

20 Mukoviszidose (zystische Fibrose)

Gundula Staatz

20.1 Einleitung

- Autosomal-rezessiv bedingter Gendefekt (Cystic Fibrosis transmembrane Conductance Regulator; Chromosom 7)
- gestörter Chloridtransport
- vermehrte Bildung von zähem, hochviskösem Schleim durch exokrine Drüsen
- Obstruktion der Alveolen und Bronchiolen
- Air-Trapping mit überblähten Lungenabschnitten
- rezidivierende bakterielle Superinfektion
- Bronchiektasen

20.1.1 Epidemiologie

Häufigkeit

- Häufigste angeborene Stoffwechselerkrankung in Europa (Inzidenz: 1:2500)
- bei Afrikanern und Asiaten sehr selten

Altersgipfel

- Neonat bis Jugendlicher

Geschlechtsverteilung

- Geschlechterverhältnis 1:1

Prädisponierende Faktoren

- Genetische Disposition
- Risiko bei heterozygoten Eltern 25 %, bei erkrankter Mutter 1:50

20.1.2 Klinische Präsentation/ Symptomatik

- Erstmanifestation in 10–15 % der Fälle als Obstruktion des Magen-Darm-Traktes (z. B. Mekoniumileus)
- rezidivierende pulmonale Infekte
- Obstruktion
- chronischer Husten
- Gedeihstörung
- Sinusitis
- Gallenblasensteine
- Pankreasinsuffizienz mit Diabetes mellitus und Steatorrhö
- Leberzirrhose
- mittlere Lebenserwartung: > 40 Jahre

20.2 Methode der Wahl

- Röntgen-Thorax

20.3 Pathognomonische Befunde

- Überblähung
- schleimgefüllte Bronchien (Mukoidimpaktationen)
- Bronchiektasen (Röntgen)

20.4 Befundbeschreibung

20.4.1 Sonografie

- Ergänzend bei begleitendem Pleuraerguss infolge einer Pneumonie

20.4.2 Röntgen

- Bei Neugeborenen unauffällige Lunge
- frühestes Zeichen: fokale und/oder globale Überblähung (► Abb. 20.1)
- später Bronchialwandverdickung
- lineare Verdichtungen durch peribronchiale interstitielle Entzündungen
- Bronchiektasen: rundliche Fleckschatten (mukopurulent gefüllte Bronchiektasen [Mucoid Impaction; ► Abb. 20.2 und ► Abb. 20.3] oder Ringschatten [leere Bronchiektasen])
- fleckige Infiltrate bei bakterieller Superinfektion
- Atelektasen
- Bullaebildung
- vergrößerte Hili (Lymphknotenvergrößerungen bzw. pulmonale Hypertonie)
- interstitielles Emphysem
- Oberlappen häufiger betroffen als andere Lungenabschnitte
- Cor pulmonale mit Zeichen der Rechtsherzbelastung (im Spätstadium)

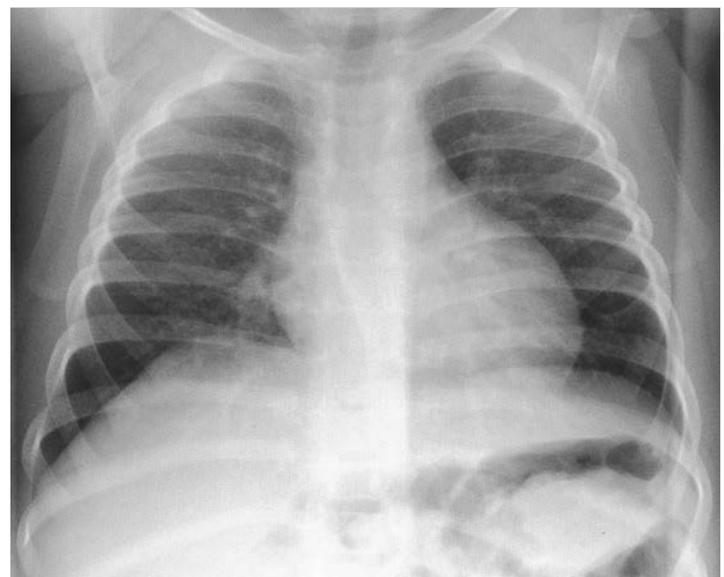


Abb. 20.1 Mukoviszidose. Röntgen-Thorax. Zystische Fibrose im Frühstadium bei einem 12 Monate alten männlichen Säugling. Deutliche Überblähung der Lungen und geringe, zentral betonte perihiläre Zeichnungsvermehrung.



Abb. 20.2 Mukoviszidose. Röntgen-Thorax. Zystische Fibrose im mittleren Stadium bei einem männlichen Jugendlichen. Überblähung der Lungen, peribronchiale Zeichnungsvermehrung, Bronchiektasen beidseits und einzelne Mukoidimpaktionen im linken Oberlappen.

