

Medizinische Fakultät
der
Universität Duisburg-Essen

Aus der Klinik für Kinderheilkunde I

Lungenultraschall bei Kindern mit schweren neurologischen Beeinträchtigungen

I n a u g u r a l d i s s e r t a t i o n
zur
Erlangung des Doktorgrades der Medizin
durch die Medizinische Fakultät
der Universität Duisburg-Essen

Vorgelegt von
Anna Veronika Daniels
aus Bonn
(2023)

DuEPublico

Duisburg-Essen Publications online

UNIVERSITÄT
DUISBURG
ESSEN

Offen im Denken

ub | universitäts
bibliothek

Diese Dissertation wird via DuEPublico, dem Dokumenten- und Publikationsserver der Universität Duisburg-Essen, zur Verfügung gestellt und liegt auch als Print-Version vor.

DOI: 10.17185/duepublico/81579

URN: urn:nbn:de:hbz:465-20240307-101132-9

Alle Rechte vorbehalten.

Dekan: Herr Univ.-Prof. Dr. med. J. Buer
1. Gutachter: Herr Univ.-Prof. Dr. med. Ch. Dohna-Schwake
2. Gutachter: Herr Priv.-Doz. Dr. med. F. Herbstreit

Tag der mündlichen Prüfung: 07. Februar 2024

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
1 EINLEITUNG	5
1.1 Grundlagen des Lungenschall.....	5
1.1.1 Grundlagen und Artefakte	6
1.1.2 Technische Voraussetzungen	9
1.1.3 Untersuchungsdurchführung	10
1.1.4 Das BLUE-Protokoll	10
1.2 Lungenschall in der Pädiatrie.....	12
1.2.1 Untersuchungsprotokoll.....	13
1.3 Erkrankungen mit schwerer neurologischer Beeinträchtigung	16
1.3.1 Pathophysiologie der respiratorischen Insuffizienz.....	16
1.3.2 Duchenne Muskeldystrophie	20
1.3.3 Spinale Muskelatrophie	21
1.3.4 Neurodegenerative Erkrankungen	22
1.3.5 Respiratorische Komplikationen: Vorteile/Nachteile des Lungenschall	22
2 FRAGESTELLUNGEN.....	24
3 MATERIAL UND METHODEN	25
3.1 Studiendesign	25
3.2 Datenerhebung	25
3.2.1 Einteilung von Patientengruppen.....	26
3.3 Lungenschall	27

3.3.1	Untersucherqualifikation	27
3.3.2	Technische Ausstattung.....	27
3.3.3	Untersuchungsprotokoll.....	27
3.4	Radiologische Beurteilung	28
3.5	Statistische Auswertung	28
4	ERGEBNISSE.....	30
4.1	Demographische Verteilung.....	30
4.2	Lungenultraschall Befunde	31
4.3	Unterschiede zwischen den Gruppen	31
4.4	Lungenpathologien von Patienten mit MI/E und NIV bei elektiven Vorstellungen 34	
4.5	Vergleich Lungenultraschall und Röntgen.....	35
4.6	Verlaufskontrollen.....	37
5	DISKUSSION	40
6	ZUSAMMENFASSUNG.....	53
7	LITERATURVERZEICHNIS.....	55
8	TABELLARISCHER ANHANG	66
9	ABBILDUNGSVERZEICHNIS	67
10	ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS	68
11	DANKSAGUNG.....	69
12	LEBENS LAUF	70

1 EINLEITUNG

Jahrzehnte lang galt die Lunge, durch die totale Schallreflektion an der Grenzfläche von Pleura und luftgefülltem Lungenparenchym, als ein Organ, das durch Ultraschall nicht zu beurteilen ist (Yan, et al., 2020; Joshi, et al., 2019). Lediglich in der Diagnostik von Pleuraergüssen und in der Anlage von Thoraxdrainagen fand der Lungensultraschall (LU) eine Anwendung (Riccabona, 2008; Volpicelli, 2013).

Seit Mitte der 1980er Jahre hat der LU, zunächst in der Erwachsenenmedizin, klinisch an Relevanz gewonnen. Etabliert werden konnte der LU in der Intensiv- und Notfallmedizin durch eine Gruppe von Ärzten um Daniel Lichtenstein (Lichtenstein, 2016; Lichtenstein, 2017; Lichtenstein, et al., 2004).

In der Kinderheilkunde hat der LU in den letzten Jahren an Bedeutung zugenommen, da der kindliche Thorax bessere Schallbedingungen bietet und in dieser Patientengruppe eine schnelle und strahlenfreie Untersuchung zur Beurteilung der Lunge besonders erstrebenswert ist (Gargani & Volpicelli, 2014; Bobillo-Perez, et al., 2020). Besonders im Fokus sind Patientengruppen, die aufgrund ihrer Unreife (Frühgeborene) oder ihrer Grunderkrankungen gehäuft respiratorische Komplikationen entwickeln und somit von einer strahlenfreien Untersuchungsoption profitieren. Dies spiegelt die Vielzahl an Veröffentlichungen wider, die über Programme zur Implementierung von LU in der Klinik berichten oder eine Grundstruktur des LU für die bettseitige Anwendung vermitteln (Kurepa, et al., 2018; Schwarz, 2023; Pervaiz, et al., 2019; Guitart, et al., 2021).

1.1 Grundlagen des Lungensultraschall

Ultraschall basiert auf Informationen über die Ausbreitung von Schallwellen und deren Interaktion mit dem untersuchten Gewebe. Piezoelektrische Elemente innerhalb des Schallkopfes dienen dabei als Sender und Empfänger von Ultraschallwellen unterschiedlicher Frequenzen. Die Informationen (Amplitude, Zeitintervall zwischen Aussendung und Empfang) der reflektierten Schallwellen werden in ein zweidimensionales Bild umgerechnet. Dabei bestimmt die Amplitude die Helligkeit und das Zeitintervall die Tiefe des Bildpunktes.

Die Schallwellen-Frequenz ist vom Spektrum des Schallkopfes abhängig: je höher die Frequenz, desto besser die Detaildarstellung, desto geringer die Tiefendarstellung (Conlon, et al., 2019).

Beim LU finden vorwiegend folgende Untersuchungsmodi Anwendung:

- B (brightness) Modus - zweidimensionale Darstellung der Amplitude und Echozeit reflektierter Schallwellen als Grauwert.
- M (motion) Modus - eindimensionale Darstellung einzelner Bildzeilen als horizontale Linie über die Zeit

Der LU ist eine gut verfügbare und sichere Methode zur dynamischen Beurteilung der Lunge in Akutsituationen sowie zur Verlaufskontrolle von pulmonalen Erkrankungen. Da sie bettseitig durchgeführt wird und in Notfällen lebenserhaltende Maßnahmen nicht stört, hat sich der LU gerade in der Intensiv- und Notfallmedizin etabliert.

Methodisch bedingte Einschränkungen sind, dass nur Veränderungen der Lunge dargestellt werden, die an die Pleura reichen und beim mobilen Patienten durch knöcherne Strukturen (Rippen, Sternum etc.) nur ca. 70% der Lungenoberfläche mit Ultraschall zu erreichen sind (Volpicelli, 2013).

1.1.1 Grundlagen und Artefakte

Die Besonderheit des LU ist, dass die Beurteilung der Lunge - aufgrund der Totalreflexion der Schallwellen an der Gewebe-Luft-Grenze - nur durch die Darstellung oder das Fehlen von Artefakten erfolgt. Artefakte sind als Täuschungsephänomene im Ultraschallbild definiert, die in der Realität kein strukturelles Korrelat haben. In der Untersuchung anderer Körperregionen können sie zu Fehlinterpretationen führen. Dadurch bedingt sich jedoch auch, dass nur Pathologien dargestellt werden können, die bis an die Pleura reichen und damit nicht von belüfteter Lunge umgeben sind (Schwarz, 2023; Zechner, et al., 2012).

Selbst die sonographische Darstellung der gesunden, gut belüfteten Lunge beinhaltet Artefakte, es kommt durch die Totalreflexion an der Pleuralinie zu einem Wiederholungsartefakt (Reverberationsartefakt), der A-Linie, sowie zu einer dorsalen Schallauslöschung hinter den Rippen.

Bei Beginn der Untersuchung stellt sich im vertikalen Schnitt (B-Modus) die Haut und das Unterhautfettgewebe als Struktur mittlerer Echogenität dar. Darunter zeigen sich am

kranialen und caudalen Bildrand die echoreichen Rippen mit ihrer dorsaler Schallauslöschung. Dazwischen lässt sich die interkostale Muskulatur darstellen. Circa 0,5 cm unterhalb der Rippenlinie stellt sich die Pleura als helle, sich bewegende Linie darstellen (Bat Sign).

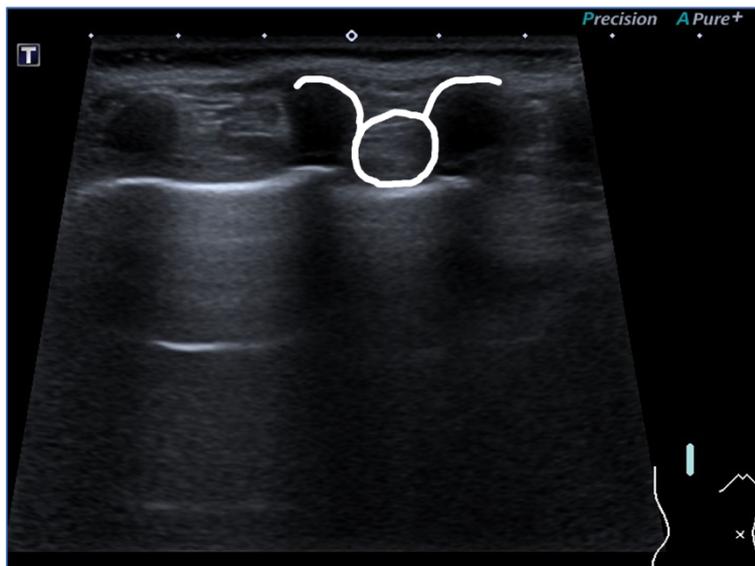


Abb. 1: Längsschnitt - Darstellung des Bat Sign (Markierung)

Die Lunge ist ein dynamisches Organ, deren Beurteilung auf der Interpretation von Artefakten, die von der Pleuralinie ausgehen und subpleuralen Mustern beruht (Radzina & Biederer, 2019).

Die wichtigsten sonographischen Artefakte sind (Zechner, et al., 2012):

1. Die Pleuralinie: Summationseffekt von Pleura parietalis, Pleuraspalt und Pleura visceralis als echoreiche Linie, die durch die Totalreflektion an der luftgefüllten Lunge zustande kommt.
2. Lungengleiten (Lung sliding): atemsynchrone Bewegung der Pleuralinie, diese lässt sich sowohl im B-Mode als auch im M-Mode als Sea-Shore-Sign darstellen.
3. Lungenpuls: durch die Herzaktion bedingten Bewegungsartefakte der Lunge. Insbesondere in Apnoe ist er im B- und M-Mode gut darzustellen.
4. A-Linien: horizontale, sich wiederholende Reflektion der Pleuralinie. Diese entstehen durch die Schallreflektion an der Luft-Gewebe-Grenze und sind sowohl bei gut belüfteter Lunge als auch bei Pneumothorax vorhanden (Lichtenstein, 2015).

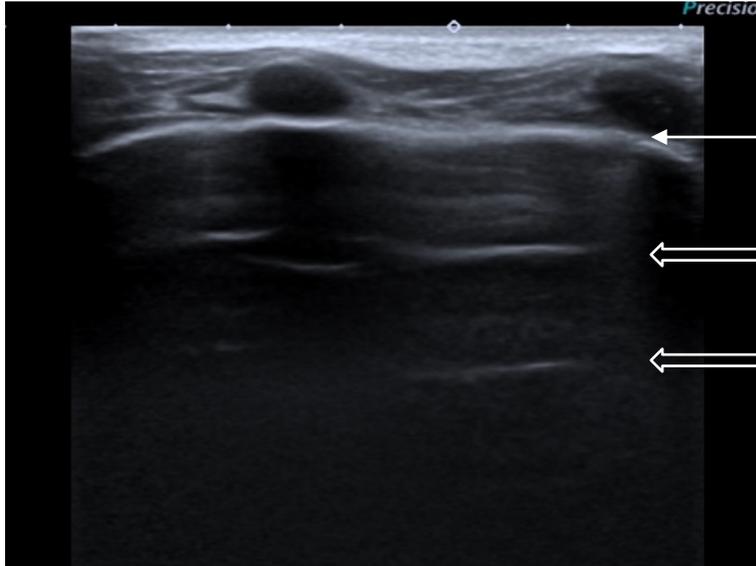


Abb. 2: Längsschnitt - Pleuralinie (\leftarrow) mit A-Linien (\Leftrightarrow) als Wiederholung der Pleuralinie

5. B-Linien: vertikale „hydro-aeric-artefact“ echoreiche Linien, die kometen-schweifartig von der Pleuralinie deszendieren und sich mit dem Lungengleiten bewegen. Meist sind sie bis in die Tiefe hyperechogen ohne Abschwächung darstellbar und überdecken die A-Linien. B-Linien sind nicht pathognomonisch, sie finden sich in vielen pathologischen Befunden, aber in geringer Zahl auch unter normalen Bedingungen. Die Darstellung von B-Linien schließt einen Pneumothorax aus (Lichtenstein, 2015).

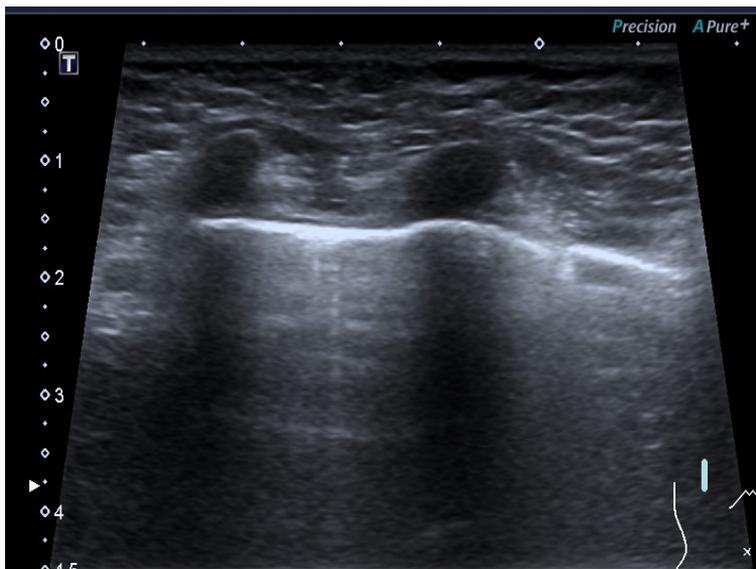


Abb. 3: Längsschnitt - Pleuralinie mit subpleuralen Mikroatektasen, B-Linie

6. Konsolidierung: subpleurale Strukturstörung, die sich mit unscharfer/unregelmäßiger Grenze darstellt (Shred-Sign). Das Lungenparenchym zeigt eine leberähnliche Struktur auf (Hepatisation) und ist somit kein Artefakt, sondern ein reales Bild.
7. Aerobronchogramm: hyperechogene lineare oder blasige Strukturen innerhalb von Konsolidierungen entsprechen luftgefüllten Atemwegen. Die Beurteilung der Beweglichkeit eines Aerobronchogramms ermöglicht die Unterscheidung zwischen Konsolidierung (dynamisch) und Atelektase (statisch) im dynamischen Bild zum Teil möglich (Musolino, et al., 2022).



Abb.4: Querschnitt - konsolidierte Lunge mit Aerobronchogramm und umgebenden Pleuraerguss

1.1.2 Technische Voraussetzungen

Die Erfordernisse eines Ultraschallgerätes in der Notfalldiagnostik sind von Daniel Lichtenstein in seinen Publikationen zum BLUE-Protokoll festgelegt worden und wurden im Anschluss von der französischen Gesellschaft für Sonographie in Notfällen und Reanimationen (CEURF - Cercle de Echographistes d'Urgence et de R animation Francophones)  bernommen (Lichtenstein, 2016).

Es werden sieben technische Anforderungen an das Ultraschallger t gestellt:

1. Kleines Ultraschallger t
2. Schnelle Start-up Zeit
3. Einfache Bedienung

4. Bezahlbar
5. Compact und einfach zu desinfizieren
6. Universalschallkopf
7. Bilddarstellung ohne automatische Optimierung (Minimal quality standard Image) da durch die automatische Bildoptimierung Artefakte teilweise nicht zur Darstellung kommen.

Als Universalschallkopf wird dabei ein Konvex-Schallkopf mit einer Frequenz von 1-6 MHz vorgesehen, der sich für die meisten Untersuchungen der Point-of-Care-Ultraschalluntersuchung eignet.

1.1.3 Untersuchungsdurchführung

Die Untersuchung wird in Rückenlage, bei stabilen Patienten im Sitzen, durchgeführt. Dabei wird die Lunge in, je nach Fragestellung leicht variierenden Protokollen, vertikal und horizontal parallel zur Rippe von anterior über lateral nach posterior dargestellt. Bei zeitkritischem Assessment, wie im BLUE-Protokoll, wird der Thorax in 4 Regionen unterteilt.

In weniger zeitkritischen Settings ist das Standardprotokoll eine Unterteilung der Lunge in 12 Regionen (sechs pro Hemithorax), eine Erweiterung bei bestimmten Fragestellungen auf bis zu 28 Regionen ist möglich (Radzina & Biederer, 2019).

1.1.4 Das BLUE-Protokoll

Das BLUE-Protokoll ist ein Untersuchungsprotokoll für den LU zur schnellen und gezielten Untersuchung kritisch kranker Patienten. Es stützt bei Patienten mit akuter Dyspnoe oder respiratorischer Insuffizienz die differentialdiagnostische Unterscheidung von pulmonalen oder kardialen Ätiologien.

Das von Lichtenstein eingeführte standardisierte Vorgehen zielt auf eine schnelle und aussagekräftige Untersuchung im Notfallsetting ab.

Der Untersuchungsaufbau beruht darauf, klare Untersuchungspunkte zu definieren, diese werden BLUE-Points genannt und ergeben zusammen ein repräsentatives Bild der Lunge um lebensbedrohliche Erkrankungen zu diagnostizieren oder auszuschließen.

Die BLUE-Points werden nicht anatomisch definiert, sondern im Rahmen der klinischen Untersuchung markiert, so dass sie mit wenig zeitlichem Aufwand gefunden werden können.

Dafür ist eine annähernd gleiche Größe der Handfläche von Patienten und Untersucher notwendig. Die Hände werden unterhalb und parallel der Clavicula, mit den Fingerspitzen an der Mittellinie untereinander auf eine Thoraxseite aufgelegt. Die Blue-Points sind jeweils definiert als Mittelpunkt der Hände. Dies BLUE-Punkte definieren die anteriore Lunge, die für die klinische Beurteilung in Akutsituationen die größte Relevanz hat. Sie wurden so gewählt, dass in der primären Darstellung das Abdomen nicht mit angeschnitten wird, um Unsicherheiten bei der Lokalisation des Zwerchfells und der Unterscheidung von pleuraler oder peritonealer Flüssigkeit zu vermeiden. Weiterhin ist der untere BLUE-Point so gewählt, dass das Herz bei der Untersuchung ausgespart ist (Lichtenstein, 2015).

