

**Aus dem Institut für diagnostische Radiologie und Neuroradiologie
des Universitätsklinikum Greifswald der Ernst-Moritz-Arndt-Universität**

und

der Klinik für Radiologie und Neuroradiologie

des Alfried Krupp von Bohlen und Halbach Krankenhauses in Essen

Thema:

**Entwicklung der bronchopulmonalen Zirkulation
bei der
intralobären Lungensequestration -**

Vergleichende angiographische und strömungsmechanische
Untermuerung von Stocker´s Entstehungsmodell

Inaugural – Dissertation

zur

Erlangung des akademischen Grades Doktor der Medizin (Dr. med.)

Der Medizinischen Fakultät

der

Ernst-Moritz-Arndt-Universität
Greifswald

2008

Vorgelegt von
Mark David Arhelger
geb. am: 02.06.1971
in: Mettmann

Dekan: Prof. Dr. rer. nat. Heyo K. Kroemer

Tag der Disputation: 01.04.2009

Vorsitzender: Prof. Dr. Ralf Evert

1. Gutachter: PD. Dr. med. Ralf Puls, Greifswald

2. Gutachter: Prof. Dr. med. Wolfgang Grotz, Alfried-Krupp-Krankenhaus Essen

Mitglied: PD Dr. A. Staudt

INHALTSVERZEICHNIS

	4	4
1. EINLEITUNG		4
1.1 Historie.....		5
1.2 Definition.....		5
1.3 Manifestationsformen der LS.....		6
1.3.1 Pleurale Verhältnisse.....		6
1.3.2 Venöse Drainage.....		7
1.3.3 Arterielle Versorgung.....		8
1.3.4 Lokalisation.....		8
1.3.5 Pathologie.....		9
1.3.6 Symptomatik.....		9
1.4 Radiologisches Bild.....		10
1.5 Therapie.....		11
1.6 Theorien zur Ätiologie und Pathogenese.....		
 2. FRAGESTELLUNG		 13
 3. PATIENTEN UND METHODEN		 15
3.1 Patienten.....		15
3.2 Methoden zur Überprüfung der Fragestellung.....		17
3.2.1 Digitale Subtraktionsangiographie.....		17
3.2.2 Allgemeine Datenaufbereitung.....		17
3.2.3 Morphologie der aberrierenden Arterie.....		20
3.2.4 Morphologie der Bronchialarterien.....		21
3.2.5 Strömungsverhalten im systemisch-pulmonalen arteriellen Shunt.....		23
3.2.6 Computertomographie.....		23
3.3 Sequesterähnliche Befunde bei Patienten mit chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen ...		24
 4. ERGEBNISSE		 26
4.1 Datenübersicht.....		26
4.2 Korrelationen.....		29
4.2.1 Merkmale der Sequesterarterie.....		29
4.2.2 Merkmale der Bronchialarterien.....		30
4.2.3 Bronchialarterielle Perfusionsbeteiligung der ILS.....		31
4.3 Sequesterähnliche Befunde bei Patienten mit chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen....		31
4.4 Vergleichende Analyse der Beispieliangiographien.....		40
 5. DISKUSSION		 42
 6. ZUSAMMENFASSUNG		 52
 7. ABBILDUNGS- UND TABELLENVERZEICHNIS		 53
 8. LITERATUR		 54
 9. DANKSAGUNG		 59
 10. LEBENS LAUF		 60

ABKÜRZUNGEN

A	Arteria
BA	Bronchialarterie
BA-SPAS	Bronchialarterieller systemisch-pulmonaler arterieller Shunt
CT	Computertomografie
DSA	Digitale Substraktionsangiographie
ELS	Extralobäre Lungensequestration bzw. extralobärer Lungensequester
ILS	Intralobäre Lungensequestration bzw. intralobärer Lungensequester
inf.	inferior
KM	Kontrastmittel
LA	Ligamentum pulmonale Arterie
Lig.	Ligamentum
LOL	Linker Oberlappen
LUL	Linker Unterlappen
LS	Lungensequester
PA	Pulmonalarterie
ROL	Rechter Oberlappen
RUL	Rechter Unterlappen
SA	Sequesterarterie
SPAS	Systemisch-pulmonaler arterieller Shunt
Tab.	Tabelle
V.	Vena

1. EINLEITUNG

1.1 Historie

Seit dem Bekanntwerden des Spektrums der Lungensequestrationen [42] ist diese Gruppe von Erkrankungen im Allgemeinen als kongenitale Fehlbildung angesehen worden. [3,5,6,34]

Aberrierende Lungenarterien wurden erstmalig 1777 von Huber beschrieben [20,26].

Die erste Dokumentation einer Lungenanomalie, die von einer systemischen Arterie versorgt wurde, ist 1861 bei Rokitansky [39] und Rektoric [38] zu finden.

Chirurgisches Interesse wurde erstmalig 1940 formuliert, nachdem bei einem fünfjährigen Kind, an dem eine Lungenoperation durchgeführt wurde, eine aberrierende Arterie eines Unterlappens mit letaler Folge verletzt wurde.

Pryce prägte 1946 den Begriff der intralobären pulmonalen Sequestration. Diese definierte er als ein Gebiet von Lungenparenchym, das sich zwar in der räumlichen Begrenzung der gesunden Lunge befindet, aber keine oder nur eine inkomplette Verbindung zu den Luftwegen besitzt und von einer aberrierenden Arterie aus der Aorta oder einem ihrer Nebenäste versorgt wird. [34,35]

Mit dem von dem lateinischen Wort *sequestrare* (= trennen) stammenden Begriff Sequestration implizierte er gleichzeitig auch seine Grundidee der Pathogenese dieser Lungenanomalie: Lungenparenchym, das im Rahmen der Lungenentwicklung durch einen Traktionsmechanismus funktionell von der gesunden Lunge abgetrennt worden ist.

Gerle et al. beschrieben 1968 die extralobäre Sequestration [17], welche im Gegensatz zur ILS eine eigene pleurale Umhüllung besitzt.

Pryce entwickelte die Traktionstheorie, welche den Mechanismus der Entstehung der Sequestration erläutern sollte. Demnach entsteht als initiale Fehlbildung eine aberrierende Arterie, welche auf ein Bronchialsegment oder -subsegment Zug ausübt (=Traktion) und somit zur Verlegung des sich entwickelnden Bronchus führt.

Nach seiner Vorstellung stellen die intralobäre Sequestration und die extralobäre Sequestration Teile eines Sequestrationskomplexes bzw. – spektrums dar.

Pryce stellte bei der Definition dieses Spektrums die arterielle Komponente in den Mittelpunkt und teilte die Sequestration in drei Subtypen auf: [35]

1. Eine aberrierende Arterie, die normales Lungengewebe versorgt.
2. Eine aberrierende Arterie, die sowohl sequestriertes Gewebe als auch normales Lungengewebe versorgt.
3. Eine aberrierende Arterie, die ausschließlich sequestriertes Gewebe versorgt.

Auf der Grundlage dieser Theorie wurden in den nachfolgenden Jahren eine Vielzahl von Studien veröffentlicht, bei denen - vorwiegend an Hand von Einzelbeobachtungen - embryologische Mechanismen und Theorien der Sequesterentstehung erörtert wurden. [3,4,5,9,17,43]

In den vergangenen Jahren hat zunehmend die Theorie einer durch chronisch entzündliche Prozesse entstehenden erworbenen intralobären Sequestration an Bedeutung gewonnen. [11,16,44]

1.2 Definition

Die bronchopulmonale Sequestration ist eine Masse von atypischem, funktionslosem Lungengewebe, das keine funktionelle Verbindung zu den Bronchien und Pulmonalarterienästen des Atmungsorgans besitzt und von einer oder mehreren anomalen systemischen Arterien versorgt wird. Sie besitzt alle Komponenten von normalem Lungengewebe in größtenteils pathologisch veränderter Struktur. [13,41, Fraser/Pare]

1.3 Manifestationsformen der Lungensequestration [41]

Grundsätzlich unterscheidet man zwei verschiedene Typen der bronchopulmonalen Sequestration:

1. Die intralobäre Sequestration (ILS), 75%
2. Die extralobäre Sequestration (ELS), 25%

Beiden gemeinsam ist der morphologisch ähnliche Aufbau aus unstrukturierten und unfunktionellen Lungenanteilen, die keinen Anschluss an den Tracheobronchialbaum besitzen. Weiterhin wird jede Art von Sequestration von mindestens

einer systemischen Arterie versorgt, die in der Mehrzahl der Fälle von der deszendierenden Aorta ausgeht, versorgt.

Typisch für beide Arten der LS ist außerdem eine Vielfalt an von der Norm abweichenden, seltenen Varianten. Die Tatsache, dass diese Varianten teilweise Einzelfälle sind, erschwert gelegentlich die Diagnosenstellung und führt im Allgemeinen zu Problemen der Definierbarkeit und endgültigen Einteilung dieses Krankheitsbildes.

Es gibt Merkmale, durch welche die intra- und extralobäre Sequestration eindeutig voneinander getrennt werden: Die pleuralen Verhältnisse und die venöse Drainage.

Weitere Merkmale zeigen bei den beiden Sequestrationsformen sowohl Übereinstimmungen als auch differierende Tendenzen: Die arterielle Versorgung, die Lokalisation, die Pathologie und die Symptomatik.

1.3.1 Pleurale Verhältnisse [41]

Die ELS besitzt eine eigene pleurale Umhüllung und ist in der Regel außerhalb der Lunge, manchmal sogar außerhalb des Thorax lokalisiert. Am häufigsten findet sich die ELS im linken Hemithorax dorsal zwischen dem Zwerchfell und dem linken Unterlappen.

Die ILS zeichnet sich dadurch aus, dass sie sich integriert im normalen Lungengewebe befindet und keine eigene Pleura besitzt. Der pathomorphologische Übergang zum nicht-sequestrierten Lungengewebe ist je nach Größe und pathologischer Ausprägung unterschiedlich.

1.3.2 Venöse Drainage [41]

Der venöse Abfluss der ELS geschieht in 79% in systemische Venen. Hier werden vor allem atypische Venen beobachtet, die in die Vena azygos oder hemiazygos münden, seltener in die Vena cava, in eine Mesenterialvene oder die Vena portae und in einzelnen Fällen in die V. subclavia. Die verbleibenden 21,1% münden in eine Pulmonalvene.

Die ILS drainiert immer gemeinsam mit der benachbarten gesunden Lunge in das pulmonalvenöse System.

1.3.3 Arterielle Versorgung [41]

Die überwiegende Mehrheit der intralobären Lungensequestrationen erhält die systemisch-arterielle Zufuhr von einer anomalen Arterie, die der Aorta descendens entspringt. 74% entstammen der absteigenden Aorta thoracica, 20% der Aorta abdominalis, weniger als 3% gehen von der A. mammaria interna aus. Desweiteren findet man in seltenen Fällen Arterien, die von der Aorta ascendens, A. subclavia, Interkostalarterien, Koronararterien [1], A. iliaca communis, Truncus coeliacus, Aa. phrenicae, A. lienalis, A. gastrica sinistra oder A. renalis ausgehen. 16% der Lungensequestrationen erhalten eine arterielle Versorgung von mehreren Arterien.

In der Mehrzahl der Fälle erreicht die Arterie die intralobäre Sequestration über das Ligamentum pulmonale. Der extrapulmonale Verlauf ist abhängig vom Ursprung der Arterie. Bei infradiaphragmatischem Ursprung verläuft die Arterie durch physiologische Zwerchfellöffnungen der Zwerchfellmuskulatur oder durch Zwerchfellhernien. In diesen Fällen erreicht die atypische Arterie das sequestrierte Lungengewebe häufig auf einem transpleuralen Zugang, anstatt via das Ligamentum pulmonale in die Lunge einzutreten.

Die ELS wird in 75% von einer systemischen Arterie ausgehend von der zwerchfellnahen Aorta versorgt, in 20% von Abzweigungen aus Ästen der thorakalen und abdominalen Aorta, in 5% von einer Pulmonalarterie und in seltenen Fällen von anderen intrathorakalen Arterien wie der A. thoracica int., A. mammaria, A. pericardiophrenica oder A. subclavia [15],

1.3.4 Lokalisation [41]

Beide Formen der Lungensequestration weisen eine lokale Bevorzugung der linken Seite auf. Die ILS wird in 58%, die ELS in 80% im linken Hemithorax vorgefunden. Dabei findet sich die meist zwischen linkem Unterlappen und Zwerchfell lokalisierte ELS oft in enger räumlicher Beziehung zum Ösophagus, während die bevorzugte Lokalisation der ILS der linke Lungenunterlappen ist.

Das Verhältnis aller Sequestrationen im LUL zu denen im RUL beträgt 2:1, bei intralobären Sequestrationen beträgt dieses Verhältnis 1,4:1. Nur bis zu 3% der Lungensequestrationen werden in einem Oberlappen vorgefunden, hingegen bis zu 98% in einem Unterlappen. 2-5% der ELS liegen retroperitoneal und sind meistens asymptotische Zufallsbefunde. [18]

Des Weiteren sind einzelne ELS in zahlreichen seltenen Lokalisationen beschrieben worden: Innerhalb der Muskulatur des Zwerchfells, unterhalb des Zwerchfells, im Mediastinum, subepikardial, am Lungenhilus, im Pleuraspalt und im Peritoneum .

1.3.5 Pathologie

Makroskopisch zeigen sich Sequester als Tumoren mit schwammartiger, zystischer oder solider Struktur.

Die intralobäre Sequestration zeigt chronisch entzündliche Veränderungen mit Granulationsgewebe, teilweise Nekrosen, häufig arteriosklerotisch veränderte Sequesterarterien, selten begleitende Pleuraergüsse und Rippenusuren. [10,13,21]

Die extralobäre Sequestration ist meist ein solider Tumor mit histologisch normalem Lungenparenchym, teilweise Erweiterungen der Bronchien und Alveolen, selten zystischen Arealen, wenig entzündlichen Veränderungen. Enthält ein extralobärer Sequester Luft, so besteht meist eine Verbindung zum Gastrointestinaltrakt. Besonderes Augenmerk erfordert die Tatsache, dass die ELS in 50-60% mit zahlreichen anderen Fehlbildungen assoziiert sind, welche den eigentlichen Röntgenbefund der ELS überlagern und maskieren können. Diese Fehlbildungen wiederum umfassen ein weites Spektrum, unter welchen pulmonale Fehlbildungen am häufigsten vorzufinden sind: Bronchogene Zyste, zystisch-adenomatoide Dysplasie, kongenitales Lungenemphysem, Scimitar-Syndrom, Hufeisenlunge und Fisteln

zum Gastrointestinaltrakt. Nicht selten werden auch Zwerchfeldefekte und Skelettanomalien, aber auch Vorderdarmduplikaturen, Herzfehler und eine akzessorische Milz beobachtet. Die ILS ist sehr selten mit anderen Fehlbildungen vergesellschaftet[13]

1.3.6 Symptomatik [13,41]

Die ILS zeigt sich meist in Form von rezidivierenden, therapieresistenten bronchitis- oder pneumonieartigen Krankheitsbildern mit häufig wirkungslosen Antibiotikatherapien, die häufig schon seit der Kindheit oder dem Jugendalter bestehen. Weiterhin werden häufig Hämoptysen und in manchen Fällen Aspirationen im Kindesalter berichtet. Bisweilen treten Symptome erst im Erwachsenenalter auf oder ILS werden als radiologische asymptomatische Zufallsbefunde entdeckt.

Trotz der deutlich geringeren Neigung der ELS zur Entwicklung von Entzündungen bleiben nur ca. 10% der ELS asymptomatisch. Der größere Teil, der sich in Form von Symptomen manifestiert, präsentiert in 61% der Fälle schon innerhalb der ersten sechs Lebensmonate, häufig sogar schon am ersten Lebenstag teilweise mit dem klinischen Bild einer hochakuten Symptomatik, bei der Dyspnoe an erster Stelle steht. Zu erklären sind diese Symptome durch Verbindungen mit dem Gastrointestinaltrakt und durch Kompression und Verdrängung der Lunge. Neben Dyspnoe umfassen die dadurch bedingten Symptome Regurgitation, Aspiration, mit der Nahrungsaufnahme assoziierter Husten, Zyanose oder Trinkschwäche des Neugeborenen.

Seltene klinische Manifestationen der ELS sind rezidivierende Atemwegsinfekte, Herzversagen infolge der durch einen links-rechts-Shunt bedingten pulmonalen Hypertonie und Störungen der Flüssigkeitsverteilung beim Zeitpunkt der Geburt (Anasarka, Polyhydramnion).

1.4 Radiologisches Bild

Die Röntgenbefunde der ILS und ELS sind sehr übereinstimmend, sie variieren von soliden Tumoren über schwammartig erscheinende Strukturen bis hin zu den

am häufigsten vorgefundenen unterschiedlich aufgebauten zystischen Befunden. An Hand des konventionellen Röntgen-Thorax kann nicht eindeutig zwischen intra- und extralobärem Sequester unterschieden werden. [41]

Weiterhin wird von pneumonieartigen Befunden, von Strukturen erhöhter Strahlentransparenz und von diversen Befundkombinationen berichtet. [12]

Mit dem MRT lässt sich in manchen Fällen die versorgende Arterie, selten auch die drainierende Vene feststellen.

Als äußerst aussagekräftige Methode gilt die Computertomographie.

Ikezoe [21] unterteilt die parenchymatösen Veränderungen auf Grund des Computertomographiebefundes in drei Gruppen

- A) Luft, Flüssigkeit oder lockeres Gewebe enthaltende Zyste
 - B) von Emphysem umgebene Zyste oder Gewebeknötchen bzw. -tumoren
 - C) Hypervaskularität, d. h. Dilatation eines oder mehrerer Gefäße, überzählige Gefäße oder Pulmonalgefäße, die an systemische Arterien angeschlossen sind
- Häufig kann schon in der Computertomographie die aberrierende Arterie nachgewiesen werden.

