

Angeborene Lungenfehlbildungen

Pränatale Diagnose, postnatale Therapie



Steffi Mayer¹, Daniel Gräfe², Franz Wolfgang Hirsch²,
Holger Stepan³, Ulrich Thome⁴, Martin Lacher¹

- 1 Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig
- 2 Selbständige Abteilung für Kinderradiologie, Universitätsklinikum Leipzig
- 3 Abteilung für Geburtsmedizin, Universitätsklinikum Leipzig
- 4 Selbständige Abteilung für Neonatologie, Universitätsklinikum Leipzig

ZUSAMMENFASSUNG

Zu den angeborenen Lungenfehlbildungen gehören neben den häufigen kongenitalen pulmonalen Atemwegsmalformationen (CPAM), bronchopulmonale Sequester (BPS), kongenitale lobäre Emphyse (CLE) und bronchogene Zysten. Meist liegen isolierte Befunde vor. Mehr als 75 % der Kinder werden pränatal

diagnostiziert. Anhand von Lokalisation und Gefäßversorgung in der Bildgebung sowie des prä- bzw. postnatalen Verlaufs werden die Eltern beraten. Gemeinsam ist den Lungenfehlbildungen eine Begünstigung bronchopulmonaler Infekte. Auch maligne Entartungen sind beschrieben, ein Kausalzusammenhang ist bisher nicht hinreichend belegt. Selten zeigen die Kinder schwere prä- bzw. postnatale Verläufe, die einer akuten Therapie bedürfen. Ansonsten erfolgt um den 3. Lebensmonat bzw. nach Diagnosestellung eine Schnittbildgebung. Hier gewinnt das Thorax-MRT zunehmend an Bedeutung. Spontanregressionen sind selten (< 10 %). Symptomatische Läsionen werden thorakoskopisch oder offen chirurgisch entfernt. Bei asymptomatischen Läsionen müssen die Risiken rezidivierender Infektionen sowie einer malignen Entartung gegen Komplikationen einer OP abgewogen werden. Die Langzeitprognose ist bei adäquater Behandlung gut, die Lungenfunktion in der Mehrzahl der Fälle unbeeinträchtigt.

Einleitung

Kongenitale Lungenfehlbildungen treten mit einer Inzidenz von 1:2500 Lebendgeburten auf. Diese ist, wahrscheinlich bedingt durch die Verbreitung des pränatalen Ultraschallscreenings und der verbesserten sonografischen Bildqualität, in den letzten Jahren steigend. Zu den häufigsten Lungenfehlbildungen (► **Abb. 1**) gehören die kongenitalen pulmonalen Atemwegsmalformationen (congenital pulmonary airway malformation [CPAM]; früher: congenital cystic adenomatoid malformation [CCAM]), bronchopulmonale Sequester (BPS), das kongenitale lobäre Emphysem (CLE) und bronchogene Zysten. CPAMs sind zystische oder adenomatöse Veränderungen der Lunge mit Verbindung zum Trachealsystem. Pulmonale Sequester imponieren als funktionslose Lungenabschnitte, die eigenständig mit Blut versorgt werden und keine Verbindung zur Trachea aufweisen. Das kongenitale lobäre Emphysem bezeichnet eine zunehmende Überblähung der Lunge. Bronchogene Zysten gehören zu den Duplikationszysten des Vorderdarms. CPAMs machen 30–40 % und BPS 0,15–6 % aller Lungenfehlbildungen aus [1, 2]. Das kongenitale lobäre Emphysem und bronchogene Zysten sind mit einer Prävalenz von 1:20–30 000 bzw. 1:42–68 000 selten.

Kongenitale Lungenfehlbildungen unterscheiden sich nicht nur in ihrer Genese, Lokalisation, Konfiguration und Gefäßversorgung, sondern auch in ihrem typischen prä- bzw. postnatalen Verlauf. Ihre definitive Entität lässt sich nur histologisch klären [1]. Zur Betreuung der Kinder ist ein

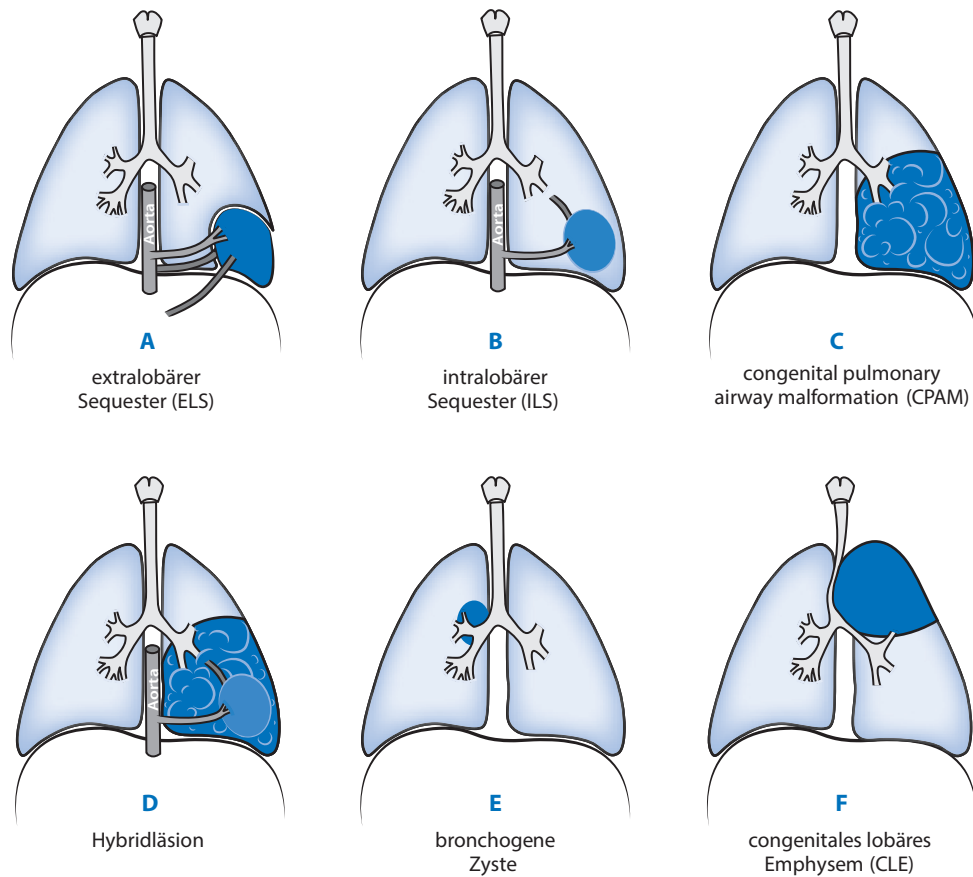
multiprofessionelles Team aus Pränatalmedizinerinnen, Kinderradiologen, Neonatologen, Pädiatern, Kinderpulmologen und Kinderchirurgen erforderlich. Die Beratung der Eltern erfolgt stets individuell in Abhängigkeit von Diagnosezeitpunkt, klinischer Präsentation und Schnittbildgebung, in Kenntnis möglicher Komplikationen eines abwartenden bzw. invasiven Vorgehens.

