

Meinrad Beer:

Moderne bildgebende Diagnostik bei Mukoviszidose

Die Aufgaben der modernen radiologischen Diagnostik bei Patienten mit Mukoviszidose sind vielfältig. Neben der Detektion charakteristischer Veränderungen vor allem im thorakalen aber auch im abdominellen Bereich sind die Detektionen typischer Komplikationen und nicht zuletzt auch die Therapieevaluierung wichtige Aufgaben. Etablierte bildgebende Verfahren sind in erster Linie die konventionelle Röntgenthoraxuntersuchung sowie eine sonographische Untersuchung des Gastrointestinaltrakts. In der letzten Dekade hat die Schnittbildgebung, insbesondere die Computertomographie des Thorax in der so genannten Niedrigdosis-technik, eine wichtige Rolle in der Früherkennung der Erkrankung sowie in der Abklärung weiterer Differentialdiagnosen eingenommen. Die MR-Tomographie hat sich in jüngster Zeit als weiteres Schnittbildverfahren etabliert und bietet die einzigartige Möglichkeit, neben morphologischen auch funktionelle Aspekte zu erfassen.

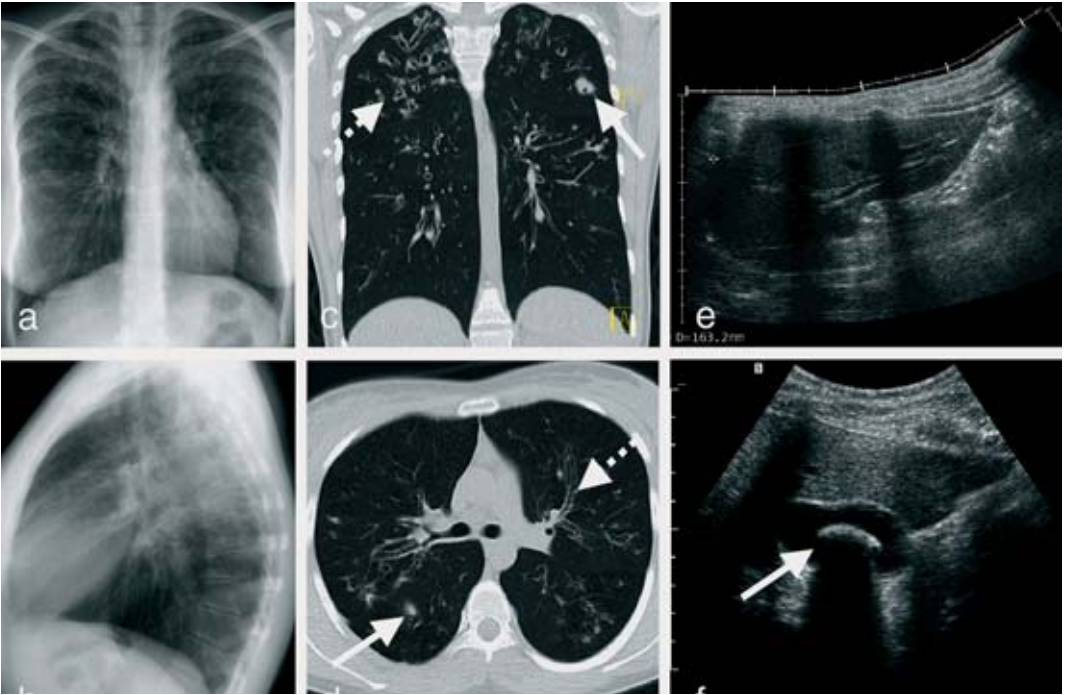
Die zystische Fibrose als häufigste angeborene Stoffwechselerkrankung in Europa betrifft verschiedene Organsysteme. Im Vordergrund steht die Lungenbeteiligung, welche entscheidend für Morbidität und Mortalität der Patienten ist. Lediglich im 1. Lebensjahr herrschen zumeist gastrointestinale Probleme vor und führen zur Diagnosestellung. Somit bestehen die Anforderungen an die moderne bildgebende Diagnostik in erster Linie in einer Darstellung der pulmonalen Pathologie sowie zweitens in einer Darstellung der gastrointestinalen Problematik.