Die Angiographie ermöglicht eine exakte Darstellung der Gefäßversorgung, der Gefäßverläufe und eine Differenzierung der venösen Drainage. Sie ist unverzichtbar zur Differenzierung zwischen der ILS und der ELS, zur Darstellung sämtlicher versorgenden Arterien wie z.B. bei Vorhandensein von mehreren Sequesterarterien und zur Vermeidung einer versehentlichen intraoperativen Gefäßverletzung. [33]

1.5 Therapie

Wird die ELS früh symptomatisch, so ist es meistens ein akutes Krankheitsbild, das sofortiger diagnostischer und therapeutischer Handlungsmaßnahmen bedarf. In diesen Fällen ist die a.p.-Röntgen-Thorax-Aufnahme eine der ersten diagnostischen Maßnahmen. Insbesondere eine Raumforderung im linken Hemithorax eines Neugeborenen in Zusammenhang mit starker respiratorischer Insuffizienz berechtigt den Verdacht auf eine bronchopulmonale Sequestration vom Typ der ELS und muss umgehend im akuten Stadium chirurgisch behandelt werden, um ein Überleben des Neugeborenen zu ermöglichen.

Auch bei der ILS ist die operative Therapie die einzige effektive und kurative Therapieform. Antibiotische Therapien führen allenfalls zu einer zeitlich limitierten Linderung des bronchopulmonalen entzündlichen Krankheitsbildes, eine Heilung ist auf diese Weise nicht möglich.

Es kommen je nach Größe und Ausprägung der intralobären Sequestration eine Segmentresektion, Lobektomie, Bilobektomie und manchmal sogar eine einseitige Pulmonektomie in Frage.

1.6. Theorien zur Ätiologie und Pathogenese

Die extralobäre Sequestration ist eine angeborene Fehlbildung, dessen Entstehungsmechanismen und – zeitraum nur teilweise geklärt sind. Nach Smith [43] persistiert während der Embryonalentwicklung bedingt durch eine lokale Insuffizienz der pulmonalarteriellen Versorgung eines Lungenareals ein embryonales, systemisches Lungengefäß, welches sich im Normalfall zurückbildet. Der systemische Blutdruck führt dann zur zystischen Degeneration des betroffenen Lungenanteils. Felson [13] erläutert die Theorie einer fehlerhaften oder unterbliebenen Rückbildung einer embryonalen, systemischen Arterie, welche meist an der Lungenbasis lokalisiert ist mit konsekutiver Hemmung bzw. Verhinderung der physiologischen Entwicklung der entsprechenden Pulmonalsegmentarterie. Diese entwickelt sich aus dem 6. Aortenbogen und wird im Normalfall zusammen mit den Lungenknospen in die Anlage der primitiven Lunge integriert. Danach kommt es durch einen nicht weiter erklärten Prozess zu einer Abkapselung (Sequestration) von Lungengewebe aus dem Verband des gesunden Lungenparenchyms.

Die intralobäre Sequestration wird zunehmend als erworbene Lungenanomalie angesehen [10,14,12,44]. Stocker konnte zeigen, dass die ILS bei Autopsien verstorbener Neugeborener nicht, die ELS jedoch in typischer Häufigkeit zu finden ist. Diese Beobachtung bildet den Ausgangspunkt seiner Entstehungstheorie : Durch eine endobronchiale Obstruktion kommt es zu einer poststenotischen Pneumonie. Die chronische Entzündung stimuliert die Proliferation kleiner intrathorakaler systemischer Gefäße, die z.B. aus dem Lig. pulmonale in das Entzündungsgebiet einsprossen. Daraus erklären sich die Besonderheiten der ILS:

- der Sequester wird von der Pleura des vitalen Lungenlappens eingehüllt
- meist im Unterlappen gelegen (analog dem Vorkommen von bronchopulmonalen Infekten)

- kein funktioneller Anschluss an das Tracheobronchialsystem
- ausgeprägte chronisch entzündliche Veränderungen
- die venöse Drainage erfolgt wie bei normalem Lungengewebe in die Pulmonalvenen des vitalen Lungenlappens

Stocker [44] hat die Mechanismen, die zur Entstehung einer ILS führen können, ausführlich erläutert. Auch die Beobachtungen dieser Arbeit stützen Stockers Konzept und werden daher in späteren Kapiteln eingehend erläutert.

2. FRAGESTELLUNG

In dieser Arbeit soll die Morphologie der systemischen Arterien bei intralobären Lungensequestern (ILS) analysiert werden.

Im Vordergrund stehen dabei die hypertrophiebedingten Parameter Arterienkaliberverstärkung, Elongation, Kontrastmittelanreicherung und systemisch-pulmonaler arterieller Shunts (SPAS).

Hauptfokus liegt auf der morphologischen und funktionellen Deskription der SPAS. SPAS sind bei chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen häufig vorbeschrieben und analysiert worden. Sie stellen einen Kompensationsversuch der Lungengefäße dar, eine lokal verminderte Perfusion zu verbessern bzw. wiederherzustellen (siehe auch *Kapitel 5 Diskussion* dieser Arbeit) und hängen zusammen mit der Hypertrophie einer systemischen Arterie.

Bronchialarterien reagieren auf einen chronischen Entzündungsreiz mit einem unterschiedlichen Maß an Hypertrophie. Bronchialarterienhypertrophie äußert sich in Kaliberzunahme, Elongation, Zunahme der Parenchymdurchblutung und in vielen Fällen durch die Bildung von systemisch-pulmonalen arteriellen Shuntverbindungen.

Diese bei Bronchialarterien wohlbekanntes und angiographisch nachvollziehbare hypertrophiebedingte Veränderungen sollen bei den Sequesterarterien untersucht werden, um Parallelitäten zwischen der intralobären Sequestration und anderen chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen aufzuzeigen. Repräsentative Sequesterbefunde werden verglichen mit Befunden von Patienten mit chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen. Zur Verfügung stehen die Angiographien und Computertomographien von Sequestern und chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen.

Auf diese Weise soll gezeigt werden, dass die intralobäre Sequestration Teil eines weiten Spektrums erworbener chronisch-entzündlicher Lungenerkrankungen ist. Darüber hinaus wird postuliert, dass die intralobäre Sequestration nicht lediglich eine Entität neben anderen Variationen dieses Spektrums ist, sondern den pathomorphologischen Endpunkt diverser chronisch-entzündlicher bronchopulmonaler Prozesse darstellt.

Abbildung 1 soll diese These schematisch skizzieren:

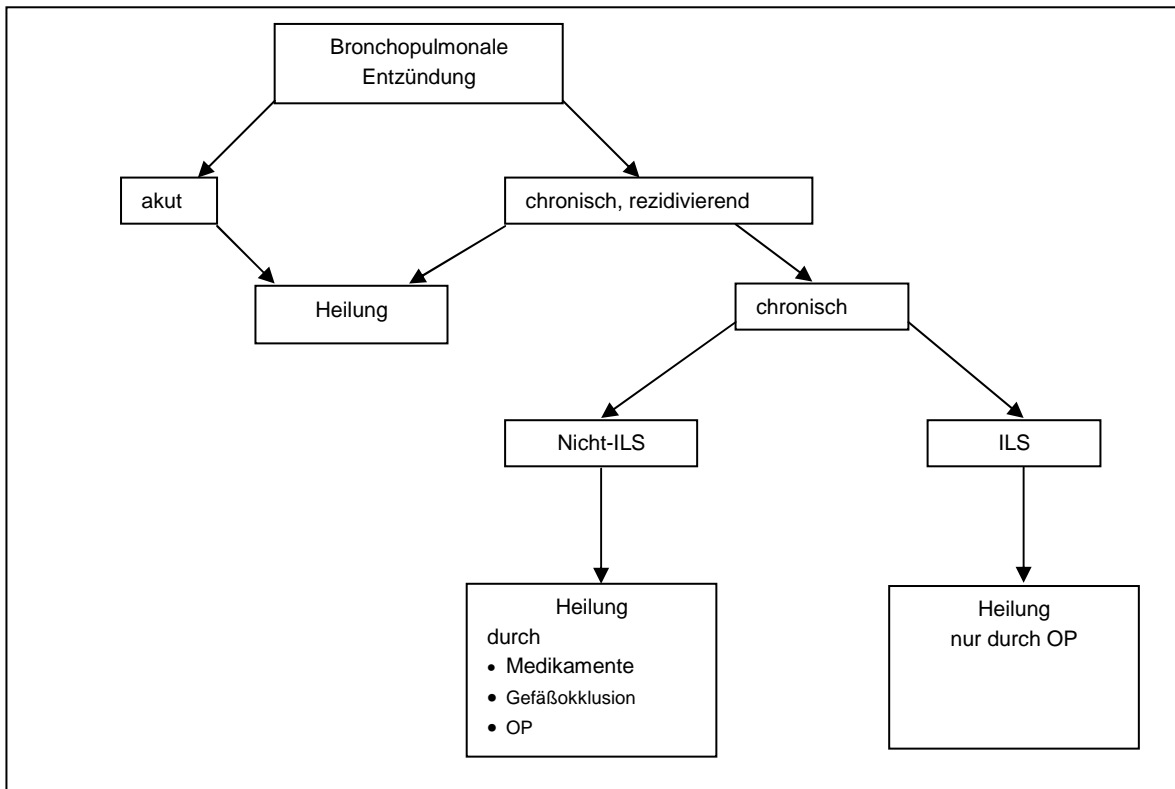


Abbildung 1: Verlaufsformen chronisch-entzündlicher Lungenerkrankungen und der ILS

Im Einzelnen sollen folgende Fragestellungen anhand der radiologischen Routineuntersuchungen von 15 ILS-Patienten analysiert werden.

- 2.1 **Morphologie der Sequesterarterie** (Anzahl, Ursprung, Kaliber, Elongation, Parenchymanfärbung, venöse Drainage, Bildung von SPAS)
- 2.2 **Morphologie der Bronchialarterien** (Kaliber, Elongation, Parenchymanfärbung, Bildung von SPAS).
- 2.3 Die **SPAS** werden insbesondere hinsichtlich Ausprägung, Kaliber und Anzahl untersucht.
- 2.4 Vergleich der oben genannten Gefäßveränderungen mit denen einer Patientengruppe mit chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen, die nicht die Kriterien der ILS erfüllen.
- 2.5 **Pathologische Analyse** in CT und Histologie

3. PATIENTEN UND METHODEN

3.1 Patienten

Die Grundlage dieser Arbeit bilden die Röntgenuntersuchungen von 25 Patienten mit chronischen bronchopulmonalen Infekten, die auf das Vorliegen eines Lungensequesters bzw. Arterienanomalien untersucht wurden. Im Mittelpunkt stehen hierbei die Angiographien von 15 als operationsbedürftige intralobäre Sequester diagnostizierten Entitäten, welche allesamt in der Klinik für Radiologie und Neuro-radiologie des Alfried-Krupp-Krankenhauses durchgeführt wurden. Die mit einbezogenen Computertomographien entstammen teilweise den zuweisenden Kliniken, welche diese freundlicherweise als Duplikat zur Verfügung stellten, teilweise wurden sie im Alfried-Krupp-Krankenhaus selbst durchgeführt.

Bei zwei Patienten war zusätzlich eine Pulmonalisangiographie durchgeführt worden.

Bei einer Patientin handelte es sich um eine extralobäre Sequestration. Diese blieb deshalb in der Auswertung unberücksichtigt. Darüberhinaus blieb unberücksichtigt eine Patientin, die vollständig asymptomatisch war und im Rahmen einer anderweitigen Diagnostik im CT-Thorax einen ILS-typischen Befund vorwies, bei dem die Sequesterarterie nachweisbar war. In diesem Fall war die OP-Indikation wegen vorgerückten Alters nicht geben, so dass hier auf eine Angiographie verzichtet wurde. Bei neun weiteren Patienten, die im Rahmen der Sequesterabklärung angiographiert wurden, handelte es sich nicht um intralobäre Sequester im klassischen Sinn, da nicht alle Kriterien eines typischen ILS erfüllt waren.

Weiterhin muss bemerkt werden, dass alle Patienten in die radiologische Klinik überwiesen wurden zur diagnostischen Abklärung einer klinischen Fragestellung. Da sie von unterschiedlichen Stellen eingewiesen wurden, liegen nicht von allen Patienten die CT-Thorax- Untersuchungen vor. Die Angiographien wurden nicht im Rahmen einer kontrollierten klinischen Studie sondern auf Grund einer gesicherten medizinischen Indikation durchgeführt.

Es liegen insgesamt 15 Angiographien von klassischen ILS der Auswertung zugrunde, von denen 11 ebenfalls eine Angiographie der Bronchialarterien beinhal-

ten. Bei 2 Patienten wurden zusätzlich eine Pulmonalisangiographie durchgeführt. Weiterhin standen 12 Thorax-Computertomographien zur Verfügung.

Der Fundus, aus dem diese Arbeit schöpft, ist eine Sammlung von mittlerweile rund 700 diagnostischen und interventionellen Katheterangiographien der systemischen und der funktionellen Lungengefäße, welche von M. Montag in den Jahren 1990 bis 2005 angefertigt wurden. Bis auf wenige Ausnahmen liegen diese Untersuchungen in sehr ausführlichen analogen Bildern und seit September 2001 in digitaler Archivierung in einem PAC-System vor. Durchweg sind die einzelnen Schritte der Untersuchungen derart abgespeichert, dass zumindest die relevanten Serien als vollständige Sequenzen mit allen Einzelbildern analog oder digital gespeichert sind. Auf diese Weise ist zumindest für die Untersuchungen im PACS auch eine dynamische Darstellung der einzelnen angiographischen Serien und eine Beobachtung der strömungsdynamischen Prozesse in Echtzeit möglich. Darüber hinaus sind von den Patientenunterlagen jeweils die relevanten Inhalte kopiert und gesammelt worden.

Zweite Basis für die vorliegende Arbeit sind strömungsmechanische Erfahrungen von M. Montag, welche er insbesondere im Rahmen einer von *der Hans und Gerti Fischer Stiftung* geförderten Studie gewonnen hat, die in Zusammenarbeit mit dem Lehrstuhl für technische Strömungslehre der Universität Gesamthochschule Essen durchgeführt wurde. In dieser Studie wurden in einem technischen Kreislaufmodell systemisch-pulmonale arterielle Shunts nachgebildet und hier Druck- und Strömungsverhalten bei pulsierendem Blutstrom experimentell gemessen. Des Weiteren wurde ein Computerprogramm zur rechnerischen Abschätzung des Volumenstroms in Gefäßverzweigungen mit unterschiedlichen Druckniveaus erstellt.

Tabelle 1 gibt Auskunft über die in die Auswertung eingehenden Patienten:

Nr.	Patient	Alter z. Z. der Angiographie	Lokalisation Sequester	Ursprung Sequesterarterie	Symptome
1	S.B.	34 Jahre	Re. UL	Distale Aorta thoracica	Seit 1 Jahr rez. Bronchitiden und Pneumonien. Mehrfach erfolglose Antibiose
2	S.C.	24 Jahre	Re. UL	Distale Aorta thoracica	Gelegentlich Husten mit Auswurf, auffälliger Befund bei Einstellungsuntersuchung
3	F.C.	27 Jahre	Re. UL	A. phrenica inf.	Seit ½ Jahr antibiotika-resistente Pneumonie rechts, im Verlauf Hämoptysen.
4	M.F.	29 Jahre	Li. UL	Distale Aorta thoracica	Seit ca. 1 Jahr rezidivierende Pneumonie, teilweise antibiotisch behandelt, Husten
5	E.H.	46 Jahre	Re. UL	Distale Aorta thoracica	Seit der Kindheit rezidivierende Bronchitiden, im Erwachsenenalter asthmoide Bronchitis.
6	U.N.	37 Jahre	Re. UL	Distale Aorta thoracica	Seit ca. 8 Jahren rezidivierende Atemwegsinfekte, teilweise Pneumonien, mehrfach antibiotisch behandelt.
7	E.P.	60 Jahre	Re. UL	Truncus coeliacus	Rezidivierender Husten, im RÖ-Thorax abszessartige antibiotikaresistente Herde
8	H.P.	56 Jahre	Re. UL	Distale Aorta thoracica	Seit Monaten bestehende Bronchitis und Pneumonie
9	L.-V.R	54 Jahre	Re. UL	Distale Aorta thoracica	Seit mehreren Monaten rezidivierende Bronchitiden, im Verlauf auch Pneumonien.
10	S.S.	30 Jahre	Li. UL	Distale Aorta thoracica	Seit ca. ½ Jahr bestehender Husten, teilweise mit Fieber, mehrfach antibiotisch behandelt.
11	T.S.	20 Jahre	Re. UL	Distale Aorta thoracica	Rezidivierende Bronchitiden
12	C.S.	60 Jahre	Re. UL	Distale Aorta thoracica	Seit Jahren zunehmende, mehrfach antibiotisch behandelte Bronchitiden und Pneumonien.
13	R.V.	35 Jahre	Li. UL	Distale Aorta thoracica	Rezidivierende Pneumonien seit Monaten, seit Jahren chronisch obstruktive Bronchitis
14	W.T.	41 Jahre	Li. UL	Distale Aorta thoracica	Seit 13 Monaten grippale Infekte, trockener Husten, antibiotikaresistentes Infiltrat im li. Unterlappen.
15	S.H.	34 Jahre	Re. UL	Distale Aorta thoracica	Seit 2 Jahren rezidivierende Pneumonien, anhaltender Husten, mehrfach antibiotisch behandelt, im Verlauf thorakale Schmerzen.