Typische Charakteristika häufiger Lungenfehlbildungen Bronchopulmonale Sequestration (BPS)

Man geht davon aus, dass sich BPS aus einer zusätzlichen Lungenknospe unterhalb der normalen Lungenanlage, unabhängig vom Tracheobronchialbaum und mit einer eigenen systemischen Blutversorgung entwickeln [2]. Kommt es zusätzlich zu einem adenomatoiden Umbau, entstehen Hybridläsionen [3]. Man unterscheidet extralobäre (25 %) von intralobären Sequestern (75 %) (► **Abb. 2**).

Diskutiert wird, ob es sich bei der intralobären Sequestration um eine kongenitale Fehlbildung oder um eine im Rahmen von Infektionen erworbene Störung handelt.

ELS (► **Abb. 1a**) sind kleine Lungenabschnitte mit eigener Pleura. Die Blutversorgung der ELS erfolgt in 80 % der Fälle aus der Aorta, der venöse Abfluss meist über die V. azygos oder hemiazygos. Häufig findet sich ein einzelner Gefäßstiel aus Arterie und Vene.



► **Abb. 1** Kongenitale Lungenfehlbildungen. (aus: Lacher M, Hoffmann F, Mayer S. [Hrsg]. Kinderchirurgie für Pädiater. Heidelberg, Berlin: Springer Verlag 2020).



► **Abb. 2** Resektion von Lungensequestern: **a** thorakoskopische Resektion eines extralobären (**a**) und intralobären (**b**) Lungensequesters; offene Resektion eines ILS (**c**).

Bei der ILS (► **Abb. 1b**) handelt es sich um einen nicht belüfteten Teil der Lunge, der innerhalb eines Lungenlappens ohne eigenen Pleuraüberzug liegt. Die arterielle Versorgung erfolgt über die Aorta (75 %), die venöse Drainage in die Lungenvenen.

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM)

Eine CPAM (► **Abb. 1c**) entsteht vermutlich in der pseudoglandulären Phase (5.–17. SSW) der Organogenese durch

ein überschießendes Wachstum der terminalen Bronchiolen bei Hemmung der Alveolarentwicklung. Postuliert werden genetische (sog. „environmental hypothesis“) bzw. obstruktive Ursachen (sog. „obstructive hypothesis“) [4].

Bei einer CPAM (► **Abb. 3**) besteht immer eine Verbindung zum Tracheobronchialbaum. Die Gefäßversorgung entstammt in der Regel der Pulmonalarterie. Findet sich zusätzlich eine systemische Blutversorgung spricht man von einer Hybridläsion (9–25 %; ► **Abb. 1d**). Die frühere Einteilung

lung der CPAM nach dem US-amerikanischen Pathologen John Thomas Stocker basiert auf histopathologischen Untersuchungen:

- Typ I (makrozystisch; 3–10 cm),
- Typ II (mikrozystisch; 0,5–2 cm),
- Typ III (solide; <0,2 cm),
- Typ IV (peripher-zystisch) und
- Typ 0 (azinäre Dysplasie; bilateral, feste Lungen, letal) [5]. Sie hat heute an Bedeutung verloren.

Bronchogene Zyste

Bronchogene Zysten (► **Abb. 1e**) gehören zu den Duplikationszysten des Vorderdarms (sog. „foregut duplication cysts“). Nach der Histologie werden unterschieden:

- bronchogene Zysten,
- enterische Duplikationszysten und
- neuroenterische Zysten.

Bronchogene Zysten (► **Abb. 4**) sind von respiratorischem Epithel ausgekleidet, mit Mukus gefüllt und enthalten knorpelige Anteile in der Zystenwand. Bronchogene Zysten liegen dem Tracheobronchialbaum eng an, ohne mit ihm zu kommunizieren. Durch die Sekretion von Mukus können sie wachsen.

Kongenitales lobäres Emphysem (CLE)

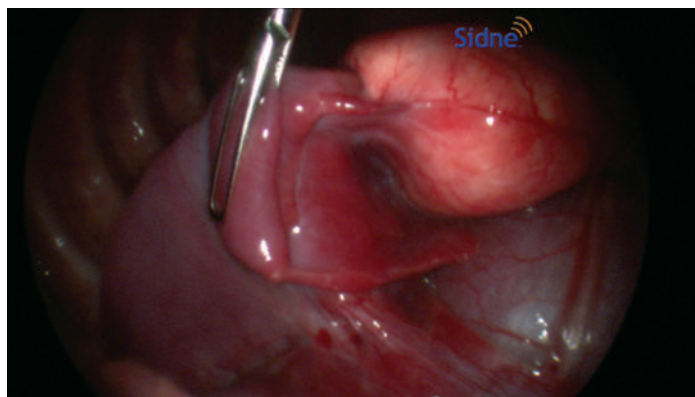
Durch eine meist intrinsische, knorpelige Verengung eines Bronchus kommt es zu einem sog. „air trapping“ mit Emphysem des entsprechenden Lungenlappens (► **Abb. 1f**). Selten führen extrinsische Ursachen wie z. B. Gefäßanomalien oder Raumforderungen zu einer Stenose des Bronchus von außen. Bei bis zu 50 % der Patienten findet sich keine Ursache. Meist ist das CLE auf den linken Oberlappen beschränkt.

Pränatale Diagnose und Verlauf

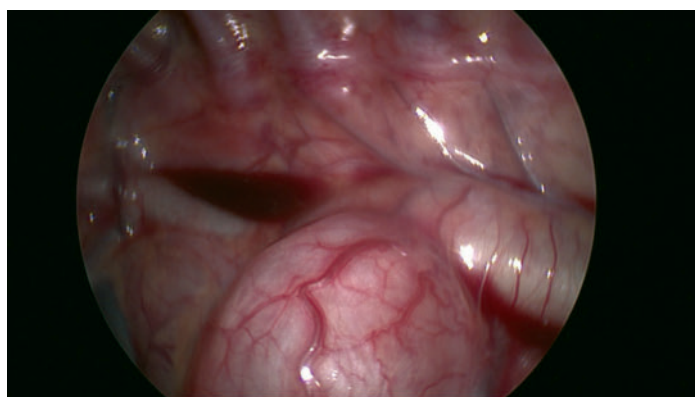
Die Mehrheit der kongenitalen Lungenfehlbildungen wird heute im pränatalen Ultraschall erkannt. Dies gilt v. a. für CPAM (► **Abb. 5**) und BPS. Das kongenitale Emphysem und bronchogene Zysten werden nur selten pränatal diagnostiziert [6].

Besteht der Verdacht auf eine kongenitale Lungenfehlbildung, werden Größe, Lokalisation und Aufbau der Läsion bestimmt. Diese erlauben bereits pränatal wichtige Rückschlüsse auf die Ätiologie und damit auf den zu erwartenden Spontanverlauf. Meist handelt es sich um isolierte Befunde, eine Karyotypisierung ist nicht notwendig. Dennoch sollte nach assoziierten Fehlbildungen (v. a. kardial, intestinal) und Indikatoren für schwere pränatale Verläufe gesucht werden [7].

