

Lungenfehlbildungen

Hans-Joachim Kirschner

Häufigkeit: Fehlbildungen der Lunge werden zunehmend im pränatalen Ultraschall diagnostiziert. Daher ist ein scheinbarer stetiger Anstieg der Häufigkeit zu beobachten. Aktuell wird davon ausgegangen, dass Lungenfehlbildungen bei Lebendgeborenen mit einer Häufigkeit von 1:2.500-8.000 festgestellt werden (1).

Kongenitales lobäres Emphysem

Definition und Häufigkeit

Beim kongenitalen lobären Emphysem handelt es sich um eine zunehmende Überblähung der Lunge, gewöhnlich auf einen Lappen beschränkt. Histologisch findet sich normales Lungenparenchym mit einer deutlichen Erweiterung der Alveolen.

Die Prävalenz wird in der Literatur mit 1:20.000-30.000 angegeben. Damit repräsentiert das kongenitale lobäre Emphysem etwa 10% der angeborenen Lungenfehlbildungen (2).

Lokalisation:

Am häufigsten betroffen ist der linke Oberlappen, etwas seltener der rechte Mittel- oder Oberlappen. Selten können auch die Unterlappen emphysematös verändert sein. Ausnahmsweise findet sich ein Emphysem in mehreren Lungenabschnitten (3).

Ursache:

Ursächlich wird eine Obstruktion des zugehörigen Bronchus vermutet. Durch einen Ventilmechanismus, wird der Bronchus bei Expiration subtotal verschlossen. Dies führt zum „air trapping“ mit zunehmender Überblähung des Lungenlappens. Zu diesem Ventilmechanismus können intrinsische Ursachen, wie Bronchomalazie, Schleimhautsegel oder Stenosen führen. Als seltener extrinsische Ursache kann die Stenosierung durch Gefäßanomalien oder Raumforderungen wie bronchogene Zysten hervorgerufen werden. In etwa einem Drittel der Patienten gelingt es nicht, eine Ursache zu finden (4, 5).

Symptomatik:

Etwa die Hälfte der Neugeborenen mit einem lobären Emphysem fällt in den ersten Lebenstagen mit zunehmender Atemnot auf. Die meisten Patienten werden innerhalb der ersten 6 Lebensmonate symptomatisch. Neben der Atemnot können rezidivierende pulmonale Infekte zur Diagnostik führen (6). Zur Symptomatik der Patienten tragen die Kompression der umgebenden gesunden Lunge und die Mediastinalverschiebung bei. Selten kann die Läsion bereits pränatal im Ultraschall als echogene homogene Raumforderung in der Lunge gesehen werden (7). In der fetalen MRT imponiert der betroffene Lungenabschnitt hyperintens in der T2-Wichtung (8).

Diagnostik:

Wird unmittelbar nach Geburt ein Röntgenbild des Thorax erstellt, kann der überblähte Lungenabschnitt durch das noch darin enthaltene Fruchtwasser dicht erscheinen. Nach wenigen Tagen zeigt sich dann das typische Bild der Überblähung eines Lungenlappens, mit Transparenzvermehrung und möglicherweise

Mediastinalverlagerung oder Herniation zur Gegenseite. Zur Planung der Operation ist ein CT des Thorax hilfreich (9), wobei eine Kontrastmittelapplikation bei eindeutigem Befund nicht unbedingt erforderlich ist.

Differentialdiagnosen

Eine Hypertransparenz und ggfls. Mediastinalverschiebung im Röntgen-Thorax kann auch durch eine CPAM (Congenital Pulmonary Airway Malformation), Pneumothorax, Polyalveolarsyndrom oder sekundär erworbene Lungenveränderungen hervorgerufen werden.

Therapie:

Bei fehlender klinischer Symptomatik können die Kinder zunächst observiert werden. Die Rückbildung eines kongenitalen lobären Emphysems ist jedoch nicht zu erwarten. Vor allem bei klinisch manifester Symptomatik besteht die Indikation zur chirurgischen Therapie. Diese besteht in der Lobektomie des betroffenen Lungenlappens. In Abhängigkeit vom klinischen Zustand des Patienten kann die Resektion thorakoskopisch oder offen durchgeführt werden (2,10,11).

Nach Resektion eines kongenitalen lobären Emphysems kann sich die Restlung ausdehnen und altersabhängig kompensatorisch wachsen (12).

