

DYSFUNKTIONELLE RESPIRATORISCHE SYMPTOME (DRS) IM KINDES- UND JUGENDALTER

14.1.2021

Dr.med. Helmut Oswald

Senior Consultant pädiatrische Pneumologie

Inhalt

- Einführung
- Fallvignietten
- Induzierte laryngeale Obstruktion (ILO), früher vocal cord dysfunction (VCD)
- Dysfunktionelle Atmung vom thorakalen Typ mit insuffizienter Ventilation (DATIV)
- Habituellem Husten
- Hyperventilationssyndrom
- Seufzerdyspnoe
- Räsper- und Schnorchelstereotypien

Einführung

- DRS sind respiratorische Symptome, welche somatischen Erkrankungen ähneln, jedoch nicht durch strukturelle Besonderheiten der Atemwege erklärbar sind.
- Es ist eine Fehlfunktion strukturell weitgehend unauffälliger Organe, die diese Patienten krank macht.
- Die Diagnose bedingt den Ausschluss einer organischer Ursache
- Nächtliche Symptome fehlen meist
- In Abhängigkeit vom Schweregrad kann die Belastung betroffener Kinder und Jugendlicher und ihrer Eltern erheblich sein.

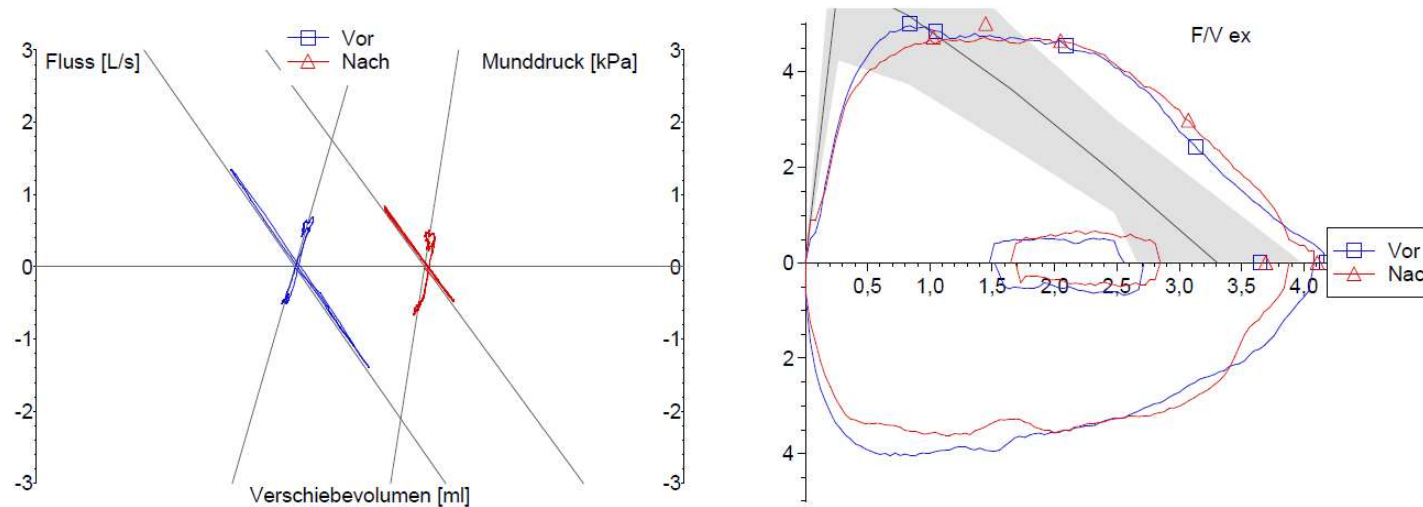
Sara 15 jährig

- seit zwei Jahren treten bei Anstrengungen mit inspiratorischem Engegefühl, fraglich auch Stridor. Die Atmung sei oberflächlich mit vorwiegendem Einsatz der Atemhilfsmuskulatur, verbunden mit Schwindel und Kopfschmerzen. In letzter Zeit seien Dyspnoeepisoden auch spontan oder bei starken Gerüchen aufgetreten.
- Initial hätten Ventolininhalation beim Langlaufen. Die Anwendung von Symbicort blieb danach aber erfolglos.
- Ein Video vom Treppensteigen zeigt eine vorwiegend mit der Atemhilfsmuskulatur durchgeführte Atmung, ohne eigentliche Zwerchfellatmung, mit verlängertem Inspirium und Dyspnoe.
- Bisher seien kein allergischen Symptome aufgetreten. Eine Allergieabklärung war ohne nachweisbare Sensibilisierung.
- besucht die zweite Oberstufe und treibt Leichtathletik, was allerdings in dieser Situation nicht mehr gut möglich ist.

