

## Extralobäre Lungensequestration mit Fistel zum Oesophagus

C. Brunken, D. Kluth und W. Lambrecht

Abteilung für Kinderchirurgie (Direktor: Prof. Dr. W. Lambrecht) der Chirurgischen Universitätsklinik Hamburg

### Extralobar pulmonary sequestration with broncho-esophageal fistula

**Summary.** Pulmonary sequestrations have no communication with the bronchial tree. Therefore they are usually airless. However, in the presence of a fistula to the esophagus or the stomach, they might contain air or could even be emphysematic. Such a case in a newborn is presented. This very rare anomaly is frequently named “communicating bronchopulmonary foregut malformation”. This malformation has to be included in the differential diagnosis of multicystic lung diseases. Diagnosis can be made preoperatively by esophagography and Doppler sonography.

**Key words:** Pulmonary sequestration – Communicating bronchopulmonary foregut malformation – Broncho-esophageal fistula – Newborn.

**Zusammenfassung.** Lungensequestrationen sind in der Regel luftleer, da der Anschluß an das Bronchialsystem fehlt. Sie können aber luftgefüllt oder gar überbläht sein, wenn eine Fistel zum Oesophagus oder zum Magen besteht. Eine derartige Beobachtung beim Neugeborenen wird dargestellt. Diese sehr seltene Fehlbildung wird meist als kommunizierende bronchopulmonale Vorderdarmanomalie bezeichnet. Sie muß mit in die Differentialdiagnose multicystischer Lungenprozesse einbezogen werden. Die Diagnose kann präoperativ durch einen Oesophagusbreischluß und durch eine Dopplersonographie gesichert werden.

**Schlüsselwörter:** Lungensequestration – kommunizierende bronchopulmonale Vorderdarmanomalie – bronchooesophageale Fistel – Neugeborenes.

---

Lungensequestrationen sind angeborene Fehlbildungen, die pathologisch-anatomisch durch folgende Veränderungen charakterisiert sind:

1. Das sequestrierte Lungengewebe wird über eine große oder multiple kleine systemische Arterien aus der thorakalen oder abdominalen Aorta versorgt.
2. Der venöse Abfluß erfolgt meist über die Pulmonalvenen, seltener über das Azygossystem.
3. Ein Anschluß an das Bronchialsystem fehlt. Wegen dieses fehlenden Anschlusses sind Lungensequestrationen meist luftleer. In seltenen Fällen können sie aber luftgefüllt oder gar überbläht sein, was dann zu differentialdiagnostischen Schwierigkeiten führen kann. Ein solcher Fall soll hier dargestellt werden.

### Kasuistik

Das 3720 g schwere männliche Neugeborene wurde am Termin durch Sectio geboren (APGAR 8/9/9). Nach Absaugen von Fruchtwasser bestand zunächst eine unauffällige Atmung. Etwa 30 min postpartal kam es zu einer Tachypnoe mit subcostalen Einziehungen und zu einer Akrocyanose. Die daraufhin durchgeführte Röntgenaufnahme des Thorax zeigte einen großen multicystischen Prozeß in der linken Thoraxhöhle mit einer Mediastinalverdrängung nach rechts. Zusätzlich bestand ein kleiner Mantelpneum (Abb. 1). Differentialdiagnostisch wurde in erster Linie an eine cystisch-adenomatoide Lungenmalformation oder auch an eine Zwerchfellhernie gedacht. Das Kind wurde daraufhin zur Operation zu uns verlegt.

Nach Eröffnung der linken Brusthöhle fand sich unterhalb der beiden komprimierten Lungenlappen ein großer überblähter akzessorischer Lungenlappen, der fast die gesamte linke Brusthöhle einnahm und der die beiden normalen Lappen komprimiert hatte. Bei der weiteren Präparation zeigte sich, daß eine extralobäre Lungensequestration vorlag. Die arterielle Versorgung erfolgte über eine akzessorische Arterie aus der unteren thorakalen Aorta, der venöse Abfluß erfolgte in die untere Pulmonalvene. Die Belüftung des Sequesters erklärte sich durch eine Fistel zwischen dem unteren Oesophagus und dem Sequester (Abb. 2). Nach Ligatur der Gefäße und der Fistel wurde der Sequester exstirpiert. Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Die histologische Untersuchung des Präparates zeigte ausgereiftes Lungengewebe sowie stark erweiterte Bronchien und Bronchiolen.

Die oesophagobronchiale Fistel war mit Flimmerepithel ausgekleidet. 18 Monate postoperativ hat sich das Kind normal entwickelt.