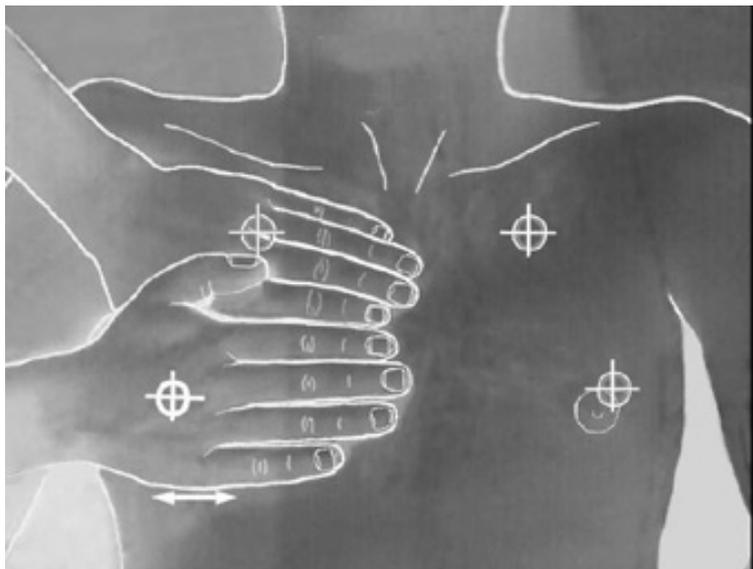


Abb. 5: Identifikation der BLUE-Points aus "Lichtenstein, 2017" (CC BY-NC 4.0)

Zur schnellen Beurteilung der erhobenen Befunde erfolgt eine Einteilung in 6 Untersuchungsprofile, die jeweils zu einer Einschränkung der differentialdiagnostisch in Frage kommenden Erkrankungen führt (Lichtenstein, 2017).

- A-Profil: normale Lunge
- A'-Profil: Kombination aus fehlendem Lungengleiten und fehlenden A-Linien in den anterioren BLUE-points, mit Nachweis eines Lungenpunktes - Pneumothorax
- B-Profil: Lungengleiten mit konfluierenden B-Linien - hämodynamisch bedingtes Lungenödem

- B'-Profil: fehlendes Lungengleiten mit diffus konfluierenden B-Linien (lung rockets) - Pneumonie
- A/B-Profil: Seitendifferenz - einseitige Pneumonie
- C-Profil: Anteriore Konsolidierungen - Pneumonie

1.2 Lungenultraschall in der Pädiatrie

Der LU gewinnt auch in der Pädiatrie zunehmend an Bedeutung in der Diagnostik und Verlaufskontrolle von pulmonalen Erkrankungen. Das 2012 veröffentlichten Internationalen Konsensus Papier zum Lungenultraschall (Volpicelli, et al., 2012) widmet lediglich einen kurzen Absatz dem Einsatz des LU in der Neonatologie und Pädiatrie. Die Annahme, dass die sonographische Darstellung der Lunge beim Neugeborenen und Kind der des Erwachsenen entspricht war Teil des Konsensus.

Seitdem folgten viele (prospektive) Studien und Reviews zu LU bei Kindern (Bobillo-Perez, et al., 2020; Trinavarat & Riccabona, 2014; Milliner & Tsung, 2017; Pereda, et al., 2015). Das Ziel einiger Studien war, aufgrund der Strahlensensibilität von Kindern, ein alternatives bildgebendes Verfahren zum konventionellen Röntgen Thorax für die Diagnostik bei pulmonalen Erkrankungen zu finden. Die Meta-Analysen dieser Studien zum Vergleich von Röntgen Thorax und LU bei verschiedenen pulmonalen Erkrankungen zeigen eine mindestens gleichwertige Sensitivität und Spezifität von Röntgen Thorax und LU bei den häufigsten pädiatrischen Krankheitsbildern (Yan, et al., 2020; Balk, et al., 2018; Iovine, et al., 2021).

Auch in der Neonatologie hat der LU an Bedeutung gewonnen und so veröffentlichte „Buonsenso et al., 2020“ eine der ersten Studien, die sich mit dem sonographischen Befund bei Neugeborenen und Säuglingen beschäftigt. Es zeigt sich, dass postpartal die Sonographie der Lunge eher einem B-Profil mit mehr als drei B-Linien pro Untersuchungsfeld entspricht und sich erst ab dem sechsten Lebensmonat das physiologische Bild der Erwachsenenlunge mit A-Profil zeigt (Buonsenso, et al., 2020).

Verschiedene Untersuchungsabläufen des LU für unterschiedliche Fragestellungen, vor allem in der Neonatologie, haben sich seither etabliert (Gargani & Volpicelli, 2014). In 2020 hat die europäische Gesellschaft für pädiatrische und neonatale Intensivmedizin (ESPNIC) erstmals Empfehlungen zum Point-of-Care-Ultraschall (POCUS), inklusive

LU veröffentlicht, als “evidence-based guidelines for Point of Care Ultrasound (POCUS) for critically ill neonates and children” (Singh, et al., 2020). Einen festen Algorithmus analog dem BLUE-Protokoll in der Erwachsenenmedizin gibt es jedoch zum aktuellen Zeitpunkt nicht.

Für Kinder mit erhöhter Suszeptibilität für respiratorische Komplikationen wie Kinder mit schwerer neurologischer Beeinträchtigung (SNI „severe neurological impairment“) und respiratorischer Einschränkung ist eine strahlenfreie Untersuchungsmethode besonders wichtig, da es sonst in kurzer Abfolge durch wiederholte Röntgenbilder zu einer erhöhten Strahlenbelastung kommt. Zum aktuellen Zeitpunkt gibt es nur eine Studie, die sich mit dem Vergleich von Röntgen und Ultraschall bei Kindern mit neuromuskulären Erkrankungen beschäftigt (Ullmann, et al., 2020).

1.2.1 Untersuchungsprotokoll

Wesentlich für eine gute Aussagekraft der Untersuchung ist ein standardisiertes und systematisches Vorgehen, was jedoch an Patientenkooperation gebunden ist. Letztere ist gerade bei Patienten mit Dyspnoe nicht immer gegeben, andererseits ermöglicht der Ultraschall eine flexiblere Lagerung und Ablenkung mit anderen Medien, die zu einer besseren Kooperation des Patienten führen kann (Iovine et al., 2021).

Für die optimale Beurteilung der Lunge ist der richtige Schallkopf sowie die richtige Einstellung des Ultraschallgerätes notwendig. Eine einheitliche Untersuchung nur mit dem Curved-Schallkopf ist auf Grund der Variabilität in Größe und Gewicht der Patienten deshalb nur zur orientierenden Beurteilung sinnvoll. Gerade bei kleineren Kindern ist durch den kleineren Thoraxumfang und die zum Teil noch nicht verknöcherten Rippen, die Nutzung von Schallköpfen mit höheren Frequenzen und damit besserer Bildauflösung möglich, ohne dass durch die reduzierte Eindringtiefe Informationen verlorengehen. Es ermöglicht so die sonographische Darstellung größerer Teile der Lunge.

Die aktuelle Literatur zu LU in der Pädiatrie empfiehlt folgende Schallköpfe (Dominguez, et al., 2018):

- Neugeborene/ Säuglinge: Linear-, Hockeystick- (Schwarz, 2023) oder Mikroconvex-Schallkopf (7-20 MHz) (Rea et al., 2019)
- Kleinkinder: Linearschallkopf (5-15 MHz),

- Ältere Kinder: Konvex Schallkopf (3-5 MHz) und ergänzend Linearschallkopf in auffälligen Arealen

Die Bildoptimierung von Eindringtiefe und Helligkeit erfolgt nach Patientenhabitus, der Fokus wird jeweils auf Höhe der Pleuralinie gesetzt. Um die Lungenartefakte optimal darzustellen, muss die compound imaging Funktion ausgeschaltet sein, da diese Reverberationsartefakte korrigiert, was zu einer Abnahme der Echogenität der B-Linien führt.

Das BLUE-Protokoll ist aufgrund der großen Unterschiede der Körperproportionen von Patientengruppe und Untersucher nur bedingt in den pädiatrischen LU zu übertragen. Dennoch porträtiert es ein einfaches und standardisiertes Vorgehen des Untersuchungsablaufes, und der Ablauf orientiert sich daran.

In der Literatur werden an das klinische Setting und an die Fragestellung adaptierte Untersuchungsabläufe/-protokolle für Erwachsene beschrieben. Dabei wird als Standard-Untersuchung eine Einteilung in 12 Regionen (sechs pro Hemithorax) durchgeführt.

Die vordere und hintere Axillarlinie als anatomische Marker unterteilt in einen ventralen, lateralen und dorsalen Thoraxabschnitt, diese Abschnitte werden durch eine Linie auf Höhe der Mamille in einen oberen und unteren Abschnitt eingeteilt (Radzina & Biederer, 2019). Diese Einteilung kann wie bei „Gargani und Volpicelli, 2014“ beschrieben, je nach klinischer Fragestellung, bis auf 28 Regionen erweitert werden.

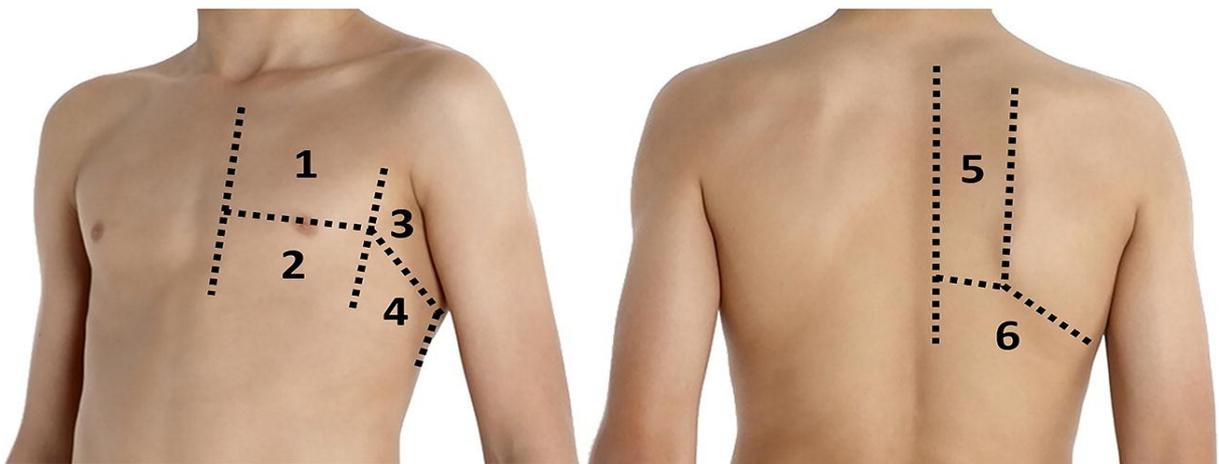


Abb. 6: Graphische Darstellung der Einteilung der Untersuchungsregionen für den LU aus "De Souza et al., 2019" (CC BY 4.0)

Diese Standard-Einteilung in 12 Regionen wird auch in den aktuellen klinischen Studien und Reviews zu LU bei Kindern angewendet. Die Untersuchung bei kritisch kranken Kindern erfolgt nur in acht Regionen des ventralen und lateralen Thoraxes (Dominguez, et al., 2018).

Für die strukturierte Untersuchung strukturiert durchzuführen, empfehlen „Iovine et al., 2021“ folgendes Vorgehen:

- Zunächst vertikal, dann horizontal bzw. parallel zu den Rippen positionierter Schallkopf
- Von apikal 2. Interkostalraum (ICR) nach basal Darstellung jedes ICR bis zum Zwerchfell
- Von ventral (parasternal) bis nach lateral (hintere Axillarlinie) ggf. dorsal (paravertebral)
- Kontrolle auffälliger Befunde mit dem Linearschallkopf

Zur Beschreibung der Ausprägung der Lungenveränderungen bei unterschiedlichen Lungenerkrankungen sind mehrere Scoring Systeme, auch für pädiatrische Patienten vorgeschlagen worden. Die PedPne Studie von „Ciuca et al., 2021“ erstmalig einen LU-Score zur Diagnose und ätiologischen Einteilung von Pneumonien. Für den pediatric pneumonia Score (PedPne) wird in acht Regionen untersucht und diese wiederum in zwei Abschnitte unterteilt. Das Scoring erfolgt gemäß Bildmuster von vermehrten B-Linien (1 Punkt) über die translobäre Konsolidierung (5 Punkte) bis zum Pleuraempyem (9 Punkte). Eine höhere Punktzahl korreliert mit erhöhten Entzündungswerten (Leukozyten, CrP) und deutet auf eine bakterielle Pneumonie, während mehrere kleine Läsionen (< 3 Punkte) für eine virale Ätiologie sprechen (Ciuca, et al., 2022).

Für Säuglinge evaluierten „Basile et al., 2015“ die Vergleichbarkeit von LU-Scores mit klinischen Scores zur Einteilung des Schweregrades bei Bronchiolitis. Die Dabei verwendete Einteilung der LU-Befunde von 0 (normale A-Linien) bis 3 (Konsolidierungen > 1 cm) wird dabei pro Thoraxabschnitt vergeben. Eine schwere Bronchiolitis ist ab einem Score von 7 zu erwarten, dies stimmte gut mit der klinischen Einteilung und der Einschätzung zu weiterem Therapiebedarf im Sinne von Atemunterstützung überein (Basille, et al., 2015). Eine ähnliche Studie zur Aussagekraft des neuen LU-Scores (LUSBRO) bezüglich der Notwendigkeit einer Behandlung auf einer pädiatrischen Intensivstation bei

Säuglingen mit Bronchiolitis zeigten „Bobillo-Perez et al, 2021“, dass ein hoher LUS-BRO Score prädiktiver als ein anhand des klinisch erhobenen Befundes war (Bobillo-Perez, et al., 2021).

1.3 Erkrankungen mit schwerer neurologischer Beeinträchtigung

Bei Patienten mit angeborener oder erworbener schwerer neurologischer Beeinträchtigung bzw. neuromuskulärer Erkrankung (NME) sind respiratorische Komplikationen in hohem Maße für Morbidität und Mortalität verantwortlich (von Mutius, et al., 2013).

Die Gruppe der Patienten mit SNI umfasst ein breites Spektrum an Grunderkrankungen, denen bei fortschreitender Erkrankung eine progredienten Abnahme der respiratorischen Kapazität und zu einer restriktiven Ventilationsstörung gemein ist.

Das Risiko für akute respiratorische Komplikationen wie Pneumonien oder großflächige Atelektasen und für eine chronische respiratorische Insuffizienz ist deutlich erhöht. Dies führt zu einer deutlichen Häufung an radiologischen Untersuchungen im Laufe der Progredienz der Erkrankung. „Ullmann et al., 2020“ zeigen, dass LU geeignet ist, um Atelektasen darzustellen und Therapieerfolg zu kontrollieren. Sensitivität und Spezifität des LU verglichen zum Röntgen Thorax sind im Vergleich zu anderen Studien eher niedrig. Dies liegt mitunter an der geforderten vollständigen Übereinstimmung der Anzahl und Lokalisation von Atelektasen. Jedoch zeigt die Studie auch, dass nicht nur das Röntgen Thorax, sondern auch der LU mit der zunehmenden Skoliose der Patienten schlechter zu beurteilen ist.

1.3.1 Pathophysiologie der respiratorischen Insuffizienz

Die Mehrheit der Erkrankungen mit SNI haben keine primäre pulmonale Pathologie, und so entwickelt sich die Lunge zunächst altersentsprechend, bis die Muskelschwäche die Atemmuskulatur (Zwerchfell, Interkostalmuskulatur) befällt. Der Zeitpunkt ist je nach Grunderkrankung unterschiedlich und stark abhängig vom Muster der Muskel- und/oder Nervenbeteiligung. Pathophysiologisch kommt es aber bei allen NME mit einer Zunahme der Atemmuskelschwäche zu einem fibrotischen Umbau der betroffenen Muskulatur, welche zu einer Einschränkung der Thoraxbeweglichkeit führt. Dies bedingt die zunehmende Entstehung von Kontrakturen der Kostovertebralgelenke mit weiterer Reduktion der Thoraxbeweglichkeit bis hin zur Thoraxrigidität. Zusammen mit der zunehmenden

myopathischen Skoliose führt dies zu einem Circulus vitiosus mit progredienter Abnahme der Vitalkapazität (von Mutius, et al., 2013).

Circulus vitiosus der Atemmuskelschwäche

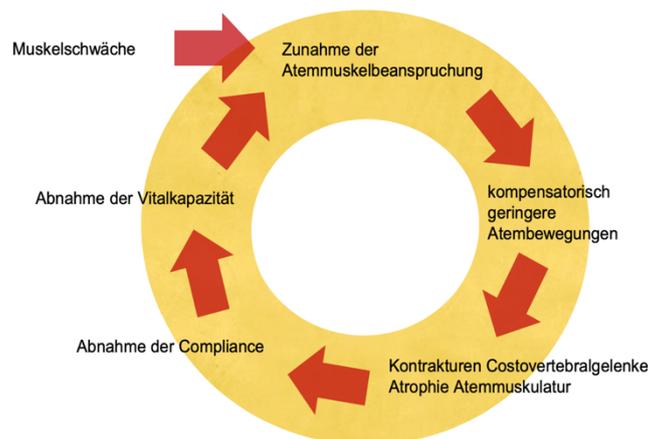


Abb. 7: Circulus vitiosus der Atemmuskelschwäche aus der Fortbildung "Kinder mit chronisch respiratorischer Insuffizienz" mit freundlicher Genehmigung von Herrn PD Dr. med. F. Stehling

Die restriktive Ventilationsstörung entwickelt sich progredient über viele Jahre, kann aber im Rahmen von akuten Erkrankungsschüben und respiratorischen Infekten auch kurzfristig deutlich zunehmen. Erst mit Fortschreiten der Erkrankung entsteht eine Reduktion der Vitalkapazität und damit der Lungenfunktion durch Minderbelüftung und Defektheilung nach Pneumonien (von Mutius, et al., 2013).

Die Balance zwischen der Funktion der Atemmuskulatur und der Atemarbeit/-belastung (respiratory load), welche durch Thorax- und Lungencompliance sowie die Mechanik der Atemwege definiert wird, ermöglicht die Spontanatmung. Bei Gesunden ist die Funktion der Atemmuskulatur höher als die Atemarbeit/-belastung, so dass die Anpassung der Atmung an Stress, Ruhe oder Schlaf über das Atemzentrum unkompliziert möglich ist. Patienten mit SNI, auch wenn sie primär lungengesund sind, haben eine erhöhte Atemarbeit/-belastung, die proportional zu hoch für die vorhandene Muskelschwäche sein kann. Die erhöhte Atemarbeit/-belastung ist vermutlich durch die Abnahme der Thoraxelastizität und Lungencompliance zu erklären, welche dadurch weiter zunimmt (Fauoux & Khirani, 2014).

Für die Entwicklung der restriktiven Ventilationsstörung sind dabei nach „Wenninger and Jones, 2021“ vier Mechanismen grundlegend, die einzeln oder in Kombination zur respiratorischen Insuffizienz führen.

1. Schwäche der in- und expiratorischen Atemmuskulatur
 2. Obstruktive Schlafapnoe
 3. Schlafassoziierte und zentrale Atemstörungen
 4. Skelettdeformitäten
-
1. Die zunehmende Schwäche der inspiratorischen Atemmuskulatur (Interkostalmuskulatur, Zwerchfell) führt zu einer alveolären Hypoventilation mit steigendem CO₂-Partialdruck (Hyperkapnie) und dadurch reduziertem Atemantrieb. Die Expiration erfolgt vornehmlich passiv, für die forcierte Expiration (Husten, Anstrengung) ist jedoch die Interkostal- sowie Bauchmuskulatur erforderlich. Die mechanische und sensorische Rückmeldung dieser Systeme sorgt im Atemzentrum für die Steuerung von Atemfrequenz und -tiefe.
 2. Im Schlaf ist bei allen Menschen der Tonus der oropharyngealen Muskulatur reduziert, eine zusätzliche generelle Muskelschwäche erhöht das Vorkommen von obstruktiven Schlafapnoen mit Hyperkapnie.
 3. Der im Schlaf physiologisch reduzierte Atemantrieb und Muskeltonus kann, bei schon vorhandener Atemmuskelschwäche, zu einer Hypoventilation mit Hypoxie und Hyperkapnie führen, die sich zunächst im Rapid-Eye-Movement (REM) Schlaf maskiert.
 4. Skelettdeformitäten wie die myopathische Skoliose behindern die Thoraxexkursion und führen somit zu einer weiteren Einschränkung der Lungenfunktion (Wenninger & Jones, 2021).

