

Martin Stenzel, Hans-Joachim Mentzel

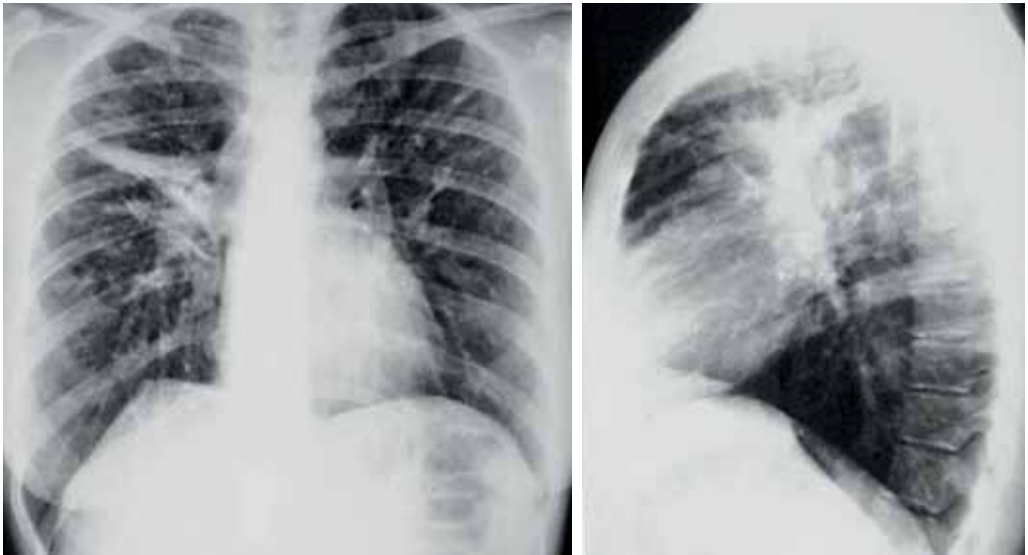
Thorakale Veränderungen bei Cystischer Fibrose

Die Cystische Fibrose (CF) oder Mukoviszidose ist die häufigste autosomal rezessiv vererbte Stoffwechselerkrankung in der kaukasischen Population. Die Häufigkeit wird mit 1:2500 bis 1:6000 Geburten angegeben. In anderen ethnischen Gruppen ist die CF wesentlich seltener anzutreffen (1:100000 in der asiatischen Bevölkerung, 1:17000 in der afrikanischen Bevölkerung). Als Ursache wurden über 1000 verschiedene Mutationen im CFTR-Gen (Cystic Fibrosis Transmembrane Conduction Regulator) auf dem langen Arm des Chromosom 7 (7q31.2) herausgefunden. Aufgrund der genetisch determinierten Verminderung der Chloridsekretion und erhöhten Natriumreabsorption sind viele Organsysteme in den Krankheitsverlauf involviert. Obwohl durch frühzeitigen Einsatz von Antibiotika, geeignete Physiotherapie und Ernährungsoptimierung die Lebenserwartung der CF-Patienten deutlich gestiegen ist, liegt das mittlere Überleben in Deutschland unter 40 Jahren. Klassisch ist die Bildung eines wasserarmen, stark viskosen Sekrets, wodurch eine Fehlfunktion sämtlicher Schleimdrüsen, der Bronchien, der Bauchspeicheldrüse, der Leber/Gallenwege und des Dünndarms, der Speichel- und Schweißdrüsen sowie des Samenleiters resultiert.

Veränderungen wie der Mekonium-ileus lassen die Diagnosestellung schon im Neugeborenenalter zu. Die

Diagnose wird durch den Schweißtest und die Genanalyse bestätigt. Im Säuglingsalter kommt es zu

Gedeihstörungen und Wachstumsverzögerungen. Ebenfalls in dieser Altersgruppe beginnen pulmonale



■ *Abb. 1: Röntgen-Thorax in 2 Ebenen: Jugendliche mit Cystischer Fibrose: Ausbildung einer Segmentatelektase rechts. Weitere Zeichen der CF mit tief reichendem Sinus phrenicocostalis aufgrund der Überblähung, Sternalvorwölbung, Bronchiectasien, Rund- und Streifen-schatten.*



