Notfallmedizin *up2date*

2 • 2019

Pädiatrische Notfälle 5

Das Neugeborene als Notfallpatient – Teil 1

Roland Hentschel

VNR: 2760512019156640474
DOI: 10.1055/a-0589-7864
Notfallmedizin up2date 2019; 14 (2): 189–205
ISSN 1611-6550
© 2019 Georg Thieme Verlag KG

Unter dieser Rubrik sind bereits erschienen:

Der plötzliche Säuglingstod – Aufgaben des Notarztes

J. Sperhake Heft 1/2019

Akute Herzrhythmusstörungen bei Kindern und Jugendlichen

D. Backhoff, U. Krause, M. J. Müller, H. Schneider, T. Paul
Heft 3/2018

Ertrinkungsunfälle bei Kindern und Jugendlichen

J. Olfe, U. Gottschalk, D. Singer Heft 2/2018

Elektrounfälle im Kindes- und Jugendalter

D. Singer Heft 4/2017

Alpine pädiatrische Notfälle

A. G. Brunello, A. Trippel, I. Breitenmoser, R. Albrecht, H. Frima, C. Sommer, C. Mann
Heft 2/2017

Management thermischer Verletzungen im Kindesalter

I. Königs, M. Fattouh Heft 1/2017

Die kardiopulmonale Reanimation von Kindern (Paediatric Life Support)

C. Eich, B. Landsleitner Heft 1/2016

Transporte zur ECMO im Kindesalter

J.-B. Kleber, T. Schaible Heft 4/2015

Kindesmisshandlung und -vernachlässigung

B. Herrmann Heft 3/2014

Der plötzliche Säuglingstod – Was muss der Notarzt beachten?

J. Sperhake Heft 2/2014

Akutes Leberversagen bei Kindern und Jugendlichen – Wann tritt es auf, was ist zu tun?

R. Ganschow, F. Brinkert, E. Grabhorn Heft 1/2014

Das 1 × 1 der häufigsten Kindernotfälle

J. Keil, M. Olivieri, F. Hoffmann Heft 2/2013

Respiratorische Notfälle im Kindesalter

C. Dohna-Schwake Heft 3/2012

Psychologische Aspekte pädiatrischer Notfallsituationen

Pädiatrische Notfälle H. Karutz, R. D'Amelio, F.-G. Pajonk
Heft 2/2012

Analgesie und Narkose im Kindesalter

J. Kaufmann, M. Laschat, F. Wappler Heft 1/2012

Notfälle aus der Perspektive der Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychosomatik

I. Al-Ameery, D. Brockmann, N. Helle, J. Kleinhanns, K. Lorenzen, C. Bindt Heft 4/2011

Verbrühungen und Verbrennungen im Kindesalter

A. Hennenberger Heft 3/2011

Lebensrettende Maßnahmen bei Neugeborenen und Kindern – neue Leitlinien

T. Höhn, M. Sasse Heft 1/2011

Akute Hauterkrankungen im Kindesalter

S. Vöhringer, K. Lau, H. Ott Heft 4/2010

Notfalltransporte im Kindesalter

F. Tegtmeyer, T. Fischer Heft 3/2010

Volumentherapie im Kindesalter

W. Osthaus, R. Sümpelmann Heft 2/2010

Herzrhythmusstörungen im Kindesalter

J. Janoušek, R. Gebauer, M. Weidenbach Heft 1/2010

Das polytraumatisierte Kind

M. Müller, L. Besch, A. Seekamp Heft 3/2009

Notfälle bei behinderten Kindern

T. Bast, H. Ludwig, K.-H. Mücke, W. Voss, K. Brockmann Heft 2/2009

Die foudroyante Sepsis im Kindesalter

M. Hufnagel, P. Henneke, M. Krüger, R. Berner Heft 2/2008

Ertrinkungsunfälle im Kindesalter

D. Singer Heft 4/2007

Unerwarteter Tod im Säuglingsalter – Schicksal oder Misshandlung?

H. Schiffmann Heft 2/2007

Erstversorgung und Reanimation von Neugeborenen

G. Hansmann, C. Bühner, M. Dzietko, T. Höhn Heft 1/2007

Akute Bewusstseinsstörungen im Kindesalter

A. Merckenschlager, T. Kapellen, W. Siekmeyer Heft 2/2006

Lebensrettende Maßnahmen bei Kindern

C. Eich Heft 1/2006

ALLES ONLINE LESEN

Mit der eRef lesen Sie Ihre Zeitschrift: online wie offline, am PC und mobil, alle bereits erschienenen Artikel. Für Abonnenten kostenlos! <https://eref.thieme.de/notfall-u2d>

JETZT FREISCHALTEN

Sie haben Ihre Zeitschrift noch nicht freigeschaltet? Ein Klick genügt: www.thieme.de/eref-registrierung

Das Neugeborene als Notfallpatient – Teil 1

Außerklinische Geburt und allgemeine Kardinalsymptome

Roland Hentschel

In der Neugeborenenperiode tritt ein Notfall am häufigsten direkt während der oder innerhalb von wenigen Stunden nach der Geburt auf. Mit der weiter zunehmenden Tendenz zur Frühentlassung des Neugeborenen oder einer ambulanten Entbindung ist jedoch auch die Kompetenz des Notarztes und des niedergelassenen Kinderarztes mehr und mehr gefordert.

ABKÜRZUNGEN

ALTE	apparent Life threatening Event
BGA	Blutgasanalyse
BLS	Basic Life Support
BPD	bronchopulmonale Dysplasie
BRUE	brief resolved unexplained Event
CCAM	congenital cystic adenomatoid Malformation
CPAM	congenital pulmonary Airway Malformation
CRP	C-reaktives Protein
GOT	Glutamat-Oxalacetat-Transaminase
GPT	Glutamat-Pyruvat-Transaminase
PCR	Polymerasekettenreaktion
PTT	partial Thromboplastin Time
QTc-Zeit	frequenzkorrigierte QT-Zeit
RDS	respiratory Distress Syndrome
RSV	respiratorisches Synzytial-Virus
SIDS	sudden Infant Death Syndrome
SSW	Schwangerschaftswoche
ZNS	zentrales Nervensystem

Seltener kommt es nach Entlassung aus der Klinik zu einem Notfall zu Hause, der ein sofortiges Eingreifen erfordert. Mit der weiter zunehmenden Tendenz zur Frühentlassung des Neugeborenen oder einer ambulanten Entbindung ist jedoch auch die Kompetenz des Notarztes und des niedergelassenen Kinderarztes mehr und mehr gefordert.

Im diesem 1. Teil des Beitrags soll zunächst einer der häufigsten neonatologischen Notfälle, die ungeplante Hausgeburt, abgehandelt werden, danach werden die wichtigsten klinisch relevanten Notfälle im Neugeborenenalter anhand ihrer Kardinalsymptome dargestellt. Das Spektrum der Notfälle im Neugeborenenalter ist jedoch so breit, dass im Rahmen dieses Artikels lediglich eine Auswahl abgehandelt werden kann. Ausgewählt wurden bevorzugt diejenigen neonatologischen Notfälle, die nicht ausschließlich in der Klinik unmittelbar nach Geburt auftreten, sondern auch nach Entlassung aus der Klinik Kinderärzte, Notfallmediziner und Hebammen vor große Probleme stellen können.

Es werden sowohl allgemeine Zeichen der schweren Erkrankung im Neugeborenenalter abgehandelt als auch wichtige, wegweisende Symptome, wie die Zyanose, der Ikterus und Apnoen. In einem später erscheinenden Teil 2 wird dann eine Auswahl spezifischer Krankheitsbilder, die als Notfall in dieser Altersgruppe auftreten, dargestellt: Angeborene Herzfehler, Fehlbildungen der oberen Atemwege, pulmonale Erkrankungen, neurologische, infektiologische, endokrinologische sowie gastrointestinale Notfälle werden dort beschrieben [1].

Einleitung

Bei Notfällen in der Neugeborenenperiode handelt es sich meistens um kardiorespiratorische Anpassungsstörungen bei „späten Frühgeborenen“, um pulmonale Erkrankungen, wie eine „feuchte Lunge“, oder eine Pneumonie. Aber auch Neugeborene mit einer angeborenen systemischen Infektion zählen zu den Notfallpatienten. Weitaus seltener treten Notfälle bei angeborenen Fehlbildungen auf, die in Deutschland in etwa der Hälfte der Fälle bereits durch die Pränataldiagnostik vor Geburt bekannt sind. Zusätzlich stellen Asphyxien oder ein hämorrhagischer Notfall unter der Geburt oftmals in der Klinik ein lebensbedrohliches Problem dar.