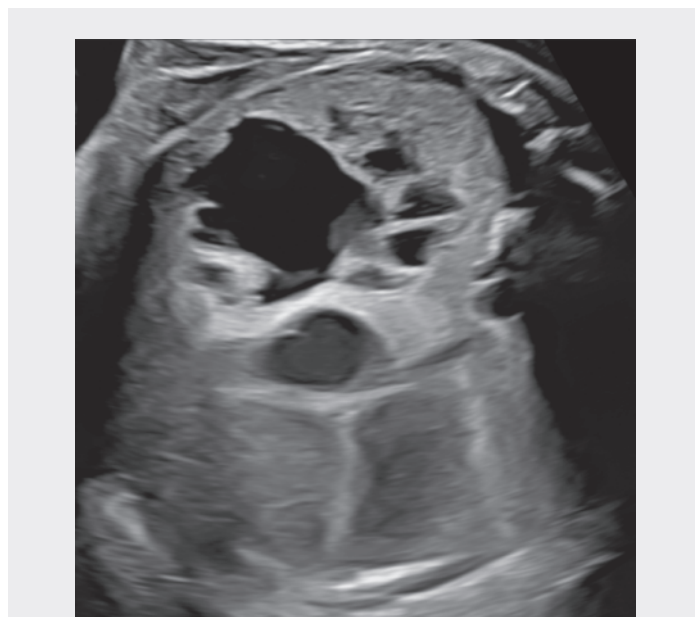
Neben dem pränatalen Ultraschall steht auch das fetale MRT (► **Abb. 6**) zur weiteren Abklärung zur Verfügung. Beide Methoden erlauben die Vorhersage einer histologisch-korrekten Diagnose bei 75 % der Patienten [8]. In



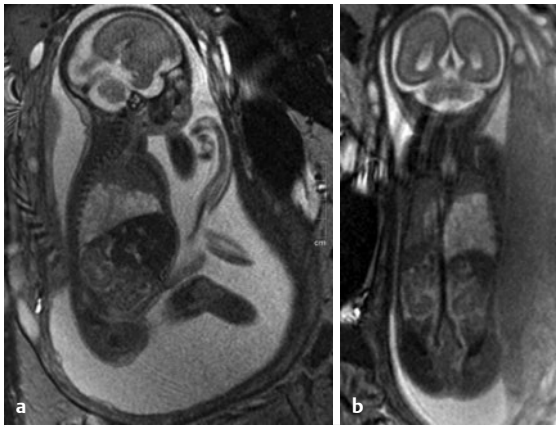
► **Abb. 3** Thorakoskopische Resektion einer CPAM des linken Unterlappens.



► **Abb. 4** Thorakoskopische Resektion einer bronchogenen Zyste.



► **Abb. 5** Pränataler Ultraschall. Großzystische Raumforderung in der rechten Thoraxhälfte (37. SSW).



► **Abb. 6** Fetales MRT einer rechtsseitigen CPAM Typ 2 (SSW 32 + 2); Balanced SSFP koronar.

der Gefäßdarstellung ist das MRT dem Ultraschall überlegen (Sensitivität 71 % vs. 49 %). Es erlaubt auch präzisere Zusatzinformationen zur Anatomie der Läsion und assoziierten Fehlbildungen [9]. Das fetale MRT wird nicht routinemäßig, jedoch bei kompliziertem Verlauf und Verdacht auf ein CLE empfohlen [10].

Lokalisation

CPAMs finden sich bevorzugt im rechten oder linken Unterlappen, bilaterale oder multilokuläre Manifestationen sind möglich. ELS treten typischerweise linksseitig (90 %) und bevorzugt im Unterlappen dorsobasal (66 %) auf, selten intradiaphragmal oder intraabdominal. Bei subdiaphragmaler Lage kommt differenzialdiagnostisch ein Neuroblastom in Betracht. Nahezu alle ILS sind in den Unterlappen der Lunge lokalisiert (98 %), etwa gleich häufig rechts und links. Das CLE betrifft vorwiegend den linken Oberlappen (41 %). Bronchogene Zysten sind meist im Hilusbereich gelegen (paratracheal oder subcarinal) und machen einen Großteil der mediastinalen Raumforderungen im Kindesalter aus [11]. Eine Lokalisation im pulmonalen Parenchym oder extrathorakal (z. B. Hals, Abdomen, Perikard) ist beschrieben.

Morphologie

Prinzipiell wird zwischen soliden und zystischen Läsionen unterschieden. Letztere werden nach Adzick in mikrozystische und makrozystische (</> 5 mm) Raumforderungen eingeteilt. Makrozystische Veränderungen sind gewöhnlich auf einen Lungenlappen beschränkt. Finden sich (makro-)zystische Anteile, liegt zu 95 % eine CPAM vor [4]. Lungensequester imponieren hingegen als solide, echoreiche Läsionen mit systemischer Gefäßversorgung. Bis zu 25 % der Patienten haben Hybridläsionen aus CPAM und BPS. Das CLE zeigt sich pränatal als hyperechogene Raumforderung (sog. „congenital lobar fluid overload“ [CLFO]), auch zystische Phänotypen sind beschrieben [6].

Größe

ZUSATZINFO

Die Größe einer zystischen pulmonalen Läsion sollte mithilfe der CPAM-volume-ratio (CVR) abgeschätzt werden.

Die CVR berechnet sich aus Länge × Breite × Höhe der Läsion × 0,52 (Korrekturfaktor für die ellipsoide Form der Läsion) geteilt durch den Kopfumfang als Normalisierung für das Gestationsalter [12]. Die CVR sollte regelmäßig aller 2 Wochen insbesondere bis zur 26.–30. SSW kontrolliert werden, da bis zu diesem Zeitraum das größte Wachstum von Lungenfehlbildungen beobachtet wird [13]. Die maximale CVR während der gesamten Schwangerschaft erlaubt auch eine Prognoseabschätzung: Feten mit einer CVR < 0,9 sind bei Geburt meist asymptomatisch. Feten mit einer maximalen CVR > 1,0 haben ein 75-prozentiges Risiko für eine signifikante pulmonale Morbidität peripartal und benötigen häufiger eine operative Versorgung im Neugeborenenalter [14].

ZUSATZINFO

Kinder mit einer CVR > 1,0 sollten in einem Zentrum mit neonataler Intensivstation und kinderchirurgischer Expertise entbunden werden.

Bei Feten mit einer CVR > 1,6 findet sich zu 80 % ein intrauteriner Hydrops und damit häufig eine infauste Prognose.

Pränatale Morbidität

Große Läsionen können eine Kompression des Ösophagus und damit ein Polyhydramnion bedingen. Auch ein Mediastinalshift, Pleuraerguss und kardiale Veränderungen sind mit einer schlechten Prognose assoziiert [7]. Ein intrauteriner Hydrops entsteht durch eine Beeinträchtigung des venösen Rückstroms der V. cava inferior oder durch einen Hydrothorax. Auch eine arteriovenöse Shuntverbindung z. B. bei einem ELS kann mit einem „high-output cardiac failure“ mit Herzinsuffizienz und Hydrops fetalis einhergehen. Ein intrauteriner Hydrops ist bei kongenitalen Lungenfehlbildungen selten (6 %), ohne eine fetale Intervention jedoch meist letal [14, 15].

ZUSATZINFO

Große Läsionen, Mediastinalshift, Pleuraerguss, kardiale Veränderungen und intrauteriner Hydrops gehen mit einer schlechten Prognose einher.