Nachbehandlung:

Nach Entfernung des betroffenen Lungenabschnitts sollte eine ambulante Weiterbetreuung der Patienten durch den Kinderchirurgen und Kinderpneumologen gewährleistet sein. Frequenz und Art der Nachsorge werden in der Regel anhand der durchgeführten Therapie, der Symptomatik des Patienten, sowie der Begleiterkrankungen individuell festgelegt.

Literatur

1. Zobel M, Gologorsky R, Lee H, Vu L: Congenital lung lesions. Sem Ped Surg 2019, Article 150821
2. Kunisaki S, Saito J, Fallat M, et al: Current operative management of congenital lobar emphysema in children: A report from the Midwest Pediatric Surgery Consortium J Pediatr Surg 2019, 1138-1142
3. Stiger KB, Woodring JH, Kanga JF: The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. Pediatr Pulmonol 1992, 160-170,
4. Laberge JM, Puligandla P, Flageole H: Asymptomatic congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg 2005, 16-33
5. Demir O, Hangul M, Kose M: Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options Int J Chron Obstruct Pulmon Dis. 2019: 921–928.
6. Thakral C.L., Maji, D.C., Sajwani, M.J: Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. Pediatr Surg Int 2001, 88-91
7. Lecomte B, Hadden H, Coste K, Gallot D, Laurichesse H, Lemery D, Scheye T, Dechelotte P, Labbé A: Hyperechoic congenital lung lesions in a non-selected population: from prenatal detection till perinatal management. Prenat Diagn. 2009, 1222-1230

8. Mentzel HJ. Angeborenen Lungenerkrankungen Fortschr Röntgenstr 2019: 119-121
9. Chowdhury M, Chakraborty, S: Imaging of congenital lung malformation. Sem Ped Surg 2015, 168-175
10. Fuchs J, Kirschner HJ, Warmann SW, Schellinger K, Baden W, Szavay P: [Thoracoscopic anatomical lung resection in children]. Zentralbl Chir. 2007, 247-50
11. Lieber J, Urla CI, Baden W, Schäfer J, Kirschner HJ, Fuchs J: Experiences and challenges of thoroscopic lung surgery in the pediatric age group. Int J Surg. 2015:169-175
12. Nakajima C, Kijimoto C, Yokoyama Y, Miyakawa T, Tsuchiya Y, Kuroda T, Nakano M, Saeki M: Longitudinal follow-up of pulmonary function after lobectomy in childhood - factors affecting lung growth. Pediatr Surg Int. 1998, 341-345

Lungensequestration

Definition:

Vom Rest der Lunge abgrenzbarer Lungenabschnitt, mit eigenständiger Blutversorgung aus dem Systemkreislauf.

Unterschieden wird die sehr viel häufigere intralobäre (75-90%) von der extralobären Sequestration (10-25%). Die Häufigkeit wird mit 1:1.000 angegeben (1). Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen (extralobär 3:1, intralobär 1,5:1).

Extralobäre Sequestration:

Definition:

Bei der extralobären Sequestration handelt es sich um einen vom Rest der in der Regel normal entwickelten Lunge separierten kleinen Lungenabschnitt mit eigenständigem Überzug aus viszeraler Pleura. Die extralobär gelegene Lungensequestration weist in der Regel keinen Anschluss zum Tracheobronchialsystem auf (2).

Ursache:

Vermutet wird, dass sich ein kleiner Teil des Lungengewebes während der Ausknospung der Lungenanlage aus dem Vorderdarm und von der weiteren Differenzierung der Lunge separiert (3).

Lokalisation:

Etwa 66% der extralobären Sequestrationen finden sich im linken Hemithorax dorsobasal zwischen Unterlappen, Zwerchfell und Ösophagus (4). Es finden sich jedoch auch ungewöhnliche Lokalisationen innerhalb des Zwerchfells, intraabdominal, retroperitoneal und mediastinal. Sehr selten findet sich eine Verbindung zum Ösophagus (5).

Blutversorgung:

Extrapleurale Sequestrationen erhalten in 80 % ihre arterielle Blutversorgung aus der Aorta descendens oder Aorta abdominalis. Auch Verbindungen zu anderen Arterien des Systemkreislaufs sind beschrieben, wie z. B. der Arteria subclavia, Brachiocephalica, Truncus coeliacus, Milzarterie, Magen oder den Intercostalarterien. Die venöse Drainage hat in 80 % Verbindung zur Vena azygos oder hemiazygos. Verbindungen zu anderen venösen Systemen, wie zur Vena subclavia, Pfortader und Vena pulmonalis sind möglich.