Im Gegensatz zur Schwäche der Skelettmuskulatur sind klinische Anzeichen für eine beginnende Schwäche der Atemmuskulatur dezent und unspezifisch, da sie Zeichen einer gestörten Schlafarchitektur sind. Durch den Atemantrieb wird die Atemmuskelschwäche tagsüber lange durch erhöhte Atemfrequenz und damit erhöhte Beanspruchung der Atemmuskulatur kompensiert. Physiologischerweise sind die Kompensationsmechanismen im Schlaf heruntergefahren, so dass bei physiologisch reduziertem Atemantrieb, Muskeltonus und Reaktion der Chemorezeptoren auf Hypoxie und Hyperkapnie sowie dem

Zwerchfell als primärer Atemmuskel, sich die Atemmuskelschwäche zuerst manifestiert. Sie beginnt als schlafstadien abhängige Hypoventilation im REM-Schlaf, da es in dieser Schlafphase zu einer Atonie der Skelettmuskulatur -ausgenommen des Zwerchfells und der Augenmuskeln- kommt. Ist die Atemmuskelschwäche soweit ausgeprägt, dass es zu einer Hypoventilation mit Beeinträchtigung des Gasaustausches kommt, setzt als Kompensationsmechanismus eine Weckreaktion (arousal reaction) ein, diese führt durch die Veränderung der Schlafphase zu einer erhöhten Muskelaktivität und damit einer Verbesserung der Atemtiefe. Dies führt tagsüber zu unspezifischen Symptomen wie Müdigkeit, gestörter Konzentrationsfähigkeit, Kopfschmerzen. Unbehandelt führen die häufigen Arousals zu einem Schlafmangel, sowie einer Desensibilisierung der Chemorezeptoren. Dies führt zusammen mit der metabolischen Kompensation zu einer Reduktion der Arousals und dadurch mehr REM-Schlafphasen mit Zunahme der nächtlichen Hypoventilation. Langfristig kommt es zu einer sich über alle Schlafphasen erstreckenden Hypoventilation, die morgens über einen erhöhten Basenüberschuss in der Blutgasanalyse nachgewiesen werden kann. Mit fortschreitender Symptomatik kommt es durch anhaltende Hypoventilation und abnehmende Vitalkapazität auch zur Hyperkapnie am Tag. Endstadium ist die kardiale Belastung durch Entwicklung eines Cor pulmonale.

Zusätzlich zur abnehmenden Vitalkapazität resultiert die expiratorische Atemmuskelschwäche in einem reduzierten Hustenstoß und damit in einer verminderten Sekretd Clearance. Diese führt über die Entstehung von Mikroatelektasen zu einer weiteren Abnahme der Vitalkapazität und zu einer Suszeptibilität für pulmonale Infekte. Eine Besiedelung mit multiresistenten Erregern ist in diesem Setting häufig (Fauroux & Khirani, 2014; Panitch, 2017)

Um die Entstehung einer chronischen Ateminsuffizienz zu verhindern, ist die frühzeitige Diagnosestellung einer schlafbezogenen Atemstörung sowie ein proaktives, multidisziplinäres Therapiekonzept zur Verbesserung von Morbidität und Mortalität extrem wichtig. Dabei ist von der Grunderkrankung abhängig, ob zuerst eine manuelle oder mechanische Hustenunterstützung (MI/E - Mechanischer Insufflator/Exsufflator) bei expiratorischer Atemmuskelschwäche oder eine nicht invasive Beatmung (NIV - non-invasiv Ventilation) bei inspiratorischer Atemmuskelschwäche, oder eine Kombination notwendig ist. Die frühzeitige Diagnose ist jedoch gerade bei kleinen und neurologisch beeinträchtigten Patienten erschwert. Während eine Polysomnographie in jedem Alter möglich ist, ist eine

gute Messung des Hustenstoßes oder der Lungenfunktion erst bei Patienten > 6 Jahren mit guter Compliance möglich. Normwerte stehen erst für Patienten ab 12 Jahren zur Verfügung (Panitch, 2017; Sahni & Wolfe, 2018; von Mutius, et al., 2013). Um eine respiratorische Dekompensation zeitgerecht zu erkennen, empfiehlt deshalb die S2k-Leitlinie „Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronisch respiratorischen Insuffizienz - Revision 2017“ (Windisch, et al., 2017) die regelmäßige Polysomnographie alle 3-12 Monate, je nach Grunderkrankung und deren Progredienz. Die Indikation für die Initiierung einer häuslichen NIV/Invasiven Beatmung ist nach Studienlage gegeben, wenn:

- PaCO_2 am Tage ≥ 45 mmHg
- Nächtliches $\text{PaCO}_2 \geq 45$ mmHg /Nächtliches $\text{PtcCO}_2 \geq 50$ mmHg über 30 Minuten
- Normokapnie am Tag mit Anstieg des PtcCO_2 um ≥ 10 mmHg in der Nacht
- Rasche Abnahme der forcierte Vitalkapazität $\text{FVC} > 10\%$ des Ausgangswertes bei rasch progredienten NME innerhalb von 3 Monaten

Im Zentrum für Kinder- und Jugendheilkunde der Universitätsklinik Essen werden eine Vielzahl an Patienten mit angeborenen neuromuskulären und anderen neuropädiatrischen Erkrankungen mit respiratorischer Beeinträchtigung behandelt. Am Beispiel der beiden häufigsten neuromuskulären Erkrankungen, der Duchenne Muskeldystrophie (DMD) und der spinalen Muskelatrophie (SMA), die mit sehr unterschiedlicher, aber jeweils typischer Entwicklung der respiratorischen Beeinträchtigung einhergehen, sollen mögliche Schädigungsmuster der Lunge dargestellt werden.

1.3.2 Duchenne Muskeldystrophie

Die x-chromosomal vererbte DMD, ist die häufigste angeborene Muskelerkrankung und wird durch einen Defekt im Dystrophin verursacht. Unter den NME ist ihr Erkrankungsverlauf sehr homogen, auch wenn eine gewisse Variabilität erhalten bleibt.

Nach Geburt ist die psychomotorische Entwicklung, und auch die Lungenentwicklung, zunächst normal. Erst mit dem Kleinkindalter kommt es mit einer leichten motorischen Entwicklungsverzögerung (Zehenspitzenengang, Pseudohypertrophie der Waden) zu den ersten Symptomen, die jedoch nicht die Atemmuskulatur betreffen. Mit zunehmender Einschränkung der Mobilität resultiert eine Stagnation der Lungenentwicklung bzw. der

Lungenvolumina, die jedoch über einige Zeit anhalten kann. Mit Verlust der Gehfähigkeit, meist zwischen dem siebten und 13. Lebensjahr, nimmt die Vitalkapazität um 6-8% (ca. 200ml) pro Jahr ab. Der genaue Einfluss der durch die zunehmende Immobilität fortschreitenden myopathischen Skoliose auf die Abnahme der Vitalkapazität ist bisher unbekannt, jedoch ist durch Aufrichtungsoperationen kein Wiedergewinn an Vitalkapazität zu erreichen.

Es besteht eine enge Verbindung zwischen der Abnahme der Vitalkapazität und der inspiratorischen Atemmuskelschwäche, welche vor der Restriktion des Lungenvolumens zum Tragen kommt (von Mutius, et al., 2013).

1.3.3 Spinale Muskelatrophie

Die SMA ist eine autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung, die durch eine Mutation im SMN-Gen auf Chromosom 5 hervorgerufen wird. Dadurch entsteht eine Degeneration des alpha-Motoneurons. Die Einteilung erfolgt nach der Schwere der Erkrankung, welche mit dem Alter bei Manifestation korreliert (von Mutius, et al., 2013).

Die Muskelschwäche breitet sich von kranial nach kaudal aus, so dass es zuerst zum Befall der Bulbärmuskulatur und der kranialen Interkostalmuskulatur kommt. Dies führt frühzeitig zu einer schlechteren Belüftung in kranialen Abschnitten mit Entstehung von Atelektasen, sowie zu einer Husteninsuffizienz. Die Zwerchfellfunktion ist zunächst relativ unbeeinträchtigt. So kann es, vor allem bei respiratorischen Infekten, zu Phasen mit paradoxer Atmung kommen. Die Interkostalmuskulatur kann bei weichem Thorax und Schwäche der Interkostalmuskulatur, dem vom Zwerchfell generierten Unterdruck nicht standhalten. Der Thorax wird nach innen gezogen, während sich der Bauch vorwölbt. Dies führt zu einer weiteren Reduktion des Tidalvolumens, welches durch eine erhöhte Atemfrequenz, und damit erhöhter Muskelbelastung, zunächst kompensiert wird.

Früh im Krankheitsverlauf kommt es aufgrund der Beteiligung der interkostalen Muskulatur zu einer Husteninsuffizienz, die durch mangelnde Sekretclearance zu Mikroatelektasen und Minderbelüftungen führt. Zusätzlich können bei bulbärer Funktionsstörung rezidivierenden Mikroaspirationen die Compliance reduzieren.

Das chronische Atemmuskelversagen manifestiert sich zunächst im Schlaf, wobei durch die relativ gute Muskelkraft des Zwerchfells die schlafbezogene Atemstörung erst bei fortgeschrittener thorakaler Restriktion auftritt. Patienten mit SMA benötigen daher die

Unterstützung der Sekretmobilisation mit Hilfe von In-/Exsufflator häufig vor der Etablierung einer NIV (von Mutius, et al., 2013).

1.3.4 Neurodegenerative Erkrankungen

Für die Gruppe der neurodegenerativen Erkrankungen gibt es infolge der Heterogenität der Gruppe wenig Literatur zu Manifestation und Progress der respiratorischen Insuffizienz. Zu Atemmuskelschwäche und reduzierter Sekretclearance, addieren sich Störungen der zentralen Atemregulation und Koordination insbesondere des Schluckaktes. Durch Mikroaspirationen mit chronischen Entzündungsreaktionen wird die Vitalkapazität weiter reduziert.

1.3.5 Respiratorische Komplikationen: Vorteile/Nachteile des Lungenscans

Durch ihre Grunderkrankung hat die in dieser Arbeit beschriebene Patientengruppe eine reduzierte Lungenfunktion und Sekretclearance, woraus im Krankheitsverlauf der Bedarf für eine nicht-invasive Beatmung sowie eine mechanische Hustenunterstützung entsteht. Weiterhin führt die Neigung zu Aspirationsereignissen, vor allem bei cerebraler Schädigung oder Beteiligung der bulbären Funktion, zu einem deutlich erhöhten Risiko für pulmonale Infekte. Dies geht mit einer überdurchschnittlichen Anzahl an radiologischen Untersuchungen und konsekutiv mit einer erhöhten Strahlenbelastung einher.

Durch die zunehmende Skoliose im Verlauf wird zusätzlich die Befundung der radiologischen Untersuchungen erschwert. Für diese Patientengruppe wäre es also, nicht nur was Patientenkomfort, rasche bettseitige Untersuchung, Strahlenbelastung und Beurteilbarkeit der Bilder im Endstadium der Erkrankung angeht, eine deutliche Verbesserung, wenn die Beurteilung von Infiltraten im LU gleichwertig oder besser im Vergleich zum Röntgen Thorax wäre. Es ist jedoch anzunehmen, dass die zunehmende Skoliose auch bei der Durchführung und Interpretation des LU eine Rolle spielt, so wie es von „Ullmann et al., 2020“ beschrieben wird. Inwieweit diese Einschränkungen aber durch optimale Lagerung zu reduzieren ist, ist bisher ungewiss.

Entscheidende Einschränkungen für den LU in der Pädiatrie ist die fehlende Übertragbarkeit der Evidenz basierten Daten aus der Erwachsenenmedizin. Aktuell werden zunehmend Studien mit pädiatrischen Daten veröffentlicht, jedoch sind die Fallzahlen meist klein und die Vergleichsuntersuchung bleibt das Röntgen Thorax. Während der LU gute

positiv prädiktive Werte zur Diagnose von Pneumonien aufweist, ist dies jedoch für negativ prädiktive Werte deutlich schlechter, was auch durch die fehlende Darstellung der kompletten Lunge zustande kommt (Tripathi, et al., 2018).

In vielen Studien wird eine schnelle Lernkurve in der Anwendung und Interpretation von LU beschrieben, diese wird jedoch von „Tripathi et al., 2018“ für den Zeitrahmen ihrer Verlaufsuntersuchungen widerlegt. Weiterhin ist wie in mehreren Studien belegt, die Angabe von klinischen Informationen für die Interpretation der Befunde wichtig (Tripathi, et al., 2018).

Weiterhin ist die akkurate Interpretation der Befunde von der Erfahrung des Untersuchers abhängig, und zum aktuellen Zeitpunkt existieren nur wenige Trainingsprogramme für LU in der Pädiatrie (Ord & Griksaitis, 2019).

Mit gutem Training und Supervision ist der LU jedoch für die Beurteilung der Lunge gut geeignet, und auch für unerfahrene Untersucher eine Option sowohl in der initialen Diagnosefindung als auch in der kurzfristigen Verlaufskontrolle von bestimmten Lungenarealen (Guitart, et al., 2021).

2 FRAGESTELLUNGEN

Wo bisher das Röntgen Thorax die primäre Diagnostik bei Verdacht auf pulmonale Erkrankungen war, gewinnt der LU zunehmend an Bedeutung zur Notfalldiagnostik bei Kindern mit akuten respiratorischen Erkrankungen sowie zur Verlaufskontrolle bei chronisch eingeschränkter Lungenfunktion. Gerade bei erhöhter Suszeptibilität für rezidivierende Atemwegsinfektionen, wie es bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen der Fall ist, sollten häufige Röntgen Untersuchungen mit einer konsekutiv erhöhten Strahlenbelastung vermieden werden.

Ziel dieser Arbeit ist es, die Aussagekraft des Lungenultraschalls bei Patienten mit schwerer neurologischer Beeinträchtigung darzustellen. Folgende Fragestellungen wurden untersucht.

- (1) Welche pulmonalen Pathologien sind im LU bei verschiedenen Erkrankungen mit schwerer neurologischer Beeinträchtigung in verschiedenen Stadien darzustellen?
- (2) Sind die Ergebnisse des LU mit den anderen radiologischen Untersuchungen des Thorax (Röntgen, Computertomographie (CT)) vergleichbar?
- (3) Ist der LU als Verlaufsuntersuchung einer Infektion / akuten Verschlechterung geeignet?

3 MATERIAL UND METHODEN

3.1 Studiendesign

Bei der vorliegenden Arbeit handelt es sich um eine monozentrische, retrospektive Studie. Sie umfasst Patienten mit einer Grunderkrankung aus dem neuromuskulären oder neuropädiatrischen Formenkreis, die sich im Zeitraum zwischen Januar 2018 und Juli 2020 im Zentrum für Kinder- und Jugendheilkunde der Universitätsklinik Essen einer ambulanten oder stationären Behandlung unterzogen und bei denen eine sonographische Untersuchung der Lunge durchgeführt worden ist.

Die verwendeten klinischen Daten der Patienten wurden ausschließlich im Rahmen der ambulanten bzw. stationären Behandlung erhoben. Aufgrund des Landesgesetzes NRW (§6 Gesundheitsdatenschutzgesetz) ist ein weiteres Einverständnis der Sorgeberechtigten nicht erforderlich.

Für dieses Studienvorhaben liegt ein positives Ethikvotum (20-9726-BO) der Ethik-Kommission der Universitätsklinik Essen vom 04. Dezember 2020 vor. Die Daten wurden anonymisiert erfasst, d.h. die Fälle werden für die elektronische Dokumentation keiner Liste zugeordnet, die es ermöglicht von der Erfassung auf die Patienten zurückzuschließen.

3.2 Datenerhebung

Die Identifikation der Patienten erfolgte aus dem klinikinternen Klinikinformationssystem (CompuGroupMedical – MEDICO, Kinderklinik Intranet, Centricity) anhand der folgenden Suchkriterien:

- Bilddatenarchivierungssystem (GE Medical System 2006 – Centricity R Enterprise Web)
 - Sonographie Leistung: „Thorax und Mediastinum“/“Lunge“
 - Untersucher: Dr. med. L.P.
- Klinikinformationssystem (MEDICO)
 - Vorliegen einer Grunderkrankung mit neuromuskulären Symptomen mit ICD-10 Codes aus den Bereichen
 - E71, E74, E75, E88 (Stoffwechselstörungen)

- G12, G40, G70, G71, G73, G80, G93 (Myopathien, Myasthenie, SMA, Epilepsien, Cerebralparese, Hirnschädigung nicht anderorts klassifiziert)
- Q04, Q87, Q90 (angeborene Fehlbildungen des Gehirns, Fehlbildungssyndrome, Trisomie 21)
- P21.9, P91.6, P94 (peripartale Asphyxie, zerebrale Störungen/Störungen des Muskeltonus beim Neugeborenen)

Für dieses Patientenkollektiv erfolgte die Extraktion der für die Fragestellungen relevanten Daten aus der individuellen elektronischen Patientenakte.

Folgende Daten wurden erhoben:

- Grunderkrankung
- Vorstellungsgrund (respiratorische Verschlechterung, ambulante/stationäre Verlaufskontrolle)
- Durchgeführte radiologische Untersuchungen (LU, Röntgen Thorax, CT Thorax)
- Entzündungswerte (C-reaktives Protein (CRP), Procalcitonin (PCT), Leukozytenzahl)
- Kohlenstoffdioxid Messung (CO₂) (venös, kapillär, transkutan)
- Vitalparameter (SO₂- Sauerstoffsättigung)
- Therapie (antibiotische Behandlung, Sauerstofftherapie, invasive Beatmung, NIV, Atemunterstützung (Continuous positiv airway pressure (CPAP), Highflow Nasal Cannula (HFNC)). Zur Vereinfachung wurden NIV, sowie HFNC- und CPAP-Atemhilfe unter dem Begriff NIV in dieser Arbeit zusammengefasst.

3.2.1 Einteilung von Patientengruppen

Der Begriff der neuromuskulären Erkrankungen bzw. der Erkrankungen mit neuromuskulären Symptomen umfasst ein weites Spektrum an Erkrankungen. Zur genaueren Betrachtung der Ergebnisse erfolgte eine Unterteilung nach zugrundeliegender Erkrankung in 4 Untergruppen:

1. (Neuro-)Muskuläre Erkrankungen (Myopathien, Muskeldystrophien, Myasthenie)
2. Übergeordnete Erkrankungen (Trisomien, unklare übergeordnete Erkrankungen-neuromuskulär/metabolisch)

3. Stoffwechselerkrankungen
4. Cerebrale Schädigung (Hypoxisch-ischämische Encephalopathie (HIE), Epileptische Encephalopathie, cerebrale Fehlbildungen)

Eine weitere Unterteilung erfolgte in akute und elektive Vorstellungen, sowie ambulante und stationäre Untersuchungen.

3.3 Lungenultraschall

Durch die eingegebenen Suchkriterien bei der Datenerhebung konnte eine konstante Untersuchungsdurchführung hinsichtlich Untersucher und Hardware gewährleistet werden.

3.3.1 Untersucherqualifikation

Alle Untersuchungen wurden von einem Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin durchgeführt, der sich zum Zeitpunkt der Untersuchungen in der Weiterbildung Kinder-Pneumologie befand. Im Untersuchungszeitraum erfolgte als zusätzliche Qualifikation die DEGUM Zertifizierung für die Thorax Sonographie Stufe 1.

