

LANGWÄHRENDE BEOBACHTUNG DES WACHSTUMS UND ENTWICKLUNG VON KINDERN MIT LUNGENFIBROSE (SYNDROM HAMMAN—RICH)

Pädiatrische Fakultät der Karl-Universität, Praha:

M. NOVÁKOVÁ, M. ČOPOVÁ, Z. HLOUŠKOVÁ

Wir beobachten über einen längeren Zeitraum eine Gruppe von 11 Kindern mit der Erkrankung an Lungenfibrose — dem Syndrom Hamman-Rich. Bei den meisten Kindern unserer Gruppe war die Erkrankung durch Biopsie bestätigt (bei den Patienten Nr. 1, 2, 4, 5, 6, 8, 9, 11 — die Nummern der Patienten aus der Kurve der Perkal Indexen Beilage 1). Durch unsere Arbeit wollten wir zur Klärung der Frage, in welchem Masse diese Krankheit und ihre Therapie das Wachstum und die Entwicklung des Kindes beeinflussen kann und wie sie auf die Formierung des wachsenden Organismus wirkt, beitragen. Unsere Gruppe enthält 10 Mädchen und ein Junge (Nr. 6 aus der Kurve der Perkal Indexe). Das Alter während der ersten Untersuchung betrug 8—16 Jahre. Die Kinder sind schon einige Jahre beobachtet. Zwei Kinder starben (Patienten Nr. 8 und 11 aus der Kurve der Perkal Indexe), die anderen leben.

METHODE

Es wurden regelmässig 32 Körpermerkmale der Patienten bewertet. Von diesen wurden 15 ausgewählt, von denen wir vermuten, dass sie durch die Krankheit beeinflussen werden können, und verarbeitet. Wir suchten eine Art, wie diese Merkmale verarbeiten und graphisch ordnen, damit sich zugleich die gegenseitigen Beziehungen dieser Merkmale darstellten. Am treffendsten, wenn auch nicht besonders einfach, erschien uns die Auswertung durch die Perkalschen Indexe. Mit Hilfe dieser Methode ist auf der Grundlage der Kontrollgruppe bei allen Merkmalen ihre Normalisierung durchgeführt worden.

$$P_n = \frac{x_n - \bar{x}}{\sigma}$$

P_n = das normalisierte Merkmal

x_n = der Wert des Patienten

$\bar{x}$ = der Mittelwert der Kontrollgruppe

σ = die mittlere Standardabweichung der Kontrollgruppe

Aus normalisierten Merkmalen sind die Perkalschen Indexe ausgerechnet worden. Perkal geht von der Voraussetzung aus, dass sich die Individuen biologisch ähnlich sind, deren Merkmale in den Werten von Sigma anwachsen. Dieses σ ist aus dem Verhältnis

$$\sigma = \frac{n - 1}{n}$$

bestimmt worden, wobei n die Anzahl der verglichenen Merkmale ist. In unserem Fall ergibt sich $\sigma = 0,965$. Der zulässige Unterschied in den Reihen,

der durch die Beziehung $\frac{2}{\pi}$ gegeben ist,

beträgt 1,13. Falls einige Merkmale diesen zulässigen Unterschied überschreiten, weist dies auf die Diskoordination dieser Zeichen hin. Aus der graphischen Darstellung der Perkal Indexe lässt sich feststellen, wie das gegenseitige Verhältnis der einzelnen Merkmale ist und wie sich unser Patient in den einzelnen Messungen darin von der Kontrollgruppe der gesunden Kinder unterscheidet. In dem Fall, dass in einer Reihe der Perkalschen Indexe, das bedeutet bei unserer Gruppe der Fibrosen in der Reihe, die Graphisch die Werte der 15 Merkmale bei einer Messung (in σ der Perkalschen Indexe) darstellt, ist der Unterschied zwischen den einzelnen Körpermerkmalen grösser als der festgelegte zulässige Unterschied (1,13), ist dies ein Beweis der Diskoordination zwischen diesen Körpermerkmalen.

