

Elterninformation angeborene Lungenfehlbildungen (CPAM, CCAM, Lungensequester)

Liebe werdende Eltern,

bei Ihrem Kind besteht der pränatale Verdacht auf eine angeborene Lungenfehlbildung. Dies bedeutet eine Menge an neuen Informationen und wirft sicherlich unzählige Fragen auf. Dieses Merkblatt soll helfen, wichtige Fragen zu beantworten um die nun anstehende Ereignisse besser einschätzen zu können. Außerdem soll es Ihnen Mut machen, diese Herausforderung gemeinsam mit uns zu bewältigen. Wir werden Sie bei jedem Schritt auf diesem neuen und unerwarteten Weg begleiten.

Angeborene Lungenfehlbildung - was ist das?

Angeborene Lungenfehlbildungen treten mit einer Häufigkeit von 1:2500 Lebendgeburten auf. Zu den häufigsten Lungenfehlbildungen (Abb. 1) gehören verschiedene Erkrankungen, die medizinische Fachbezeichnungen tragen wie

- 1) Kongenitale pulmonalen Atemwegsmaformationen (congenital pulmonary airway malformation [CPAM]; früher: congenital cystic adenomatoid malformation [CCAM])
- 2) Lungensequester
- 3) Kongenitales lobäres Emphysem (CLE)
- 4) Bronchogene Zyste

Was ist eine CCAM oder CPAM ?

CPAMs sind zystische oder drüsenartige Veränderungen der Lunge mit Verbindung zu den Luftwegen und machen 30-40% aller Lungenfehlbildungen aus (1,2). Bei einer CPAM (Abb. 3) besteht immer eine Verbindung zum Tracheobronchialbaum. Die Gefäßversorgung entstammt in der Regel der Lungenschlagader. Findet sich zusätzlich eine systemische Blutversorgung spricht man von einer „Hybridläsion“ (9–25 %; Abb. 1d). CPAMs finden sich bevorzugt im rechten oder linken Unterlappen der Lungen, eine beidseitige Manifestation ist möglich. Die frühere Einteilung der CPAM nach dem US-amerikanischen Pathologen John Thomas Stocker basiert auf mikroskopischen Untersuchungen. Sie hat heute an Bedeutung verloren.

Was ist ein Lungensequester?

Lungensequester sind funktionslose Lungenabschnitte, die eigenständig mit Blut versorgt werden und keine Verbindung zur Luftröhre oder den Bronchien aufweisen. Sie machen 0,15-6% aller Lungenfehlbildungen aus. Diese Lungenfehlbildungen entstehen aus einer zusätzlichen Lungenknospe unterhalb der normalen Lungenanlage, unabhängig vom Tracheobronchialbaum und entwickeln eine eigene Blutversorgung entwickeln [2]. Man unterscheidet sogenannte „Extralobäre“ Sequester (ELS (Abb. 1a)) (kleine Lungenabschnitte mit eigenem Lungenfell) von „Intralobären“ Sequestern, welche als nicht belüftete Teile der Lunge innerhalb eines Lungenlappens kein eigenes Lungenfell haben. ELS treten typischerweise linksseitig (90%) und bevorzugt im Unterlappen der linken Lunge dorsobasal (66%) auf, ganz selten unterhalb des Zwerchfells (intradaphragmal oder intraabdominal). Nahezu alle ILS sind in den Unterlappen der Lunge lokalisiert (98 %), etwa gleich häufig rechts und links.