■ *Abb. 2: Röntgen-Thorax ap: Schulkind mit Nachweis von überwiegend Streifenschatten. Sekretretention im Mittelfeldbereich beidseits und im rechten Oberlappen.*

Komplikationen wie chronische Bronchitiden und rezidivierende Pneumonien bis hin zur Ausbildung schwerer irreversibler Lungenveränderungen (Emphysem) mit konsekutiver Rechtsherzbelastung und pulmonaler Hypertonie. Extrapulmonale Manifestationen reichen von der Pankreasfibrose, von Leberveränderungen bis zur Leberfibrose und -zirrhose, Gallengangsentzündungen, Veränderungen der Gallenblase bis zur Mikrogallenblase und Darmpathologien, die mit der Ausbildung eines Ileus (DIOS = Distales Intestinales Obstruktionsyndrom) einhergehen können.

Entscheidend für die Langzeitprognose ist bei den Kindern und Jugendlichen aber die pulmonale Manifestation, die von einem persistierenden Entzündungsprozeß und Keimbösesiedlungen der Lunge geprägt ist. Für die Abschätzung der pulmonalen Veränderungen ist

die Beurteilung von Lungenfunktionsparametern maßgeblich; die Beurteilung von morphologischen Veränderungen mit Hilfe der Bildgebung ist von großer Bedeutung und Bestandteil der Scoresysteme zur Einschätzung des Krankheitsverlaufes.

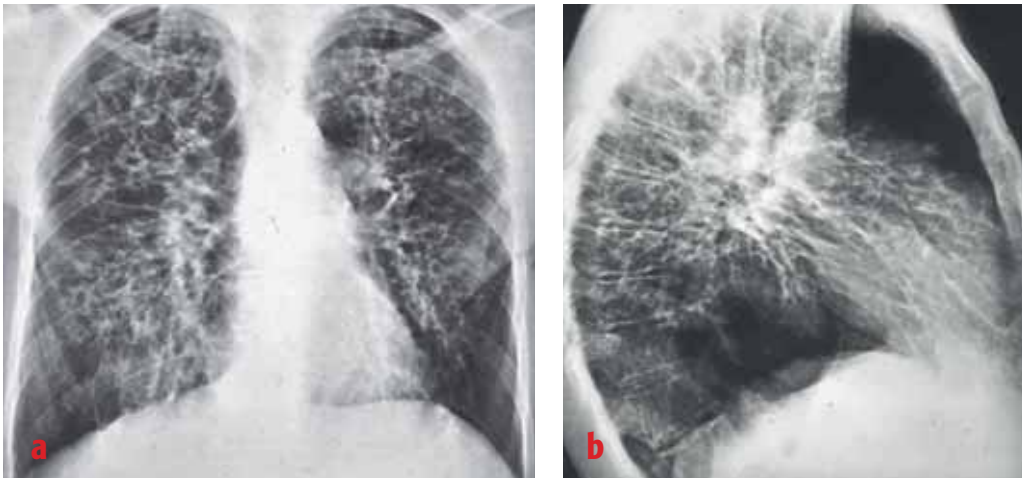
Röntgenübersichtsaufnahme

Das Standardverfahren zur Beurteilung der strukturellen Lungenveränderungen ist weiterhin die Röntgenübersichtsaufnahme, die in zwei Ebenen anzufertigen ist und zum Standardprogramm im Monitoring der CF-Patienten gehört. Bei Säuglingen und Kleinkindern sind die Befunde uncharakteristisch – zunächst ausschließlich das Bild der Überblähung (Transparenzerhöhung, Abflachung und Tiefstand des Zwerchfells, vermehrter ap-Diameter, vermehrte BWS-Kyphose) bzw. rezidivierende Lungenentzündungen und Bronchitiden. In der

Folgezeit können lineare, verdickte Bronchialwände nachgewiesen werden, von perihilar nach peripher weisend (hilifugal).

Die Hili sind in Folge verdickter Lymphknoten verdickt. Vorrangig in den Oberfeldern lassen sich Veränderungen wie Plattenatelektasen, Subsegmentatelektasen sowie feinfleckige Verschattungen darstellen (Abb. 1). Streifenschatten sind durch die zähen Schleimpfropfe zu begründen (Mukusretention) – auch diese sind vorrangig in den Oberfeldern darstellbar, da diese an der mechanischen Atemexkursion weniger beteiligt sind. Das Röntgenbild ist charakterisiert durch das Nebeneinander von überblähten und minderbelüfteten Arealen, verdickten Bronchialwänden und prominenten Hili (Abb. 2).