Die Körpergrösse haben wir entsprechend dem Alter bewertet, alle anderen Merkmale auf die Grösse bezogen. Alle Körpermerkmale sind mit den in der Anthropometrie gebräuchlichen Methoden und Instrumenten gemessen worden.

Die Ergebnisse:

Die graphische Darstellung der Perkalschen Indexe: Die Körpergrösse unserer Patienten war bei der ersten Messung etwa bei der Hälfte der Fälle geringer als die Normalwerte der Kontrollgruppe (6:11) und etwa in der Hälfte der Fälle grösser (5:11). Nach 3—4jähriger Beobachtung hatten die meisten unserer Patienten eine geringere Körpergrösse im Vergleich zur Kontrollgruppe des gleichen Alters (8:11).

Das Körpergewicht war und blieb über alle Jahre der Beobachtung in den meisten Fällen über dem Durchschnitt der Kontrollgruppe, und nur in einem Fall, bei der Patientin Nr. 8, die wir einen Monat vor dem Tode messen konnten, äusserte sich ein plötzliches Absinken des Gewichtes.

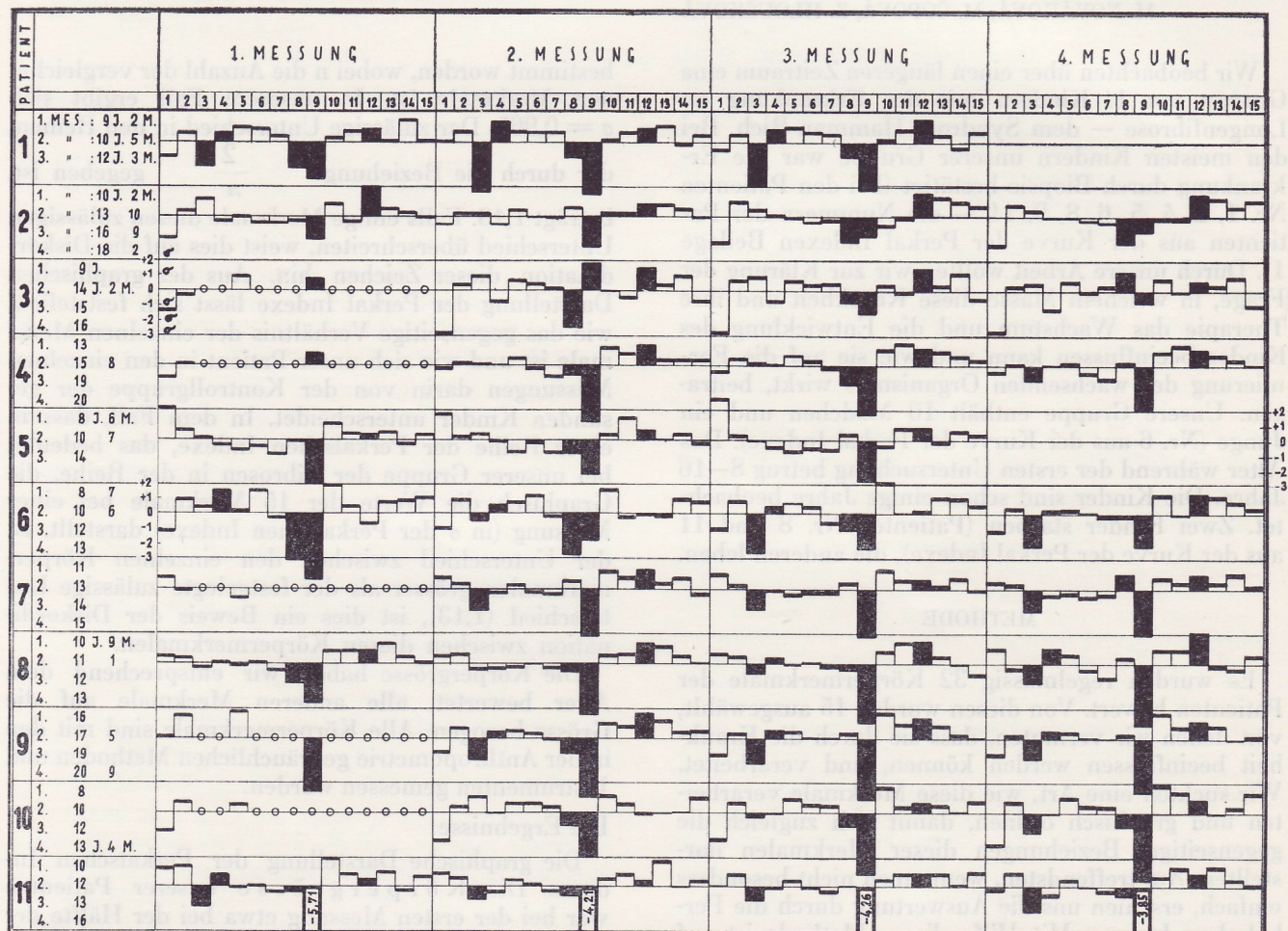
Auffällig sind die Abweichungen des sagittalen Durchmessers des Brustkorbes im Sinne Minus und des transversalen Durchmessers im Sinne Plus. Die Diskoordination dieser beiden Merkmale, die sich im Laufe der Zeit entwickelt, ist auffällig und beweist, dass die Erkrankung auf die Entwicklung dieser zwei Merkmale Einfluss hat. (Schwarz ausgefüllte Säulen: bei der ersten Messung war die