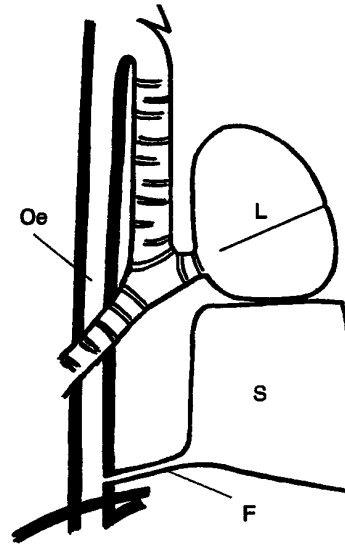


**Abb. 1.** Multicystischer Prozeß in der linken Brusthöhle mit Verdrängung des Mediastinums nach rechts. Liegende Magensonde

## Diskussion

Bei dem beschriebenen Fall handelt es sich um eine seltene Form aus dem weiten Spektrum der Lungensequestrationen. Klare Vorstellungen über die Embryogenese sowie eine einheitliche Klassifikation aller Formen der Lungensequestrationen existieren bisher nicht. Generell werden intra- und extralobäre Formen unterschieden. Die intralobäre Sequestration liegt innerhalb des Lungenparenchyms, meist im posterolateralen Segment des linken Unterlappens. Die wesentlich seltenere extralobäre Sequestration liegt dagegen außerhalb des normalen Lungengewebes und ist im Gegensatz zur intralobären Form von einer eigenen Pleura visceralis überzogen. Intralobäre Sequestrationen können winzige Verbindungen zum Bronchialsystem haben, die sich bronchographisch aber praktisch niemals darstellen lassen. Sie enthalten daher gelegentlich etwas Luft; über diese Verbindungen treten auch die häufigen Infektionen auf. Die extralobären Sequestrationen haben keinerlei Verbindung zum Tracheobronchialraum und sind daher in der Regel völlig luftleer.

Bei der extralobären Sequestration erfolgt die Gefäßversorgung in der Mehrzahl der Fälle über multiple kleine systemische Arterien, während intralobäre Sequestrationen häufiger über eine große systemische Arterie versorgt werden. Der venöse Abfluß erfolgt bei den extralobären Formen häufiger in das Azygossystem, bei den intralobären häufiger in die Pulmonalvenen. In-



**Abb. 2.** Schematische Darstellung der Fehlbildung (Oe = Oesophagus; S = Sequester; F = bronchooesophageale Fistel; L = Lunge)

sofern war die Gefäßversorgung bei unserem Patienten eher typisch für eine intralobäre Sequestration. An der Diagnose einer extralobären Form bestand aufgrund der isolierten Lage des Sequesters aber kein Zweifel.

In sehr seltenen Fällen können extralobäre Sequester luftgefüllt oder gar überbläht sein, wenn eine Fistel zum Gastrointestinaltrakt besteht. Die Terminologie einer derartigen Fehlbildung ist bis heute nicht einheitlich und verwirrend. Gerle [3] hat für diese Fälle 1968 den Begriff „bronchopulmonale Vorderdarmanomalie“ geprägt. Später wurde diese Bezeichnung allerdings als Überbegriff für eine Vielzahl angeborener Lungen- und Oesophagusfehlbildungen verwandt (Oesophagusatresie, bronchogene Cyste, cystisch-adenomatoide Malformation, Lungensequestration u. a.).

Leitheiser et al. [7] und Skrikant et al. [10] verwendeten den Begriff der „kommunizierenden bronchopulmonalen Vorderdarmanomalie“ und bezeichneten damit ganz allgemein Fehlbildungen, bei denen eine angeborene Verbindung zwischen Oesophagus und Magen und einem Anteil des Respirationstrakts (Lunge, Lungenlappen, Lungensegment) bestand. In der Klassifikation von Skrikant et al. [10] muß unsere Fehlbildung in die Gruppe III eingeordnet werden. In seiner Übersichtsarbeit über die Mißbildungen des Oesophagus und der Trachea hat Kluth [5] die extralobären Lungensequestrationen mit Fistel zum Oesophagus in die Gruppe der Fehlbildungen mit oesophagobronchialer Kommunikation eingruppiert. Nach dieser Klassifikation handelt es sich bei unserer Beobachtung um eine Form VI<sub>a</sub>.

Extralobäre Sequestrationen mit Fisteln zum Vorderdarm sind sehr selten. Bis heute sind kaum mehr als 50 derartige Fälle beschrieben [1, 2, 4]. Kombinationen mit anderen Fehlbildungen sind möglich. Beobachtet wurden Oesophagusatresien, Rippen- und Wirbelanomalien, aber auch Zwerchfellhernien, intestinale Duplikaturen, anorectale Fehlbildungen, Pancreas anulare und Herzfehlbildungen [2, 4, 8].