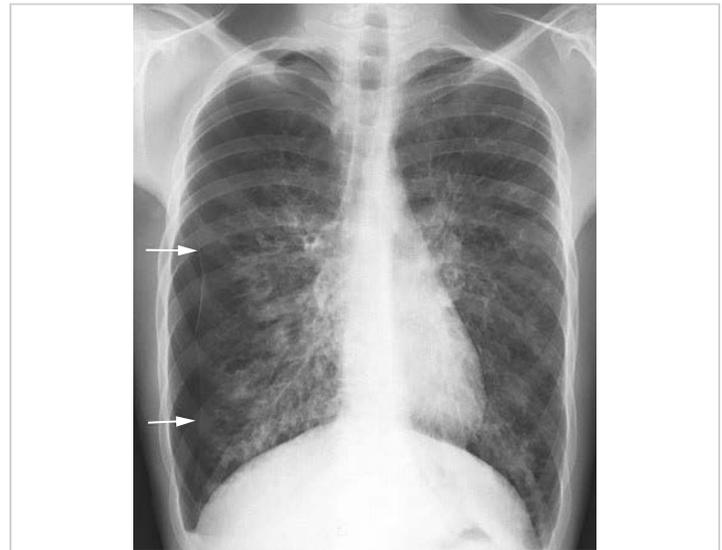


Abb. 20.3 Mukoviszidose. Röntgen-Thorax. Zystische Fibrose, Vollbild bei einer jungen Erwachsenen. Deutliche Lungenüberblähung beidseits, ausgedehnte Bronchiektasen, zentral betonte fibrotische Lungenveränderungen, bilaterale Lymphadenopathie, Pneumothorax rechts (Pfeile).

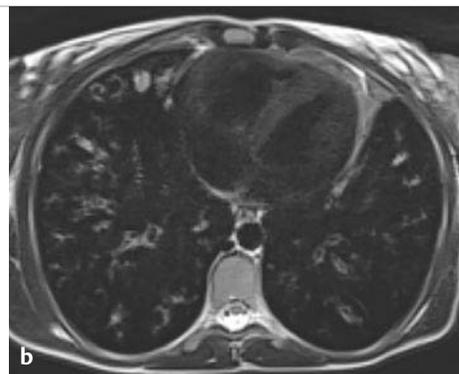
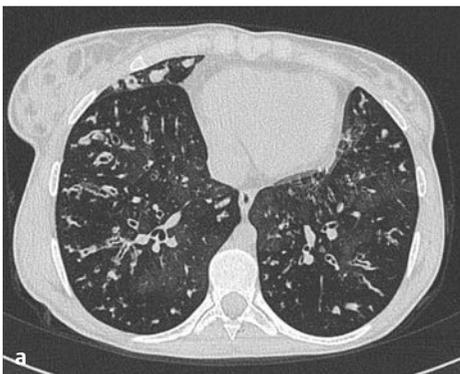


Abb. 20.4 Mukoviszidose. Junger männlicher Erwachsener. Typische Mosaikperfusion, zentri-lobuläre Knötchen (Tree in But), Bronchialwandverdickungen und teils mukopurulent gefüllte Bronchiektasen bei Mukoviszidose.
a High-Resolution-CT.
b Korrespondierende T2w Blade-MRT-Sequenz, transversal.

20.4.3 CT

- Hochauflösende CT:
 - der Röntgen-Aufnahme überlegen, vor allem im Frühstadium
 - frühe Charakteristika: Mosaic Perfusion Pattern (► Abb. 20.4a) und Air-Trapping (in Expiration!)
 - Bronchialwandverdickung
 - interstitielle, streifige entzündliche Verdichtungen
 - Bronchiektasen (zylindrisch, sakkiform)
 - Sekretverhalt
 - frische Infiltrate
 - Atelektasen (► Abb. 20.5a)
 - Bullae
 - Emphysem
 - hiläre Lymphadenopathie
 - bei Komplikationen z. B. Nachweis oder Ausschluss einer Aspergillose oder Abszessbildung
 - evtl. Durchführung vor Lungentransplantation
 - Einsatz von Scores zur frühen Erfassung von für zystische Fibrose typischen Lungenveränderungen, auch geeignet zur Verlaufs- und Therapiekontrolle

20.4.4 MRT

- Strahlensparende Alternative zum CT (► Abb. 20.4b)
- Messung der Lungenventilation bzw. -perfusion

20.4.5 Angiografie

- Bei Hämoptysen selektive Darstellung der dünnwandigen hypertrophierten Bronchialarterien (► Abb. 20.5b) und super-selektive Bronchialarterienembolisation

20.5 Radiologische Differenzialdiagnosen

- Bildgebende Differenzialdiagnosen in ► Tab. 20.1

20.6 Typische Fehler

- Verkennen der Frühzeichen der Mukoviszidose als asthmatoide Erkrankung

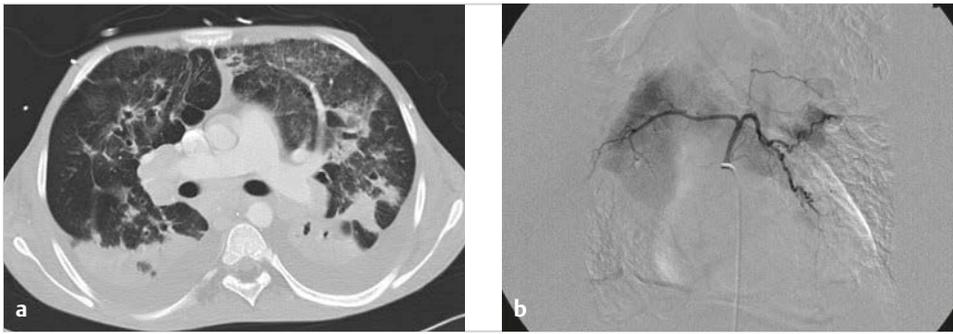


Abb. 20.5 Mukoviszidose. 2-jähriger Patient mit Hämoptysen. Im CT (a) zeigen sich zusätzlich zu den chronischen mukoviszidostypischen Lungenveränderungen blutungsbedingte Atelektasen, fleckförmige Verdichtungen, Milchglastrübungen und beidseitige Pleuraergüsse. In der selektiven DSA (b) Nachweis von ektatischen und elongierten Bronchialarterien beidseits.
a CT.
b Intraarterielle DSA.