Gewöhnlich findet sich nur ein singulärer Gefäßstiel aus Arterie und Vene, mehr als ein Gefäß findet sich in 20% (6). Wird zusätzlich ein Bronchus gefunden, muss eine Verbindung zur Speiseröhre vermutet und gezielt danach gesucht werden.

Symptomatik:

Häufig bleibt die extralobäre Sequestration asymptomatisch und wird im Rahmen der Diagnostik assoziierter Fehlbildungen wie CPAM (Congenital Pulmonary Airway Malformation), CDH (Congenital Diaphragmatic Hernia), Wirbelfehlbildungen, Herzfehler, Lungenhypoplasie und Duplikaturen des Magen-Darm-Trakts oder bereits in der Pränataldiagnostik gefunden (7). Beim Neugeborenen kann je nach Größe des Sequesters Atemnot auftreten. Seltene Verbindungen zum Tracheobronchialsystem

bzw. Ösophagus sowie zystische Veränderungen der Sequestration mit Sekretretention können zu rezidivierenden Infektionen führen. Besteht eine arteriovenöse Shuntverbindung kann, bedingt durch das hohe Herzzeitvolumen, ein sog. „High-output cardiac failure“ mit Herzinsuffizienz entstehen (4). Beim Fetus kann daraus ein Hydrops fetalis resultieren. Beim Neugeborenen kann eine supportive intensivmedizinische Therapie erforderlich werden. Es gibt einige seltene Berichte über die Entstehung von Malignomen im Gewebe der Sequestration (8). Assoziierte Fehlbildungen sind häufig (65%). Gefunden werden kongenitale Zwerchfellhernie, Perikarddefekte und Fehlbildung der Pulmonalvene (7,9).

Diagnostik:

Pränatal läßt sich ein Teil der zystisch/soliden Lungenläsionen mit atypischer Gefäßversorgung im Ultraschall darstellen. Ein pränatales MRT kann zur weiteren Differenzierung hilfreich sein.

Die postnatale Diagnostik umfasst primär das konventionelle Röntgen (Sequester imponiert als Verschattung) und den Ultraschall mit Gefäßdarstellung (Farbdoppler), sowie zur Umfelddiagnostik die Echokardiographie. Hilfreich können das Thorax-CT mit Kontrastmittel (10) und das MRT sein. Auch ohne Kontrastmittel kann so die Gefäßversorgung verifiziert werden (11). Bei vermuteten Verbindungen zum Gastrointestinaltrakt kann die Bildgebung in Einzelfällen durch eine Spiegelung oder Kontrastmitteldarstellung des Ösophagus ergänzt werden.

Differentialdiagnose:

Differentialdiagnostisch muss bei zystischen Veränderungen des Sequesters an eine CPAM (Congenital pulmonary airway malformation, früher CCAM) gedacht werden. Häufig sind auch sogenannte „Hybridläsionen“ als Kombination aus CPAM und Sequestration mit atypischer Blutversorgung (12). Bei subdiaphragmaler Lage kommt differentialdiagnostisch das Vorliegen eines Neuroblastoms in Betracht.

Therapie:

Aufgrund der Möglichkeit der Spontanregression kann bei kleinen asymptomatischen Befunden ohne wesentlichen arteriellen Blutfluss zumindest die ersten Lebensmonate zugewartet und der Spontanverlauf beobachtet werden (13).

Bei symptomatischen Patienten insbesondere mit hohem Shuntvolumen und begleitender Herzinsuffizienz kann bereits im Neugeborenenalter therapeutisch eine Ligatur der Gefäße und Entfernung des Sequesters oder eine angiographisch durchgeführte Embolisation notwendig werden.

Besteht keine Tendenz zur Regression, nimmt die Läsion mehr als 20 % des Hemithorax ein, sind zystische Veränderungen zu erkennen oder besteht der Verdacht auf Vorliegen einer Verbindung zum Bronchialbaum oder Ösophagus, ergibt sich die Indikation zur Resektion des Sequesters. Diese erfolgt thorakoskopisch oder offen.

Intralobäre Sequestration

Definition:

Bei der intralobären Sequestration handelt es sich um einen Teil der Lunge innerhalb eines Lungenlappens mit gemeinsamem Pleuraüberzug aber separater Blutversorgung aus dem Systemkreislauf (2).

Ursache:

Unklar bleibt, ob es sich bei der intralobären Sequestration um eine kongenitale Fehlbildung oder eine im Rahmen von Infektionen erworbene Störung handelt (14).