Mit zunehmender Destruktionsdauer können bis nach peripher reichende Bronchiolektasien und Bronchiektasien (= irreversible Erweiterungen der Bronchien/Bronchiolen) nachzuweisen sein. Der Durchmesser der Bronchien übersteigt den Diameter der Begleitarterie. Fleckschatten in der Peripherie sind durch Schleim gefüllte Bronchien bzw. mögliche Mikroabszedierungen bedingt. Ringschatten bilden sich im Verlauf aus und entsprechen infolge narbig destruktiver Prozesse entstehenden Hohlräumen. Im weiteren Verlauf finden sich ein interstitielles Emphysem



■ Abb. 3a/b: Röntgen-Thorax pa (3a) und seitlich (3b): Vollbild der CF mit allen charakteristischen Zeichen. Besonders deutlich im Seitbild die vermehrte Kyphose der BWS und die Sternalvorwölbung, die narbigen Veränderungen, das schlanke Herz.

und Bullae. Das Vollbild der CF im Röntgenbild (Abb. 3) lässt keine Differenzialdiagnose zu:

- Emphysem mit Vorwölbung des Sternum und zunehmender Kyphosierung der BWS
- Bronchiektasien
- Atelektasen
- Rundschaten
- Ringschaten
- Bullae
- Infiltrate
- Hilusschwellung
- Pulmonale Hypertonie.

Im Endstadium kann sich ein Cor pulmonale entwickeln. Zur Objektivierung der Befunde im Verlauf der Krankheit wurden für die Beurteilung der Röntgenaufnahmen Scoresysteme entwickelt. Der üblicherweise eingesetzte Score nach Crispin und Norman wurde bereits

1974 entwickelt und ist noch heute gültig und Ergänzung zur klinischen Untersuchung. Speziell für Kleinkinder wurde 1993 ein Scoresystem nach Weatherly publiziert.

Kompliziert wird die pulmonale Beteiligung der CF durch rezidivierende Infektionen mit Problemkeimen – insbesondere die Schleimbildenden Pseudomonas-Stämme sind gefürchtet. Weiter zu den Komplikationen zählen rezidivierende Pneumothoraces – hier sollte der konservativen Behandlung möglichst der Vorzug gegeben werden (Abb. 4), da die Operation an in Folge von CF chronisch geschädigten Lungen höchst kompliziert und komplikationsträchtig ist.

Sonographie

Die Thorax-Sonographie wird bei der Beurteilung der CF nicht rou-

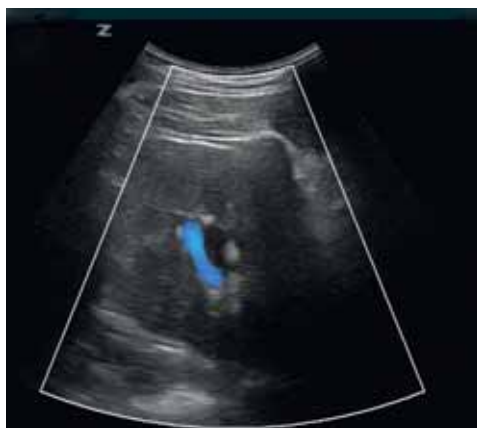
tinemäßig eingesetzt, wenngleich sich Phänomene wie Sekret-gefüllte Bronchien hervorragend in Form von tubulären gefüllten Strukturen darstellen (Abb. 5). Entzündlich veränderte Lungenabschnitte können sonographisch analysiert werden. Zentral können mediastinale und Hiluslymphknoten abgebildet werden.

