

Ina Sorge, Roman Metzger

Angeborene Fehlbildungen der Lunge und des Zwerchfells

Durch die moderne pränatale Diagnostik werden immer mehr Fehlbildungen des kindlichen Thorax schon vor der Geburt diagnostiziert. Das Spektrum ist vielfältig, und ebenso unterschiedlich sind die klinische Symptomatik und das therapeutische Vorgehen.

Häufig sind die Lungenfehlbildungen mit Fehlbildungen anderer Organe, z.B. des Herzens, kombiniert. Da Fehlbildungen von Lunge und Tracheobronchialsystem häufig zu Komplikationen führen, ist eine frühzeitige Diagnostik und präventive Therapie erforderlich.

Die Fehlbildungen der Trachea reichen von der Agenesie, Atresie, Trachealdivertikeln, der Tracheobronchomalazie bis zu tracheoösophagealen Fisteln. Stenosen der Trachea oder Bronchien können entweder primär durch Knorpelveränderungen oder sekundär durch einengende Prozesse von außen

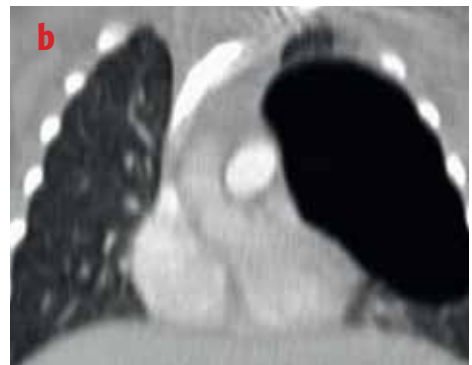
wie Gefäßanomalien, Tumoren oder Struma hervorgerufen werden. Die häufigsten Lungenfehlbildungen sind Sequester, kongenitale zystisch adenomatoide Malformationen (CCAM), das kongenitale lobäre Emphysem und bronchiogene oder enterogene Zysten. Seltener sind Agenesien oder Hypoplasien. Die kongenitale Zwerchfellhernie führt häufig zur Lungenhypoplasie und ist daher im Zusammenhang mit den Lungenfehlbildungen zu erwähnen.

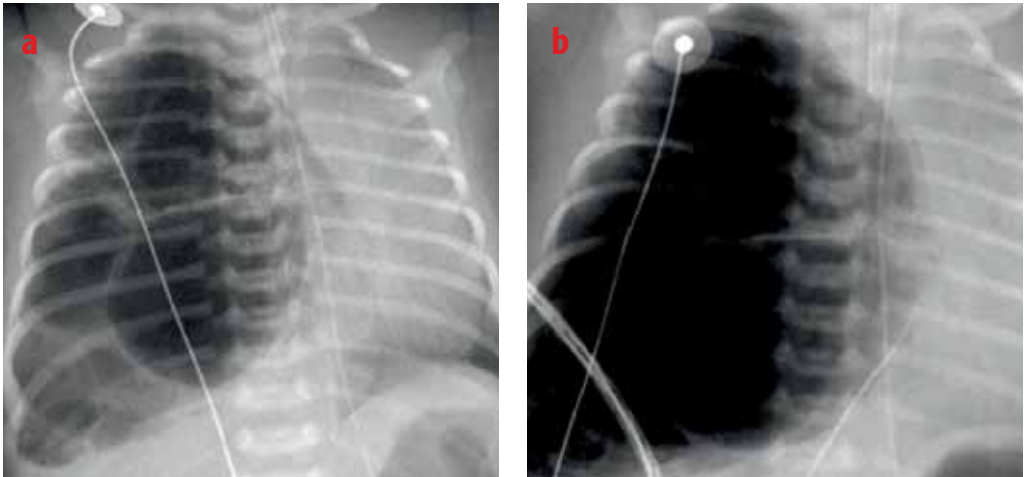
Die klinische Symptomatik variiert sehr stark. Während Fehlbildungen des oberen Respirationstraktes

durch einen congenitalen oder innerhalb des ersten Lebensjahres erworbenen inspiratorischen Stridor auffallen, führen Anomalien der intrathorakalen Atemwege vor allem zu einem expiratorischen Stridor, der sich im Rahmen von Infekten verstärken kann.