Die konventionelle Röntgenaufnahme der Lunge stellt die derzeit wichtigste radiologische Untersuchungsmethode dar. Zur Objektivierung des Befundes stehen unterschiedliche Wertungs- (Score) systeme zur Verfügung, wie zum Beispiel die Einteilung nach Crispin und

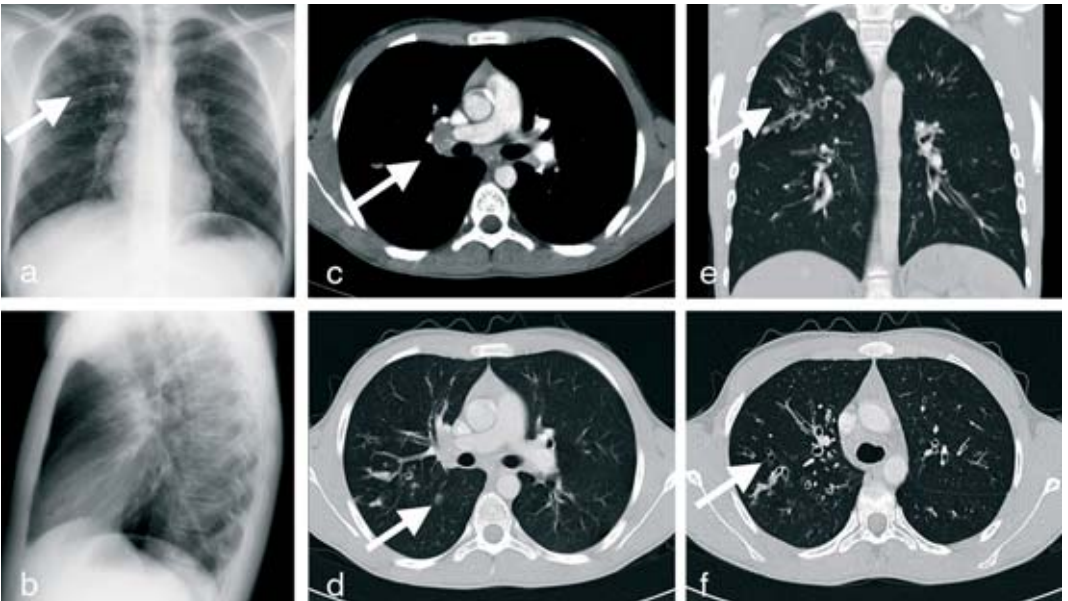
Norman. Hierfür ist eine Thoraxaufnahme in 2 Ebenen erforderlich. Ergänzend zur Basislungendiagnostik wird eine Sonographie des Abdomens durchgeführt. Als Marker einer Beteiligung des Gastrointestinaltraktes gelten Echogenitätsveränderungen in Leber und Bauchspeicheldrüse bedingt durch einen zunehmenden fibrotischen Umbau. Ferner können Darmwandverdickungen oder Veränderungen im Portalfluss mittels Ultraschall und farbkodierter Duplexsonographie beurteilt werden. Bei Patienten mit nur gering ausgeprägten pulmonalen klinischen Beschwerden können mittels eines hochaufgelösten CT's (HR-CT) bereits sehr früh morphologische Auffälligkeiten nachgewiesen werden. Mittels der exzellenten morphologischen Darstellung in der CT können bereits krankheitstypische Veränderungen im Lungenparenchym nachgewiesen werden bevor es zu Veränderungen

der klinisch durchgeführten Lungenfunktionstests kommt. Moderne Mehrschichtzeilencomputertomographiegeräte erlauben die Darstellung selbst im hochaufgelösten Modus mit sog. Niedrigdosisprotokollen (low dose-CT). Damit konnte eine signifikante Reduzierung der Strahlenexposition bei gleichzeitig sehr guter morphologischer Beurteilung erreicht werden.