3.3.2 Technische Ausstattung

Mobiles Sonographiegerät (TE7^{ACE}; Mindray Medical GmbH; Darmstadt/Deutschland) mit folgenden Schallköpfen und Pre-Sets.

- I. Konvexschallkopf C5-2: Frequenz 2,3 - 5,7 MHz
 - a. Preset Lunge: Tiefe 0-8 cm, Fokuspunkt 4 cm
 - b. Preset Abdomen: Tiefe 1-10 cm, Fokuspunkt 5 cm
- II. Konvexschallkopf C11-3: Frequenz 4,7 - 12,8 MHz
 - a. Preset Lunge: Tiefe 0- 6 cm, Fokustiefe 2,5cm
- III. Linearschallkopf L14-6Ns: Frequenz 6 - 12,6 MHz
 - a. Preset Lunge: Tiefe 0-5 cm, Fokustiefe 2,5 cm

3.3.3 Untersuchungsprotokoll

Der Untersuchungsablauf erfolgte in Anlehnung an das Untersuchungsprotokoll für POCUS von „Gargani et al., 2014“, dabei wird der Thorax anhand der anatomischen Gegebenheiten (Parasternallinie, vordere und hintere Axillarlinie) in ventral und lateral eingeteilt. Der ventrale Thorax wird durch Parasternal- und vordere Axillarlinie, der laterale

Thorax durch vordere und hintere Axillarlinie seitlich begrenzt. Eine Linie entlang der 4./5. Rippe (ca. auf Höhe der Mamillen) unterteilt den ventralen und lateralen Thorax in einen oberen und unteren Region, so entstehen vier Regionen für die Untersuchung (siehe Abb. 6).

Allgemein erfolgte zunächst die Untersuchung mit dem Konvexschallkopf, wobei in Abhängigkeit der körperlichen Konstitution der Patienten zur optimierten B-Bild-Darstellung das Preset Lunge oder bei Bedarf das Preset Abdomen ausgewählt wurde. Im nächsten Schritt erfolgte ergänzend eine hochauflösende Bildakquise mit dem Linearschallkopf.

Nach Möglichkeit wurden alle Lokalisationen systematisch untersucht, beginnend im 2. ICR bis 4./5. ICR parasternal und dann Weiterführung der Untersuchung nach lateral. In Abhängigkeit von Fragestellung und Mobilität wurden auch die dorsalen Lungenabschnitte untersucht. Es wurde mit longitudinalen Schnitten aller Quadranten begonnen bevor eine horizontale Darstellung durch zu den Rippen parallele Schnitte erfolgte. Bei auffälligen Befunden oder sehr kleinen Patienten erfolgte die Untersuchung mit dem hochauflösendem Linearschallkopf. Die Untersuchung erfolgte in liegender oder sitzender Position, je nach Immobilisationsgrad des Patienten.

3.4 Radiologische Beurteilung

Die im ambulanten bzw. stationären Rahmen durchgeführten Untersuchungen (Röntgen / CT Thorax) erfolgten über die Klinik für Radiologie der Universitätsmedizin Essen. Radiologische Untersuchungen wurden gewertet, wenn sie 2 Tage vor bis 5 Tage nach der Ultraschalluntersuchung erhoben wurden. Alle Befunde wurde durch einen Facharzt für Radiologie erhoben, die überwiegende Mehrheit von einem Untersucher mit Zusatzbezeichnung Kinderradiologie. In die Befunde des LU bestand keine Einsicht.

3.5 Statistische Auswertung

Die zu untersuchenden Variablen wurden bei den radiologischen Untersuchungen in Zusammenschau von Befund und Bild, bei den LU aufgrund fehlender Bilddokumentation anhand des schriftlichen Befundes erhoben.

Die radiologischen und sonographischen Merkmale wurden unterschieden in Konsolidierung, Aero bronchogramm, Pneumothorax, Pleuraerguss und Atelektase bzw. Mikroatelektase im LU mit zwei Ausprägungen (vorhanden / nicht vorhanden), sonographisch wurde zusätzlich das Vorhandensein von B-Linien dokumentiert.

Als Verlaufskontrollen wurden LU gewertet die im Abstand von ≤ 30 Tagen erfolgten, eine minimale Anzahl für Verlaufsuntersuchungen wurde nicht festgelegt.

Die Datenerfassung erfolgte mit Microsoft® Excel® (Redmond/USA) und die anschließende statistische Auswertung unter Zuhilfenahme des Datenanalyse systems SPSS Version 29 (IBM Inc.; Armonk, NY).

Quantitative Variablen, in absoluten und relativen Zahlen, sowie im Median und 25.-75. Interquartilabstand wurden zunächst für die verschiedenen NME Gruppen unabhängig vom Vorstellungsgrund dargestellt. Mit dem Chi-Quadrat Test wurde der Zusammenhang zwischen den verschiedenen Merkmalen und den Gruppen analysiert. Der McNemar Test fand Anwendung zur Feststellung von Differenzen zwischen LU und Röntgen Thorax hinsichtlich der Ausprägung der erhobenen Merkmale.

In weiteren Schritten erfolgte die differenzierte Betrachtung der quantitativen Variablen für Patienten mit Vorstellung im Rahmen akuter respiratorischer Verschlechterung bzw. der Einfluß von Versorgung mit MI/E und NIV bei elektiven Vorstellungen.

Für alle durchgeführten statistischen Untersuchungen wurde ein Signifikanzniveau von $p \leq 0.05$ gewertet.

4 ERGEBNISSE

4.1 Demographische Verteilung

Zwischen Januar 2018 und Juli 2020 wurden im Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Essen ambulant und stationär 345 LU von einem Facharzt für Kinder- und Jugendheilkunde in der Weiterbildung Kinder-Pneumologie durchgeführt.

Die Datenakquise ergab 91 LU, die bei 59 Patienten mit SNI vorgenommen wurden. Vier LU beschränkten sich auf die Beurteilung der Zwerchfellbeweglichkeit, so dass diese ausgeschlossen wurden. Somit ergibt sich ein Patientenkollektiv bestehend aus 55 Patienten mit insgesamt 87 LU. Insgesamt wurden im Zeitraum von zwei Tagen vor bis fünf Tage nach LU 24 Röntgen Thorax (27,6%) und zwei CT Thorax (2,3%) durchgeführt. Dies betraf 22 Patienten, wovon zwei Patienten mehr als ein Röntgenbild erhielten, und ein Patient ein Röntgen Thorax und ein CT Thorax, im festgelegten Zeitraum, erhielt.

Das Patientenalter zum Untersuchungszeitpunkt variierte zwischen 1 Monat und 18 Jahren, mit einem Median bei 3,75 Jahren bzw. 45 Monaten (1.Quartile 10; 3.Quartil 125).

Die Gruppe der NME bildete dabei mit 42% (23 Patienten) die größte Gruppe, gefolgt von übergeordneten/syndromalen Erkrankungen mit 30% (15 Patienten) und einer nahezu gleichen Verteilung von Stoffwechselerkrankungen 15% (9 Patienten) und Erkrankungen mit cerebraler Schädigung 13% (8 Patienten).

Die Geschlechtsverteilung war für die Gesamtgruppe ausgeglichen (52% weiblich, 48% männlich). Lediglich in Gruppe 3 ist die Geschlechterverteilung abweichend mit 66% weiblichen und 34% männlichen Patienten.

Bei 48 der LU wurde zum Untersuchungszeitpunkt ein MI/E bei Husteninsuffizienz und bei 58 eine NIV/ invasive Beatmung (intermittierend oder kontinuierlich) durchgeführt. Sechs der Patienten waren tracheotomiert, wobei vier kontinuierlich, einer intermittierend und einer nicht beatmet waren.

Die Vorstellung im Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin erfolgte in 59% (51 LU) geplant stationär/ambulant und in 41% (36 LU) bei akuter Erkrankung, in einem Fall wurde die geplante ambulante Vorstellung bei Infekt in eine stationäre Aufnahme umgewandelt.

Bezüglich der akut oder geplanten Vorstellung gibt es zwischen den unterschiedlichen Gruppen keinen Unterschied.

Tab. 1: Übersicht demographische Patientenverteilung

Geschlecht	Anzahl
Männlich	42
Weiblich	45
Grunderkrankung	
Gruppe 1 (Neuromuskuläre Erkrankungen)	37
Gruppe 2 (Übergeordnete Syndrome)	26
Gruppe 3 (Stoffwechselerkrankungen)	13
Gruppe 4 (cerebrale Schädigung)	11
LU	
Anzahl Untersuchungen	87
Verlaufsuntersuchungen	16
Radiologische Untersuchungen	
Röntgen	24
CT	2
NIV	58
kontinuierlich	36
Intermittierend	22
HFNC	10
CPAP	9
Beatmung	39
MI/E	48

4.2 Lungenultraschall Befunde

Auffällige Befunde konnten in 74 von 87 LU dargestellt werden, dabei wurden B-Linien mit 85% (74 LU) als häufigste Lungenpathologie beschrieben. Bei 44 LU (51%) konnten Mikroatektasen, bei 37 LU (43%) Konsolidierungen nachgewiesen werden, davon zeigte sich bei 27 LU (31%) ein positives Aerobronchogramm. Ein Pleuraerguss war in 9 LU (10%) darstellbar. Ein Pneumothorax konnte bei allen LU ausgeschlossen werden.

4.3 Unterschiede zwischen den Gruppen

Bezüglich der akuten Vorstellung in der Klinik bei respiratorischer Verschlechterung ergibt sich kein signifikanter Unterschied zwischen den Gruppen ($p=0.69$). Wie auf

Grund des unterschiedlichen Verlaufs der respiratorischen Insuffizienz bei den verschiedenen Erkrankungen mit SNI zu erwarten, zeigte sich in der Versorgung mit Hustenassistent und/oder NIV ein Unterschied zwischen den Gruppen, welcher jedoch nicht signifikant ist ($p=0.33$). Bei den Patienten der Gruppen 1, 3 und 4 ist die Anwendung eines MI/E (CoughAssist E70-Löwenstein Medical) während der 87 Untersuchungen annähernd gleich verteilt, mit einer Nutzung zwischen 69% (Gruppe 3) und 76% (Gruppe 1). Die Patienten in Gruppe 2 waren deutlich weniger mit einem MI/E versorgt, lediglich 12% (3) benutzen diesen zum Zeitraum der Untersuchung.

Von den 87 LU erfolgten 58 (67%) bei Patienten, die mit einer NIV versorgt waren und somit schon eine deutliche respiratorische Einschränkung aufwiesen. Die Gruppen 2 und 3 wiesen mit 58% und 54%, etwas weniger NIV-Bedarf gegenüber Gruppe 1 (76%) und Gruppe 4 (73%) auf, ein signifikanter Unterschied in der Versorgung mit NIV zwischen den Gruppen ließ sich aber nicht verzeichnen ($p=0.33$).

Alle Patienten der Gruppe 1 und 4, die mit einer NIV versorgt waren, waren auch mit einem MI/E ausgestattet. Dagegen wurden in Gruppe 3 mehr Patienten mit einem MI/E behandelt als mit einer NIV versorgt.

Zwischen den Untergruppen gab es keinen relevanten Unterschied, was den Grund für Krankenhausvorstellungen angeht. Die LU-Befunde zeigen keinen signifikanten Unterschied im Auftreten von B-Linien ($p= 0.27$), Mikroatelektasen ($p=0.50$), Konsolidierungen ($p=0.82$) oder Aerobronchogramm ($p=0.64$); Pleuraergüsse wurden häufiger in Gruppe 3 ($p=0.02$) nachgewiesen (siehe Abb. 8 und 9).

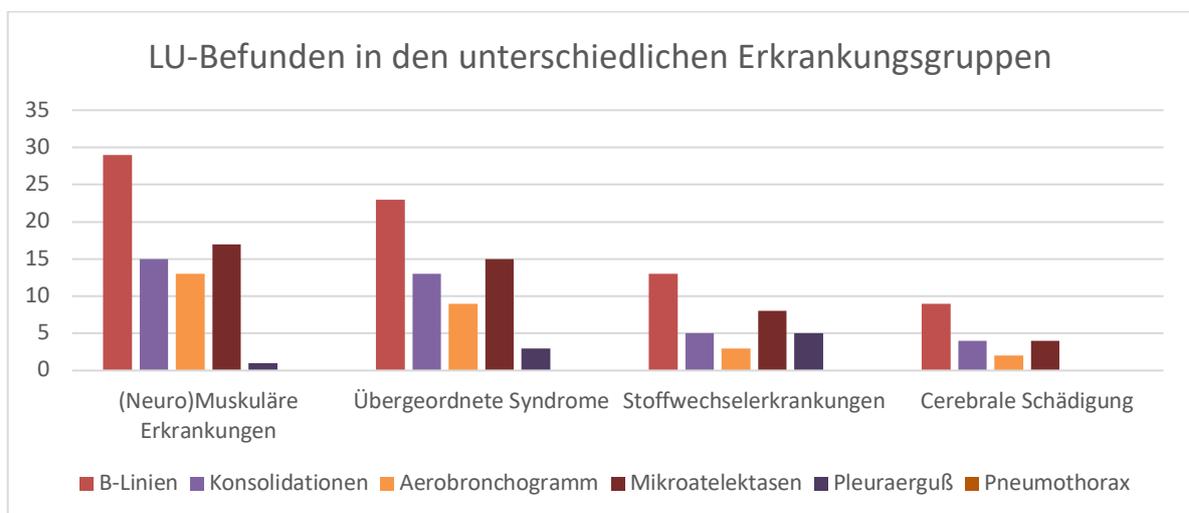


Abb. 8: Diagramm - Auftreten der Lungenpathologien in den verschiedenen Gruppen

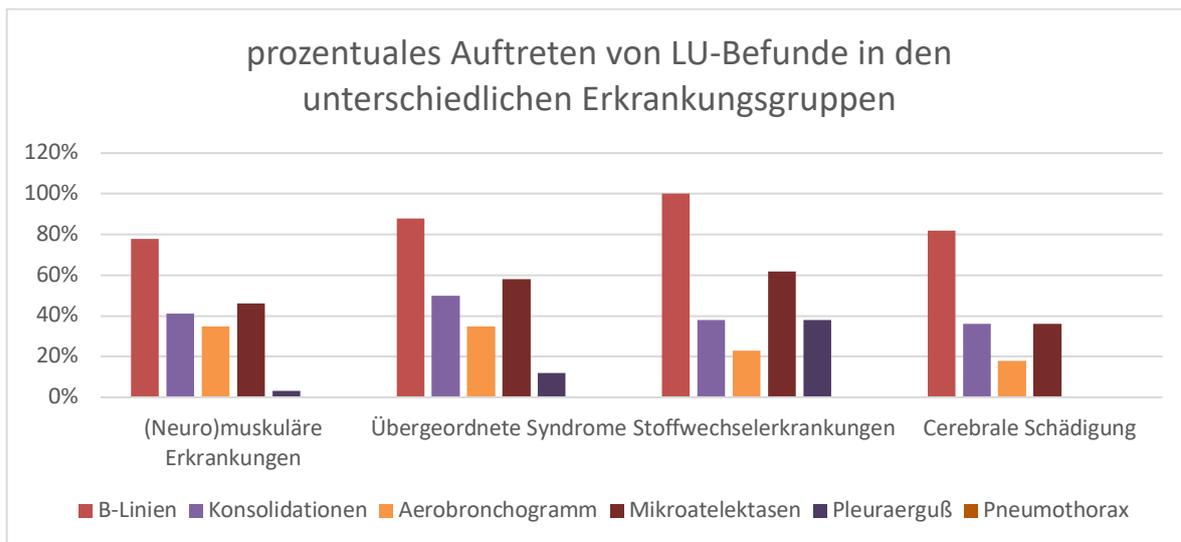


Abb. 9: Diagramm - prozentuales Auftreten der Lungenpathologien in den verschiedenen Gruppen

Akute Vorstellungen

Insgesamt erfolgten 36 der 87 durchgeführten LU im Rahmen einer akuten Vorstellung mit respiratorischen Problemen. Die 36 LU verteilten sich auf 24 Patienten. Sonographisch zeigte sich dabei kein Unterschied beim Auftreten von B-Linien ($p=0.125$). Im Rahmen von akuten respiratorischen Problemen war allerdings eine signifikante Häufung von Konsolidierungen ($p=0.011$), Aerobronchogramm ($p=0.021$) und Pleuraergüssen ($p=0.024$) darzustellen, im Vergleich zu den Patienten, die sich elektiv vorstellten. Das Auftreten von Mikroateletasen war nicht signifikant erhöht bei akuter Vorstellung ($p=0.379$). Wenn man sich die beiden größeren Gruppen separat anschaut, zeigte sich dabei kein Unterschied in der Häufigkeit von Konsolidierungen, jedoch war bei Gruppe 1 (NME) in allen Konsolidierungen auch ein Aerobronchogramm darstellbar, im Gegensatz zu Gruppe 2 (Übergeordnete Syndrome), wo nur in der Hälfte der Konsolidierungen ein Aerobronchogramm nachweisbar war.

Tab. 2: Häufigkeit verschiedener Lungenpathologien bei akuter Vorstellung (Gruppe 1 und 2)

LU-PATHOLOGIE	GRUPPE 1 (NME)	GRUPPE 2 (SYNDROME)
B-Linien	13 (100%)	7 (88%)
Konsolidierung	8 (62%)	5 (63%)
Aerobronchogramm	8 (62%)	3 (38%)
Mikroatelektase	6 (46%)	4 (50%)
Pleuraerguss	1 (8%)	2 (25%)
	13	8

Von den insgesamt 24 Patienten konnte bei 16 Patienten (67%) ein Erreger nachgewiesen werden, dabei war in elf Fällen ein viraler Erreger (Rhino-, Adeno-, respiratorisches Synzytial Virus, Influenza A) und in fünf Fällen ein bakterielle Erreger (Staphylokokkus aureus, Klebsiella pneumoniae, Serratia marcescens) zu identifizieren. Bei den verbleibenden acht Patienten war ein Erregernachweis nicht möglich bzw. wurde nicht durchgeführt.

Die Höhe des C-reaktiven Protein (CrP) im Rahmen der Vorstellungen bei akuten respiratorischen Problemen, war als Marker für eine Inflammation beim Nachweis von LU-Veränderungen nicht aussagekräftig. Es zeigte sich keine signifikante Korrelation zwischen Konsolidierungen ($p=0.370$), Aerobronchogramm ($p=0.464$) und Pleuraergüssen ($p=0.608$) und dem CrP-Wert.

4.4 Lungenpathologien von Patienten mit MI/E und NIV bei elektiven Vorstellungen

Bei 51 elektiven Vorstellungen wurden 29 Patienten (57%) mit MI/E und 30 Patienten (59%) mit NIV behandelt. Zwischen Patienten mit MI/E oder NIV und denen ohne diese Hilfsmittel zeigte sich kein signifikanter Unterschied bezüglich des Auftretens von Lungenpathologien. In den 51 LU konnten 41 (80%) mal B-Linien, 27 (52%) mal Mikroatelektasen, 16 (31%) mal Konsolidierungen, 11 (22%) mal Aerobronchogramme und 2 (4%) mal Pleuraergüsse dargestellt werden. Es zeigte sich kein signifikanter Unterschied zwischen Patienten mit und ohne MI/E für Mikroatelektasen ($p=0.258$), Konsolidierungen ($p=0.356$) und Aerobronchogramme ($p=0.300$). Ähnlich Ergebnisse zeigten sich auch für Patienten mit NIV. Mikroatelektasen traten zu 64%, Konsolidierungen traten zu 75% und Aerobronchogramme zu 72% bei Patienten mit NIV auf, es ergab sich keine statistische Signifikanz für Mikroatelektasen ($p=0.09$), Konsolidierungen ($p=0.099$) und Aerobronchogramme ($p=0.241$) im Vergleich zu denen ohne NIV.