Pränatale Regression

Lange ging man davon aus, dass sich kongenitale Lungenfehlbildungen pränatal zurückbilden. Andere halten voll-

ständige postnatale Regressionen für eine Rarität (CPAM: 4%) [16]. Tatsächlich werden viele CPAMs im 3. Trimenon kleiner. Mitunter können v. a. kleine und mikrozystische Läsionen im präpartalen Ultraschall nicht mehr von gesundem Lungengewebe unterschieden werden. Entsprechend war in einer retrospektiven Analyse bei 17 von 100 Kindern im letzten Trimenon keine Läsion mehr nachweisbar [17]. Dennoch wurde bei 60% dieser Patienten im Thorax-CT postnatal eine pulmonale Läsion detektiert. Nur 10% der Patienten zeigten postnatal eine tatsächliche Regression. Der negative prädiktive Wert für die pränatale Sonografie beträgt 40%. Die Autoren schlussfolgerten daher, dass bei allen Kindern mit pränatalem Verdacht auf eine Lungenfehlbildung immer eine postnatale Thorax-Schnittbildgebung in den ersten Lebensmonaten erfolgen sollte [17].

Pränatale Therapie

Bei kompliziertem pränatalem Verlauf kann eine fetale Intervention diskutiert werden. Droht ein Hydrops fetalis, ist die maternale Applikation von Betamethason indiziert. Hierdurch kommt es zu einer Größenreduktion der Läsion (82%) und Resolution des Hydrops (88%) mit einem Überleben von 93% [18]. Bei einem makrozystischen Befund kann in ausgewählten Fällen eine intrauterine Thorakozentese erfolgen oder ein thorakoamniotischer Shunt angelegt werden (► **Abb. 7**), um den Verdrängungseffekt zu limitieren.

Peripartale Erstversorgung

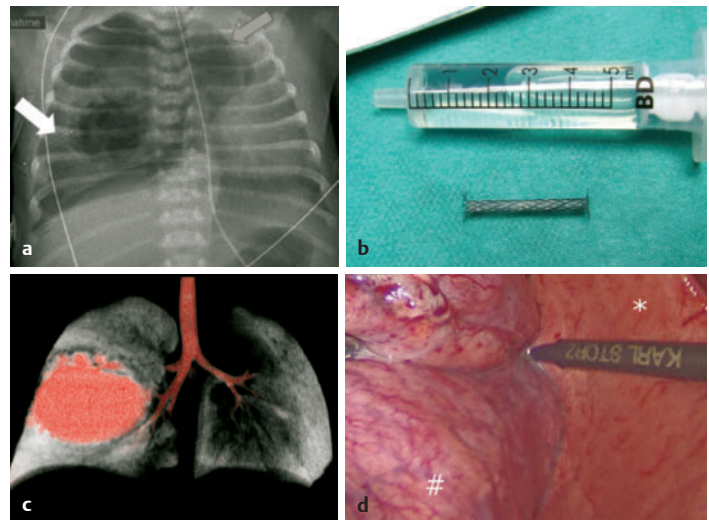
ZUSATZINFO

Die meisten Kinder mit kongenitalen Lungenfehlbildungen sind bei Geburt unbeeinträchtigt.

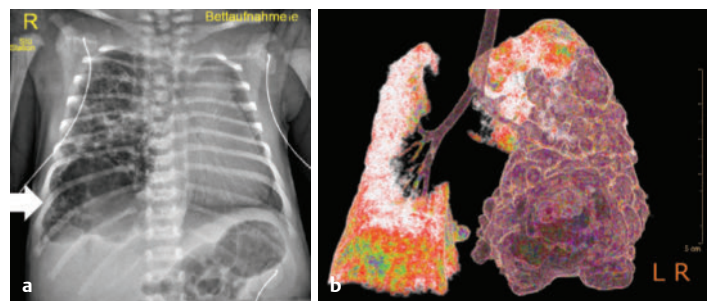
Große Läsionen (v. a. CPAM) können durch Verdrängungseffekte eine pulmonale Hypoplasie und Hypertension induzieren. Diese Kinder sind peripartal mitunter ähnlich beeinträchtigt wie Patienten mit einer kongenitalen Zwerchfellhernie.

10% der Neugeborenen mit CLE fallen notfallmäßig mit akuter Atemnot auf. Im Röntgen-Thorax finden sich dann eine Kompression der umgebenden gesunden Lunge durch die zystische Raumforderung sowie eine Mediastinalverschiebung (► **Abb. 8a**). Bei akuter Atemnot muss das Neugeborene ggf. notfallmäßig und unter Einsatz der Herz-Lungenmaschine thorakotomiert werden (► **Abb. 8c**). Eine Intubation kann in dieser Situation das „air trapping“ noch vergrößern und sollte daher bis zur Narkoseeinleitung vermieden werden.

Postnatal erfolgt eine Röntgenaufnahme des Thorax, wengleich sie für die Detektion kongenitaler Lungenfehlbildungen nur eine geringe Sensitivität (60%) besitzt. Dennoch sollen damit relevante Pathologien wie ein Me-

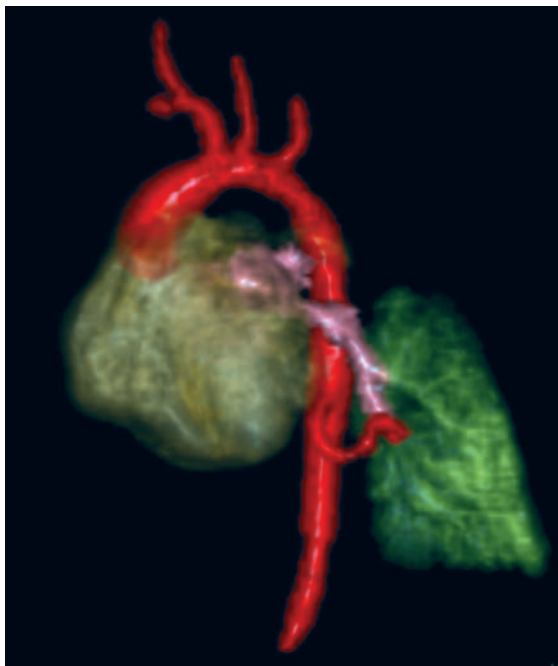


► **Abb. 7** Postnataler Spannungspneumothorax nach thorako-amniotischer Shuntanlage (Pfeil; 30 + 2 SSW) bei makrozystischer CPAM mit Hydrops fetalis (a). Stententfernung am 2. Lebenstag (b). CT Thorax zur OP-Planung, belüftete Makrozyste im rechten Unterlappen (c). Thorakoskopische Entfernung der CPAM (#) im 10. Lebensmonat (* normale Lunge) (d).



► **Abb. 8** Reifes Neugeborenes mit pränatal bekannter CPAM des Unterlappens rechts (► **Abb. 3**). Postnatal Tachydyspnoe, 70% FiO₂, CPAP-Beatmung (a). Im Röntgen Thorax und CT Thorax (b) zystische Raumforderung mit relevanter Mediastinalverschiebung. Bei instabilem Neugeborenen Indikation zur Unterlappenresektion rechts (#) mittels Stapler (*) an Herz-Lungen-Maschine (°) am 1. Lebenstag (c). Röntgen Thorax nach Dekannülierung am 4. Lebenstag (d).

diastinalshift ausgeschlossen werden. Beim CLE kann der überblähte Lungenabschnitt durch residuales Fruchtwasser initial dicht erscheinen. Das typische Bild der Überblähung mit Transparenzvermehrung und ggf. Mediastinalverschiebung zeigt sich gegebenenfalls erst nach einigen Tagen.



► **Abb. 9** MRT Thorax eines 8 Monate Mädchen, intra-lobärer Sequester links. Venöser Abfluss über linke untere Lungenvene.