Lokalisation:

Fast alle intralobären Sequestrationen finden sich in den Unterlappen der Lunge (98%), zu 55% auf der linken und zu 45% auf der rechten Seite (3, 4)

Blutversorgung:

In 75 % findet sich ein zuführendes arterielles Blutgefäß mit Ursprung aus der thorakalen Aorta via Ligamentum pulmonale inferior. Andere Zuflusswege in Analogie zur extralobären Sequestration sowie aus den Coronararterien sind möglich. In 15% finden sich mehrere zuführende Arterien. Der venöse Abfluss findet gewöhnlich über die Lungenvenen statt (6, 8, 9).

Symptomatik:

Patienten mit intralobärer Sequestration werden entweder im Rahmen der Pränataldiagnostik erkannt oder später meist mit rezidivierenden oder chronischen Infektionen der Lunge auffällig. Auch Hämoptyse ist beschrieben. Ansonsten sind in Analogie zur extralobären Sequestration Atemnot des Neugeborenen oder eine Herzinsuffizienz möglich (11,12). Auch maligne Transformationen sind beschrieben (15, 16)

Differentialdiagnose:

Aufgrund der in der Bildgebung teils zystischen und teils soliden Veränderungen des Lungengewebes kommt differentialdiagnostisch die CPAM in Betracht (17). Beschrieben sind auch sogenannte „Hybridläsionen“ als CPAM mit atypischer Blutversorgung (12).

Diagnostik:

Die diagnostischen Schritte werden in Analogie zum extralobären Sequester durchgeführt.

Therapie:

Aufgrund der möglichen Verbindung zum Tracheobronchialsystem und dem damit verbundenen Risiko der Infektion empfiehlt sich bei allen intrapulmonalen Sequestrationen die chirurgische Entfernung möglichst vor Eintreten von Infekten, welche die nachfolgende Präparation bei der Entfernung erschweren können (18). Auch aus der erschwerten Abgrenzbarkeit zu CPAM und Hybridläsionen ergibt sich die Indikation zur Entfernung. Häufig lässt sich eine komplette Resektion nur mittels Lobektomie erreichen. Auch Segmentresektion oder atypische Resektion können erfolgen, beinhalten aber das Risiko einer unvollständigen Resektion.

Nachsorge:

Nach Entfernung der Sequestration sollte eine ambulante Weiterbetreuung der Patienten durch den Kinderchirurgen und Kinderpneumologen, ggfls. Kinderkardiologen gewährleistet sein. Frequenz und Art der Diagnostik in der Nachsorge werden in der Regel anhand der durchgeführten Therapie, der Symptomatik des Patienten, sowie der Begleiterkrankungen individuell festgelegt.

Literatur

1. Liechty K. W., Flake A. W.: Pulmonary vascular malformations, *Sem Ped Surg.* 2008, 9-16
2. Desjardins C.P., Khan J.G.: Pulmonary sequestration. *J Pediatr Surg.* 1987, 750-753.
3. Langston C: New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003, 17-37
4. Mendeloff E. N.: Sequestrations, Congenital Cystic Adenomatoid Malformations, and Congenital Lobar Emphysema *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2004, 209-214
5. Al-Malki M., T, E-Tahir M.: Intra-abdominal pulmonary sequestration: diagnostic difficulties. *Pathology* 1997, 218-220
6. Corbett H.J., Humphrey G.M.: Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev.* 2004, 59-68
7. Landing B.H., Dixon L.G.: Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract (larynx, trachea, bronchi, and lungs). *Am Rev Respir Dis* 1979, 151-185
8. Belchis D., Cowan M., Mortman K., Rezvani B.: Adenocarcinoma arising in an extralobar sequestration: a case report and review of the literature. *Lung Cancer.* 2014, 92-95
9. Kravitz R.M.: Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994, 453-472
10. Chowdhury M, Chakraborty, S: Imaging of congenital lung malformation. *Sem Ped Surg* 2015, 168-175
11. Azizkhan R.G., Crombleholme T.M.: Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Ped Surg Int* 2008, 643-657
12. Conran R.M., Stocker J.T.: Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation, type 2: report of 50 cases. *Pediatr Dev Pathol* 1999, 454-463
13. Robson V, Shieh H, Wilson J, Buchmiller T: Non-operative management of extralobar pulmonary sequestration: a safe alternative to resection? *Ped Surg Int* 2020, 325–331
14. Holder P.D., Langston C. Intralobar pulmonary sequestration (a nonentity?). *Pediatr Pulmonol* 1986, 147-153
15. Paksoy N., Demircan A., Altiner M., Artvinli M.: Localised fibrous mesothelioma arising in an intralobar pulmonary sequestration. *Thorax* 1992, 837-838
16. Gatzinsky P., Olling S.: A case of carcinoma in intralobar pulmonary sequestration. *Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 36:290-291
17. Stocker J.T., Drake R.M., Madewell J.E. Cystic and congenital lung disease in the newborn. *Perspect Pediatr Pathol* 1978, 93-154
18. Rothenberg SS, Kuenzler KA, Middlesworth W, et al. Thoracoscopic lobectomy in infants less than 10 kg with prenatally diagnosed cystic lung disease. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2011:181-184