Sara 15 jährig - Befunde

- Unauffälliger Status, pulmonal klinisch unauffällig
- Normale Lungenfunktion in Ruhe

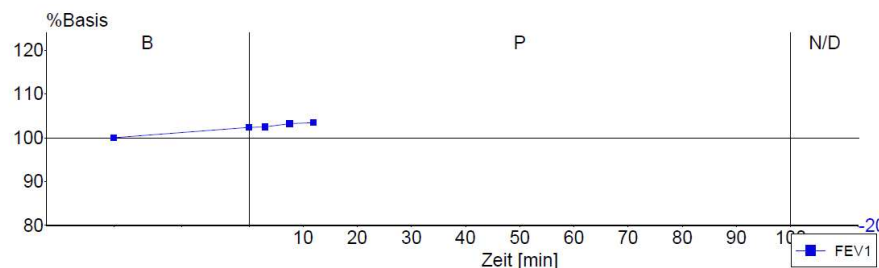
Bodyplethysmographie / Fluss-Volumen



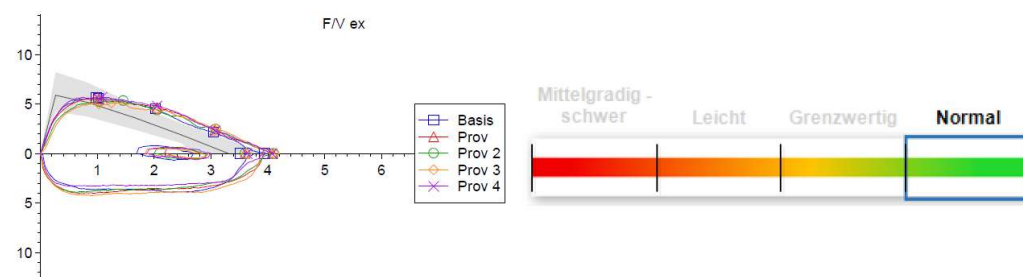
Sara 15 jährig

Negative unspezifische Bronchoprovokation

Provokationstestung - Unspezifisch



Reaktionsgraphik



Unspezifische Bronchoprovokation mittels Laufbandbelastung: Schon nach zweiminütigem Einlaufen mit einem Puls bis 130 /min. tritt eine Dyspnoe mit zunehmend und eindrücklich inspiratorischem Stridor auf, was nach zweieinhalb Minuten zum Abbruch der Belastung führt. Die anschließende pulmonale Auskultation ist unauffällig, Sauerstoffsättigung von 99% in Raumluft, rasches Verschwinden von Stridor und Normalisierung der Atmung nach zwei Minuten. Auffällig während der Dyspnoe ist die isolierte Anwendung der Atemhilfsmuskulatur ohne Zwerchfellatmung. Die FEV1-Messwerte nach Belastungsende zeigen keinen Abfall im Vergleich zum Vorwert und liegen wie schon bei der ersten Konsultation deutlich über der Norm. Die unspezifische Bronchoprovokation ist damit negativ und schliesst eine anstrengungsabhängiges Asthma aus.

Sara 15 jährig

Diagnosen

- Anstrengungsabhängig induzierte laryngeale Obstruktion (ILO) und dysfunktionelle Atmung vom thorakalen Typ mit insuffizienter Ventilation (DATIV) im Sinne von dysfunktionellen respiratorischen Symptomen mit deutlicher Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit
- Normale Lungenfunktion in Ruhe
- Negative unspezifische Bronchoprovokation mittels Laufbandbelastung
- Allergieabklärung ohne nachweisbare Sensibilisierung
- Negative allergische Familienanamnese

