Varizen der Pulmonalvenen, eine seltene Ursache eines pulmonalen Rundherdes

Pulmonary Varicosity, a Rare Reason of Solitary Nodule

Zusammenfassung

Varizen der Pulmonalvenen sind eine sehr selten beobachtete Entität. Neben kongenitalen Varizen, die meist kombiniert mit anderen Missbildungen im Bereich der Pulmonalgefäße auftreten, sind Varizenbildungen vor allem im Zusammenhang mit einer Mitralsuffizienz beschrieben worden. Die Diagnose von Varizen der Pulmonalvenen erfolgt meist zufällig, da sie symptomlos sind bzw. nur gelegentlich zu einer hinweisenden Symptomatik führen. Aufgrund des radiologischen Befundes müssen alle Differenzialdiagnosen der pulmonalen Rundherde diskutiert werden. Wir stellen unsere eigene Beobachtung vor, um auf die diagnostischen Erfordernisse (CT, Multi-Slice-CT) und auf differenzialdiagnostische Aspekte hinzuweisen.

Abstract

Pulmonary varicosity is a very rare entity. Beside congenital varices, most combined with other malformations of the pulmonary vessels, varicosities are described above all in connection with mitral insufficiency. Most cases with pulmonary varicosity are diagnosed by chance, because of absence of any symptoms or only slight symptoms respectively. We demonstrate our own case with respect to the diagnostic requirements (computerized tomography, multi-slice CT) and the differential diagnostic aspects.

Die Varicosis der Pulmonalvenen ist eine sehr seltene Gefäßanomalie [1], die meistens erst im Erwachsenenalter festgestellt wird. Die Erstbeschreibung wird auf Puchelt (1843) zurückgeführt, der diese Anomalie bei einem verstorbenen Säugling fand [2]. Die zweite bekannte Beschreibung stammt von Hedinger (1907), der die Veränderungen bei einem Erwachsenen nachweisen konnte [3]. Bei der Anomalie handelt es sich um eine umschriebene Dilatation und einen geschlängelten Verlauf einer oder mehrerer Pulmonalvenen kurz vor ihrer Einmündung in den linken Vorhof.

Da die pulmonalen Varizen meist asymptomatisch sind, bleiben sie oft unerkannt oder werden nur zufällig entdeckt. Bisher sind

nur wenige Todesfälle beschrieben worden, die unmittelbar auf eine Ruptur des Varix zurückgeführt werden konnten.

Im Röntgenbild findet sich eine typische scharfbegrenzte, zumeist ovale hilusnahe Verschattung im Unterlappenbereich, wobei die rechte Seite bevorzugt ist. In einer Reihe von Fällen sind Hämoptysen als klinisches Leitsymptom beschrieben worden, die zur Feststellung eines Rundherdes in den Lungen führten.

Bei der röntgenologischen Feststellung eines Lungenrundherdes an typischer Stelle in den medialen Unterlappen muss daher auch ein Gefäßprozess in die differenzialdiagnostischen Erwägungen einbezogen werden, weil damit weitreichende therapeu-

Institutsangaben

¹Klinik für Pneumologie der Klinik Barmelweid, 5017 Barmelweid/Aarau, Schweiz
(Chefarzt: Dr. med. M. Frey)

²Röntgeninstitut Dr. B. Rehmann u.a., 5000 Aarau, Schweiz

Korrespondenzadresse

OÄ Dr. med. Barbara Wiesner · Klinik Barmelweid · 5017 Barmelweid/Aarau · Schweiz
E-mail: pneumologie@barmelweid.ch

Eingereicht: 24. April 2003 · Nach Revision angenommen: 30. Juni 2003

Bibliografie

Pneumologie 2003; 57: 439–443 © Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York · ISSN 0934-8387

tische Konsequenzen, wie sie bei einem tumorverdächtigen Rundherd erforderlich wären, vermieden werden können. Mit den bei der Abklärung pulmonaler Rundherde eingesetzten radiologischen Techniken können die Gefäßveränderungen sicher diagnostiziert werden, z. T. finden sich auch bereits im Thoraxübersichtsbild Hinweise auf einen Gefäßprozess.