Das Neugeborene nach Geburt außerhalb einer Klinik

Jede ungeplante Hausgeburt, insbesondere ohne Anwesenheit einer Hebamme, muss bis zum Beweis des Gegenteils als neonatologischer Notfall angesehen werden. Deshalb muss jede Meldung einer drohenden Geburt außerhalb der Klinik, aber auch einer ungeplanten Hausgeburt, sowie von geburtshilflichen Problemen bei einer Hausgeburt in Anwesenheit einer Hebamme beim lokalen Einsatzzentrum die parallele Alarmierung des Notarztes und des Neugeborenennotarztes zur Folge haben.

Oftmals ist der allgemeine Rettungsdienst zuerst zur Stelle, die Begutachtung des Neugeborenen durch einen erfahrenen Pädiater ist in dieser Situation dennoch unverzichtbar. Wenngleich die meisten Fälle sowohl für die Mutter als auch für das Neugeborene ohne größere Probleme enden, muss immer von der Möglichkeit eines mütterlichen oder kindlichen Notfalls ausgegangen werden.

Geplante oder ungeplante Geburten außerhalb einer Klinik weisen in der Vorgeschichte oftmals eine nach medizinischen Standards inadäquate Schwangerschaftsvorsorge auf. Eine unbemerkte Eröffnungsperiode, aber auch die schnelle Sturzgeburt sind überproportional häufig mit mütterlichen und/oder kindlichen Problemen nach der Geburt assoziiert. Insbesondere die sehr schnelle Geburt führt oftmals zu einer pulmonalen Anpassungsstörung. Aber auch bei einer Hausgeburt in Anwesenheit einer Hebamme müssen die eingeschränkten diagnostischen und Überwachungsmöglichkeiten außerhalb der Klinik als erhebliches Risiko angesehen werden, falls es zu geburtshilflichen und/oder Problemen beim Neugeborenen kommt.

Bei einer Hausgeburt fehlt es an

- einem adäquaten Versorgungsplatz (Arbeitsfläche, Lichtverhältnisse, Instrumentarium in greifbarer Nähe),
- einer adäquaten Absaugvorrichtung,
- einer Wärmequelle,
- einem kontinuierlichen Sättigungsmonitoring,
- einem kontinuierlichen Herzfrequenzmonitoring,
- einer (erweiterten) Blutgasanalysendiagnostik.

Zudem ist die Expertise der ambulant tätigen Hebammen für die adäquate Versorgung eines Risikoneugeborenen meistens unzureichend; es fehlt sowohl an der nötigen Geräteausstattung als auch an regelmäßigem, mindestens jährlichem Training auf dem Niveau des Basic Life Support (BLS) für Neugeborene.

Cave

Jede notfallmäßige Meldung einer Geburt außerhalb der Klinik muss, unabhängig von den individuellen Umständen im Einzelfall, bis zum Beweis des Gegenteils, wie ein lebensbedrohlicher Neugeborenennotfall behandelt werden und bedarf der Anwesenheit eines in der Neonatologie erfahrenen Pädiaters. Dasselbe gilt für alle gemeldeten Neugeborenenprobleme bei einer Hausgeburt in Anwesenheit einer Hebamme.

Mutter und Neugeborenes können nur dann zu Hause verbleiben, wenn

- gute Apgar-Werte nach 5 und 10 Minuten durch Hebamme und/oder Notarzt glaubhaft gemacht werden können bzw. vom Kinderarzt festgestellt wurden
- und ein in der Neonatologie erfahrener Pädiater bei einer gründlichen klinischen Untersuchung (falls er nicht selbst bei der Geburt anwesend war) den guten Apgar-Wert zu einem späteren Zeitpunkt bestätigen kann
- und außerdem keine Anzeichen einer Adaptationsstörung, Anämie oder Sepsis feststellbar sind
- und eine erfahrene Hebamme die Betreuung von Mutter und Kind kontinuierlich für mindestens die nächsten 3 Tage gewährleisten kann.

Ist dies nicht gegeben, so muss das Neugeborene in eine Kinderklinik verlegt werden. Die Mutter sollte im Hinblick auf ein adäquates Bonding entweder in der geburtshilflichen Abteilung oder in der Kinderklinik (mit-)aufgenommen werden.

Die Geburt außerhalb einer Klinik erzeugt beim medizinischen Personal erfahrungsgemäß sehr viel Stress. In den meisten Fällen ist die Adaptation jedoch adäquat, es ist kein spezielles Eingreifen erforderlich. Besondere Umstände, wie die Geburt aus atypischer Lage oder die normale initiale Zyanose, verstärken jedoch bei unerfahrenem Personal den Stress.

TIPPS

Die wichtigste Frage an die Schwangere ist die nach der Schwangerschaftsdauer.

Die wichtigste therapeutische Maßnahme ist die Gewährleistung der Temperaturkonstanz.

Die Gewährleistung einer Temperaturkonstanz ist außerhalb der Klinik oft schwer zu bewerkstelligen – auch bei moderaten Außentemperaturen in der warmen Jahreszeit. Das Bewusstsein für die Gefahr einer Auskühlung des Neugeborenen, auch bei normaler Raumtemperatur, ist leider nicht sehr weit verbreitet (► Abb. 1). Der Stress von Hebamme und Arzt in der akuten Versorgungssituation erzeugt offenbar eher ein unrealistisches Hitzegefühl!

Es ist auch ein Irrglaube, ein Neugeborenes, das mit der Mutter in direktem Hautkontakt ist (Bonding) und zusätzlich mit einem Laken überdeckt ist, könne nicht auskühlen! Der Feuchtigkeitsfilm zwischen Mutter und Kind bewirkt eine kontinuierliche Evaporation, deshalb muss in 10-minütigen Abständen die Temperatur des Neugeborenen gemessen werden, und warme Tücher müssen immer wieder mittels Mikrowelle, Föhn oder Backofen präpariert werden. Das gründliche Abtrocknen des Neugeborenen – ohne die Vernix caseosa zu entfernen – wird oftmals vernachlässigt, da das Bestreben darauf zielt, das Neugeborene so schnell wie möglich der Mutter auf die Brust zu legen. Dieser „natürliche Impuls“ darf aber niemals eine inkomplette klinische Untersuchung zur Konsequenz haben.

Das Hauptaugenmerk beim deprimierten Neugeborenen gilt der Initiierung der Spontanatmung über die Etablierung von Ventilation und Oxygenierung [2]. Nur so kann bei ausreichender Oxygenierung auch eine häufig bestehende kardiozirkulatorische Einschränkung überwunden werden.

Häufigkeit und Verteilung der Neugeborenennotfälle

Die schweren Notfälle im Neugeborenenalter, die zu einer Vorstellung in einer Notfallsprechstunde führen, verteilen sich nach einer amerikanischen Statistik auf die in ► **Tab. 1** genannten Ursachen [3]. Die Daten dürften auch für deutsche Verhältnisse Gültigkeit haben. Anders als wohl allgemein vermutet, rangieren kardiale Probleme mit nur 3 % weit hinten.

Eine erweiterte Liste für neonatologische Notfälle, die in den USA für die klinische Differenzialdiagnostik bei unspezifischen Symptomen in leicht variierenden Ausführungen oft angeführt wird, orientiert sich an dem Akronym „The Misfits“ – diese Auflistung ist jedoch schwer zu merken, und eine Übersetzung ins Deutsche ist eher hinderlich (s. Übersicht) [4].

Mechanismus	Erklärung	mögliche Ursache	mögliche Intervention bei Erstversorgung
<p>Konvektion</p>	Wärmeströmung	kühle Zugluft	adäquate Temperatur im Erstversorgungsraum/ Geburtszimmer, Vermeidung von Zugluft, Zudecken mit warmen Tüchern oder Plastikfolie
<p>Radiation</p>	Strahlung an umgebende Oberflächen	größere, der Umgebung exponierte Hautflächen	Zudecken mit warmen Tüchern
<p>Evaporation</p>	Verdunstung	feuchte Haut, feuchte Tücher, niedrige Feuchte in der Umgebungsluft, nicht angefeuchtete Luft bei Beatmung	Abtrocknen, Plastikfolie oder -beutel, Anfeuchten der Atemluft
<p>Konduktion</p>	Wärmeleitung	Kontakt zu kühlen Tüchern oder kühlem Bett	Wärmematte, warme Tücher

► **Abb. 1** Ursachen für Wärmeverluste nach der Geburt.
Quelle: Jorch G, Hübler A, Hrsg. Neonatologie, 1. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2015

ÜBERSICHT

„The Misfits“ als Gedächtnisstütze für neonatologische Notfälle

- T – trauma (non-accidental and accidental)
- H – heart disease (incl. hypoxia or hypovolemia)
- E – endocrine (congenital adrenal hyperplasia, thyrotoxicosis)
- M – metabolic (electrolyte imbalance, hypoglycemia)
- I – inborn errors of metabolism (metabolic emergencies)
- S – sepsis (meningitis, pneumonia, urinary tract infection)
- F – formula mishaps (under- or overdilution)
- I – intestinal catastrophes (volvulus, intussusception, necrotizing enterocolitis)
- T – toxins/poisons
- S – seizures

► **Tab. 1** Verteilung der Neugeborenennotfälle auf Erkrankungskategorien [3].

