

Agenesie der linken Lunge

Die pränatale Diagnose einer unilateralen Lungagenesie stützt sich in erster Linie auf das Fehlen von Lungengewebe, der Mediastinalverlagerung, und mithilfe des Farbdopplers lässt sich das Fehlen der ipsilateralen Lungenarterie nachweisen, was die Diagnose weiter untermauert. Das fetale MRI kann zur Abklärung der Befunde und zum Ausschluss anderer thorakaler Anomalien wie angeborener Zwerchfellhernie oder anderer Lungenmalformationen (CPAM) eingesetzt werden, insbesondere wenn die Ultraschallbefunde nicht eindeutig sind. Die Diagnose wird häufig vermutet, wenn eine Mediastinalverlagerung ohne Anzeichen einer Zwerchfellhernie vorliegt. Im fetalen MRI kann die Trachea mit Bifurkation in die Hauptbronchien gut dargestellt werden. Der linke Bronchus war hypoplastisch und ohne zugehörige Lunge (Abb. 1). In unserem Fall wurde die Diagnose

trotz indirekter Hinweise der „Redaktion“ von der Leserschaft leider nicht gestellt. Meist wurde eine Zwerchfellhernie vermutet, eine CPAM oder auch ein Teratom. Dies hat sicher auch damit zu tun, dass der Thymus so voluminös war! Die Frau wurde in der 39. Woche per sekundärer Sectio bei auffälligem CTG in der Eröffnungsperiode entbunden. Das Kind hat erstaunlich gut adaptiert und brauchte zu keinem Zeitpunkt eine Atemunterstützung. Das Kindsgewicht lag <P10. Die linksseitige Lungenasplasie wurde im CT bestätigt mit ipsilateraler Agenesie der Pulmonalarterie und -vene sowie hypoplastischem linkem Hauptbronchus in der Bronchoskopie (Abb. 2).

In der Literatur sind weltweit etwa 200 Fälle von unilateraler Lungagenesie dokumentiert worden. Neuere systematische Übersichten haben 259 Patienten mit