Diskordination bei 2 von 6 Fällen, bei der 2. Messung bei 4 von 11 Fällen, bei der 3. Messung bei 6 von 11 Fällen und bei der 4. Messung bei 7 von 9 Fällen vorhanden).

Ein Missverhältnis tritt auch zwischen vielen Körpermerkmalen und der Respirationsamplitude auf. Die Werte der Respirationsamplitude in σ der Perkalschen Indexe bei unserer Gruppe zeigen ein bestimmtes Missverhältnis gegenüber vielen anderen Körpermerkmalen. Dieses Missverhältnis

ist bei der 1. und 2. Messung bei unseren Patienten gross, später verbessert es sich bei einigen. (Bei der 1. Messung waren 3 unverhältnismässig niedrige Werte von 6 Fällen, bei der 2. Messung 7 von 11 Fällen, bei der 3. Messung 6 von 11 bei der 4. Messung 3 von 9 Fällen).

Die grosse Diskordantion ist ebenfalls zwischen den meisten Körpermerkmalen und die Vitalkapazität der Lunge vorhanden. Die Vitalkapazität ist auffällig niedrig und bei den meisten Fällen ver-



Beilage 1.

- | | |
|--|--------------------------------|
| 1 Grösse zum Alter | 9 Die Vitalkapazität der Lunge |
| 2 Gewicht [und alle weitere Merkmale] zur Grösse | 10 Die biacromiale Breite |
| 3 Sagitaldurchmesser des Brustkorbes | 11 Die bicristale Breite |
| 4 Transversaldurchmesser des Brustkorbes | 12 Der Halsumfang |
| 5 Der normale Umfang des Brustkorbes | 13 Der Armmumfang |
| 6 Der Umfang des Brustkorbes bei max. Expirium | 14 Der Wadeumfang |
| 7 Der Umfang des Brustkorbes bei max. Inspirium | 15 Der Bauchumfang |
| 8 Die Respirationsamplitude | |

Graphische Darstellung der Perkalschen Indexe:

Die graphische Darstellung der Entwicklung von 15 Körpermerkmalen und ihre gegenseitige Bezeichnung bei einer longitudinal beobachteten Gruppe von 11 Patienten, die an Lungenfibrose erkrankt sind.