Erkrankung	Häufigkeit
schwere Neugeboreneninfektionen	20%
Atemprobleme	17%
„chirurgische“ Probleme	11%
größere Verletzungen	10%
Krämpfe oder andere neurologische Probleme	5%
Blutungen	5%
Dehydratation oder Schock	4%
Medikamentennebenwirkungen oder Toxine	4%
kardiale Probleme	3%

Wichtig ist die Liste vielleicht deshalb, weil sie auch ungewöhnliche Ursachen anführt, an die selten gedacht wird: endokrine und metabolische Ursachen, Fehlverdünnung der Säuglingsnahrung, Toxine und Gifte (zu denen man auch die Ingestion von Medikamenten und Drogen rechnen sollte).

Symptome des schwer kranken Neugeborenen

Die Problematik einer schnellen und korrekten Diagnosestellung bei Neugeborenennotfällen besteht in der fehlenden Spezifität und dem breiten Spektrum der möglichen Symptome. So können insbesondere die 2 häufigsten Diagnosen unmittelbar nach Geburt – Sepsis und Hypoglykämie – ein nahezu identisches Symptomenbild bieten. Aber auch der deutlich seltenere Krampfanfall (► **Abb. 2**) und die noch viel seltenere Gruppe der Stoffwechselstörungen bieten ähnliche klinische Zeichen. Handelt es sich zusätzlich um ein „spätes Frühgeborenes“ und/oder liegt eine (benigne) Hyperbilirubinämie vor, so können außerdem die Symptome lange Zeit als typisch für diese spezifische Patientengruppe angesehen werden, und die Schwere der Erkrankung wird verkannt.

Unabhängig von der Ätiologie einer schweren Gesundheitsstörung im Neugeborenenalter gibt es unspezifische und spezifische Symptome, die grundsätzlich „abgearbeitet“ werden müssen. Unspezifische Symptome gestatten eine Einschätzung des Schweregrads der Erkrankung, spezifische deuten auf ein krankes Organsystem hin (► **Tab. 2**).

► **Abb. 2** Krampfanfall beim Neugeborenen. Rhythmische Delta-Aktivität, z. T. mit vorgelagerten Sharp Waves über rechts frontal betont, dabei rhythmische Augenbewegungen. Quelle: Staudt F, Hrsg. Kinder-EEG. 1. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2014

► **Tab. 2** Wichtige Symptome des schwer kranken Neugeborenen anhand einzelner Organsysteme. Beachte die fehlende Spezifität in dieser Altersgruppe!

Organsystem	Symptom	Kommentar
(Temperatur)	Hypothermie	▪ eher bei untergewichtigen Früh-/Neugeborenen
	Hyperthermie	▪ eher bei reifen Neugeborenen
Haut/Schleimhaut	Zyanose	▪ (s. Abschn. „Das zyanotische Neugeborene“ im Text)
	Blässe, Petechien, Hämatome, Effloreszenzen	▪ vielfältige Ursachen!
	Exsikkose, trockene Schleimhäute	▪ Unterernährung ▪ Dehydratation
	Ikterus	▪ nach Geburt persistierend oder ansteigend: immun-hämatologische, infektiöse, metabolische, traumatische, anatomische Ursachen
	graues Hautkolorit	▪ Sepsis
Hautdurchblutung	Rekapillarierungszeit	▪ normal < 3 Sekunden (gilt nur in normal temperierter Umgebung!) ▪ vielfältige Ursachen!
Herz-Kreislauf-System	Tachykardie, Bradykardie	▪ Sepsis ▪ (Geburts-)Trauma
	Hypotension	▪ Sepsis ▪ Erkrankung oder Fehlbildung von Lunge oder Herz-Kreislauf-System ▪ (Geburts-)Trauma
Atmung/Lunge	Tachypnoe, Dyspnoe	▪ Sepsis ▪ Erkrankung oder Fehlbildung von Lunge oder Herz-Kreislauf-System ▪ Pneumothorax ▪ transiente Tachypnoe des Neugeborenen ▪ Respiratory Distress Syndrome (Atemnotsyndrom des Frühgeborenen) ▪ Pneumothorax ▪ Mekonium- oder Blutaspersion ▪ Pleuraerguss ▪ Bronchiolitis (RSV-Infektion)
	Bradypnoe, Apnoen	▪ Sepsis ▪ Pertussis ▪ neurologische Erkrankung (z. B. Krampfanfall) oder Fehlbildung ▪ (Geburts-)Trauma ▪ Bronchiolitis (RSV-Infektion)
	stöhnende Atmung	▪ Atemnotsyndrom ▪ Erkrankung oder Fehlbildung von Lunge oder Herz-Kreislauf-System ▪ Pneumothorax
Neurologie	Übererregbarkeit, aber auch Schläfrigkeit	▪ Sepsis (!) ▪ Hirnblutung
Gastrointestinaltrakt	Erbrechen	▪ gastrointestinale Fehlbildung ▪ Nahrungsunverträglichkeit
	übel riechender, blutiger, wässriger Stuhl	▪ gastrointestinale Fehlbildung (Volvulus, Invagination) ▪ nekrotisierende Enterokolitis ▪ Nahrungsunverträglichkeit ▪ Morbus Hirschsprung
	vorgewölbtes Abdomen	▪ gastrointestinale Fehlbildung ▪ Morbus Hirschsprung ▪ Nahrungsunverträglichkeit
	sichtbare Darmschlingen	▪ intestinale Obstruktion
	verzögerte Mekonium-/Stuhlentleerung	▪ Darmfehlbildung ▪ intestinale Obstruktion ▪ Morbus Hirschsprung

PRINZIP

Wegen der Notwendigkeit einer sofortigen antibiotischen Therapie und weil diese das Fortschreiten der Erkrankung unmittelbar stoppen und mögliche Folgeschäden sicher verhindern kann, gilt die Grundregel:

Bis zum Beweis des Gegenteils muss man bei einem schwer kranken Neugeborenen mit unspezifischen Symptomen, die nicht sicher durch eine andere, näher liegende Diagnose erklärt werden können, von einer Sepsis ausgehen und entsprechend therapieren.

Labordiagnostik

Laboruntersuchungen werden im Kindesalter wegen der oftmals eingeschränkten Verfügbarkeit von Blut als Untersuchungsmaterial aus gutem Grund möglichst schrittweise und dann zunehmend spezifischer angesetzt; man beginnt mit grob orientierenden Parametern, statt, wie in der Erwachsenenmedizin üblich, sofort in der gesamten „Breite“ zu suchen. Beim neonatologischen Notfall muss jedoch ausnahmsweise schon initial eine umfangreiche Labordiagnostik zügig durchgeführt werden (s. Übersicht).

ÜBERSICHT**Standardlaboruntersuchungen bei einem Neugeborenen mit unspezifischer schwerer Allgemeinerkrankung**

- großes Blutbild mit Thrombozyten
- Elektrolyte
- Blutzucker
- Bilirubin
- Kreatinin
- Transaminasen
- Blutgasanalyse
- CRP
- Blutkultur
- Urinstatus und Urinkultur
- Liquorstatus
- Quick-Wert/PTT

Spezielle Notfallsymptome**Das zyanotische Neugeborene**

Meist unmittelbar nach der Geburt, oftmals aber auch erst in den folgenden Wochen, kann das Neugeborene zyanotisch erscheinen. Zu beachten ist zunächst die normale physiologische Anpassungskurve des Neugeborenen nach der Geburt, die bewirkt, dass auch 10% aller gesunden reifen Neugeborenen mit normaler Adaptation 6 Minuten nach dem Abnabeln noch eine pulsoxymetrische Sättigung von weniger als 80% haben (► Abb. 3).

Zu unterscheiden ist prinzipiell zwischen der *peripheren Zyanose* von Händen und/oder Füßen und der *zentralen Zyanose*, die sich bei einer Inspektion der Mundschleimhaut offenbart (► Abb. 4, Abb. 5). Während erstere meist harmlos ist, bedarf die zentrale Zyanose immer einer sofortigen Abklärung. Die Diagnose einer Zyanose ist jedoch nur von Interesse, wenn eine Spontanatmung ohne Zeichen einer Bradypnoe oder Apnoe besteht, ansonsten ist sie Ausdruck eines tiefer greifenden akuten respiratorischen Problems, das unmittelbar beseitigt werden muss.