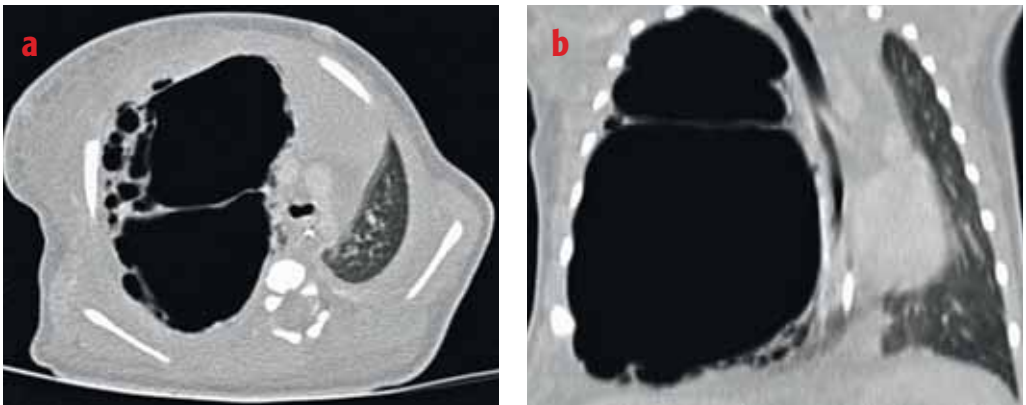
Fehlbildungen des Lungenparenchyms können asymptomatisch bleiben (z.B. Lungensequester), Ursache rezidivierender Infekte sein oder zu schweren Atemproblemen mit Dyspnoe und Zyanose führen (z.B. congenitales lobäres Emphysem, Zwerchfellhernien).

■ Abb. 1: Röntgenaufnahme (a) und CT (b) eines kongenitalen lobären Emphysems des linken Oberlappens mit Herz- und Mediastinalverlagerung zur Gegenseite.





■ Abb. 2: CCAM Typ 1, akute Verlaufsform. Links erster (a), rechts dritter Lebenstag (b). Zunehmende Überblähung mit Mediastinalverlagerung.



■ Abb. 3: Das CT zeigt das Nebeneinander größerer und kleinerer Zysten (a). Der gesamte rechte Oberlappen ist betroffen, Mittel- und Unterlappen sind stark komprimiert (b).

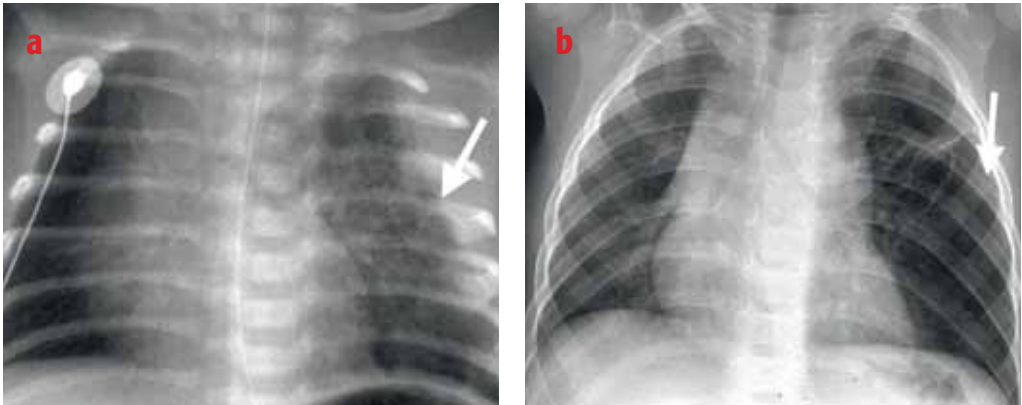
Im Folgenden sollen die wichtigsten Fehlbildungen des kindlichen Respirationstraktes mit ihren typischen bildgebenden Befunden vorgestellt werden.