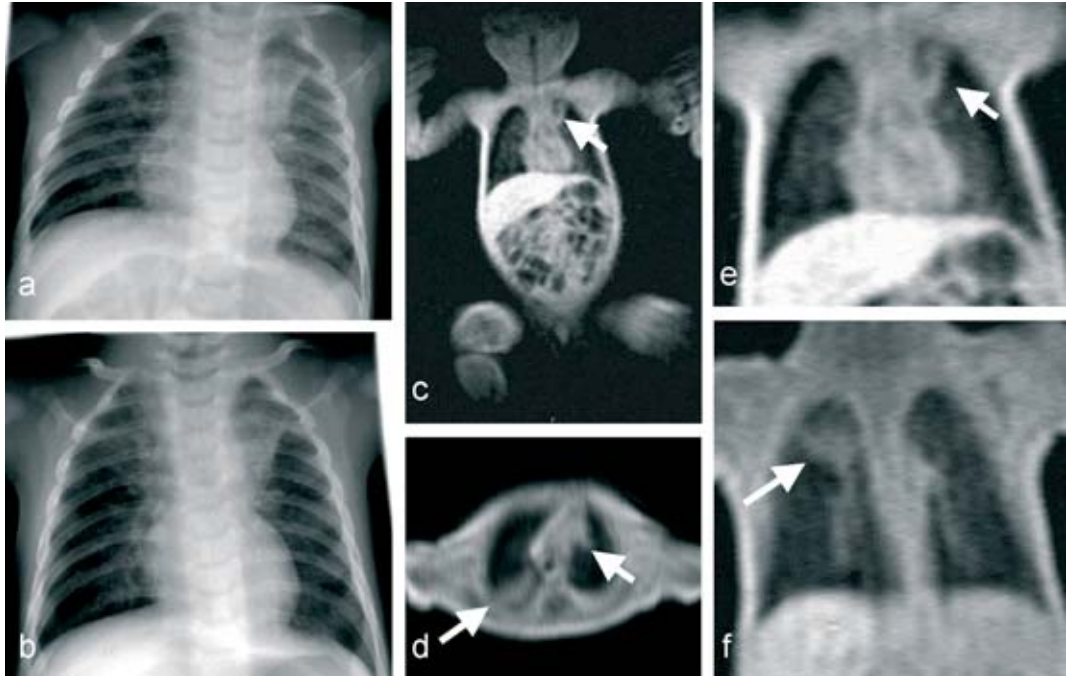
Abbildung 1 zeigt typische Befunde bei einer 22-jährigen Patientin. Neben den im konventionellen Röntgenbild (a+b) nachzuweisenden Umbauten im Lungenparenchym selbst wie Streifen-, Fleck- und Ringschatten sind als Folge der Überblähung des Lungenparenchyms die sekundär entstandene Sternalvorwölbung und die Kyphose der Wirbelsäule sowie die Zwerchfellabflachung nachweisbar. Durch die chronische Entzündung kommt es zu Lymphknotenvergrö-



■ Abb. 1: Röntgen Thorax im a.p. (a) sowie seitlichem Strahlengang (b); low-dose CT der Lunge mit coronaren Sekundärrekonstruktionen (Schichtdicke 4 mm, c) sowie axialen Primärschichten (Schichtdicke 6 mm, d); Sonographie des Abdomens mittels Panoramabildgebung (e) sowie mit „harmonic imaging“ (f).

