

L. Brandt, U. Artmeier-Brandt

Fehleinmündende Lungenvene als Zufallsbefund

Zusammenfassung

Die partielle Lungenvenen-Fehleinmündung (PAPVC) ist eine in ihrer Inzidenz unterschätzte angeborene Gefäßmissbildung die mit einem Links-Rechts-Shunt einhergeht. Selten entwickelt sich daraus eine Rechtsherzinsuffizienz. Aufgrund des meist niedrigen Shuntvolumens bleibt die PAPVC häufig unentdeckt. Die Diagnose wird als Zufallsbefund, z.B. im Zusammenhang mit der Fehllage eines Zentralvenenkatheters im fortgeschrittenen Lebensalter gestellt. In der vorliegenden Kasuistik wird eine PAPVC der linken oberen Lungenvene vorgestellt. Arterielle Blutgasanalysen aus radiologisch sicher in der Vena cava superior liegenden Zentralvenenkathetern waren Anlass zur Durchführung einer thorakalen Angio-CT. Dies führte zur Sicherung der Diagnose bei dem 50 Jahre alten und vermutlich symptomfreien Patienten.

Schlüsselwörter

Zentralvenenkatheter – Lungenvenenfehleinmündung – Blutgasanalyse – Links-Rechts-Shunt - Komplikationen

L. Brandt, U. Artmeier-Brandt

Partial anomalous pulmonary venous connection as an incidental finding

Abstract

Partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC) is an abnormality of the great thoracic vessels. Its incidence is mostly underestimated. Because of the moderate left-right-shunt it is commonly asymptomatic and is detected mostly by accident in advanced age. Incorrect positioning of a central venous catheter or paradoxical blood gas parameters can serve to indicate the presence of PAPVC. Presented is a case of left upper lobe partial anomalous pulmonary venous connection with the pulmonary vein draining into the left anonymous vein in a 50 years old patient without anamnestic clinical symptoms. Central venous blood gases showed unexplainable arterial values. The anatomical abnormality was confirmed by computed tomography (CT).

Keywords

Central venous catheter - Partial anomalous pulmonary venous connection (PAPVC) - Blood gas analysis - Left-right-shunt - Complications

Fehleinmündende Lungenvene als Zufallsbefund

Erklärung für paradox erscheinende zentralvenöse Blutgasanalysen

Die Drainage von oxygeniertem Blut über eine in das Zentralvenensystem fehleinmündende Lungenvene ist eine Gefäßmissbildung, die wegen ihrer in der Regel fehlenden oder geringen Symptomatik oft bis in das fortgeschrittene Alter hinein unentdeckt bleibt. Nicht selten wird sie im Zusammenhang mit diagnostischen oder therapeutischen Interventionen als Zufallsbefund beschrieben.

Kasuistik

Nach einem Sturz von einer etwa 4 Meter hohen Böschungsmauer wurde ein Mann durch den Notarzt untersucht und primärversorgt. Er wurde wach sitzend aufgefunden und bewegte alle Extremitäten. Die Pupillen waren mittelweit isocor mit einem Monokelhämatom am rechten Auge. Blutungen aus Nase oder Gehörgang

¹ Prof. Dr. L. Brandt ist Mitglied der Gutachterkommission für ärztliche Behandlungsfehler bei der Ärztekammer Nordrhein.

² Dr. U. Artmeier-Brandt arbeitet bei der Ethik-Kommission der Bayerischen Landesärztekammer.

waren nicht feststellbar. Auffällig war ein starker Fötus alcoholicus. Die rechte Körperhälfte zeigte sich druckschmerzhaft, das Abdomen imponierte prall.

Der Notarzt veranlasste die folgenden Erstmaßnahmen: Sauerstoffgabe über Nasensonde, Anlage zweier peripherer Zugänge an beiden Handrücken, Gabe von Ringerlösung, HAES, Ketamin und Midazolam in niedriger Dosierung, Anlage eines Stiffneck und Lagerung auf einer Vakuum-Matratze. Danach wurde der Patient geborgen, in die Klinik transportiert und zur weiteren Diagnostik und Therapie auf die Intensivstation aufgenommen.