Kongenitales lobäres Emphysem

Beim kongenitalen lobären Emphysem kommt es zu einer Überblähung eines oder mehrerer

Lungensegmente oder eines Lungenlappens. Ursache ist eine angeborene endoluminale, murale oder extraluminale Bronchusobstruktion mit Ventilmechanismus. Klinisch fallen eine zunehmende Dyspnoe, Tachypnoe und kardiorespiratorische Insuffizienz auf, die im Neugeborenen- oder frühen Säuglingsalter manifest wird. Häufig wird

die Verdachtsdiagnose schon durch den pränatalen Ultraschall gestellt. Die Röntgenuntersuchung am ersten Lebenstag zeigt zunächst noch eine homogene Verschattung durch die Fruchtwasserretention, später kommt es zur zunehmenden Überblähung des betroffenen Lungenabschnittes mit Kompression der angrenzenden Lungenanteile sowie



■ Abb. 4: CCAM Typ 2, chronische Verlaufsform. Links 1. Lebensstag (a), rechts im Alter von 1 Jahr (b).

zur Herz- und Mediastinalverlagerung zur Gegenseite (Abb. 1 a). Die Schnittbildgebung sichert gemeinsam mit der Tracheobronchoskopie die Diagnose. Dabei ist die CT der MRT in der Beurteilung überblähter Lungenabschnitte nach wie vor überlegen (Abb. 1 b). Gleichzeitig sollten mittels Bildgebung komprimierende Prozesse bzw. Gefäßanomalien ausgeschlossen werden. Die Therapie der Wahl ist in der Mehrzahl der Fälle die Resektion des betroffenen Lungenlappens.

Kongenitale zystisch-adenomatoide Malformation (CCAM- congenital cystic adenomatoid malformation)

Es handelt sich um eine hamartöse Fehlbildung der Lunge durch verstärkte Bronchiolenproliferation und ein Defizit an Alveolen.

Dabei werden nach Stocker 3 Typen unterschieden:

- **Typ I – großzystischer Typ:** eine oder mehrere Zysten zwischen 2 und 10 cm
- **Typ II – intermediärer Typ:** kleine gleichmäßige Zysten von 0,5 – 2cm
- **Typ III – mikrozystischer Typ:** mikroskopisch kleine Zysten, so dass sich in der Bildgebung ein solider Eindruck ergibt

Die CCAM wird in der Regel pränatal diagnostiziert. Die Prognose hängt vor allem von der Relation des Volumens der CCAM zum Thoraxvolumen ab. In 10-20% der Fälle kommt es pränatal zur spontanen Rückbildung.

Bei der akuten Verlaufsform kommt es be-

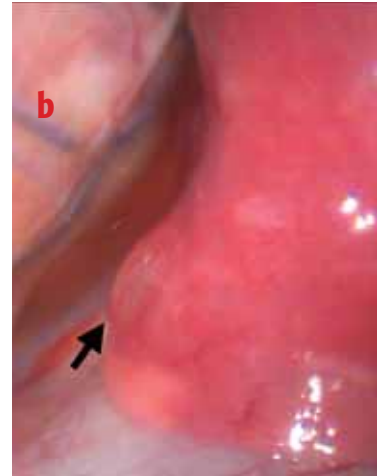
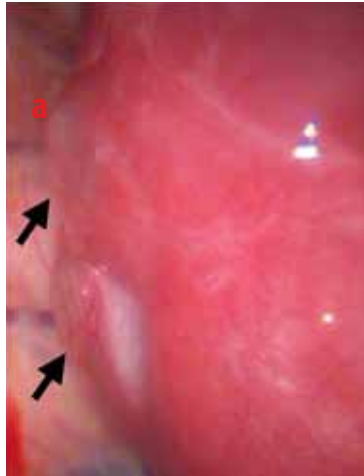
reits im Neugeborenenalter zu einem Atemnotsyndrom mit Tachypnoe, Dyspnoe und Trinkschwäche. Großvolumige Zysten können zur Mediastinalverlagerung führen. Komplikation ist eine Zystenruptur mit Spannungspneumothorax. Davon abzugrenzen ist die chronische Verlaufsform, bei der die Kinder sich zunächst normal entwickeln und erst später durch rezidivierende Bronchopneumonien auffallen. Postnatal sind die Zysten zunächst