Wegen der Seltenheit der pulmonalen Varicosis möchten wir mit unserer Fallbeschreibung auf die diagnostischen Erfordernisse und Möglichkeiten hinweisen.

Fallbeschreibung

Anamnese und Untersuchungsbefunde

Vorgestellt wird der Fall einer 65-jährigen Patientin. Die Aufnahme erfolgte zur Optimierung der Behandlung eines seit Jahren bekannten Asthma bronchiale sowie zur pulmonalen Rehabilitation. Bei der im Rahmen der Aufnahmeuntersuchung durchgeführten Röntgen-Übersichtsaufnahme des Thorax wurde eine unklare Raumforderung im rechten Unterlappen parahilär nachgewiesen. Differenzialdiagnostisch wurde aufgrund des Alters der Patientin und der Raucheranamnese in erster Linie an ein zentrales Bronchialkarzinom gedacht.

Anamnestisch gab die Patientin an, dass sie seit etwa 20 Jahren an einem Asthma bronchiale leidet und dass sie sich wegen eines Herzbefundes in kardiologischer Behandlung befindet. Es bestand ein Zustand nach Strumektomie. Bis vor 30 Jahren rauchte die Patientin regelmäßig ca. 6–7 Zigaretten pro Tag, aktuell nur noch ca. 1–2 Zigaretten pro Woche.

Im Untersuchungsstatus präsentierte sich die Patientin in leicht reduziertem Allgemeinzustand und adipösem Ernährungszustand (BMI 29,36 kg/m²).

RR 135/70 mmHg, HF 76/min rhythmisch.

Die Auskultation der Lungen ergab ein obstruktives Atemgeräusch mit verlängertem Expirium bei sonorer Perkussion. Bei der Auskultation des Herzens fiel ein 3/6-Systolikum mit P.m. im 2. ICR rechts auf, welches in die Carotiden ausstrahlte. Des Weiteren bestand ein 2/6-Holosystolikum über dem Erb'schen Punkt mit Ausstrahlung in die Axilla. Zeichen einer Herzinsuffizienz fanden sich nicht (keine Halsvenenstauung, hepatojugulärer Reflux negativ). Der Auskultationsbefund bestätigte eine Mitralsuffizienz, die nach Auskunft des behandelnden Kardiologen seit einigen Jahren bekannt war und die gegenüber dem Vorbefund zugenommen hatte. Eine relevante Aortenstenose konnte ausgeschlossen werden.

Kardiopulmonale Diagnostik

In der Ganzkörperplethysmographie zeigte sich eine mittelgradig kaum reversible Obstruktion mit diskreter Überblähung (FEV₁ 47% Soll, R_{tot} 222% Soll, RV 128% Soll; nach Bronchospasmyse FEV₁ 49% Soll, R_{tot} 169% Soll).

Die Spiroergometrie ergab überraschenderweise bei einer weitgehend fixierten Bronchialobstruktion eine praktisch normale Leistungsfähigkeit (Belastung bis 80 Watt = 102% Soll bei einer

Sauerstoffaufnahme von 91% Soll, VE 60% Soll, Normoxämie – SaO₂ 94% in Ruhe und 92% unter Belastung).

Im EKG zeigte sich ein normokarder Sinusrhythmus (HF 79/min) mit überdrehter Linkslage, PQ 0,18 s, QRS 0,10 s.

Die kardialen Parameter unter Belastung ergaben einen adäquaten Herzfrequenzanstieg (von 81/min auf 139/min) und ein normales Blutdruckverhalten. Unter Belastung zeigte sich keine Ischämiereaktion, nur diskrete intraventrikuläre Reizleitungsstörungen.