Die periphere Zyanose entsteht durch eine komplette Ausschöpfung des Sauerstoffangebots in den Endstromgebieten der Akren (Akrozyanose) (► Abb. 5). Sie wird begünstigt durch eine kühle Umgebung, die zu kalten Extremitäten und einer Vasokonstriktion in diesem Bereich als Wärmesparmechanismus führt.

Die fetalen Erythrozyten (HbF) haben eine andere Sauerstoffaffinität als adulte Erythrozyten (► Abb. 6), dadurch geben sie Sauerstoff im Gewebe schlechter ab, d.h. sie bleiben theoretisch unter gleichen Bedingungen länger oxygeniert. Obwohl sie ein größeres Volumen haben, be-

► **Abb. 3** Verlauf der Sauerstoffsättigung nach der Geburt ohne Intervention. Normalwerte der pulsoxymetrischen Sättigung bei reifen Neugeborenen in den ersten 10 Minuten nach der Geburt. Quelle: Hentschel R, Jorch G, Hrsg. Fetoneonatale Lunge. 1. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2016

► **Abb. 4** Zentrale Zyanose eines Neugeborenen.

► **Abb. 5** Periphere Zyanose (Akrozyanose) eines Neugeborenen.

PRAXIS

„Zentrale“ Zyanose

Fälschlicherweise wird der Begriff „zentrale“ Zyanose oftmals auf den Stamm (im Unterschied zu den Akren) bezogen, gemeint ist jedoch das „zentrale“ Innere des Körpers, d. h. die Schleimhaut in warmer Umgebung, die eine Inspektion der Mundhöhle in geeignetem Licht voraussetzt. In der warmen Umgebung der Mundhöhle scheidet die harmlose Zyanose durch Gefäßengstellung als Erklärung für eine Zyanose aus, deshalb ist eine zentrale Zyanose immer sofort abklärungsbedürftig.

Allerdings ist bei einer zentralen Zyanose tatsächlich oft auch der Stamm des Neugeborenen zyanotisch, die Verfärbung ist hier jedoch oftmals schwer zu erkennen (s. u.) ► **Abb. 4**.

► **Abb. 6** Sauerstoffdissoziationskurve. Beeinflussung durch unterschiedliche physiologische und pathophysiologische Faktoren. Beachte, dass eine Linksverschiebung sowohl durch fetale Erythrozyten als auch durch eine niedrige lokale Temperatur gefördert wird.

$p\text{CO}_2$ = Kohlendioxidpartialdruck
2,3-DPG = 2,3-Diphosphoglycerat
HbF = fetales Hämoglobin

Quelle: Hentschel R, Jorch G, Hrsg. Fetoneonatale Lunge. 1. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2016

sitzen sie in Laboruntersuchungen die gleiche Deformationsfähigkeit wie adulte Erythrozyten. In engen Kapillaren schränkt ihr größeres Volumen jedoch die Fließgeschwindigkeit möglicherweise ein. Aber auch die physiologische Polyglobulie des Neugeborenen begünstigt die Entwicklung einer Zyanose (s. u.).

Cave

Die Zyanose reflektiert die Entsättigung der Erythrozyten in den peripheren Kapillaren, sie ist nicht gleichbedeutend mit einer Sauerstoffuntersättigung im Gewebe. Bei einer langsamen Fließgeschwindigkeit der Erythrozyten in peripheren Geweben sind die Erythrozyten desoxygeniert, und die Peripherie erscheint deshalb zyanotisch, der Sauerstoffgehalt im Gewebe kann aber trotzdem normal sein.

Die periphere Zyanose als alleiniges Symptom ist praktisch immer harmlos, wärmende Kleidung (Handschuhe) führen zum Verschwinden der pathologischen Hautfarbe. Typischerweise findet man die Zyanose auch an den bekleideten Füßen nicht, wohl aber an den unbekleideten Händen – oder umgekehrt. Eine niedrige Hauttemperatur des Stamms kann aber auch dort zu einer Zyanose führen.

Die periphere Zyanose zeigt immer normale Pulsoxymetriewerte.

Insgesamt betrachtet ist die Tendenz zur Zyanose ein typisches Neugeborenenproblem, bedingt aber auch durch den pro Kilogramm Körpergewicht deutlich höheren Sauerstoffbedarf von 5,1 ml/min im Unterschied zu 3,6 ml/min beim Erwachsenen [5].

Die Hautfarbe ist im Neugeborenenalter aber nur eingeschränkt zur Abschätzung der Lungenfunktion, d.h. des Gasaustauschs, geeignet.

Das typische Merkmal der Zyanose bei einer Sauerstoffuntersättigung ist beim Erwachsenen und beim älteren Kind wegweisend, nicht jedoch beim Neugeborenen, das eine deutlich zyanotische Hautfarbe trotz guter Sauerstoffsättigung aufweisen kann. Umgekehrt gibt es hypoglykämische Neugeborene, die eine rosige Hautfarbe, aber eine niedrige Sauerstoffsättigung aufweisen.

Die fehlende Korrelation zwischen Hautfarbe und Sauerstoffsättigung nach der Geburt ist durch die starke Variabilität der folgenden Einflussfaktoren bedingt:

- Hautbeschaffenheit in Abhängigkeit von:
 - Gestationsalter,
 - physiologischen Ödemen,
 - physiologischen Veränderungen der Beschaffenheit von Cutis und Subcutis unmittelbar nach Geburt,
- Hämatokrit,
- Verlauf der Sauerstoffdissoziationskurve durch physiologische Veränderungen (z.B. Anteil fetales Hämoglobin),
- periphere Hautdurchblutung in Abhängigkeit von:
 - Herzzeitvolumen, peripherer Zirkulation (Perfusion),
 - Umgebungstemperatur,
 - Hauttemperatur,
- Ikterus,
- ethnisch bedingtes dunkles Hautkolorit.

Cave

Ein rosiges Hautkolorit garantiert beim Neugeborenen ebenso wenig eine ausreichende Sauerstoffsättigung, wie eine Zyanose eine Untersättigung beweist.

Anämie, Polyglobulie, Umgebungstemperatur, Ikterus und weitere Bedingungen verändern die Hautfarbe so stark, dass im Zweifelsfall eine pulsoxymetrische Messung oder eine (arterielle) Blutgasanalyse zu empfehlen sind.

Gefährlich ist die nicht erkennbare Sauerstoffuntersättigung bei einer Anämie; hier ist die Pulsoxymetrie von großem Wert. Ein zyanotisches Hautkolorit wird sichtbar ab einem reduzierten, d.h. nicht oxygenierten Gehalt von 3 g/dl Hämoglobin im arteriellen bzw. 4–6 g/dl im kapillären Blut.

Besteht trotz einer normalen Sauerstoffsättigung eine klinische Zyanose, so handelt es sich um ein Kreislaufproblem – entweder um ein niedriges Herzzeitvolumen oder um eine periphere Minderdurchblutung anderer Ursache.

Funktionelle oder anatomische Störungen mit Rechtslinks-Shunt reagieren nicht auf Sauerstoffgabe, die Zyanose bleibt. Bei allen pulmonalen Störungen verbessert sich die Hautfarbe bei Sauerstoffgabe!

► **Abb. 7** Congenital pulmonary Airway Malformation (CPAM) (alte Nomenklatur: CCAM).

a Röntgenbild.

b Operationssitus.

Bei einer zentralen Zyanose liegt einer der folgende Befunde vor:

- entweder eine alveoläre Hypoventilation oder
- ein Ventilations/Perfusionsmissverhältnis oder
- eine Störung der alveolokapillären Diffusion oder
- ein Rechts-links-Shunt auf kardiovaskulärer oder pulmonaler Ebene.

Die wichtigsten Differenzialdiagnosen zur Abklärung einer zentralen Zyanose im Neugeborenenalter sind in der Infobox zusammengestellt.