ZUSATZINFO

Da Lungenfehlbildungen insbesondere mit Herzfehlern assoziiert sein können, sollte postnatal immer eine Echokardiografie durchgeführt werden.

Postnatale Schnittbildgebung

Zur Verlaufsbeurteilung (spontane Regression?) und OP-Planung ist eine Schnittbildgebung mit Kontrastmittel um den 3. Lebensmonat indiziert [17]. Trotz der hohen Strahlenbelastung gilt das Thorax-CT auch heute noch als Goldstandard für die Darstellung pulmonaler Veränderungen. Andererseits ermöglicht ein spezifisches Thorax-MRT (► **Abb. 9**) in erfahrener Hand eine hervorragende Darstellung kongenitaler Läsionen und ihrer Gefäßversorgung [19, 20]. Damit kann eine signifikante Strahlenexposition, welche 200-mal so hoch wie die eines Röntgen-Thorax ist, vermieden werden [21, 22]. Das potenzielle Risiko einer Induktion von Malignomen durch das CT ist mit den Risiken einer für das MRT notwendigen Sedierung abzuwägen. Bei respiratorisch instabilen Patienten kann ein CT die sicherere Option sein (► **Abb. 8b**). Bei Verdacht auf Verbindung zum Gastrointestinaltrakt (BPS) oder eine enterische Duplikationszyste können eine Kontrastmitteldarstellung des Ösophagus und obere Endoskopie hilfreich sein.

Postnataler Verlauf

CPAM

Die meisten Kinder mit CPAM sind bei Geburt asymptomatisch. Jenseits der Neonatalperiode werden gemäß einer aktuellen Metaanalyse 3–86 % klinisch auffällig [23]. Makrozysten können durch die Verbindung zum Bronchialsystem an Größe zunehmen und so das umgebende Lungengewebe komprimieren (► **Abb. 7a**). Auch rezidivierende Infekte und Spontanpneumothorax sind nicht selten. Kinder mit kleinen Läsionen können Monate bis Jahre unauffällig sein.

BPS

ELS verursachen selten Symptome, sie sind häufig ein Zufallsbefund aufgrund von Begleitfehlbildungen. Bei Verbindungen zu Tracheobronchialsystem oder Ösophagus (beides selten) können rezidivierende Infektionen auftreten.

Im Unterschied zu ELS gehen ILS häufig mit rezidivierenden oder chronischen Infektionen der Lunge bevorzugt jenseits des 2. Lebensjahres einher [24]. Diese werden durch eine bakterielle Besiedelung über alveoläre Poren zwischen dem ILS und dem umgebenen Lungengewebe erklärt. Besteht einmal eine bakterielle Besiedelung, kann diese aufgrund der fehlenden tracheobronchialen Drainage nur schwer saniert werden [25]. Auch können ILS mit einer großen zuführenden systemischen Arterie zu einem hyperdynamen Herz-Kreislauf-Versagen führen. 50 % der Patienten mit ILS werden erst im Erwachsenenalter diagnostiziert, hier dominieren Hämoptysen, Pneumonien und Brustschmerzen [26].

CLE

Etwa die Hälfte aller Patienten mit CLE zeigt unmittelbar nach Geburt respiratorische Symptome, nahezu alle werden innerhalb der ersten 6 Lebensmonate auffällig. Atemnot, Dyspnoe, Tachykardie, Zyanose und Gedeihstörungen können auftreten.

Bronchogene Zysten

Meist erfolgt die Diagnose bei älteren Kindern im Rahmen einer radiologischen Diagnostik bei respiratorischen Infekten oder als Zufallsbefund. Auch kann durch eine langsame Größenzunahme (Akkumulation von Mukus) eine Kompression benachbarter Strukturen mit Dyspnoe, Husten oder Stridor auftreten [27].

Begleitfehlbildungen

Assoziierte Fehlbildungen finden sich bei 14 % aller Kinder mit kongenitalen Lungenfehlbildungen. Sie betreffen v. a. das Herz (32 %) und den Gastrointestinaltrakt (18 %) [11]. 65 % der Kinder mit ELS haben eine CPAM, kongenitale Zwerchfellhernien, angeborene Herzfehler oder andere Begleitpathologien [24]. 15–20 % der Kinder mit CLE weisen zusätzlich kardiale Fehlbildungen auf.

Maligne Entartung

Maligne Entartungen im Zusammenhang mit kongenitalen Lungenfehlbildungen werden kontrovers diskutiert. Zwar wurden in einem systematischen Review 168 Fälle (76 Kinder, 92 Erwachsene) mit Lungentumoren im Zusammenhang mit Lungenfehlbildungen zusammengetragen [28]. Die Patienten waren im Durchschnitt $4 \pm 3,4$ bzw. $45 \pm 16,1$ Jahre alt und fielen vor allem durch Husten auf. Bei Kindern dominierten pleuropulmonale Blastome (PPB; 41%), bei Erwachsenen Adenokarzinome (22%) oder bronchoalveoläre Karzinome (22%). CPAM (49%) waren bei Kindern, bronchogene Zysten (27%) und CPAM (23%) bei Erwachsenen die häufigsten assoziierten Lungenfehlbildungen. Ein eindeutiger Zusammenhang zwischen einer spezifischen Lungenfehlbildung und einem spezifischen Lungentumor ließ sich jedoch nicht nachweisen.

Auch wurden Entartungen sowohl nach vollständiger Entfernung von kongenitalen Lungenfehlbildungen als auch im benachbarten, nicht betroffenen Lungengewebe beschrieben. Eine echte Kausalität konnte bisher nicht nachgewiesen werden [10]. Eine maligne Entartung käme zum Beispiel auf dem Boden von prolongierten Infektionen einer zystischen Läsion in Betracht. Andererseits könnte es sich auch um Fehlinterpretationen der Bildgebung handeln. Gerade makrozystische CPAMs (Typ I) können mit einem zystischen PPB verwechselt werden [29]. Pleuropulmonale Blastome sind seltene, maligne Primärtumoren der Lunge, welche im mittleren Alter von 9 Monaten diagnostiziert werden. Davon abzugrenzen ist das zystische, nicht-progrediente PPB (sog. Typ I_r PPB), welches 2008 erstmals beschrieben wurde [30, 31]. Es findet sich bei einem Viertel von Patienten mit einem DICER1-assoziierten Tumorsyndrom und wird bevorzugt bei älteren Kindern diagnostiziert [30, 31]. Im Gegensatz zu den PPB I-III zeigt das PPB I_r praktisch nie eine maligne Entartung [32]. Die Unterscheidung von kongenitalen Läsionen und malignen Veränderungen lässt sich letztendlich folglich nur histopathologisch klären [1].

ZUSATZINFO

Ein Kausalzusammenhang zwischen kongenitalen Lungenfehlbildungen und pulmonalen Malignomen konnte bisher weder nachgewiesen noch ausgeschlossen werden. Die definitive Unterscheidung lässt sich nur histopathologisch klären.

Postnatale Therapie

Die postnatale Therapie richtet sich nach der Entität der Lungenfehlbildung, ihrer Lokalisation und Blutversorgung sowie dem klinischen peri- und postnatalen Verlauf.