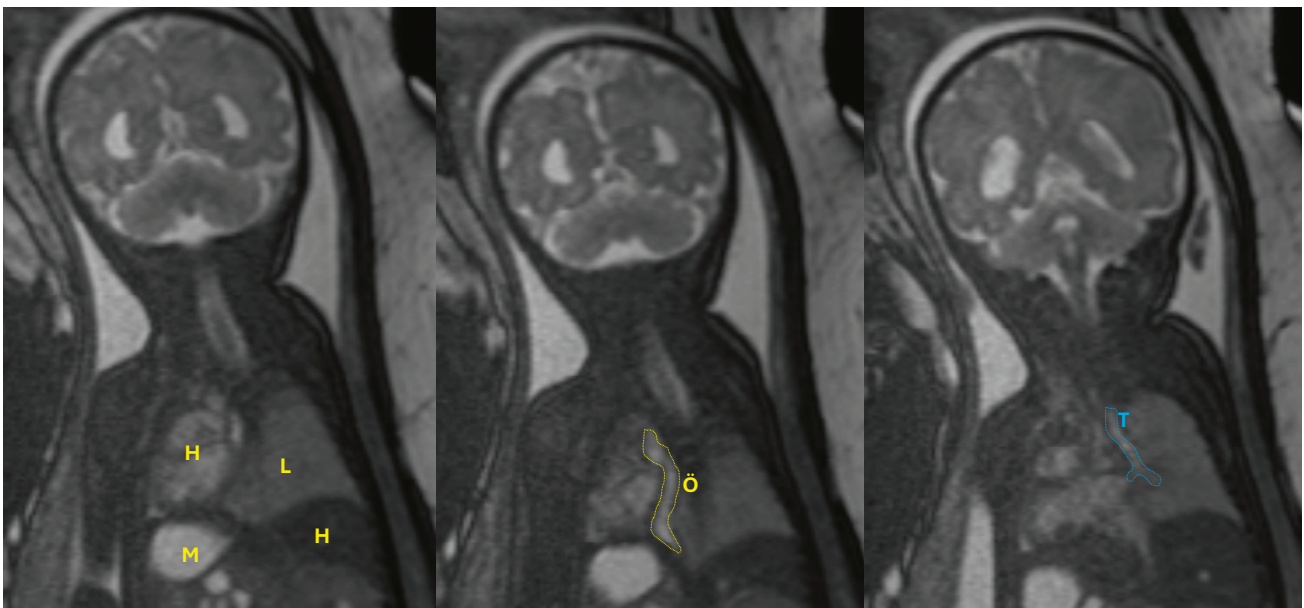


Abb. 1. Linke Lunge nicht abgrenzbar. Rechts Lunge regelrecht (L); keine zystischen Läsionen. Herz (H) sinistroniert, den linken Hemithorax ausfüllend, Zwerchfell regelrecht, insbesondere links kein Hinweis auf eine Zwerchfellhernie. Gering nach links lateralisierter Thymus, fetales MRI. H, Herz; L, rechte Lunge; Ö, Ösophagus; T, Trachea; M, Magen; H, Leber

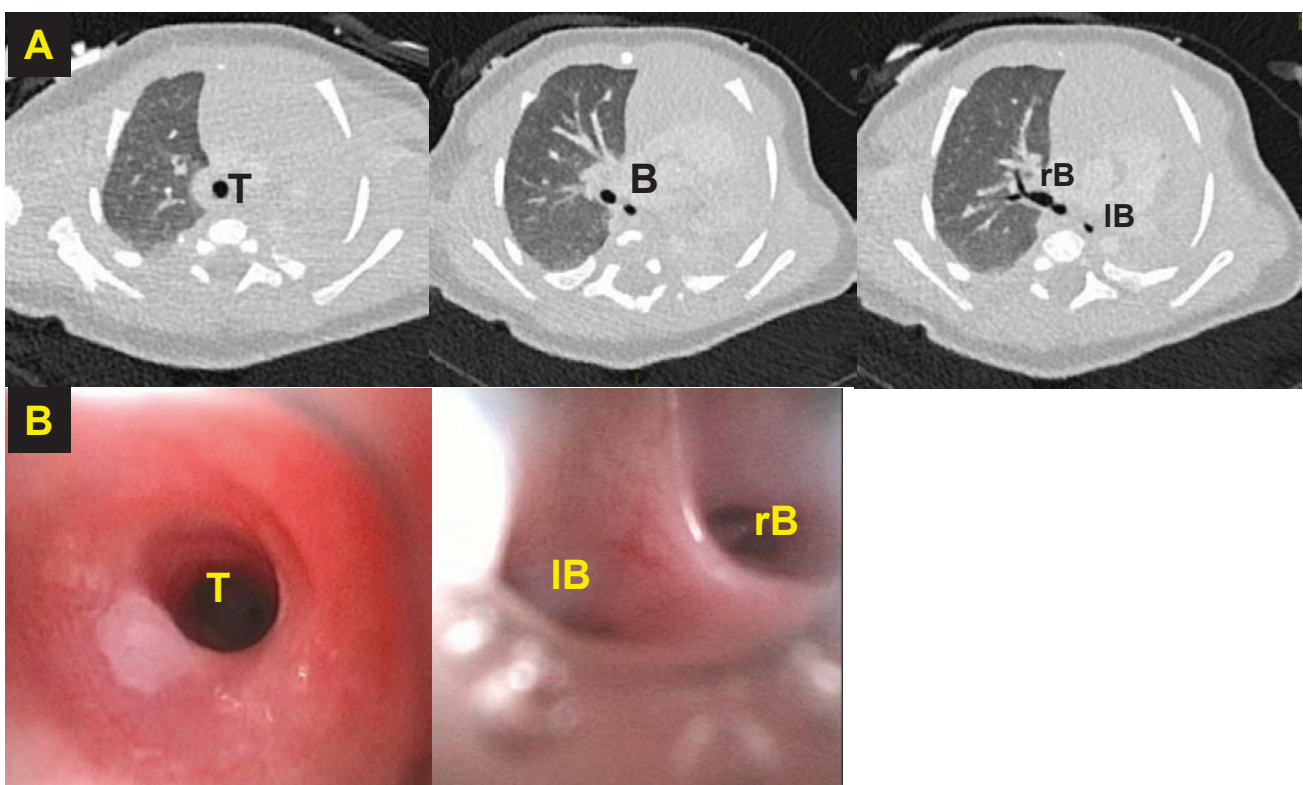


Abb. 2. (A) CT-Serie mit Lungenagenesie links. Trachea (T) mit Bifurkation in rechten Hauptbronchus (rB) und hypoplastischem linkem Hauptbronchus (IB). (B) Bronchoskopie von der Trachea (T) bis zur Carina. Auch hier sieht man den hypoplastischen (nicht durchgängigen) linken Hauptbronchus (IB).