4.5 Vergleich Lungensonographie und Röntgen

Im Rahmen des stationären Aufenthaltes wurde bei 25 Untersuchungen im zeitlich vorgegebenen Rahmen (-2d/+5d) eine radiologische Bildgebung durchgeführt. In 23 Fällen entsprach dies einem Röntgen Thorax, in jeweils einem Fall erfolgte eine CT Thorax bzw. eine CT Thorax und ein Röntgen Thorax. Davon erfolgten zwölf Röntgen im Rahmen von akuten Infekten, keine der CT- Untersuchungen erfolgte direkt bei stationärer Aufnahme, sondern stets im Verlauf der stationären Behandlung und damit auch im Verlauf der Infektion.

Konsolidierungen wurden in 13 Ultraschalluntersuchungen und elf Röntgenbildern sowie zwei CTs nachgewiesen. In LU und CT stimmten die Befunde überein. In sechs Untersuchungen stimmten Röntgen und LU überein, weitere zwei zeigten im LU eine Konsolidierung, das korrespondierende Röntgenbild eine Dys-/Atelektase aber keine Konsolidierung. Zwei positive Röntgenbilder zeigten im Ultraschallbefund nur Mikroatelektasen. Lediglich eine Konsolidierung wurde nur im Ultraschall dargestellt ohne jegliches Korrelat im Röntgen.

Aerobronchogramme waren signifikant häufiger ($p=0.016$) in LU (10) als im Röntgen (2) nachweisbar.

Ebenfalls ist der LU sensitiver in der Diagnose von Mikroatelektasen ($p=0.013$) im Vergleich zum Röntgen, wo nur Dys-/Atelektasen dargestellt werden. Im LU konnten 15 mal Mikroatelektasen, im Röntgen viermal Dys-/Atelektasen dargestellt werden. Die positiven radiologischen Befunde waren z.T. sonographisch schon als Konsolidierung gewertet worden.

In der Darstellung von Pleuraergüssen besteht zwischen Röntgen und LU keine signifikante Differenz, es wurden jeweils viermal ein Pleuraerguss nachgewiesen, jedoch stimmten die Befunde nur in 50% der Fälle überein.



Abb. 10: Röntgen Thorax (liegend) eines Patienten mit SMA Typ 1 bei respiratorischer Verschlechterung. Erschwerte Beurteilbarkeit der rechten Lunge

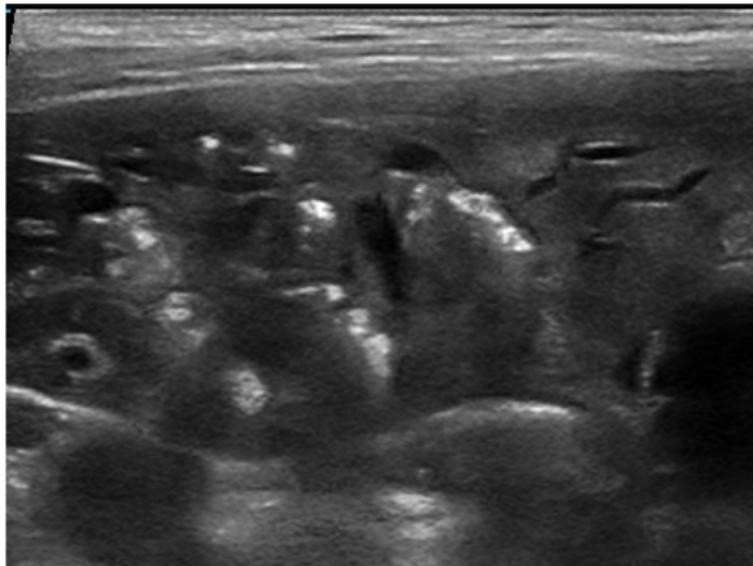


Abb. 11: LU des rechten Hemithorax des gleichen Patienten: Konsolidierung der kompletten rechten Lunge mit Aero-bronchogramm.

In den zwei LU, die im zeitlichen Rahmen eine CT Thorax erhielten, stimmten die im LU dargestellten Befunde mit den CT-Befunden bezüglich Konsolidierung und Aero-bronchogramm überein. Bei Mikroatektasen im LU war bei der Hälfte der Untersuchungen eine Dys-/Atektase im CT zu sehen. Ein im CT festgestellter Pleuraerguss war sonographisch nicht darstellbar, oder wurde nicht dokumentiert. Die fehlende Übereinstimmung für Pleuraergüsse ist bei der kleinen Vergleichsgruppe nicht verwertbar.

Tab. 3: Vergleich der pathologischen Befunde LU und radiologische Untersuchungen

	LU	RÖNTGEN THORAX	CT THORAX
<i>B-Linien</i>	23	-	-
<i>(Mikro)Atelektasen</i>	15	4	1
<i>Konsolidierungen</i>	13	11	2
<i>Aerobronchogramm</i>	10	2	1
<i>Pleuraerguss</i>	4	4	1
<i>Pneumothorax</i>	0	0	0
Anzahl Untersuchungen	24	23	2

4.6 Verlaufskontrollen

In der vorgegebenen Kohorte erhielten sechs Patienten innerhalb eines Zeitraumes von 30 Tagen sonographische Verlaufskontrollen ihrer Befunde. Es erfolgten insgesamt 23 LU, davon wurden sieben als Ausgangsbefund gewertet. Im stationären Rahmen erfolgten davon 22, während eine Untersuchung nach Entlassung im ambulanten Setting stattfand. Pro Verlaufsserie fanden mindestens zwei und maximal sieben LU statt, es ergab sich ein Median von 3 LU pro Verlaufsserie (2;4).

Als maximaler Abstand zwischen den Untersuchungen wurde ein Zeitfenster von 30 Tagen festgelegt, da mit weiterem Abstand eine erneute Infektion nicht auszuschließen ist. Der Abstand zwischen zwei Untersuchungen lag im Median bei 8 Tagen (IQR 15; (4;19)) mit minimal einem und maximal 26 Tagen zwischen den Untersuchungen

Die erste Untersuchung in einer Verlaufsserie wurde als Ausgangsbefund gewertet, und die Befunde der Verlaufsuntersuchungen in regredient, statisch oder progredient sowohl bezüglich Gesamtbefund als auch bezüglich der einzelnen LU-Veränderungen beurteilt. Zur Beurteilung des klinischen Zustandes wurden die erhobenen Vitalparameter sowie Entzündungsparameter und Blutgase, wenn erhoben, verwendet.

Für die Gesamtbeurteilung zeigten sich in elf von 16 Untersuchungen eine Änderung des sonographischen Befundes in Hinblick auf Mikroatelektasen, Konsolidierung, Pleuraerguss oder B-Linien, dabei waren sechs regrediente und fünf progrediente Befunde zu verzeichnen. Im klinischen Verlauf war bei acht Patienten eine Verbesserung und bei drei Patienten eine Verschlechterung festzustellen.

Bei den acht klinisch gebesserten Patienten zeigte sich im LU bei drei Patienten ein regredienter, bei drei Patienten ein progredienter und bei zwei Patienten ein unveränderter Befund. Andersherum zeigte sich bei den sechs regredienten LU-Befunden drei gebesserte, zwei stabile und ein klinisch verschlechterter Befund.

Jeweils fünf Verlaufsuntersuchungen zeigten einen gleichbleibendem LU-Befund oder gleichbleibenden klinischen Allgemeinzustand, dabei kam es nur einmal zur Korrelation zwischen der Klinik und dem LU-Befund. In den anderen Untersuchungen waren in je zwei Fällen ein unveränderter Allgemeinzustand mit einem regredienten bzw. progredienten Befund bzw. ein unveränderter L-Befund mit einem verbesserten bzw. verschlechterten Allgemeinzustand verbunden.

Patienten mit klinischer Verschlechterung (3) zeigten in 33,3% der LU einen korrelierenden progredienten Befund und 66,6% einen stagnierten Befund.

Die schlechteste Korrelation besteht für progrediente LU-Befunde. Bei fünf Untersuchungen, trat bei keinem Patienten eine klinische Verschlechterung auf, drei Patienten (60%) waren in gebessertem und zwei Patienten (40%) in stabilem/unverändertem Allgemeinzustand.

In maximal 62,5% (10) der LU konnte eine Veränderung des Befundes dargestellt werden, wie bei der Beurteilung von Konsolidierungen und Mikroatektasen, in 50% (8) bei B-Linien und in 37,5% (6) bei Aerobronchogramm.

Tendenziell zeigten sich progrediente Befunde bei Mikroatektasen 6/10, während sich bei Konsolidierungen und Aerobronchogramm ein ausgewogenes Verteilungsmuster zeigte.

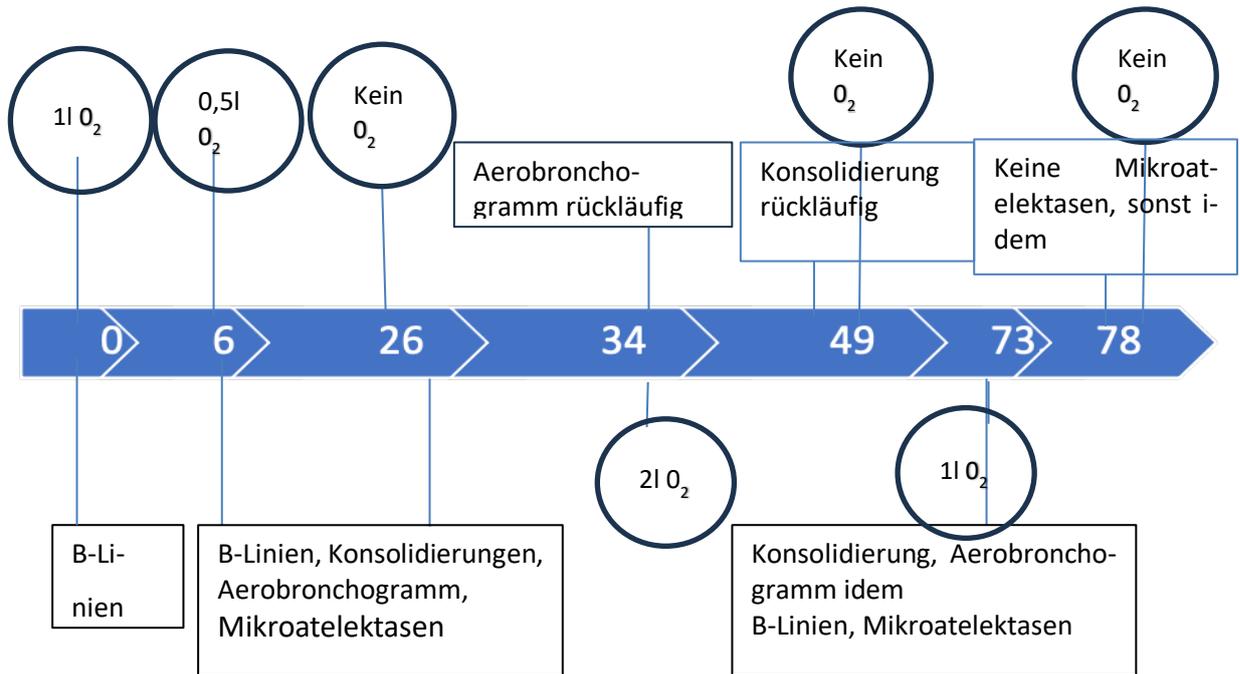


Abb. 12: Klinischer und sonographischer Befundverlauf eines Patienten von Tag 0 - 78

5 DISKUSSION

Ziel dieser Arbeit war es, den Nutzen von LU zur Beurteilung der respiratorischen Situation bei Patienten mit SNI im ambulanten sowie stationären Setting zu evaluieren. In einem ersten Schritt wurde untersucht, welche Artefakte und Lungenpathologien im LU darstellbar sind, und ob anhand dieser die in der klinischen Untersuchung vermuteten Pathologien bestätigt oder ausgeschlossen werden konnten. Weiterhin wurde untersucht, ob eine der vier Gruppen vulnerabler für pulmonale Veränderungen ist, und in wie weit die Versorgung mit NIV und/oder MI/E Einfluss auf die darzustellende Lungenpathologie hat.

Für die akuten Erkrankungen wurde untersucht, in wie weit eine pulmonale bakterielle Infektion mit dem LU zuverlässig zu diagnostizieren ist, anhand von Korrelationen mit radiologischen Untersuchungen und laborchemischen Befunden. Darauf aufbauend stellte sich die Frage, ob der LU das Röntgen Thorax sowohl für Diagnosestellung als auch zur Verlaufsbeurteilung bei pulmonalen Fragestellungen weitgehend ersetzen kann. Um sich den klinischen Fragen zu nähern, erfolgte eine retrospektive Analyse der zwischen Januar 2018 und Juli 2020 im Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Essen durchgeführten LU bei Kindern und Jugendlichen mit schwerer neurologischer Beeinträchtigung. Von 345 LU in der Pädiatrischen Pulmonologie erfolgten 91 LU bei 59 Patienten mit SNI. Vier Untersuchungen bei vier Patienten wurden ausgeschlossen, da eine nur auf die Fragestellung bezogene Untersuchung des Zwerchfells dokumentiert wurde. In dem vorgegebenen Zeitraum verblieben 87 LU bei 55 Patienten. Im zeitlich festgesteckten Rahmen, zwei Tage vor bis fünf Tage nach LU, erhielten 22 Patienten ein Röntgen Thorax und/oder ein CT Thorax.

Unterschiede zwischen den Gruppen

Aufgrund der retrospektiven Datenerhebung ergibt sich eine ungleiche Verteilung der LU auf die Gruppen. Der hohe prozentuale Anteil an Patienten mit MI/E (55%) und NIV (67%) Versorgung lässt erkennen, dass es sich bei den meisten untersuchten Patienten um solche mit fortgeschrittener Grunderkrankung handelt. Diese Patienten haben in der Regel eine hohe Krankheitslast welche zu häufigen, elektive oder akute, Vorstellungen in der Klinik führt.

Das Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Essen ist auf NME spezialisiert und betreut deshalb überdurchschnittlich viele dieser Patienten. So bildet die Gruppe der NME mit 37 LU (43%) die größte Gruppe. Diese Patientengruppe ist durch die häufig früh betroffene Atemmuskulatur gekennzeichnet.

Die Gruppe 2 (übergeordnete Erkrankungen) ist eine sehr inhomogene Gruppe, da die Grunderkrankung mehrheitlich nicht bekannt ist. Es fällt auf, dass in Gruppe 2 deutlich weniger MI/E (12%) im Vergleich zu anderen Gruppen (bis zu $\frac{3}{4}$) angewendet wird. In der Versorgung mit NIV zeigt sich jedoch keine Abweichung, so dass nicht von einer geringeren respiratorischen Beeinträchtigung, sondern von einer besser erhaltenen Sekretmobilisation, auszugehen ist. Die Gruppe 3 (Stoffwechselerkrankungen) zeichnet sich durch ein sehr breites Erkrankungsspektrum aus. Die betroffenen Organsysteme variieren je nach zugrundeliegender Erkrankung und auch bei gleicher Grunderkrankung ist eine unterschiedliche Ausprägung der Symptome (z.B. abhängig von der Restaktivität von Enzymen) möglich. Für Patienten mit Morbus Pompe wird dies z. B. im Review von „Melles und Lofaso, 2008“ im Hinblick auf die respiratorischen Symptome anschaulich beschrieben. In Gruppe 4 (cerebrale Schädigung) führen Probleme im Sekretmanagement und Mikroaspirationen über rezidivierende Infektionen zur Entwicklung einer respiratorischen Insuffizienz. Die klinischen Probleme dieser Patienten sind jedoch primär neurologisch und nicht pulmologisch, so dass eine Anbindung in der Pulmologie normalerweise erst spät im Krankheitsverlauf erfolgt, welches die relativ kleine Fallzahl in dieser Gruppe erklärt.

Darstellung von Pathologien und Korrelation der Ergebnisse

In unserer Studie zeigte sich als häufigster Befund B-Linien, wobei bis zu drei B-Linien pro Untersuchungsfeld (longitudinal) als Normalbefund gewertet werden. Bei insgesamt 87% Prozent der Untersuchungen waren ein pathologischer Befund mit mehr als drei B-Linien/Untersuchungsfeld darstellbar, mit einer Verteilung von 82-100% zwischen den Gruppen. Dies ist deutlich mehr als in einer pädiatrischen Population mit ambulant erworbener Pneumonie (pCAP-pediatric community acquired pneumonia), die in der Studie von „Ho et al, 2015“ B-Linien bei 50% der Untersuchungen zeigte (Ho, et al., 2015). Bei Kindern ohne respiratorische Probleme ist nur von vereinzelt B-Linien im Rahmen von Normalbefunden auszugehen. B-Linien sind jedoch in ihrer Aussage zur Ätiologie sehr

unspezifisch, so dass sie nur in Korrelation mit weiteren Lungenpathologien, ihrer Verteilung in bestimmten Lungenabschnitten und der Klinik gewertet werden können. Grundsätzlich werden sie als Hinweis für Flüssigkeitseinlagerungen in Alveolen und im Lungeninterstitium aufgefasst (Zechner, et al., 2012). Bei einigen Erkrankungen, wie der Bronchiolitis, können sie eine Einschätzung zur Schwere der respiratorischen Beeinträchtigung und damit der Notwendigkeit einer Atemunterstützung geben (Bobillo-Perez, et al., 2021).

Die vermehrte Darstellung von B-Linien in dieser Patientengruppe ist sicherlich der restriktiven Ventilationsstörung mit inhomogener Belüftung geschuldet. Eine Relevanz (Ianniello, et al., 2016) für die klinische Beurteilung dieser Pathologie ist nur über Verlaufuntersuchungen gut zu treffen.

Mikroatektasen sind in 51% der LU (Range: 36-62%) darzustellen, und sind damit die zweithäufigste Lungenpathologie in unserer Patientengruppe. Sie beschreiben eine schlechtere Belüftung kleinerer Lungenabschnitte, die zusammen mit den weiteren LUBefunden sowie der Klinik bewertet werden muss. Mehrere Mikroatektasen in Kombination mit Veränderungen der Pleuralinie sprechen für eine virale Infektion, während einzelne Mikroatektasen eher für eine Störung der Sekretclearance gegebenenfalls mit beginnender Atektasen-Bildung sprechen können.

Konsolidierungen und Aerobronchogramme waren in 43% (37) bzw. 31% (27) der LU darstellbar, dies entspricht ungefähr der Prozentzahl an LU bei akuten respiratorischen Problemen. Allerdings waren bei akuten Vorstellungen nur in 21 LU (57%) Konsolidierungen nachweisbar, die verbleibenden 16 LU (43%) wurden im Rahmen von elektiven Vorstellungen dargestellt. Die Darstellung der Konsolidierung ist einfach, eine Schwierigkeit ergibt sich aus der Differenzierung zwischen Atektase und Infiltrat sowie der weiteren Differenzierung zwischen viraler und bakterieller Ursache, welches im Rahmen der akuten Ergebnisse genauer ausgeführt wird.

Im Vergleich dazu zeigt die Studie von „Ianniello et al., 2016“ bei Kindern mit Pneumonie für die verschiedenen Lungenpathologien folgende Häufungen: Von 60 mit der Diagnose Pneumonie wiesen 34 (56%) im LU Konsolidierungen auf, 26 (44%) zeigten vermehrte B-Linien und kleine subpleurale Konsolidierungen (vergleichbar mit unserer Lungenpathologie Mikroatektasen), Aerobronchogramme traten bei 31 Patienten auf, Pleuraergüsse konnten in 18 Patienten nachgewiesen werden (Ianniello, et al., 2016). Dies

zeigt, dass auch im Vergleich mit einer Gruppe von Patienten mit akutem respiratorischem Infekt die Patienten mit schwerer neurologischer Beeinträchtigung häufiger B-Linien und Mikroatektasen darzustellen sind, und zwar nicht nur im Akutstadium einer respiratorischen Verschlechterung oder bei einer pulmonalen Infektion, sondern auch in der Routine-Kontrolle.

