



**Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg
Medizinische Fakultät Mannheim
Dissertations-Kurzfassung**

**MRT-basierte Lungenperfusionsmessung bei 10- bis 12-jährigen
Kindern nach kongenitaler Zwerchfellhernie**

Autor: Verena Bischof
Institut / Klinik: Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin
Doktormutter: Priv.-Doz. Dr. M. Weis

Die kongenitale Zwerchfellhernie (engl. congenital diaphragmatic hernia, = CDH) ist mit 1:2.000 bis 1:5.000 Fällen eine seltene, aber ernstzunehmende Erkrankung des Neugeborenen mit teils weitreichenden Auswirkungen, nicht nur auf die pulmonale Entwicklung, sondern die gesamte Entwicklung des Kindes.

Durch einen angeborenen Defekt im Zwerchfell, dessen genaue Ätiopathogenese noch nicht gänzlich geklärt ist, kommt es bei den Betroffenen zu einer Verlagerung von abdominalen Organen in den thorakalen Raum, was durch die Verdrängung der Lunge und der mangelnden Atemexkursionen wiederum zu einer meist linksbetonten Lungenhypoplasie führen kann. Der Schweregrad wird dabei durch die Größe der Zwerchfelllücke und der Masse an hernierten Organen bestimmt. Diagnostiziert wird die Erkrankung heutzutage meist bereits pränatal in Form einer Sonographie und bei entsprechendem Verdacht einer anschließenden Magnetresonanztomographie (MRT). Da die Lungenentwicklung zum Zeitpunkt der Geburt noch nicht abgeschlossen ist, wird versucht, postnatal mithilfe einer frühzeitigen operativen Korrektur der Zwerchfellhernie den entsprechenden Raum für die Entwicklung der Lunge zu schaffen. Es ist jedoch bislang wenig über die Regenerationsfähigkeit der Lunge nach CDH bekannt. Eine weitere therapeutische Möglichkeit bei hochgradiger Lungenhypoplasie oder akutem respiratorischem Versagen ist die extracorporale Membran-oxygenierung (ECMO), welche bei ca. 30% der Patienten mit CDH zur Anwendung kommt.

Aufgrund der immer besseren diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten konnte die Mortalitätsrate bei Kindern mit CDH innerhalb der letzten Jahre stetig gesenkt werden. Diese positive Entwicklung bringt jedoch automatisch eine höhere Morbiditätsrate mit sich, weshalb ein strukturiertes follow-up-Programm für die betroffenen Kinder essentiell ist. Mithilfe dieser Nachsorge können häufige Folgeerkrankungen wie die bronchopulmonale Dysplasie, die pulmonale Hypertonie oder restriktive und obstruktive Lungenfunktionsstörungen, aber auch Entwicklungsstörungen im kognitiv-neurologischen, kardiologischen oder gastrointestinalen Bereich frühzeitig detektiert und entsprechend behandelt werden.

Einen wertvollen Beitrag zu diesem Nachsorgeprogramm könnte die Lungenperfusionsmessung mittels Kontrastmittel-gestützter MRT (DCE-MRT) leisten. Bei der DCE-MRT wird der Effekt des Kontrastmittels – genauer gesagt der lineare Zusammenhang zwischen Signalintensität und Kontrastmittelkonzentration - ausgenutzt, indem aus dem Signal-Zeit-Diagramm bzw. der arteriellen Input Funktion der pulmonale Blutfluss quantifiziert wird und anschließend diverse Lungenperfusions-Parameter berechnet werden können. Die Vorteile gegenüber der früher häufiger durchgeführten Szintigraphie sind zum Einen die fehlende Notwendigkeit von Strahlenbelastung und zum Anderen der gleichzeitige Erhalt von morphologischen Informationen. Bereits 2016 konnten Weis et al. anhand einer Studie an 2-jährigen Kindern nach CDH zeigen, dass mithilfe der MRT-basierten Perfusionsmessung ähnlich wie mithilfe der Szintigraphie auf der ipsilateralen Seite der CDH signifikante Perfusionsminderungen nachgewiesen werden können und dass die Reduktion der Perfusion mit dem Grad der Lungenhypoplasie korreliert.

Anhand der Daten der vorliegenden Studie, bei der 10- bis 12-jährige Kinder nach CDH mittels DCE-MRT untersucht wurden, konnte diese These bestätigt werden und zudem gezeigt werden, dass die angesprochenen Lungenperfusionsdefizite mindestens bis ins junge Adoleszentenalter zu persistieren scheinen. Des Weiteren wurde bei den Patienten in der vorliegenden Studie eine spirometrische Lungenfunktionsmessung durchgeführt. Hierbei konnte gezeigt werden, dass bei 63% der Kinder nach CDH eine signifikante Lungenfunktionsstörung vorlag, wobei den größten Anteil die restriktive Lungenfunktionsstörung ausmachte. Diese Ergebnisse sind in Übereinstimmung mit denen einiger anderer Studien. Erstmals wurde im Rahmen der vorliegenden Studie allerdings auch eine Korrelation

zwischen MRT-basierter Perfusion und spirometrisch gemessener Lungenfunktion untersucht. Es konnte hierbei ein signifikanter Zusammenhang zwischen der funktionellen Einsekundenkapazität (FEV1) und der funktionellen Vitalkapazität (FVC) mit der ipsilateralen Lungenperfusion nachgewiesen werden.

Zusammenfassend lässt sich konstatieren, dass die DCE-MRT-basierte Lungenperfusionsmessung aufgrund der oben genannten Vorteile und der vielseitigen Informationen, die man daraus entnehmen kann, einen wertvollen Beitrag zur strukturierten Nachsorge von Kindern nach CDH leisten kann. Da vor allem die manuelle Ganzlungensegmentierung, wie sie in dieser Studie angewendet wurde, zwar valide Ergebnisse bringt, jedoch sehr zeitaufwändig ist, wäre die Entwicklung eines zuverlässigen automatisierten Segmentierungsprogramms wünschenswert, um die DCE-MRT nicht nur im Rahmen von Studien, sondern auch in den klinischen Alltag implementieren zu können. Ferner wäre es sinnvoll, die in dieser Studie erhobenen Erkenntnisse im Rahmen von weiteren Studien mit einem längeren Beobachtungszeitraum zu nutzen, um Aussagen über die pulmonale Langzeitentwicklung nach CDH über das junge Adoleszentenalter hinaus treffen zu können.