In der vor der Einweisung durchgeführten Echokardiographie fand sich ein hypertropher linker Ventrikel mit einer guten systolischen und einer gestörten diastolischen Funktion. Es bestand eine Mitralsuffizienz. Die Aortenklappe war nicht wesentlich verändert.

Radiologische Diagnostik

Die Röntgenübersichtsaufnahme des Thorax zeigte eine unklare rundliche, relativ glatt berandete Raumforderung im rechten Unterlappen parahilär (Abb. 1a u. b). Im Vergleich mit einer ein Jahr zuvor angefertigten Aufnahme handelte es sich um einen neu entstandenen Befund.

Zur weiteren Diagnostik wurde ein Spiral-CT des Thorax mit einem 4-Kanal-Multi-Slice-Gerät angefertigt. Hier fand sich eine rund 2 cm im Durchmesser große sackförmige Erweiterung im Bereich der rechten unteren Pulmonalvene, die zentral in den linken Vorhof mündete und sich zur Peripherie hin varikös schlängelte und verjüngte (Abb. 2 u. 3).

Zusätzlich wurde eine Durchleuchtung durchgeführt, wobei beim Valsalva-Manöver eine Pulsations- und Größenzunahme der erweiterten Pulmonalvene nachgewiesen werden konnte.

Danach handelte es sich um eine isolierte Varicosis der rechten unteren Pulmonalvene.

Therapeutische Konsequenzen ergaben sich aus diesem Befund nicht. Der Patientin wurde die Kontrolle des Befundes im Rahmen der Behandlung der Mitralsuffizienz, die weiterhin in den Händen des Kardiologen liegt, vorgeschlagen.

Diskussion

Anomalien der Pulmonalvenen sind sehr selten. Während über Fehleinmündungen der Venen (die bekannteste ist das Scimitar-Syndrom) im Allgemeinen ausreichende Kenntnisse bestehen, sind über Varizen der Pulmonalvenen nur wenig Veröffentlichungen bekannt [4,5]. Der Varix im Bereich der Pulmonalvenen wird wegen der im Allgemeinen bestehenden Symptomlosigkeit oder Symptomarmut meist zufällig durch eine Röntgenuntersuchung des Thorax aus anderer Indikation festgestellt, allerdings sind auch massive Hämoptysen [6,7] und Todesfälle beschrieben worden [8]. Die Varizen der Pulmonalvenen stellen sich als eine Erweiterung und Schlängelung von Venenabschnitten unterschiedlicher Ausdehnung dar, die sich vom normalen Gefäßverlauf eindeutig abgrenzen lassen.

Abb. 1a u. b Glatt begrenzte rundherdartige Verschattung im rechten Unterfeld parakardial, die sich in der seitlichen Projektion epidia-phragmal im Herzschatten dorsal darstellt.

Neben der varikösen Erweiterung einer einzelnen Pulmonalvene oder des gesamten pulmonalvenösen Systems einer Seite finden sich in erster Linie isolierte Varizen, die röntgenologisch vorwiegend als in Hilusnähe lokalisierte homogene rundherdartige Verschattungen imponieren [9]. Diese Befunde sind vieldeutig [10,11]. Daher müssen bei derartigen radiologischen Befunden die Differenzialdiagnosen des pulmonalen Rundherdes diskutiert werden (maligne: primäre Bronchialkarzinome, Metastasen, Bronchuskarzinoid; benigne: Tuberkulose, nichttuberkulöse Mykobakteriosen, Abszesse, Zysten, Aspergillome, Hamartome,

Wegener'sche Granulomatose, Rheumaknoten, mucoid impaction, Rundatelektasen). In erster Linie ist aber an einen malignen Prozess zu denken. Auch arteriovenöse Malformationen [12] und andere Gefäßprozesse [13,14] müssen in die differenzialdiagnostischen Überlegungen mit einbezogen werden.