CPAM (Congenital pulmonary airway malformation)

Früher: CCAM (Congenital cystic adenomatoid malformation)

Definition und Häufigkeit:

Die CPAM ist eine angeborene, hamartöse, gutartige Veränderung eines Teils der Lunge (1). Der betroffene Lungenabschnitt weist solide und vor allem zystische Veränderungen des Lungengewebes auf (2). Verlässliche Zahlen über die Inzidenz fehlen. Mit zunehmender Detektion der Läsion im pränatalen Ultraschall ist die Inzidenz von früher 1:20.000 angestiegen und wird in der Literatur aktuell mit 1:7.200 angegeben (3,4).

Ursache:

Vermutlich kommt es während der Organogenese der Lunge in der pseudoglandulären Phase (5.-17. Entwicklungswoche) zu einem unkontrollierten überschießenden Wachstum der terminalen Bronchiolen und zur Suppression der Alveolenentwicklung. Die Gefäßversorgung erfolgt in der Regel aus der Pulmonalarterie, jedoch kann in bis zu 25% der Fälle auch eine systemische, nicht pulmonal-arterielle Gefäßversorgung als „Hybridläsion“ vorliegen (5).

Einteilung:

Die erste Klassifikation der CPAM wurde von Stocker 1977 in 3 verschiedene Typen vorgenommen (2). Diese Klassifikation basierte auf der Befundbeschreibung der Lungenresektate und Autopsiebefunden. Später wurden 5 Subtypen unterschieden (1). Die Einteilung in die Typen 0 bis 4 basiert auf dem histologischen Erscheinungsbild und der Zystengröße. Stocker sprach sich ebenfalls dafür aus die CCAM in CPAM (**C**ongenital **P**ulmonary **A**denomatoid **M**alformatation) umzubenennen, da zystische Veränderungen nur in 3 von 5 Subtypen vorkommen (1).

Der Verlauf ist im Wesentlichen von der Ausdehnung der CPAM, begleitenden Fehlbildungen und begleitender Lungenhypoplasie abhängig. Die Einteilung nach Stocker ist daher nur bedingt klinisch relevant. Mit Verfeinerung der pränatalen Ultraschalldiagnostik hat sich gezeigt, dass die von Adzik vorgeschlagene Einteilung in mikrozystisch und makrozystisch (Zysten größer 5 mm) zwar nicht immer der späteren Histologie der Resektate entspricht, aber zusammen mit der Volumetrie hilfreich in der pränatalen Risikostratifizierung sein kann (6,7).

Lokalisation:

Makrozystische Veränderungen sind gewöhnlich auf einen Lungenlappen beschränkt (5).

Symptomatik:

Intrauterin kann der Verlauf sehr variabel sein. Die CPAM kann bis in die 28. SSW hinein an Größe zunehmen und danach an Größe wieder abnehmen. Auch große CPAM Massen, bei denen ein deutlicher Mediastinalshift und Hydrops besteht, können sich, wenn auch selten, zurückbilden und der Hydrops kann wieder verschwinden. Durch Kompression des Ösophagus kann sich darüber hinaus ein Polyhydramnion einstellen. In Einzelfällen kann eine pränatale Intervention erforderlich sein (6,7).

Ist die CPAM nicht bereits intrauterin diagnostiziert, zeigt sich postnatal in erster Linie Atemnot, die dann zur weiterführenden Diagnostik führt. Kleinere Herde können auch

erst im Verlauf symptomatisch werden. Durch die Verbindung zum Bronchialsystem können vor allem Makrozysten an Größe zunehmen und das umgebende Lungengewebe komprimieren, außerdem kann es zu rezidivierenden Infektionen oder zum Spontanpneumothorax kommen. Ist die pulmonale Beeinträchtigung bei kleinen Läsionen geringer, können Monate bis Jahre vergehen, bis diese dann klinisch symptomatisch wird (8).

