

CPAM: Congenital pulmonary airway malformations

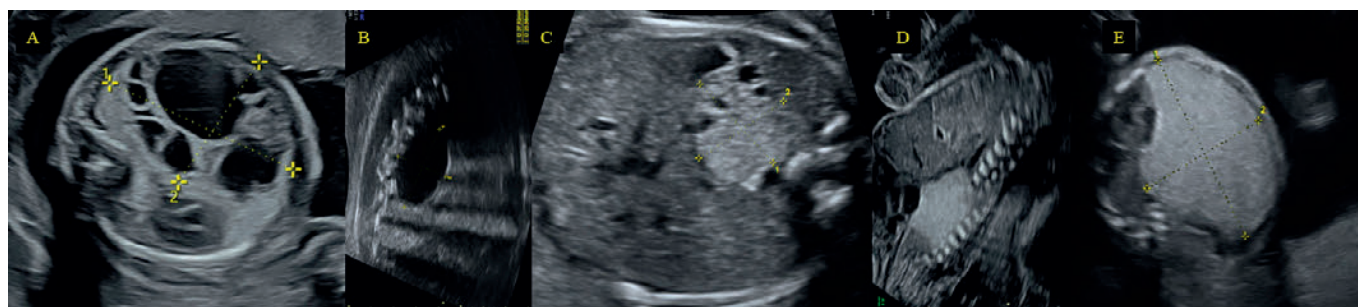


Abb. 1. Verschiedene Formen von CPAM. A) makrozystisch (Typ 1); B) singuläre Zyste (Typ 4); C) Hybridläsion (Typ 2); D) Sequester; E) mikrozystische Form (Typ 2)

Ja, war dieses Mal nicht so schwer. Wir haben verschiedene richtige Antworten erhalten. Kongenitale Lungenläsionen sind mit einer Prävalenz von 1:12000 bis 1:35000 Schwangerschaften relativ selten. CPAM (Congenital Pulmonary Airway Malformation) ist der Oberbegriff solcher Läsionen. Dabei wird ein Teil der Lunge ersetzt durch nichtfunktionelles, abnormes Gewebe bedingt durch eine Störung in der pseudoglandulären und kanalikulären Phase der Entwicklung (ab 6. bis ca. 19. Woche). CPAM werden in fünf Typen unterteilt (Tabelle 1).

Sonographisch werden solide und zystische Formen unterschieden, wobei bei den letzteren zwischen mikro- und makrozystisch unterteilt wird. Die mikrozystischen Läsionen imponieren als solide Tumoren und bei den makrozystischen Läsionen (≥ 1 Zyste, ≥ 5 mm) ist das zystenumgebende Gewebe meist echogen (Abb. 1). Oft findet man Kombinationen von zystischen und soliden Bereichen, welche auch als Hybridläsionen bezeichnet werden. Differenzialdiagnostisch muss man bei kompakten, echogenen Tumoren auch an bronchopulmonale Sequester (BPS) denken. Lungensequester sind im Prinzip ein überzähliger und fehlgebildeter Lungenlappen, der in der überwiegenden Zahl der Fälle im linken unteren Brustkorb liegt und über ein atypisches Gefäß direkt aus der Aorta ver-

Tabelle 1. Einteilung der CPAM

Typ 0	Die gesamte Lunge ist betroffen, Problem der Trachea und proximale Bronchii mit Dysgenese der Acini. Let al. 1–3%
Typ 1	Grosse Zysten umgeben von kleineren (kommunizierend), meist ein Lobus betroffen; häufigster Typ (60–70%). CCAM (congenital cystic adenomatoid malformation)
Typ 2	kleine Zysten (0.5–1.5 cm) mit soliden Anteilen, wenig Masseneffekt, DD Bronchopulmonale Sequester (BPS). Hybridformen möglich, zusätzliche Fehlbildungen, Risiko für Entartung später im Leben
Typ 3	Solider Tumor, gross. Den ganzen Lungenflügel einnehmend
Typ 4	Grosse, dünnwandige Zyste

sorgt wird (Abb. 1 und 2). Mediastinale Teratome oder auch Zwerchfellhernien müssen in die Differenzialdiagnose eingeschlossen werden.

CPAM haben in der Regel eine gute Prognose mit einer Lebendgeburtenrate von 77 bis 96%. Diese Prognose ist abhängig vom Tumolvolumen und/oder Volumen-/Mediastinalverschiebung. Polihydramnie, Hydrothorax bis hin zu generalisiertem Hydrops sind die Konsequenzen. Letztere Komplikation ist mit einem schlechten Outcome assoziiert. Die Ursache des Hydrops ist

