

Screening der Primären Ciliären Dyskinesie (Abkürzung: PCD) mittels nasaler NO-Messung



Die PCD ist eine autosomal rezessiv vererbte Krankheit, die ca. eine von 20.000 Personen betrifft. (ca. 4000 Patienten in der Bundesrepublik Deutschland) Die Cilien (Flimmerhärchen) des respiratorischen Epithels (Lunge, Bronchien, Nasenschleimhaut) sind bei dieser Erkrankung in ihrer Beweglichkeit gestört. Die Folge ist eine mangelhafte mukociliäre Clearance (Reinigung) der Atemwege und daraus resultierend chronische Entzündungen der Nasennebenhöhlen, des Mittelohres und der Lunge. Andere Erkrankungsmanifestationen sind eine reduzierte Fertilität aufgrund einer Spermienimmotilität.

Desweiteren zeigt die Hälfte der Betroffenen einen Situs inversus (spiegelverkehrte Lage der inneren Organe), welcher durch eine Randomisierung der Links/Rechts-Körperasymmetrie verursacht wird. Das assoziierte Auftreten von PCD und Situs inversus wird auch als **Kartagener Syndrom** bezeichnet.

„Messung der nasalen NO-Konzentration mit Hilfe eines neuartigen, elektrochemischen NO-Analysegerätes bei Kindern mit chronischen Atemwegserkrankungen und teilweise bereits gesicherter PCD (Primäre Ziliendyskinesie).“

ZWISCHENBERICHT

Hintergrund:

Anhand mehrerer Studien mit PCD-Patienten konnte nachgewiesen werden, daß vor allem ein niedriger nasaler NO-Wert ($=nNO$) < 200 ppb eine hohe Aussagekraft für das Vorliegen einer PCD besitzt. Alle Studien wurden mit stationären Chemoluminiszenz-Analysegeräten für NO durchgeführt. Ein neuartiges, handliches und preiswertes, elektrochemisches NO-Analysegerät wurde für die Messung des nNO in dem o.g. Patientenkollektiv eingesetzt.

Durchführung:

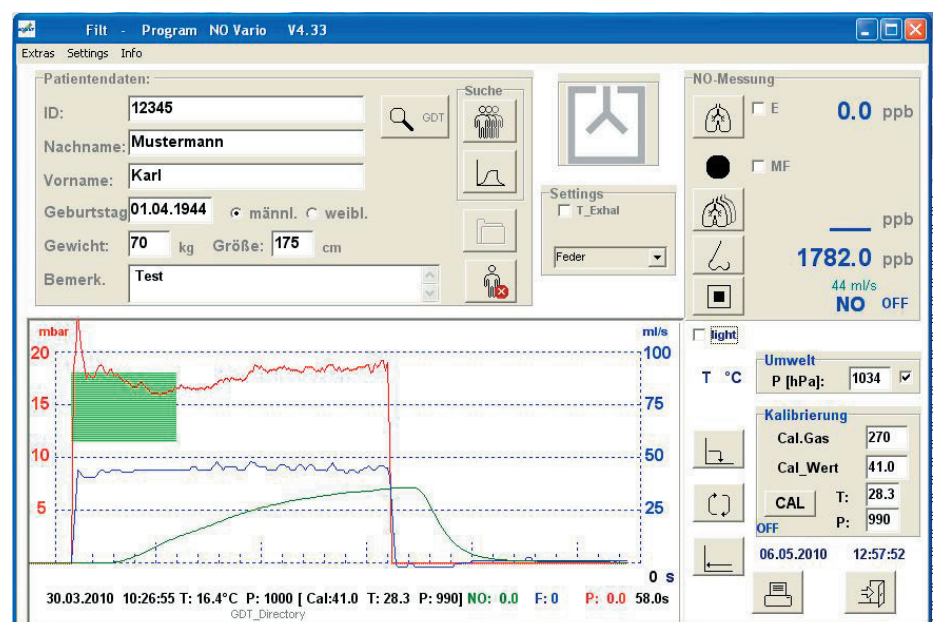
Bei einem Patientenkollektiv von bisher 60 Kindern mit akuten und chronischen Atemwegserkrankungen, von denen 5 die elektronenmikroskopisch gesicherte Diagnose PCD aufwiesen, wurde die nasale NO-Konzentration bestimmt.

Ergebnisse:

Bei den 5 Patienten mit gesicherter PCD lag der nasale NO-Wert zwischen 78 und 160 ppb (Mittelwert 114 ppb). Bei 51 Kindern ohne gesicherte PCD betrug der nasale NO-Wert im Durchschnitt 1621 ppb, so dass auf eine weiterführende Diagnostik bezüglich PCD zunächst verzichtet wurde. 4 Pa-



Nasale NO-Messung mit ca. 12-20 mbar Munddruck zum sicheren Velumverschluss



Nasale NO-Messung mit ca. 200 ml/min Absaugung

tienten wiesen Werte von 280-352 ppb auf und werden in naher Zukunft eine entsprechende weiterführende PCD-Diagnostik erhalten.

Schlußfolgerung:

Die bisherigen Daten sprechen für einen zuverlässigen Einsatz des elektrochemischen NO-Nachweisverfahrens in der PCD-Diagnostik. Dabei sprechen nNO-Werte < 200 ppb für das Vorliegen einer PCD. Werte zwischen $200 - 600$ ppb müssen in Zukunft mittels zusätzlicher Verfahren wie Video- und Elektronenmikroskopie überprüft werden. nNO-Werte > 700 ppb machen das Vorliegen einer PCD äußerst unwahrscheinlich und könnten zu einem Verzicht auf weiterführende, aufwändige und z.T. invasive Diagnoseverfahren berechtigen.

Zuverlässig einsetzbar ist das Gerät allerdings erst ab dem Schulalter, in Einzelfällen auch bei jüngeren Kindern. Das Messverfahren im Kleinkindalter ist derzeit noch nicht in der Routine einsetzbar. Hier sind Korrekturen angeregt und in Arbeit.

Anschrift des Verfassers:

Fachkliniken Wangen
Kinderklinik für Atemwegserkrankungen und Allergien
Am Vogelherd 14
88239 Wangen im Allgäu

Chefarzt: Dr. med. Thomas Spindler
Dr. Neda Harandi