Differentialdiagnose:

Das pleuropulmonale Blastom oder die Lungensequestration kann aufgrund der Morphologie mit Zysten und solidem Gewebe der CPAM ähneln (9). Bei Vorliegen von Makrozysten müssen differentialdiagnostisch ein intrapulmonales Lymphangiom, eine Pneumatocele, eine kongenitale Zwerchfellhernie (Darmschlingen) oder ein lobäres Emphysem in Betracht gezogen werden.

Diagnostik:

Die pränatale Diagnostik besteht im Wesentlichen in der Ultraschalluntersuchung, darüber hinaus kann eine MRT zur Differentialdiagnose, Volumetrie von Läsion und gesunder Lunge und Prognoseabschätzung hilfreich sein. Zur Beurteilung der Prognose pränatal wird auch das Verhältnis vom Volumen der CPAM zum Kopfumfang herangezogen, wobei eine Ratio von $> 1,6$ zu 80 % mit einem Hydrops fetalis einhergeht, eine Ratio von $\leq 1,6$ nur zu 2 % (10).

Postnatal kann ein unmittelbar nach Geburt erstelltes Röntgenbild vom Thorax verwirrend sein, da Zysten durch Flüssigkeitsfüllung nicht sichtbar sein müssen, bis nach wenigen Tagen die Amnionflüssigkeit durch Luft ersetzt wird. Mikrozysten verändern sich nicht in dieser Weise. Zur Beurteilung der Ausdehnung der Läsion und Planung der Operation sollte bevorzugt ein CT mit Kontrastmittel oder auch MRT durchgeführt werden (11). Das MRT ist zur Diagnostik bereits pränatal in Erwägung zu ziehen. Auch bei asymptomatischen Patienten, bei denen der Befund im pränatalen Ultraschall deutlich regredient ist, sollte diese Bildgebung durchgeführt werden (10). Der Zeitpunkt der Schichtbild-Diagnostik sollte sich nach der zeitlichen Planung der Resektion richten. Diese wird von der klinischen Symptomatik sowie dem Erscheinungsbild im Röntgen-Thorax abhängig gemacht.

Therapie:

Die grundsätzliche Operationsindikation ergibt sich aus dem möglichen Entartungsrisiko (12-20), sowie dem Risiko der rezidivierenden pulmonalen Infekte. Bei symptomatischen Neugeborenen kann die chirurgische Therapie schon in den ersten Lebenstagen notwendig werden. Da die Veränderungen in der Regel nicht einem Segment isoliert zugeordnet werden können, sollte diese als Lobektomie durchgeführt werden um zu vermeiden, dass Reste der Läsion zurückbleiben (20). In ausgewählten Fällen, vor allem bei multilobulärem Befall, können auch Segmentresektionen zur Erhaltung von möglichst viel funktionsfähigem Lungengewebe durchgeführt werden. Hier kann im Einzelfall sogar die nichtanatomische atypische Resektion zur Vermeidung einer ansonsten anstehenden Pneumonektomie in Erwägung gezogen werden. Obligat ist in jedem Fall eine vollständige Resektion des Befunds. Die Operation kann sowohl thorakoskopisch, als auch offen durchgeführt werden. Aufgrund der möglichen Beeinträchtigung der Restlunge und dem Infektionsrisiko ist eine Entfernung noch im Säuglingsalter empfehlenswert (22). Eine spätere Resektion kann ebenfalls in Betracht gezogen werden, dabei ist jedoch zu bedenken, dass die Operation nach vorangegangenen Infektionen erschwert sein kann, mit einem mehr als 2-fach erhöhten Risiko postoperativer Komplikationen einhergeht und dass die Lunge in

Abhängigkeit vom Alter noch ein kompensatorisches Wachstum aufweisen kann (23 24).

Nachbehandlung:

Nach der Operation sollte eine ambulante Weiterbetreuung der Patienten durch den Kinderchirurgen und Kinderpneumologen gewährleistet sein. Frequenz und Art der Diagnostik in der Nachsorge werden in der Regel anhand der durchgeführten Therapie, der Symptomatik des Patienten, sowie der Begleiterkrankungen individuell festgelegt.