Tab. 20.1 Radiologische Differenzialdiagnosen der Mukoviszidose.

Differenzialdiagnosen	Bemerkungen
Asthma	<ul style="list-style-type: none"> • Allergianamnese • reversible Lungenobstruktion mit Bronchialwandverdickung, Überblähung, Air-Trapping, Atelektasen • seltener Bronchiektasen mit Mucoïd Impaction bei Komplikation durch allergische bronchopulmonale Aspergillose
primäre Ziliendyskinesie	<ul style="list-style-type: none"> • kongenitale Dysfunktion des Flimmerepithels • rezidivierende sinubronchiale Infektionen • Situs inversus (Karthagener-Syndrom: Situs inversus totalis, Bronchiektasen, Sinusitis) • schwächer ausgeprägte Lungenveränderungen
rezidivierende Aspiration	<ul style="list-style-type: none"> • häufig bei neuromuskulärer Erkrankung • Bronchiektasen häufig im Unterlappen und in posterioren Lungensegmenten

20.7 Was der Kliniker von mir wissen will

- Hinweis auf frische Infiltrate
- Hinweis auf Pneumothorax
- Beurteilung der Lungenveränderungen im Verlauf

20.8 Quellenangaben

- [1] Müller FM, Bend J, Rietschel E et al. S3-Leitlinie „Lungenerkrankung bei Mukoviszidose“, 2013. AWMF Register-Nr. 026/022. Im Internet: https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/026-022L_S3_Lungenerkrankung_bei_Mukoviszidose_Modul_1_2013-06-abgelaufen.pdf (Stand: 01.12.2019)

20.9 Literatur zur weiteren Vertiefung

- [1] Carpio C, Albi G, Rayón-Aledo JC et al. Changes in structural lung disease in cystic fibrosis children over 4 years as evaluated by high-resolution computed tomography. *Eur Radiol* 2015; 25: 3577–3585
- [2] Leutz-Schmidt P, Stahl M, Sommerburg O et al. Non-contrast enhanced magnetic resonance imaging detects mosaic signal intensity in early cystic fibrosis lung disease. *Eur J Radiol* 2018; 101: 178–183
- [3] Moskowitz SM, Gibson RL, Effmann EL. Cystic fibrosis lung disease: genetic influences, microbial interactions, and radiological assessment. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 739–757
- [4] Rossi UG, Owens CM. Radiology of chronic lung disease in children. *Arch Dis Child* 2005; 90: 601–607
- [5] Stahl M, Wielpütz MO, Graeber SY et al. Comparison of lung clearance index and magnetic resonance imaging for assessment of lung disease in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2017; 195: 349–359

21 Fremdkörperaspiration

Gundula Staatz

21.1 Einleitung

- Aspiration eines Fremdkörpers (in ca. 10% der Fälle röntgendicht) in das Tracheobronchialsystem
- häufigste aspirierte Fremdkörper: Erdnüsse, Karottenstücke und Plastikspielzeugteile
- bei aspirierter Nahrung Aufnahme von Wasser und Aufquellen möglich
- Reizen der Mukosa durch Öl, Salz und Proteinbestandteile (Erdnuss!)
- in der Folge Bildung eines Ödems und von Granulationsgewebe möglich

21.1.1 Epidemiologie

Häufigkeit

- Epidemiologische Daten für Deutschland liegen nicht vor. Morbidität bis zu 3,4%.

Altersgipfel

- Prädilektionsalter: 5. Lebensmonat bis 4. Lebensjahr

Geschlechtsverteilung

- Jungen etwas häufiger betroffen (im Verhältnis 1,2:1)

Prädisponierende Faktoren

- Kleinkindalter

21.1.2 Klinische Präsentation/Symptomatik

- Husten
- Dyspnoe
- Zyanose
- Fieber
- therapierefraktärer Stridor
- Fehlen von Symptomen möglich

- therapieresistente oder rezidivierende Pneumonie
- Lokalisation der Fremdkörper bevorzugt im Hauptbronchus (► Abb. 21.1)
- rechtsseitiges Bronchialsystem etwas häufiger betroffen als linksseitiges

21.2 Methode der Wahl

- Röntgen-Thorax
- Thoraxdurchleuchtung

21.3 Pathognomonische Befunde

- Überblähung des betroffenen Lungenabschnitts
- Ventilmechanismus
- bei komplettem Bronchusverschluss Atelektase des betroffenen Lungenabschnitts (Röntgen, Durchleuchtung)

21.4 Befundbeschreibung

21.4.1 Röntgen

- **Röntgen-Thorax:**
 - meist obstruktives Emphysem
 - Volumen der betroffenen Lunge möglicherweise auch normal oder vermindert
 - asymmetrische Lungentransparenz
 - Atelektasen (► Abb. 21.2)
 - Infiltrate
 - Pneumothorax bzw. Pneumomediastinum bei Bronchialwandruptur
- **Dekubitusaufnahmen:**
 - nur wenn Expirationsaufnahmen nicht möglich sind
 - Aufnahme in Rechts- bzw. Linksseitenlage mit horizontalem Strahlengang
 - normalerweise schlechtere Belüftung der „unteren“ Lunge
 - bei Ventilmechanismus durch aspirierten Fremdkörper kein „Kollabieren“ der unteren Lunge