Tabelle 1: Übersicht der Patienten mit einer intralobären Sequestration

3.2 Methoden zur Überprüfung der Fragestellung

3.2.1 Digitale Substraktionsangiographie [28]

Technik der Angiographie:

Die Angiographie ist eine radiologische Methode zur Darstellung von Gefäßen, z.B. von Arterien, Venen oder Lymphbahnen. Da diese Gefäße zu den umgebenden Weichteilen zunächst keinen hinreichenden Dichteunterschied haben, ist für die radiologische Darstellung eine Kontrastierung unabdingbare Voraussetzung. Für diese Kontrastierung wird in der Regel röntgenpositives Kontrastmittel in die Gefäße eingebracht. Ein dadurch gewonnenes summationsangiographisches Bild setzt sich zusammen aus der anatomischen Hintergrundinformation und dem kontrastverstärkten Füllungsbild der Gefäße.

Die Lesbarkeit der Bilder kann durch das Verfahren der Subtraktionsangiographie deutlich verbessert werden. Dazu wird auf elektronischem Wege in der sogenannten Digitalen Subtraktionsangiographie (DSA) von einem digital erfaßten Summationsbild der oben genannten Art ein vorher gewonnenes sogenanntes Leerbild, auf dem die Gefäße noch nicht kontrastiert sind, subtrahiert. Die optische Umsetzung des digitalen Ergebnisses führt dann zur alleinigen Darstellung der kontrastgefüllten Gefäße ohne überlagernde Hintergrundinformation.

Für die hier besprochene Angiographie der Aorta thoracica und der Sequesterversorgenden Arterien wurde ausschließlich die Methode der Digitalen Subtraktionsangiographie angewandt.

Der Untersuchungsablauf gestaltet sich wie folgt:

Im ersten Schritt wird eine sogenannte Übersichtsangiographie erstellt. Diese soll die Aorta thoracica und die proximale Aorta abdominalis sowie ihre Äste insgesamt darstellen. Hierzu erfolgt in Lokalanästhesie die Punktion meist der rechten Arteria femoris communis. In Seldingertechnik wird eine Schleuse eingeführt, anschließend wird ein Pigtailkatheter über die Beckenarterien bis in die Aorta thoracica ascendens vorgeschoben.

Dort werden circa 25 ml Kontrastmittel injiziert. Die dann zeitlich folgende Aufnahmeserie stellt die gesamte Aorta thoracica mit ihren Ästen dar, in einer zweiten Serie dann die distale Aorta thoracica und die proximale Aorta abdominalis. Diese Übersichtsaufnahmen werden am Monitor nach aberrierenden Arterien abgesucht, um die genaue Höhe der Gefäßabgänge zu lokalisieren.

Im zweiten Schritt wird der Pigtailkatheter gegen einen endständig offenen Selektivkatheter mit geeigneter Konfiguration eingewechselt. Mit diesem werden dann, unter Einbeziehung der Information aus der Übersichtsangiographie, die Ostien der aberrierenden Arterie oder andere Arterien, welche die aberrierende Arterie speisen oder speisen können (z.B. die A. phrenica inf.), sondiert. Bei der händigen Kontrastmittelapplikation in diese Ostien wird dann nur das entsprechende Gefäß selektiv dargestellt.

Die Katheterplatzierung wird durch kleine Kontrastmittelinjektionen ständig überprüft. Ist die erwünschte Katheterposition erreicht, werden in der folgenden Aufnahmeserie circa 5 ml Kontrastmittel von Hand injiziert, wobei die Injektionsgeschwindigkeit nicht zu hoch sein darf, da das Gefäßlumen nur sehr klein ist und die Gefahr besteht, dass die Katheterspitze durch Rückstoß aus dem Gefäß gleitet.

Bei 11 von den durchgeführten 15 Angiographien wurden in einem weiteren Untersuchungsschritt die Bronchialarterien dargestellt. Mit dieser Untersuchung wurden zwei Fragestellungen verfolgt: 1. Findet sich im Bereich der Bronchialarterie eine Blutungsursache? 2. Wird die Lungensequestration zusätzlich von einer Bronchialarterie gespeist?

Nach Abschluss der technischen Untersuchung werden die zu diesem Zeitpunkt digital gespeicherten Bilder am Monitor ausgewertet. Von den relevanten Bildern werden Hardcopies angefertigt, wichtige Serien wurden auch mit allen Einzelbildern archiviert, um zumindest näherungsweise die Dynamik der Blutströmung in den Gefäßen festzuhalten. Diese Bildserien und die angiographischen Befundberichte wurden zur Auswertung für die vorliegende Arbeit herangezogen.

Alle Untersuchungen wurden mit einem Angiostar (Hersteller Siemens) mit einem Szirrhustisch Auflösung 1024x1024 Pixel, einer digitalen Angiographie-Einheit mit einer Abbildungsebene, durchgeführt. Anzahl der Bilder war fast immer 3/Sekunde. Das verwendete Kontrastmittel ist nicht-ionisch, die Kontrastmittelmenge für die Übersichtsserien beträgt 25-30 ml und wird mit einem Fluss von 15-18 ml/ Sekunde verabreicht. Zugangsweg ist in aller Regel von der rechten Leiste transfemorale. Für die Übersichtsserien wird ein 5-French Pigtailkatheter genutzt, für die selektiven Serien ein typischer Headhunter-H1-Katheter oder Amplatz-AL-1-Katheter in 5-French Katheterstärke.

3.2.2 Allgemeine Datenaufbereitung

Im Folgenden soll die Vorgehensweise bei der Befundung und Auswertung der Untersuchungen schrittweise erläutert werden.

Im Mittelpunkt der Auswertung der Röntgenbefunde stehen die 15 Angiographien der Patienten mit einer ILS, die im Rahmen der präoperativen Diagnostik durchgeführt wurden.

Es wurde ein Erhebungsprotokoll erstellt, welches die Pathologika des Sequesters im CT und insbesondere die Gefäßversorgung der einzelnen Lungensequestration in der Angiographie individuell und möglichst detailliert erfassen soll.

Zu diesem Zweck wurden Beobachtungsparameter eingeführt, welche in den nachfolgenden Abschnitten erläutert werden.

3.2.3 Morphologie der aberrierenden Arterie

Zur Deskription der Arterienmorphologie wurden qualifizierbare und quantifizierbare (Stufen 0- 3) Parameter gewählt.

Qualifizierbare Parameter

1. Aberrierende Arterie nachweisbar?
2. Ursprung der aberrierenden Arterie nachweisbar?
3. Pulmonalvenöser Abstrom darstellbar?
4. Systemisch-venöser Abstrom darstellbar?

Quantifizierbare Parameter: Diese wurden semiquantitativ bestimmt. Es wurden auf der Basis von Standardtypen Klassen eingeteilt. Die Standardtypen wurden empirisch aus dem Gesamtkollektiv der Bronchialarterienangiographien ausgewählt. Durch ständigen Vergleich der Sequesterangiographien mit Filmkopien der Standards war eine hinreichende Kontinuität in der Einordnung gewährt. Hierbei ist zu beachten, dass die Skalierung der Veränderungen frei gewählt wurde. So ist z.B. ein großes Arterienkaliber (= 3) nicht metrisch dreimal so stark wie ein kleines Arterienkaliber (= 1). So sind auf Grundlage dieser Werte berechnete Mittelwerte als tendenzielle Aussagen zu sehen.

Kaliber der aberrierenden Arterie

- 0: keine aberrierende Arterie vorhanden
- 1: kleine aberrierende Arterie
- 2: mittelgroße aberrierende Arterie
- 3: große aberrierende Arterie

Elongation = Form und Verlauf der aberrierenden Arterie

- 0: keine Elongation
- 1: wenig Elongation
- 2: mäßig viel Elongation
- 3: starke Elongation

SPAS: Bildet die aberrierende Arterie systemisch-pulmonale arterielle Shunts?

- 0: keine SPAS
- 1: wenig SPAS
- 2: mäßig viel SPAS
- 3: ausgeprägte SPAS

KM-Parenchymanreicherung: Reichert sich über die aberrierende Arterie appliziertes Kontrastmittel im Parenchym des Lungensequesters an?

- 0: normale Parenchymanfärbung
- 1: leicht verstärkte Parenchymanfärbung
- 2: mäßig verstärkte Parenchymanfärbung
- 3: deutlich verstärkte Parenchymanfärbung

3.2.4 Morphologie der Bronchialarterien

Bei 11 Patienten bestand des weiteren die Indikation zur angiographischen Kontrolle der Bronchialarterien. In diesen Fällen wurde dasselbe Auswertungssystem in modifizierter Form eingesetzt.

Qualifizierbare Parameter

1. Wurde im Rahmen der bronchialarteriellen Angiographie nach einer Beteiligung der arteriellen Versorgung des Sequesters durch eine Bronchialarterie gesucht?
2. Ist eine bronchialarterielle Beteiligung an der Versorgung des sequestrierten Lungengewebes zu erkennen?
3. Ist ein pulmonalvenöser Abstrom darstellbar?
4. Ist ein systemisch-venöser Abstrom darstellbar?

Quantifizierbare Parameter:**Kaliber** der mitversorgenden Bronchialarterie:

- 0: keine mitversorgende BA vorhanden
- 1: kleine mitversorgende BA vorhanden
- 2: mittelgroße mitversorgende BA vorhanden
- 3: große mitversorgende BA vorhanden

Elongation der mitversorgenden Bronchialarterie:

- 0: keine Elongation
- 1: wenig Elongation
- 2: mäßig Elongation
- 3: starke Elongation

SPAS: Bildet die mitversorgende Bronchialarterie systemisch-pulmonale arterielle Shunts?

- 0: keine bronchialarteriellen SPAS
- 1: wenig bronchialarterielle SPAS
- 2: mäßig viel bronchialarterielle SPAS
- 3: ausgeprägte bronchialarterielle SPAS

KM-Parenchymanreicherung: Reichert sich über die Bronchialarterie appliziertes Kontrastmittel im Parenchym des Lungensequesters an

- 0: normale Parenchymanfärbung
- 1: leicht verstärkte Parenchymanfärbung
- 2: mäßig verstärkte Parenchymanfärbung
- 3: deutlich verstärkte Parenchymanfärbung

In der selben Weise wurde nach zusätzlichen aberrierenden Arterien gesucht und nach dem gleichen Schema vorgegangen. Dies war bei nur einem Patienten der Fall.

In zwei Fällen war eine Pulmonalisangiographie durchgeführt worden. Die Auswertung dieser Untersuchungen beschränkte sich auf die frei formulierte Deskription des Befundes.

3.2.5 Strömungsdynamische Verhältnisse in SPAS

Anhand der Strömungsverhältnisse in einem systemisch-pulmonalen arteriellen Shunt können nicht-quantitative Aussagen über den Volumenstrom und anatomische Eigenschaften eines SPAS gemacht werden [29].

Qualitativ kann unterschieden werden zwischen dem Typus „Pendelfluss“ und dem Typus „Pulssynchron unidirektioneller Fluss“.

Beim Pendelfluss gelangt das Blut vom systemisch-arteriellen Gefäß mit einem Volumenstrom in die Pulmonalarterie, der ausreichend groß ist, um während des Einstroms sowohl antegrad als auch retrograd in die Pulmonalarterie zu fließen. Im diastolischen Fluss kommt es dann zur Strömungsumkehr des retrograd geflossenen Blutanteils. In der Angiographie zeigt sich dieses Phänomen als **Pendelfluss**. Voraussetzung für einen Pendelfluss ist eine intakte, proximal nicht-okkludierte Pulmonalarterie.

Ein **pulssynchroner Fluss** entsteht dann, wenn das Blut aus der systemischen Arterie in die Pulmonalarterie mündet und ohne den „Umweg“ des retrograden Flusses direkt antegrad mit dem pulmonalarteriellen Fluss geht. Diese Situation ist laut Hypothese dieser Arbeit in zweierlei Fällen gegeben:

1. Wenn das zuführende Shuntgefäß so klein ist, dass der Volumenstrom gerade ausreicht, um eine Shuntströmung zu bewirken.
2. Wenn proximal der SPAS-Mündung die Pulmonalarterie verschlossen ist. Dieser Fall ist als Folgezustand eines Pendelflusses anzusehen.

Die im Rahmen dieser Arbeit beschriebenen SPAS werden untersucht auf ihre Strömungseigenschaft und somit semiquantitativ als SPAS unterschiedlicher Größenausprägung (klein/ groß) differenziert.

3.2.6 Computertomographie

Bei der Auswertung der CT-Thorax-Befunde wurden die entzündlich bedingten Veränderungen sowohl im Gewebe der Lungensequestration als auch im unmittelbar angrenzenden Lungenparenchym bewertet.

Beobachtungsparameter des sequestrierten Lungenareals selbst:

1. Verdichtung, Verschattung
2. luftgefüllte Kammern
3. flüssigkeitsgefüllte Kammern
4. Flüssigkeitsspiegel

Beobachtungsparameter des angrenzenden Lungenparenchyms:

5. Umgebungsinfiltration

Es erfolgte, wie bei allen quantifizierbaren Beobachtungsparametern, eine Abstufung von 0 bis 3:

Verdichtung/ Verschattung:

0: keine **1:** leichtgradig **2:** mittelgradig **3:** hochgradig

Luftgefüllte Kammern:

0: keine **1:** 1-2 Kammern **2:** 3-4 Kammern **3:** 5 und mehr Kammern

Flüssigkeitsgefüllte Kammern:

0: keine **1:** 1-2 Kammern **2:** 3-4 Kammern **3:** 5 und mehr Kammern

Umgebungsinfiltration:

0: keine **1:** leichtgradig **2:** mittelgradig **3:** hochgradig

3.3 Sequesterähnliche Befundkonstellationen bei Patienten mit chronisch entzündlichen Lungenerkrankungen

Die hier zur Verfügung stehenden Befunde stammen von Patienten, die auf das Vorhandensein eines Lungensequesters angiographisch abgeklärt wurden, bei denen sich jedoch nur Teilaspekte einer intralobären Sequestration nachweisen

ließen. Größtenteils handelt es sich hier um Patienten, die hinsichtlich der Symptomatik und Anamnese eine für ILS-Patienten typische Anamnese aufweisen.

Das Vorgehen wird in diesem Teil mittels Darstellungen repräsentativer angiographischer Befunde individuell gestaltet. Es soll gezeigt werden, dass das angiographische Bild in solchen Fällen nicht von dem eines Lungensequesters zu unterscheiden ist bzw. dem einer ILS sehr ähnlich ist.

Auf diese Weise soll dargelegt werden, dass die Differenzierung zwischen chronisch-entzündlicher Lungenerkrankung und einem intralobären Lungensequester nicht immer ohne weiteres möglich ist.

Eine Übersicht über diese Patientengruppe ist in Tabelle 2 zusammengefasst:

Nr.	Patient	Alter z. Z. der Angiographie	Lokalisation Pathologie	Dargestellte Arterien	Symptome
16	E.K.	50 Jahre	Re. UL	2 vergrößerte Bronchialarterien, Aberrierende Arterie aus A. phrenica inf.	Seit 1 Jahr rez. Bronchitiden und Pneumonien. Mehrfach erfolglose Antibiose, im Verlauf Hämoptysen
17	W.L.	65 Jahre	Li. UL	2 große Bronchialarterien, Aberrierende Arterie aus distale Aorta thoracica.	Chronisch-rezidivierender Husten, antibiotikaresistente Symptomatik
18	L.H.	42 Jahre	Re. UL	Aberrierende Arterie aus A. phrenica inf.	Seit 4 Monaten bestehende antibiotikaresistente Bronchitis, thorakale Schmerzen, Pleuropneumonie, im Verlauf Hämoptysen
19	G.B.	65 Jahre	Li. UL	Vergrößerte Bronchialarterie aus dem apikalen Anteil der Aorta descendens	Chronisch-obstruktive Bronchitis, bekannte Bronchiektasen, Hämoptysen
20	W.W.	64 Jahre	Re. UL	Interkostalarterie rechts basal	rezidivierende Bronchitiden, bekanntes Lungenemphysem, Hämoptysen.
21	A.A-M..	26 Jahre	Re. UL	Vergrößerte Bronchialarterie aus Truncus intercostobrachialis	Seit Jahren chronische Bronchitiden, asthmatische Beschwerden, akut: Pneumonie
22	H.B.	36 Jahre	Li. UL	Aberrierende Arterie aus distaler Aorta thoracica und zusätzliche Bronchialarterie aus dem Aortenbogen	Rezidivierender Husten, Hämoptysen, Bronchiektasen
23	N.S.	49 Jahre	Li. UL	Vergrößerte Bronchialarterien	Sarkoidose, seit 12 Jahren Hämoptysen
24	S. W.	27 Jahre	Li. UL	Truncus coeliacus	Chronisch rezidivierende bronchopulmonale Infekte, Cardiomyopathie
25	M.N.	17 Jahre	Re. Lunge	Interkostalarterie rechts	Mukoviszidose, Herzfehlbildung (TGA, Single ventricle), Hämoptysen

Tabelle 2: Übersicht der Patienten mit einer chronisch-entzündlichen Lungenerkrankung ähnlich einem Lungensequester

4 ERGEBNISSE

4.1 Datenübersicht

Tabelle 3 beinhaltet alle in den unterschiedlichen pathologischen Berichten der operierten Sequester erhobenen Befunde. Es wurde unterschieden zwischen leichten (1), mäßigen (2) und starken (3) Befunden. Nicht beschriebene Veränderungen erhalten keine Zahlenzuordnung.