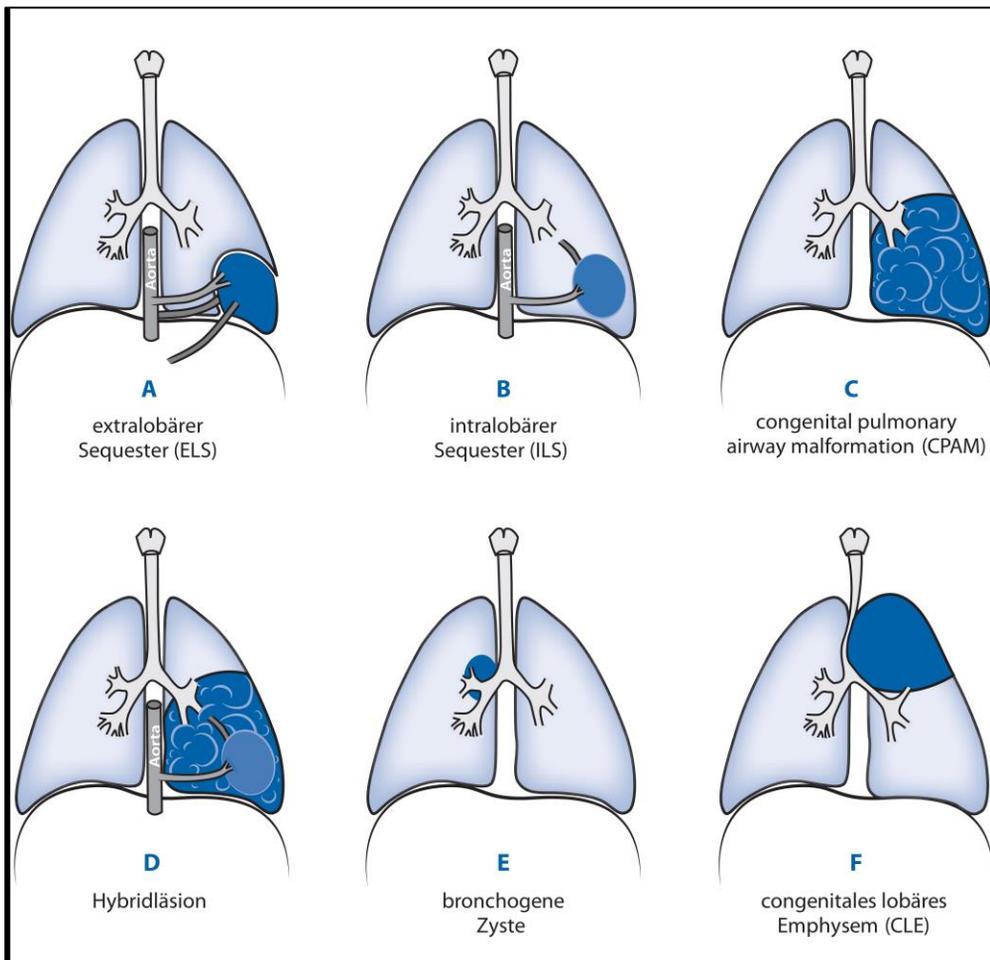


Abb. 1, aus: Lacher, Hoffmann, Mayer: Kinderchirurgie für Pädiater: Blickdiagnosen, ambulantes Management, postoperative Betreuung, Springer-Verlag, 2020

Welche Untersuchungen sollten vor der Geburt erfolgen?

Die Mehrheit der angeborenen Lungenfehlbildungen wird heute im pränatalen Ultraschall erkannt. Dies gilt v.a. für CPAM (Abb. 5) und Lungensequester [6]. Besteht der Verdacht auf eine kongenitale Lungenfehlbildung, werden Größe, Lokalisation und Aufbau der Läsion bestimmt. Diese erlauben bereits pränatal wichtige Rückschlüsse auf die Ursache und damit auf den zu erwartenden Spontanverlauf. Meist handelt es sich um isolierte Befunde, eine Untersuchung der mütterlichen Chromosomen („Karyotypisierung“) ist nicht notwendig. Dennoch sollte nach begleitenden Fehlbildungen (v.a. Herz und Darm) 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 korrekten Diagnose bei 75% der Patienten [8]. In der Gefäßdarstellung ist das MRT dem Ultraschall überlegen (Sensitivität 71% vs. 49%). Es erlaubt auch präzisere Zusatzinformationen zur Anatomie der Läsion und begleitende Fehlbildungen [9]. Das fetale MRT wird nicht routinemäßig, jedoch bei kompliziertem Verlauf empfohlen [10].



Beschaffenheit („Morphologie“ und Größe) von Lungenfehlbildungen

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 Lungensequester. Das CLE zeigt sich pränatal als hyperechogene Raumforderung (sog. „congenital lobar fluid overload“ [CLFO]), auch zystische Phänotypen sind beschrieben [6]. Die Größe einer zystischen pulmonalen Läsion sollte mit Hilfe der CPAM-volume-ratio (CVR) abgeschätzt werden. Die CVR berechnet sich aus Länge x Breite x Höhe der Läsion x 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%-iges Risiko, nach der Geburt schwere Symptome zu entwickeln und benötigen häufiger eine operative Versorgung im Neugeborenenalter [14]. Daher sollten Kinder mit einer CVR $> 1,0$ 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 (griechisch für Wassersucht) und damit häufig eine sehr schlechte Prognose.

Welche Prognosefaktoren gibt es in der Schwangerschaft?