Die Kurve ist in 11 horizontale Felder der 11 Patienten unterteilt.

Vertikal sind die Felder in 4 Säulen unterteilt — jede Säule stellt die Untersuchung in einem bestimmten Alter dar. Das Alter jedes Patienten bei den einzelnen Untersuchungen ist in der Säule ganz links verzeichnet.

(Z. B. Pat. Nr. 1: 1. Messung 9 Jahre und 2 Monate, 2. Messung 10 Jahre und 5 Monate, 3. Messung 12 Jahre u.

3 Monate usw.) Die Ergebnisse der einzelnen Messungen sind in den Perkalschen Indexe bei jedem Patienten in der entsprechenden Säule aufgeführt.

Jeder Patient hat in seinem Feld eine Mittellinie, die die Mittelwerte aller Merkmale angibt. Die Skala auf der Vertikalachse der Kurve gibt von der Mittellinie $\pm \sigma$ der Perkalschen Indexe an. Der zulässige Unterschied in der Reihe zwischen den einzelnen Körpermerkmalen ist nach Perkals 1,13 σ . Ein grösserer Unterschied weist auf eine Diskordantion zwischen diesen Merkmalen hin.

Die schwarz ausgefüllten Rechtecke weisen auf eine grosse Diskordantion hin.

kleinert sie sich nach mit fortschreitender Krankheit. (Schwarzausgefüllte Säulen weisen auf die hohe Diskordantion gegenüber der meisten anderen Körpermerkmale hin: bei der ersten Messung 7 von 9 Fällen, bei der zweiten 10 von 11 Fällen, bei der dritten Messung alle 11 beobachteten Fälle hatten eine auffällig niedrige Vitalkapazität der Lunge und bei der vierten Messung 7 von 9 Fällen.)

Besonders anschaulich fällt das Absinken der Vitalkapazität der Lunge, als Kriterium des Krankheitsverlaufes, bei der Patientin Nr. 8 auf, wo sigma des Perkalschen Indexes bis auf sehr niedrige Werte vor dem Exitus gesunken ist.

Ein weiteres mehr oder weniger auffälliges Merkmal ist der sich vergrössernde Halsumfang. (Bei der 1. Messung hatten 4 von 6 Fällen, bei der 2. Messung 8 von 11 Fällen, bei 3. 10. von 11 und bei der 4. Messung 8 von 9 Fällen einen vergrösserten Halsumfang.)

DISKUSSION

Durch diese Arbeit wollten wir auf einige somatometrische Merkmale hinweisen, die typisch für Kinder, die an Lungenfibrose leiden, sind. Die Körpergrösse verringert sich im Verlaufe der Krankheit, das Körpergewicht eher überdurchschnittlich. Übermässiges Körpergewicht beobachteten wir auch bei anderen chronischen und wiederholten Respirationserkrankungen, wahrscheinlich wegen eingeschränkter Bewegungen der Kinder, sehr guter bis übermässiger Ernährung und nicht an letzter Stelle auch durch langwährende Therapie mit Kortikoiden und nachfolgender Retention von Flüssigkeiten.