■ Abb. 5: Im CT Nachweis kleinerer Zysten des linken Unterlappens.

noch flüssigkeitsgefüllt und stellen sich daher röntgenologisch als Verschattungen dar. Später erscheinen sie je nach Zystengröße meist als Aufhellungsbezirke (Abb. 2). Genaue Informationen über das Ausmaß der Veränderungen und über die betroffenen Lungenabschnitte gibt das CT (Abb 3). Mit der zunehmend verbesserten Bildqualität des Thorax-MRT kann durch Verwendung

atem- und pulsgetriggerte Sequenzen bei eindeutiger Diagnose die CT aus Strahlenschutzgründen durch die MRT ersetzt werden. Therapie der Wahl ist die komplette Resektion des betroffenen Lungenabschnittes, in der Regel mittels Lobektomie. Diese kann offen chirurgisch via Thorakotomie oder thorakoskopisch erfolgen.



■ Abb. 6: Intraoperativer Befund bei CCAM des rechten Unterlappens. Die Pfeile markieren die Zysten. Es wurde eine thorakoskopische Unterlappenresektion durchgeführt.

Lungensequester

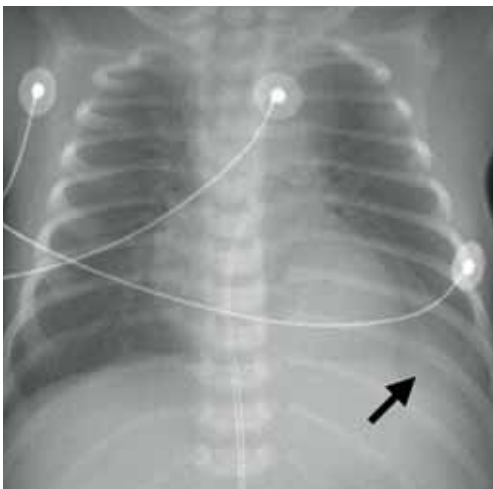
Bei einem Lungensequester handelt es sich um funktionsloses, degeneriertes Lungengewebe mit fehlender oder mangelhafter Kommunikation zum Bronchialsystem. Dieser Lungenabschnitt erhält eine eigene arterielle Blutversorgung typischerweise aus der Aorta abdominalis oder thora-

rica, seltener aus dem Truncus coeliacus oder Intercostalarterien. Man unterscheidet den intralobären vom extralobären Sequester. Intralobäre Sequester sind von der visceralen Pleura des entsprechenden Lungenlappens mit überzo-

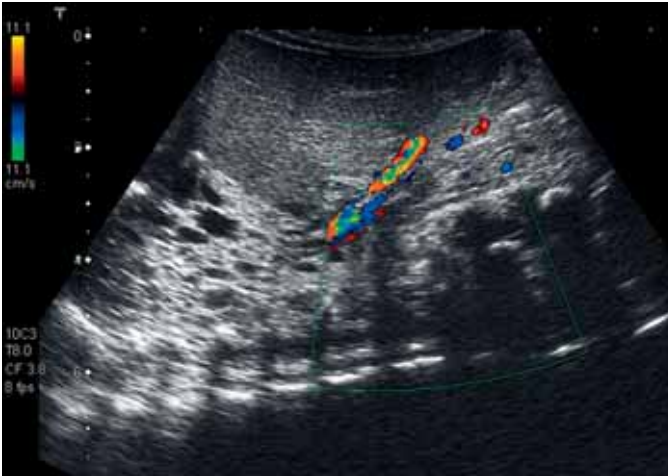
gen, der venöse Abfluss erfolgt über die Pulmonalvenen zum linken Vorhof. Extralobäre Sequester haben eine eigene viszerale Pleura, der venöse Abfluss erfolgt über die Vena cava inferior bzw. das Azygos-/Hemiazygosystem oder selten über Intercostalvenen oder die V. portae.