Durch die fehlende Darstellung von Lungengleiten sowie eines Lungenpunktes, bzw. durch die Darstellung eines Barcode Signs (M-Mode) ist in der Literatur ein Pneumothorax definiert. Der LU ermöglicht sogar in kritischen Situationen, diesen schnell nachzuweisen oder auszuschließen. In der Literatur zur MI/E Therapie (Suri, et al., 2008) ist der Pneumothorax als Komplikation der Anwendung von MI/E Geräten bei Erwachsenen beschrieben. Der rasche Wechsel von einem hohen inspiratorischen Druck, der einen tiefen Atemzug vor Hustenstoß simulieren und damit ein erhöhtes Residualvolumen erzeugen soll, auf einen hohen negativen Druck, zur Nachahmung des Hustenstoßes, wird als Risikofaktor gewertet. Wie bei „Chatwin and Simonds, 2020“ gezeigt wurde, ist die Langzeitanwendung von MI/E bei Kindern jedoch mit wenig Komplikationen vergesellschaftet (Chatwin & Simonds, 2020). Dies zeigen auch die Untersuchungen im Rahmen unserer Studie, in der nach ambulanter Einführung eines MI/E Gerätes ein LU zum Ausschluss eines Pneumothorax durchgeführt wurde. Auch in unserer Studie konnte kein Pneumothorax nachgewiesen werden.

Die meisten Pathologien im LU waren in den Gruppen ähnlich verteilt. Lediglich für das Auftreten von Pleuraergüssen gab es ein vermehrtes Auftreten ($p=0.02$) in Gruppe 3 zu verzeichnen. Dies ist sicherlich auf die kleine Gruppe ($n=13$) und vor allem den hohen Anteil von Untersuchungen bei akuten Vorstellungen (54%) zu erklären. Es ist zu überprüfen, ob dies auch in größeren Gruppen statistisch signifikant wäre.

Unsere Studie zeigt, dass im Rahmen der chronischen respiratorischen Partialinsuffizienz dieser Patientengruppe vermehrt B-Linien darzustellen sind. Es ist zu überprüfen, ob nicht die Anzahl von B-Linien als ein Verlaufsparemeter zur Effektivität von MI/E oder NIV sein kann. Hier würde es sich vielleicht lohnen, insbesondere bei einer ersten Einstellung auf diese Hilfsmittel den Verlauf zu kontrollieren, und ggf. auch mit Lungenfunktion zu korrelieren. Sollte dieser Befund mit der Ventilation korrelieren, hätte man eine sehr einfache bettseitige Kontrollmethode zur Verfügung. In der Untersuchung des Einflusses

von MI/E und NIV auf den Nachweis bestimmter Pathologien im LU lässt sich kein signifikanter Unterschied zwischen Patienten mit/ohne MI/E und/oder NIV nachweisen. Dies unterstreicht, die von „Mellies et al., 2004“ aufgestellte Theorie, dass die Versorgung mit diesen Hilfsmitteln präventiv ist (Mellies, et al., 2004). In weiteren prospektiven Studien könnte dargestellt werden, ob durch LU die Sekretmobilisation und NIV noch optimiert werden kann.

Zusammenfassend konnten wir zeigen, dass der LU eine einfache und valide Methode für die Untersuchung von Patienten mit respiratorischen Problemen bei SNI ist. Die klinische Anwendung in unserer Patientengruppe reichte vom Ausschluss eines Pneumothorax nach Implementation von MI/E bis zur Diagnostik und Verlaufskontrolle bei akuten respiratorischen Erkrankungen im ambulanten und stationären Rahmen. Bei unserer Patientengruppe kommt als positiver Effekt hinzu, dass die zunehmende myopathische Skoliose, die die Beurteilung des Röntgen Thorax deutlich erschwert (Mauritz, et al., 2023), im LU durch Optimierung der Lagerung eine Zeit lang ausgeglichen werden kann, auch wenn dann eine Zuordnung zu bestimmten Lungensegmenten nicht mehr möglich ist. Trotzdem sind Lungenabschnitte einsehbar, die im Röntgen durch die gebogene Wirbelsäule überlagert werden. Im weiteren Erkrankungsverlauf ist durch die zunehmende Skoliose, wie bei „Ullmann et al., 2021“ beschrieben, eine Untersuchung nur noch eingeschränkt möglich. Die Auswertung der LU-Befunde in unserer Studie gibt im Gegensatz dazu nur eine geringe Problematik durch die zunehmende Skoliose bei der Durchführung des LU an. Dass einige LU in der Studie von „Ullman et al, 2020“ aufgrund der Skoliose nicht auswertbar waren, lässt sich vermutlich durch die geforderte genaue Lokalisierung der Atelektase erklären, die durch die veränderten anatomischen Bedingungen deutlich erschwert ist.

Akute Erkrankungen

In der pädiatrischen Notaufnahme und auf der pädiatrischen Intensivstation wird der LU/POCUS zunehmend zur Diagnostik bei akuten respiratorischen Symptomen verwendet. Grund ist die hohe Anzahl an Patienten, die sich mit respiratorischen Symptomen in einer Kindernotaufnahme vorstellen oder die mit respiratorischer Insuffizienz auf eine pädiatrische Intensivstation verlegt werden, in Zusammenschau mit der einfachen bettseitigen Handhabung. Die differentialdiagnostische Unterscheidung zwischen bakterieller oder

viraler Genese ist dabei häufig nicht sicher möglich. Weder in der englischen (Harris, et al., 2011) noch der deutschen (Rose, et al., 2020) Leitlinie zum „Management der ambulant erworbenen Pneumonie bei Kindern und Jugendlichen pCAP“ wird zur Diagnosestellung einer Pneumonie ein Röntgen Thorax empfohlen. Die Diagnose wird anhand klinischer Kriterien gestellt und ein Röntgen Thorax zur Sicherung der Diagnose nur bei schweren Verläufen empfohlen (Rose, et al., 2020; Harris, et al., 2011). In der klinischen Realität wird jedoch häufig zur Diagnosesicherung und Differenzierung der Genese ein Röntgen Thorax durchgeführt, wie eine Analyse der Daten aus England „Bowen and Thomson, 2013“ zeigte: dort erfolgte 2011/2012 in 90% der Fälle ein Röntgen Thorax (Bowen & Thomson, 2013). Innerhalb des letzten Jahrzehnts wurden deshalb viele Studien und Reviews/Metaanalysen zu LU und Röntgen Thorax im Vergleich zur Diagnose und Verlaufskontrolle von Patienten mit pCAP durchgeführt, welche die gute Sensitivität und Spezifität des LU für pCAP bestätigen (Najgrodzka, et al., 2019; Stadler, et al., 2017; Balk, et al., 2018; Caiulo, et al., 2013; Pereda, et al., 2015; Urbanowska, et al., 2015; Ho, et al., 2015).

Im Rahmen von akuten respiratorischen Erkrankungen sind vermehrt subpleurale, fokale oder großflächige Konsolidierungen als Pathologien im LU darzustellen. Die Unterscheidung zwischen bakterieller oder viraler Genese von respiratorischen Infekten anhand der LU-Artefakte wurde in mehreren Studien und Reviews untersucht. Es zeigt sich, dass sich virale und bakterielle Infektionen durch die Art und Verteilung der Artefakte unterscheiden. Im Review von „Kharasch et al., 2020“ wird klar beschrieben, welche LU-Pathologien für eine bakterielle oder virale Infektion sprechen (Tab. 4). Bakterielle Pneumonien treten vermehrt in den posterioren Lungenfeldern als fokale oder großflächige Konsolidierung mit Hepatisierung auf (Milliner & Tsung, 2017), sie zeigen ein dynamisches Aerobronchogramm, unscharfe Ränder, sind von diskreten B-Linien umgeben und die Pleuralinie ist nur über der Konsolidierung unregelmäßig. Pleuraergüsse kommen vermehrt bei bakteriellen Infektionen vor. Dagegen zeigen sich virale Infektionen diffus über die komplette Lunge verteilt, mit zum Teil auch mehreren kleinen (< 1 cm) subpleuralen Konsolidierungen ohne Aerobronchogramm. Die Pleuralinie ist in größeren Teilen verdickt und unregelmäßig, und es zeigen sich vermehrte und konfluierende B-Linien. Nur bei viraler Bronchiolitis sind vereinzelt Aerobronchogramme sichtbar. Besonderheiten

bei der COVID-19-Infektion war dabei nicht die Lungenpathologien, sondern die Verteilung in den kaudalen und posterioren Lungenabschnitten (Kharasch, et al., 2020). Es konnte gezeigt werden, dass nach Abklingen der Infektion auch bei noch bestehender respiratorischer Beeinträchtigung sich die pathologischen Lungenveränderungen nicht mehr nachweisen ließen (Gräger, et al., 2023). Dagegen zeigte „DeSanti et al., 2022“ in ihrer Studie, dass die Feststellung der Ätiologie des respiratorischen Versagens, bei Kindern mit Aufnahme auf Intensivstation, nur in Kombination von Lungenpathologien und klinischer Informationen möglich ist (DeSanti, et al., 2022). Es zeigt sich, dass LU besonders zusammen mit klinischen und laborchemischen Parametern eine gute Möglichkeit zur differentialdiagnostischen Beurteilung einer respiratorischen Verschlechterung ist. Und als Entscheidungshilfe bezüglich des Beginns einer antibiotischen Behandlung, wie sie auch vereinzelt in unseren Untersuchungen dokumentiert, dienen kann.

Tab. 4: Charakteristische Lungenpathologien unterschiedlicher ätiologischer pulmonaler Erkrankungen aus „Kharasch et al, 2020“ ins Deutsche übersetzt Creative Commons License (CC BY-NC 3.0)

	Bakteriell	Viral	COVID-19	Bronchiolitis
Verteilungsmuster	Posterior	Diffus	Posterior/Lateral	Diffus
Pleuralinie	Irregulär um Konso- lidierung	Irregulär verdickt	Irregulär verdickt	Irregulär verdickt
Parenchym	Diskrete B-linien, Aerobronchogramm	Einzelne und konfluierende B-linien	Einzelne und konfluierende B-linien	A-Pattern Einzelne und kon- fluierende B-linien, Aerobronchogramm
Konsolidierung	Fokal, Hepatization	< 1 cm	Subpleural	Subpleural
Pleuraerguss	Häufig	Selten	Selten	Selten

Bei Patienten mit NME gestaltet sich die klare Unterscheidung zwischen infektiöser/nicht infektiöser und bakterieller/viraler Ursache sowohl klinisch als auch sonographisch etwas schwieriger. Wie in der neuen S1-Leitlinie „Empfehlungen zur Behandlung unterer Atemwegsinfektionen bei Kindern und Jugendlichen mit schweren neurologischen Be-

eintrüchtigungen“ der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie (DGPI) dargestellt, verlaufen virale Atemwegsinfekte bei dieser Patientengruppe häufig schwerer und sind deshalb von bakteriellen Infektionen klinisch schlechter abzugrenzen (Mauritz, et al., 2023). Sonographisch sind Infiltrate und Atelektasen nicht immer einfach zu unterscheiden, da die Beurteilung des Aerobronchogramms (statisch/dynamisch) nur im bewegten Bild möglich ist. Gerade kleine Konsolidierungen mit Aerobronchogramm, wie sie bei Bronchiolitis auftreten können, sind von Mikroatelektasen nur schwer zu unterscheiden. Somit muss noch mehr Wert auf die Beurteilung der Befunde im klinischen und laborchemischen Kontext gelegt werden.

In der untersuchten Patientengruppe sind akute respiratorische Komplikationen häufig und führen zu einer erhöhten Strahlenbelastung durch wiederholte radiologische Untersuchungen. In unserer Kohorte wurden 36 LU (41%) bei 24 Patienten im Rahmen von akuten Vorstellungen durchgeführt. Wie zu erwarten konnten vermehrte Pathologien (Konsolidierung, Aerobronchogramm, Pleuraerguss) im LU dargestellt werden. Dabei zeigte sich in 21 LU (58%) bei akuter Vorstellung eine Konsolidierung/Atelektase. Bei 16 Patienten konnte ein viraler (11) oder bakterieller (5) Erreger nachgewiesen werden. Von den elf Patienten mit Virusnachweis wurde bei vier Patienten eine Bronchitis/Bronchiolitis im LU diagnostiziert, bei drei Patienten wurde ein Infiltrat festgehalten, aber die vermutete Ätiologie nicht schriftlich festgehalten. Einer Patientin wurde eine Bronchiolitis mit Superinfektion diagnostiziert und diese behandelt. Eine sonographisch vermutete bakterielle Pneumonie wurde antibiotisch behandelt, stellte sich aber im Verlauf als Parainfluenza Infektion heraus. In den Untersuchungen ohne Keimnachweis wurde nur vereinzelt eine Vermutung bezüglich der Ätiologie geäußert, in Verlaufsuntersuchungen wurde jedoch auf Verschlechterung mit dem Beginn einer antibiotischen Therapie anhand des LU gestartet. Insgesamt sind weitere prospektive Studien notwendig, um bei Kindern mit schwerer neurologischer Beeinträchtigung die Aussagekraft des LU für die Differenzierung der Ätiologie von respiratorischen Probleme zu bewerten.

Gerade in der akuten respiratorischen Verschlechterung ist der LU in der Darstellung von Konsolidierungen, Mikroatelektasen und Aerobronchogramm sensitiver als das Röntgen Thorax. Der ideale Untersuchungszeitpunkt ist nach „Iovine et al.; 2021“ (Iovine, et al., 2021) dabei der Aufnahmetag, da pathologische Befunde im Verlauf gegebenenfalls

nicht mehr darstellbar sind, oder auch einem nicht unerheblichem Befundwandel unterliegen, wie auch unsere Verlaufsuntersuchungen zeigten.

Der LU ermöglicht, mit entsprechender Erfahrung, bei akuten Verschlechterungen eine Unterscheidung zwischen Belüftungsstörung bzw. respiratorischen Infekt zu treffen, sowie die Möglichkeit Effektivität von Therapiemaßnahmen wie die Intensivierung der NIV und die Anwendung der Hustenassistenten rasch zu kontrollieren. Dabei ist allerdings auch diese Untersuchungsmodalität nicht 100% akkurat.

Nebenbefundlich war in unserer Patientenkohorte der CrP-Wert kein Indikator für das Vorhandensein bestimmter LU-Pathologien. In der 2021 veröffentlichten PROLUSP Studie (Guitart, et al., 2021) konnte dagegen gezeigt werden, dass mit der Kombination aus LU und Procalcitonin (PCT) mit hoher Sensitivität und Spezifität eine bakterielle Pneumonie diagnostiziert werden kann.

Vergleich Röntgen / LU

Mit zunehmender Etablierung des LU in der Pädiatrie kam schnell die Frage auf, ob der LU als Untersuchungsmethode eine Alternative zum Röntgen Thorax als Primärdiagnostik bei pulmonalen Erkrankungen sein kann. Denn das Ziel, die Strahlenexposition in dieser strahlenempfindlichen Patientengruppe so gering wie möglich zu halten, wie es das ALARA Prinzip (As Low As Reasonably Achievable) vorgibt, machte den LU, bei gleichwertiger Aussagekraft, zu einer idealen Alternative zum Röntgen. In ihrem Review zeigen „Musolino et al., 2022“, dass die ersten Studien zum LU bei Kindern zwischen 2010 und 2015 eine geringe Akzeptanz des LU als primäres bildgebendes Verfahren zur Diagnostik respiratorischer Erkrankungen zeigten. „Urbanowska et al.,2015“ konnten in einer Vergleichsstudie Röntgen Thorax und LU bei pCAP jedoch zeigen, dass LU eine Sensitivität von 93,4% und eine Spezifität von 100% bei der Diagnose einer Pneumonie hat. Sie wiesen damit auf die Chance hin, den großen Unterschied zwischen durchgeführten und empfohlenen Röntgenbildern bei klinischer Diagnose einer Pneumonie zu verringern (Urbanowska, et al., 2015).

Seit 2018 wurden zunehmend prospektive Studien zum Vergleich von LU und Röntgen Thorax in verschiedenen klinischen Settings (Notaufnahme, Intensivstation, Neonatologie) und Fragestellungen durchgeführt. Wie „Lovrenski, 2020“ darstellte, weist auch das

Röntgen Thorax, welches bei Kindern noch als primäres bildgebendes Verfahren gewertet und häufig als Vergleichsmodalität genommen wird, deutliche Limitationen auf, und ist kein Goldstandard in der Erhebung von pulmonalen Befunden (Lovrenski, 2020). Und „Tripathi et al., verweisen darauf, dass die Interpretation von LU und Röntgen auf klinische Informationen angewiesen sind (Tripathi, et al., 2018). Der Goldstandard bei pulmonalen Fragestellungen ist und bleibt die CT Thorax, die aufgrund der hohen Strahlenexposition aus ethischen Gründen als primäre Bildgebung bei Kindern nicht in Frage kommt. In Studien bei Erwachsenen konnte belegt werden, dass LU verglichen mit CT Thorax eine Sensitivität von 90% und Spezifität von 98% für Konsolidierungen aufweist (Lichtenstein, et al., 2004).

Diese oben genannten Studien zeigen, dass der LU eine mindestens gleichwertige, wenn nicht sogar bessere Aussagekraft bei pCAP hat als das konventionelle Röntgen. In der Beurteilung von Pleuraergüssen ist der LU gegenüber dem Röntgen schon lange als Standard zur Beurteilung und Entscheidung des Punktionsnotwendigkeit anerkannt. (Dinakara Prithviraj, 2014).

In unserer Studie konnten wir zeigen, dass wie in den bereits existierenden Studien zum Vergleich von LU und Röntgen Thorax bei unterschiedlichen pädiatrischen Krankheitsbildern beschrieben, sich eine gute Korrelation zwischen Röntgen Thorax und LU, und eine noch bessere Korrelation zwischen CT Thorax und LU (eingeschränkt aufgrund der geringen Fallzahl) gegeben ist. B-Linien und Mikroatektasen lassen sich nur sonographisch darstellen, ein Korrelat im Röntgen besteht nicht. Bei der Frage nach Konsolidierungen und Pleuraergüssen ist der LU dem Röntgen Thorax gleichwertig. Dass die in der Literatur beschriebene deutlich höhere Sensitivität des LU gegenüber dem Röntgen Thorax in dieser Studie nicht nachweisbar ist, erklärt sich wahrscheinlich durch die kleine Fallzahl.

Die Korrelation der Befunde von CT und LU war beim Nachweis von Konsolidierungen, Aero bronchogramm und Atelektase/Mikroatektasen 100%, bei einer kleinen Fallzahl (n=2).

Bisher ist eine Studie zu LU bei 40 Kindern mit NME erschienen. „Ullmann et al.,2020“ untersuchten dabei den LU als alternative diagnostische Methode zur Darstellung von

Atelektasen in Patienten mit NME. Die Autoren verwendeten aus ethischen Gründen Röntgen Thorax als Goldstandard im Vergleich. Es konnte gezeigt werden, dass die Übereinstimmung (positiv oder negativ) bei 77,5% lag. Wurde lediglich die komplette Übereinstimmung zwischen Röntgen und LU bezüglich Anzahl und Lokalisation der Atelektase gewertet zeigte sich eine Übereinstimmung von 65%. Für LU ergab sich eine Sensitivität von 57%, Spezifität von 82%, und ein positiver Vorhersagewert von 80% in der Diagnostik von Atelektasen. Nach Meinung der Autoren ergibt sich ein klarer Hinweis für die zunehmende Nutzung von LU als Hilfsmittel in der Diagnostik aber vor allem in der Verlaufskontrolle und Erfolgskontrolle von spezifischen Therapien (Physiotherapie, Hustenunterstützung)

Verlaufsuntersuchungen

Eine sehr kleine Anzahl der LU in dieser Gruppe wurden als Verlaufskontrollen durchgeführt, der Abstand zwischen den Untersuchungen variierte deutlich. Um das Auftreten von Pathologien durch neue Infekte zu verhindern, wurde der maximale Abstand zwischen zwei LU auf 30 Tage festgelegt.