Folgende Befunde und Diagnosen wurden erhoben: Alter 50 Jahre, Beckenfraktur rechts, Rippenserienfraktur rechts, Lungenkontusion rechts, Orbitabodenfraktur rechts, Schädel-Hirn-Trauma I^o, Unterkühlung, Alkoholabusus, akute Psychose. Neben der routinemäßigen intensivmedizinischen Überwachung erhielt der Patient einen Dauerkatheter, wiederholte sonographische Kontrollen des Abdomens wurden durchgeführt.

Als Behandlungsmaßnahmen wurde eine Tetanus-Immunisierung durchgeführt, weiter eine patientenkontrollierte Analgesie und eine assistierte Spontanatmung mit CPAP. Es wurde der Entschluss zur Anlage eines zentralvenösen Zugangs (ZVK; Certofix Duo[®], Braun Melsungen) via Vena subclavia rechts gefasst. Nach erfolgreicher Anlage des Katheters wurde über das proximale Lumen eine Blutprobe zur Durchführung einer Blutgasanalyse (BGA) entnommen. Diese ergab die folgenden, venösen Werte (vgl. Tab. 1): pH 7,39; pCO₂ 51 mmHg; pO₂ 36 mmHg.

Am nächsten Morgen bestimmten die beiden diensthabenden Intensivärzte unabhängig voneinander im Abstand von ca. 1 Stunde jeweils eine BGA aus dem proximalen und aus dem distalen Lumen des ZVK. Die BGA aus dem proximalen Lumen ergab wie am Vortag venöse (pH 7,41; pCO₂ 44 mmHg; pO₂ 24 mmHg), die BGA aus dem distalen Lumen jedoch arterielle Werte (pH 7,43; pCO₂ 39 mmHg; pO₂ 100 mmHg; vgl. Tab. 1). Die Distanz zwischen beiden Katheterlumina betrug 2,5 cm. Eine über beide Lumina durchgeführte Druckmessung zeigte für beide Messorte eine venöse Druckkurve mit zentralvenösen Druckwerten (6-8 mmHg).

Obwohl eine erneute Thorax-Übersichtsaufnahme im Vergleich zur Aufnahme am Vortag keine Änderung der Katheterlage erbrachte und es keinen Anhalt für eine arterielle Fehllage gab, wurde unter der Annahme einer radiologisch nicht sichtbaren Dislokation des Katheters und in der Absicht, den Katheter danach zu entfernen, eine

weitere Punktion der kontralateralen, linksseitigen Vena subclavia durchgeführt (wiederum Certofix Duo®, Braun Melsungen). Eine unter der Punktion entnommene Blutprobe erbrachte venöse Blutgaswerte, nach endgültiger Platzierung des Katheters wurden über beide Lumina arterielle Blutgasanalysen bestimmt.

Tabelle 1: Übersicht über die Blutgasanalysewerte aus den beiden Vena-subclavia-Zentralvenenkathetern

Behandlungstag	Punktionsort	Situation	proximal	distal
1	Vena subclavia rechts	In situ	venöse Werte	-
2	Vena subclavia rechts	In situ	venöse Werte	arterielle Werte
2	Vena subclavia links	Während Punktion	venöse Werte	-
2	Vena subclavia links	In situ	arterielle Werte	arterielle Werte

Die Abb. 1 zeigt eine radiologische Lagekontrolle der beiden Zentralvenenkatheter vor Entfernung des über die rechtsseitige Vena subclavia eingeführten Katheters.

Aufgrund der infolge der widersprüchlichen Blutgasanalysen weiterhin unklaren Situation wurde eine Angio-CT veranlasst. Damit konnte die Diagnose einer fehleinmündenden linken oberen Lungenvene verifiziert werden. Die Abb. 2 zeigt die dreidimensionale angiographische Rekonstruktion im Koronarschnitt. . Abb. 3 schließlich illustriert noch einmal die Lage der beiden Zentralvenenkatheter (grüne Pfeile), ebenfalls im Koronarschnitt.

Wegen nicht überwindbarer sprachlicher Barrieren, der Patient sprach einen nicht identifizierbaren, asiatischen Dialekt, war auch nach der Primärversorgung und Stabilisierung des Patienten eine eingehende Anamneseerhebung bezüglich einer vorbestehenden Symptomatik nicht möglich.