Eine Sonderform ist der infradiaphragmale Sequester, dieser ist differentialdiagnostisch von Raumforderungen der Nebennierenloge (z.B. Neuroblastom) abzugrenzen (Abb. 11).

Diagnostisch beweisend ist die Darstellung des versorgenden arteriellen Gefäßes aus der Aorta. Dies gelingt zuverlässig mit der MR-Angiographie, welche die Methode der Wahl darstellt (Abb. 9). Die duplexsonographische Darstellung des zuführenden arteriellen Gefäßes erfordert Geduld und Erfahrung und ist nur bei abdominellem Ursprung



■ Abb. 7: Lungensequester als keilförmige Verschattung links basal



■ *Abb. 8: Das versorgende Gefäß aus der Aorta abdominalis kann duplexsonographisch dargestellt werden. Außerdem zeigt der Ultraschall das Vorliegen einer CCAM innerhalb des Sequesters.*

möglich (Abb. 8 und 12). Sowohl Ultraschall als auch MRT geben morphologische Zusatzinformationen, z.B. über das Vorliegen einer CCAM innerhalb des Sequesters (Abb. 8). Klinisch sind die Patienten meist unauffällig. Häufig wird die Diagnose bereits pränatal aus dem fetalen Ultraschall gestellt, sie können aber auch Zufallsbefunde

bei Röntgenuntersuchungen des Thorax sein. Hier stellt sich der Sequester als keilförmige dorsobasale Verschattung (Abb. 7), meist links, dar. Komplikationen sind Infektionen durch Kommunikation mit dem Bronchialsystem oder hämatogen. Die kaliberstarken Gefäße können auch zu einem hämodynamisch relevanten Shuntvolumen führen.



■ *Abb. 9: Darstellung der Gefäßversorgung mittels MR-Angiographie.*

Therapie der Wahl ist die Exstirpation des Sequesters. Dabei müssen die atypischen Gefäße sorgfältig ligiert werden. Bei extralobären Sequestern gelingt dies oft minimalinvasiv mittels Thorakoskopie (Abb. 10). Intralobäre Sequester erfordern häufig eine Lappenresektion, selten eine Pneumonektomie.

Zwerchfellhernie

Die häufigste Form der Zwerchfellhernie ist die Bochdalekernie durch einen posterolateralen Zwerchfelldefekt, dabei ist die linke Seite 9x häufiger als die rechte betroffen. In sehr seltenen Fällen können die Defekte auch bilateral auftreten. Die Morgagni-Hernie auf dem Boden einer ventralen Zwerchfelllücke ist klinisch meist weniger bedeutsam und wird deshalb meist erst im Säuglingsalter als Zufallsbefund diagnostiziert. Durch den Defekt können Magen, Darm, Leber, Milz oder Nieren in den Thoraxraum verlagert sein. Auch bei einseitigem Defekt besteht eine Hypoplasie des kontralateralen Lungenflügels. Das Ausmaß der Lungenhypoplasie ist der entscheidende prognostische Parameter für das Outcome der Kinder.