Die meisten Kinder zeigen nach Geburt keine Symptome und verhalten sich daher völlig normal. Große Läsionen, eine Verdrängung/Veränderung des Herzens und intrauteriner Hydrops gehen mit einer schlechten Prognose einher. Ein intrauteriner Hydrops ist bei angeborenen Lungenfehlbildungen selten (6%), ohne eine fetale Intervention jedoch meist letal [14,15].

Wie häufig sind Begleitfehlbildungen?

Diese finden sich bei 14% aller Kinder mit angeborenen Lungenfehlbildungen. Sie betreffen v.a. das Herz (32%) und den Magen-Darm-Trakt (18%) [11]. 65% der Kinder mit ELS haben eine CPAM, angeborene Zwerchfellhernien, angeborenen Herzfehlern oder andere Begleitfehlbildungen [24].

Können sich Lungenfehlbildungen vor der Geburt zurückbilden?

Lange ging man davon aus, dass sich Angeborene Lungenfehlbildungen pränatal zurückbilden können. Viele Experten halten die vollständige Rückbildung für eine Rarität (CPAM: 4%) [16]. Tatsächlich werden viele CPAMs im 3. Trimenon kleiner. Mitunter können v.a. kleine und mikrozystische Läsionen im Ultraschall nicht mehr von gesundem Lungengewebe unterschieden werden. Entsprechend war in einer Studie bei 17 von 100 Kindern im letzten Trimenon keine Läsion mehr nachweisbar [17]. Dennoch wurde bei 60% dieser Patienten im Computertomogramm des Brustkorbs nach der Geburt eine pulmonale Läsion der Lunge erkannt. Nur 10% der Patienten zeigten nach der Geburt eine tatsächliche Rückbildung.

Kann man schon vor der Geburt mit der Therapie anfangen?

Bei kompliziertem pränatalem Verlauf kann eine fetale Intervention diskutiert werden. Droht ein Hydrops fetalis, sollte die werdende Mutter Kortison (Betamethason) einnehmen. Hierdurch kommt es zu einer Größenreduktion der Läsion (82%) und Verschwinden des Hydrops (88%) mit einem Überleben von 93% [18]. Bei einem Befund mit grossen Zysten kann in ausgewählten Fällen eine Verbindung zwischen Brusthöhle und Amnionhöhle (Shunt) diskutiert werden, um Verdrängungseffekt zu limitieren. Dies sind jedoch Raritäten.



Was passiert nach der Geburt?

Die meisten Kinder mit angeborenen Lungenfehlbildungen sind bei Geburt unbeeinträchtigt. Nur 10% der Neugeborenen mit CLE fallen notfallmäßig mit akuter Atemnot auf. Im Röntgen des Brustkorbs findet sich dann eine Verdrängung der umgebenden gesunden Lunge durch die zystische Raumforderung. Bei akuter Atemnot muss das Neugeborene ggf. notfallmäßig und unter Einsatz der Herz-Lungenmaschine operiert werden. Da Lungenfehlbildungen insbesondere mit Herzfehlern gehäuft auftreten, sollte nach der Geburt immer ein Ultraschall des Herzens durchgeführt werden.

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

Lungensequester: Extralobäre Sequester (ELS) verursachen selten Symptome, sie sind häufig ein Zufallsbefund aufgrund von Begleitfehlbildungen. Bei Verbindungen zu Tracheobronchialsystem oder Speiseröhre (beides selten) können rezidivierende Infektionen auftreten. Im Unterschied zu ELS gehen Intralobäre Sequester (ILS) häufig mit rezidivierenden oder chronischen Infektionen der Lunge bevorzugt jenseits des 2. Lebensjahres einher [24]. Diese werden durch eine bakterielle Besiedelung des umgebenen Lungengewebes erklärt [25]. Auch können ILS mit einer großen zuführenden systemischen Schlagader zu einem hyperdynamen Herz-Kreislauf-Versagen führen. 50% der Patienten mit ILS werden erst im Erwachsenenalter diagnostiziert, hier dominieren Bluthusten, Lungenentzündungen und Brustschmerzen [26].

Welche Untersuchungen stehen nach der Geburt an?

Zur Verlaufsbeurteilung (spontane Rückbildung?) und OP-Planung ist eine sog. „Schnittbildgebung“ (Kernspintomographie, selten Computertomographie) mit Kontrastmittel um den 3. Lebensmonat indiziert [17] [19,20].

Können Lungenfehlbildungen im Verlauf des Lebens bösartig (maligne) entarten und Krebs verursachen?