Literatur

1. Stocker J.T.: Congenital pulmonary airway malformation - a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 2002, 41:424-430
2. Stocker J.T., Madewell J.E., Drake R.M.: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977, 155-171
3. Shanti C.M., Klein M.D.: Cystic lung disease. *Semin Pediatr Surg* 2008, 2-8
4. Lau C, Kan A, Shek N, Tam P, Wong K: Is congenital pulmonary airway malformation really a rare disease? Result of a prospective registry with universal antenatal screening program. *Ped Surg Int* 2017:105–108
5. Langston C.: New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003, 12: 17-37
6. Mann S., Wilson R.D., Bebbington M.W., Adzick N.S., Johnson M.P.: Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation, *Semin Fetal Neonatal Med*, 2007, 477-481
7. Adzick N.S., Harrison M.R., Glick P.L.: Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985, 483-488
8. Hulnick D.H., Naidich D.P., McCauley D.I., Feiner H.D., Avitabile A.M., Greco M.A., Genieser N.B.: Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology* 1984, 569-573
9. Nasr A., Himidan S., Pastor A.C., Taylor G., Kim P.C.: Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? *J Pediatr Surg* 2010, 1086–1089
10. Chowdhury M, Chakraborty, S: Imaging of congenital lung malformation. *Sem Ped Surg* 2015, 168-175
11. Azizkhan R.G., Crombleholme T.M.: Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Ped Surg Int* 2008, 643-657
12. Federici S., Domenichelli V., Tani G.: Pleuropulmonary blastoma in congenital cystic adenomatoid malformation: report of a case. *Eur J Pediatr Surg* 2001, 196–199
13. Picaud J.C., Levrey H., Bouvier R., Chappuis J.P.: Bilateral cystic pleuropulmonary blastoma in early infancy. *J Pediatr* 2000, 834–836
14. Sudou M., Sugi K., Murakami T.: Bronchioloalveolar carcinoma arising from a congenital cystic adenomatoid malformation in an adolescent. The first case report from the orient. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003, 902–903

15. Ozcan C., Celik A., Ural Z, Veral A.: Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within cystic adenomatoid malformation: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2001, 1062–1065
16. d'Agostino S, Bonoldi E., Dante S., Meli S.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the lung arising in cystic adenomatoid malformation: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1997, 1381–1383
17. Benjamin D.R., Cahill J.L.: Bronchioloalveolar carcinoma of the lung and congenital cystic adenomatoid malformation. *Am J Clin Pathol* 1991: 889–892
18. Hancock B.J., Di Lorenzo M., Youssef S., Yazbeck S.: Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg* 1993, 1133–1136
19. Granata C., Gambini C., Balducci T.: Bronchioloalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: a case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998, 62–66.
20. Pai S., Eng H.L., Lee S.Y., Hsiao C.C., Huang W.T., Huang S.C.: Rhabdomyosarcoma arising within congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Blood Cancer* 2005, 841–845.
21. Muller C.O., Berrebi D., Kheniche A., Bonnard A.: Is radical lobectomy required in congenital cystic adenomatoid malformation? *J Pediatr Surg* 2012, 642–645
22. Macchini F: Thoracoscopic resection of congenital pulmonary airway malformations: timing and technical aspects. *J Thorac Dis.* 2020, 3944–3948
23. Thurlbeck's Pathology of the Lung 3rd ed, Churg A. M., Myers J. L. edt., Thieme Medical, 2005
24. Stanton M, Niyi N, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M: Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2009, 1027-1033

Bronchogene Zysten

Definition und Häufigkeit:

Mit Schleim oder Flüssigkeit gefüllte Zyste. Histologisch findet sich eine Auskleidung mit respiratorischem Epithel, seltener Plattenepithel und glatter Muskulatur, seltener Knorpel in der Wand.

Verlässliche Daten zur Prävalenz sind nicht bekannt, da es sich um eine seltene Erkrankung handelt und ein Teil der Patienten asymptomatisch bleiben kann (1).

Ursache:

Bronchogene Zysten entstehen durch eine Entwicklungsstörung des Vorderdarms, ausgehend von einer abnormalen Aussprossung aus dem Vorderdarm um die 5. Woche der Embryonalentwicklung (2).

Lokalisation:

Die Zysten finden sich in der Regel unilokulär in der Lunge oder im Mediastinum. Auch ungewöhnliche Lokalisationen zervikal (3), intraspinal (4), peri- und intracardial (5) und unterhalb des Zwerchfells wie gastral (6) oder hepatisch (7) sind beschrieben.

Symptomatik:

Durch die raumfordernde Wirkung der allmählich an Größe zunehmenden Zyste können die Kinder seltener bereits intrauterin, durch Hypoplasie verdrängter Lungenabschnitte oder Hydrops fetalis, oder im frühen Kindesalter aufgrund der Schluckstörung durch Druck auf den Ösophagus oder Atemstörung symptomatisch werden. In der Regel finden sich manifeste klinische Symptome wie Infektion, Atemstörung oder Hämoptyse erst im zweiten Lebensjahrzehnt (8).