Diskussion

Als Lungenvenenfehleinmündung wird die partielle oder totale Drainage des in der Lunge oxygenierten Blutes in das Körpervenensystem oder direkt in den rechten Vorhof bezeichnet. Die klinische Symptomatik hängt von der Größe des dadurch entstehenden Links-Rechts-Shunts ab. Während eine totale Fehleinmündung (TAPVC = Total Anomalous Pulmonary Venous Connection) nur in Kombination mit einem gleichzeitig vorliegenden kardialen Rechts-Links-Shunt (Vorhofseptumdefekt oder persistierendes Foramen ovale) überlebt werden kann und operativ korrigiert werden muss, kann eine partielle Fehleinmündung (PAPVC = Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection) lebenslang asymptomatisch verlaufen. Dies ist der Grund, warum die Häufigkeit des Auftretens einer partiellen Fehleinmündung wahrscheinlich unterschätzt wird. In Sektionsstatistiken wird eine Inzidenz von 0,4-0,7% erwähnt [7,10,11,14], als radiologischer Zufallsbefund wird eine Prävalenz von 0,5% genannt [15].

Die Häufigkeit aller angeborenen Herz-Gefäß-Anomalien wird in der Literatur hingegen mit lediglich ca. 0,8% angegeben. Davon sollen die Anteile von TAPVC und PAPVC jeweils <1% betragen [4,13]. Von den PAPVC wiederum sollen die rechtsseitigen Formen bis zu zehnmal häufiger sein als die linksseitigen [6,7,8,13]. Dennoch findet man in der Literatur der letzten ca. 15 Jahre 12 Fallberichte über eine zufällig entdeckte PAPVC (keine Garantie für Vollständigkeit), von denen in 9 Fällen eine Fehleinmündung der linken oberen, in zwei Fällen [8,13] einer rechten, und in einem Fall [11] beider oberer Lungenvenen beschrieben ist. Die 10 Fälle einer Fehleinmündung der linken oberen Lungenvene sind in Tab. 2 zusammengestellt.

Lediglich bei zwei der in der Tabelle erwähnten Patienten waren Symptome, die durch die Fehlmündung verursacht waren, Anlass für die eingeleiteten diagnostischen Maßnahmen [1,11]. Konsequenterweise wurde beide Patienten einer operativen Korrektur zugeführt und waren danach symptomfrei [6,7]. In fünf Fällen war eine radiologisch verifizierte Katheterfehllage der Grund zur weiteren Diagnostik [3,5,9,10,15]. Als zentralvenöser Zugang war in allen fünf Fällen die linksseitige Vena jugularis interna gewählt worden.

Tab. 2: Seit dem Jahr 2002 publizierte Fälle zufällig entdeckter PAPVC der linken oberen Lungenvene

Autor	Publikationsjahr	Alter	Geschlecht	Anlass der Diagnostik	Bemerkungen
-------	------------------	-------	------------	-----------------------	-------------

Almeda et al. [1]	2002	49	männlich	Herzkatheteruntersuchung wegen zunehmender unklarer Rechtsherzinsuffizienz	Operative Korrektur, danach Rekompensation
Almeida et al. [2]	2013	51	männlich	Cardio-MRT; anamnestisch keine kardiovaskulären Symptome	Keine operative Korrektur
Chintu et al. [3]	2008	33	männlich	Terminale Niereninsuffizienz anderer Ursache; radiologische Fehllage eines zentralvenösen Dialysekatheters	Keine operative Korrektur, da hämodynamisch symptomfrei
DiBrito et al. [5]	2014	55	männlich	ZVK über linke Vena jugularis interna, radiologisch Fehllage	Z.n. Aortenklappen-Ersatz, Klappen-Endokarditis
Hansen et al. [9]	2008	76	weiblich	ZVK-Anlage über linke Vena jugularis interna bei schwerer Pneumonie, radiologisch Fehllage	Patientin an Sepsis verstorben, anamnestisch hämodynamisch symptomfrei
Javangul a et al. [10]	2010	68	männlich	Postoperative ZVK-Anlage über linke Vena jugularis interna, radiologisch Fehllage	Aortenklappen-Ersatz bei Endokarditis, hämodynamisch symptomfrei
Marianeschi et al. [11]	2012	34	weiblich	Thorakales MRT bei zunehmender Dyspnoe, Fehlmündung der linken und rechten oberen Lungenvene	Operative Korrektur, danach Symptomfreiheit
Nath et al. [12]	2013	66	männlich	Computertomographie zur Abklärung von Husten bei pulmonalem Rundherd	Keine operative Korrektur, da hämodynamisch symptomfrei
Sakka et al. [14]	2009	66	weiblich	Computertomographie zur Abklärung einer Hypoxämie unter Respiratortherapie	Keine operative Korrektur, da später hämodynamisch symptomfrei
Schäfer et al. [15]	2013	23	männlich	ZVK über linke Vena jugularis interna, radiologisch Fehllage	Lokal begrenztes Lungenödem nach Infusionstherapie über den fehllegenden ZVK

