y et al. (1992) Prospective randomized double-blind study comparing L-epinephrine and racemic epinephrine aerosols in the treatment of laryngotracheitis (croup). *Pediatrics* 89: 302–306