

Bronchitis plastica (BP) bei Fontan

Mitte Februar 2016 habe ich in diesem Medium über eine seltene Komplikation bei Patienten mit Fontan-Zirkulation berichtet, der Bronchitis plastica und dabei die Therapiemethode von Dr. Dori am Children´s Hospital in Philadelphia/USA dargestellt. Die Publikation, auf die ich mich bezog, berichtete über einen Fall aus dem Jahr 2014, weshalb ich bei der Bewertung zu einer gewissen Zurückhaltung riet. Auch in seinem Vortrag auf der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft Pädiatrische Kardiologie (DGPK) in Leipzig im Februar 2017 berichtete Dr. Dori zwar von der großen Variabilität der Lymphbahnen im thorakalen* Bereich, zeigte aber keine weiteren Behandlungsergebnisse.

Dies erfolgte erst in einem weiteren Artikel in einer der beiden wichtigsten kardiologischen Zeitschriften der USA, in Circulation am 22.03.2016: Y.Dori et al., Percutaneous lymphatic embolization of abnormal pulmonary lymphatic flow as treatment of plastic bronchitis in patients with congenital heart disease. Circulation 2016, 133:1160-1170. Darin berichtet er von 18 Patienten, die er behandelt hat. Bei 16 konnte er den retrograden* Fluss der Lymphe vom Ductus thoracicus in die Lunge nachweisen. 15 von 17 Patienten, die er einer Intervention mittels Embolisation* der abnormen Lymphgefäße unterzog, zeigten eine signifikante Verbesserung ihrer Symptome mit einem medianen Follow-up von 315 Tagen (im Maximum 2 Jahre!). Nebenwirkungen traten bei 10 von 18 Fällen in Form vorübergehender Bauchschmerzen und bei 14 von 18 in Form einer vorübergehenden Blutdrucksenkung auf. Ein Patient hatte einen Tag nach der Embolisation neurologische Ausfälle, die sich nach einem Monat komplett auflösten. Wenn auch weiterhin die Patientenzahl klein ist, sind die Ergebnisse doch sehr ermutigend: offensichtlich ist die Ursache in einem sehr hohen Anteil (16 von 18 Patienten) der retrograde Lymphfluss, die Symptom-Besserung nach Embolisation signifikant! Dr. Dori weist selbst darauf hin, dass noch keine wirklichen Langzeitergebnisse vorliegen und nimmt zur Frage, ob es sich um eine „experimentelle Therapie“ handle, Stellung: nein! Denn diese Therapie würde schon häufig bei Verschluss von Chylus-Lecks und Chylothorax* angewandt. Wenn man bedenke, dass die Bronchitis plastica mit einer nicht unerheblichen Mortalität verbunden sei, überwiege der Benefit dieser Methode bei weitem die Risiken und die Indikation würde immer von der Klinik gestellt.

In gutem Juristen-Deutsch kann man diese Therapie jetzt als eine „Neulandtherapie“ einordnen, die in ihren Aus- und Nebenwirkungen gut dokumentiert ist und den Patienten die berechtigte Hoffnung auf ein symptomfreies Leben eröffnet. Bis heute ist meines Wissens die Klinik in Philadelphia die einzige, die dieses Therapie-Angebot macht

Prof. Dr. A. A. Schmaltz

* Bronchitis plastica (BP): eine seltene Komplikation der Fontan-Zirkulation* im Langzeitverlauf. Gekennzeichnet durch eiweiß- und fibrinhaltige Ausgüsse der Bronchien, die qualvoll ausgehustet werden

* Chylothorax: Flüssigkeitsansammlung in der [Pleurahöhle](#)

* Embolie: Verschluss eines Blutgefäßes

* Fontan-Zirkulation: bei den „Einkammerherzen“ mischt sich arterielles und venöses Blut in einer gemeinsamen Kammer, die sowohl den Körper, - als auch den Lungenkreislauf versorgt. Bei der Fontan-OP, die nur eine Palliation, keine Korrektur

darstellt, soll dieser parallele Kreislauf in zwei in Serie geschaltete Kreisläufe getrennt werden.

* retrograd: gegenläufig

* Thorax: Brustkorb