Patient	Pneumonie	Bronchitis/ Peribronchitis	Interstitielle Fibrose	Bronchiectasie/ Bronchuszysten	Emphysem	Pleurafibrose/ Pleuritis
1			3	2		
2		2		2		
3	3		3	3		3
4		2	2	3	2	
5	2	3	2			2
6	3			3	1	
7		3	3	3	1	
8		2	2	3	2	
9		3	3	2	1	
10	2	3	3	3	2	
11						
12	2					
13		3	3	3	1	
14		3	3	3		
15	3	2		2		

Tabelle 3.1: Histologische Befunde

Patient	Anthrakose	Lymphadenitis	Parenchym vernarbung	Alveoläre Atelektase	Arterien fibrose	Pulmonalarterien sklerose
1					1	
2						
3	2				3	
4						3
5	2		2			
6	1	2				
7	1	1				
8	2					
9	1					
10	2	1				
11				1	1	
12		1				
13	1		1			3
14	1	2				
15						

Tabelle 3.2: Histologische Befunde

Patient	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
Anzahl pathologische Befunde	3	2	6	5	6	4	4	3	5	5	2	2	5	5	3
Mittelwert	2,25	2,0	2,83	2,4	2,0	2,0	2,0	2,33	2,0	2,2	1,0	1,5	2,5	2,4	2,3

Tabelle 3.3: Histologische Befunde

Die einzelnen Befunde reichen von ausgeprägten pathologischen Krankheitsbildern mit bis zu sechs pathologischen Parametern bis hin zu leichteren Formen, bei denen nur zwei pathologische Parameter benannt wurden. Ein Zusammenhang zwischen der klinischen Ausprägung und der Stärke der pathologischen Veränderungen ist nicht zu erkennen.

Pat.	Verschattung	Flüssigkeitsspiegel	Luftkammern	Flüssigkeitskammern	Infiltration der umgebenden Lunge	Mittelwert
1	2	2	2	2	0	1,6
2	2	2	3	2	0	1,8
3	3	0	0	0	0	0,6
4	/	/	/	/	/	/
5	2	0	0	2	1	1,0
6	3	0	0	3	3	1,8
7	2	2	2	0	2	1,6
8	/	/	/	/	/	/
9	1	0	2	0	0	0,6
10	3	3	3	2	2	2,6
11	2	0	0	0	2	0,8
12	/	/	/	/	/	/
13	1	0	0	2	0	0,6
14	1	0	0	1	2	0,8
15	3	0	0	0	0	0,6

Tabelle 4: Befunde CT-Thorax

Die in den Computertomographien erhobenen Befunde sind typische Pathologien für intralobäre Sequester. (Vgl. auch *Kapitel 1.4 Radiologisches Bild* dieser Arbeit).

Tabelle 5 gibt eine Übersicht über die angiographisch erfassten Veränderungen der Sequesterarterie (SA) und der in 12 Fällen mit dargestellten Bronchialarterie (BA). Es ist ein Mittelwert der pathologischen Befunde jeweils der Sequesterarterie und der Bronchialarterie angegeben und ein Gesamtmittelwert der angiographischen Befunde.

Patient	Kaliber	Elongation	Parenchymanreicherung	Pulmonalvenöser Abstrom	SPAS
1	2	2	2	2	2
2	2	2	1	2	1
3	2	1	2	1	2
4	2	1	2	2	2
5	1	0	0	0	0
6	2	2	1	2	0
7	2	2	1	1	3
8	1	0	0	0	0
9	2	3	2	0	3
10	2	2	2	2	2
11	2	3	3	2	3
12	1	1	2	2	0
13	1	1	1	2	0
14	3	2	0	3	0
15	3	1	3	3	0

Tabelle 5.1: Angiographie Sequesterarterie

Patient	Kaliber	Elongation	Parenchym anreicherung	Pulmonalvenöser Abstrom	SPAS	Bronchialarterielle Perfusion des Sequesters nachweisbar
1	2	0	0	0	0	Nein
2	2	1	1	0	0	Nein
3	2	2	3	2	3	Ja
4	1	1	1	0	0	Nein
5	1	1	1	0	1	Ja
6	2	1	1	0	2	Nein
7	2	2	1	0	1	Ja
8	/	/	/	/	/	/
9	1	2	3	0	1	Ja
10	1	1	1	0	0	Ja
14	1	0	0	0	0	Ja
15	2	2	2	1	2	Ja

Tabelle 5.2: Angiographie Bronchialarterie

Patient	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
Anzahl pathologische Befunde	6	8	10	8	5	8	9	1	8	8	5	4	4	4	9
Mittelwert SA	2,0	1,6	1,6	1,8	1,0	1,75	1,8	1	2,5	2,0	2,6	1,5	1,25	2,7	2,5
Mittelwert BA	2,0	1,33	2,4	1,0	1,0	1,5	1,5	/	1,75	1	/	/	/	1	1,8
Mittelwert path. Befunde	2,0	1,5	2,0	1,4	1,0	1,6	1,7	1	2,2	1,5	2,6	1,5	1,25	1,9	2,2

Tabelle 5.3: Angiographie Mittelwerte

4.2 Korrelationen

Statistisch signifikante Korrelationskoeffizienten zwischen einzelnen Parametern sind den o.g. Zahlen nicht zu entnehmen. Es bestehen keine linearen Verhältnisse zwischen Merkmalsausprägungen. So kann z.B. nicht von einer großkalibrigen Sequesterarterie auf ausgeprägte CT-Befunde geschlossen werden.

4.2.1 Merkmale der Sequesterarterie

Stellt man aber das Kaliber der Sequesterarterie in Beziehung zum Mittelwert der restlichen Entzündungsparameter Parenchymanreicherung, Elongation, Sequesterarterien-SPAS (SA-APAS) ergibt sich ein Korrelationskoeffizient von 0,837.

Ein weiteres signifikantes Merkmal ergibt sich, wenn man die angiographischen Befunde von Sequestern mit SA-SPAS vergleicht mit den angiographischen Befunden der Sequester ohne SA-SPAS.

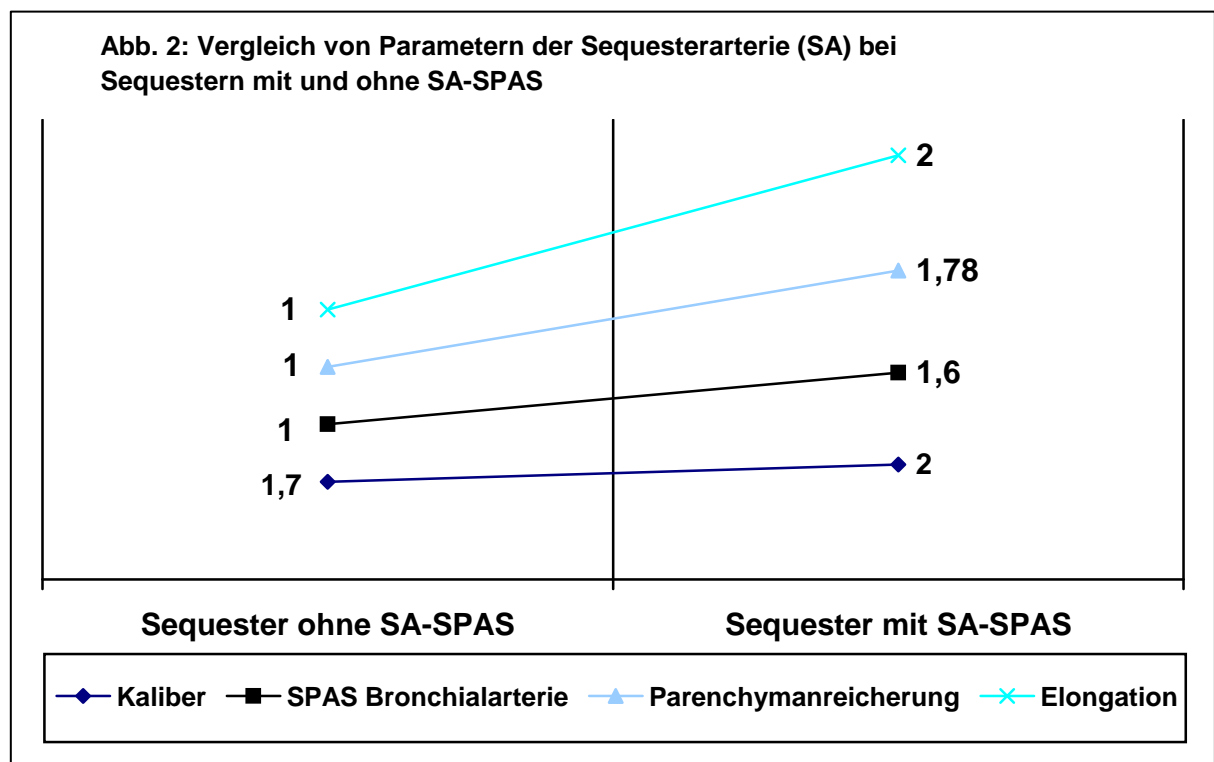
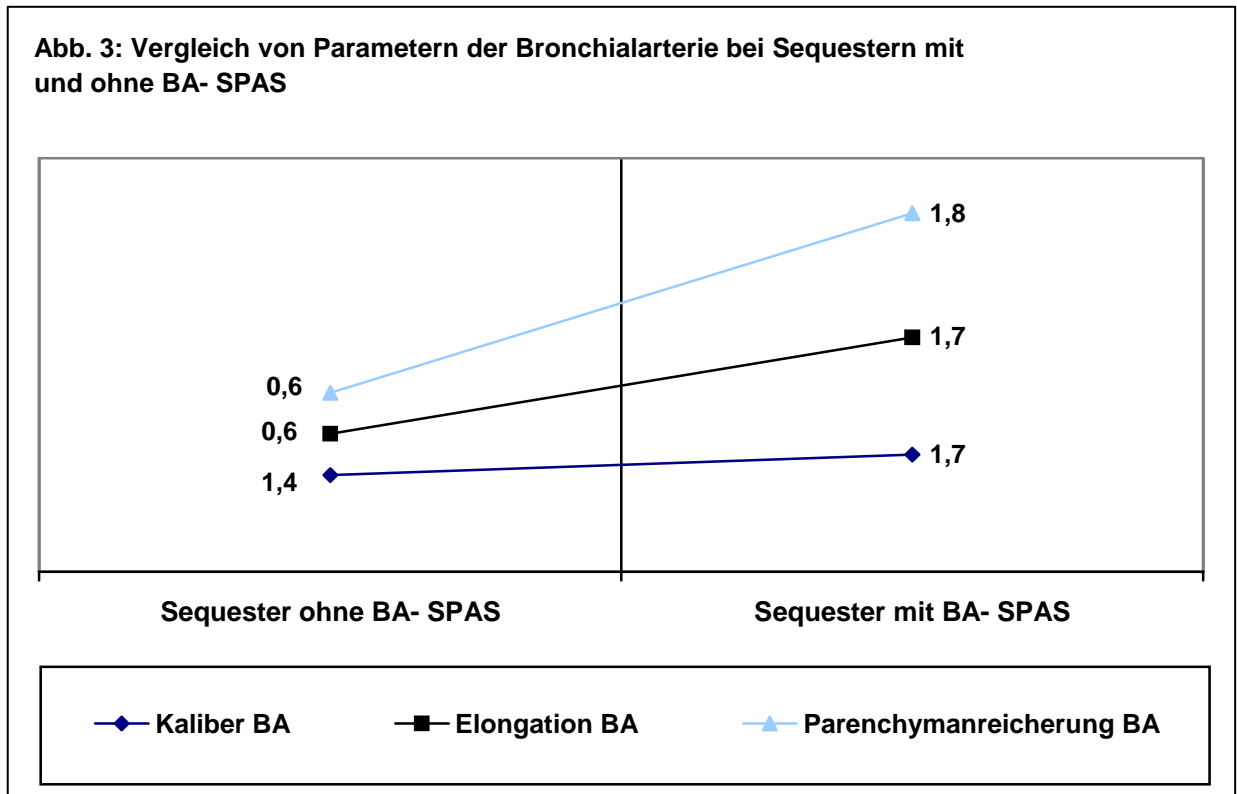


Abb. 2 erläutert diese Beobachtung. Es zeigt sich, dass Sequester, bei denen SPAS der Sequesterarterie nachgewiesen wurden, höhere Werte für Kaliber, Elongation, Parenchymanreicherung und BA-SPAS haben als Sequester ohne SA-SPAS.

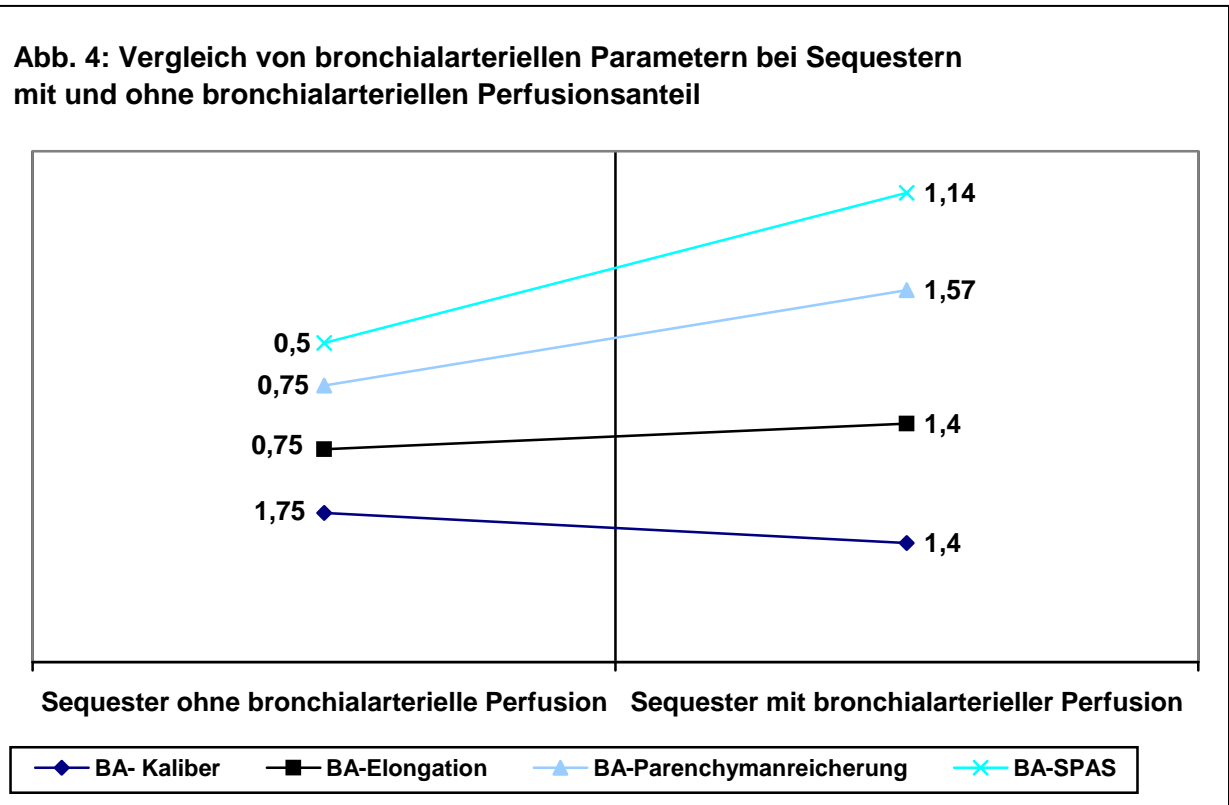
4.2.2 SPAS der Bronchialarterie

Eine entsprechende Beobachtung findet sich im Vergleich von Sequestern mit BA-SPAS und ohne BA-SPAS:



4.2.3 Bronchialarterielle Perfusionsbeteiligung

Auch der Faktor bronchialarterielle Perfusionsbeteiligung zeigt Unterschiede hinsichtlich der Ausprägung der angiographischen Merkmale:



Hier wird erkenntlich, dass Sequester mit bronchialarteriellem Perfusionsanteil höhere Werte für BA-Elongation, BA-Parenchymanreicherung und BA-SPAS haben als Sequester ohne bronchialarteriellen Perfusionsanteil. Lediglich das Kaliber der Bronchialarterien zeigt in der Gegenüberstellung höhere Werte in der Gruppe der Sequester ohne bronchialarteriellen Perfusionsanteil.