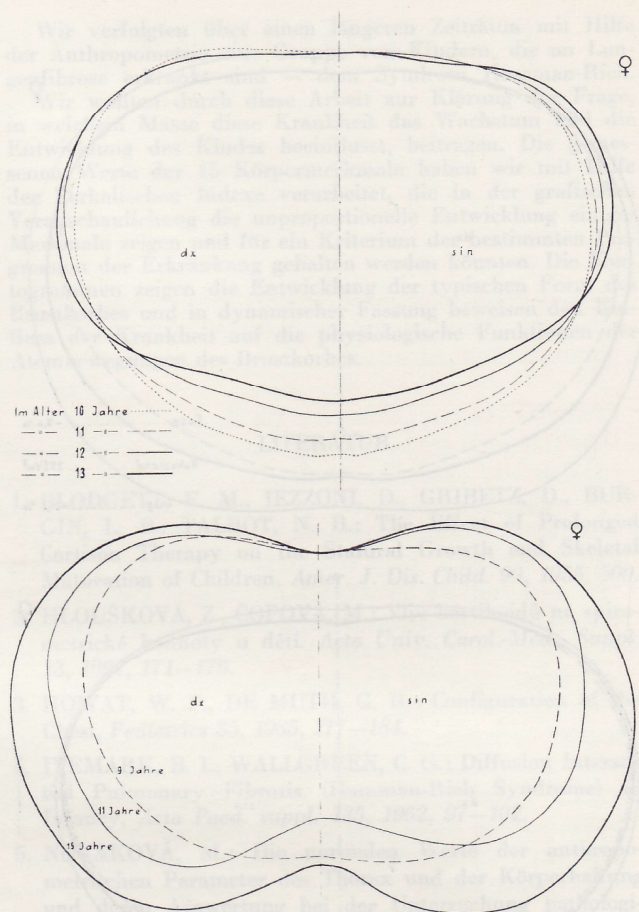
Fast bei allen Kindern finden wir ausgeprägte Verkleinerung des Sagitaldurchmessers des Brustkorbes und umgekehrt Vergrösserung des Transversaldurchmessers. Dieses Missverhältnis vergrössert sich mit der Progression der Erkrankung, das heisst mit fortschreitender Fibrosation des Lungengewebes, das schon nicht mehr einer grösseren Distension fähig ist; der Brustkorb flacht sich ab.

Diese allmähliche Abflachung des Brustkorbes können wir für eines der typischsten Merkmale von Fibrosen, interstitiellen Veränderungen der Lunge halten, das bei anderen chronischen Respirationserkrankungen praktisch nicht beobachtet wird. Durch kyrtografische, longitudinale Beobachtung der Form des Brustkorbes haben wir die sich entwickelnde Abflachung aufgezeichnet.

Auf dem Kyrtoogramm Nr. 1 (Beilage Nr. 2) ist die Form des Brustkorbes einer Patientin im Alter von 10, 11, 12 und 13 Jahren aufgezeichnet. Die erste Aufzeichnung im Alter von 10 Jahren weist auf einen normalen, gut gewölbten Brustkorb hin, im Alter von 13 Jahren ist die Form schon stark abgeflacht. Das Kyrtoogramm Nr. 2 ist aufgezeichnet worden am Anfang der Erkrankung im Alter von 9 Jahren (♀) Seine Form ist ohne Deformationen, gut gewölbte. Während der Entwicklung verändert sie sich in eine abgeflachte Form mit ausgeprägter und fortschreitender Exkavation.

Die Respirationsamplitude drückt die Funktion der Atmungsmuskulatur des Brustkorbes

BEILAGE 2.



Kyrtoogramm Nr. 1 u. 2

Die progressive Abflachung des Brustkorbes, aufgezeichnet nach langwährender kyrtografischer Beobachtung seiner Form.