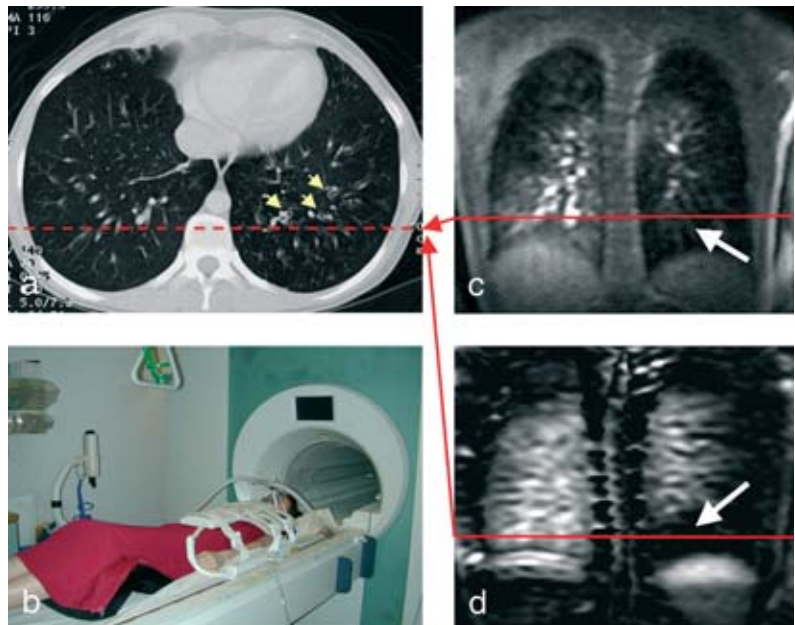


■ Abb. 2: Röntgen Thorax im a.p. (a) sowie seitlichem Strahlengang (b); Kontrastmittel-CT der Lunge mit axialen Primärschichten (c Mediastinalfenster, d Lungenfenster) sowie Sekundärrekonstruktionen in coronarer Orientierung (Schichtdicke 5 mm, e) sowie im HRCT-Modus (Schichtdicke 1 mm, f).



■ Abb. 3: Röntgen Thorax im a.p. Strahlengang (Erstuntersuchung a, Kontrolluntersuchung b); MRT am offenen Niederfeld-Gerät, Untersuchungszeit 10 sec. für 10 Schichten, Schichtdicke jeweils 10 mm (Übersichtsbild c; axiale Schichtführung d; coronare Ausschnittsvergrößerung an zwei repräsentativen Positionen, ventral e, dorsal f).

■ Abb. 4: HRCT der Lunge mit krankheitstypischer Bronchiektasenbildung im linken Unterlappen (gelbe Pfeile, a), MRT der Lunge mit Sauerstoffmaske (b); coronares MR-Perfusionsbild mit Perfusionsausfall (Pfeil, c) sowie coronares MR-Ventilationsbild an identischer Position mit minderbelüftetem Areal (Pfeil, d). Die durchgezogenen Pfeile repräsentieren die Position des axialen CT-Bildes, der gestrichelte Pfeil die Position der MR-Bilder.



Berungen im Mediastinum bzw. vor allem im Hilusbereich, was ebenfalls auf dem Röntgenbild beurteilt werden kann. Bei akuter pulmona-

ler Verschlechterung wurde ergänzend eine Niedrigdosis-CT der Lunge durchgeführt (c+d), welche kleine Infiltrate im Bereich beider Ober-

felder zeigte (durchgezogene Pfeile) sowie charakteristische Bronchiektasen (Strich-Pfeile). Als typische Zeichen einer Beteiligung des Ga-

strointestinaltrakts in der Sonographie des Abdomens (e+f) stellen sich eine Vergrößerung der Leber sowie eine Cholecystolithiasis (gerader Pfeil) dar.