Operatives Vorgehen und Komplikationen

Bei entsprechender Erfahrung werden die Eingriffe thorakoskopisch, ansonsten konventionell offen mittels Thorakotomie durchgeführt. Trotz längerer Operationszeit ist die Thorakoskopie mit weniger postoperativen Schmerzen, einem kürzeren Krankenhausaufenthalt und schnellerer Rekonvaleszenz sowie einem besseren kosmetischen Ergebnis assoziiert [10]. Sie erlaubt außerdem eine präzisere Darstellung des intraoperativen Situs.

Häufige intraoperative Komplikationen sind die transfusionsbedürftige Blutung, Bronchusverletzungen, Verletzungen des N. phrenicus und eine inkomplette Entfernung der Läsion. Die frühe postoperative Morbidität nach Lobektomie beträgt insgesamt 21%, dazu zählen Pneumonie, persistierende bronchopleurale Fisteln und ein Pneumothorax. Hier besteht kein Unterschied zwischen einem thorakoskopischen und offenen Vorgehen [33].

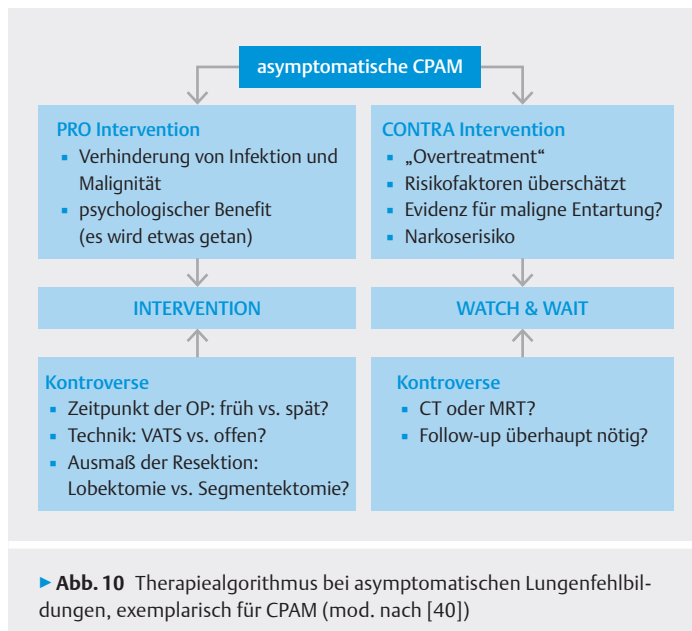
ZUSATZINFO

Die Langzeitprognose ist bei adäquater Behandlung gut, die Lungenfunktion postoperativ in der Mehrzahl der Fälle unbeeinträchtigt.

Nach einer Lobektomie entfalten sich die verbliebenen Lungenlappen und wachsen kompensatorisch. Das Alter zum Zeitpunkt der Lobektomie bei zystischer Lungenfehlbildung beeinflusst die spätere Lungenfunktion nicht [34].

In der Regel erfolgt bei CPAM, ILS und CLE – minimalinvasiv oder offen chirurgisch – eine Lobektomie, um eine sichere und vollständige Resektion zu erreichen. Bei kleinen, gut abgrenzbaren Läsionen, bilateralen bzw. multilokulären Manifestationen oder einer eingeschränkten Lungenfunktion können eine Segmentresektion oder atypische Resektion indiziert sein. Bei diesem Vorgehen besteht jedoch ein erhöhtes Risiko für eine inkomplette Entfernung und die Entstehung bronchopleuraler Fisteln. Da eine Intubation das „air trapping“ beim CLE verstärken kann, sollte der Kinderchirurg während der Narkoseeinleitung in Bereitschaft zur Notfallthorakotomie anwesend sein.

ELS werden vollständig reseziert. Findet sich dabei ein Bronchus, muss eine Verbindung zur Speiseröhre ausgeschlossen werden (sog. „esophageal lung“). Bronchogene Zysten eignen sich besonders gut für eine thorakoskopische Operation [35]. Wie bei allen anderen Duplikationszysten ist es essenziell, die gesamte sezernierende Mukosa zu entfernen, um Rezidiven oder einer möglichen malignen Entartung im Erwachsenenalter (0,7%) vorzubeugen [36].



OP-Indikation und OP-Zeitpunkt

Uneinigkeit besteht, welche (asymptomatische) Läsionen in welchem Alter und wie ausgedehnt operiert werden sollen (► **Abb. 10**). Prinzipiell gilt, dass alle symptomatischen Läsionen entfernt werden sollten. Einheitliche Protokolle für ein konservatives Management asymptomatischer Läsionen gibt es nicht [37].

Die Hälfte aller Kinder mit CLE wird symptomatisch und sollte operiert werden [23]. Asymptomatische Patienten mit CLE werden nicht operiert. Ungefähr jedes vierte Kind mit CPAM wird ebenfalls symptomatisch. Bei asymptomatischen Patienten kann operiert oder abgewartet werden.

Therapieoption I – frühzeitige Operation

Die Indikation besteht in einer „prophylaktischen“ Operation wegen dem möglichen Risiko einer malignen Entartung oder Infektion. Dieser Eingriff muss aufgrund seines prophylaktischen Charakters eine minimale Morbidität und ein exzellentes Outcome haben. Die OP wird bevorzugt im Alter von 5–6 Monaten durchgeführt. Zu diesem frühen Zeitpunkt ist der Eingriff technisch einfacher, da meist noch keine Infektionen abgelaufen sind und die Rate an relevanten postoperativen Komplikationen bei diesen Kindern geringer (10 vs 32%) ist [38]. Bei einer frühen Operation wird theoretisch auch ein größeres kompensatorisches Lungenwachstum ermöglicht.

Therapieoption II – Konservativ „watch and wait“

Gegner der frühen Resektion argumentieren, dass z. B. das Risiko einer Pneumonie bei ausgewählten Patienten mit CPAM < 5 % beträgt. Da man eine spontane Regression bei einigen Läsionen zudem nicht ausschließen kann, ist ein chirurgischer Eingriff, der selbst komplikationsträchtig sein kann, schwer zu rechtfertigen. Auch lässt sich das

Risiko einer malignen Entartung nicht konkret abschätzen [28].

Für ELS mit fehlender Tendenz zur Rückbildung, zystischen Veränderungen (Hybridläsion) oder Verdacht auf Verbindung zum Bronchialsystem bzw. Ösophagus besteht ebenfalls die Indikation zur Entfernung. Für ILS wird aufgrund der damit assoziierten Komplikationen eine operative Entfernung empfohlen. Auch für bronchogene Zysten besteht die Indikation zur Resektion wegen der Gefahr von Wachstum und Infektion. Ideal ist eine Operation im asymptomatischen Stadium, bestenfalls innerhalb der ersten 2 Lebensjahre [39].