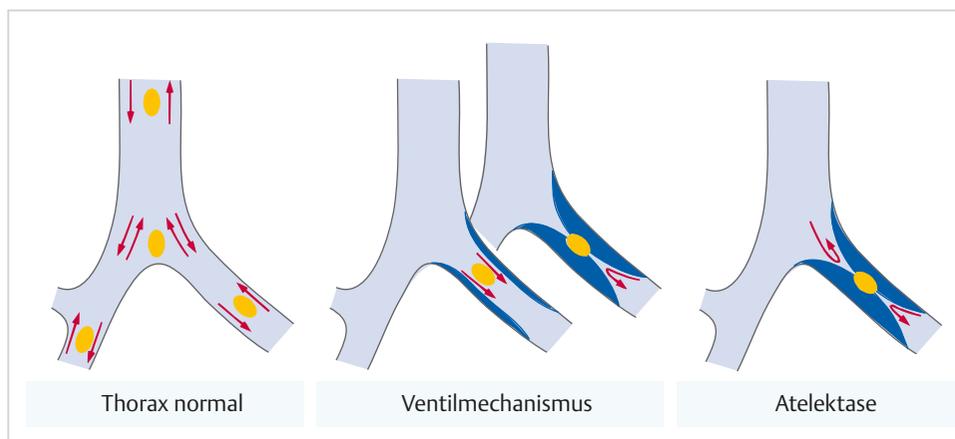


Abb. 21.1 Fremdkörperaspiration. Folgen einer Fremdkörperaspiration in Abhängigkeit von der Lokalisation und der Größe des Fremdkörpers. (Quelle: Wunsch R, Glöbl H. Fremdkörperaspiration. In: Benz-Bohm G, Hrsg. Referenz-Reihe Radiologie: Kinderradiologie. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2005: 173)

- **Durchleuchtung:**
 - Darstellung des Ventilmechanismus
 - Überblähung der betroffenen Seite in Expiration deutlicher
 - Mediastinalpendeln (in Expiration zur gesunden Seite; ▶ Abb. 21.3)
 - paradoxe Zwerchfellbeweglichkeit

Merke

Der Röntgen-Befund kann bei Fremdkörperaspiration in Inspiration völlig unauffällig sein, daher immer auch Aufnahme in Expiration.



Abb. 21.2 Fremdkörperaspiration. Röntgen-Thorax. Fremdkörperaspiration mit Unterlappenatektase links bei einem 15 Monate alten Mädchen.

21.4.2 CT

- In unklaren Fällen dünn-schichtige CT (hochauflösend)
- Darstellung des Fremdkörpers mit hoher Sensitivität
- Darstellung der Spätfolgen einer Fremdkörperaspiration (chronische Bronchitis, Bronchiolitis obliterans, Bronchiektasen)
- evtl. Erkennung der Differenzialdiagnosen

21.4.3 MRT

- In Ausnahmefällen indiziert (bei Erdnussaspiration oder erfolgloser Suche mit Bronchoskopie; Erdnüsse stellen sich aufgrund des Fettgehalts in T1w Sequenzen signalreich dar und grenzen sich gut gegen das signalarme Lungengewebe ab)

21.5 Radiologische Differenzialdiagnosen

- Differenzialdiagnosen der Bildgebung bei Fremdkörperaspiration in ▶ Tab. 21.1

21.6 Typische Fehler

- Übersehen des Fremdkörpers (der Fremdkörper kann so klein sein, dass er weder in Inspiration noch in Expiration eine Obstruktion verursacht)
- Übersehen einer beidseitigen Aspiration (da seitengleiche Belüftung)
- Fehleinschätzung durch wechselnde Befunde bei wandernden Fremdkörpern