Die Verlaufsuntersuchungen dieser Studie konnten nicht sicher einer Therapieentscheidung zugeordnet werden. Es zeigte sich, dass eine sonographische Befundzunahme auch mit klinischer Verbesserung einhergehen kann, dies kann zum Teil auf den Untersuchungszeitraum zurückzuführen sein. Anhand der von uns gesetzten sonographischen Kriterien war eine alleinige Aussage zum Verlauf der Erkrankung nur anhand der Korrelation von klinischem Zustand und sonographischem Befund möglich, denn eine sonographische Befundzunahme war kein Prädiktor für den klinischen Zustand. Die in den Verlaufsuntersuchungen progredienten Befunde bei B-Linien bei 6/8 und Mikroatelektasen bei 6/10 Patienten, bei ausgewogener Verteilung von Konsolidierungen und Aerobronchogramm könnten darauf hinweisen, dass ähnlich wie bei der konventionellen Röntgen-Diagnostik Befunde der klinischen Besserung nachhängen, und bei der Auflösung von Konsolidierungen zunächst Areale mit vermehrten Mikroatelektasen und B-Linien entstehen.

Es lässt sich darstellen, dass der LU eine gute Modalität zur Verlaufskontrolle bei pulmonalen Infekten ist. Im Review von „Iovine et al., 2021“ wird dabei deutlich, dass eine

sonographische Darstellung bei Erkrankungsbeginn zur richtigen Einschätzung der Lungenpathologie wichtig ist. Ein kürzeres und fest definiertes Zeitfenster zwischen den Untersuchungen, wie es in den Studien von „Urbanowska et al., 2015“, „Ho et al., 2015“ und „Caiulo et al., 2013“, gewählt wurde als Verlaufskontrolle, ist besser geeignet (Ho, et al., 2015; Caiulo, et al., 2013; Urbanowska, et al., 2015). Diese wählten zur Verlaufskontrolle bei Kindern mit Pneumonie ohne Vorerkrankungen ein Intervall von max. 5 Tagen, mit einem Zeitfenster für die Untersuchung von 48 Stunden. Diese Studien zeigen bei Pneumonien unter adäquater Therapie eine deutliche Befundänderung zwischen Tag 1 und Tag 3-5 (Ho) bzw. 5-7 (Urbanowska); wobei die Veränderungen noch deutlicher zwischen dem zweiten und dritten Untersuchungszeitpunkt (7-14d (Ho) und 10-14d (Urbanowska)). Ob dieses auch bei Kindern mit NME das richtige Zeitfenster ist, oder ob in diesem Falle bei schlechterer Sekretclearance und höherer Morbidität eine Verlaufskontrolle zu einem späteren Zeitpunkt (Tag 10-14) sinnvoller ist, müsste in weiteren klinischen Studien untersucht werden.

In der Studie von „Caiulo et al., 2013“ wurde eine Anpassung der antibiotischen Therapie bei denjenigen Patienten durchgeführt, die eine sonographische Befundzunahme und fehlende klinische Besserung aufwiesen, jedoch keine Aussagen dazu getroffen, ob es sich widersprechende klinische und sonographische Befunde gab. Unsere sehr kleine Kohorte wies wiederholt divergierende Befunde von Klinik und LU auf, dies kann sowohl auf die langen Intervalle zwischen den Untersuchungen als auch auf die fehlende Dokumentation zurückzuführen sein. Insgesamt wurden jedoch nur vereinzelte Therapieentscheidungen anhand von LU getroffen, im Falle von divergierenden Aussagen von LU und Klinik erfolgte die Therapieentscheidung nach Klinik. Eine wie von Ullmann et al., 2020“ beschriebene kurzfristige Kontrolle, um Verbesserungen nach Physiotherapie, Implementierung von NIV oder MI/E zu kontrollieren, erfolgte nur vereinzelt.

Limitationen

Diese Studie hat durch ihre retrospektive Datenauswertung und die damit einhergehende fehlende Dokumentation der Untersuchungsindikation, fehlenden festen Untersuchungsablauf/-dokumentation und Untersuchungszeitfenstern eine reduzierte Aussagekraft, die für die Mehrheit der Limitationen dieser Studie verantwortlich ist. Die respiratorische

Beeinträchtigung als Untersuchungsindikation ist zu einem Teil durch den Befund und zum anderen durch die Durchführung des LU durch einen Facharzt in der Weiterbildung pädiatrisch Pneumologie abzuleiten.

Wie in allen Studien wurde auf das CT Thorax als Goldstandard für die Diagnose von pulmonalen Krankheitsbildern aus ethischen Gründen verzichtet und es erfolgte der Vergleich mit Röntgen Thorax. Bei prospektiven Studien wäre jedoch eine bessere zeitliche Übereinstimmung von CT Thorax, Röntgen Thorax und LU möglich gewesen, und damit eine Aussage zur Sensitivität und Spezifität.

Die Aussagekraft des LU ist jedoch erstens an die Erfahrung des Untersuchers gekoppelt und zweitens sind zur richtigen Interpretation der Befunde die klinischen Informationen vonnöten, welches ein Nachteil des LU darstellt. So stellten „De Santi et al., 2020“ in ihrer verblindeten Studie fest, dass zur Klärung der Ätiologie des akuten respiratorischen Versagens bei Kindern die Artefakte im LU allein nicht wegweisend sind, sondern nur in Zusammenschau mit den klinischen Informationen eine genauere Ätiologie bieten. Dagegen hält „Lovrenski, 2020“, dass auch die Befundung des Röntgen Thorax von der Erfahrung des Radiologen und den klinischen Informationen abhängig ist.

Das Fehlen der sonographischen Bilddateien macht ein Nachverfolgen des Untersuchungsablaufes, sowie der sonographischen Normalbefunde, die nur z.T. dokumentiert sind, unmöglich, was die Gesamtbeurteilung negativ beeinflusst. Besonders für die Einteilung der B-Linien, welche dadurch nur sehr grob möglich war, und die Unterscheidung zwischen Konsolidierung/Atelektase war dadurch nicht immer möglich. Von 15 LU mit Darstellung einer Konsolidierung, wurden zwei im ambulanten Setting nachgewiesen und führten nicht zu einer stationären Aufnahme, welches dafürspricht, dass es sich um Atelektasen gehandelt haben könnte. Die fehlende Dokumentation der Lokalisation von Konsolidierungen erschwert einen Vergleich mit der Studie von „Ullmann et al., 2020“, jedoch war sie für unsere Fragestellung nicht erheblich und wird für Entscheidung zur Therapie nicht unbedingt notwendig.

Die Akquise der klinischen und laborchemischen Parameter wurde aus unterschiedlichen Dokumentationssystemen zusammengetragen, da keine einheitliche Dokumentation vorliegt und ein Teil der analogen Patientenakten nicht vollständig im digitalen Patientenarchiv dokumentiert ist.

6 ZUSAMMENFASSUNG

In dieser retrospektiven monozentrischen Studie zum Lungenscanning (LU) wurde bei 55 Kindern mit schwerer neurologischer Beeinträchtigung (SNI) untersucht, ob LU als schnelles, bettseitiges Verfahren zur Diagnose und Verlaufskontrolle bei pulmonalen Erkrankungen im stationären und ambulanten Rahmen geeignet ist. Die Gruppen (Neuromuskuläre Erkrankungen, Stoffwechselstörungen, übergeordnete Syndrome, cerebrale Schädigung) unterschieden sich nicht signifikant im Auftreten von Lungenpathologien. Bei akuten Erkrankungen war die Aussagekraft des LU mit der des Röntgen Thorax vergleichbar. In Zusammenschau von LU, Klinik und ggf. Laborparametern, war eine ätiologische Einteilung möglich. Zusätzlich konnte der Erfolg therapeutischer Maßnahmen (NIV, MI/E) zeitnah dargestellt werden. So zeigten Patienten mit MI/E und/oder NIV keine vermehrten Lungenpathologien, was die Beobachtung unterstützt, dass deren Anwendung protektiv sein könnte. Der LU ist dementsprechend gut als primäre, strahlenfreie bildgebende Diagnostik bei Kindern mit SNI und respiratorischen Problemen geeignet. Für die Nutzung im klinischen Alltag ist jedoch ein standardisiertes Vorgehen (Untersuchungszeitpunkte und -abläufe), sowie ein gezieltes Training mit anschließender Supervision durch einen erfahrenen Untersucher notwendig.

In this retrospective monocentric study on lung ultrasound (LU) 55 children with severe neurological impairment (SNI) were examined to determine the suitability of LU as a rapid bedside tool in diagnosis and follow up of pulmonary diseases in an in- and outpatient setting. The studied groups (neuromuscular disease, inborn errors of metabolism, syndromic diseases, cerebral damage) did not differ significantly in the occurrence of lung pathologies. In acute respiratory diseases the informative value of LU is similar to chest radiograph. In combination LU, clinical as well as laboratory findings can further identify the etiology of respiratory distress. In addition, the success of treatment (NIV, MI/E, antibiotic therapy) can be checked. Overall patients with MI/E and/or NIV did not show increased lung pathologies. Accordingly, LU is well suited as a primary, radiation-free diagnostic tool in children with SNI and respiratory problems. For its use in daily clinical practice, a standardized protocol (imaging procedure/time), as well as targeted training with subsequent supervision by an experienced examiner is necessary.

7 LITERATURVERZEICHNIS

1. Balk, Daniel/Christine U. Lee/Jesse M. Schafer/Jeremy Welwarth/John A. Hardin/Victor Novack/Shaked Yarza/Beatrice Hoffmann (2018): Lung ultrasound compared to chest X-ray for diagnosis of pediatric pneumonia: A meta-analysis, in: *Pediatric Pulmonology*, Wiley-Blackwell, Bd. 53, Nr. 8, S. 1130–1139, [online] doi:10.1002/ppul.24020.
2. Basile, Vincenzo S./Antonio Di Mauro/Egisto Scalini/Paolo Comes/Ignazio Lofù/Michael Mostert/Silvio Tafuri/Mariano Manzionna (2015): Lung ultrasound: a useful tool in diagnosis and management of bronchiolitis, in: *BMC Pediatrics*, Springer Science+Business Media, Bd. 15, Nr. 1, [online] doi:10.1186/s12887-015-0380-1.
3. Bobillo-Perez, Sara/Monica Girona-Alarcon/Javier Rodríguez-Fanjul/Iolanda Jordan/Mònica Balaguer Gargallo (2020): Lung ultrasound in children: What does it give us?, in: *Paediatric Respiratory Reviews*, Elsevier BV, Bd. 36, S. 136–141, [online] doi:10.1016/j.prrv.2019.09.006.
4. Bobillo-Perez, Sara/Carles Pont I Sorribes/Paula Gebellí/Nuria Lledó/Marta Castilla/Miquel A. Ramon/Javier Rodríguez-Fanjul (2021): Lung ultrasound to predict pediatric intensive care admission in infants with bronchiolitis (LUSBRO study), in: *European Journal of Pediatrics*, Springer Science+Business Media, Bd. 180, Nr. 7, S. 2065–2072, [online] doi:10.1007/s00431-021-03978-4.
5. Bowen, Sarah-Jane M/Anne Thomson (2013): British Thoracic Society Paediatric Pneumonia Audit: a review of 3 years of data: Table 1, in: *Thorax*, BMJ, Bd. 68, Nr. 7, S. 682–683, [online] doi:10.1136/thoraxjnl-2012-203026.
6. Buonsenso, Danilo/Gino Soldati/Antonietta Curatola/Rosa Morello/Cristina De Rose/Maria Eugenia Vacca/Illaria Lazzareschi/Anna Maria Musolino/Piero Valentini (2020): Lung Ultrasound Pattern in Healthy Infants During the First 6 Months of Life,

- in: *Journal of Ultrasound in Medicine*, Wiley, Bd. 39, Nr. 12, S. 2379–2388, [online] doi:10.1002/jum.15347.
7. Caiulo, Vito Antonio/Luna Gargani/Silvana Caiulo/Andrea Fisicaro/Fulvio Moramarco/Giuseppe Latini/Eugenio Picano/Giuseppe Mele (2012): Lung ultrasound characteristics of community-acquired pneumonia in hospitalized children, in: *Pediatric Pulmonology*, Wiley-Blackwell, Bd. 48, Nr. 3, S. 280–287, [online] doi:10.1002/ppul.22585.
 8. Chatwin, Michelle/Anita K. Simonds (2019): Long-Term Mechanical Insufflation-Exsufflation Cough Assistance in Neuromuscular Disease: Patterns of Use and Lessons for Application, in: *Respiratory Care*, American Association for Respiratory Care, Bd. 65, Nr. 2, S. 135–143, [online] doi:10.4187/respcare.06882.
 9. Ciuca, Ioana/Mihaela Dediu/Liviu Pop (2021): Pediatric pneumonia (PedPne) lung ultrasound score and inflammatory markers: A pilot study, in: *Pediatric Pulmonology*, Wiley-Blackwell, Bd. 57, Nr. 2, S. 576–582, [online] doi:10.1002/ppul.25760.
 10. Conlon, Thomas/Akira Nishisaki/Yogen Singh/Shazia Bhombal/Daniele De Luca/David A. Kessler/Erik Su/Aaron Z. Chen/María V. Fraga (2019): Moving Beyond the Stethoscope: Diagnostic Point-of-Care Ultrasound in Pediatric Practice, in: *Pediatrics*, American Academy of Pediatrics, Bd. 144, Nr. 4, [online] doi:10.1542/peds.2019-1402.
 11. De Souza, Tiago Antonio/José María Torres Nadal/Andressa Oliveira Peixoto/Ricardo Nuno Correia Pereira/Marina Pavan Giatti/Ana Carolina Siqueira Soub/Marcelo Moll Brandão (2019): Lung ultrasound in children with pneumonia: interoperator agreement on specific thoracic regions, in: *European Journal of Pediatrics*, Bd. 178, Nr. 9, S. 1369–1377, [online] doi:10.1007/s00431-019-03428-2.

12. DeSanti, Ryan L./Eileen Cowan/Pierre Kory/Michael R. Lasarev/Jessica Schmidt/Awni Al-Subu (2022): Lung Ultrasound Artifact Findings in Pediatric Patients Admitted to the Intensive Care Unit for Acute Respiratory Failure, in: *Journal of Ultrasound*, Springer Science+Business Media, Bd. 25, Nr. 4, S. 929–937, [online] doi:10.1007/s40477-022-00675-2.
13. Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie e.V: [DGPI]/Maximilian Mauritz (2023): AWMF Leitlinie - Empfehlung zur Behandlung unterer Atemwegsinfektionen bei Kindern und Jugendlichen mit schweren neurologischen Beeinträchtigungen, AWMF-online, [online] <https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/048-018> [abgerufen am 30.05.2023].
14. Dietrich, Christoph F./Gebhard Mathis/Michael Blaivas/Giovanni Volpicelli/Armin Seibel/Nathan S. S. Atkinson/Xin-Wu Cui/Fan Mei/Dagmar Schreiber-Dietrich/Dong Kee Yi (2016): Lung artefacts and their use, in: *Medical ultrasonography*, Bd. 18, Nr. 4, S. 488, [online] doi:10.11152/mu-878.
15. Dinakara Prithviraj, Suresh A (2014): Chest Ultrasonography - A quick and accurate diagnostic tool in pediatric emergency department and intensive Care Unit, in: *International Journal of Scientific Study*, Bd. 2, Nr. 2, S. 59–69.
16. Dominguez, Anna/Heloisa Amaral Gaspar/Marcela Preto/Fernanda Ejzenberg (2018): Point-of-care lung ultrasound in paediatric critical and emergency care, in: *Journal of Paediatrics and Child Health*, Wiley-Blackwell, Bd. 54, Nr. 9, S. 945–952, [online] doi:10.1111/jpc.14067.
17. Fauroux, Brigitte/Sonia Khirani (2014): Neuromuscular disease and respiratory physiology in children: Putting lung function into perspective, in: *Respirology*, Wiley-Blackwell, Bd. 19, Nr. 6, S. 782–791, [online] doi:10.1111/resp.12330.

18. Gargani, Luna/Giovanni Volpicelli (2014): How I do it: Lung ultrasound, in: *Cardiovascular Ultrasound*, BioMed Central, Bd. 12, Nr. 1, [online] doi:10.1186/1476-7120-12-25.
19. Gräger, Stephanie/Rosalie Pfirschke/Michael Lorenz/Daniel Vilser/Martin Krämer/Hans-Joachim Mentzel/Katja Glutig (2023): Lung ultrasound in children and adolescents with long-term effects of COVID-19: Initial results, in: *Frontiers in Pediatrics*, Frontiers Media, Bd. 11, [online] doi:10.3389/fped.2023.1112881.
20. Guitart, Carmina/Javier Rodríguez-Fanjul/Sara Bobillo-Perez/José Luis Escacena Carrasco/Emilio J. Inarejos Clemente/Francisco José Cambra/Mònica Balaguer/Iolanda Jordan (2021): An algorithm combining procalcitonin and lung ultrasound improves the diagnosis of bacterial pneumonia in critically ill children: The PROLUSP study, a randomized clinical trial, in: *Pediatric Pulmonology*, Wiley-Blackwell, Bd. 57, Nr. 3, S. 711–723, [online] doi:10.1002/ppul.25790.
21. Harris, Michael E./Julia E Clark/Nicky Coote/Penny Fletcher/Anthony Harnden/Michael C McKean/Anne Thomson (2011): British Thoracic Society guidelines for the management of community acquired pneumonia in children: update 2011, in: *Thorax*, BMJ, Bd. 66, Nr. Suppl 2, S. ii1–ii23, [online] doi:10.1136/thoraxjnl-2011-200598.
22. Ho, Meng-Chieh/Chin-Ru Ker/Jong-Hau Hsu/Jiunn-Ren Wu/Zen-Kong Dai/I-Chen Chen (2015): Usefulness of Lung Ultrasound in the Diagnosis of Community-acquired Pneumonia in Children, in: *Pediatrics and Neonatology*, Bd. 56, Nr. 1, S. 40–45, [online] doi:10.1016/j.pedneo.2014.03.007.
23. Ianniello, Stefania/Claudia Lucia Piccolo/Grazia Loretta Buquicchio/Margherita Trinci/Vittorio Miele (2016): First-line diagnosis of paediatric pneumonia in emergency: lung ultrasound (LUS) in addition to chest-X-ray (CXR) and its role in follow-up, in: *British Journal of Radiology*, Bd. 89, Nr. 1061, S. 20150998, [online] doi:10.1259/bjr.20150998.