Im hier vorgestellten Fall wurde die Aufmerksamkeit, bei radiologisch korrekter Lage des über die rechte Vena subclavia eingeführten ZVK, aufgrund zweier sich widersprechender, über die beiden Lumina des Katheters gewonnener Blutgasanalysen auf eine möglicherweise anatomisch unkorrekte Lage der Katheterspitze gelenkt: Die am ehesten naheliegende Erklärung für die Konstellation der Blutgaswerte schien zu sein, dass die ZVK-Spitze die Wand der Vena cava superior perforiert und ein, oxygeniertes Blut führendes Gefäß erreicht hatte. Denkbar war, wegen der bei der Druckmessung über die Katheterspitze ermittelten venösen Werte, eine Perforation in die Vena pulmonalis dextra superior oder inferior. Eine Perforation in die Aorta thoracalis ascendens war, ebenso wie eine mögliche Herzbeutel-tamponade, aufgrund des radiologischen Befundes und der gemessenen

Druckwerte sicher auszuschließen. Deshalb war geplant, den Katheter nach Neuanlage eines weiteren ZVK zu entfernen.

Ob es sinnvoll war, im gegebenen klinischen Kontext die kontralaterale, linksseitige Vena jugularis als alternativen Zugangsort zu wählen, kann kontrovers diskutiert werden. Wenngleich man nach Durchführung einer Thorax-Übersichtsaufnahme einen rechtsseitigen Pneumothorax mit Sicherheit ausschließen konnte, so muss doch die Punktion der linksseitigen Vena subclavia kritisch gesehen werden: Die Punktionskomplizierung eines Pneumothorax hätte, aufgrund der bestehenden rechtsseitigen Lungenkontusion, möglicherweise zu erheblichen Gasaustauschstörungen führen können. Eine sicherere Alternative wäre die Punktion einer Vena jugularis interna oder externa gewesen. Weshalb sie unterblieb, muss unbeantwortet bleiben.

Nach erfolgreicher und komplikationsloser Punktion der linksseitigen Vena subclavia vergewisserte man sich der korrekten intravasalen Lage der Punktionskanüle durch Bestimmung einer Blutgasanalyse und einer Druckmessung, die korrekte venöse Lage konnte bestätigt werden. Als man dann jedoch nach radiologisch korrekter Platzierung der ZVK-Spitze in der oberen Hohlvene, über beide Lumina eine Blutgasanalyse durchführte, erhielt man in beiden Fällen arterielle Werte – trotz über beide Lumina abgeleiteter venöser Druckkurven. Man vermutete daher eine komplexe Gefäßmissbildung und führte zur Abklärung eine Angio-CT durch. Als Ergebnis fand man eine, in erheblichem Abstand von den beiden Katheterspitzen in die linke Vena anonyma fehlmündende linke obere Lungenvene.

Die Konstellation der gemessenen Blutgaswerte lässt sich nur dadurch erklären, dass der Blutfluss beim Erreichen der Katheterspitzen in der Vena cava superior noch keine komplette Durchmischung erfahren hatte und deshalb arterielle Werte gemessen werden konnten. Bei tieferer Positionierung der Katheterspitzen, wäre man möglicherweise nicht auf die Gefäßanomalie aufmerksam geworden.

Zur Anamnese des Patienten war aufgrund der bestehenden Sprachbarrieren nichts bekannt. Mit Sicherung der Diagnose einer fehlmündenden Lungenvene konnten die über den Zentralvenenkatheter gewonnenen Werte für die weitere Therapiesteuerung nur unter Vorbehalt und unter Berücksichtigung der komplexen pathophysiologischen Situation interpretiert werden.

Über die eventuelle weitere Diagnostik und Therapie des Patienten nach Verlegung von der Intensivtherapiestation ist leider ebenfalls nichts bekannt.