FAZIT FÜR DIE PRAXIS

- Kongenitale Lungenfehlbildungen werden mehrheitlich im 2. Trimester im Ultraschall diagnostiziert. Das fetale MRT ermöglicht eine differenzierte Darstellung der Anatomie inklusive Gefäßversorgung, insbesondere präpartal, wenn die sonografische Detektion misslingen kann.
- Meist liegen isolierte Befunde vor, assoziierte Vitien und Fehlbildungen des Gastrointestinaltraktes sollten ausgeschlossen werden.
- Ab dem 3. Lebensmonat sollte die Läsion mittels Schnittbildgebung verifiziert und deren Anatomie definiert werden. Aus strahlenhygienischen Aspekten sollte bevorzugt eine MRT des Thorax erfolgen, sofern der Patient hierfür stabil genug ist. Für instabile Patienten ist das schnellere und technisch einfachere CT die sicherere Option.
- Die Indikation zur operativen Entfernung besteht bei allen symptomatischen Kindern. In spezialisierten Zentren kann der Eingriff thorakoskopisch durchgeführt werden.
- Bei asymptomatischen Patienten (insbesondere CPAM) muss das Operationsrisiko gegenüber der Gefahr gehäufte bronchopulmonale Infekte und einer potenziellen malignen Entartung abgewogen werden.
- Bronchogene Zysten und intralobäre Sequester sollten aufgrund des deutlich erhöhten Infektionsrisikos immer und möglichst vor der ersten Inflammation entfernt werden.
- Die Langzeitprognose ist bei adäquater Behandlung gut, die Lungenfunktion in der Mehrzahl der Fälle unbeeinträchtigt.

Wissenschaftlich verantwortlich

Wissenschaftlich verantwortlich gemäß Zertifizierungsbedingungen für diesen Beitrag ist PD Dr. med. habil. Steffi Mayer.

Interessenkonflikt

Erklärung zu finanziellen Interessen

Forschungsförderung erhalten: nein; Honorar/geldwerten Vorteil für Referententätigkeit erhalten: nein; Bezahlter Berater/interner Schulungsreferent/Gehaltsempfänger: nein; Patent/Geschäftsanteile/Aktien (Autor/Partner, Ehepartner, Kinder) an Firma (Nicht-Sponsor der Veranstaltung): nein; Patent/Geschäftsanteile/Aktien (Autor/Partner, Ehepartner, Kinder) an Firma (Sponsor der Veranstaltung): nein.

Erklärung zu nichtfinanziellen Interessen

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Korrespondenzadresse

PD Dr. med. habil. Steffi Mayer

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie
Universitätsklinikum Leipzig
Liebigstraße 20a, 04103 Leipzig
Germany
Tel.: 0341 97-26400
Fax: 0341 97-26409
E-Mail: steffi.mayer@medizin.uni-leipzig.de

Literatur

- [1] Feinberg A, Hall NJ, Williams GM et al. Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features? *J Pediatr Surg* 2016; 51: 33–37
- [2] Corbett HJ, Humphrey GME. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev* 2004; 5: 59–68
- [3] Fowler DJ, Gould SJ. The pathology of congenital lung lesions. *Semin Pediatr Surg* 2015; 24: 176–182
- [4] Leblanc C, Baron M, Desselas E et al. Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use. *Eur J Pediatr* 2017; 176: 1559–1571
- [5] Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 2002; 41: 424–431
- [6] Tsai P-S, Chen C-P, Lin DC, Liu Y-P. Prenatal diagnosis of congenital lobar fluid overload. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2017; 56: 425–431
- [7] David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T. Prenatal and Postnatal Management of Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Neonatology* 2016; 110: 101–115
- [8] Mon RA, Johnson KN, Ladino-Torres M et al. Diagnostic accuracy of imaging studies in congenital lung malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2019; 104: F372–F377
- [9] Pacharn P, Kline-Fath BM, Calvo-Garcia M et al. Congenital lung lesions: prenatal MRI and postnatal findings. *Pediatr Radiol* 2013; 43: 1136–1143
- [10] Annunziata F, Bush A, Borgia F et al. Congenital Lung Malformations: Unresolved Issues and Unanswered Questions. *Front Pediatr* 2019; 7: 239
- [11] Hermelijn SM, Zwartjes RR, Tiddens HAWM et al. Associated Anomalies in Congenital Lung Abnormalities: A 20-Year Experience. *Neonatology* 2020; 117: 697–703
- [12] Cass DL, Olutoye OO, Cassady CI et al. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 292–298
- [13] Crombleholme TM, Coleman BG, Hedrick HL et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 331–338
- [14] Ehrenberg-Buchner S, Stapf AM, Berman DR et al. Fetal lung lesions: can we start to breathe easier? *Am J Obstet Gynecol* 2013; 208: 151.e1–e7
- [15] Khalek N, Johnson MP. Management of prenatally diagnosed lung lesions. *Semin Pediatr Surg* 2013; 22: 24–29
- [16] Butterworth SA, Blair GK. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 832–834
- [17] Kunisaki SM, Ehrenberg-Buchner S, Dillman JR et al. Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes. *J Pediatr Surg* 2015; 50: 978–982
- [18] Peranteau WH, Boelig MM, Khalek N et al. Effect of single and multiple courses of maternal betamethasone on prenatal congenital lung lesion growth and fetal survival. *J Pediatr Surg* 2016; 51: 28–32
- [19] Hirsch FW, Sorge I, Vogel-Claussen J et al. The current status and further prospects for lung magnetic resonance imaging in pediatric radiology. *Pediatr Radiol* 2020; 50: 734–749
- [20] Kellenberger CJ, Amaxopoulou C, Moehrlen U et al. Structural and perfusion magnetic resonance imaging of congenital lung malformations. *Pediatr Radiol* 2020; 50: 1083–1094
- [21] Hirsch W, Sorge I, Krohmer S et al. MRI of the lungs in children. *Eur Radiol* 2008; 68: 278–288
- [22] Bhargava R, Hahn G, Hirsch W et al. Contrast-enhanced magnetic resonance imaging in pediatric patients: review and recommendations for current practice. *Magn Reson Insights* 2013; 6: 95–111
- [23] Kantor N, Wayne C, Nasr A. Symptom development in originally asymptomatic CPAM diagnosed prenatally: a systematic review. *Pediatr Surg Int* 2018; 34: 613–620
- [24] Durell J, Lakhoo K. Congenital cystic lesions of the lung. *Early Hum Dev* 2014; 90: 935–939
- [25] Cooke CR. Bronchopulmonary sequestration. *Respir Care* 2006; 51: 661–664
- [26] Petersen G, Martin U, Singhal A, Criner GJ. Intralobar sequestration in the middle-aged and elderly adult: recognition and radiographic evaluation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 2086–2090
- [27] Jiang J-H, Yen S-L, Lee S-Y, Chuang J-H. Differences in the distribution and presentation of bronchogenic cysts between adults and children. *J Pediatr Surg* 2015; 50: 399–401
- [28] Casagrande A, Pederiva F. Association between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults: A Systematic Review. *J Thorac Oncol* 2016; 11: 1837–1845
- [29] Haider F, Saad Al K, Al-Hashimi F, Al-Hashimi H. It's Rare So Be Aware: Pleuropulmonary Blastoma Mimicking Congenital Pulmonary Airway Malformation. *Thorac Cardiovasc Surg Rep* 2017; 6: e10–e14
- [30] Hill DA, Jarzembowski JA, Priest JR et al. Type I pleuropulmonary blastoma: pathology and biology study of 51 cases

