

Pareto

Kinderradiologie

Bearbeitet von
Gundula Staatz, Dagmar Honnef, Werner Piroth, Tanja Radkow

1. Auflage 2006. Buch. 368 S.
ISBN 978 3 13 137151 5
Format (B x L): 12,5 x 19 cm

[Weitere Fachgebiete > Medizin > Klinische und Innere Medizin > Pädiatrie,
Neonatologie](#)

Zu [Inhaltsverzeichnis](#)

schnell und portofrei erhältlich bei

**beck-shop.de**
DIE FACHBUCHHANDLUNG

Die Online-Fachbuchhandlung beck-shop.de ist spezialisiert auf Fachbücher, insbesondere Recht, Steuern und Wirtschaft. Im Sortiment finden Sie alle Medien (Bücher, Zeitschriften, CDs, eBooks, etc.) aller Verlage. Ergänzt wird das Programm durch Services wie Neuerscheinungsdienst oder Zusammenstellungen von Büchern zu Sonderpreisen. Der Shop führt mehr als 8 Millionen Produkte.

Kurzdefinition

► Epidemiologie

Häufigste angeborene Stoffwechselerkrankung in Europa (Inzidenz 1/2500) • Geschlechterverhältnis 1 : 1 • Bei Afrikanern und Asiaten sehr selten • Risiko bei heterozygoten Eltern: 25 %, bei erkrankter Mutter 1/50.

► Ätiologie/Pathophysiologie/Pathogenese

Autosomal rezessiv bedingter Gendefekt (CFTR, Chromosom 7) • Gestörter Chloridtransport • Exokrine Drüsen bilden vermehrt zähen, hochviskösen Schleim • Obstruktion der Alveolen und Bronchiolen • Air-trapping mit überblähten Lungenabschnitten • Rezidivierende bakterielle Superinfektion • Bronchiektasen.

Zeichen der Bildgebung

► Röntgen-Thorax

Bei Neugeborenen unauffällige Lunge • Frühestes Zeichen: fokale und/oder globale Überblähung • Später Bronchialwandverdickung • Lineare Verdichtungen durch peribronchiale interstitielle Entzündungen • Bronchiektasen: rundliche Fleckschatten (mukopurulent gefüllte Bronchiektasen („mucoid impaction“) oder Ringschatten (leere Bronchiektasen) • Fleckige Infiltrate bei bakterieller Superinfektion • Atelektasen • Bullaebildung • Vergrößerte Hili (Lymphknotenvergrößerungen/pulmonale Hypertonie) • Interstitielles Emphysem • Oberlappen häufiger betroffen als andere Lungenabschnitte • Cor pulmonale mit Zeichen der Rechtsherzbelastung (Spätstadium).

► CT (HR-CT)

Der Röntgenaufnahme überlegen, v. a. im Frühstadium • Frühe Charakteristika: „mosaic perfusion pattern“ und Air-trapping (Expiration!) • Bronchialwandverdickung • Interstitielle streifige entzündliche Verdichtungen • Bronchiektasen (zylindrisch, saciform) • Sekretverhalt • Frische Infiltrate • Atelektasen • Bullae • Emphysem • Hiläre Lymphadenopathie • Bei Komplikationen z. B. Nachweis oder Ausschluss einer Aspergillose oder Abszessbildung • Evtl. vor Lungentransplantation.

Klinik

► Typische Präsentation

Erstmanifestation in 10–15% Obstruktion des Magen-Darm-Trakts (z. B. Mekonium-illeus) • Rezidivierende pulmonale Infekte • Obstruktion • Chronischer Husten • Gedeihstörung • Sinusitis • Gallenblasensteine • Pankreasinsuffizienz mit Diabetes mellitus und Steatorrhö • Leberzirrhose.