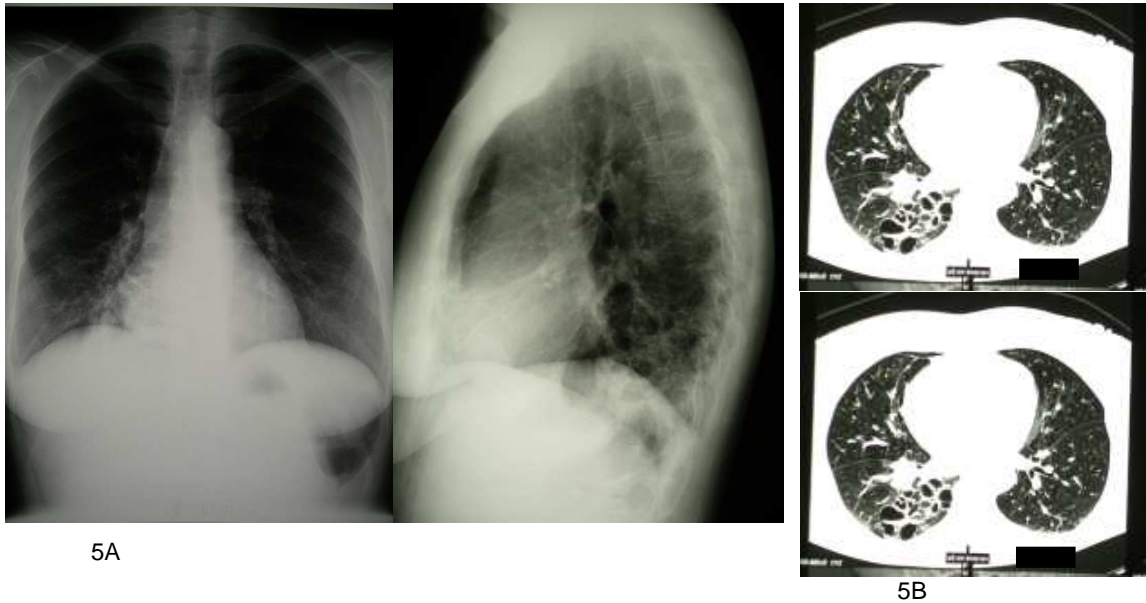
4.3 Angiographien im Vergleich:

ILS und Patienten mit chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen

In diesem Kapitel werden repräsentative Bilder von Patienten mit chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen aufgezeigt, an Hand derer die Ähnlichkeit mit einer ILS verdeutlicht wird. Die gewählten Bilder entstammen der Patientengruppe in Tabelle 2 (Patienten mit einem Befund ähnlich einer intralobären Sequestration) und der Patientengruppe in Tabelle 1 (Patienten mit einer ILS).

Im anschließenden Kapitel erfolgt eine Gegenüberstellung der Befunde zur Herausstellung von Unterschieden und Gemeinsamkeiten.

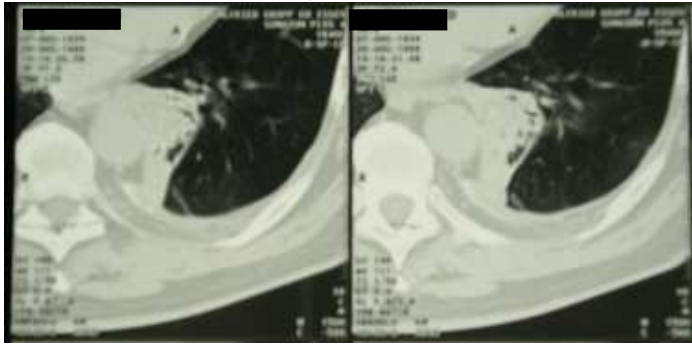
Abb. 5: Frühform einer ILS (Patient 16)



5A + 5B: ausgedehnte Pneumonie des rechten Lungenunterlappens mit Einschmelzungen und Sekreträchtigkeitspiegel.

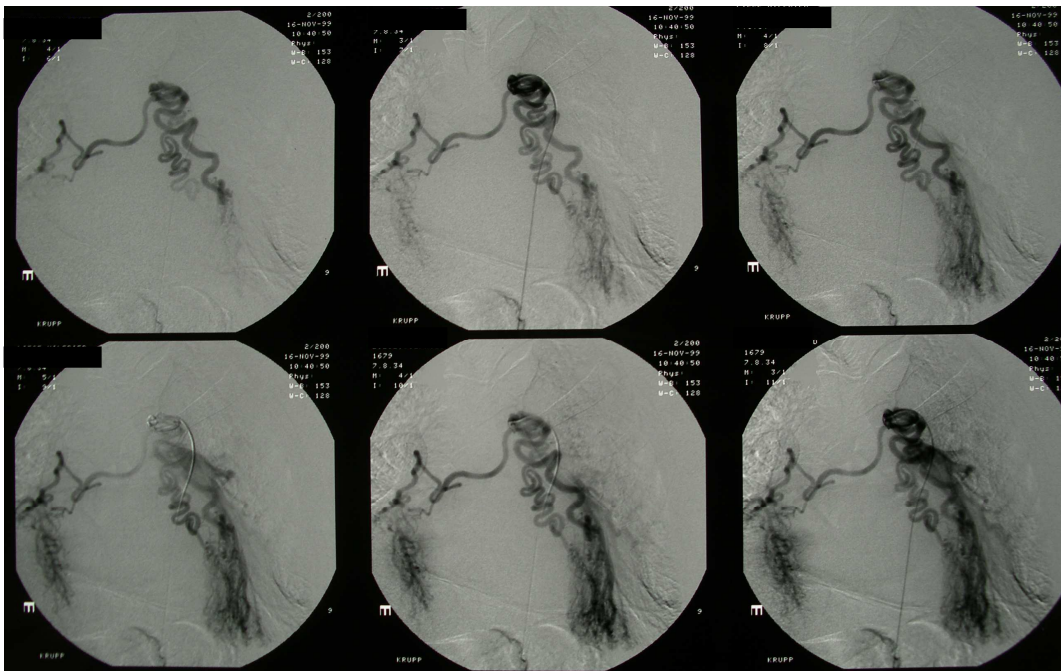
5C: systemische Perfusion der rechten Lunge über zwei Bronchialarterien, welche im Unterlappen posterobasal deutlich verstärkt Parenchym anreichern und systemisch-pulmonalarterielle Shunts aufweisen. In dieselbe Region zieht ein Ast der A. phrenica inferior von abdominell über pleurale Brücken. Jeweils schwacher pulmonalvenöser Abstrom darstellbar.

Abb. 6: Frühform einer ILS (Patient 17)

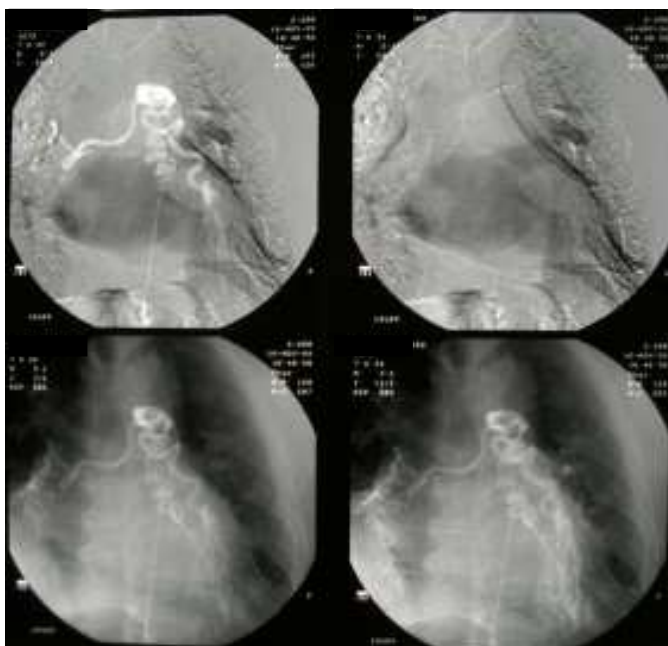


6A

6A: tumoröse, teils squamöse Struktur im posterobasalen linken Unterlappen, scharf abgrenzbar vom angrenzenden gesunden Lungengewebe.



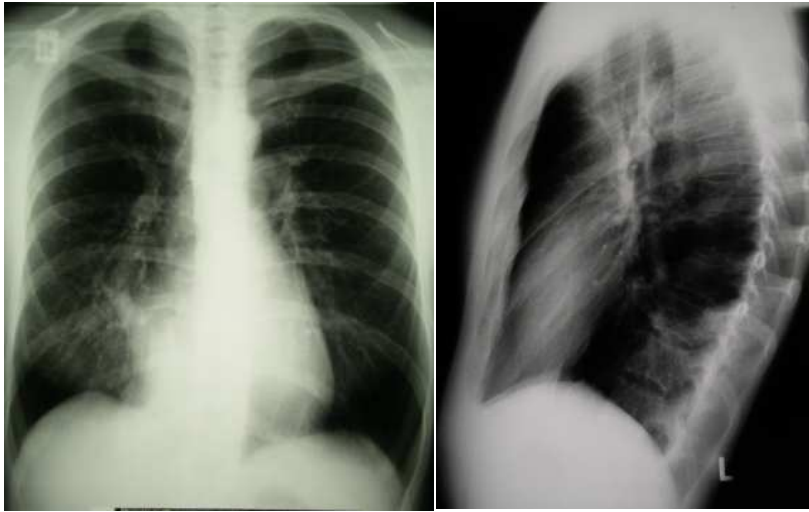
6B



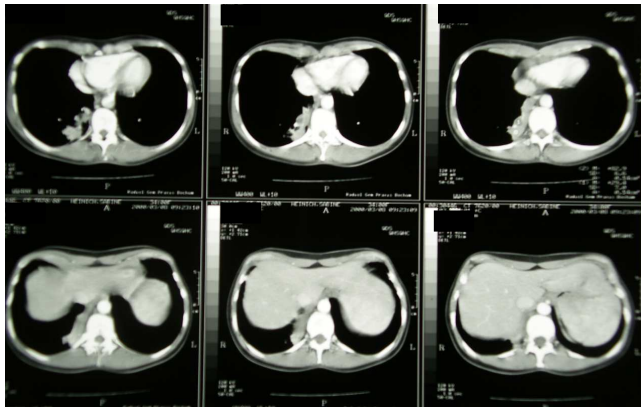
6C

6B+6C: Versorgung des pathologischen Lungenareals durch zwei Bronchialarterien sowie durch eine aberrierende Arterie. Pulmonalvenöser Abstrom darstellbar. Deutliche Parenchymanreicherung. Ähnliche, weniger stark ausgeprägte Veränderungen auch im rechten Unterlappen.

Abb. 7: intralobäre Sequestration (Patient 15)



7A



7B

7A+7B: Verschattung im rechten Unterlappen



7C

7C: Perfusion des Prozesses im rechten Unterlappen durch die A. phrenica inf. und durch eine Bronchialarterie.

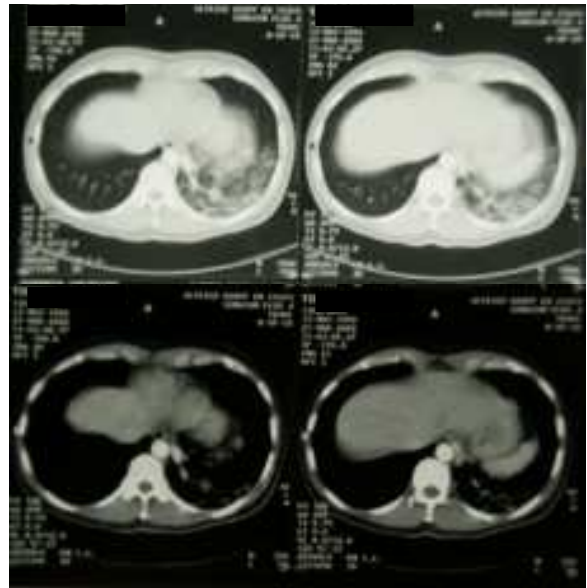
Deutliche Parenchymanreicherung.
Bronchialarterielle SPAS.

Pulmonalvenöser Abstrom darstellbar.

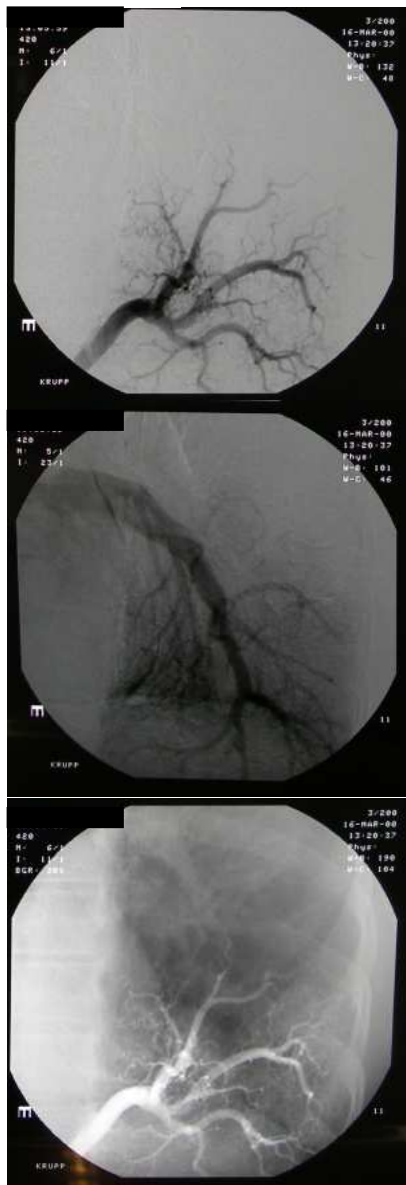
Abb. 8: intralobäre Sequestration (Patient 14)



8A



8B



8C

8A + 8B: ausgeprägte pneumonische Infiltration im linken Unterlappen, Bronchiektasie, von Aorta ausgehendes aberrierendes Gefäß erkennbar. Unscharfer Übergang des entzündlichen Prozesses in das umgebende gesunde Lungengewebe.

8C: Darstellung eines großen von der distalen thorakalen Aorta ausgehenden Gefäßes, welches den Sequester versorgt. Deutliche Parenchymanreicherung. Pulmonalvenöser Abstrom darstellbar.

Abb. 9: intralobäre Sequestration, massive chron. Entzündung (Patient 3)



9A

9A: Verstärkter systemischer Zustrom zur rechten Lunge sowohl aus Bronchialarterien als auch aus dem abdominalen Bereich (hier: A. phren. inferior). Deutliche Parenchymanreicherung. Venöser Abstrom in das pulmonalvenöse System.

9B: Übersicht mit Darstellung der hypertrophierten Bronchialarterie und der Sequesterarterie



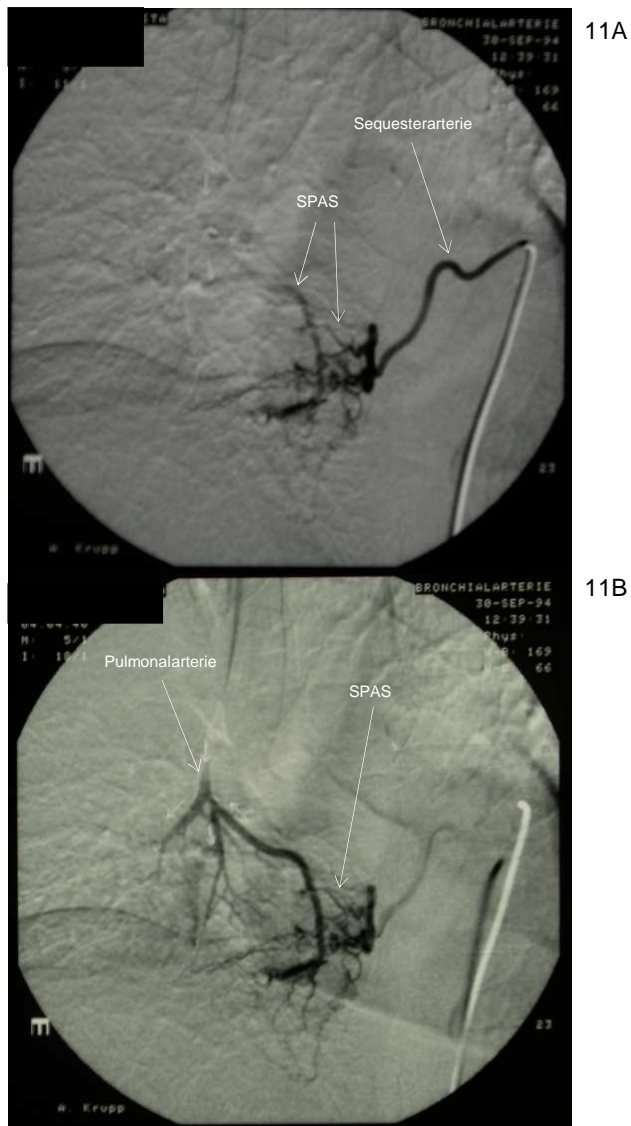
9B

9C: Selektive Darstellung der hypertrophierten Bronchialarterie



9C

Abb. 11: Intralobäre Sequestration (Patient 9)

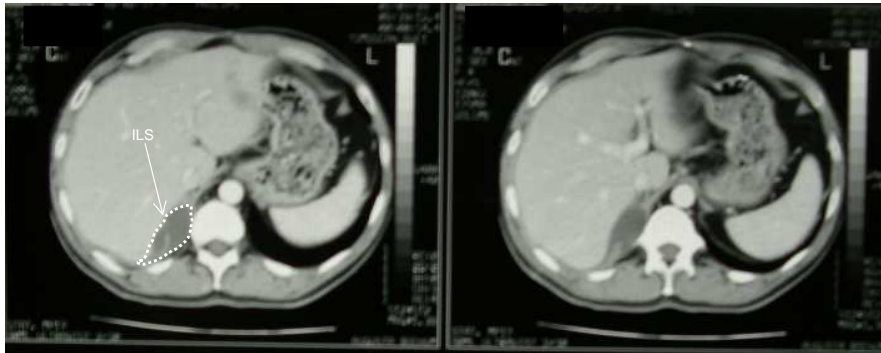


Versorgung des Sequesters über eine kräftige Sequesterarterie und eine Bronchialarterie.
 Pulmonalvenöser Abstrom.
 Deutliche SPAS bei der Sequesterarterie.
 Leichte Parenchymanreicherung.