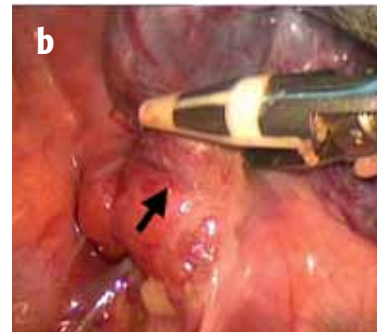
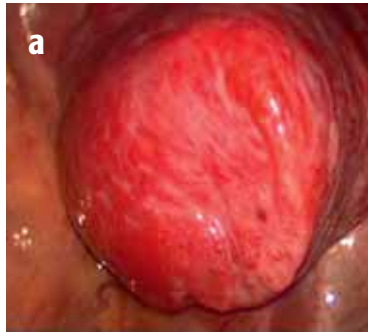
Meist wird die Diagnose pränatal gestellt. Eine fetale MRT kann wertvolle Zusatzinformationen zum Ultraschall liefern. Insbe-

sondere können die verlagerten Organe beurteilt werden und das Lungenvolumen ermittelt werden. Das MRT-Signal der fetalen Lunge erlaubt Rückschlüsse auf die Lungenreife.

Trotz des routinemäßigen Einsatzes des Ultraschalles in der Geburtshilfe und ständig verbesserter Geräte wird ein Teil der Hernien pränatal übersehen. Die Diagnosestellung erst nach der Geburt ist mit einer erhöhten Mortalität behaftet.

Als prognostisch ungünstige Zeichen gelten:

- Erstdiagnose vor der 25. SSW
- intrathorakaler Magen
- intrathorakale Leber
- Polyhydramnion
- Hydrops

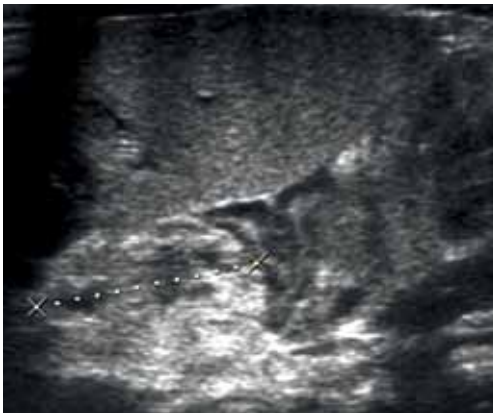


■ Abb. 10: Der intraoperative Befund zu den Abbildungen 7 bis 9. Es zeigt sich ein pyramidenförmiger Lungensequester, der breitbasig auf dem Zwerchfell liegt (a). Der Sequester wurde thorakoskopisch reseziert und dabei die Arterie (Pfeil) sorgsam thermisch ligiert (b).

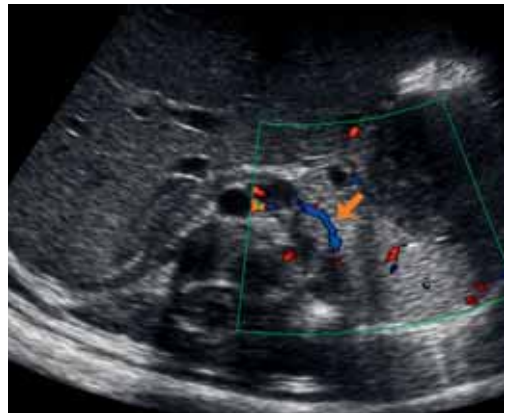
- Lung-to-head-ratio (LHR) kleiner 1
- linksventrikuläre Hypoplasie.

Die LHR erlaubt eine relativ gute Einschätzung der nachgeburtlichen Prognose der Patienten mit Zwerchfellhernie. Die LHR wird in Höhe des 4-Kammerblickes bestimmt. Dabei wird die Fläche der Lunge der kontralateralen Seite ins Verhältnis zum Kopfumfang ge-