Computertomographie

Der Goldstandard zur Beurteilung feiner morphologischer Lungenveränderungen ist die hochauflösende Computertomographie (HR-CT; Schichtdicke 0,5 mm, hochauflösender Rekonstruktionsalgorithmus), die möglichst in Bauchlagerung des Patienten durchgeführt werden sollte, um die dorsobasalen Lungenabschnitte besser beurteilen zu können und Effekte der Hypostase zu vermeiden (Abb. 6). Deutlich sensibler und spezifischer sind mit der

HR-CT die pulmonalen Läsionen im Rahmen der CF charakterisierbar. Nach Bhalla et al. wurde 1991 ein Scoring-System für die HR-CT etabliert, mit dem die bereits von der konventionellen Radiographietechnik bekannten Muster (Bronchiektasien, peribronchiale Verdichtung, Wandverdickung, Mukusretention, Bullae, Abszesse, Emphysem) quantifiziert werden. Darüber hinaus werden bei Aufnahmen in Expiration Phänomene wie das Air trapping und die Mosaik-perfusion berücksichtigt und die feinen peripheren Veränderungen des Schleimverhalts auf Höhe des sekundären Lobulus klassifiziert (tree in bud Phänomen, zentrilobuläre – zentrale Knötchen). Die mit der CT verbundene relativ hohe Strahlenexposition lässt sich bei der HR-CT reduzieren, da hier im wesentlichen die Hochkontrastunterschiede zwischen belüfteter Lunge und Interstitium herausgearbeitet werden sollen. Trotzdem ist

■ *Abb. 5: Mittels der Sonographie kann man pulmonale Gefäße u. flüssigkeitshaltige Bronchiektasen unterscheiden.*



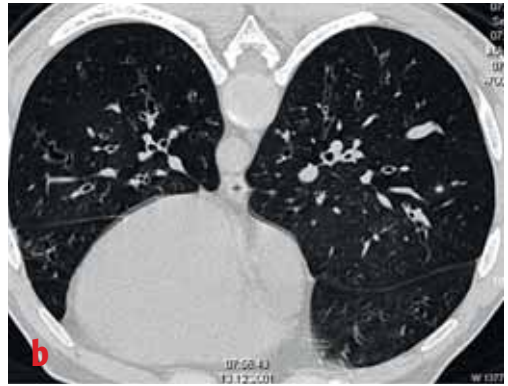
■ *Abb. 4: Röntgen-Thorax ap liegend: Komplikation der CF. Ausbildung eines Pneumothorax, der im Verlauf konservativ beherrscht werden konnte.*

die kumulative Dosis in Hinblick auf zahlreiche Verlaufsuntersuchungen bei Kindern und Jugendlichen kritisch zu hinterfragen und aus strahlenhygienischen Gründen nach Alternativerfahren zu suchen.

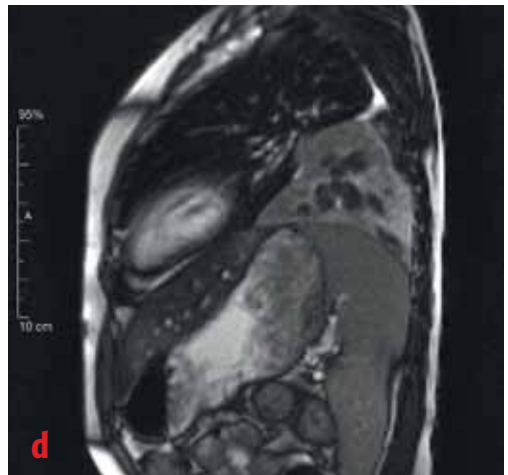
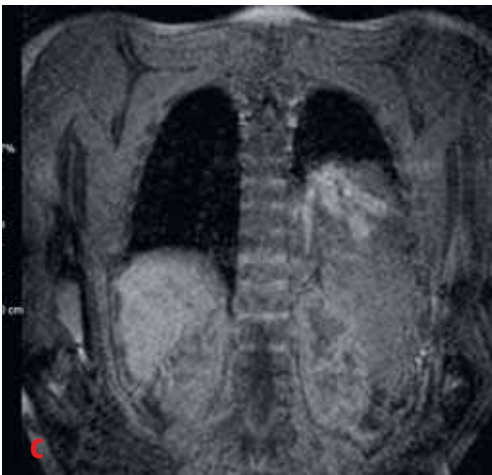
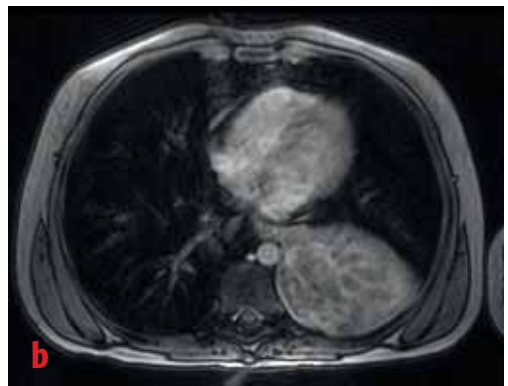
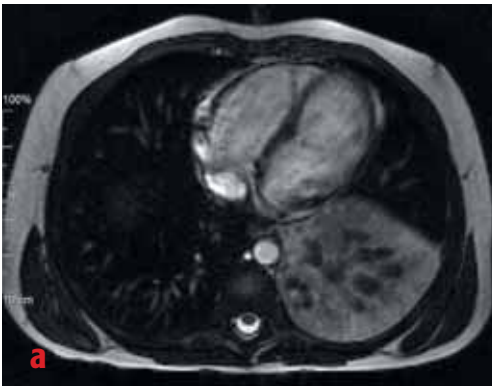
Indikationen für die CT ergeben sich zur Beurteilung unklarer Komplikationen, bei Verdacht auf invasive Aspergillose, vor Lungentransplantation. Bei letzterer wird das Ausmaß der Pleuraverschwartung mitbeurteilt.