Procedere

- Atemphysiotherapie

Fabienne, 12 jährig

Anamnese

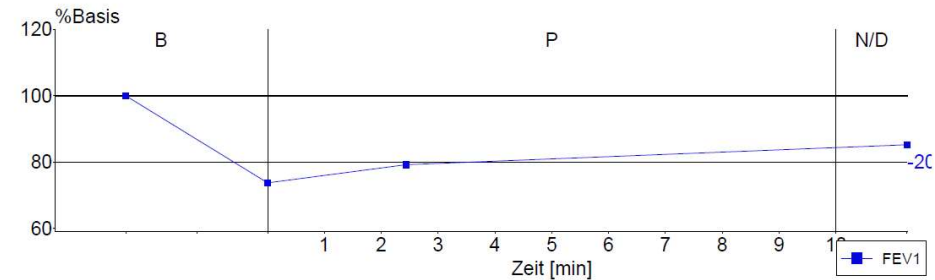
- Bekanntes Asthma bronchiale, zurzeit ohne Antiasthmatika.
- Berichtet über Dyspnoeepisoden mit Blockade der Einatmung welche anstrengungsabhängig und bei psychischem Stress (Prüfungen etc.) auftreten
- Weniger spürbar seien die bekannten anstrengungsabhängigen Asthmasymptomen.

Befunde

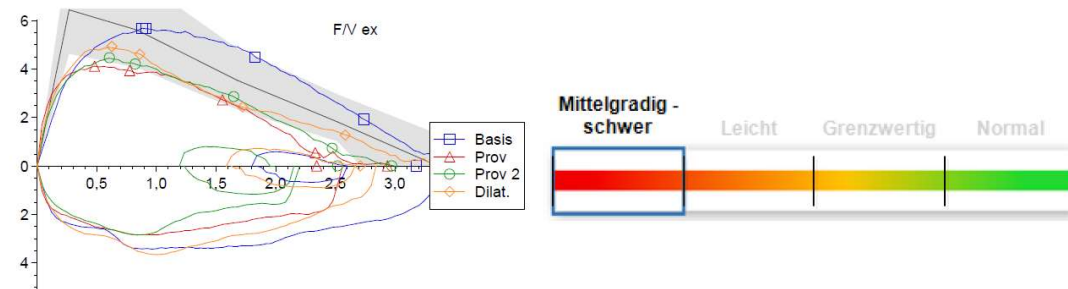
- Unauffällige pneumologische Untersuchung
- Normale Lungenfunktion in Ruhe

Fabienne, 12 jährig

Provokationstestung - Unspezifisch



Reaktionsgraphik



Unspezifische Bronchoprovokation mittels Laufbandbelastung vom 08.01.2021:

Gute Kooperation bei submaximaler Belastung mit Pulsfrequenz bis 188 /min. Nach 4.5 Minuten Belastung zunehmend, vorwiegend inspiratorisch, wenig expiratorischer Stridor, der zum Abbruch der Belastung nach 5 Minuten zwingt. Die FEV1-Werte nach Belastung zeigen einen signifikanten Abfall (- 26.3 %) gegenüber dem Vorwert. Die Sauerstoffsättigung nach Belastungsende misst 98 % in Raumluft.

Fabienne, 12 jährig

Diagnosen

- Anstrengungs- und stressbedingte induzierte laryngeale Obstruktion im Sinne einer dysfunktionellen respiratorischen Symptomatik
- Anstrengungsabhängiges Asthma bronchiale ganzjährig
- Positive unspezifische Bronchoprovokation mittels Laufbandbelastung

Procedere

- Atemphysiotherapie
- Antiasthmatische Dauertherapie mit ICS/LABA

Induzierte laryngeale Obstruktion (ILO)

Anstrengungsasthma (EIB) versus anstrengungsinduzierte laryngeale Obstruktion (e-ILO)

- Anstrengungsabhängige Dyspnoe ist bei Jugendlichen häufig
- Häufige Diagnose eines Anstrengungsasthma nur auf Grund der Symptomatik
- eine anstrengungsabhängige Dyspnoe mit asthmaähnlichen Atemgeräuschen kann auch durch eine induzierte laryngealen Obstruktion (e-ILO) bedingt sein.
- E-ILO scheint gehäufiger aufzutreten als bisher angenommen.

Anstrengungsasthma versus anstrengungsinduzierte laryngeale Obstruktion

- Die Lokalisation der Atemwegsobstruktion bestimmt die Symptomatik:
 - Intrathorakal gelegen → expiratorische Symptome (meist wheezing)
 - Extrathorakal gelegen → inspiratorische Symptome (meist Stridor)
- Anstrengungsabhängige Bronchoobstruktion (EIB) entsteht durch anstrengungsbedingte Erhöhung der Ventilation. Die dadurch erzeugten expiratorischen Symptome (wheezing) oder Husten treten in maximaler Ausprägung 3-15 Minuten nach Belastungsende auf.
- Im Gegensatz dazu treten bei e-ILO die Symptome maximal während oder kurz nach Belastungsende auf.
- **CAVE: EIB und e-ILO können gleichzeitig auftreten**