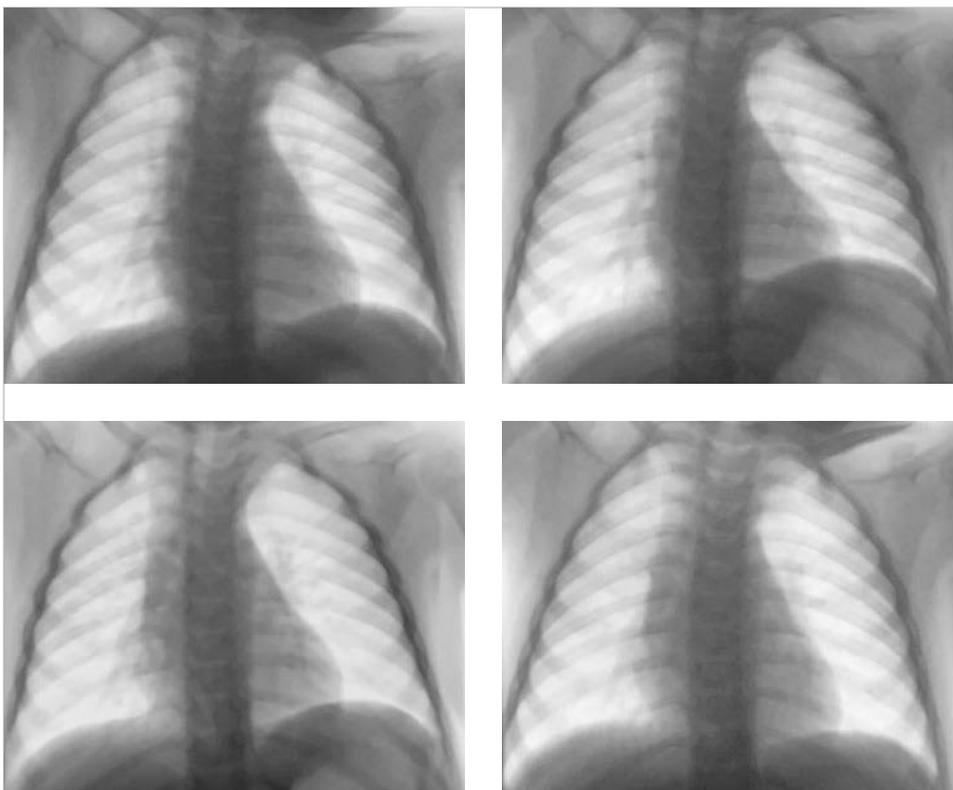


Abb. 21.3 Fremdkörperaspiration. Durchleuchtungsaufnahmen in Inspiration und Expiration bei einem Kleinkind mit Erdnussaspiration in den rechten Hauptbronchus. Deutliche Überblähung der rechten Lunge mit Mediastinalpendeln zur kontralateralen Seite und paradoxer Zwerchfellbeweglichkeit bei Expiration im Sinne eines Ventilmechanismus.

Tab. 21.1 Radiologische Differenzialdiagnosen der Fremdkörperaspiration.

Differenzialdiagnosen	Bemerkungen
Asthma bronchiale	<ul style="list-style-type: none"> • Anamnese • symmetrische Überblähung beider Lungenhälften • Bronchialwandverdickungen • Atelektasen
Bronchiolitis obliterans	<ul style="list-style-type: none"> • Überblähung mit Abflachung der Zwerchfellkuppen • peribronchiale Infiltrate • Atelektasen • im HRCT Mosaic Perfusion Pattern, Bronchiektasen
Swyer-James-Syndrom	<ul style="list-style-type: none"> • Sonderform der Bronchiolitis obliterans • einseitige Transparenzerhöhung der Lunge • Volumen der betroffenen Seite normal oder verkleinert
Tracheobronchialkompression von außen	<ul style="list-style-type: none"> • pulmonale Gefäßschlinge • doppelter Aortenbogen • rechts deszendierende Aorta
endobronchialer Tumor	<ul style="list-style-type: none"> • Karzinoid

HRCT = High-Resolution-Computertomografie

21.7 Was der Kliniker von mir wissen will

- Hinweis auf Ventilmechanismus
- Fremdkörperlokalisierung

21.8 Quellenangaben

- [1] Wissenschaftlicher Arbeitskreis Kinderanästhesie (WAKKA) der Deutschen Gesellschaft für Anesthesiologie und Intensivmedizin (DGAI). S2k-Leitlinie „Interdisziplinäre Versorgung von Kindern nach Fremdkörperaspiration und Fremdkörperingestion“, 2015. AWMF Register-Nr. 001/031. Im Internet: https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/001-031_S2k_Fremdk%C3%B6rperversorgung_Kinder_2016-01.pdf (Stand: 02.12.2019)
- [2] Wunsch R, Glöbl H. Fremdkörperaspiration. In: Benz-Bohm G, Hrsg. Referenz-Reihe Radiologie: Kinderradiologie. 2. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2005: 171–173

21.9 Literatur zur weiteren Vertiefung

- [1] Donnelly LF, Frush DP, Bisset GS. The multiple presentations of foreign bodies in children. Am J Roentgenol 1998; 170: 471–477
- [2] Imaizumi H, Kaneko M, Nara S et al. Definitive diagnosis and location of peanuts in the airways using magnetic resonance imaging techniques. Ann Emerg Med 1994; 23: 1379–1382
- [3] Kosucu P, Ahmetoğlu A, Koramaz I et al. Low-dose MDCT and virtual bronchoscopy in pediatric patients with foreign body aspiration. AJR Am J Roentgenol 2004; 183: 1771–1777
- [4] Wunsch R, Glöbl H. Thorax. In: Benz-Bohm G, Hrsg. Kinderradiologie. Stuttgart: Thieme; 2005: 171–173

22 Kongenitale Zwerchfellhernie

Gundula Staatz

22.1 Einleitung

- Fehlerhafter Verschluss der Foramina pleuroperitonealia oder ungenügende Ausbildung der muskulären Zwerchfellanteile
- Herniation abdominaler Organe
- je früher das Auftreten der Zwerchfellhernie, desto ausgeprägtere ipsi- oder kontralaterale Lungenhypoplasie
- Formen:
 - *Bochdalek-Hernie*:
 - Herniation durch das Trigonum lumbocostale (posterolateral)
 - in 80% der Fälle links
 - *ventrale Hernie*:
 - Morgagni-Hernie: retrosternal-rechts
 - Larrey-Hernie: retrosternal-links, Herniation durch das Trigonum sternocostale
 - *verzögert auftretende Form (sog. Late-Onset Hernia)*:
 - vermutlich zunächst Verhinderung der Herniation durch Leber oder Milz
 - postpartal steigender intraabdomineller Druck
 - Auftreten auch bei B-Streptokokken-Pneumonie möglich

22.1.1 Epidemiologie

Häufigkeit

- Bei 1:2500 der lebend geborenen Kinder
- in 85–90% der Fälle Bochdalek-Hernie

Geschlechtsverteilung

- Jungen bevorzugt betroffen (im Verhältnis 2:1)