ÜBERSICHT

Häufige Ursachen für eine zentrale Zyanose des Neugeborenen

- 1. kardiales Pumpversagen unterschiedlicher Genese
- 2. angeborene Fehlbildungen des Herzens (zyanotische Herzfehler)
 - Transposition der großen Arterien
 - Fallot-Tetralogie
 - Lungenvenenfehlmündung
 - hypoplastisches Linksherz
 - Truncus arteriosus communis
 - Trikuspidalatresie
 - Pulmonalstenose
- 3. kardiopulmonale Ursachen
 - persistierende fetale Zirkulation
 - Cor pulmonale
- 4. pulmonale Ursachen
 - angeborene Fehlbildungen der Atemwege
 - Zwerchfellhernie
 - tracheoösophageale Fistel
 - Obstruktion des oberen Atemtrakts (Choanalatresie, Pierre-Robin-Syndrom)
 - pulmonale Lymphangiektasie
 - Congenital pulmonary Airway Malformation (CPAM) (alte Nomenklatur: CCAM) (► Abb. 7)
 - Lungensequester
 - funktionelle Störungen
 - transiente Tachypnoe des Neugeborenen
 - Respiratory Distress Syndrome (RDS; Atemnotsyndrom des Frühgeborenen)
 - Pneumothorax
 - Mekonium- oder Blutaspiration
 - Pleuraerguss
- 5. andere Ursachen
 - Sepsis (z. B. nach frühem vorzeitigem Blasensprung)
 - Krampfanfall (z. B. bei schwerer intrakranieller Blutung)
 - Geburtsasphyxie (z. B. nach Mekoniumaspiration)
 - Geburtstrauma (z. B. subgaleales Hämatom, Knochenfraktur)

Außerdem findet sich eine Zyanose oftmals bei einem Hydrops fetalis, der aber als relevante Hauptdiagnose nicht verkannt werden kann.

Kardiale Ursachen für eine Zyanose des Neugeborenen – Pulsoxymetrie und Hyperoxietest

Zyanotische Herzfehler manifestieren sich typischerweise erst nach wenigen Tagen, unter anderem wegen des dann einsetzenden Verschlusses des Ductus arteriosus.

Merke

Zur Abklärung einer Zyanose sollte stets eine pulsoxymetrische Messung erfolgen.

Messstellen sind die rechte Hand, die hinsichtlich der arteriellen Versorgung sicher präduktal liegt, und ein Bein, das immer einen postduktalen Ableiteort repräsentiert. Eine deutliche Abweichung beider Werte ist ebenso auffällig wie niedrige Sättigungswerte an beiden Ableitestellen. Der Hyperoxietest kann meistens Klarheit bringen.

Bei Vorlage von reinem Sauerstoff steigt die Pulsoxymetrie bei einer pulmonalen Störung mindestens um 10% – und in der Regel auf 93–95% – an, hingegen bei einem zyanotischen Herzfehler nur um etwa 10% vom Ausgangswert, d. h. beispielsweise von 80% auf 88%. Steigt in einer arteriellen Blutgasanalyse der arterielle pO_2 nach 10 Minuten reiner Sauerstoffatmung um 30 mmHg an, so liegt eine Gasaustauschstörung vor, bei einer kardialen Ursache ist der Anstieg erneut nur minimal.

In der Klinik ist eine komplette Blutgasanalyse erforderlich, bevorzugt aus arteriellem Blut, alternativ ist auch kapilläres Blut aus einer angewärmten Extremität verwertbar [6]. Dabei sollte auch auf eine Methämoglobinämie geachtet werden, die in der Co-Oxymetrie gemessen werden kann und weitere Abklärungen erfordert.

Das Neugeborene mit Apnoen

Apnoen werden oftmals automatisch mit einem Krampfanfall assoziiert, erfordern aber bis zur endgültigen Diagnose breite differenzialdiagnostische Überlegungen (► Tab. 2). Entscheidend ist zunächst die Frage, ob es sich um zentrale, obstruktive oder gemischte Apnoen handelt.

Bei einer zentralen Apnoe fehlt jede Atembewegung (► Abb. 8), bei einer obstruktiven Apnoe zeigt der Patient fortbestehende oder sogar verstärkte Atemanstrengungen. Gemischte Apnoen sind am schwersten zu erkennen, sie beginnen mit fehlender Atmung und münden dann in eine normale oder verstärkte Atemtätigkeit [7].

Obstruktive Apnoen werden durch Verlegung der oberen Atemwege verursacht. Hierzu gehören:

- Fehlbildungen im Nase-Mund-Rachenbereich (Pierre-Robin-Syndrom, beidseitige Choanalatresie),

► **Abb. 8** Zentrale Apnoe. Apnoe mit Abfall des Signals der Staudrucksonde an der Nase (obere Kurve), fehlenden Atemexkursionen am Thoraxgürtel (mittlere Kurve) und Abfall der Oxygenierung (untere Kurve). Quelle: Hentschel R, Jorch G, Hrsg. Fetoneonatale Lunge. 1. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2016

- Fehlbildungen im Larynxbereich (Hämangiom, Laryngomalazie),
- Makroglossie (z. B. bei Hypothyreose),
- Sekretverhalt,
- Blutkoagel,
- Fremdkörper.

Die Ursachen für zentrale oder gemischte Apnoen sind vielfältig und schwerer zu erkennen. Dazu gehören:

- Sepsis,
- Kindesmisshandlung,
- Bronchiolitis (RSV!),
- Pertussis,

- Impfnebenwirkung,
- kardiale Erkrankung oder Fehlbildung,
- (angeborene) Stoffwechselstörung.

Merke

Für den Notfall ist die Ursache der Apnoe jedoch zunächst nicht entscheidend, die Freilegung der Atemwege und die Beatmung gehören zu den elementaren Bestandteilen jeder Reanimation, unabhängig von der Ursache.

Die prolongierte Apnoe erfordert auch außerhalb der Klinik ein zielgerichtetes und schnelles Vorgehen. Zunächst ist eine starke externe Stimulation zur Initiierung der Spontanatmung die notwendige Sofortmaßnahme. Beim Ausbleiben einer ausreichenden Spontanatmung ist eine Maske-Beutel-Beatmung mit reinem Sauerstoff über einen Reservoirbeutel erforderlich. Bei noch erhaltener bradypnoischer Spontanatmung sollte jeder Atemzug mit einem kurzen, kräftigen Beutelhub unterstützt werden. Bei einer kompletten Apnoe sollte ein Rachentubus platziert werden (► **Abb. 9**), bei entsprechender Erfahrung kann aber auch eine Larynxmaske verwendet oder eine zügige Intubation vorgenommen werden.

Beim Verdacht auf eine pulmonale Ursache, z. B. Bronchiolitis oder Pneumonie bei vorbestehender BPD (= bronchopulmonale Dysplasie), genügt bei wieder einsetzender Spontanatmung oft eine Sauerstoffvorlage, die in der Klinik oder auf dem Transport dorthin möglichst angewärmt und befeuchtet über eine Nasenbrille erfolgen sollte.

In der Klinik ist nach einem Ausschluss der zuvor genannten Hauptdiagnosen eine differenzierte Monitorauswertung der Vitaldaten erforderlich, um Apnoen auszuschließen oder zu bestätigen. Ist die Monitordarstellung mit den kardiorespirographischen Daten nicht eindeutig aus-

► **Abb. 9** Beutelbeatmung über einen als Rachentubus platzierten Endotrachealtubus. Beachte, dass Mund und beide Nasengänge mit der freien Hand verschlossen werden müssen, um einen Verlust des Beatmungsdrucks über die oberen Atemwege zu verhindern.

zuwerten, so muss sich eine Polysomnografie anschließen, um die Ursache der Apnoen einzugrenzen. Dabei unterscheidet man zwischen symptomatischen und idiopathischen Formen. Bei den symptomatischen Formen muss zunächst die Ursache therapiert werden. Insbesondere gilt es aber auch, über die Behandlungsbedürftigkeit und/oder die Versorgung mit einem Heimmonitor zu entscheiden.

Brief resolved unexplained event (BRUE) und apparent life threatening event (ALTE)

Von den Apnoen abzugrenzen sind unklare Ereignisse, die man früher als ALTE (apparent life threatening events) bezeichnet hat und die heute anhand entsprechender Kriterien unter dem Begriff BRUE (brief resolved unexplained event) zusammengefasst werden [8]. Sie machen einen großen Anteil der „Notaufnahmen“ in Kinderkliniken aus. Die Umbenennung soll dem Umstand Rechnung tragen, dass der „offenbar lebensbedrohliche“ Charakter des Ereignisses meist nicht eindeutig zu verifizieren oder zumindest nicht exakt zu definieren ist. Außerdem bestärkt der Begriff selbst die Eltern offenbar in der Annahme, dass Lebensgefahr bestand. Da zudem das ALTE häufig mit dem Near-miss SIDS (sudden infant death syndrome) gleichgesetzt wurde, ist die Umbenennung prinzipiell zu begrüßen, obwohl damit nicht alle diagnostischen und therapeutischen Probleme gelöst sind.

Begrüßenswert sind jedoch die klaren Kriterien für das BRUE. Die Definition des BRUE bezieht sich auf alle Säuglinge unter einem Jahr, bei denen plötzlich und unerwartet – d. h. auch durch keine andere Pathologie (z. B. Herzfehler) zu erklären – eine Veränderung eintritt hinsichtlich

- der Hautfarbe (blass oder zyanotisch) oder
- der Atmung (Apnoe oder obstruktive Zeichen) oder
- des Muskeltonus (schlaff oder „steif“) oder
- Vigilanzminderung.