- from the international pleuropulmonary blastoma registry. *Am J Surg Pathol* 2008; 32: 282–295
- [31] Stewart DR, Best AF, Williams GM et al. Neoplasm Risk Among Individuals With a Pathogenic Germline Variant in DICER1. *J Clin Oncol* 2019; 37: 668–676
- [32] Messinger YH, Stewart DR, Priest JR et al. Pleuropulmonary blastoma: a report on 350 central pathology-confirmed pleuropulmonary blastoma cases by the International Pleuropulmonary Blastoma Registry. *Cancer* 2015; 121: 276–285
- [33] Kunisaki SM, Powelson IA, Haydar B et al. Thoracoscopic vs open lobectomy in infants and young children with congenital lung malformations. *J Am Coll Surg* 2014; 218: 261–270
- [34] Tocchioni F, Lombardi E, Ghionzoli M et al. Long-term lung function in children following lobectomy for congenital lung malformation. *J Pediatr Surg* 2017; 52: 1891–1897
- [35] Jung HS, Kim DK, Lee GD et al. Video-assisted thoracic surgery for bronchogenic cysts: is this the surgical approach of choice? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2014; 19: 824–829
- [36] Kirmani B, Kirmani B, Sogliani F. Should asymptomatic bronchogenic cysts in adults be treated conservatively or with surgery? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; 11: 649–659
- [37] Downard CD, Calkins CM, Williams RF et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformations: a systematic review from the APSA outcomes and evidence-based practice committee. *Pediatr Surg Int* 2017; 33: 939–953
- [38] Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2016; 51: 508–512
- [39] Maurin S, Hery G, Bourliere B et al. Bronchogenic cyst: Clinical course from antenatal diagnosis to postnatal thoracoscopic resection. *J Minim Access Surg* 2013; 9: 25–28
- [40] Singh R, Davenport M. The argument for operative approach to asymptomatic lung lesions. *Semin Pediatr Surg* 2015; 24: 187–195

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin ; : –

DOI 10.1055/a-1445-2075

ISSN 1617-0288

© . Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Rüdigerstraße 14,
70469 Stuttgart, Germany

Punkte sammeln auf CME.thieme.de



Diese Fortbildungseinheit ist bis zu 12 Monate online für die Teilnahme verfügbar. Den genauen Einsendeschluss finden Sie beim Modul auf <https://cme.thieme.de/CXH3QU5>. Sollten Sie Fragen zur Online-Teilnahme haben, finden Sie unter <https://cme.thieme.de/hilfe> eine ausführliche Anleitung. Wir wünschen viel Erfolg beim Beantworten der Fragen!

Unter <https://eref.thieme.de/CXH3QU5> oder über den QR-Code kommen Sie direkt zum Artikel.

VNR 2760512021160213439



Frage 1

Die häufigste kongenitale Lungenfehlbildung ist ...

- A kongenitale pulmonale Atemwegsmalformation (CPAM).
- B bronchopulmonaler Sequester (BPS).
- C kongenitales lobäres Emphysem (CLE).
- D bronchogene Zyste.
- E Hybridläsion.

Frage 2

Eine Verbindung sowohl zum Trachealsystem als auch zur systemischen Blutversorgung ist typisch für ...

- A Hybridläsionen aus CPAM und BPS.
- B kongenitale pulmonale Atemwegsmalformation (CPAM).
- C bronchopulmonalen Sequester (BPS).
- D kongenitales lobäres Emphysem (CLE).
- E bronchogene Zyste.

Frage 3

Wie häufig werden heute kongenitale Lungenfehlbildungen pränatal diagnostiziert?

- A 10%
- B 30%
- C 50%
- D 75%
- E 90%

Frage 4

Bei pränatalem Verdacht auf Lungenfehlbildungen sind verschiedene Parameter für die Prognose von Relevanz. Welcher gehört nicht dazu?

- A Größe
- B Lokalisation
- C Aufbau
- D Begleitfehlbildungen
- E Karyotypisierung

Frage 5

Für die häufigsten Lungenfehlbildungen gibt es typische Lokalisationen. Welche Aussage ist zutreffend?

- A CPAM finden sich im rechten oder linken Unterlappen.
- B Extralobäre Sequester treten typischerweise rechtsseitig auf.
- C Intralobäre Sequester sind vornehmlich in den Oberlappen lokalisiert.
- D Das kongenitale lobäre Emphysem betrifft vorwiegend den rechten Mittellappen.
- E Bronchogene Zysten finden sich meist im pulmonalen Parenchym.

Frage 6

Pränatal sollte die Größe einer zystischen pulmonalen Läsion mithilfe der CPAM-volume-ratio (CVR) abgeschätzt werden. Welche Aussage zur CVR trifft nicht zu?

- A Die CVR berechnet sich aus Länge \times Breite \times Höhe der Läsion $\times 0,52$ geteilt durch den Kopfumfang.
- B Die CVR sollte aller 4 Wochen insbesondere bis zur 32.–40. SSW kontrolliert werden.
- C Feten mit einer CVR $< 0,9$ sind bei Geburt meist asymptomatisch.
- D Kinder mit einer CVR $> 1,0$ haben ein 75-prozentiges Risiko für eine signifikante pulmonale Morbidität und sollten in einem Zentrum mit neonataler Intensivstation und kinderchirurgischer Expertise entbunden werden.
- E Bei Feten mit einer CVR $> 1,6$ findet sich zu 80 % ein intrauteriner Hydrops und damit häufig eine infauste Prognose.

Punkte sammeln auf CME.thieme.de

Fortsetzung ...

Frage 7

Welche Aussage zur postnatalen Regression von kongenitalen Lungenfehlbildungen trifft zu?

- A Lungenfehlbildungen können auch bis zur 40. SSW gut im pränatalen Ultraschall detektiert werden.
- B Die Mehrheit der Läsionen bildet sich postnatal zurück.
- C Ein postnatales Röntgenbild des Thorax ist für eine valide Aussage zum Vorhandensein einer Lungenfehlbildung ausreichend.
- D Da sich nur 10% der pränatal diagnostizierten Lungenfehlbildungen tatsächlich zurückbilden, sollte postnatal um den 3. Lebensmonat immer eine Thorax-Schnittbildgebung erfolgen.
- E Alle Kinder mit kongenitaler Lungenfehlbildung sind bei Geburt asymptomatisch.

Frage 8

10% der Neugeborenen mit kongenitalem lobärem Emphysem fallen notfallmäßig mit akuter Atemnot auf. Was sollten Sie bei der Versorgung des Kindes beachten?

- A Eine niedrige CVR ist bei diesen Kindern wahrscheinlich.
- B Der überblähte Lungenabschnitt zeigt sich immer direkt postnatal im Röntgen-Thorax.
- C Der diensthabende Kinderchirurg muss erst am Folgetag informiert werden.
- D Eine Notfallthorakotomie ist bei diesen Kindern nur äußerst selten indiziert.
- E Die Intubation des Kindes kann ein „air trapping“ vergrößern und sollte daher bis zur Narkoseeinleitung vermieden werden.

Frage 9

Auch bei Geburt asymptomatischer Kinder mit pränatal bekannter Lungenfehlbildung sollte eine Basisdiagnostik durchgeführt werden. Dazu gehört:

- A Röntgen-Thorax, Echokardiografie.
- B Sonografie ZNS.
- C Kolonkontrasteinlauf.
- D CT-Thorax.
- E genetische Untersuchung.

Frage 10

Kongenitale Lungenfehlbildungen werden thorakoskopisch oder offen chirurgisch operiert. Welche Aussagen zum thorakoskopischen Vorgehen im Vergleich zum offenen trifft *nicht* zu?

- A kürzere OP-Dauer
- B weniger postoperative Schmerzen
- C kürzerer Krankenhausaufenthalt
- D schnellere Rekonvaleszenz
- E gleiche Rate an Komplikationen und Morbidität postoperativ