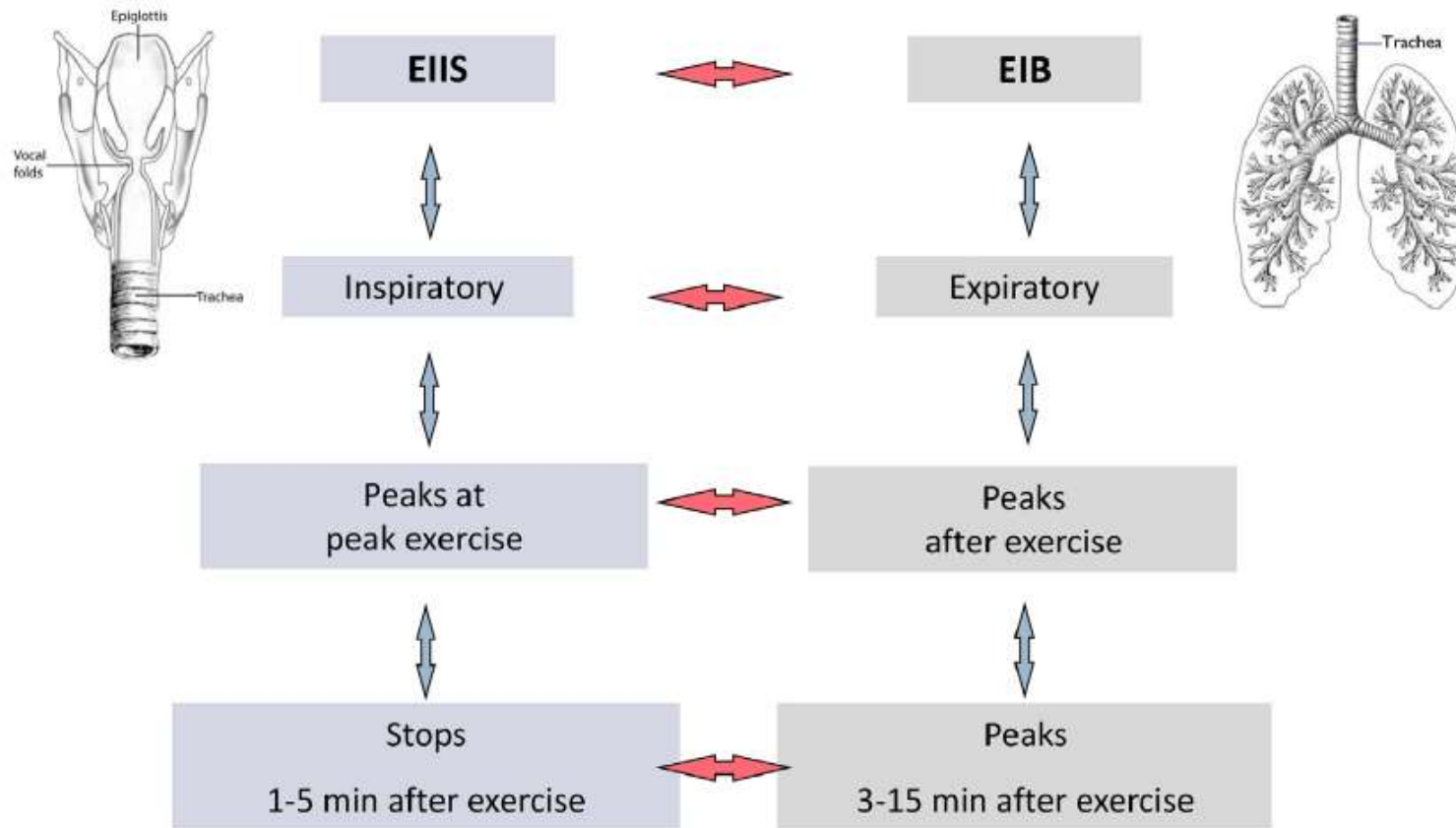


Figure 1. Characteristics of exercise induced inspiratory symptoms(EIS) versus symptoms of exercise induced bronchoconstriction (EIB).