Prädisponierende Faktoren

- In 50% der Fälle Assoziation mit kardialen Fehlbildungen
- Syndrome (z. B. Fryns-, Fraser- und Donnai-Barrow-Syndrom)
- Chromosomenanomalien (z. B. Trisomie 13, 18, 21)

22.1.2 Klinische Präsentation/Symptomatik

- Dyspnoe
- Zyanose
- respiratorische Insuffizienz
- abgeflachtes Abdomen

22.2 Methode der Wahl

- Röntgen-Thorax

22.3 Pathognomonische Befunde

- Intrathorakale luftgefüllte Darmstrukturen (Röntgen)

22.4 Befundbeschreibung

22.4.1 Sonografie

- **Pränatale Sonografie:**
 - intrathorakale Raumforderung
 - inhomogenes Echomuster
 - evtl. peristaltische Umformungen
 - Verlagerung des Herzes
 - flüssigkeitsgefüllte Magenblase intraabdominell nicht auffindbar
- **postnatale Sonografie:** Größenbestimmung der Bruchpforte (► Abb. 22.1a)

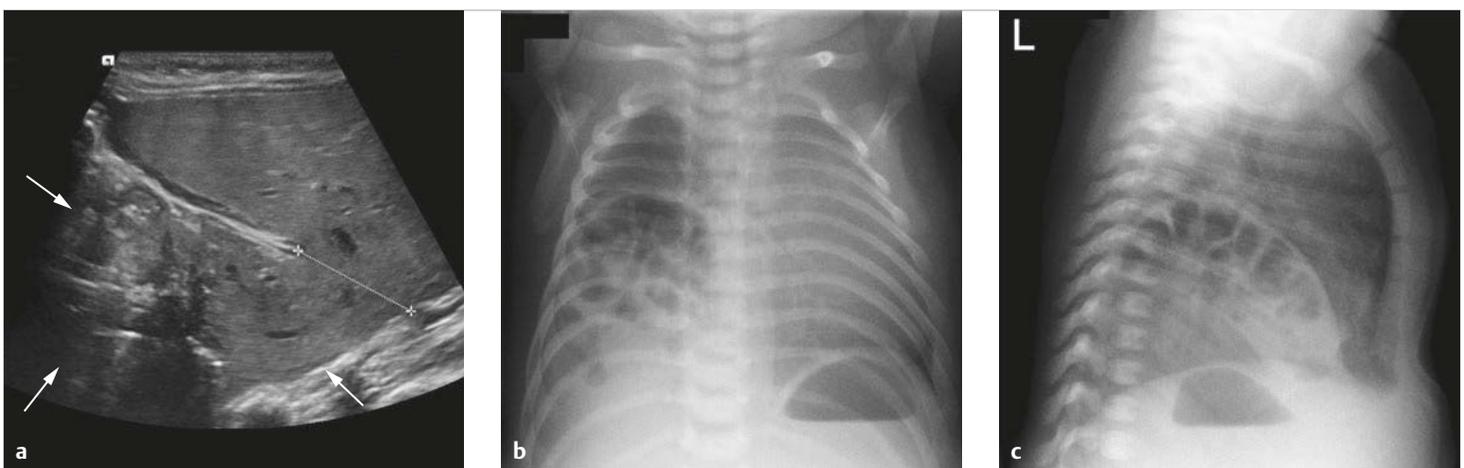


Abb. 22.1 Kongenitale Zwerchfellhernie. Vier Wochen altes Mädchen mit kongenitaler rechtsseitiger Bochdalek-Hernie (a, Pfeile). Sonografisch fanden sich im geschlossenen Bruchsack Darmschlingen (Kolon), Leberanteile und die rechte Niere, die Bruchpforte hatte einen Durchmesser von 2,2 cm (a, Markierung).

a Sonografie.

b Röntgen-Thorax a.-p.

c Röntgen-Thorax, lateral.

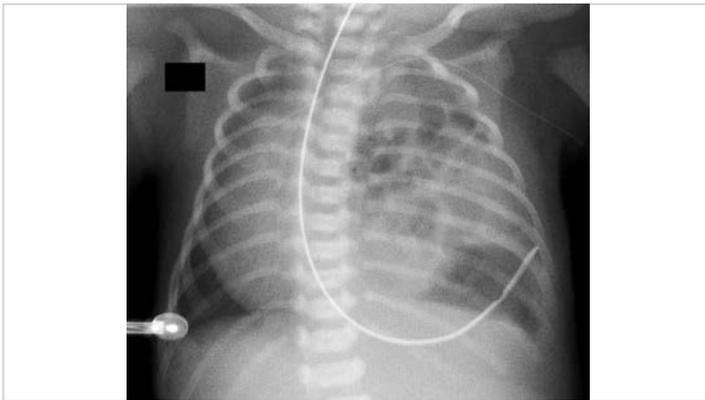


Abb. 22.2 Kongenitale Zwerchfellhernie. Röntgen-Thorax. Enterothorax links bei kongenitaler Zwerchfellhernie bei einem Frühgeborenen der 37. SSW. Es zeigen sich luftgefüllte Darmschlingen im linken Hemithorax, ein konsekutiver Mediastinal-Shift nach rechts und eine beidseitige Lungenhypoplasie.