Diagnostik:

Bereits in der pränatalen Ultraschalldiagnostik können bronchogene Zysten als runde zystische Raumforderung in Erscheinung treten. In der fetalen MRT weisen die Zysten ein charakteristisch hohes T2-Signal auf. Im Röntgen Thorax kann bei offenem Anschluss zum Tracheobronchialsystem eine Spiegelbildung in der Zyste gefunden werden. Zur weiteren bildgebenden Diagnostik und Klärung der Lagebeziehung ist eine MRT geeignet. Zur Planung der Resektion intrapulmonaler Zysten kann ein zusätzliches Thorax-CT sinnvoll sein.

Differentialdiagnose:

Differentialdiagnostisch kommen alle anderen zystischen Läsionen des Thorax wie Ösophagusduplikatur, CPAM und Sequestration in Frage. Auch erworbene Zysten wie Echinococcus können mit einer bronchogenen Zyste verwechselt werden.

Therapie:

Die Therapie besteht in der vollständigen Resektion der Zyste. Malignomentstehung in der Zyste ist beschrieben (9). Ist diese intrapulmonal gelegen, erfolgt eine partielle oder komplette Lobektomie. Direkt neben der Trachea gelegen ist auf eine Schonung der Trachealwand, bei enger Lagebeziehung zum Ösophagus der Ösophaguswand zu achten. In ausgewählten Fällen kann die Resektion auch minimalinvasiv

durchgeführt werden. In der Literatur belegt ist ein erhöhtes Operationsrisiko bei bereits symptomatisch gewordenen Zysten, sodass auch asymptomatische Befunde chirurgisch saniert werden sollten.

Nachbehandlung

Nach der Operation sollte eine ambulante Weiterbetreuung der Patienten durch den Kinderchirurgen und Kinderpneumologen gewährleistet sein. Frequenz und Art der Diagnostik in der Nachsorge werden in der Regel anhand der durchgeführten Therapie, der Symptomatik des Patienten, sowie der Begleiterkrankungen individuell festgelegt.

Literatur:

1. Kirmania B, Kirmanib B, Soglianiana F: Should asymptomatic bronchogenic cysts in adults be treated conservatively or with surgery? Thoracic Surgery Part I 2010, 649-659
2. Rodgers BM, Harman PK, Johnson AM. Bronchopulmonary foregut malformations. The spectrum of anomalies. Ann Surg 1986, 517-524
3. Annamalai A, Shemen L, Ruiz D: An Unexpected Finding of a Bronchogenic Cyst Presenting as a Thyroid Mass. Head Neck Pathol. 2011, 416–418
4. Ma X, Li W, Niu C, Liang F, Guo L, Shakir TM, Zhang M: Intraspinal bronchogenic cyst: Series of case reports and literature review. J Spinal Cord Med. 2017, 141-146
5. Nishida N, Hata Y, Nomoto K: Intramyocardial bronchogenic cyst: histological appearance and a review of the literature . Cardiovasc Pathol. 2017, 64-67
6. Rubio C A, Orrego A, Willén R: Congenital bronchogenic cyst in the gastric mucosa. Clin Pathol. 2005, 335.
7. Parray F, Sherwani A, Dangroo S, Bisati R, Malik N: Retroperitoneal Bronchogenic Cyst Mimicking Hydatid Liver: A Case Report. Case Rep Surg. 2012; 2012
8. Patel SR, Meeker DP, Biscotti CV et al. Presentation and management of bronchogenic cysts in the adult. Chest 1994; 106(1): 79-85
9. Casagrande A, Pederiva F Association between Congenital Lung Malformations and Lung Tumors in Children and Adults: A Systematic Review. . J Thorac Oncol. 2016:1837-1845

Verfahren zur Konsensfindung

Erstellung im Auftrag der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie. Ziel war die Abstimmung der Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der angeborenen Lungenfehlbildungen mittels Delphi-Konferenzen. Die Mitglieder der Lenkungsgruppe Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie fungierten als Expertengruppe, *die im informellen Konsens diese Leitlinie erarbeitet hat.*

Autor: Hans-Joachim Kirschner

Expertengruppe: Schmittenbecher, Krickeberg, Fitze, Lieber, Wessel, Becker, Leutner

Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten: Die Interessenerklärungen wurden mit dem AWMF Formblatt erhoben und auf thematische Relevanz und auf geringe (Berater/ Gutachter; Vorträge/ Schulungen), moderate (Advisory Board, Forschungsvorhaben) und