Die klassischen extralobären Sequester stellen akzessorisches Lungengewebe dar. Auch bei dem von uns

beobachteten Fall handelte es sich trotz des Vorliegens einer oesophagobronchialen Kommunikation um akzessorisches Lungengewebe und damit um eine Lungensequestration. Daneben wurden in der Literatur aber auch Fälle beschrieben, bei denen einzelne, nicht akzessorische Lungenlappen oder – im Extremfall – die ganze Lunge den Kontakt zum Tracheobronchialbaum verloren hat. In diesen Fällen besteht regelmäßig eine Fistelverbindung zwischen Lungenhilus und Oesophagus [10]. Ob es sich bei diesen Lungenfehlbildungen tatsächlich um Lungensequestrationen im eigentlichen Sinne handelt, ist fraglich, weil sie meist über eine Pulmonalarterie versorgt werden. Häufig ist eine eindeutige Abgrenzung nicht möglich.

In der Mehrzahl der kommunizierenden Sequestrationen mündet die Fistel in den unteren Oesophagus, seltener sind Einmündungen in den Magenfundus und in den mittleren und oberen Oesophagus [4]. Die Fehlbildung tritt häufiger rechts als links auf – vereinzelt werden auch beidseitige Fälle beschrieben [1].

Die meisten Patienten wurden bereits in der Neugeborenen- und Säuglingsperiode auffällig und operiert [4]; in einem Fall wurde die Diagnose bereits intrauterin sonographisch gestellt [9]. Meist fielen die Fehlbildungen durch respiratorische Symptome auf, die sich beim Füttern verstärkten. Besteht ein signifikanter arteriovenöser Shunt, kann auch eine Herzinsuffizienz Erstsymptom sein [8]. Beim älteren Kind sind es meist chronische oder rezidivierende Pneumonien oder gar Bronchiektasen, die zur Diagnose führen. Hämoptysen und gastrointestinale Blutungen als Komplikation wurden ebenfalls beschrieben [8].

Die kommunizierende bronchopulmonale Vorderdarmanomalie muß mit in die Differentialdiagnose eines multicystischen Lungenprozesses einbezogen werden. Diese Fehlbildung kann radiologisch auch einer angeborenen Zwerchfellhernie ähneln. Die Diagnose läßt sich durch 2 Untersuchungsmethoden relativ sicher bereits präoperativ stellen. Am wertvollsten ist der Oesophagusbreischluck, mit dem die Fistel meist dargestellt werden kann, insbesondere dann, wenn der Patient auf die kranke Seite gelagert wird. Die pathognomonische anormale systemische Arterie kann heute in der Regel

dopplersonographisch nachgewiesen werden. Eine Gefäßdarstellung ist insbesondere beim Säugling nur noch speziellen Fällen vorbehalten [7].

Die Resektion des kommunizierenden Sequesters ist in der Regel kurativ und sollte vorgenommen werden, bevor es insbesondere durch rezidivierende Infektionen zu Komplikationen kommt.

## Literatur

1. Chiba T, Ohi R, Hayashi Y, Uchida T (1989) Bronchopulmonary foregut malformation in 3 infants – with special references to cases in childhood. *Z Kinderchir* 44: 105
2. Crawford DB, Cole S, Danielson KS, Hentzen EM, et al (1978) Malformation of bronchopulmonary foregut with systemic and pulmonary arterial blood supply. *Chest* 73: 421
3. Gerle RD, Jaretzki A, Askley CA, Berne SA (1968) Congenital bronchopulmonary foregut malformation; pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N Engl J Med* 278: 1413
4. Heithoff KB, Shashikant MS, Williams HJ, Jarvis CJ, et al (1976) Bronchopulmonary foregut malformations. A unifying etiologic concept. *AJR* 126: 46
5. Kluth D (1977) Die Mißbildungen des Ösophagus und der Trachea. Dissertationsschrift, Lübeck
6. Landing BH, Dixon LG (1979) Congenital malformation and genetic disorders of the respiratory tract (larynx, trachea, bronchi and lungs). *Am Rev Respir Dis* 120: 151
7. Leithiser RE, Capitano MA, Mcpherson RJ, Wood BW (1986) "Communicating" bronchopulmonary foregut malformation. *AJR* 146: 227
8. Schlesinger AE, DiPietro MA, Statter MB, Lally KP (1994) Utility of sonography in the diagnosis of bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 29: 52
9. Siffring PA, Forrest TS, Hill WC, Frick MP (1989) Prenatal sonographic diagnosis of bronchopulmonary foregut malformation. *J Ultrasound Med* 8: 277
10. Srikanth MS, Ford EG, Stanley P, Makour GH (1992) Communicating bronchopulmonary foregut malformations: classification and embryogenesis. *J Pediatr Surg* 27: 732

Dr. C. Brunken  
Abteilung für Allgemein Chirurgie  
Chirurgische Universitätsklinik  
Martinistraße 52  
D-20246 Hamburg