In sehr seltenen Fällen kommt es zu einer späten Diagnosestellung der Mukoviszidose. Ein 16-jähriger Junge, der mit seiner Familie erst seit 3 Jahren in Deutschland lebte, berichtete über seit 2 Jahren bestehenden Husten. Auf den primär auswärts durchgeführten Röntgenbildern sind unter Antibiotikagabe rückläufige kleine Infiltrate (Pfeil) im rechten Oberfeld zu sehen (Abb. 2 a+b). Bei persistierend Schwäche wurde ergänzend bei uns eine Computertomographie des Thorax durchgeführt (c-f), in diesem Fall mit Kontrastmittelgabe bei Fragestellung Sarkoidose. Die hier neben behiläre Lymphknoten (c) und kleinen Infiltraten (d) gefundenen Bronchiektasen (e+f) als eher für eine Mukoviszidose charakteristischen Veränderungen führten zu einer weiteren klinischen Abklärung. Positiver Schweißtest sowie die typische Veränderung in der Sonographie des Abdomens (Hepatomegalie, echoreiches Pankreas) bestätigte die in der CT erhobene Verdachtsdiagnose

Die Ausnahme stellt eine pulmonale Manifestation im Neugeborenenalter dar. Uncharakteristische Veränderungen im Röntgenthorax machen eine rein radiologische Di-

agnosestellung nahezu unmöglich. Ergänzend wird in unserem Institut zunehmend die MRT der Lunge an einem offenen Niederfeldgerät eingesetzt. Dabei können über das Summationsbild hinaus Aussagen in der Schnittbilddiagnostik ohne jegliche Strahlenexposition getroffen werden. Gerade bei notwendigen Verlaufskontrollen, die mit einer erneuten Strahlenexposition in der konventionellen radiologischen Diagnostik verbunden wären, bietet sich die Untersuchung mittels der MRT als Alternative an. Abbildung 3 zeigt das Beispiel eines 3 Monate alten Säuglings mit Trinkschwäche und Gedeihstörung seit der 2. Lebenswoche, der eine persistierende Teilatektase des linken Oberlappens (a) sowie 3 Tage später eine fragliche weitere Teilatektase im rechten Oberlappen (b) im zunächst durchgeführten konventionellen Röntgenbild zeigte. Die MRTomographie der Lunge (c-f) bestätigte beide Atektasen (Pfeile) und wies zusätzlich Bronchialwandverdickungen nach. Weitere Kontrolluntersuchungen zeigten eine Regredienz der Atektase nach Bronchoskopie und Schleimabsaugung.

Zur Beurteilung der durch die morphologischen Veränderungen bedingten funktionellen Veränderungen im Lungenparenchym bietet die MRT exzellente Möglichkeiten. Nach Gabe eines MR-Kontrastmittels ist es möglich, die Durchblutung (Perfusion) im Lungenparen-

chym exakt darzustellen. Verminderte oder ausgefallene Perfusion kann regional aufgelöst erfasst sowie quantifiziert werden. Ergänzend sind derzeit mehrere Verfahren in Erprobung, um die Belüftung (Ventilation) der Lunge zu beurteilen. Neben der Verwendung von Edelgasen wie z.B. Helium ist es möglich, mittels sauerstoffgesättigter Bildgebung die Lungenbelüftung (Ventilation) zu beurteilen, ein Verfahren das in Würzburg in Kooperation mit der Medizinischen Physik etabliert wurde. Das Prinzip der Ventilationsdarstellung wurde bereits im Heft *Kind&Radiologie* Nr. 8 dargestellt. Es basiert auf der Subtraktion von Bildern die unter normaler Raumluftatmung und anschließend unter Sauerstoffzuführung aufgenommen wurden. Der Patient muss hierbei lediglich eine kleine Sauerstoffmaske tragen, was von Kindern im Regelfall auch gut toleriert wird. Abbildung 4 zeigt das Beispiel einer 22-jährigen Patientin mit krankheitstypischer Bronchiektasenbildung im linken Unterlappen entsprechend der HR-CT (a). Im MRT der Lunge (b-d) zeigte sich korrespondierend eine verminderte Durchblutung des linken Unterlappens (c) sowie eine Ventilationsstörung (d).

▶ PD Dr. med. Meinrad Beer
Abteilung für Pädiatrische Radiologie
Institut für Röntgendiagnostik,
Universitätsklinikum Würzburg
Josef-Schneider-Str. 2/D31
97080 WÜRZBURG