Nur eines der Kriterien muss vorliegen. Die bedrohliche Situation normalisiert sich immer, entweder spontan oder nach Wiederbelebensmaßnahmen. Die betreuende Person setzt einen Notruf ab und beginnt eventuell selbst mit Wiederbelebensmaßnahmen. Wenn sich dann im Krankenhaus weder aus der Anamnese noch aus der klinischen Untersuchung eine andere, eindeutige Diagnose ergibt, so spricht man vom BRUE.

Der Vorteil des neuen Begriffs BRUE besteht darin, dass man anhand von festgelegten Kategorien die Patienten in „higher risk“ und „lower risk“ eingruppieren kann; aus dieser Einordnung ergeben sich dann unterschiedliche diagnostische Schritte.

Als „lower risk“ gilt ein Säugling mit den in der Übersicht genannten Kriterien, wobei alle Punkte zutreffen müssen!

PRAXIS

Brief resolved unexplained event (BRUE) – Kategorie „lower risk“

Definitionskriterien

- Alter > 60 Lebenstage
- Geburt mit ≥ 32 SSW und postmenstruelles Alter ≥ 45 Wochen
- erstes Ereignis dieser Art
- kurze Dauer (< 1 Minute)
- keine Reanimation durch medizinisches Personal erforderlich
- keine diesbezüglichen Besonderheiten in der Anamnese
- unauffällige klinische Untersuchung

Alle Punkte müssen zutreffen.

Passt das Ereignis nicht zu den Charakteristika eines Lower-Risk-BRUE, so liegt immer ein „higher risk“ vor.

Die Eingruppierung als „lower risk“ ist aus der Kriterienliste gut nachvollziehbar und entspricht der klinischen Erfahrung. Eine Auffälligkeit in der klinischen Untersuchung würde logischerweise zu einer anderen Diagnose führen, z. B. angeborener Herzfehler, Krampfanfall oder Sepsis. Bei Symptomen, die länger als 1 Minute dauern und die insbesondere eine erkennbare Ursache haben, kann der Begriff ALTE zusammen mit der Hauptdiagnose (z. B. Krampfanfall) weiterhin verwendet werden.

- Häufig wird ein solches Ereignis durch einen gastrointestinalen Reflux verursacht, ist also nach Ausschluss anderer Ursachen völlig harmlos. Aber selbstverständlich kann dies auch der erste Hinweis auf eine gastrointestinale Fehlbildung oder z. B. eine Invagination sein.
- Im Atemwegsbereich ist eine, meist ebenfalls harmlose, Aspiration möglich, aber daneben gibt es selbstverständlich auch Ereignisse wie z. B. eine Apnoe bei RSV-Infektion oder Fehlbildungen (z. B. Laryngomalazie).
- Als neurologische Ursachen sind Gelegenheitskrämpfe in dieser Situation häufig, seltener finden sich Fehlbildungen des ZNS oder neuromuskuläre Erkrankungen.
- Eine Sepsis mit Meningoenzephalitis ist stets die wichtigste Differenzialdiagnose.
- Wichtige Diagnosen sind auch:
 - Kardiomyopathie,
 - Herzfehler,
 - Herzrhythmusstörung,
 - Stoffwechselerkrankung,
 - Kindesmisshandlung oder
 - Intoxikation.

Merke

Wichtig sind in diesem Zusammenhang eine möglichst genaue Beschreibung des Ereignisses durch die betreuende Person und/oder den Ersthelfer und eine komplette Anamnese.

Bei einem Lower-Risk-BRUE muss man die Eltern über die Harmlosigkeit des Ereignisses aufklären. Ob man ein Reanimationstraining anbieten sollte, ist umstritten; unter Umständen verstärkt das noch die Ängste der Eltern. In jedem Fall muss man unnötige Untersuchungen, wie EKG, EEG, Röntgenbild und aufwendige Laboruntersuchungen, vermeiden, soweit dies nicht zur Abklärung eines konkreten differenzialdiagnostischen Verdachts erforderlich ist. Eine pulsoxymetrische Überwachung für 4 Stunden ist ausreichend, eine stationäre Aufnahme nicht erforderlich. Wichtig ist jedoch auch das Abfragen von SIDS-Risikofaktoren bzw. eine (erneute) Aufklärung der Eltern diesbezüglich.

Die Eltern sollten außerdem aufgefordert werden, bei einem erneuten Ereignis dieser Art unbedingt wieder die Klinik aufzusuchen.

Higher-Risk-BRUE

PRAXIS

Brief resolved unexplained event (BRUE) – Kategorie „higher risk“

Ein Higher-Risk-BRUE liegt vor, wenn

- die Symptomatik, die zu dem Notfall geführt hat, zumindest zeitweilig fortbesteht,
- der Patient zum Zeitpunkt der Untersuchung weiterhin einen eingeschränkten Allgemeinzustand, insbesondere eine verminderte Vigilanz, bietet,
- die Notwendigkeit der Reanimation durch medizinisches Personal ohne Zweifel bestätigt werden kann,
- ein ähnliches Ereignis in der Vergangenheit bereits vorlag,
- die nähere Familienanamnese ähnliche Ereignisse oder einen SIDS-Fall bietet,
- Verletzungszeichen erkennbar sind oder
- ein auffälliger klinischer oder Laborbefund besteht, der in einem Zusammenhang mit der Auslösung eines lebensbedrohlichen Ereignisses stehen kann.
- Zu den klinischen Befunden zählen auch alle gängigen Dysmorphiezeichen.

Es genügt eines der genannten Kriterien.

Als Standard-Laboruntersuchungen kommen in Betracht:

- Differenzialblutbild,
- CRP,
- Blutgasanalyse,
- Blutzucker,
- Laktat,
- Elektrolyte (Na, K, Cl, Ca, Mg, PO₄),
- GOT, GPT,
- Kreatinin, Urin-Stix.

Urin sollte außerdem für mögliche toxikologische Untersuchungen asserviert werden.

Ein Standard-EKG mit Rhythmusstreifen (QTc-Zeit!), die Blutdruckmessung an allen 4 Extremitäten und eine prä-/postduktale pulsoxymetrische Sättigungsmessung sind ebenso indiziert wie eine Schädelsonografie. In der Ultraschalluntersuchung des Abdomens sollte die Größe der Organe festgestellt und es sollte nach freier Flüssigkeit gesucht werden; auch eine Hiatushernie bzw. ein gastroösophagealer Reflux müssen ausgeschlossen werden.

Die stationäre Diagnostik erfordert im Übrigen eine wenigstens 48-stündige Überwachung per Pulsoxymetrie und am EKG-Monitor, der kardiorespirografische Daten im Verlauf speichern sollte.

Die erweiterte Diagnostik *kann* dann, abhängig von Anamnese, körperlicher Untersuchung und der Beobachtung im Verlauf, die in der Übersicht zusammengefassten Maßnahmen umfassen. Mit einer der zuvor genannten Auffälligkeiten in der Diagnostik ergibt sich dann die Diagnose ALTE.

Das Wiederholungsrisiko von ALTE liegt bei 10–25%, besonders, wenn es sich um rezidivierende ALTE-Ereignisse handelt, außerdem bei Frühgeburtlichkeit und akut bei respiratorischen Virusinfektionen oder einer Pertussis. Aber auch nach stattgehabtem ALTE beträgt das Gesamtmortalitätsrisiko weniger als 1%. Der größte Teil der Kinder, die nach einem ALTE sterben, haben eine zugrunde liegende Erkrankung (und damit kein SIDS) als Todesursache, vor allem infektiologische, neurologische, kardiologische oder metabolische Erkrankungen finden sich.

Kinder mit rezidivierendem idiopathischem ALTE, die eine kardiopulmonale Reanimation benötigen, haben ein erhöhtes Risiko von 10–30% für ein SIDS. Verstorbene Kinder mit der Diagnose eines SIDS oder eines ALTE müssen im Totenschein den Hinweis „Todesursache nicht geklärt“ erhalten; in den meisten Fällen werden sie dann von Gerichts wegen obduziert.

