

## Forschungsprojekt Gruppe I

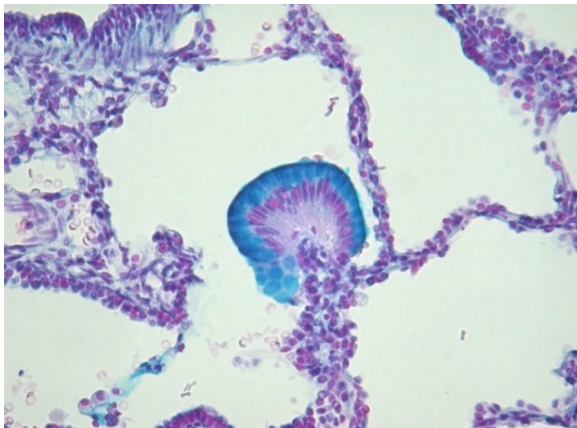
Referenz: 2015-10

# Angeborene zystisch-adenomatoide Lungenfehlbildung

**Originaltitel:** Malformation adénomatoïde kystique de poumon, une étude translationnelle: une clé pour comprendre le développement pulmonaire en 2015?

**Antragssteller:** Dr. Isabelle Ruchonnet-Métraiiller, Hôpital des Enfants, HUG, Genève

### 1 Zusammenfassung



Alcianblau-Färbung einer zystisch-adenomatoiden Lungenmissbildung

Die kongenitale zystisch-adenomatoide Lungenmalformation (CCAM) gehört zu einer Gruppe von seltenen angeborenen Fehlbildungen der Lungen (kongenitale pulmonale Malformation (CPM), welche bei einer pränatalen Ultraschalluntersuchung entdeckt werden können. Der pathologische Ursprung dieser Krankheiten wird immer noch ungenügend verstanden. Die Erforschung leistet hier einen wichtigen Beitrag zum Verständnis der Lungenentwicklung vor der Geburt.

### 2 Worum es in diesem Projekt geht

Die CCAM ist die häufigste angeborene Lungenfehlbildung, die in der vorgeburtlichen Ultraschalluntersuchung des zweiten Trimesters (dritter bis sechster Schwangerschaftsmonat) nachgewiesen werden kann. Die CCAM hat eine Prävalenz zwischen 1.05 und 1.32 / 10'000 Lebendgeburten.

Die Lungenentwicklung ist ein komplexer Vorgang, abhängig von mehreren Wachstumsfaktoren. Bislang wird vermutet, dass eine unzureichende Zusammenarbeit zwischen Endothelzellen, Epithelzellen und Fibroblasten an der Entwicklung von Lungenfehlbildungen wie der CCAM schuld ist.

### 3 Welche Resultate erwarten die Forscher?

Dieses translatorische Forschungsprojekt versucht, die Mechanismen einer abnormen Lungenentwicklung besser zu verstehen. Es enthält die folgenden Elemente:

- 1) Erweiterung der vorhandenen CCAM Datenbank der Hôpitaux Universitaires de Genève (HUG) durch eine Zusammenarbeit mit den pädiatrischen Zentren der anderen Universitätskliniken der Schweiz; einschliesslich der Benutzung von einheitlichen Definitionen und Klassifikationen.
- 2) Analyse der zellulären Wachstumsfaktoren und Gene, die an der Lungenentwicklung beteiligt sind. Dazu verarbeitet man Lungengewebe aus entnommenen Lungenteilen sowie Blutproben von Patienten. Die Zusammenarbeit mit einer Forschungsgruppe (Prof. Ch. Delacourt) des Hôpital Necker-Enfants Malades in Paris wird es uns ermöglichen, eine genügende Patientenzahl zu erreichen, um aussagekräftige statistische Ergebnisse zu erhalten.
- 3) Erarbeiten eines Mausmodells, mit dem man eine CCAM imitieren kann.

### 4 Bedeutung

Dieses Projekt hat zwei Ziele:

- 1) Einen Beitrag zur Definition eines standardisierten Verfahrens auf Schweizer Ebene für die Behandlung von Patienten zu leisten, die an CCAM leiden.
- 2) Validieren einiger Gene die an der Lungenentwicklung und somit auch an Lungenfehlbildungen beteiligt sein können.

### 5 Dauer

2 Jahre, Beginn Ende 2015

### Glossar

- Zyste = Mit Flüssigkeit gefüllter Hohlraum
- adenomatoid = drüsenartig
- kongenital = angeboren
- Malformation = Fehlbildung
- Pränatal = vorgeburtlich
- Prävalenz = Häufigkeit einer Krankheit zu einem gegebenen Zeitpunkt oder Zeitraum
- Endothel = Innenauskleidung von Blutgefässen
- Epithel = Deckgewebe
- Fibroblasten = Zellen, die Bindegewebe produzieren
- translatorische Forschung = Schnittstelle zwischen Grundlagenforschung im Labor und der Anwendung in den Spitälern