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

Korrelation von fetalem Lungenvolumen und Lungenperfusion im Alter von zwei Jahren bei Kindern mit kongenitaler Zwerchfellhernie

Autor: Franzisca Lucia Clara List
Institut / Klinik: Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin
Doktorvater: Prof. Dr. W. Neff

Das Krankheitsbild der kongenitalen Zwerchfellhernie liegt bei einer Inzidenz von 1/2500 bis 1/3000 Lebendgeburten. Aufgrund eines angeborenen Defektes oder einer gänzlichen Aplasie des Zwerchfells können sich Magen, Dünn- und Dickdarm, Leber, Milz oder Nieren in den Thoraxraum verlagern. Durch diese Verlagerung kommt es zur Fehlentwicklung der Lunge, wobei meist sowohl die ipsilaterale als auch die kontralaterale Seite betroffen ist. Trotz großer Fortschritte in der Pränataldiagnostik, der Weiterentwicklung von pränatalen Therapiemöglichkeiten und der Intensivmedizin ist die Prognose für Neugeborene mit einer kongenitalen Zwerchfellhernie weiterhin limitiert. Eine kausale pränatale Therapie ist derzeit noch nicht möglich, weshalb die symptomorientierte Behandlung und die operative Defektkorrektur, um wieder Platz für die postnatale Weiterentwicklung der Lunge zu schaffen, die größte Bedeutung haben. Man weiß, dass die Ausbildung einer Lungenhypoplasie und die damit assoziierte pulmonale Hypertonie entscheidend für den klinischen Verlauf der Patienten sind. Daher ist die Quantifizierung dieser Folgeerkrankungen sehr wichtig. Eine Möglichkeit zur Abschätzung der fetalen Lungenhypoplasie bietet die mittels Ultraschall gemessene Lung-to-head-Ratio. Sie ermöglicht jedoch nur eine indirekte Angabe bezüglich des fetalen Lungenvolumens und zeigt auch einige Limitationen hinsichtlich der prognostischen Wertigkeit. Daher hat die MRT-basierte Volumetrie der fetalen Lungen für die pränatale Prognoseabschätzung an Bedeutung gewonnen. Nach der Geburt ist die Lungenperfusion, insbesondere bei Kleinkindern, ein Korrelat und Surrogat für die Lungenfunktion bei Kindern nach operierter Zwerchfellhernie.

Um zu ermitteln, inwiefern die spätere Lungenperfusion vom fetalen Lungenvolumen abhängt, und inwiefern anhand des fetalen Lungenvolumens eine prognostische Aussage über die spätere Lungenfunktion der Kinder mit kongenitaler Zwerchfellhernie getroffen werden kann, wurden in der vorliegenden Arbeit erstmals Korrelationsanalysen der beiden Parameter fetales Lungenvolumen und Lungenperfusion im Alter von zwei Jahren durchgeführt. So wurde bei 48 Patienten mit kongenitaler Zwerchfellhernie, für die auch fetale MRT-Daten vorlagen, die Lungenperfusion sowohl der gesamten Lunge als auch einzeln für die ipsilaterale und kontralaterale Seite gemessen. Die Perfusions-MRT-Aufnahmen wurden mit einem 3 Tesla MRT-System angefertigt und es wurde eine Kombination aus body phased array-Spule, spine array-Spule und head und neck-Spule verwendet. Mit T2-gewichteten HASTE-Sequenzen und T1-gewichteten turbo FLASH-Sequenzen wurden die Lungen coronal und transversal abgebildet. Die Perfusionsbildgebung wurde mittels 4D-MR-Angiographie mit einer TWIST-Sequenz durchgeführt. Die Quantifizierung der Lungenperfusion erfolgte dann mittels eines pixelbasierten Dekonvolutionsansatzes. Beide Lungen wurden seitengetrennt semiautomatisch segmentiert und dabei folgende Parameter erhoben: pulmonaler Blutfluss (Perfusion), pulmonales Blutvolumen und mittlere Transitzeit. Von den fetalen Werten wurde das absolute (FLV) und relative fetale Lungenvolumen (rFLV) der gesamten Lunge und ebenfalls getrennt für beide Seiten bestimmt. Für die Korrelation des fetalen Gesamtvolumens mit der mittleren Perfusion wurde zunächst die mittlere Gesamtperfusion berechnet. Dies musste gewichtet mit dem Lungenvolumen der jeweiligen Seiten erfolgen. In der durchgeführten Analyse ergaben sich signifikante Korrelationen für die Gesamtvolumina (FLV: r =0,52; p-Wert 0,0002), für rFLV: r = 0,46; p-Wert 0.0011) und auch für die ipsilaterale Seite des Defektes (FLV: r = 0,47; p-Wert 0,0008), für rFLV:. r = 0,39; p-Wert 0,0068).Für die kontralaterale Seite zeigte sich, korreliert mit dem relativen fetalen Lungenvolumen ein Trend (rFLV: r = 0.28; p-Wert 0.0558). Damit wurde bewiesen, dass das fetale Lungenvolumen die spätere Lungenperfusion entscheidend bedingt.