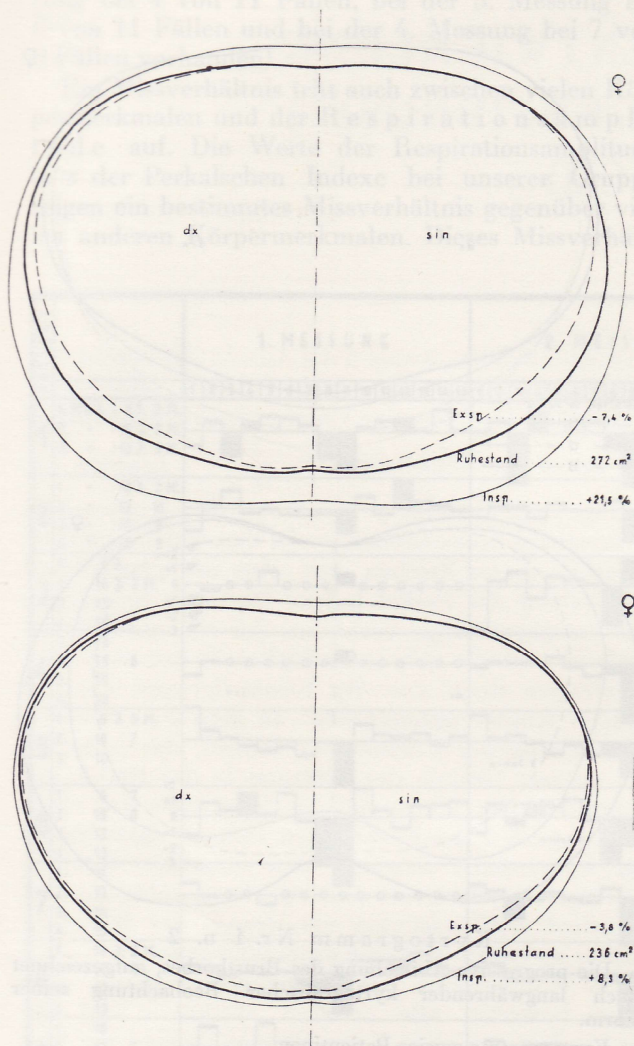
Kyrtoogramme zweier Patientinnen.

aus. Wir haben sie mit dem Metermass gemessen und ebenfalls mit Hilfe der kyrtografischen Methode aufgezeichnet. Wir haben das Kyrtoogramm in der entsprechenden Ebene (xyphosternal) während der Ruhestellung des Brustkorbes aufgenommen, dann bei maximaler Ein- und bei maximaler Ausatmung. (Beilage 3.)

Wir verglichen bei einem gesunden 12-jährigen Mädchen und bei einem 12-jährigen Mädchen, dass an Lungenfibrose erkrankt ist. Die Fläche des Kyrtoogrammes änderte sich bei maximalem Expirium bei dem gesunden Mädchen um 7,4 %, dem gegenüber bei dem kranken Mädchen nur um 3,8 %.

Bei maximalem Inspirium vergrösserte sie sich bei dem gesunden Mädchen um 21,5 %, bei dem kranken nur um 8,3 %. Unsere Kyrtoogramme bestätigten die Einschränkung der Atembewegungen des Brustkorbes bei schwereren Formen der Erkrankung (Kyrtoogramm Nr. 3 und 4).

Ein weiteres typisches Merkmal der fibrosen Veränderungen ist das ausgeprägte Absinken der Vitalkapazität der Lunge, und das hauptsächlich in ihrem inspiratorischen Bestandteil. Dieses Absinken ist in allen Fällen konstant, und schwankt entsprechend des klinischen Bildes.