Paediatric Respiratory Reviews 21 (2017) 86–94

Diagnostische Hinweise durch Anamnese / Symptome

▪ Anamnestische Hinweise

- Auftreten in welchem Atemzyklus: **Inspiratorisch oder expiratorisch**
- Zeitpunkt der Symptome bei der Anstrengung: **während oder danach**
- Erholungszeit: **Sekunden/wenige Minuten oder bis 10 Minuten oder länger**

▪ Symptomatologie

- Expiratorisch verlängertes Atemgeräusch **nach** Belastungsende
- Inspiratorischer Stridor / Hyperventilation / Panik **während** Belastung

Diagnostische Hinweise durch die Lungenfunktion

- **Die Fluss-Volumen-Kurve ist wichtig zum Ausschluss eines EIB mit belastungsbedingtem Abfall des FEV1**
- Bronchoprovokation mit Methacholin bringt keine diagnostische Hinweise und ist deshalb nicht hilfreich
- Form der Fluss-Volumen-Kurve mit Plateau-Bildung der forcierten Inspiration ist wenig sensitiv, da kooperationsbedingt grosse Variabilität besteht bei e-ILO
- Strukturelle Abnormitäten wie: Obstruktion der zentralen Atemwege bei subglottischer Stenose, Laryngo-Tracheo-Bronchomalacie oder intrathorakale Kompression der Atemwege zeigen eine reproduzierbare Abflachung der inspiratorischen und/oder expiratorischen Kurve und indizieren weitere Abklärungen.

Diagnostischer Hinweis durch laryngoskopische Befunde unter Belastung

Goldstandard zur Diagnose:

- Continuous laryngoscopic Exercise (CLE) Test
- In >1000 CLE an der Universität Bergen (Norwegen) konnte nicht ein einzelner laryngealer Faktor für die Symptomatik gefunden werden. Anatomie, Physiologie, Innervation und Funktion des Larynx sind komplex. Deshalb sind mehrere Strukturen an der Dysfunktion beteiligt und nicht nur die Stimmbänder.
- Bei 151 Patienten mit EIIS konnten in der CLE 113 (75%) mit abnormalen laryngealen Funktionen. Bei 109 begann die Adduktion im supraglottischen Bereich. 88 davon zeigten eine sekundäre Adduktion der Glottis.
- Bei der Mehrzahl tritt demnach nicht primär eine Adduktion der Stimmbänder auf. Eher ist dies ein sekundäres Phänomen der primär involvierten supraglottischen Strukturen

Causale Faktoren für e-ILO: Alter, Geschlecht, körperliche Leistungsfähigkeit

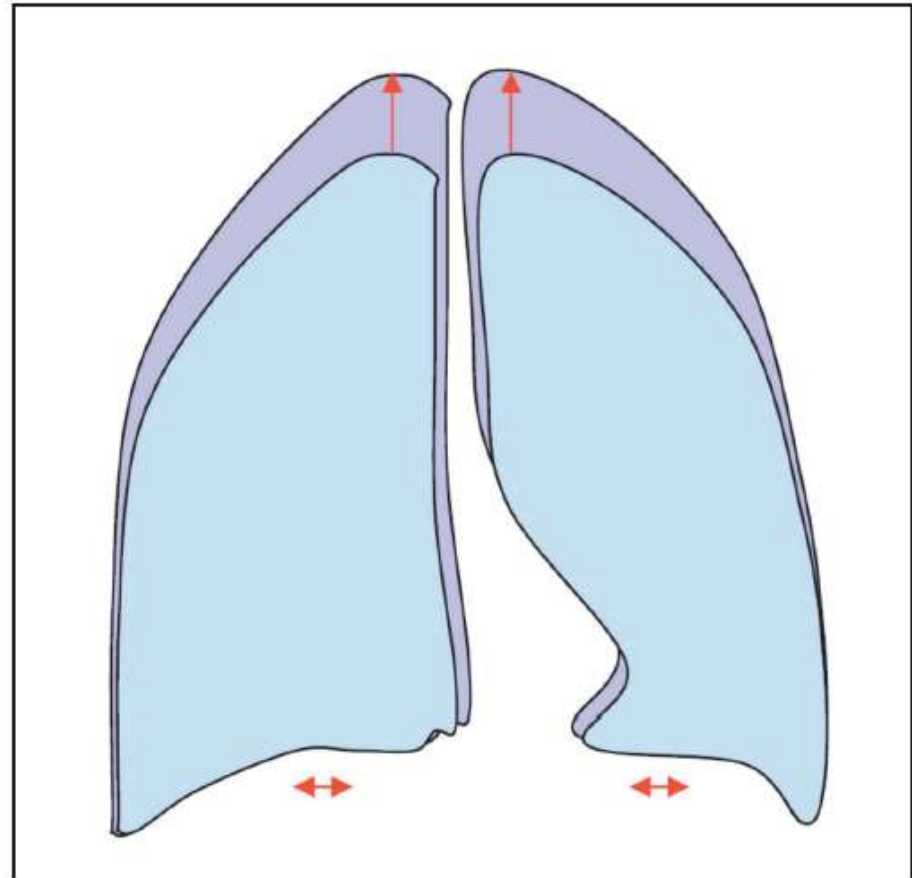
- E-ILO Symptome beginnen meist in der frühen Adoleszenz. In diesem Alter ist die supraglottische Öffnung relativ eng im Vergleich zum Erwachsenen, die Epiglottis ist länger und manchmal gebogen oder omegaförmig geformt.
- In diesem Alter ist die maximale Sauerstoffaufnahme, als Resultat der Minutenventilation zur Körpergrösse am Höhepunkt.
- Präpubertär bestehen keine geschlechtsgebunden Unterschiede des Larynx, was sich aber unter dem 2. Wachstumsschub ändert. Dies erklärt, dass vorwiegend jugendliche Frauen betroffen sind.
- Eine familiäre Häufung kann beobachtet werden. Eine Vererbung konnte jedoch nicht bewiesen werden.