Durch die erweiterte radiologische Diagnostik mittels Computertomographie ist eine eindeutige Zuordnung zu den Pulmonalgefäßen leicht möglich [6,15,16]. Dabei ist die Multi-Slice-CT-Darstellung mit der Möglichkeit von Rekonstruktionen in allen drei Ebenen (multiplanar) von besonderem diagnostischem Wert [17], auf die wir mit unserer Falldemonstration besonders hinweisen möchten. Weiterhin gibt die transösophageale Echokardiographie [18,19], insbesondere als farbkodierte Doppler-Echokardiographie [15], wichtige Hinweise. Mit der Einführung der Computertomographie hat die Pulmonalisangiographie mit Erfassung der venösen Phase [20] ihre bis dahin große Bedeutung in der Diagnostik dieser Anomalie der Pulmonalvenen verloren. Sie kann indiziert sein, wenn es Hinweise auf zusätzliche Gefäßveränderungen (z. B. Hypoplasie) gibt.

Man unterscheidet bei Varizen eine kongenitale Form von der erworbenen Form. Bei der *kongenitalen* Form sind eine gleichzeitig bestehende Atresie, Hypoplasie [21,22] oder andere Anomalien [7,23] der ipsilateralen Pulmonalgefäße beschrieben worden, wobei der entstehende erhöhte Pulmonalvenendruck zu einem varikösen Umbau der Venenwand im Zuflussgebiet führen kann. In einem Fall wird ein pulmonaler Varix im Zusammenhang mit einem Klippel-Trenaunay-Weber-Syndrom beschrieben [24]. Die Beschreibung beidseitiger pulmonaler Varizen fanden wir in der Literatur nur einmal bei gleichzeitigem Vorkommen einer Aortenisthmusstenose, nach deren operativer Sanierung sich die Varizen zurückbildeten [25]. Eine Zuordnung zu der kongenitalen Form ist im Allgemeinen nur bei Kindern oder bei sonst unauffälligen Gefäßverhältnissen möglich [26].

Bei der *erworbenen* Form findet sich fast immer eine Mitralsuffizienz mit der entsprechenden Druckerhöhung in der Lungenstrombahn, die Mitralklappenstenose wird in diesem Zusammenhang seltener erwähnt [27–30]. Möglicherweise entsteht die pulmonale Varize bei der Mitralsuffizienz durch die höheren Druckschwankungen. Der Zusammenhang zwischen der Entstehung einer varikösen Erweiterung der Pulmonalvenen und einer Mitralsuffizienz wird durch die Beobachtung unterstrichen, dass sich die pulmonalvenöse Erweiterung nach Mitralklappenersatz zurückbildete [31,32]. In einigen Fällen wird eine paravalvuläre Leckage nach Mitralklappenersatz mit entsprechender Rückwirkung auf den Vorhof- und den Pulmonalvenendruck und Ausbildung einer lokalisierten Venenerweiterung beschrieben [33–35], wobei die Erweiterung der Vene als ein erstes Hinweiszeichen auf eine postoperative Komplikation bewertet wird [33,34]. Auch eine relative Mitralsuffizienz bei Aortenklappeninsuffizienz kann zur Ausbildung und zu einer Größenzunahme eines Pulmonalvenenvarix führen, wie sie bei einem Zustand nach Aortenisthmusstenose zehn Jahre nach operativer Sanierung beobachtet wurde [36].

In der uns zugänglichen Literatur fanden wir im Wesentlichen Einzeldarstellungen [11,37–43], auch im Zusammenhang mit der Fehldiagnose Tuberkulose und daraus resultierender lang-

Abb. 2 In der konventionellen axialen CT-Schichtebene stellt sich eine Ektasie der rechten caudalen Pulmonalvene unmittelbar vor Einmündung in den linken Vorhof dar.

Abb. 3 In den Rekonstruktionen mittels Multi-Slice-Technik wird die variköse Erweiterung der Pulmonalvene und ihre Elongation peripher der Ektasie deutlich erkennbar.

zeitiger Behandlung [44]. Andererseits kam es auch zu Fehldeutungen beim Vorliegen einer bronchogenen Zyste [45].