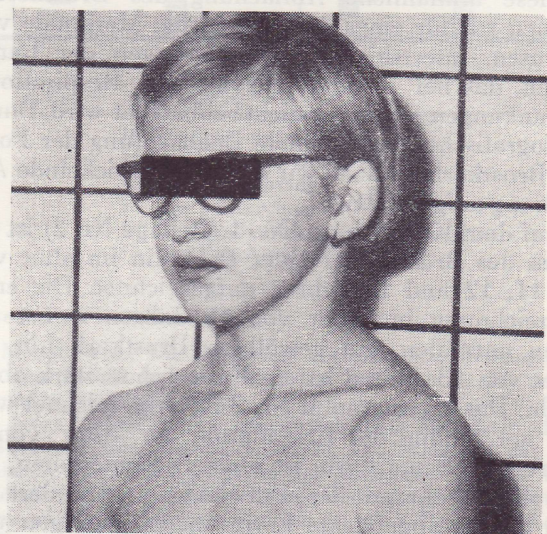
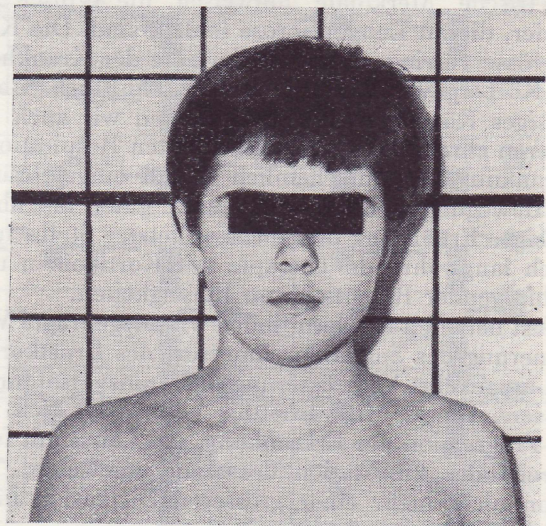
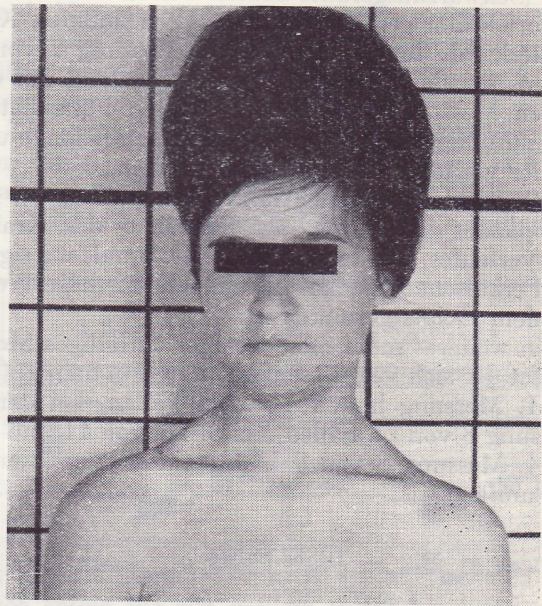
Kyrtoqramm Nr. 3 u. 4

Kyrtografische Aufzeichnung des Brustkorbes während der Ruhephase, bei maximalem Expirium und Inspirium bei einem gesunden zwölfjährigen Mädchen (Nr. 3) und einem zwölfjährigen Mädchen, das an Lungenfibrose erkrankt ist (Nr. 4).

Auffällig ist die Vergrößerung des Halsumfanges, die vor allem durch die Zunahme und durch die spastische Kontraktion der Nackenmuskeln bewirkt wird, die in ihrer Funktion als Atemhilfsmuskeln den Patienten bei der erschwerten Atmung helfen. (Beilage Nr. 4. Patientinnen Fotos Nr. I—III.)