Therapiemassnahmen bei e-ILO

- Besprechung der Abklärungsbefunde mit Rückversicherung über die Gutartigkeit der Symptome ("lungengesund", "keine Gefahr für Erstickten" etc)
- Atemphysiotherapie
- Bei Persistenz der Symptomatik: HNO Abklärung, wenn möglich mittels Continuous laryngoscopic Exercise (CLE) Test

Dysfunktionelle Atmung vom thorakalen Typ mit insuffizienter Ventilation (DATIV)

Durch Angewöhnung eines Atemmusters mit überwiegend thorakaler Atmung, bei Vernachlässigung von Bauchatmung (Zwerchfellatmung), entsteht der subjektive Eindruck von Atemnot, was durch das Erreichen der totalen Lungenskapazität bei Inspiration entsteht.



DATIV - Diagnosekriterien

- Im Rahmen von akutem Stress oder körperlicher Belastung kann es auch objektiv zu insuffizienter Atmung kommen, da bei steigendem O₂-Bedarf der Verlust von Bauchatmung nicht mehr durch vertiefte thorakale Atmung kompensiert werden kann.
- Dyspnoe bei Belastung (psychisch, somatisch)
- Subjektive Atemnot durch mechanisch begrenzte Inspiration
- Thorakale Atemexkursion
- Ausschluss muskuloskeletaler thorakaler Restriktion

DATIV - Therapie

Therapie

- Besprechung der Abklärungsbefunde mit Rückversicherung über die Gutartigkeit der Symptome ("lungengesund", "keine Gefahr für Erstickten" etc)
- Analyse des Atemmusters mit dem Patienten und Übungen zur Bauchatmung
- Wiedererlernen eines physiologischen Atemmusters mit geschulten Physiotherapeuten

Habituelles Husten - Symptome

- Wahrscheinlich häufigste dysfunktionelle Atemstörung
- Trachealer, röhrend-bellender Husten, der unphysiologisch oft als einzelner Hustenstoss oder in Serien in individuell stereotypem Muster auftritt
- Tritt nicht bei Ablenkung des Patienten und nicht im Schlaf auf

Habituellder Husten - Diagnosekriterien

Diagnostische Mindestkriterien

- Individuelle Stereotypie
- Deutlich reduzierte, bzw. aussetzende Hustenbeschwerden bei Ablenkung und im Schlaf
- Fehlendes Ansprechen auf Pharmakotherapie

Apparative Untersuchungen sind unauffällig:

- Bodyplethysmographie
- O₂-Sättigung

Habituellder Husten - Differenzialdiagnosen

Bei **spezifischen Hinweisen sollen weitere Abklärungen** erfolgen um andere Ursachen für chronischen Husten nicht zu übersehen:

- Infektabklärung: Pertussis, Mykoplasmen, Adenoviren
- Röntgenthorax
- Bronchoskopie
- Reflux Diagnostik

Habituellder Husten - Therapieoptionen

- Versicherung, dass die Beschwerden real sind, die Verselbstständigen des Hustens aber keine biologische Ursache mehr hat, ungefährlich und behandelbar ist
- Patientengesteuerte Modifikation des Hustens (Abschwächung, Unterdrückung), die dem Patienten schrittweise die Rückgewinnung von Selbstkontrolle der Hustenbeschwerden ermöglichen.
- Autosuggestion: «Was würdest du gerne wieder machen, sobald dein Husten besser geworden ist?». Dies suggeriert dem Patienten, dass die Erkrankung heilbar ist und ermöglicht Erfolgserlebnisse durch Wiederaufnahme von oftmals hustenbedingt eingeschränkten Aktivitäten wie Sport oder soziale Kontakte.
- Techniken wie Zwerchfellatmung, Muskelentspannung, Schlucken mit oder ohne Trinken oder Bonbon-Lutschen können helfen bei einsetzendem Hustenreiz den Husten hinauszuzögern.
- Dem Husten soll keine unangemessene Aufmerksamkeit gewidmet werden.