Fazit für die Praxis:

- Die PAPVC ist eine in ihrer Häufigkeit unterschätzte Anomalie der großen thorakalen Gefäße.
- Wegen des in der Regel niedrigen Links-Rechts-Shunts bleibt sie in den meisten Fällen klinisch inapparent.
- Sie wird oft erst im fortgeschrittenen Lebensalter als Zufallsdiagnose gestellt.
- Hinweis auf das Vorliegen einer PAPVC können eine ZVK-Fehllage oder paradox erscheinende, aus dem zentralvenösen Gefäßsystem gewonnene Blutgasanalysen sein.
- Ergibt sich blutgasanalytisch der Verdacht auf eine arterielle Fehllage des Katheters, so ist es zur Vermeidung einer Blutungskomplikation zwingend erforderlich, vor Entfernen des Katheters eine Fehllage im Hochdrucksystem, z.B. in der Aorta thoracalis mit geeigneten Maßnahmen, z.B. einer Druckmessung, auszuschließen.

Abb.1: Thoraxübersicht nach Anlage des zweiten, linksseitigen ZVK. Die Katheterspitze ist mit dem roten Pfeil markiert. Der über die rechtsseitige Vena subclavia, bereits am Vortag gelegte Zentralvenenkatheter befindet sich noch in situ (Katheterspitze mit blauem Pfeil markiert).