Maligne Entartungen im Zusammenhang mit angeborenen Lungenfehlbildungen werden kontrovers diskutiert. Zwar wurden in einer Übersichtsarbeit 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 bestimmte Tumore wie 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. Allerdings wird ein Kausalzusammenhang zwischen angeborenen Lungenfehlbildungen und pulmonalen Malignomen kontrovers diskutiert.



Welche Möglichkeiten der operativen Therapie gibt es ?

Die postnatale Therapie richtet sich nach der Ursache der Lungenfehlbildung, ihrer Lokalisation und Blutversorgung sowie dem klinischen Verlauf.

Operatives Vorgehen

Bei entsprechender Erfahrung werden die Eingriffe durch eine Brustkorbspiegelung („thorakoskopisch“), ansonsten konventionell offen mittels Thorakotomie (Eröffnen des Brustkorbs) durchgeführt. Trotz längerer Operationszeit ist die Thorakoskopie mit weniger postoperativen Schmerzen, einem kürzeren Krankenhausaufenthalt und schnellerer Rekonvaleszenz sowie einem besseren kosmetischen Ergebnis assoziiert [10]. 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 und ILS– minimalinvasiv oder offen chirurgisch – in der Regel eine Entfernung des Lungenlappens „Lobektomie“, um eine sichere und vollständige Resektion zu erreichen. ELS werden vollständig reseziert.

Welche Kinder sollten operiert werden und wann ist der ideale OP-Zeitpunkt?

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

Ungefähr jedes vierte Kind mit CPAM wird ebenfalls symptomatisch. Bei asymptomatischen Patienten kann operiert oder abgewartet werden, wir raten jedoch in der Regel zur frühzeitigen Operation.

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 bis 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. Auch lässt sich das Risiko einer malignen Entartung nicht konkret abschätzen [28].



Fazit für die Praxis

- Angeborene Lungenfehlbildungen werden mehrheitlich im 2. Trimester im Ultraschall diagnostiziert. Das fetale Kernspintomographie (MRT) ermöglicht eine differenzierte Darstellung der Anatomie inklusive Gefäßversorgung
- Meist liegen isolierte Befunde vor, zusätzliche Herzfehler und Fehlbildungen des Magen-Darm-Traktes sollten ausgeschlossen werden.
- Ab dem 3. Lebensmonat sollte die Läsion mittels Schnittbildgebung (Computertomographie (CT)/Kernspintomographie) verifiziert und deren Anatomie definiert werden. Aus strahlenhygienischen Aspekten sollte bevorzugt eine MRT des Brustkorbs 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 potentiellen malignen Entartung abgewogen werden.
- Bronchogene Zysten und intralobäre Sequester sollten aufgrund des deutlich erhöhtes Infektionsrisikos immer und möglichst vor der ersten Entzündung entfernt werden.
- Die Langzeitprognose ist bei adäquater Behandlung gut, die Lungenfunktion in der Mehrzahl der Fälle unbeeinträchtigt.

Literatur

- 1 Feinberg A, Hall NJ, Williams GM, Schultz KAP, Miniati D, Hill DA, Dehner LP, Messinger YH, Langer JC. 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, Phan MH, Rybak A, Thouvenin G, Lauby C, Irtan S. 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, Heider A, Mychaliska GB, Treadwell MC, Kunisaki SM. 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, Linam LE, Rubio EI, Salisbury S, Brody AS. Congenital lung lesions: prenatal MRI and postnatal findings. *Pediatr Radiol* 2013; 43: 1136–1143