Hyperventilations - Syndrom

- Im Anfall, der Minuten bis Stunden dauern kann, besteht meist eine thorakale Atmung.
- Abhängig von der Intensität kommt es zu: subjektiver Dyspnoe, Angst, Parästhesien der Lippen und Finger, Karpopedal-Spasmus, Thorax-Schmerzen, Kopfschmerzen, Schwindel, Synkopen.
- Bei vigoroser Hyperventilation sind objektiv messbare Veränderungen der Blutgase möglich ($p\text{CO}_2\downarrow$, $\text{pH}\uparrow$, normale SpO_2 in Raumluft).
- Im Anfall durchgeführte Spirometrie hilft die Hyperventilation von peripherer bronchialen Obstruktion abzugrenzen.

Hyperventilations -Syndrom

Diagnosekriterien

- Hyperventilation
- Begleitsymptome ausgeprägter Hyperventilation (Parästhesien, Karpopedalspasmen, Synkopen)

Therapie

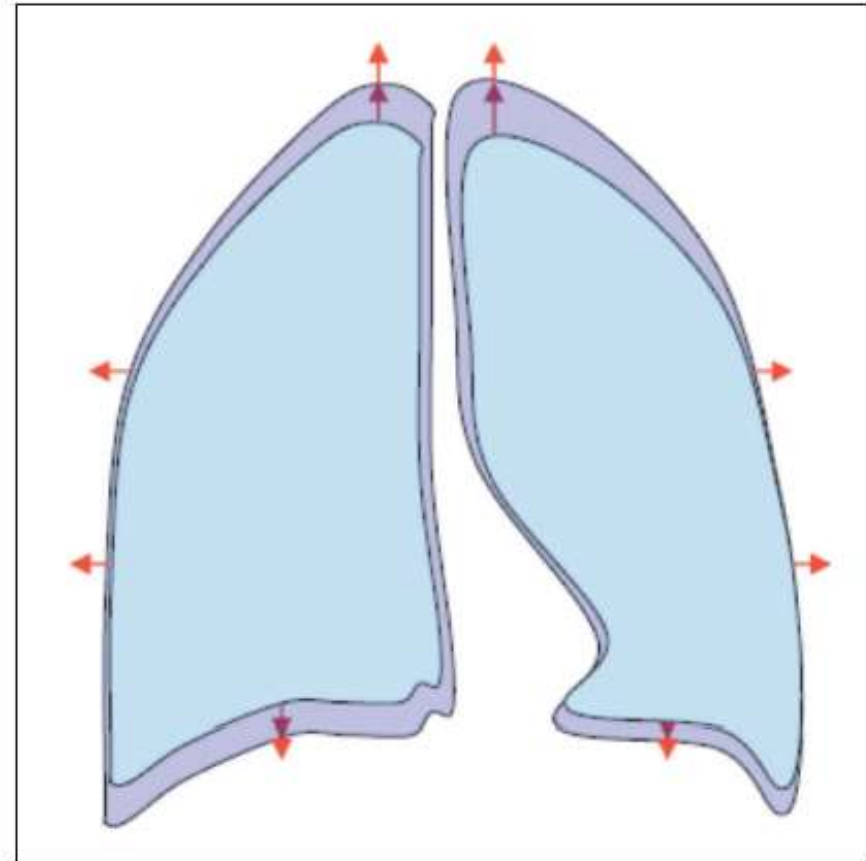
- Während Anfall Gutartigkeit mitteilen, Anleitung zur Zwerchfellatmung. Die Konzentration lenkt von der Hyperventilation ab und fördert die Selbstkontrolle der Atmung.
- Alternativ den Patienten stimulieren, ruhig hin und her zu gehen
- Entspannungstechniken, ev. Psychotherapie v.a. bei Angststörung
- CO₂-Rückatmung mit Plastiksack wegen möglicher Panik und unzureichender O₂-Versorgung **ist nicht mehr empfohlen.**