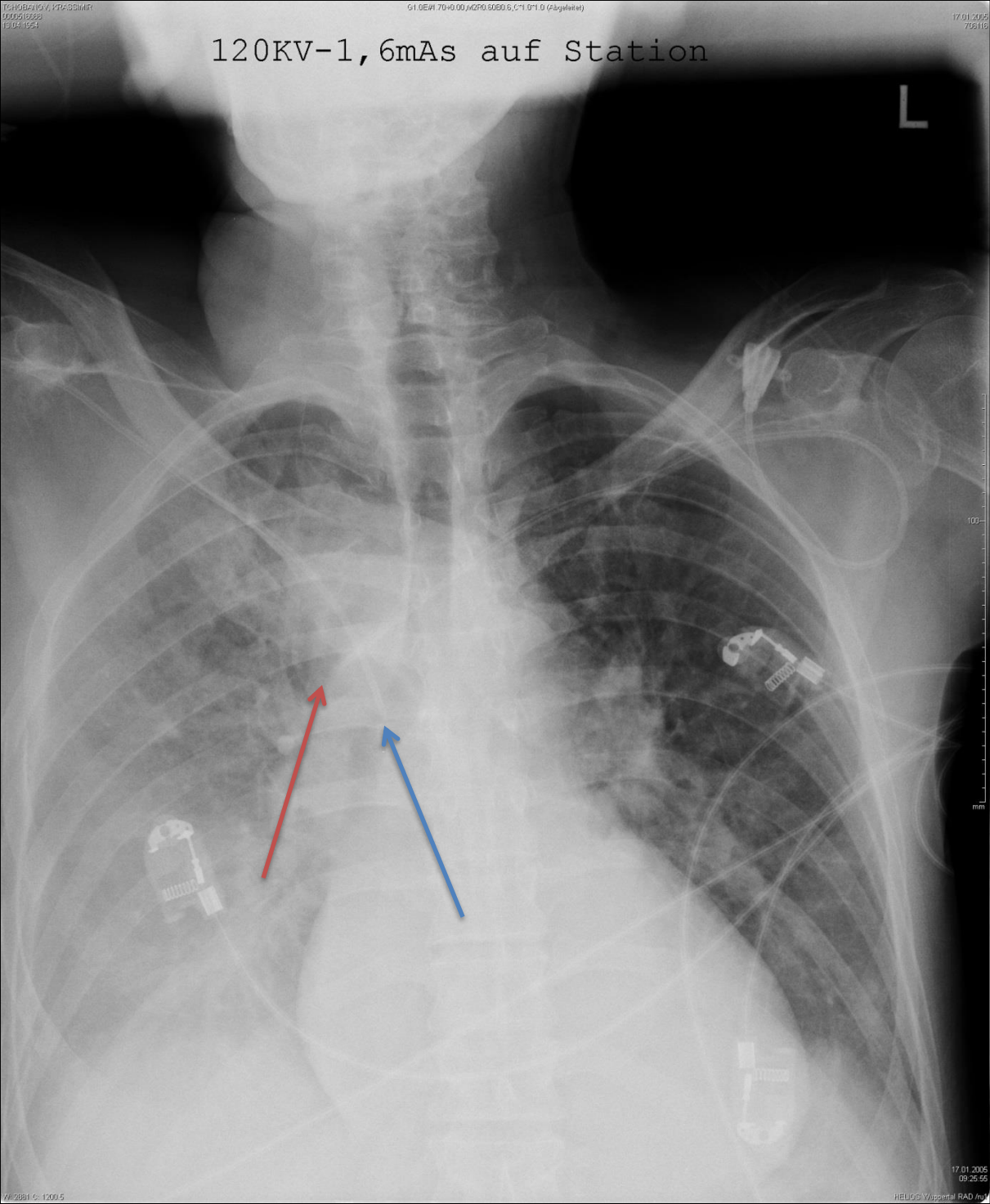


Abb. 2: Dreidimensionale angiographische Rekonstruktion der intrathorakalen Gefäßsituation. Man erkennt die, hinter dem Zusammenfluss von linker Vena subclavia (gelber Pfeil) und linker Vena jugularis interna (brauner Pfeil) zur Vena anonyma (lila Pfeil) in die letztere einmündende linke obere Lungenvene (rot). Gut sichtbar ist auch der über die rechte Vena subclavia vorgeschobene ZVK (grüner Pfeil), dessen Spitze sich in der Vena cava superior (blauer Pfeil) verliert.