- 10 Annunziata F, Bush A, Borgia F, Raimondi F, Montella S, Poeta M, Borrelli M, Santamaria F. Congenital Lung Malformations: Unresolved Issues and Unanswered Questions. *Front Pediatr* 2019; 7: 239
- 11 Hermelijjn SM, Zwartjes RR, Tiddens HAWM, Cochijs-den Otter SCM, Reiss IKM, Wijnen RMH, Schnater JM. Associated Anomalies in Congenital Lung Abnormalities: A 20-Year Experience. *Neonatology* 2020;; 1–7
- 12 Cass DL, Olutoye OO, Cassady CI, Moise KJ, Johnson A, Papanna R, Lazar DA, Ayres NA, Belleza-Bascon B. Prenatal diagnosis and outcome of fetal lung masses. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 292–298
- 13 Crombleholme TM, Coleman BG, Hedrick HL, Liechty KW, Howell LJ, Flake AW, Johnson MP, Adzick NS. 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, Drongowski RA, Mychaliska GB, Treadwell MC, Kunisaki SM. 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, Smith EA, Mychaliska GB, Treadwell MC. Vanishing fetal lung malformations: Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes. *J Pediatr Surg* 2015; 50: 978–982
- 18 Peranteau WH, Boelig MM, Khalek N, Moldenhauer JS, Martinez-Poyer J, Hedrick HL, Flake AW, Johnson MP, Adzick NS. 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, Roth C, Gräfe D, Päts A, Voskrebenezov A, Anders RM. 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, Bode PK, Jung A, Geiger J. Structural and perfusion magnetic resonance imaging of congenital lung malformations. *Pediatr Radiol* 2020; 50: 1083–1094
- 21 Hirsch W, Sorge I, Krohmer S, Weber D, Meier K, Till H. MRI of the lungs in children. *Eur Radiol* 2008; 68: 278–288
- 22 Bhargava R, Hahn G, Hirsch W, Kim M-J, Mentzel H-J, Olsen ØE, Stokland E, Triulzi F, Vazquez E. 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, Williams G, Schoettler P, Dehner LP. 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, Harney LA, Carr AG, Harris AK, Kratz CP, Dehner LP, Messinger YH, Rosenberg PS, Hill DA, Schultz KAP. 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, Williams GM, Harris AK, Schultz KAP, Yang J, Doros L, Rosenberg PS, Hill DA, Dehner LP. 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, Bowshier BC, Jarboe MD, Mychaliska GB, Geiger JD, Hirschl RB. 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, Ciardini E, Noccioli B, Messineo A. 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, Sim HJ, Choi SH, Kim HR, Kim Y-H, Park S-I. 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, Renaud EJ, Jancelewicz T, Grabowski J, Dasgupta R, McKee M, Baird R, Austin MT, Arnold MA, Goldin AB, Shelton J, Islam S. 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, Potier A, Guys J-M, Lagausie PD. 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



Was passiert als nächstes und nach der Geburt?

Pränatale Diagnose und Verlauf

Die Mehrheit der angeborenen Lungenfehlbildungen wird heute im pränatalen Ultraschall erkannt. Dies gilt v.a. für CPAM (Abb. 5) und Lungensequester [6].

Besteht der Verdacht auf eine kongenitale Lungenfehlbildung, werden Größe, Lokalisation und Aufbau der Läsion bestimmt. Diese erlauben bereits pränatal wichtige Rückschlüsse auf die Ursache und damit auf den zu erwartenden Spontanverlauf. Meist handelt es sich um isolierte Befunde, eine Untersuchung der mütterlichen Chromosomen („Karyotypisierung“) ist nicht notwendig. Dennoch sollte nach begleitenden Fehlbildungen (v.a. Herz und Darm) 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 korrekten Diagnose bei 75% der Patienten [8]. In der Gefäßdarstellung ist das MRT dem Ultraschall überlegen (Sensitivität 71% vs. 49%). Es erlaubt auch präzisere Zusatzinformationen zur Anatomie der Läsion und begleitende Fehlbildungen [9]. Das fetale MRT wird nicht routinemäßig, jedoch bei kompliziertem Verlauf empfohlen [10].

Beschaffenheit („Morphologie“ und Größe) von Lungenfehlbildungen

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 Lungensequester. Das CLE zeigt sich pränatal als hyperechogene Raumforderung (sog. „congenital lobar fluid overload“ [CLFO]), auch zystische Phänotypen sind beschrieben [6]. Die Größe einer zystischen pulmonalen Läsion sollte mit Hilfe der CPAM-volume-ratio (CVR) abgeschätzt werden. Die CVR berechnet sich aus Länge x Breite x Höhe der Läsion x 0,52 (Korrekturfaktor für die elipsoide Form der Läsion) geteilt durch den Kopfumfang als Normalisierung für das Gestationsalter [12]. Die CVR sollte regelmäßig alle 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%-iges Risiko, nach der Geburt schwere Symptome zu entwickeln und benötigen häufiger eine operative Versorgung im Neugeborenenalter [14]. Daher sollten 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 (griechisch für Wassersucht) und damit häufig eine sehr schlechte Prognose.

Welche Prognosefaktoren gibt es in der Schwangerschaft?

Die meisten Kinder zeigen nach Geburt keine Symptome und verhalten sich daher wie gesunde Kinder. Große Läsionen, eine Verdrängung/Veränderung des Herzens und intrauteriner Hydrops gehen mit einer schlechten Prognose einher. Ein intrauteriner Hydrops ist bei angeborenen Lungenfehlbildungen selten (6%), ohne eine fetale Intervention jedoch meist letal [14,15].