11A frühe Phase mit Parenchymanreicherung

11B: späte Phase mit Kontrastmittelabstrom von Sequesterarterie in Pulmonalarterie gespeist über einen SPAS

Abb. 12: Frühform ILS (Patient 18)



12A



12B

12C

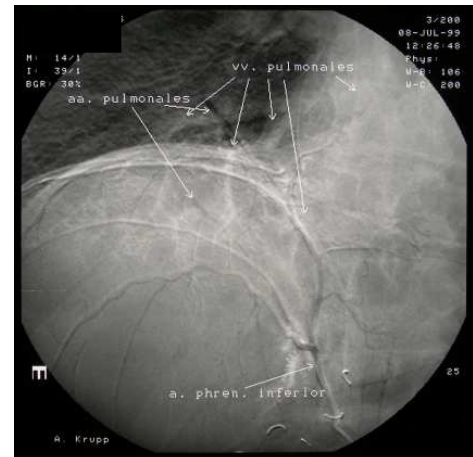
12D

12A: Verdichtung im re. Unterlappen im dorsolateralen Recessus

12B: angiographische Übersicht mit Darstellung einer unauffälligen thorakalen Aorta sowie einer atypisch aus der A. renalis rechts entspringenden A. phrenica inferior, aus der ein aberrierendes Gefäß in den rechten Lungenunterlappen zieht.

12C: Darstellung der Sequesterarterie mit Erfassung zweier SPAS (Pfeile)

12D: Illustrierte Darstellung der Sequesterarterie mit SPAS und pulmonalvenösem Abstrom.



4.4 Vergleichende Analyse der Beispielangiographien

In den voran gezeigten Angiographien wurden repräsentative Bilder von „typischen“ Krankheitsbildern aufgezeigt. Diese sollen als „beispielhafte chronische Entzündung“, als „klassischer intralobärer Sequester“ und als „Mischbild“ bezeichnet werden.

Eine beispielhafte chronische Entzündung ist in Abb. 10 gezeigt: Pneumonische und bronchiektatische Parenchymveränderungen mit Kammerbildung sowie eine ausgeprägte Bronchialarterienhypertrophie. Eine aberrierende Arterie, wie sie bei einem Sequester zu erwarten wäre, findet sich hier nicht.

Eine ähnliche Befundkonstellation ist in Abb. 6 dokumentiert: Ein chronisch-entzündlicher Prozess mit squamöser Struktur versorgt von zwei hypertrophierten Bronchialarterien, deutliche Parenchymanreicherung und zusätzlich systemisch-arterielle Blutzufuhr über eine aberrierende Arterie. Mit letzterer ist ein Aspekt der ILS vorhanden. In beiden Fällen ist ein pulmonalvenöser Abstrom darstellbar. Hier ist es eine Frage der Interpretation, ob der Befund in Abb. 6 als chronische Entzündung mit zusätzlicher Versorgung aus einem vergrößerten Ast der A. phrenica inf. oder als ILS mit zusätzlicher bronchialarterieller Perfusion zu bezeichnen ist.

Eine ähnliche Situation zeigt sich bei Patient 16, Abb. 5: Eine ausgedehnte Pneumonie mit Zeichen des chronischen Verlaufs mit systemisch-arterieller Versorgung über zwei Bronchialarterien, die SPAS aufweisen und ein kräftiges Gefäß, das aus der A. phrenica inferior entspringt. Hier ist das Kaliber des aberrierenden Gefäßes stärker als bei Patient 17, Abb. 6. Ebenso ist der gesamte parenchymatöse pathologische Prozess weiter fortgeschritten, so dass hier ebenso ein Mischbild besteht, das jedoch gleichermaßen als typische ILS mit zusätzlicher bronchialarterieller Perfusion bezeichnet werden kann.

Abb. 8 (Patient 14) zeigt in jeglicher Hinsicht das Bild eines klassischen intralobären Sequesters: Eine ausgeprägte pneumonische Infiltration im LUL mit Bronchiektasie, ein aus der distalen thorakalen Aorta ausgehendes aberrierendes Gefäß starken Kalibers und eine pulmonalvenöse Drainage.

Ebenso findet sich in Abb. 12 (Patient 18) das Bild einer typischen ILS. Zwar ist die Größe und entzündliche Parenchymveränderung des sequestrierten Bereichs deutlich kleiner, aber es finden sich erneut die typischen Zeichen einer ILS: pathologisch verändertes Lungenparenchym, welches von einer aberrierenden systemischen Arterie versorgt wird (hier: Ursprungsgefäß: A. phrenica inf.) und SPAS bildet sowie der pulmonalvenöse Abstrom. Dieser Fall war präoperativ letztendlich als nicht eindeutig definierbare Erkrankung bezeichnet worden, wobei die Diagnose einer chronischen bronchopulmonalen Entzündung mit systemisch-arterieller Blutzufuhr aus einem hypertrophierten Gefäß einer kleinen ILS-Frühform gegenübergestellt wurde. Retrospektiv muss eindeutig von einer ILS gesprochen werden.

Die Abbildungen 9 (Patient 3) und 11 (Patient 9) repräsentieren die typische vasculäre Darstellung eines klassischen intralobären Sequesters: Es findet sich jeweils eine kaliberstarke Sequesterarterie sowie die pulmonalvenöse Drainage. In Abb. 11 ist darüber hinaus ein systemisch-pulmonaler arterieller Shunt dargestellt.

Die Vergleiche der dargestellten Entitäten zeigen, dass die Unterschiede der vasculären Eigenschaften minimal sind und auf Abstufungen der Arterienhypertrophie, Vorhandensein oder Fehlen der bronchialarteriellen Perfusion sowie Unterschiede der parenchymatösen Veränderung reduziert werden können.

Die Kaliberstärke von Bronchialarterien und aberrierenden Arterien, das Zusammentreffen von kombinierter systemisch-arterieller Versorgung über Bronchialarterie und aberrierender Arterie sowie die SPAS-Bildung sind Veränderungen, die sowohl bei Sequestern als auch bei den nicht-sequesterartigen chronischen Entzündungen in jeglicher Kombination vorkommen können.

Folgende Tabelle soll diesen Sachverhalt übersichtlich verdeutlichen. Die Gesamtheit der Eigenschaften von systemischen Arterien und die Eigenschaften der venösen Drainage im betroffenen Lungenareal sollen als „Gefäßkomplex“ bezeichnet werden. Es werden die Gefäßkomplexe der oben gezeigten repräsentativen Angiographien beschrieben:

Gefäßkomplex	Vorkommen/ Diagnose
Aberrierende Arterie pulmonalvenöse Drainage	Pat. 14, Abb. 8, ILS
Bronchialarterie pulmonalvenöse Drainage	Pat. 21, Abb. 10, chron. Entzündung
Bronchialarterie Aberrierende Arterie pulmonalvenöse Drainage	Pat. 17, Abb. 6, chron. Entzündung Patient 3, Abb. 9, ILS
Aberrierende Arterie mit SPAS, Pul- monalarterie, Kapillarbett und pulmonalvenöser Drainage	Pat. 18, Abb. 12, chron. Entzündung/DD: Frühform ILS
Aberrierende Arterie mit SPAS Bronchialarterie pulmonalvenöse Drainage	Pat. 9, Abb. 11, ILS
Aberrierende Arterie Bronchialarterie mit SPAS pulmonalvenöse Drainage	Pat. 16, Abb. 5, chron. Entzündung/ DD: Frühform ILS Pat. 15, Abb. 7, ILS

Tab. 6: Gefäßkomplexe von repräsentativen ILS und Nicht-ILS im Vergleich

5. DISKUSSION

In dieser Arbeit wurde die Anatomie und Strömungsdynamik der systemischen Arterien bei intralobären Lungensequestern (ILS) analysiert. Sowohl die als Sequesterarterie bezeichnete aberrierende Arterie als auch die vielfach mit dargestellten Bronchialarterien wurden hinsichtlich ihrer hypertrophiebedingten Veränderungen untersucht.

Hauptaugenmerk lag dabei in der Analyse der systemisch-pulmonalen arteriellen Shunts (SPAS) mit der Intention, pathogenetische Prozesse im Rahmen der ILS-Entstehung zu verstehen.

Es muss an dieser Stelle betont werden, dass quantitativ erhobene Befunde dieser Arbeit auf Grund der geringen Zahlen nicht dem Anspruch statistischer Validität gerecht werden können. Man erkennt jedoch eindeutige Tendenzen mit Linearitätsmustern. Zudem ist die Zahl von 15 ILS verglichen mit den Zahlen der meisten anderen Veröffentlichungen zum Thema „Lungensequester“ als hoch und repräsentativ anzusiedeln.

An Hand der Auswertung der computertomographischen und angiographischen Bilder wurde gezeigt, dass zwischen den unterschiedlichen pathologischen Merkmalsausprägungen keine linearen Zusammenhänge bestehen, an Hand derer man auf bestimmte Krankheitsstadien oder Symptomausprägungen schließen kann. Vielmehr muss man nach den Beobachtungen davon ausgehen, dass bestimmte Merkmalsausprägungen wie z.B. Kaliber der Sequesterarterie, Kaliber einer beteiligten Bronchialarterie, ausgeprägte Verschattung oder ausgeprägte SPAS-Bildung bei intralobären Sequestern jeglicher symptomatischer und pathologischer Ausprägung auftreten können.

Die Krankheitsverläufe der einzelnen intralobären Sequester sind hinsichtlich Dauer, Stärke der Symptomatik und Begleiterkrankungen und Therapie so vielseitig und individuell, dass das Fehlen von Linearitätsmustern zunächst einleuchtet.

Es scheint ein Zusammenhang zu bestehen zwischen der Ausprägung der arteriellen Veränderungen sowohl der Sequesterarterie als auch der Bronchialarterien mit der Kaliberzunahme und der SPAS-Bildung (s. Kapitel 4, Abb. 2 und Abb. 3). Auch eine vermehrte bronchialarterielle Perfusion des Sequesters ist mit ausgep-

rägten bronchialarteriellen Veränderungen wie BA-SPAS, BA-Parenchymanreicherung und BA-Elongation) assoziiert (s. Kap. 4, Abb. 4)

Vergleicht man die im Rahmen dieser Arbeit erhobenen Befunde mit denen der Fachliteratur, so findet man ein hohes Maß an Übereinstimmung der Sequestertypischen Befunde im CT-Thorax und in der Angiographie.

Es ist von einer repräsentativen Patientengruppe auszugehen.

Eine Ausnahme ist jedoch auffällig: Die systemisch-pulmonalen arteriellen Shunts (SPAS) finden bisher in der sequesterbezogenen Literatur keine nennenswerte Erwähnung. Dies mag an der technischen Schwierigkeit liegen, diese darzustellen, aber auch daran, sie als solche zu erkennen. Das Phänomen der SPAS ist insbesondere im Zusammenhang mit der ILS vielfach unbekannt, so dass im Allgemeinen gar nicht nach SPAS gesucht wird. SPAS können nur angiographisch dargestellt werden. Hier kommt es auf eine sorgfältige Dokumentation von Bildserien an, um über das alleinige Erkennen der SPAS hinaus Aussagen über das Strömungsverhalten der SPAS machen zu können.

Im Patientengut dieser Arbeit konnten 16 SPAS unterschiedlicher Ausprägung gefunden werden. SPAS dieser Art sind bei chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen häufig vorbeschrieben und analysiert worden [2,7,48]. Sie stellen einen Kompensationsversuch der Lunge dar, ein lokales Defizit an Sauerstoff, Nährstoffen oder Blutstrom zu verbessern bzw. aufrechtzuerhalten [31,48]. Meistens finden sich diese Anastomosen zwischen Bronchialarterie und Pulmonalarterie, sie werden jedoch auch aus anderen systemischen Arterien gespeist, die zum Netzwerk der intrathorakalen Arterien gehören, z.B. aus der A. phrenica inferior. [8] Bekannt sind diese SPAS im Rahmen von Kompensationsmechanismen bei Lungenembolien [23]. In diesen Fällen ist der Entstehungsmechanismus im Vergleich zu dem bei der ILS allerdings umgekehrt (erst der Pulmonalarterienverschluss und dann die SPAS).

Mitunter kommt es im Rahmen der Arterienhypertrophie, vor allem im Bereich pleuritischer Adhäsionen, zur de novo Bildung von transpleuralen Arterien. Auch diese Arterien können im weiteren Verlauf Anschluss an Pulmonalarterienäste entwickeln. Derartige Anastomosen werden von manchen Autoren als sogenannte transpleurale SPAS bezeichnet [48]. Meistens haben diese ihren Ursprung in Interkostalarterien oder unbenannten mediastinalen Ästen, sie können jedoch von allen

Gefäßen gebildet werden, die am arteriellen Anastomosensystem der Pleura beteiligt sind [22,25,40].

Transpleurale SPAS entstehen in der Regel bei Patienten mit entzündlichen Erkrankungen wie Bronchiektasen, Tuberkulose, Mukoviszidose oder chronischer Pneumonie. Sie sind assoziiert mit Pleurafibrose und verminderter pulmonalarterieller Durchblutung eines Lungenabschnitts [22,32]. Die Ausbildung von SPAS korreliert in starkem Maß mit der Intensität einer chronischen entzündlichen Lungenerkrankung [22]. Diese Tatsache passt zu den Beobachtungen dieser Arbeit.

Die Angiographien, die dieser Arbeit zu Grunde liegen, zeigen SPAS unterschiedlicher Ausprägung. Neben den offenkundigen Parametern „Kaliber“ und „Lokalisation“ ist als maßgebliches Unterscheidungsmerkmal das Strömungsverhalten zu benennen.

Man kann unterscheiden zwischen SPAS mit einem Pendelfluss und SPAS mit pulssynchronem, antegrad-unidirektionalem Fluss.

Bei letzteren fließt das Blut während Systole und Diastole unidirektional aus dem systemischen Gefäß in die Pulmonalarterie. Bei ersteren kann während der Diastole ein Rückfluss aus der Pulmonalarterie in die systemische Arterie beobachtet werden.

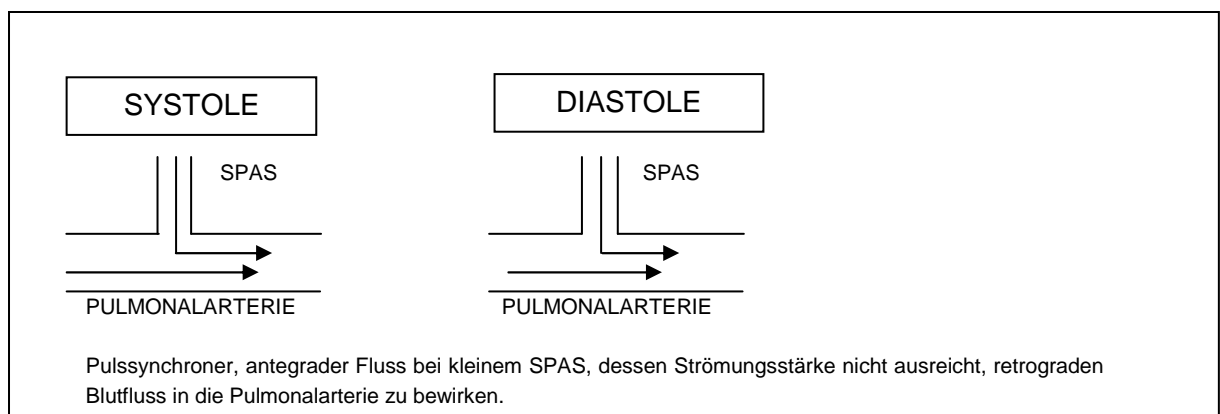


Abb. 13: kleine SPAS mit unidirektionalem Fluss

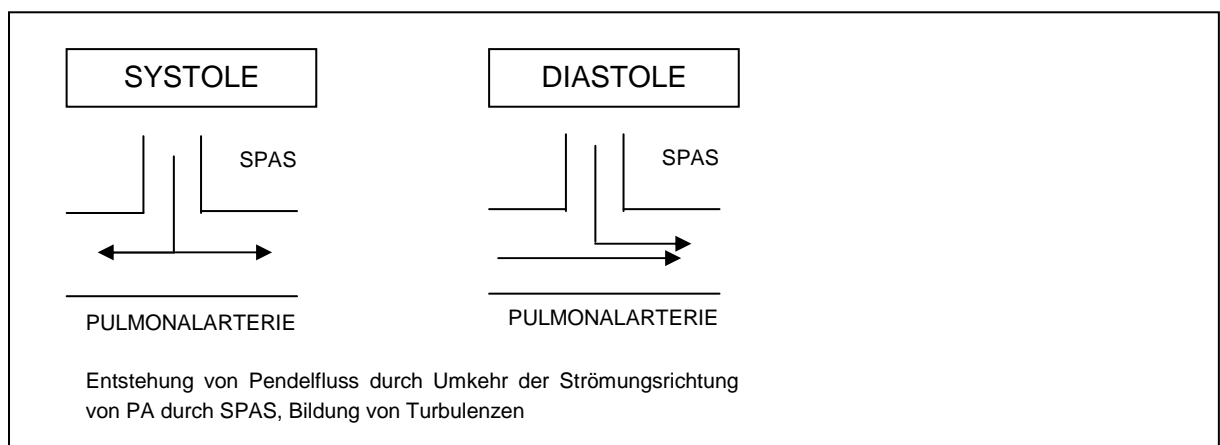


Abb. 14: größere SPAS mit Pendelfluss

Die Erklärung für dieses Phänomen liegt im Druck- und Strömungsverhalten von systemischer Arterie (Körperkreislauf, Hochdruckgebiet) und Pulmonalarterie (Lungenkreislauf, Niederdruckgebiet). Unter physiologischen Bedingungen herrscht in der Pulmonalarterie ein mittlerer Druck von ca. 14 mmHg. Pathologische Faktoren wie Fibrose, Emphysem, chronische Entzündungen, Druckerhöhungen im kleinen Kreislauf jeglicher Genese mögen den mittleren pulmonalarteriellen Druck um weitere 10 bis 20 mmHg erhöhen.

In einem strömungsmechanischen Modell konnte gezeigt werden, dass abhängig vom Druck im SPAS-speisenden Gefäß entweder ein Pendelfluss oder ein holo-systolischer unidirektionaler Blutfluss erreicht wird [29].