Magnetresonanztomographie

Die Magnetresonanztomographie (MRT) spielte lange Zeit aufgrund der geringen Protonendichte des Lungengewebes, des schlechten Signal-zu-Rausch-Verhältnisses und der erheblichen Suszeptibilitätsartefakte und der Pulsationsartefakte von Herz und großen Gefäßen lediglich eine untergeordnete Rolle in der Thoraxdiagnostik. Durch kontinuierlich bessere MR-Technik und den Einsatz von neuen Kontrasttechniken, z.B. durch inhalierte Gase (Sauerstoff, polarisiertes Helium) gewinnt die MRT zunehmend an Bedeutung bei der Lungenbildung. Insbesondere bei der CF können mit Hilfe der MRT morphologische Veränderungen wie Mukusretention, chronische und akute Infiltrationen, aber auch Gefäßver-



■ Abb. 6: a) Röntgen-Thorax mit geringen Veränderungen im Rahmen der CF, b) Computertomografie in Bauchlage zeigt deutlich die Bronchiectasien beidseits im Unterlappenbereich, wobei die Bronchien nicht schleimgefüllt sind. Diskrete narbige Veränderungen.



■ Abb. 7a-d: a) T2-w axial: Die schlecht belüftete Lunge im Unterlappenbereich links zeigt ein pneumonisch infiltriertes Areal. b) T1-w axial nach Kontrastmittelgabe ohne Hinweis auf Abszedierungen. Die schlecht belüftete Lunge nimmt Kontrastmittel auf. c) T1-w koronal nativ (GRE) zeigt hyperintens die Mukus-gefüllten Bronchiectasien, d) Trufi sagittal – die gefüllten Bronchiectasien stellen sich in dieser Sequenz signalarm dar.

2. Kieler KinderCMD-Konferenz

19./20. März 2010, Kiel

Schwerpunktthema:

**Bewegung und Funktion –
interdisziplinär von Anfang an**

Fachübergreifende Konferenz und
Workshops mit 20 CMD-Experten
für Radiologen und andere Fachärzte
15 Fortbildungspunkte