22.4.2 Röntgen

- Unmittelbar postpartal weichteildichte Verschattung des betroffenen Hemithorax
- später postpartal luftgefüllte Darmschlingen im Hemithorax möglich (► Abb. 22.1b, ► Abb. 22.1c und ► Abb. 22.2)
- ipsilaterales Zwerchfell nicht abgrenzbar
- auffällig gasarmes Abdomen
- Hypoplasie der ipsilateralen Lunge
- kontralaterale Mediastinalverlagerung
- bei der Late-Onset-Form anfangs unauffälliger Herz- und Lungenbefund
- Magensonde im Hemithorax liegend (Kontrastmittelgabe meist nicht erforderlich)
- bei Zwerchfellhernie rechts Hernierung der Leber, selten des Darms (► Abb. 22.1)

22.4.3 CT

- Zur Diagnosesicherung meist nicht benötigt
- zum Ausschluss anderer zystisch erscheinender, thorakaler Veränderungen
- intrathorakaler Darmnachweis leicht möglich

22.4.4 MRT

- Fetales MRT:
 - intrathorakal (T2w) signalreiche Darmstrukturen oder parenchymatöse Organe
 - Bestimmung des fetalen Lungenvolumens (MR-Lungenvolumetrie) zur Abschätzung der Lungenhypoplasie möglich

Tab. 22.1 Radiologische Differenzialdiagnosen der kongenitalen Zwerchfellhernie.

Differenzialdiagnosen	Bemerkungen
CPAM	<ul style="list-style-type: none"> • multiple lufthaltige, zystische Strukturen unterschiedlicher Größe • kein eingefallenes Abdomen • regelrechte abdominale Darmgasverteilung
flüssigkeitsgefülltes kongenitales Lobär-emphysem	<ul style="list-style-type: none"> • regelrechte abdominale Darmgasverteilung • Zwerchfell gut abgrenzbar

CPAM = Congenital pulmonary Airway Malformation

22.5 Radiologische Differenzialdiagnosen

- Radiologische Differenzialdiagnosen in ► Tab. 22.1

22.6 Typische Fehler

- Verknennung der Darmschlingen als Raumforderung oder Pleuraerguss in der direkt postpartalen Untersuchung bei noch nicht gasgefülltem Gastrointestinaltrakt

22.7 Was der Kliniker von mir wissen will

- Ausmaß der Lungenhypoplasie

22.8 Literatur zur weiteren Vertiefung

- [1] Debus A, Hagelstein C, Kilian AK et al. Fetal lung volume in congenital diaphragmatic hernia: association of prenatal MR imaging findings with postnatal chronic lung disease. *Radiology* 2013; 266: 887–895
- [2] Donnelly LF, Sakurai M, Klosterman LA et al. Correlation between findings on chest radiography and survival in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *AJR* 1999; 173: 1589–1593
- [3] Hagelstein C, Burger-Scheidlin S, Weis M et al. Separate evaluation of the ipsilateral and contralateral MR fetal lung volume in patients with congenital diaphragmatic hernia. *AJR Am J Roentgenol* 2016; 207: 415–423
- [4] Jani JC, Cannie M, Peralta CF et al. Lung volumes in fetuses with congenital diaphragmatic hernia: comparison of 3D US and MR imaging assessments. *Radiology* 2007; 244: 575–582
- [5] Kilian A, Schaible T, Hofmann V et al. Congenital diaphragmatic hernia: predictive value of MRI relative lung-to-head ratio compared with MRI fetal lung volume and sonographic lung-to-head ratio. *Am J Roentgenol* 2009; 192: 153–158

23 Askin-Tumor (peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor)

Gundula Staatz

23.1 Einleitung

- Zur Familie der Ewing-Sarkome gehörig
- Entstehung in der Umgebung eines größeren Nervs aus primitivem neuroektodermalem, thorakopulmonalem Gewebe
- Mortalität: 55 %

23.1.1 Epidemiologie

Häufigkeit

- Seltener Tumor der thorakopulmonalen Region

Altersgipfel

- Ältere Jugendliche und junge Erwachsene

Geschlechtsverteilung

- Männliches Geschlecht bevorzugt betroffen (Verhältnis 2,3:1)

Prädisponierende Faktoren

- Chromosomentranslokation $\text{rep}(11;22)(q24;q12)$

23.1.2 Klinische Präsentation/ Symptomatik

- Thoraxwandschwellung
- Schmerzen
- Dyspnoe
- Husten
- Gewichtsverlust

23.2 Methode der Wahl

- Röntgen-Thorax
- CT

23.3 Pathognomonische Befunde

- Intrathorakale Raumforderung mit Rippendestruktion und Thoraxwandinfiltration
- begleitender Pleuraerguss
- keine Lymphknotenvergrößerungen (Röntgen, CT)

23.4 Befundbeschreibung

23.4.1 Sonografie

- Echoreiche Raumforderung der Thoraxwand

23.4.2 Röntgen

- Von der Thoraxwand ausgehende intrathorakale Raumforderung mit Rippendestruktion (► Abb. 23.1a)

23.4.3 CT

- Solide, inhomogene Raumforderung der Thoraxwand mit Rippendestruktion
- inhomogene Kontrastmittelaufnahme (► Abb. 23.1b)
- evtl. Pleuraerguss
- Lungeninfiltration
- Zwerchfellinfiltration
- selten Kalzifikationen

23.4.4 MRT

- In T2w Sequenzen heterogen hyperintens (► Abb. 23.1c und ► Abb. 23.1d)
- in T1w Sequenzen heterogen hyperintens zur Muskulatur
- inhomogene Kontrastmittelanreicherung
- evtl. Pleuraerguss