24. Iovine, Elio/Fabio Midulla/Silvia Bloise/Domenico Paolo La Regina/Daniela Pepino/Laura Petrarca/Antonella Frassanito/Riccardo Lubrano (2021): Lung Ultrasound: Its Findings and New Applications in Neonatology and Pediatric Diseases, in: *Diagnostics*, MDPI, Bd. 11, Nr. 4, S. 652, [online] doi:10.3390/diagnostics11040652.
25. Joshi, Prachi/Aishvarya Vasishta/Mayank Gupta (2019): Ultrasound of the pediatric chest, in: *British Journal of Radiology*, British Institute of Radiology, Bd. 92, Nr. 1100, S. 20190058, [online] doi:10.1259/bjr.20190058.
26. Kharasch, Sigmund J./Nicole Duggan/Ari J. Cohen/Hamid Shokoohi (2020): <p>Lung Ultrasound in Children with Respiratory Tract Infections: Viral, Bacterial or COVID-19? A Narrative Review</p>, in: *Open Access Emergency Medicine*, Dove Medical Press, Bd. Volume 12, S. 275–285, [online] doi:10.2147/oaem.s238702.
27. Kim, Ok Joon/Woo Ho Kim/Eun Kyung Kim/Jin-Young Jung/Jung Kook Suh (2000): US in the Diagnosis of Pediatric Chest Diseases, in: *Radiographics*, Radiological Society of North America, Bd. 20, Nr. 3, S. 653–671, [online] doi:10.1148/radiographics.20.3.g00ma05653.
28. Lichtenstein, Daniel (2017): Novel approaches to ultrasonography of the lung and pleural space: where are we now?, in: *Breathe*, European Respiratory Society, Bd. 13, Nr. 2, S. 100–111, [online] doi:10.1183/20734735.004717.
29. Lichtenstein, Daniel (2016a): The A-Profile (Normal Lung Surface) 1. The A-Line, in: *Lung Ultrasound in the Critically Ill - The BLUE-Protocol*, Springer, S. 65–66, [online] doi:10.1007/978-3-319-15371-1.
30. Lichtenstein, Daniel A. (2016b): Interstitial Syndrom and the BLUE-Protocoll: The B-Line, in: *Lung Ultrasound in the Critically Ill - The BLUE Protocol*, Springer, S. 79–83, [online] doi:10.1007/978-3-319-15371-1.

31. Lichtenstein, Daniel A. (2016c): The BLUE-Points: Three Points Allowing Standardization of a BLUE-Protokoll, in: *Lung ultrasound in the critically ill - The BLUE-Protocol*, Springer, S. 51–54, [online] doi:10.1007/978-3-319-15371-1.
32. Lichtenstein, Daniel/Nathalie Lascols/Gilbert A. Mezière/A Gepner (2004): Ultrasound diagnosis of alveolar consolidation in the critically ill, in: *Intensive Care Medicine*, Springer Science+Business Media, Bd. 30, Nr. 2, S. 276–281, [online] doi:10.1007/s00134-003-2075-6.
33. Lovrenski, Jovan (2020): Pediatric lung ultrasound — pros and potentials, in: *Pediatric Radiology*, Springer Science+Business Media, Bd. 50, Nr. 3, S. 306–313, [online] doi:10.1007/s00247-019-04525-y.
34. Mellies, Uwe/Frédéric Lofaso (2009): Pompe disease: A neuromuscular disease with respiratory muscle involvement, in: *Respiratory Medicine*, Elsevier BV, Bd. 103, Nr. 4, S. 477–484, [online] doi:10.1016/j.rmed.2008.12.009.
35. Milliner, Brendan H.A./James W. Tsung (2017): Lung Consolidation Locations for Optimal Lung Ultrasound Scanning in Diagnosing Pediatric Pneumonia, in: *Journal of Ultrasound in Medicine*, Wiley, Bd. 36, Nr. 11, S. 2325–2328, [online] doi:10.1002/jum.14272.
36. Musolino, Anna Maria/Paolo Tomà/Cristina De Rose/Eugenio Pitaro/Elena Boccuzzi/Rita De Santis/Rosa Morello/Maria Chiara Supino/Alberto Villani/Piero Valentini/Danilo Buonsenso (2022): Ten Years of Pediatric Lung Ultrasound: A Narrative Review, in: *Frontiers in Physiology*, Frontiers Media, Bd. 12, [online] doi:10.3389/fphys.2021.721951.
37. von Mutius, Erika/Monika Grappa/Ernst Eber (2013): 33. Pädiatrisch-pneumologische Aspekte der Schlafmedizin: 33.3 Neuromuskuläre und muskuloskelettale Erkrankungen, in: Urs Frey (Hrsg.), *Pädiatrische Pneumologie*, 3., Springer eBooks, [online] doi:10.1007/978-3-642-34827-3.

38. Najgrodzka, Paulina/Natalia Buda/Anna Zamojska/Ewelina Marciniewicz/Aleksandra Lewandowicz-Uszyńska (2019): Lung Ultrasonography in the Diagnosis of Pneumonia in Children—A Metaanalysis and a Review of Pediatric Lung Imaging, in: *Ultrasound Quarterly*, Lippincott Williams & Wilkins, Bd. 35, Nr. 2, S. 157–163, [online] doi:10.1097/ruq.0000000000000411.
39. Ord, Helen L/Michael J Griksaitis (2018): Fifteen-minute consultation: Using point of care ultrasound to assess children with respiratory failure, in: *Archives of Disease in Childhood-education and Practice Edition*, BMJ, Bd. 104, Nr. 1, S. 2–10, [online] doi:10.1136/archdischild-2017-313795.
40. Orso, Daniele/Alessio Ban/Nicola Guglielmo (2018): Lung ultrasound in diagnosing pneumonia in childhood: a systematic review and meta-analysis, in: *Journal of Ultrasound*, Springer Science+Business Media, Bd. 21, Nr. 3, S. 183–195, [online] doi:10.1007/s40477-018-0306-5.
41. Panitch, Howard B. (2017): Respiratory Implications of Pediatric Neuromuscular Disease, in: *Respiratory Care*, American Association for Respiratory Care, Bd. 62, Nr. 6, S. 826–848, [online] doi:10.4187/respcare.05250.
42. Pereda, Maria/Miguel Chavez/Catherine C. Hooper-Miele/Robert H. Gilman/Mark C. Steinhoff/Laura E. Ellington/Margaret C. Gross/Carrie Price/James M. Tielsch/William Checkley (2015): Lung Ultrasound for the Diagnosis of Pneumonia in Children: A Meta-analysis, in: *Pediatrics*, American Academy of Pediatrics, Bd. 135, Nr. 4, S. 714–722, [online] doi:10.1542/peds.2014-2833.
43. Radzina, Maija/Jürgen Biederer (2019): Ultrasonography of the Lung, in: *RöFo*, Thieme Medical Publishers (Germany), Bd. 191, Nr. 10, S. 909–923, [online] doi:10.1055/a-0881-3179.
44. Rea, Gaetano/Marco Sperandeo/Marco Di Serafino/Gianfranco Vallone/Paolo Tomà (2019): Neonatal and pediatric thoracic ultrasonography, in: *Journal of Ultrasound*,

- Springer Science+Business Media, Bd. 22, Nr. 2, S. 121–130, [online] doi:10.1007/s40477-019-00357-6.
45. Riccabona, Michael (2007): Ultrasound of the chest in children (mediastinum excluded), in: *European Radiology*, Springer Science+Business Media, Bd. 18, Nr. 2, S. 390–399, [online] doi:10.1007/s00330-007-0754-3.
46. Rose, Markus A./Michael Barker/Johannes G. Liese/Ortwin Adams/Tobias Ankermann/Ulrich Baumann/Folke Brinkmann/R Bruns/M. Dahlheim/Santiago Ewig/Johannes Forster/G. Hofmann/Christoph Kemen/Christian Lück/David Nadal/T. Nüßlein/Nicolas Regamey/Josef Riedler/Sebastian Schmidt/Nicolaus Schwerk/J. Seidenberg/Tobias Tenenbaum/Stefan Trapp/Mark Van Der Linden (2020): S2K-Leitlinie Management der ambulant erworbenen Pneumonie bei Kindern und Jugendlichen (pädiatrische ambulant erworbene Pneumonie, PCAP), in: *Pneumologie*, Thieme Medical Publishers (Germany), Bd. 74, Nr. 08, S. 515–544, [online] doi:10.1055/a-1139-5132.
47. Schwarz, Simone (2023): Pulmonary Sonography – Neonatal Diagnosis Part 2, in: *Ultraschall in der Medizin - European Journal of Ultrasound*, Bd. 44, Nr. 3, S. 240–268, [online] doi:10.1055/a-1996-0767.
48. Singh, Yogen/Cecile Tissot/María V. Fraga/Nadya Yousef/Rafael González/Jorge L. Lopez/Joan Sanchez-De-Toledo/Joe Brierley/Juan Mayordomo Colunga/Dusan Rafaj/Eduardo Da Cruz/Philippe Durand/Peter Kenderessy/Hans-Joerg Lang/Akira Nishisaki/Martin C. J. Kneyber/Pierre Tissieres/Thomas Conlon/Daniele De Luca (2020): International evidence-based guidelines on Point of Care Ultrasound (POCUS) for critically ill neonates and children issued by the POCUS Working Group of the European Society of Paediatric and Neonatal Intensive Care (ESPNIC), in: *Critical Care*, BioMed Central, Bd. 24, Nr. 1, [online] doi:10.1186/s13054-020-2787-9.
49. Stadler, Jacob A M/Savvas Andronikou/Heather J. Zar (2017): Lung ultrasound for the diagnosis of community-acquired pneumonia in children, in: *Pediatric Radiology*,

- Springer Science+Business Media, Bd. 47, Nr. 11, S. 1412–1419, [online] doi:10.1007/s00247-017-3910-1.
50. Supino, Maria Chiara/Danilo Buonsenso/Simona Scateni/Barbara Scialanga/Marco Mesturino/Caterina Bock/Antonio Chiaretti/Emanuele Giglioni/Antonino Reale/Anna Maria Musolino (2019): Point-of-care lung ultrasound in infants with bronchiolitis in the pediatric emergency department: a prospective study, in: *European Journal of Pediatrics*, Springer Science+Business Media, Bd. 178, Nr. 5, S. 623–632, [online] doi:10.1007/s00431-019-03335-6.
51. Suri, Pradeep/Stephen A. Burns/John R. Bach (2008): Pneumothorax Associated with Mechanical Insufflation–Exsufflation and Related Factors, in: *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation*, Lippincott Williams & Wilkins, Bd. 87, Nr. 11, S. 951–955, [online] doi:10.1097/phm.0b013e31817c181e.
52. Tomà, Paolo (2020): Lung ultrasound in pediatric radiology - cons, in: *Pediatric Radiology*, Springer Science+Business Media, Bd. 50, Nr. 3, S. 314–320, [online] doi:10.1007/s00247-019-04524-z.
53. Trinavarat, Panruethai/Michael Riccabona (2014): Potential of ultrasound in the pediatric chest, in: *European Journal of Radiology*, Elsevier BV, Bd. 83, Nr. 9, S. 1507–1518, [online] doi:10.1016/j.ejrad.2014.04.011.
54. Tripathi, Sandeep/Hammad A. Ganatra/Edmundo Martinez/Mohannad Mannaa/Joe Peters (2018): Accuracy and reliability of bedside thoracic ultrasound in detecting pulmonary pathology in a heterogeneous pediatric intensive care unit population, in: *Journal of Clinical Ultrasound*, Wiley, Bd. 47, Nr. 2, S. 63–70, [online] doi:10.1002/jcu.22657.
55. Ullmann, Nicola/Maria Rosaria Pupo D’Andrea/Anna Gioachin/B Papia/Maria Testa/Claudio Cherchi/Caterina Bock/Paolo Tomà/Renato Cutrera (2020): Lung ul-

- trasound: A useful additional tool in clinician's hands to identify pulmonary atelectasis in children with neuromuscular disease, in: *Pediatric Pulmonology*, Wiley-Blackwell, Bd. 55, Nr. 6, S. 1490–1494, [online] doi:10.1002/ppul.24760.
56. Urbankowska, Emilia/Katarzyna Krenke/Łukasz Drobczyński/Piotr Korczyński/Tomasz Urbankowski/Marta Krawiec/Grażyna Kraj/Michał Brzewski/Marek Kulus (2015): Lung ultrasound in the diagnosis and monitoring of community acquired pneumonia in children, in: *Respiratory Medicine*, Elsevier BV, Bd. 109, Nr. 9, S. 1207–1212, [online] doi:10.1016/j.rmed.2015.06.011.
57. Volpicelli, Giovanni (2013): Lung Sonography, in: *Journal of Ultrasound in Medicine*, Wiley, Bd. 32, Nr. 1, S. 165–171, [online] doi:10.7863/jum.2013.32.1.165.
58. Volpicelli, Giovanni/Mahmoud Elbarbary/Michael Blaivas/Daniel Lichtenstein/Gebhard Mathis/Andrew W. Kirkpatrick/Lawrence Melniker/Luna Gargani/Vicki E. Noble/Gabriele Via/Anthony M. Dean/James W. Tsung/Gino Soldati/Roberto Copetti/Belaid Bouhemad/Angelika Reissig/Eustachio Agricola/Jean-Jacques Rouby/Charlotte Arbelot/Andrew S. Liteplo/Ashot E. Sargsyan/Fernando Silva/Richard Hoppmann/Raoul Breikreutz/Armin Seibel/Luca M. Neri/Enrico Storti/Tomislav Petrovic (2012): International evidence-based recommendations for point-of-care lung ultrasound, in: *Intensive Care Medicine*, Springer Science+Business Media, Bd. 38, Nr. 4, S. 577–591, [online] doi:10.1007/s00134-012-2513-4.
59. Wenninger, Stephan/Harrison N. Jones (2021): Hypoventilation syndrome in neuromuscular disorders, in: *Current Opinion in Neurology*, Lippincott Williams & Wilkins, Bd. 34, Nr. 5, S. 686–696, [online] doi:10.1097/wco.0000000000000973.
60. Windisch, W/Michael Dreher/J. Geiseler/K. Siemon/J. Brambring/Dominic Dellweg/Benjamin Grolle/Sven Hirschfeld/T. Köhnlein/Uwe Mellies/Simone Rousseau/Bernd Schönhofer/B. Schucher/Andrejs Schütz/Helmut Sitter/S. Stieglitz/Jan Hendrik Storre/Martin Winterholler/Peter R. Young/Stephan Waltersbacher (2017):

- S2k-Leitlinie: Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz – Revision 2017, in: *Pneumologie*, Thieme Medical Publishers (Germany), Bd. 71, Nr. 11, S. 722–795, [online] doi:10.1055/s-0043-118040.
61. Yan, Junhong/Na Yu/Yue-Heng Wang/Yan-Bing Gao/Lei Pan (2020): Lung ultrasound vs chest radiography in the diagnosis of children pneumonia, in: *Medicine*, Wolters Kluwer, Bd. 99, Nr. 50, S. e23671, [online] doi:10.1097/md.00000000000023671.
62. Zechner, Peter M./Armin Seibel/G. Aichinger/Michael L. Steigerwald/K. Dörr/Patrick Scheiermann/Sebastian Schellhaas/Colleen Cucca/Raoul Breitzkreutz (2012): Lungensonographie in der Akut- und Intensivmedizin, in: *Anaesthesist*, Springer Science+Business Media, Bd. 61, Nr. 7, S. 608–617, [online] doi:10.1007/s00101-012-2046-9.

8 TABELLARISCHER ANHANG

Tab. 1: Übersicht demographische Patientenverteilung	31
Tab. 2: Häufigkeit verschiedener Lungenpathologien bei akuter Vorstellung (Gruppe 1 und 2)	34
Tab. 3: Vergleich der pathologischen Befunde LU und radiologische Untersuchungen	37
Tab. 4: Charakteristische Lungenpathologien unterschiedlicher ätiologischer pulmonaler Erkrankungen aus „Kharasch et al, 2020“ ins Deutsche übersetzt Creative Commons License (CC BY-NC 3.0)	46

9 ABBILDUNGSVERZEICHNIS

Abb. 1: Längsschnitt - Darstellung des Bat Sign (Markierung).....	7
Abb. 2: Längsschnitt - Pleuralinie (←) mit A-Linien (⇐)als Wiederholung der Pleuralinie	8
Abb. 3: Längsschnitt - Pleuralinie mit subpleuralen Mikroatelektasen, B-Linie	8
Abb.4: Querschnitt - konsolidierte Lunge mit Aerobronchogramm und umgebenden Pleuraerguss	9
Abb. 5: Identifikation der BLUE-Points aus "Lichtenstein, 2017" (CC BY-NC 4.0).....	11
Abb. 6: Graphische Darstellung der Einteilung der Untersuchungsregionen für den LU aus "De Souza et al., 2019" (CC BY 4.0)	14
Abb. 7: Circulus vitiosus der Atemmuskelschwäche aus der Fortbildung "Kinder mit chronisch respiratorischer Insuffizienz" mit freundlicher Genehmigung von Herrn PD Dr. med. F. Stehling.....	17
Abb. 8: Diagramm - Auftreten der Lungenpathologien in den verschiedenen Gruppen	32
Abb. 9: Diagramm - prozentuales Auftreten der Lungenpathologien in den verschiedenen Gruppen.....	33
Abb. 10: Röntgen Thorax (liegend) eines Patienten mit SMA Typ 1 bei respiratorischer Verschlechterung. Erschwerte Beurteilbarkeit der rechten Lunge	36
Abb. 11: LU des rechten Hemithorax des gleichen Patienten: Konsolidierung der kompletten rechten Lunge mit Aerobronchogramm.....	36
Abb. 12: Klinischer und sonographischer Befundverlauf eines Patienten von Tag 0 -	78

10 ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

CPAP	Continuous positive airway pressure
CO ₂	Kohlendioxid
CrP	C-reaktives Protein
CT	Computertomographie
DGPI	Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie
DMD	Duchenne Muskeldystrophie
FVC	forcierte Vitalkapazität
ESPNIC	European Society for Paediatric and Neonatal Intensive Care
HIE	Hypoxisch-ischämische Encephalopathie
HFNC	Highflow Nasal cannula
ICR	Interkostalraum
LU	Lungenultraschall
MI/E	Mechanischer Insufflator/Exsufflator (CoughAssist)
NIV	Non-invasive Ventilation (Beatmung)
NME	Neuromuskuläre Erkrankung
O ₂	Sauerstoff
P _{a/tc} CO ₂	arterieller/transkutaner Kohlendioxidpartialdruck
pCAP	Pediatric community acquired pneumonia (ambulant erworbene Pneumonie)
PCT	Procalcitonin
POCUS	Point of care ultrasound
REM	Rapid Eye Movement
SaO ₂	Sauerstoffsättigung, transkutan
SMA	Spinale Muskelatrophie
SNI	Severe neurological impairment (schwere neurologische Beeinträchtigung)

11 DANKSAGUNG

An dieser Stelle möchte ich allen danken, die zum Gelingen dieser Dissertation beigetragen haben.

Dabei gilt mein besonderer Dank Herr Univ.-Prof. Dr. med. C. Dohna-Schwake für die Bereitstellung dieses interessanten Themas, als auch für seine stetige Unterstützung und Supervision, nicht nur im Rahmen dieser Arbeit, sondern auch in unserem klinischen Alltag auf der pädiatrischen Intensivstation.

Ich bedanke mich bei allen Patienten und ihren Familien, sowie bei dem Team der Kinderheilkunde des Zentrums für Kinder- und Jugendmedizin der Universität Essen, ohne die diese Arbeit nicht möglich gewesen wäre. Dabei geht mein Dank auch besonders an Herrn Dr. med. L. Pichlmaier für die ärztliche Betreuung der Patienten, sowie die Bereitstellung der Lung-Ultraschall Daten und die Beantwortung von aufkommenden Fragen, sowie PD Dr. med. F. Stehling der als Co-Betreuer mit Ratschlägen und Literatur zum Bereich der pulmonalen Pathologie zur Verfügung stellte.

Bei Frau Univ.-Prof. Dr. med. U. Felderhoff-Müser, Herrn Univ.-Prof. Dr. med. D. Reinhardt möchte ich mich für die Möglichkeit bedanken, diese Arbeit in Ihren Abteilungen durchführen zu können.

Nicht zuletzt gilt mein besonderer Dank Familie und Freunden die mir mit Motivation, Geduld und Ratschlägen geholfen haben, diese Arbeit neben dem Arbeitsalltag fertigzustellen. Darunter besonders PD Dr. med. J. Busch die für die Fragen im Bereich der radiologischen Feinheiten und der Formatierung immer ein offenes Ohr und einen guten Ratsschlag hatte.

12 LEBENSLAUF

Der Lebenslauf ist in der Online-Version aus Gründen des Datenschutzes nicht enthalten