Aufgrund der Druckunterschiede zwischen Hochdruck- und Niederdruckgebiet ist im SPAS der Blutstrom immer von der systemischen Arterie (z.B. Bronchialarterie, Sequesterarterie) in die Pulmonalarterie gerichtet. Wenn der Volumenstrom im SPAS sehr groß wird, ist in der Pulmonalarterie ein Zustrom aus dem SPAS nicht nur antegrad, sondern in der Systole auch retrograd zu beobachten. Das Wechselspiel zwischen systolischem und diastolischem Fluss imponiert angiographisch als Pendelfluss.

Damit beweist das Modell, dass bei ausreichend hohem systemischen Blutdruck und Blutfluss in der SPAS-speisenden Arterie die Blutströmung vom SPAS in die Pulmonalarterie so hoch sein kann, dass es proximal der SPAS-Mündung in die Pulmonalarterie zu einer Strömungsverlangsamung und im weiteren Verlauf zu einem zunächst funktionellen Strömungsstillstand kommen kann. Besteht der funktionelle Strömungsstillstand lange genug, gehen wir davon aus, dass sich konsekutiv eine Pulmonalarterienthrombose entwickelt. Die Folge ist ein dauerhafter Verschluss und eine Obliteration eines Pulmonalarterienastes im betroffenen Lungensegment.

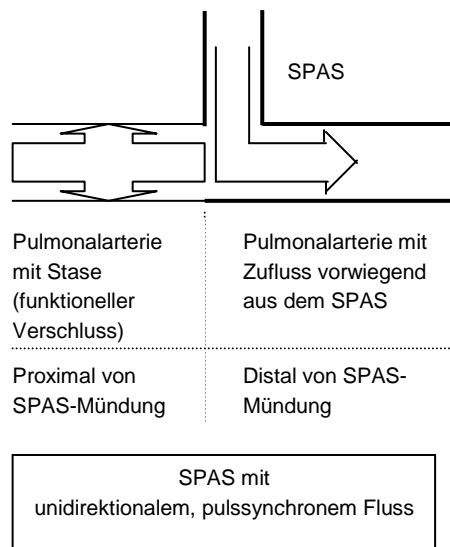


Abb. 15
Funktioneller Verschluss einer Pulmonalarterie durch große SPAS

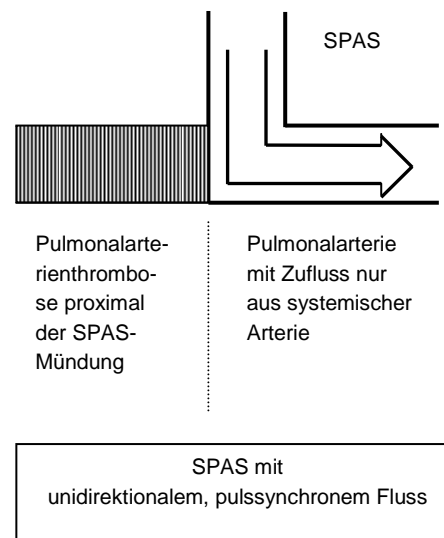


Abb. 16
Pulmonalarterienverschluss

Vereinfacht ausgedrückt bedeutet dies, dass das Gefäßkonvolut des Sequesters zu Stande kommt durch eine Shunt-bedingte Verbindung bzw. Kollateralisierung dreier Gefäßanteile: Dem proximalen Anteil entsprechend der systemischen Arterie, einem Übergangsegment entsprechend dem SPAS und einem distalen Anteil der Pulmonalarterie entsprechend.

Dieser Sachverhalt erklärt darüber hinaus weitere anatomische Eigenschaften des ILS:

Der ILS drainiert in das pulmonalvenöse System und unterscheidet sich dadurch grundlegend von der angeborenen extralobären Sequestration. Des Weiteren wird verständlich, warum die Sequesterarterie eine fast pathognomische Varianz der histologischen Struktur in ihrem Verlauf mit Segmenten vom elastischen Typ und Segmenten vom muskulären Typ aufweist. [10,13].

Das oben beschriebene Modell der Entwicklung eines Sequestergefäßes und der Pulmonalarterienobliteration als Kernpunkt dieser Arbeit gliedert sich gut ein in die von verschiedenen Autoren veröffentlichten Studien über das Potential der Arterienhypertrophie und Stocker´s Modell der Sequesterbildung [14,44].

Caldwell et al. fanden heraus, dass Bronchialarterien hinsichtlich ihres Ursprungs sehr stark variieren können. Sie sind zudem in der Lage, bemerkenswerte Veränderungen in Form, Größe und Verlauf zu vollziehen und dadurch zu ungewöhnlichen, anomalen Arterien zu werden [16].

Wie von Liebow et al. experimentell an Hundewelpen gezeigt werden konnte, besitzt das bronchialarterielle System ein erstaunliches Potential zur Proliferation, wenn die pulmonale Durchblutung durch Verschluss der Pulmonalarterie bzw. eines Pulmonalarterienastes unterbunden wird [23].

Bei chronischen pathologischen Prozessen der Lunge, im Rahmen derer es zur pulmonalarteriellen Minderperfusion in einem definierten Lungenbereich kommt, entstehen bevorzugt anomale systemische Arterien als Versuch einer Kompensation. Insbesondere ist diese Beobachtung gemacht worden bei chronischen Lungenerkrankungen, Bronchiektasen, Lungenembolien, pathologischen Prozessen der Pleura, angeborenen Herzerkrankungen mit Erniedrigung des pulmonalarteriellen Druckes, Agenesie oder Dysplasie der Pulmonalarterie [16 ,19 ,23 ,24 ,48].

Die anomalen systemischen Arterien bilden sich aber nicht ausschließlich durch Vergrößerung von Bronchialarterien. Vielmehr steht hier das gesamte Kollateralennetzwerk der pleuranahen Gefäße zur Verfügung.

Die neugebildeten bzw. hypertrophierten Arterien basieren also auf physiologischen arteriellen Anastomosen auf der Ebene der pulmonalen Versorgung. So ist es möglich, dass entweder transpleural, über die Bronchialarterien oder über das Ligamentum pulmonale Arterien das Lungenparenchym versorgen. Auf Grund der Pathogenese könnten die aberrierenden Arterien also kategorisiert werden in zwei Gruppen: 1. hypertrophierte systemisch-pulmonale Kollateralen, 2. Neu entstandene transpleurale Arterien.

Stocker hat gezeigt, dass die beschriebenen Mechanismen die Entstehung der intralobären Sequestration erklären können [44]. Vergleichsweise wird dies auch deutlich am Patientengut dieser Arbeit.

Nach Stocker [44] vollzieht sich die Entstehung eines intralobären Sequesters in 3 Hauptschritten:

1. **Obstruktion eines Bronchus** durch Aspiration oder Entzündung, poststenotische Entzündung/ Pneumonie, Tumor [11]
2. **Obstruktion der entsprechenden Pulmonalarterie**
3. **Hypertrophie der Ligamentum-pulmonale-Arterie**, welche die viszerale Pleura des Unterlappens versorgt. Analog kann die kompensatorische Arterienvergrößerung auch von anderen Arterien wie z.B. den Zwerchfellarterien ausgehen.

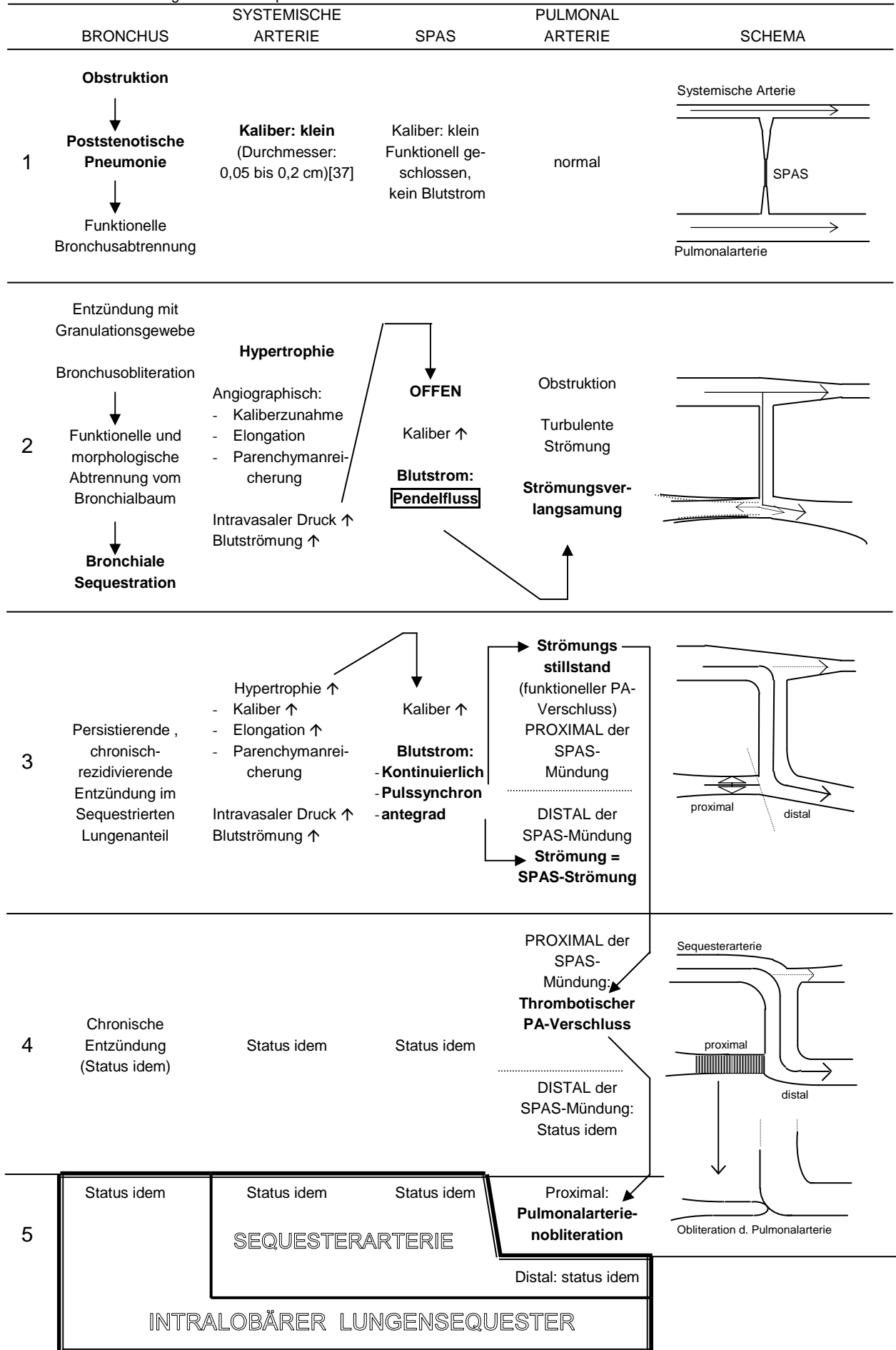
Der Prozess der Pulmonalarterienobstruktion ist in verschiedenen Zusammenhängen schon vorbeschrieben worden. So wird 1932 von Mathes et al. [25] erläutert, dass unter bestimmten pathologischen Zuständen unterschiedliche Veränderungen an den Lungengefäßen zu beobachten sind. Pneumonien führen häufig zu Dilatation von Bronchialarterien und Lymphgefäßen, aber auch zu Thrombosierung der Pulmonalarterie oder Verschluss der Pulmonalarterie durch Gewebedruck im Rahmen eines entzündungsbedingten Gewebe-Ödems [16,25,41]

Da das im Rahmen dieser Arbeit beschriebene Modell der Strömungsverhältnisse in SPAS und Sequesterarterie die Lücke im Stocker-Modell schließt, wird im Folgenden die komplette Entstehungskaskade skizziert. Es wird zum Zwecke einer plausiblen Darstellung verallgemeinert von einer systemischen Arterie gesprochen, die als Ausgangsgefäß einer Sequesterarterie und des SPAS dient und stellvertretend für Ligamentum-pulmonale-Arterien, Bronchialarterien, pleuraver-sorgende Arterien sowie alle anderen systemischen Gefäße ist, die - über multiple Anastomosen miteinander kollateralisiert - arteriell Mediastinum, Pleura, Lungenhilus und Bronchien versorgen.

Abbildung 5 erläutert in Form einer pathogenetischen Synopsis die einzelnen Entwicklungsschritte von Bronchus, systemischer Arterie, SPAS und Pulmonalarterie.

Erläuternd muss ergänzt werden, dass in Zeile 1 die Teilschritte Obstruktion und Pneumonie nicht immer in der gleichen Reihenfolge auftreten müssen. So ist sowohl eine endobronchiale Obstruktion durch vorangegangene Pneumonie oder Bronchitis möglich mit der Folge der sekundären poststenotischen Pneumonie. Eine primäre Bronchusobstruktion z.B. durch Aspiration mit nachfolgender poststenotischer Pneumonie ist ebenso vorbeschrieben. Die Ausgangssituation bleibt somit wie im Stocker-Modell die Bronchusobstruktion mit nachfolgender poststenotischer Pneumonie.

Abb. 17 Modell: Pathogenese der Sequesterarterie



Abschließend kann postuliert werden, dass nahezu alle chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen, bei denen es zur Hypertrophie der systemischen Arterien kommt, potentielle Vorstufen einer intralobären Lungensequestration sind. Beispiele für diese Vorstufen und fließende Übergänge zur manifesten intralobären Sequestration finden sich im Patientengut dieser Arbeit und wurden an Hand der repräsentativen radiologischen Befunde dargelegt.

Entscheidende Faktoren zur Entstehung der ILS sind die von Stocker beschriebene **Bronchialobstruktion** und die im Rahmen dieser Arbeit erläuterte Bildung hämodynamisch relevanter **SPAS**, durch die es zur **Pulmonalarterienthrombose und -obliteration** kommt.

Dabei ist es pathophysiologisch ohne Relevanz, welches Gefäß die SPAS speist. Quantitativ haben sicherlich die von Stocker beschriebenen Lig.-pulmonale Arterien eine tragende Rolle. Letztendlich hat jedoch jede Arterie, die funktionell mit dem systemischen Netzwerk der intrathorakalen Arterien in Verbindung steht, das Potential zur Bildung einer aberrierenden Arterie und zur Ausbildung von pathologisch relevanten SPAS.

Es kann somit die Indizienkette zum Beweis der Entstehung des ILS im Sinne einer erworbenen Veränderung geschlossen werden, indem die Ursache des Pulmonalarterienverschlusses hämodynamisch erklärt wird:

$\text{SPAS} \rightarrow \text{PA-Stase} \rightarrow \text{PA-Thrombose} \rightarrow \text{PA-Obliteration} = \text{PA-Sequestration}$
--

Hier bestand bisher insbesondere bei Stockers Modell ein Erklärungsdefizit.

Die im Rahmen dieser Arbeit analysierte Gruppe von Nicht-Sequesterpatienten zeigt, dass der Unterschied zwischen einer „einfachen chronischen bronchopulmonalen Entzündung“ und einem „typischen Lungensequester“ mitunter nur in einem einzigen Detail, z.B. dem Fehlen der Bronchusobliteration, liegt. In diesen Fällen kann der Pathologe keinen Unterschied zwischen den unterschiedlichen Entitäten finden [19,44]. Auch angiographisch ist nicht immer eindeutig festzulegen, ob es sich um einen Sequester handelt oder um eine andere chronisch-entzündliche Erkrankung.

Zu klären bleibt die Frage, warum die ILS hauptsächlich in den Unterlappen vorkommt. Faktoren, die eine Lokalisationspräferenz der Unterlappen bewirken können, erklären sich durch die häufige Inzidenz von Pneumonien und Aspirationen im Unterlappen. Die Ligamentum pulmonale-Arterien als hauptsächliche Ausgangsgefäße für eine Sequesterarterie sind topographisch bedingt alleinig im Unterlappen zu finden und besitzen eine linksseitige Präferenz. Wie Liebow [22] zeigen konnte, sind 73 % der physiologisch vorkommenden bronchialarteriellen Shunts in den Unterlappen zu finden, wobei der linke Unterlappen häufiger als der rechte Unterlappen betroffen ist. Die restlichen Shunts sind zu 21 % in den Oberlappen und 6% im Mittellappen zu finden. Denkbar als Einflussgröße auf die Bildung eines Lungensequesters sind außerdem strömungsdynamische Unterschiede zwischen den Arterien in basalen und apikalen Segmenten der Lunge auf Grund von intravasalen Druck- und Strömungseigenschaften.

Als Fazit und Ausblick lässt sich festhalten, dass die Entscheidung, ob es sich in solchen grenzwertigen Fällen um eine IIS oder eine chronisch-entzündliche Erkrankung anderer Art handelt, für den Kliniker ohne bedeutende Relevanz ist, da nicht nur die Lungensequester sondern in den meisten Fällen auch die benannten chronischen Erkrankungen operativ anzugehen sind.

In allen dieser Fälle ist zur Vermeidung von intraoperativen Blutungsrisiken eine exakte angiographische Darstellung der Gefäßverhältnisse erforderlich und die nachfolgend genannten Parameter können – wie in dieser Arbeit gezeigt wurde – als hilfreiche Unterstützung zur therapeutischen Entscheidungsfindung hinzugezogen werden.

So könnten die Befunde **„starkes Kaliber eines aberrierenden Gefäßes oder einer Bronchialarterie“**, **„SPAS-Bildung“** und **„pulmonalvenöser Abstrom von Kontrastmittel, welches in eine systemische Arterie appliziert wurde“** als Faktoren angesehen werden, welche die Indikation zur operativen Therapie einer chronisch-entzündlichen Erkrankung stützen.