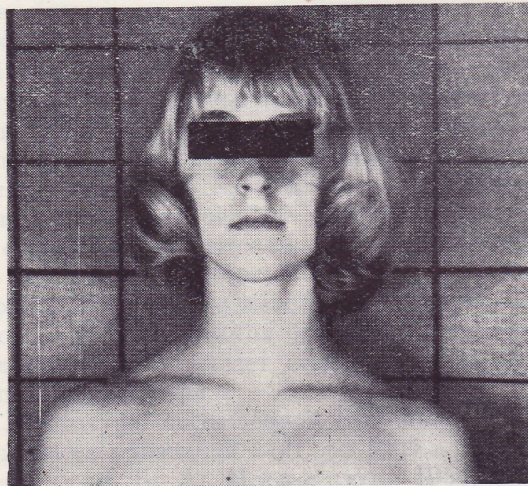
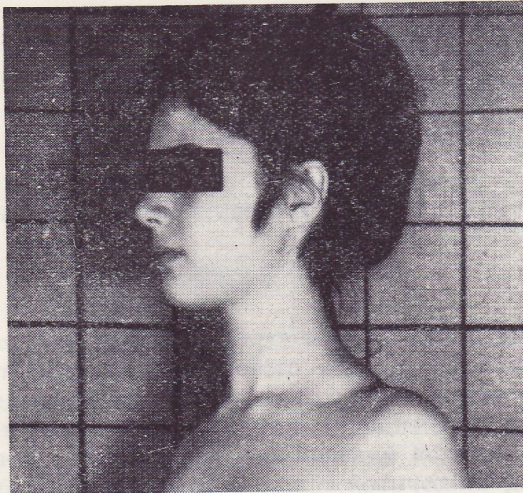
Die beiliegenden Fotografien Nr. IV u. V zweier gesunder, normaler Mädchen zeigen, dass auch die Stellung der Schultern und Schlüsselbeine bei Gesunden ebenfalls unterschiedlich ist, wobei die gesamte Nacken- und Schulterpartie entspannt ist, dem gegenüber ist sie bei Kranken spastisch und mit ausgeprägter Jugular- und Schlüsselbeingrube, die die erschwerte Atmung kennzeichnen.

Die angeführten somatometrischen Werte sind für uns neben den anderen Untersuchungen (klinische, funktionelle, röntgenologische u. a.) ein wertvolles Kriterium für die Beurteilung des Stadiums und der Progression der Erkrankung.



Nr. I, II, und III — Fotos der Patientinnen.

Zunahme der Nackenmuskeln und die ausgeprägten Schlüsselbein- und Jugulargruben.



Nr. IV und V — Fotos zweier gesunder Mädchen.

Wir verfolgten über einen längeren Zeitraum mit Hilfe der Anthropometrie eine Gruppe von Kindern, die an Lungenfibrose erkrankt sind — dem Syndrom Hamman-Rich.

Wir wollten durch diese Arbeit zur Klärung der Frage, in welchem Masse diese Krankheit das Wachstum und die Entwicklung des Kindes beeinflusst, beitragen. Die gemessenen Werte der 15 Körpermerkmale haben wir mit Hilfe der Perkalischen Indexe verarbeitet, die in der grafischen Veranschaulichung die unproportionelle Entwicklung einiger Merkmale zeigen und für ein Kriterium der bestimmten Progression der Erkrankung gehalten werden könnten. Die Kyrtoogrammen zeigen die Entwicklung der typischen Form des Brustkorbes und in dynamischer Fassung beweisen den Einfluss der Krankheit auf die physiologische Funktionen der Atembewegungen des Brustkorbes.

LITERATUR

1. BLODGETT, F. M., IEZZONI, D., GRIBETZ, D., BURGİN, L. B., TALBOT, N. B.: The Effect of Prolonged Cortison Therapy on the Statural Growth and Skeletal Maturation of Children. *Amer. J. Dis. Child.* 90, 1955, 500.
2. HLOUŠKOVÁ, Z., ČOPOVÁ, M.: Vliv kortikoidů na spirometrické hodnoty u dětí. *Acta Univ. Carol.-Med., Suppl.* 13, 1961, 171—176.
3. HOWAT, W. F., DE MUTH, G. R.: Configuration of the Chest, *Pediatrics* 35, 1965, 177—184.
4. IVEMARK, B. I., WALLGREEN, C. G.: Diffusion Interstitial Pulmonary Fibrosis (Hamman-Rich Syndrome) in Infancy, *Acta Paed. suppl.* 135, 1962, 97—102.
5. NOVÁKOVÁ, M.: Die normalen Werte der anthropometrischen Parameter des Thorax und der Körperhaltung und deren Auswertung bei der Untersuchung pathologischer Störungen des Körperbaus. *Anthropologie III/1*, 1965, 3—25.
6. PERKAL, J.: O roszáznikach anthropologicznych. *Prze-glad anthropologiczny XIX*, 1953, 289—322.