Freitag, 19. März 2010

- 14.00 Uhr Bewegung und Funktion: frühe CMD-Risikofaktoren erkennen und vermeiden. Begrüßung und Einführung in das Thema (Dr. A. Köneke, Kieferorthopäde, Kiel, Bremen, Wyk/Föhr)
- 14.30 Uhr Die Entwicklung der Motorik (Dr. W. Bein-Wierzbinski, Entwicklungstherapeutin, Hamburg)
- 15.15 Uhr Übersichtsreferat Bewegung, Entwicklungsnutzen und Dysfunktionspotenzial (Dr. P. Dietrich, Arzt für Sportmedizin, Dortmund)
- 16.00 Uhr Pause
- 16.30 Uhr Leistungssport für Kinder, körperliche Folgen des sportlichen Ehrgeizes versus physiologische Trainingspläne (Dipl.-Kffr. S. Schröder, M. A., Trainerin des Landeskader Niedersachsen im olympischen Windsurfen und zweifache Vizeweltmeisterin im Windsurfen, wiss. Angestellte des Lehrstuhls für Sportökonomie und Prof. Dr. B. Weisser, Internist und Arzt für Sportmedizin, Inhaber des Lehrstuhls für Sportmedizin, beide Institut für Sport und Sportwissenschaften der CAU Kiel)
- 17.15 Uhr CMD-Risikoscreening für Kinder in der zahnärztlichen und kieferorthopädischen Praxis (M. Emert, Kieferorthopäde, Berlin)
- 18.00 Uhr Pause
- 18.30 Uhr Fit gegen Übergewicht: Was können unsere Jüngsten tun? (Dr. oec. troph. B. Landsberg, Ökotröphologin, Institut für Humanernährung, CAU Kiel)
- 19.15 Uhr zum Ausklang des ersten Konferenztages: Bewegung und Funktion artistisch interpretiert. Eine Darbietung der Kinder des „Zirkus O ...das Varieté!“
- Fachübergreifende Workshops,
16.30 – 19.00 Uhr

Samstag, 20. März 2010

- 9.00 Uhr Augenerkrankungen bei Kindern und deren Einfluss auf den Bewegungsapparat (Dr. W. Happe, Kinder-Augenarzt, Kiel)
- 9.45 Uhr Das körperlich behinderte Kind – Chronische Dysfunktionssyndrome und die funktionellen Auswirkungen des reduzierten Bewegungsausmaßes (Dr. H. Polchau, Kinder- und Jugendarzt und A. Polchau, Ergotherapeutin und systemische Therapeutin, Kiel)
- 10.30 Uhr Pause
- 11.00 Uhr ADHS: wenn der Bewegungsdrang Krankheitswert hat (Dr. M. Fritzke, Fachärztin für Kinder- und Jugendpsychiatrie, SCHLEI-Klinikum Schleswig)
- 11.45 Uhr Physiotherapeutische Ansätze bei ADHS-Kindern (C. Michael, Krankengymnastin, Bachelor of Physiotherapy (NL), Aumühle)

- 12.30 Uhr gemeinsames Mittagessen
- 13.30 Uhr Der Funktionsregler und die CMD-Prophylaxe (Dr. C. Fränkel, Kieferorthopädin, Zwickau)
- 14.15 Uhr Rheumakinder in der Kieferorthopädie – Stand des Wissens 2010 (Prof. Dr. B. Kahl-Nieke, Direktorin der Poliklinik für Kieferorthopädie, UKE Hamburg)
- 15.00 Uhr Pause
- 15.30 Uhr Rheumatologische Diagnostik für benachbarte Disziplinen (Dr. med. I. Foeldvari, Kinder- und Jugendrheumatologe, Hamburger Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie)
- 16.15 Uhr Das Rheuma-Kind: Diagnostik mit aktuellen bildgebenden Verfahren (Dr. C. Schröder, Kinder-Radiologin, Kiel)**
- 17.00 Uhr Alles in Bewegung, Zusammenfassung und Ausblick (Dr. A. Köneke, Kieferorthopäde, Kiel)
- Fachübergreifende Workshops,
9.00 – 12.30 Uhr
- Preis: 595.– Euro (zzgl. Mwst.),
Physiotherapeuten, Logopäden, Assistenten
in den ersten 2 Berufsjahren und Studenten:
495.– Euro (zzgl. Mwst.)
- Kursort: Hotel Kieler Kaufmann, Niemannsweg 102, 24105 Kiel