6. ZUSAMMENFASSUNG

In dieser Arbeit werden die Morphologie und Dynamik der systemisch-arteriellen Architektur einschließlich ihrer Verbindungen zu den Pulmonalarterien in intralobären Sequestern analysiert und mit Befunden von anderen chronisch-entzündlichen Erkrankungen verglichen.

Die Angiographien von 15 Patienten mit einer intralobären Sequestration wurden hinsichtlich der Morphologie der Sequesterarterien, Bronchialarterien und SPAS ausgewertet.

Es ergeben sich folgende Ergebnisse:

Die vaskulären Veränderungen bei einer intralobären Sequestration sind qualitativ gleich denen anderer chronisch-entzündlicher Lungenerkrankungen: Hypertrophie von Bronchialarterien, Hypertrophie von anderen systemischen thorakalen und teilweise extrathorakalen Arterien, Bildung von systemisch-pulmonalen arteriellen Shunts (SPAS).

Bei Sequesterpatienten mit SPAS zeigten sich quantitativ stärker ausgeprägte Arterienveränderungen als bei Patienten ohne systemisch-pulmonale arterielle Shunts. (Vergl. Abb. 2,3 und 4 dieser Arbeit).

Aus den Ergebnissen dieser Untersuchung können folgende Schlussfolgerungen gezogen werden:

Im Vergleich der Lungensequester mit den sogenannten „Übergangsformen“ wird Stocker's pathogenetisches Modell untermauert, das die intralobäre Sequestration als einen erworbenen chronisch-entzündlichen Prozess erklärt. Darüber hinaus wird dargelegt, dass die ILS ein pathomorphologischer Endpunkt verschiedener Entitäten eines weit gefächerten Spektrums von chronisch-entzündlichen Lungenerkrankungen ist.

Die systemisch-pulmonalen arteriellen Shunts (SPAS) sind zusätzlich zu Stocker's Aussagen über die Entstehung des Sequesters ein Indiz für die erworbene Entstehung eines aberrierenden Gefäßes und stellen den Kernpunkt dieser Arbeit dar.

Ein SPAS induziert über den Druckabfall systemisch zu pulmonal eine Steigerung des Volumenstroms und damit die Kaliberzunahme der speisenden systemischen Arterie. Ihre Kaliber können einen ausreichenden Volumenstrom aufbauen, um eine Stase und Thrombose der Pulmonalarterie zu bewirken. Damit ist die Lücke in Stocker's Entwicklungsmodell, die Obliteration der P.A., pathogenetisch erklärt. Das Ausmaß der SPAS korreliert in gewissem Maß mit der allgemeinen Ausprägung entzündungsbedingter Gefäßveränderung- sowohl bei der ILS als auch bei anderen chronisch entzündlichen Lungenerkrankungen. Sie sind ein Abbild der fortan bestehenden Entwicklung und Vergrößerung einer ILS. In letzter Konsequenz kann die gesamte Sequesterarterie als ein großer SPAS-Komplex angesehen werden.

Ein intralobärer Sequester stellt die höchste Stufe einer erworbenen funktionellen Trennung eines Lungenareals dar, indem die Transportwege Blut (Pulmonalarterien) und Luft (Bronchien) verschlossen sind.

7. ABBILDUNGS- UND TABELLENVERZEICHNIS

Abbildung 1	Verlaufsformen chronisch-entzündlicher Lungenerkrankungen und der ILS
Abbildung 2	Vergleich von Parametern der Sequesterarterie bei Sequestern mit SA-SPAS und ohne SA-SPAS
Abbildung 3	Vergleich von Parametern der Bronchialarterie bei Sequestern mit BA-SPAS und ohne BA-SPAS
Abbildung 4	Vergleich von bronchialarteriellen Parametern bei Sequestern mit und ohne bronchialarterielle Perfusionsbeteiligung
Abbildung 5	Radiologische Befunde: Frühform einer ILS (Patient 16)
Abbildung 6	Radiologische Befunde: Frühform einer ILS (Patient 17)
Abbildung 7	Radiologische Befunde: ILS (Patient 15)
Abbildung 8	Radiologische Befunde: ILS (Patient 14)
Abbildung 9	Radiologische Befunde: ILS, massive chronische Entzündung (Patient 3)
Abbildung 10	Radiologische Befunde: chronische Entzündung (Patient 21)
Abbildung 11	Radiologische Befunde: ILS (Patient 9)
Abbildung 12	Radiologische Befunde: Frühform einer ILS (Patient 18)
Abbildung 13	Kleine SPAS mit unidirektionalem Fluss
Abbildung 14	größere SPAS mit Pendelfluss
Abbildung 15	Funktioneller Verschluss einer Pulmonalarterie durch SPAS-bedingte Stase
Abbildung 16	Pulmonalarterienverschluss durch Stase-bedingte Thrombose
Abbildung 17	Modell: Pathogenese der Sequesterarterie
Tabelle 1	Übersicht der Patienten mit einer ILS
Tabelle 2	Übersicht der Patienten mit einer chronisch-entzündlichen Lungenerkrankung
Tabelle 3.1	Histologische Befunde
Tabelle 3.2	Histologische Befunde
Tabelle 3.3	Histologische Befunde
Tabelle 4	Befunde CT-Thorax
Tabelle 5.1	Angiographie Sequesterarterie
Tabelle 5.2	Angiographie Bronchialarterie
Tabelle 5.3	Angiographie Mittelwerte
Tabelle 6	Gefäßkomplexe von repräsentativen ILS und Nicht-ILS im Vergleich

8. LITERATURVERZEICHNIS

- 1 Björk, L. (1966):
Angiographic demonstration of extracardial anastomoses to the coronary arteries
Radiology 87: 274-277
- 2 Botenga, A.S.J. (1968):
The role of bronchopulmonary anastomoses in chronic inflammatory processes of the lung- Selective arteriographic investigation
American Journal of Roentgenology 104: 829-837
- 3 Boyden, E.A. (1958):
Bronchogenic cysts and the theory of intralobar sequestration: New embryogenic data
Journal of Thoracic surgery 35: 604
- 4 Boyden, E.A. (1962):
Presumptive origin of left lower accessory lung from an esophageal diverticulum
Surgery 52: 323-329
- 5 Clements, B.S.; Warner, J.O. (1987):
Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary –vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations
Thorax 42: 401-408
- 6 Clements, B.S.; Warner, J.O.; Shinebourne, E.A. (1987):
Congenital bronchopulmonary vascular malformations: clinical application of a simple anatomical approach in 25 cases
Thorax 42: 409-416
- 7 Cudkowitz, L. (1962):
Bronchial arterial blood flow in Man. A review
Med. thorac 19: 582-597
- 8 Darke, C.S.; Lewtas, N.A. (1968):
Selective bronchial arteriography in the demonstration of abnormal systemic circulation in the lung
Clinical Radiology 19: 357-367
- 9 Ellis, K.; Seaman, W.B.; Griffiths, S.P. (1967):
Some congenital anomalies of the pulmonary arteries
Seminars of Roentgenology 2: 325-341
- 10 Ellis, K. (1991):
Developmental Abnormalities in the Systemic Blood Supply to the Lungs
American Journal of Roentgenology 156: 669-679

- 11 Eustace, S; Valentine, S.; Murray, J. (1996):
Acquired intralobar bronchopulmonary sequestration secondary to occluding endobronchial carcinoid tumor
Clinical Imaging 20 (3): 178-180
- 12 Felker, R.E.; Tonkin, I.L.D. (1990) :
Imaging of Pulmonary Sequestration
American Journal of Roentgenology 154: 241-249
- 13 Felson, B. (1988):
Pulmonary Sequestration Revisited
Medical Radiography and Photography 64: 1- 27
- 14 Frazier, A.A.; Rosado de Christenson, M.L.; Stocker, J.T.; Templeton, P.A. (1997):
From the Archives of the AFIP, Intralobar Sequestration: Radiologic-Pathologic Correlation
Radiographics 17: 725-745
- 15 Gamillscheg, A.; Beitzke, A.; Smolle-Jüttner, F.M.; Zach, M.; Stein, J.I.; Steinbrugger, B.; Eber, E.; Litscher, H. (1996):
Extralobar sequestration with unusual arterial supply and venous drainage
Pediatric Cardiology 17: 57-59
- 16 Gebauer, P.W.; Mason, C.B. (1959):
Intralobar Pulmonary Sequestration associated with anomalous pulmonary vessels: A Nonentity
Chest 35: 282-288
- 17 Gerle, RD; Jartzki, A.; Ashley, C.A.; Berne, A.S. (1968):
Congenital bronchopulmonary-foregut malformation.
New England Journal of Medicine 278: 1413-1419
- 18 Hernanz-Schulmann, M.; Johnson, J.E.; Holcomb, G.W.; Neblett, W.H.; Heller, R.M.; Ambrosino, M.M. (1997):
Retroperitoneal Pulmonary Sequestration: Imaging Findings, Histopathologic Correlation and Relationship to Cystic Adenomatoid Malformation
American Journal of Roentgenology 168: 1277-1281
- 19 Holder, P.D.; Langston, C. (1985):
Intralobar pulmonary sequestration (A Nonentity?)
Pediatric pulmonology 2: 147-153
- 20 Huber, J.J., (1777)
zitiert in Mc Cotter

- 21 Ikezoe, J; Murayama, S.; Godwin, J.D.; Done, S.L.; Verschakelen, J.A. (1990):
Bronchopulmonary Sequestration: CT Assessment
Thoracic Radiology 176: 375-379

- 22 Liebow, A.A.; Hales, M.R.; Lindskog, G.E. (1949):
Enlargement of bronchial the arteries and their anastomoses with the pulmonary
arteries in bronchiectasis
American Journal of Pathology 25: 211-231

- 23 Liebow, A.A.; Hales, M.R.; Bloomer, W.E.; Harrison, W.; Lindskog, G.E. (1949):
Studies on the lung after ligation of the Pulmonary artery
American Journal of Pathology 26: 177-195

- 24 Luce, J.M. (1994):
In: Textbook of respiratory medicine
W.B. Saunders Company, Vol. 2, 2nd Ed. 1994: 1710-1724

- 25 Mathes, M.E.; Holman, E.; Reichert, F.L. (1932):
A study of the bronchial, pulmonary and lymphatic circulation of the lung under
various pathologic conditions experimentally produced
Journal of Thoracic Surgery Vol.I No. 4, 339-362

- 26 Mc Cotter, R.E. (1910):
On the occurrence of pulmonary arteries arising from the thoracic aorta
Anat. Rec. 4: 291

- 27 Miller, W.S. (1906):
Arrangement of bronchial blood vessels
Anat. Anz 28: 432-436

- 28 Montag M. (2005):
Thorakale Interventionen, In: Lange S., Radiologische Diagnostik der Thoraxerkrankun-
gen, 3.Auflage, Kap. 16, S.358-366

- 29 Montag, M.; Peters, F.; Vennemann, P.; Schneider, F. (Januar 2003)
In: Modelluntersuchungen zur Bestimmung des Volumenstroms in systemisch-
pulmonalen arteriellen Shunts: 43-62

- 30 Müller, N.L., Colman, N. (1999):
In: Diagnosis of diseases of the chest; Fraser, R.S., Paré, P.D.
W.B. Saunders Company, 4th Ed.: 601-609

- 31 Neumayer, K. (1989):
Diagnostik der Lungensequestration- Stellenwert der Computertomographie
Fortschr. Röntgenstr. 151: 263-267

- 32 North, L.B.; Boushy, S.F.; Houk, V.N. (1968):
Bronchial and intercostal arteriography in non-neoplastic pulmonary disease
Exhibit at the 69th annual meeting of the Roentgen ray society, New Orleans, Louisiana
October 1-4, 1968
AJR 107 (1969): 328-342
- 33 Panicek, D.M.; Heitzman, E.R.; Randall, P.A.; Groskin, S.A.; Chew, F.S.; Lane Jr., E.J.;
Markarian, B. (1987):
The continuum of pulmonary developmental anomalies.
Radiographics 7: 747-772
- 34 Pryce, D.M. (1946):
Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: A report of
seven cases
Journal of Pathology and bacteriology 58: 457-467
- 35 Pryce, D.M. ; Sellor, T.H. ; Blair, L.G. (1947):
Intralobular sequestration of the lung associated with an abnormal pulmonary artery
British journal of surgery 35: 18-29
- 36 Rabinowitz, J.G.; Cohen, B.A.; Mendleson, D.S. (1984):
The Pulmonary Ligament
Radiologic Clinics of North America 22: 659-672
- 37 Rauber, A.; Kobsch, F. Anatomie des Menschen, Lehrbuch und Atlas (1988)
Topographie der Organsysteme, Systematik der peripheren Leitungsbahnen
1. Auflage, Band 4: 178-184
- 38 Rektorzik, E. (1861):
Über akzessorische Lungenlappen
Wochenblatt der Zeitschrift der kaiserlichen und königlichen Gesellschaft der Ärzte in
Wien 17: 4
zitiert in: Savic et al. (1979), Thorax 34: 96-101
- 39 Rokitansky, C. von (1861):
In: Lehrbuch der pathologischen Anatomie
3rd Ed. : 44
zitiert in: Savic et al. (1979), Thorax 34: 96-101
- 40 Roosenburg, J.G.; Deenstra, H. (1954):
Bronchial-Pulmonary vascular shunts in chronic pulmonary affections
Diseases of the chest 26: 664-671

- 41 Savic, B.; Birtel, F.J.; Tholen, W.; Funke, H.D.; Knoche, R. (1979):
Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases
Thorax 34: 96-101
- 42 Sade, R.M.; Clouse, M.; Ellis Jr., F.H. (1974):
The Spectrum of Pulmonary Sequestration
The Annals of Thoracic Surgery 18: 644-658
- 43 Smith, R.A. (1956):
A theory of the origin of intralobar sequestration of the lung
Thorax 11: 10
- 44 Stocker, J.T.; Malczak, H.T. (1984):
A Study of Pulmonary Ligament Arteries – Relationship to Intralobar Pulmonary Sequestration
Chest 86: 611-615
- 45 Töndury, G; Weibel, E. (1956):
Über das Vorkommen von Blutgefäßanastomosen in der menschlichen Lunge
Schweizerische medizinische Wochenschrift 86: 265-269
- 46 Tomashefski Jr., J.F.; Wen, P.; Giampoli, E.; Doershuk, C.F.; Stern, R.C. and Dahms, B. (1997):
Pulmonary intralobar sequestration in a patient with cystic fibrosis
Human Pathology 28: 1436-1439
- 47 Wagenvoort, C.A.; Heath, D.; Edwards, J.E. (1964):
In: Pathology of the pulmonary vasculature
Springfield, Illinois, 1964
- 48 Webb, R.; Jacobs, R.P. (1977):
Transpleural Abdominal Systemic Artery- Pulmonary Anastomosis in Patients with Chronic Pulmonary Infection
American Journal of Roentgenology 129: 233-236

Eidesstattliche Erklärung

Hiermit erkläre ich, dass ich die vorliegende Dissertation selbständig verfasst und keine anderen als die angegebenen Hilfsmittel benutzt habe.

Die Dissertation ist bisher keiner anderen Fakultät vorgelegt worden.

Ich erkläre, dass ich bisher kein Promotionsverfahren erfolglos beendet habe und dass eine Aberkennung eines bereits erworbenen Doktorgrades nicht vorliegt.

22.09.2008

Mark David Arhelger

9. DANKSAGUNG

Ich danke Herrn Dr. Michael Montag für die Ermöglichung dieser Dissertation, für die Bereitstellung von Material und vor allem für seine immer freundliche Art und stets entgegenkommende Begleitung während der gesamten Zeit, die für die Fertigstellung dieser Arbeit notwendig war. Es ist ein Privileg, mit Ihnen zusammen arbeiten zu dürfen!

Mein Dank gilt Herrn PD Dr. Ralf Puls für die Entgegennahme dieser Arbeit als Erstgutachter und Doktorvater, die rasche und konsequente Abwicklung und sehr gute Kommunikation – trotz Elternzeit!

Meiner lieben Frau: Tina, ich danke dir für deine Treue, Begleitung, deine bedingungslose Liebe und deine Gebete - In guten und schwierigen Zeiten!

10. LEBENS LAUF**PERSÖNLICHE DATEN**

NAME: Arhelger

VORNAME: Mark David

ADRESSE: 45257 Essen
Lothumweg 2

GEBURTSDATUM: 02. 06. 1971

GEBURTSORT: Mettmann

FAMILIENSTAND: verheiratet, 3 Kinder

SCHULBILDUNG

GRUNDSCHULE: GGS Spessartstraße, Mettmann 1978- 1982

GYMNASIUM: Heinrich-Heine-Gymnasium, Mettmann 1982- 1992

ZIVILDIENTST Ev. Krankenhaus Mettmann, Krankenpflege 1992- 1993**BERUFS AUSBILDUNG** Studium der Medizin 10/93- 2000UNIVERSITÄT-GESAMTHOCHSCHULE-
ESSEN:

Ärztliche Vorprüfung 04/1996

1. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung 04/1997

2. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung 04/1999

3. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung 10/2000

BERUFARZT IM PRAKTIKUM: Philippusstift Essen, Medizinische Klinik II
für Kardiologie und Pneumologie 12/00-06/02ASSISTENZARZT IN DER
WEITERBILDUNG INNERE MEDIZIN: in derselben Abteilung 06/02-12/03ASSISTENZARZT IN DER
WEITERBILDUNG PÄDIATRIE: Bergmannsheil und Kinderklinik
Gelsenkirchen Buer GmbH 01/04-07/06

Klinikum Niederberg seit 08/2006