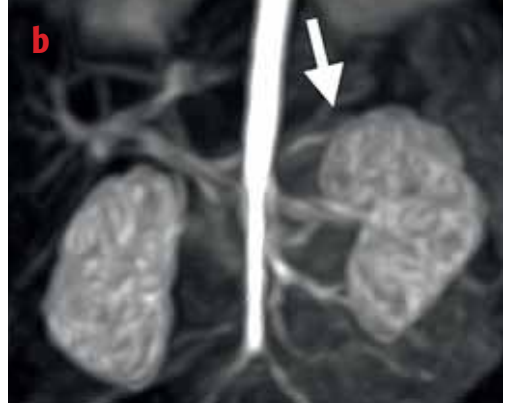
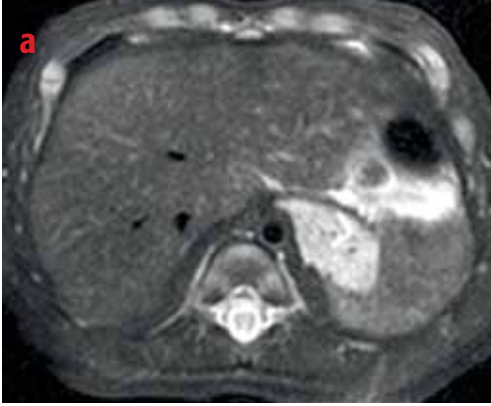
setzt (ap-Durchmesser x seitlicher Durchmesser/Kopfumfang). Eine retrospektive Studie mit 55 Feten zeigte kein Überleben bei einer LHR <0,6 und ein 100%iges Überleben bei einer LHR von 1,35 (Metkus et al 1996). Die Bestimmung der LHR ist auch in der fetalen MRT möglich. Postnatal fällt röntgenologisch eine Verschattung der entsprechenden Thoraxhälfte auf, welche je nach Darmanteilen hypertransparente



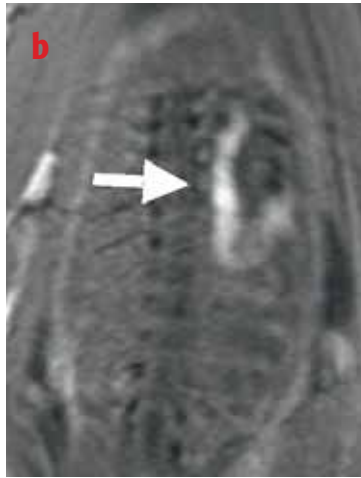
■ Abb. 11: Infradiaphragmaler Lungensequester: Sonographisch echogene Raumforderung in der Nebennierenloge, die Nebenniere wird nach caudal verlagert.



■ Abb. 12: Nachweis eines versorgenden Gefäßes aus der Aorta abdominalis.



■ Abb. 13: Links MRT T2-gewichtet mit Fettsättigung (a), rechts MR-Angiographie (b). Der infradiaphragmale Sequester stellt sich als signalreiche Raumforderung oberhalb d. linken Nebenniere dar (a), die MR-Angiographie beweist das arter. Gefäß aus d. Aorta (b).



■ Abb. 14: Pränatales MRT einer Zwerchfellhernie mit Verlagerung von Darm und Magen (Pfeil) in den Thorax. Die T1-Wichtung (links) zeigt das signalreiche Mekonium intrathorakal.

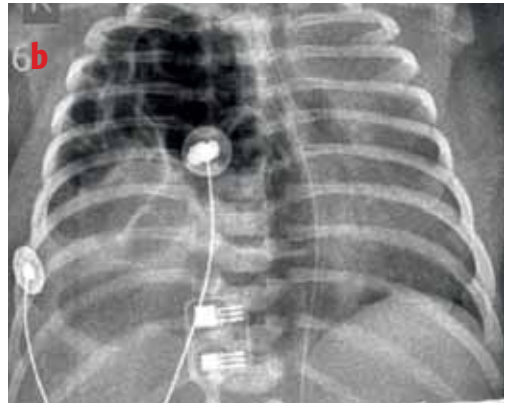


■ Abb. 15: Hinter dem Herzen ist auch die Milz in den Thorax verlagert (Pfeil).