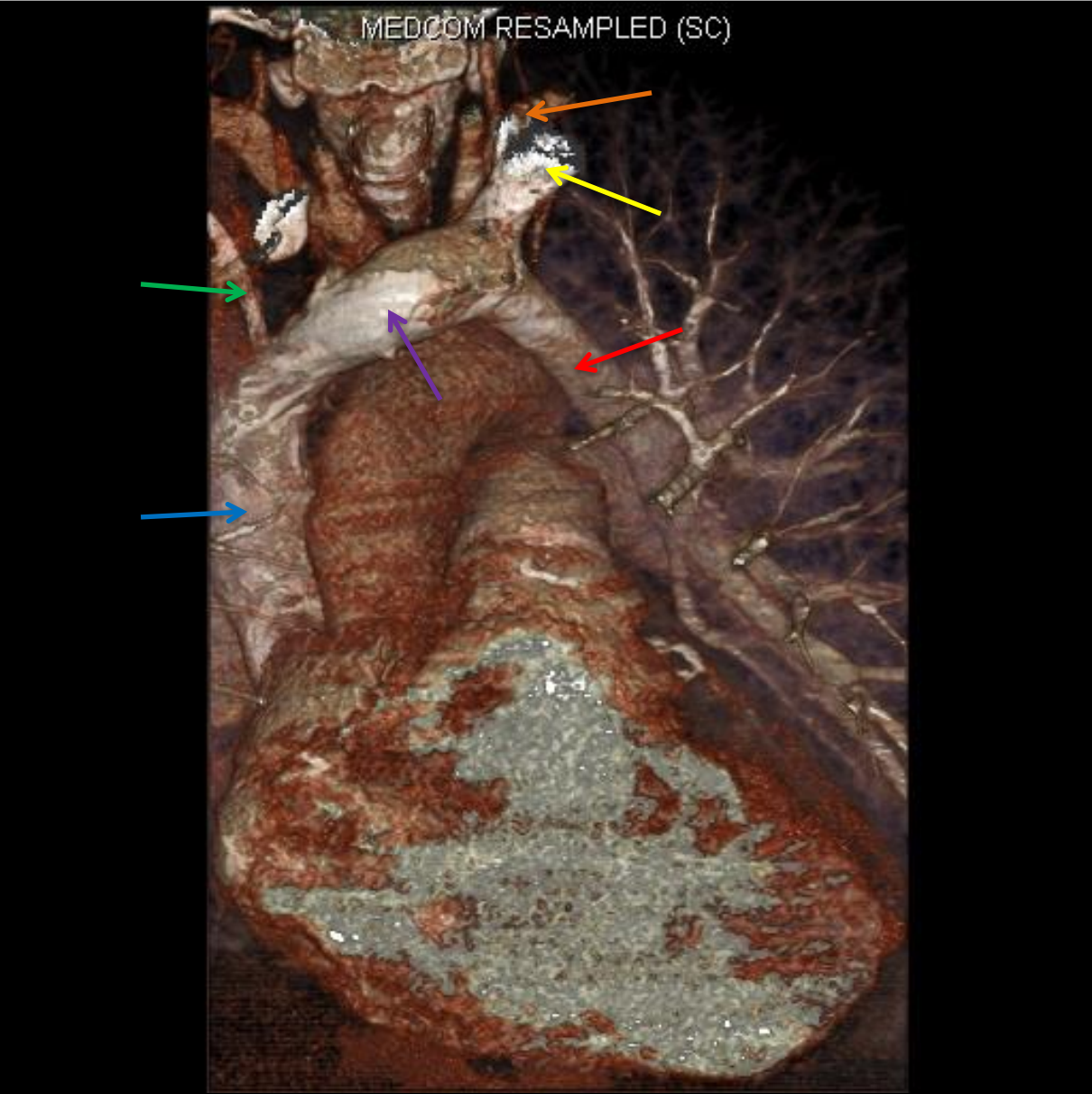
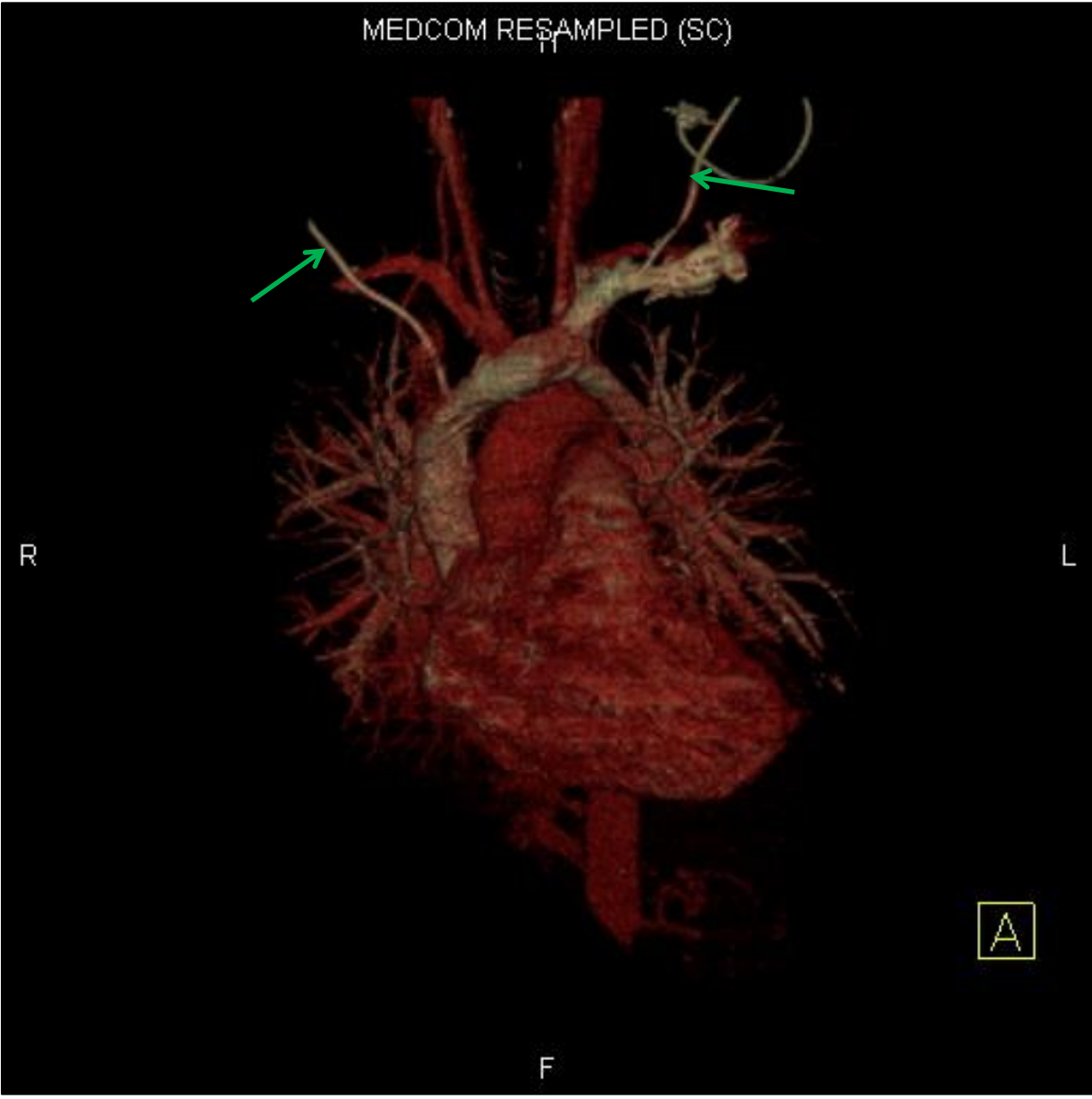