Seufzer Dyspnoe - Symptome

- Einzelne oder wiederholte, inadäquate tiefe Atemzüge bei normaler Atemfrequenz
- Häufiges Seufzen oder Gähnen
- Drang nach übertriebenem Atemzyklus in Verbindung mit maximaler Inspiration bis zur Vitalkapazität mit subjektivem Eindruck der (physiologisch) begrenzten weiteren Einatmung, mit Atemnot ohne objektives Defizit der Atmung

Seufzer - Dyspnoe

Supraphysiologische Atmungsintention bei Seufzer-Dyspnoe: Bei spürbarem Erreichen der Vitalkapazitätsgrenze (Pfeile in violetter Farbe) besteht subjektiv ein Bedürfnis nach noch tieferer (nicht mehr realisierbarer) Inspiration (Pfeile in roter Farbe).



Seufzer - Dyspnoe

Mindestkriterien für Diagnosestellung

- Selbstlimitierte Seufzer-Atemzüge mit übertriebener Inspiration
- Normale Atemfrequenz
- Subjektive Atemanstrengung überwiegt Gefühl von Atemnot
- Aus dem Schlaf heraus kein Aufwachen wegen Seufzer-Symptomen

Die O₂-Sättigung zeigt Normalwerte. Dies kann zur Beruhigung des Patienten führen

Räusper- und Schnorchel Stereotypien

- Räuspern oder Schnorcheln kann unphysiologisch häufig und individuell stereotyp auftreten
- Die Beschwerden treten typischerweise nicht bei Ablenkung oder im Schlaf auf.
- Eigentliches zu drainierendes Sekret oder zu überwindende Atemwegswiderstände liegen nicht vor
- Psychischer Druck kann die Symptomatik triggern.
- Ähnlich dem habituellen Husten können Räusper- und Schnorchel-Stereotypien zu sekundärer psychosozialer Belastung führen.

Räusper- und Schnorchel Stereotypien

- Differenzialdiagnostisch demgegenüber müssen Räusper- oder Schnorchel-Tics, die unwillkürlich auftreten und im Rahmen einer Tic-Störung zu verstehen sind.
- Tics sind zwar willentlich unterbrechbar, es kommt dann aber zu einer Anspannung mit Drängen nach Entladung.
- Tics können Ausdruck einer Störung im Bereiche der Basalganglien sein und sind nicht selten mit ADHS kombiniert.
- Bei stereotypen Abfolgen von vokalen und motorischen Komponenten kommt ein Tourette-Syndrom in Betracht.

Räusper- und Schnorchel Stereotypien

Kriterien für die Diagnosestellung:

- Rekurrerendes Räuspern, Schnorcheln oder Schniefen
- Individuelle Stereotypien
- Auftreten bei Stress
- Im Schlaf beschwerdefrei
- Kein simultaner motorischer Tic

Therapie:

- Psychoedukation mit Aufklärung über das Krankheitsbild, Entspannungsverfahren, Strategien zur Stressbewältigung

Zusammenfassung

- DRS umfassen mehrere eigenständige Krankheitsbilder, die mit anderen Atemwegserkrankungen wie z.B. Asthma bronchiale assoziiert werden.
- Durch definierte Kriterien können diese Beschwerden von anderen Krankheitsbildern abgegrenzt werden.
- Es ist eine Fehlfunktion strukturell weitgehend unauffälliger Organe, die diese Patienten krank macht.
- Nächtliche Symptome fehlen
- Ausgenommen bei e-ILO und DATIV ist die körperliche Leistungsfähigkeit nicht eingeschränkt.
- Die Diagnosestellung sollte nicht aufgeschoben werden, um Fehlanpassungen zu vermeiden.
- Erläuterung der Gutartigkeit trägt zum Abbau der Ängste bei.
- Atemtherapeutische Übungen stellen eine wesentliche Therapieoption dar.
- Fehlanpassungen bedürfen meist einer psychologischen oder psychotherapeutischen Unterstützung

Literatur

- C. Grüber et al.: Dysfunktionelle respiratorische Symptome bei Kindern und Jugendlichen. Kinder- und Jugendmedizin 2015; 15: 190–195
- O.D. Røksund et al . Exercise inducible laryngeal obstruction: diagnostics and management. Paediatric Respiratory Reviews 21 (2017) 86–94
- R. Boulding et al. Dysfunctional breathing. Eur Respir Rev 2016; 25:287-94