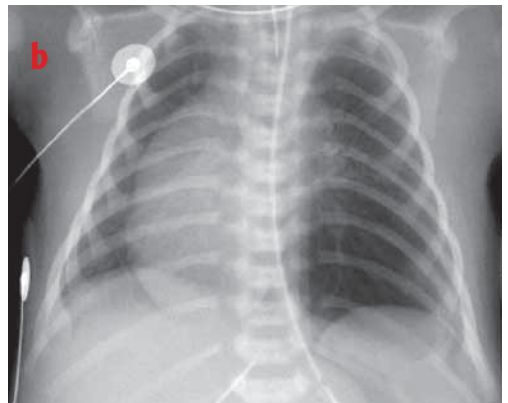
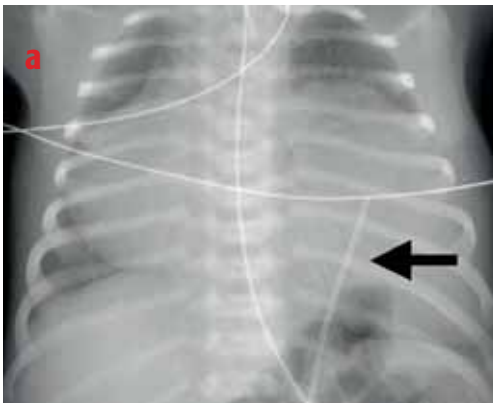
Anteile aufweist (Abb. 16 und 17). Im Ultraschall ist die Position der parenchymatösen Organe zu bestimmen. Die Zwerchfellücke selbst kann sonographisch nur selten dargestellt werden. Die MRT kann Zusatzinformationen bei unklaren Befunden geben, ist in der Regel aber nicht erforderlich (Abb. 14 und 15). Postpartal steht die kardiorespiratorische Stabilisierung im Vordergrund.

Wichtig ist die Platzierung einer Magensonde und die Intubation, sodass eine zunehmende Luftngestion und Verschlechterung der pulmonalen Situation möglichst vermieden wird.

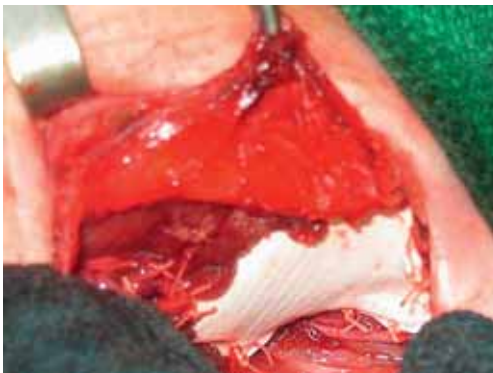
Nach Stabilisierung erfolgt der operative Verschluss der Zwerchfellhernie mit Rückverlagerung der Organe. Der operative Verschluss erfolgt offen-chirurgisch über eine quere Oberbauch-



■ Abb. 16: Neugeborene jeweils am 1. Lebenstag mit Enterothorax im linken (a) und rechten (b) Hemithorax.



■ Abb. 17: Präoperativer Status bei linksseitiger Zwerchfellhernie: die Lage des Nabelvenenkatheters zeigt die Verlagerung der Leber in den Thorax (a). Postoperativer Befund am 3. Lebenstag (b).



■ Abb. 18: Intraoperativer Situs nach Verschluss einer großen linksseitigen Zwerchfellhernie mittels Patch.

laparotomie oder einen subkostale Laparotomie. Bei großen Defekten ist eine Versorgung des Defektes mittels Patch erforderlich.

In ausgewählten Fällen ist der minimalinvasive Verschluss mittels

Thorakoskopie oder Laparoskopie zu erwägen.

▶ Dr. med. Ina Sorge
Abteilung Pädiatrische Radiologie
▶ PD Dr. med. habil Roman Metzger
Klinik für Kinderchirurgie
Universitätsklinikum Leipzig
Liebigstr. 20 a
D-04103 LEIPZIG