► Therapeutische Optionen

Mukolytika • Antibiose • Physikalische Therapie zum Abhusten des zähen Schleims • Erhöhung der Kalorienzufuhr • Pankreasenzyme • Insulin • Bronchialarterienembolisation bei Hämoptysen • Lungentransplantation.

► Verlauf und Prognose

Je nach Krankheitsverlauf • Entscheidender Faktor ist meist der pulmonale Befund • Mittlere Lebenserwartung: über 40 Jahre.

Mukoviszidose (zystische Fibrose, CF)

Abb. 21 Mukoviszidose. Röntgen-Thorax a. p.: Vollbild der Mukoviszidose. Deutliche Lungenüberblähung beidseits, ausgeprägte, teils mukopurulent gefüllte Bronchiektasen, beidseits fibrotisch-narbige Veränderungen der Lunge, bilaterale Lymphadenopathie. Keine frischen pneumonischen Infiltrate. Kein Cor pulmonale.

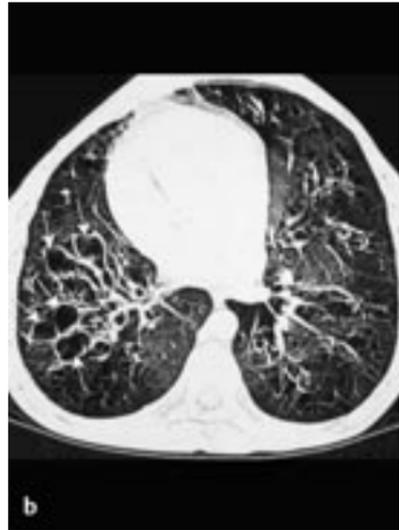


Abb. 22 Mukoviszidose. HR-CT: Bronchialwandverdickungen, interstitielle Zeichnungsvermehrung, Zylinderförmige, teils schleimgefüllte Bronchiektasen (a, Pfeile). Bei einem anderen Patienten haben sich ausgeprägte sackförmige Bronchiektasen, vor allem im rechten Unterlappen (b, Pfeile) entwickelt. „Mosaic perfusion pattern“ als Zeichen des Air-trappings (b).

► Komplikationen

Pneumothorax • Einschmelzende Pneumonie • Aspergillose • Hämoptysen • Cor pulmonale • Pulmonale Hypertonie • Mekonium-Ileus-Äquivalent (distales intestinales Obstruktionssyndrom) • Leberzirrhose mit portaler Hypertonie • Pankreasinsuffizienz.

Differenzialdiagnose
.....*Asthma*

- Allergianamnese
- reversible Lungenobstruktion mit Bronchialwandverdickung, Überblähung, Air-trapping, Atelektasen
- seltener Bronchiektasen mit „mucoid impaction“ bei Komplikation durch allergische bronchopulmonale Aspergillose

primäre Ziliendyskinesie

- kongenitale Dysfunktion des Flimmerepithels
- rezidivierende sinubronchiale Infektionen
- Situs inversus (Karthagener-Syndrom: Situs inversus totalis, Bronchiektasen, Sinusitis)
- schwächer ausgeprägte Lungenveränderungen

rezidivierende Aspiration

- häufig bei neuromuskulärer Erkrankung
- Bronchiektasen häufig im Unterlappen und posterioren Lungensegmenten

Typische Fehler
.....

Verkennen der Frühzeichen der Mukoviszidose als asthmatoide Erkrankung.

Ausgewählte Literatur

- Khoshoo V et al. Meconium ileus equivalent in children and adults. *Am J Gastroenterol* 1994; 89: 153 – 157
- Moskowitz SM et al. Cystic fibrosis lung disease: genetic influences, microbial interactions, and radiological assessment. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 739 – 757
- Rossi UG et al. Radiology of chronic lung disease in children. *Arch Dis Child* 2005; 90: 601 – 607
- Wunsch R et al. Thoracic findings in pediatric patients with cystic fibrosis. *Radiologe* 2003; 43: 1103 – 1108