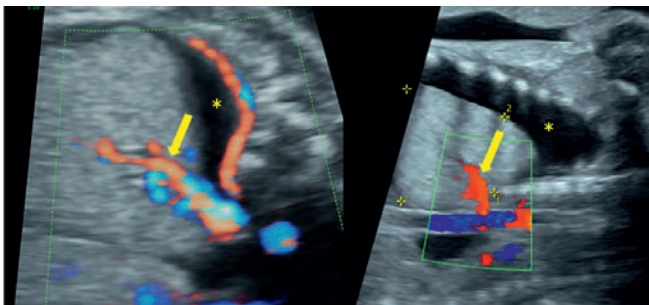
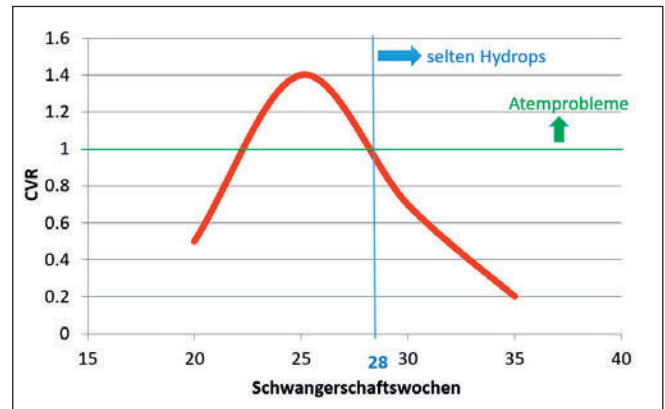


Abb. 2. Zwei Beispiele von Lungensequester, beide bei Feten mit Hydrops (hier Hydrothorax, *). Mit dem Pfeil markiert sieht man den sog. feeding vessel/Gefäßsstiel welches direkt aus der Aorta entspringt.

unklar. Diskutiert werden Lymphzirkulationsstörungen, Kompression der V. cava oder Hyperzirkulation mit kardialer Volumenbelastung. Das Risiko, dass ein Fetus mit CPAM einen Hydrops entwickelt, kann man mit dem sog. CVR bzw. dem *Congenital Pulmonary Airway Malformation Volume Ratio* abschätzen (siehe perinatology.com). In der überwiegenden Anzahl der Fälle nimmt das Volumen des Tumors langsam zu und mit fortschreitender Schwangerschaft wieder ab. Nach 28 Wochen ist die Entwicklung eines Hydrops unwahrscheinlich (Grafik 1). Bei einem CVR von >1.6 steigt



Grafik 1. In rot klassischer Verlauf des CVR im Verlauf der Schwangerschaft. Ab 28 Wochen ist die Entwicklung eines Hydrops selten (blau). Bleibt die CVR über 1, sind Atemprobleme häufiger postnatal (grün).

das Risiko für die Entwicklung eines Hydrops und die Überwachung wird intensiviert.

Nun, in unserem Fall wies das Kind bereits einen Hydrops mit 20 Wochen auf! Es wurden verschiedene Optionen diskutiert. Letztendlich wurde auf eine invasive Therapie verzichtet. Das Kind entwickelte sich trotz dieser riesigen Raumforderung, Hydrops und

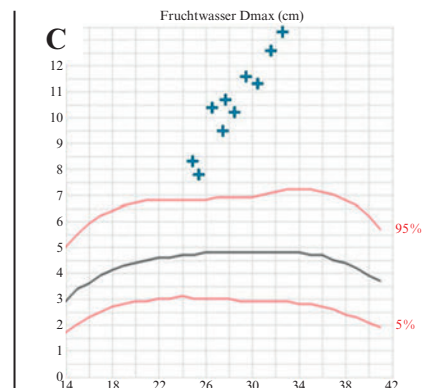
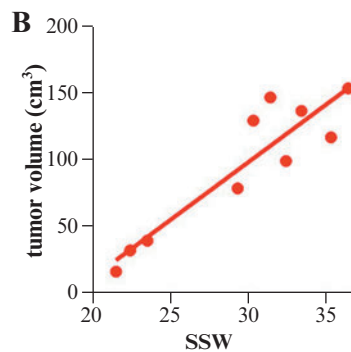
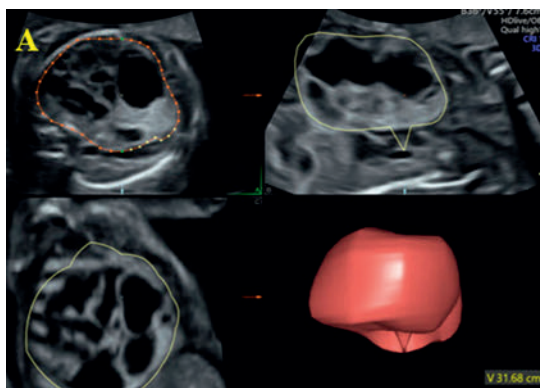


Abb. 3. CPAM-Verhalten während der Schwangerschaft: A) 3D-Bestimmung des Volumens (VOCAL-Technologie); B) Tumorvolumen während der Schwangerschaft; C) progressives Polihydramnion

massivem Polihydramnion gut (Abb. 3). In der 38. Woche erfolgte eine elektive Sectio und nach postnataler Intubation wurde am darauffolgenden Tag operiert. Der rechte Mittellappen wurde per Thorakotomie entfernt. Die Histologie bestätigte die Verdachtsdiagnose eines CPAM Typ 1. Das Kind hat sich schnell erholt und konnte bereits am 9. Lebenstag in die ambulante Betreuung entlassen werden. Bis anhin guter Verlauf!

Dieser Fall zeigt eindrücklich, dass trotz sehr negativen Vorzeichen das Outcome erstaunlich gut war. Wir haben weder das Fruchtwasser reduziert noch Thorakozentesen oder Shunts eingelegt, um den Hydrothorax zu entlasten. Es erschien uns wichtiger, keine heroischen Interventionen durchzuführen welche zu einer Frühgeburt hätten führen können.