Generell ist die differenzialdiagnostische Abgrenzung gegenüber einer Vernachlässigung oder Kindesmisshandlung eine wichtige und verantwortungsvolle Aufgabe;

ÜBERSICHT

Erweiterte Diagnostik bei BRUE/ALTE

- Multiplex-PCR aus Nasopharynxsekret auf respiratorische Viren und Bordetella pertussis
- EEG
- Lumbalpunktion
- Stoffwechselbasisdiagnostik:
 - Ammoniak
 - organische Säuren im Urin
 - Aminosäuren im Serum
 - Trockenblutkarte für erweiterte Diagnostik mit Acylcarnitinprofil
- Langzeit-EKG
- Echokardiografie
- Röntgenbild des Thorax
- Tracheobronchoskopie
- Magen-Darm-Passage mit der Fragestellung Reflux
- Toxikologie-Screening in Urin (und Serum)
- Funduskopie
- Röntgen-Skelettscreening
- kraniales CT oder kraniales MRT
- Ganzkörper-MRT

dies gilt sowohl bei suspekten Ereignissen (im Hinblick auf den Schutz des betroffenen Kindes) als auch bei unklaren Todesfällen (u. a. im Hinblick auf den Schutz überlebender Geschwister) [9].

Zur Prophylaxe kommt ein Heimmonitoring in Betracht, allerdings setzt dieses immer ein Reanimationstraining (BLS) aller Betreuungspersonen voraus. Außerdem müssen die Maßnahmen zur SIDS-Prophylaxe, ebenfalls mit allen Betreuungspersonen, erneut besprochen werden [10].

Das Neugeborene mit Ikterus

Der physiologische Neugeborenenikterus als harmlose Manifestation des massiven Abbaus fetaler Erythrozyten nach der Geburt ist dem Kliniker gut bekannt. Dennoch kann sowohl ein ungewöhnlich hoher Bilirubinwert als auch ein prolongierter Ikterus einen Neugeborenenotfall darstellen.

Die Initialdiagnostik sollte umfassen:

- ein komplettes Blutbild mit Differenzierung:
 - Retikulozyten,
 - Thrombozyten,
 - CRP,
 - Transaminasen,
 - direktes und indirektes Bilirubin,
- Coombs-Test,
- Antikörpersuchtest.

Ein erhöhtes *indirektes* Bilirubin ist praktisch immer harmlos, sofern keine weiteren Symptome, beispielsweise einer Sepsis, bestehen. Diese Form der „Gelbsucht“ ist meistens durch ein Persistieren des normalen Ikterus oder durch Muttermilchernährung bedingt.

Der Muttermilchikterus kann früh auftreten, dann ist er durch Stillprobleme, zu wenig Muttermilch, fehlendes Zufüttern und verspäteten Mekoniumabgang verursacht. Der späte Muttermilchikterus tritt nach der ersten Woche auf und kann bis zu 3 Monate anhalten. Ursächlich vermutet man Besonderheiten der Muttermilch, die sich hinsichtlich der Zusammensetzung der Fettsäuren von der Säuglingsformel unterscheidet. Durch Hemmung bestimmter Enzyme im Rahmen der Ernährung mit Muttermilch kommt es zusätzlich zu einer Störung der Konjugation des Bilirubins, wodurch die Rückresorption von Bilirubin im Darm gefördert wird (enterohepatischer Kreislauf).

Nur wenn die kritische Grenze von 20 mg/dl (342 µmol/l) Gesamtbilirubin erreicht wird, besteht für das Neugeborene die Gefahr, durch Übertritt von Bilirubin über die Blut-Hirn-Schranke einen Kernikterus und bleibende Folgeschäden zu erleiden. Dennoch ist auch bei niedrigeren Werten unter Umständen schon eine Indikation zur Fototherapie gegeben, durch die das in der Haut eingelagerte Bilirubin in ungefährliche Bestandteile zersetzt wird, die über den Urin ausgeschieden werden.

Als immunhämatologische Ursache kommt eine Inkompatibilität im ABO-System oftmals vor, der direkte Coombs-Test kann negativ sein, die Verläufe erfordern aber trotzdem gelegentlich eine Fototherapie in den ersten 2 Lebenswochen. Bei der häufigeren Rhesus-Inkompatibilität ist die Blutgruppenkonstellation zwischen Mutter und Kind meist bekannt, aber auch andere Sensibilisierungen gegen Blutgruppenantigene sind möglich. Gelegentlich ist eine intensivierte Fototherapie mit mehreren Lampen erforderlich (► Abb. 10).

Ein Notfall liegt vor, wenn der Gesamtbilirubinwert über 20 mg/dl (342 µmol/l) liegt. Unkonjugiertes Bilirubin ist toxisch für eine Vielzahl von Körperzellen. Ausdruck einer zerebralen Schädigung sind subtile neurologische Auffälligkeiten, wie Schläfrigkeit, Trinkschwäche, schwache Neugeborenenreflexe oder auch Unruhe, Opisthotonus und schrilles Schreien. Es kann aber auch zu einer schweren Enzephalopathie mit bleibenden neurologischen Schädigungen, wie psychomotorische Retardierung, Hörstörung, Spastik und athetotische Zerebralparese kommen, letzteres als Ausdruck der Schädigung von Stammganglien, was als Kernikterus bezeichnet wird.

► **Abb. 10** Intensivierte Fototherapie. Bestrahlung von oben und unten bei schnell steigendem Ikterus gravis. Quelle: Gieseler S. Gemeinsam gegen gefährliche Gelbsucht. JuKIP 2015; 4 (5): 215–218

Merke

Bei einem Gesamtbilirubinwert über 20 mg/dl (342 $\mu\text{mol/l}$) ist eine sofortige Klinikeinweisung erforderlich, um die Ursache des Ikterus abzuklären, aber auch, um so schnell wie möglich den Bilirubinwert zu senken.

Neben der intensivierten Fototherapie kann auch die Gabe von Immunglobulinen versucht werden. Ab einem Wert von 25 mg/dl (428 $\mu\text{mol/l}$) ist ein Blutaustausch nötig, um einen Kernikterus zu verhindern. Diese invasive Maßnahme erfordert jedoch größere Vorbereitungen, insbesondere die Herstellung geeigneter Austauschkonserven und das Anlegen eines großlumigen Gefäßzugangs.

Es gibt jedoch keine klare, „sichere“ Grenze für die Vermeidung des Kernikterus als Hauptkomplikation der Hyperbilirubinämie, mittlerweile geht man eher davon aus, dass das Integral des Bilirubinwerts über die Zeit bei Werten über 20 mg/dl entscheidender ist als ein einzelner sehr hoher Wert (► **Abb. 11**).

► **Abb. 11** Perzentilenverlauf der Bilirubinentwicklung bei Neugeborenen ≥ 35 SSW in den ersten 7 Lebenstagen. Notwendige Kontrollintervalle:

> 95. Perzentile (Gesamtbilirubin!): 12/6* Std.

> 75. Perzentile: 24/12* Std.

> 40. Perzentile: 48/24* Std.

≤ 40 . Perzentile: 72/48* Std.

* Das kürzere Zeitintervall gilt jeweils:

– bei einem Gestationsalter < 38 SSW oder

– bei positivem Coombs-Test oder

– bei nachgewiesenem Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel.

Quelle: Hübler A, Jorch G, Hrsg. Neonatologie, 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2019

Seltene pathologische Ursachen einer *indirekten* Hyperbilirubinämie sind der Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel, die Sphärozytose, das Gilbert-Syndrom oder das Crigler-Najjar-Syndrom. Aber auch eine Sepsis kann hinter einer indirekten Hyperbilirubinämie stecken.

Cave

Grundsätzlich als Notfall anzusehen ist das Vorhandensein eines erhöhten *direkten* Bilirubins, dieses ist immer pathologisch.

Neben der Hepatitis, der Galaktosämie und dem Alpha-1-Antitrypsin-Mangel ist insbesondere die Gallengangsatrie als Ursache eines nach Geburt langsam immer weiter ansteigenden direkten Bilirubins mit zunehmendem Ikterus zu erwähnen. Da eine frühzeitige Operation erforderlich ist, um bleibende Leberschäden zu verhindern, ist eine sofortige Abklärung erforderlich.

KERNAUSSAGEN

- Notfälle im Neugeborenenalter betreffen eine Vielzahl von Organen und Organsystemen.
- Die besondere Physiologie des Neugeborenen ist immer zu berücksichtigen, Analogieschlüsse aus der Erwachsenenmedizin sind oftmals falsch.
- Die eigentliche Ursache bleibt initial oftmals im Verborgen.
- Entscheidend ist der klinische Blick des Pädiaters für den schwer kranken Patienten.
- Die Symptome sind oftmals unspezifisch, z. B. eine Zyanose, ein schneller Anstieg des Bilirubins, eine Tachydyspnoe oder Erbrechen.
- Es gibt nur wenige Erkrankungen mit spezifischen Symptomen oder Symptomkombinationen, die eine Primavistadiagnose erlauben.
- Entscheidend sind immer
 - die Erkennung des Notfalls,
 - die konsequente und mutige Behandlung einer bestehenden Vitalstörung und
 - der unverzügliche Transport in eine Kinderklinik.