Anmeldung

2. Kieler KinderCMD-Konferenz 19./20. März 2010, Kiel

Name _____

Titel _____

Fachrichtung _____

Straße/Nr. _____

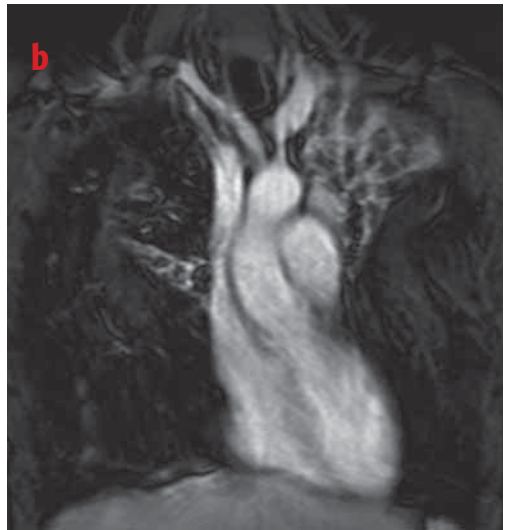
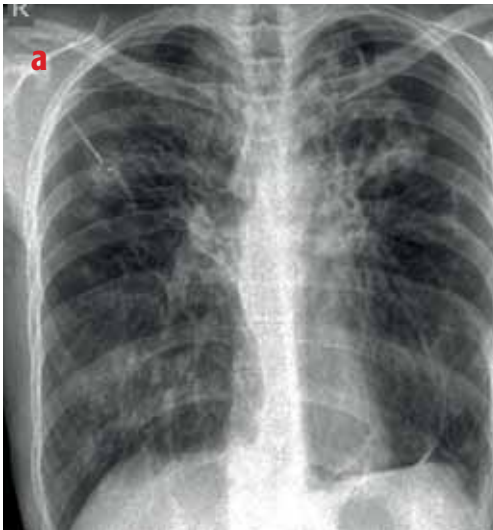
PLZ/Ort _____

Tel./Fax _____

E-Mail _____

Datum/Unterschrift _____

Bitte einsenden an:
Interdisziplinäre ZahnMedizin, Dr. med. dent. Christian Köneke
Lüder-von-Bentheim-Str. 18, 28209 Bremen



■ Abb. 8a/b: Röntgen-Thorax (8a) zeigt den fortgeschrittenen Zustand einer CF, MRT (8b) zeigt neben den Dystelektasen auch die Sekretretention im linken Oberlappen.

änderungen, Narben, Dystelektasen und Atelektasen diagnostiziert werden (Abb. 7, Abb. 8). Die MRT erfasst die im T1-gewichteten Bild signalreichen Schleimpfropfen und gestattet die anatomische Zuordnung bei Hilusschwellungen. Die entzündlich verdickten Bronchialwände und die Ausbildung von protonenfreien Bullae können quantifiziert werden. Flussmessungen in den hilären Gefäßen werden zur Abschätzung der pulmonalen Hypertonie genutzt.

Das größte Potential der MRT wird in der klinischen Routine aber noch nicht ausreichend genutzt: es liegt in der Möglichkeit der funktionellen Lungenbeurteilung. Eingesetzt werden hierbei die Beurteilung der Lungenperfusion und -ventilation, die MR-angiographische Darstellung

der pulmonalen Gefäße und die Flussmessungen in arteriellen und venösen Gefäßen. 3-dimensionale MR-Scans mit Kontrastmittelapplikation (GdDTPA) werden zur Analyse der Lungenperfusion eingesetzt, indem der Signalanstieg während der Kontrastmittelpassage analysiert wird. Studien ergaben für die MR-Perfusion eine gute Korrelation zur HR-CT und zur Spirometrie.

Fazit

Aufgrund neuer Therapien und konsequenter Antibiose ist die Lebenserwartung von Patienten mit CF in den letzten Jahrzehnten deutlich gestiegen. Durch die Lungentransplantation mit einem mittleren Fünf-Jahres-Überleben von über 70% wird das Lebensalter der CF-Patienten weiter ansteigen. Es bedarf einer frühzeitigen Diagnosestellung und

im Verlauf einer adäquaten Bildgebung, die die Fragen der Kliniker beantworten kann. Während die konventionelle Radiographie das bislang wichtigste und häufigste Verfahren darstellt, sind die Vorteile der Computertomographie bezogen auf die Exaktheit in der Beurteilung morphologischer Veränderungen zu sehen. Die MRT wird künftig insbesondere unter dem Blickwinkel der funktionellen seitengetrenten Analyse der Lungen zunehmend eine Rolle spielen.

► OA Dr. med. Martin Stenzel
Univ.-Prof. Dr. med. habil.
Hans-Joachim Mentzel
Kinderradiologie
Institut für Diagnostische und
Interventionelle Radiologie
Universitätsklinikum Jena
Erlanger Allee 101
D-07740 JENA