pulmonaler Agenesie identifiziert (einschließlich sowohl unilateraler als auch bilateraler Fälle), wobei die Mehrheit unilaterale Fälle ausmachen. Die Erkrankung bleibt äußerst selten, mit einer geschätzten Häufigkeit von etwa 1 auf 15 000 Schwangerschaften.

Die Ätiologie der einseitigen Lungenagenesie ist multifaktoriell. Es wird angenommen, dass sie auf eine Störung der embryonalen Lungenknospenentwicklung in der vierten Schwangerschaftswoche zurückzuführen ist, möglicherweise aufgrund genetischer, vas-

kulärer oder umweltbedingter Faktoren. Es wurden genetische Ursachen beschrieben, darunter komplexe genomische Umlagerungen, die regulatorische Elemente des SHH-Locus beeinflussen, der für die Lungenmorphogenese entscheidend ist. Darüber hinaus wurde das Versagen der Angiogenese zur Lungenknospe als Mechanismus vorgeschlagen. Einseitige Lungenagenesie kann isoliert oder als Teil syndromaler Assoziationen, wie z.B. der VACTERL-Sequenz, auftreten und geht häufig mit anderen angeborenen Anomalien insbesondere von Herz-Kreislauf-

Magen-Darm- und Skelettfehlbildungen einher. In unserem Fall war das Problem isoliert und es wurden keine genetischen Anomalien gefunden. Bei einer kinder-pneumologischen Verlaufskontrolle drei Monate postpartal zeigte das Kind ein gutes Wachstum und eine Sauerstoffsättigung von 100%.

Literatur

- Tan KK, Chin CN. Unilateral Pulmonary Agenesis: An Unusual Cause of Respiratory Distress in the Newborn. *Singapore Medical Journal*. 1996; 37(6):668–9.
- Fukuoka S, Yamamura K, Nagata H et al. Clinical Outcomes of Pulmonary Agenesis: A Systematic Review of the Literature. *Pediatric Pulmonology*. 2022; 57(12):3060–8. doi:10.1002/ppul.26135.
- Meller CH, Morris RK, Desai T, Kilby MD. Prenatal Diagnosis of Isolated Right Pulmonary Agenesis Using Sonography Alone: Case Study and Systematic Literature Review. *Journal of Ultrasound in Medicine: Official Journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine*. 2012; 31(12):2017–23. doi:10.7863/jum.2012.31.12.2017.
- Viora E, Sciarrone A, Bastonero S, Errante G, Campogrande M. Prenatal Diagnosis of Isolated Unilateral Pulmonary Agenesis in the Second Trimester. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2002; 19(2):206–7. doi:10.1046/j.0960-7692.2001.00537.x.
- Kalache KD, Chaoui R, Paris S, Bollmann R. Prenatal Diagnosis of Right Lung Agenesis Using Color Doppler and Magnetic Resonance Imaging. *Fetal Diagnosis and Therapy*. 1997 Nov–Dec; 12(6):360–2. doi:10.1159/000264506.
- Zhang Y, Fan M, Ren WD, et al. Prenatal Diagnosis of Fetal Unilateral Lung Agenesis Complicated With Cardiac Malposition. *BMC Pregnancy and Childbirth*. 2013; 13:79. doi:10.1186/1471-2393-13-79.
- Melo US, Piard J, Fischer-Zirnsak B, et al. Complete Lung Agenesis Caused by Complex Genomic Rearrangements With Neotad Formation at the SHH Locus. *Human Genetics*. 2021; 140(10):1459–69. doi:10.1007/s00439-021-02344-6.
- Knowles S, Thomas RM, Lindenbaum RH, Keeling JW, Winter RM. Pulmonary Agenesis as Part of the VACTERL Sequence. *Archives of Disease in Childhood*. 1988; 63(7 Spec No):723–6. doi:10.1136/adc.63.7_spec_no.723.