Interessenkonflikt

Der Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Autorinnen/Autoren

Roland Hentschel

Jg. 1955, Prof. Dr. med. Medizinstudium in Düsseldorf und Münster. Facharztausbildung und Spezialisierung für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin an der Universitätskinderklinik Münster. Seit 1996 Leiter des Funktionsbereichs Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin am Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin der Universität Freiburg. Tagungspräsident der Jahrestagung der Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin 2013.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Roland Hentschel

Leiter des Funktionsbereichs Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Universitätsklinikum Freiburg
Mathildenstraße 1
79106 Freiburg
roland.hentschel@uniklinik-freiburg.de

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbestimmungen für diesen Beitrag ist Prof. Dr. Roland Hentschel, Freiburg.

Literatur

- [1] Hentschel R. Das Neugeborene als Notfallpatient – Teil 2. Notfallmed up2date (in Vorbereitung)
- [2] Roth B, Eifinger F, Kribs A. Erstversorgung des reifen Neugeborenen – Teil 2: Erweiterte Erstversorgung. Pädiat up2date 2018; 13: 251–270
- [3] Lee HC, Bardach NS, Maselli JH et al. Emergency department visits in the neonatal period in the United States. Pediatr Emerg Care 2014; 30: 315–318
- [4] Brousseau T, Sharieff GQ. Newborn emergencies: the first 30 days of life. Pediatr Clin N Am 2006; 53: 69–84
- [5] Hentschel R. Die Lunge des Neugeborenen. Neonatol Scan 2014; 3: 49–70
- [6] Hentschel R. Blutgasanalyse. In: Hentschel R, Jorch G, Hrsg. Fetoneonatale Lunge. Kap. 3.4. Stuttgart: Thieme; 2017: 90–95
- [7] Hübner H. Polysomnografie und Indikationen für Heimmonitoring“. In: Hentschel R, Jorch G, Hrsg. Fetoneonatale Lunge. Kap. 3.14. Stuttgart: Thieme; 2017: 123–132
- [8] Tate C, Sunley R. Brief resolved unexplained events (formerly apparent life-threatening events) and evaluation of lower-risk infants. Arch Dis Child Educ Pract Edn 2018; 103: 95–98
- [9] Herrmann B. Kindesmisshandlung und -vernachlässigung. Notfallmedizin up2date 2014; 9: 211–230
- [10] Möllmann C, Kretz F-J. SIDS. In: Möllmann C, Kretz F-J. Notfallversorgung im Neugeborenen- und Kindesalter. 6. Aufl. Landsberg: Ecomed Medizin; 2017: 99–104

Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/a-0589-7864>
Notfallmedizin up2date 2019; 14: 189–205
© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 1611-6550

Punkte sammeln auf CME.thieme.de

Diese Fortbildungseinheit ist in der Regel 12 Monate online für die Teilnahme verfügbar. Den genauen Einsendeschluss finden Sie unter <https://eref.thieme.de/CXAP4ZP>. Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, finden Sie unter <https://cme.thieme.de/hilfe> eine ausführliche Anleitung. Wir wünschen viel Erfolg beim Beantworten der Fragen!

Unter <https://eref.thieme.de/CXAP4ZP> oder über den QR-Code kommen Sie direkt zur Startseite des Wissenstests.

VNR 2760512019156640474

Frage 1

Woran brauchen Sie *nicht* speziell zu denken, wenn Sie zu einer ungeplanten Hausgeburt gerufen werden?

- A Nach Klinikaufnahme unbedingt Abstriche auf resistente Erreger von der Haut entnehmen wegen der erhöhten Gefahr nosokomialer Infektionen.
- B Die Lichtverhältnisse könnten vor Ort schlecht sein.
- C Das Arbeiten in ungewohnter Umgebung könnte im Notfall stressiger als gewöhnlich werden.
- D Das gewohnte Monitoring steht mir bei einem echten Notfall nicht zur Verfügung.
- E Eine der wichtigsten Maßnahmen ist das Aufrechterhalten einer normalen Körpertemperatur.

Frage 2

Was ist der häufigste Notfall, mit dem man bei Neugeborenen nach der Entlassung aus der Entbindungsklinik rechnen muss?

- A angeborener Herzfehler
- B schwere Neugeboreneninfektion
- C größere Verletzung
- D Krämpfe oder andere neurologische Probleme
- E Impfnebenwirkung

Frage 3

Was ist stets die wichtigste Differenzialdiagnose bei einem schwer kranken Neugeborenen mit einem blass-grauen Hautkolorit und einer erhöhten Körpertemperatur?

- A Ileus
- B Neugeborenenkrämpfe
- C Herzfehler
- D Sepsis
- E intestinale Obstruktion

Frage 4

Welcher Sättigungswert in der Pulsoxymetrie ist bei einem gesunden, reifen Neugeborenen ohne Sauerstoffgabe nach entsprechenden Perzentilenkurven zu welchem Zeitpunkt nach der Geburt *nicht* adäquat?

- A 65% nach 1 Minuten
- B 75% nach 2 Minuten
- C 75% nach 3 Minuten
- D 75% nach 5 Minuten
- E 80% nach 10 Minuten

Frage 5

Welche Aussage ist richtig?

- A Die Akrozyanose erkennt man am besten an der Mundschleimhaut.
- B Das Hautkolorit bei einer Methämoglobinämie resultiert aus der besonderen Sauerstoffbindungskurve der fetalen Erythrozyten.
- C Die fetalen Erythrozyten mit ihrem fetalen Hämoglobin (HbF) bewirken die typische Zyanose des Neugeborenen.
- D Ein zyanotisches Hautkolorit wird sichtbar ab einem reduzierten, d.h. nicht oxygenierten Gehalt von 3 g/dl Hämoglobin im arteriellen bzw. 4–6 g/dl im kapillären Blut.
- E Bei der peripheren Zyanose ist immer auch die Sättigung in der Pulsoxymetrie zu niedrig.

Frage 6

Eine der im Folgenden genannten angeborenen Fehlbildungen erklärt eine zentrale Zyanose beim Neugeborenen *nicht*. Welche?

- A Zwerchfellhernie
- B Ventrikelseptumdefekt
- C Lungenvenenfehlmündung
- D Congenital pulmonary Airway Malformation (CPAM)
- E Choanalatresie

► Weitere Fragen auf der folgenden Seite ...

Punkte sammeln auf CME.thieme.de

Fortsetzung...

Frage 7

Welche Aussage zum Hyperoxietest beim Neugeborenen ist richtig? Bei Vorlage von reinem Sauerstoff ...

- A zeigt ein Anstieg der pulsoxymetrischen Sauerstoffsättigung von 80 auf 93% ein pulmonales Problem an.
- B steigt der arterielle pO_2 in einer arteriellen BGA nie über 15 mmHg an.
- C zeigt ein Anstieg der pulsoxymetrischen Sauerstoffsättigung von 80% auf 100% einen Herzfehler an.
- D ist ein Hyperoxietest nicht mehr zu verwerfen.
- E ist eine identische pulsoxymetrische Sauerstoffsättigung an der rechten Hand (präduktal) und am Fuß (postduktal) sehr auffällig.

Frage 8

Eine der genannten Diagnosen passt *nicht* zu einer obstruktiven Apnoe. Welche?

- A Pierre-Robin-Syndrom
- B Makroglossie
- C Sekretverhalt in den oberen Atemwegen
- D Laryngomalazie
- E Pertussis

Frage 9

Wann gehört ein brief resolved unexplained event (BRUE) *nicht* mehr in die Kategorie „lower risk“, sondern in das „higher risk“?

- A Dauer von 3 Minuten
- B Geburt mit ≥ 32 SSW und postmenstruelles Alter ≥ 45 Wochen
- C Alter > 60 Lebenstage
- D Apgar-Wert von 8/8/8 in der Geburtsanamnese
- E Betreuung durch einen Babysitter

Frage 10

Welche Aussage zum Ikterus des Neugeborenen ist richtig?

- A Ein erhöhtes indirektes Bilirubin ohne zusätzliche Symptome ist in den ersten Tagen nach Geburt innerhalb gewisser Grenzen praktisch immer unbedeutend.
- B Der Muttermilchikterus tritt nur direkt nach der Geburt auf und verschwindet dann wieder.
- C Bei der Gallengangatresie ist typischerweise bei Geburt der Gesamtbilirubinwert sehr hoch und fällt dann ab.
- D Ein Ikterus durch eine immunhämato-logische Ursache gibt es nur bei einer Unverträglichkeit der Blutgruppen zwischen Mutter und Kind im Rhesus-System.
- E Erst ab einem Gesamtbilirubinwert von 25 mg/dl besteht eine Indikation zur Klinikeinweisung.