Abb. 3: Dreidimensionale Rekonstruktion der beiden Zentralvenenkatheter (grüne Pfeile) in situ.



Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. med. Ludwig Brandt, M.Sc.

Ernst-Udet-Str. 9

85764 Oberschleißheim bei München

Tel.: 089 31565875

abc.gbr@t-online.de



Dr. med. Ulrike Artmeier-Brandt

Ernst-Udet-Str. 9

85764 Oberschleißheim bei München

Tel.: 089 31565875

abc.gbr@t-online.de



Einhaltung ethischer Richtlinien:

L. Brandt und U. Artmeier-Brandt geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studie an Menschen oder Tieren

Literatur

1. Almeda FQ, Barkatullah S, Nathan S, Kavinsky CJ (2002) Partial anomalous pulmonary venous drainage of the superior left pulmonary vein into the innominate vein resulting in right ventricular failure. *Amer J Med* 113:168-169
2. Almeida AR, Lopes L, Palas J, Lopes R, Bagulho C, Pereira H (2013) Partial anomalous pulmonary venous return. *Rev Port Cardiol* 32:67-68
3. Chintu MR, Chinnappa S, Bhandari S (2008) Aberrant positioning of a central venous dialysis catheter to reveal a left-sided partial anomalous pulmonary venous connection. *Vasc Health Risk Management* 4:1141-1143
4. Demos TC, Posniak HV, Pierce KL, Olson MC, Muscato M (2004) Venous anomalies of the thorax. *AJR* 182:1139-1150
5. DiBrito SR, Stephens RS (2014) Unpredictable location of central catheter. *JAMA Surg* 149:871-872
6. Edwin F (2010) Left-sided partial anomalous pulmonary venous connection – should diagnosis lead to surgery? *JO Interact Cardio Vasc Thorac Surg* 2010;11:847-848
7. ElBardissi AW, Dearani JA, Suri RM, Danielson GK (2008) Left-sided partial anomalous pulmonary venous connections. *Ann Thorac Surg* 85:1007-1014
8. Habito CMR, Kalva SP (2012) Partial anomalous pulmonary venous return detected incidentally during port placement. *J Vasc Intervent Radiol* 23:369
9. Hansen A (2008) Seltene Fehllage eines zentralen Venenkatheters in einer Fehlmündung der linken Lungenvene. *Intensivmed* 45:1-3
10. Javangula K, Cole J, Cross M, Kay PH (2010) An unusual manifestation of left partial anomalous pulmonary venous connection. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 11:846-848
11. Marianeschi SM, Cannata A, Uricchio N, Pedretti S, Vignati G (2012) Partial Anomalous Connection of both superior pulmonary veins. *Ann Thorac Surg* 94:649-651

12. Nath R, Murphy W, Aronson B (2013) Rare case of left upper lobe partial anomalous pulmonary venous connection. Radiology Case 7:9-14
13. Niederl E (2011) Fallbeschreibung des Scimitar-Syndroms im Erwachsenenalter. Diplomarbeit, Medizinische Universität Graz
14. Sakka SG, Harzheim A, Wappler F (2009) Sudden hypoxaemia in a critically ill adult patient: Anomalous drainage of the upper left pulmonary vein. Br J Anaesth 102:434-435
15. Schäfer S, C. Stroszczyński C, Müller-Wille R (2013) ZVK-Fehllage bei partieller Lungenvenenfehleitmündung: Seltene Ursache eines lokalen Lungenödems. Fortschr Röntgenstr 185:69-71

**Die Originalpublikation ist unter dem Link „springer.com“
erhältlich:**

Brandt L, Artmeier-Brandt U: Fehlmündende Lungenvene als Zufallsbefund.
Anaesthesist 2015;64:754-757