23.5 Radiologische Differenzialdiagnosen

- Differenzialdiagnosen in der Bildgebung in ► Tab. 23.1

23.6 Typische Fehler

- Überschätzen der Lungen- und Zwerchfellinfiltration im CT (eine ergänzende Sonografie ist zur Beurteilung der Lungen- und Zwerchfellbeweglichkeit in Korrelation zur Raumforderung hilfreich)

23.7 Was der Kliniker von mir wissen will

- Ausdehnung
- Tumolvolumen
- Hinweis auf Infiltration von Gefäßen
- Hinweis auf Lungeninfiltration
- Hinweis auf Zwerchfellinfiltration

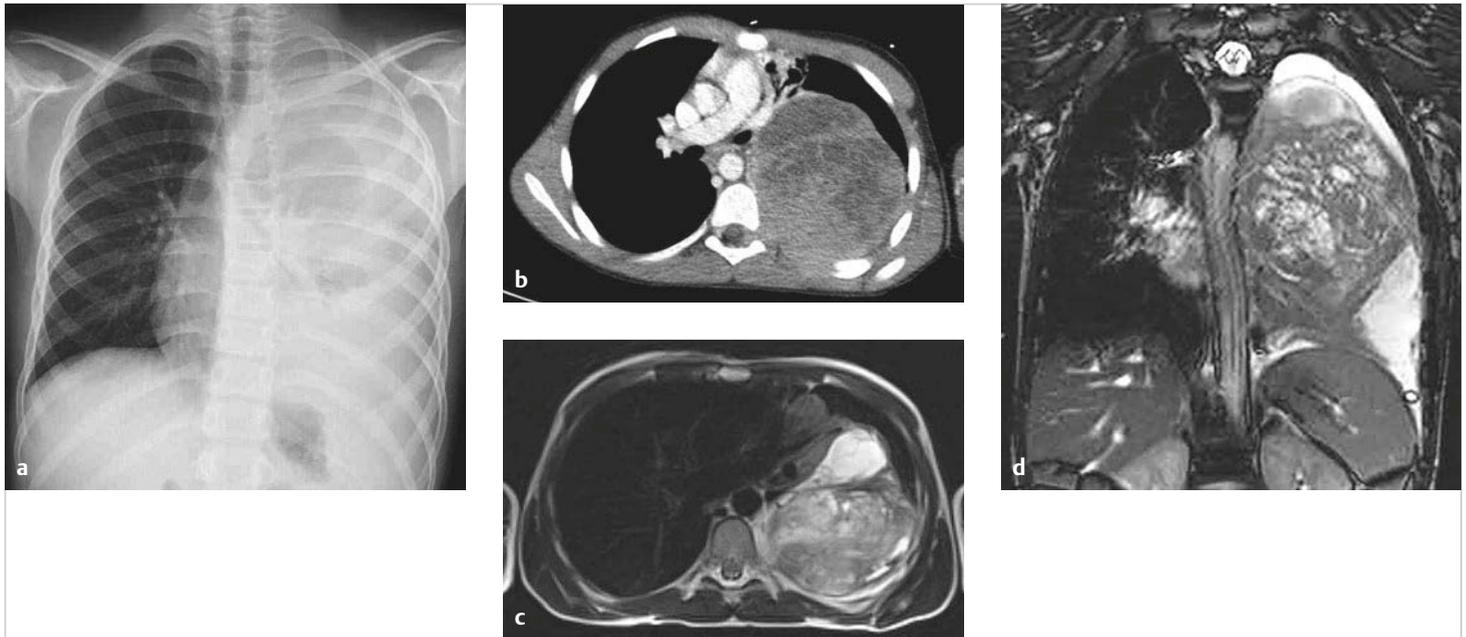


Abb. 23.1 Peripherer primitiver neuroektodermaler Tumor. Neunjähriger Junge. Große intrathorakale Raumforderung linksseitig mit begleitendem Pleuraerguss, Mediastinalverlagerung nach rechts, inhomogener Kontrastmittelaufnahme im CT und heterogener Signalintensität im MRT.

- a Röntgen-Thorax.
- b CT nach Kontrastmittelgabe.
- c T2w Turbo-Spin-Echo-MRT-Sequenz, transversal.
- d True-FISP-MRT-Sequenz, koronar.

Tab. 23.1 Radiologische Differenzialdiagnosen des Askin-Tumors.

Differenzialdiagnosen	Bemerkungen
Rhabdomyosarkom	<ul style="list-style-type: none"> • selten thorakal • schwer zu unterscheiden
Neuroblastom	<ul style="list-style-type: none"> • meist homogenere Textur • Spinalkanalinfiltration
Lymphom	<ul style="list-style-type: none"> • kein isolierter Befall der Thoraxwand • keine Rippendestruktion • Mediastinalverbreiterung • Lymphknotenvergrößerungen

23.8 Literatur zur weiteren Vertiefung

- [1] Sallustio G, Pirronti T, Lasorella A et al. Diagnostic imaging of primitive neuroectodermal tumour of the chest wall (Askin tumour). *Pediatr Radiol* 1998; 28 (9): 697–702
- [2] Singh A, Abhinay A, Kumar A et al. Askin tumor: a rare neoplasm of thoracopulmonary region. *Lung India* 2016; 33: 196–198
- [3] Winer-Muram HT, Kauffman WM, Gronemeyer SA et al. Primitive neuroectodermal tumors of the chest wall (Askin tumors): CT and MR findings. *AJR Am J Roentgenol* 1993; 161: 265–268.