In einer Arbeit [46] wird über sechs eigene Fälle und über die bis 1971 bekannten 31 Fälle ausführlich berichtet. In späteren Arbeiten werden unterschiedliche Angaben über die bisher publizierten Fälle gemacht [35,47], insbesondere auch in den uns nicht zugänglichen japanischen Originalarbeiten (z.B. [48]), wo 1988 über 71 Fälle, davon 17 in Japan, berichtet wird.

Mit der Weiterentwicklung der radiologischen Technik hat sich die Diagnostik pulmonaler Rundherde und anderer thorakaler Strukturen ständig verbessert. Mit der Multi-Slice-Technik wird die Abklärung von Rundherden nochmals weiter verbessert und es ist zu erwarten, dass damit die anderen Methoden zukünftig ersetzt werden. Auch Gefäßprozesse werden damit sicher erfasst oder ausgeschlossen, wie auch unser Fall zeigt.

Da auch einzelne Todesfälle beschrieben worden sind, die unmittelbar auf diese Anomalie zurückgeführt werden konnten, sollten Patienten mit einer pulmonalen Varicosis engmaschig kontrolliert werden. Therapeutische Konsequenzen ergeben sich nur beim Vorliegen einer Mitralinsuffizienz als Ursache der Varicosis. Es ist dann zu klären, ob ein Mitralklappenersatz erforderlich ist.

Literatur

- Budorick NE, McDonald V, Flisak ME et al. The pulmonary veins. *Sem Roentgenol* 1989; 24: 127–140
- Gimes B, Horváth F. Über die Varikosität der Pulmonalvene. *Fortschr Röntgenstr* 1958; 89: 545–1
- Hedinger E. Demonstration eines Lungenvarix. *Verh Dtsch Pathol Ges* 1907; 11: 303–1
- Grainger RG. Congenital heart disease: other congenital heart lesions. In: Grainger RG, Allison DA. *Grainger and Allison's Diagnostic Radiology*. New York: Churchill-Livingstone, 1997: 715–730
- Albes G, Montag M, Müller B et al. Diagnose und Embryologie partieller Lungenvenenfehlbildungen. *Pneumologie* 2002; 56: 370–375
- Ferretti GR, Arbib F, Bertrand B et al. Haemoptysis associated with pulmonary varices: demonstration using computed tomographic angiography. *Eur Respir J* 1998; 12: 989–992
- Duggal B, Seth S, Saxena A. Pulmonary vein varix in association with bilateral pulmonary vein stenosis. *Indian Heart J* 2001; 53: 235–236
- Parret L, Fortelius P. Ruptured aneurysm of the pulmonary vein. *Acta tuberc Scand* 1962; 41: 53–55
- Feintrenie X, Lamy P. Les veines pulmonaires à l'état normal et pathologique. *Rev Pneumol Clin* 1984; 40: 47–62
- Beamish WE. Pulmonary venous varicosity. *J Can Assoc Radiol* 1972; 23: 136–139
- Platzker J, Goldhammer E, Simon J et al. Pulmonary varices, benign congenital anomalies simulating masses of various etiologies. *Clin Cardiol* 1984; 7: 295–298
- Kliems G, Cremer H. Lungenvarix. *Zbl Chir* 1980; 105: 1223–1227
- Enzler P, Hollinger A, Senning A. Lungenvarix. Ein Fallbericht. *Schweiz Med Wschr* 1985; 115: 1401–1403
- Hasuo K, Numaguchi Y, Kishikawa T et al. Anomalous unilateral pulmonary vein mimicking pulmonary varices. *Chest* 1981; 79: 602–604
- Hauser M, Jenni R. Wie lautet Ihre Diagnose? *Schweiz Rundsch Med Prax* 1995; 84: 515–517
- Savas R, Ozocar R, Ertugrul G et al. Varix of the inferior pulmonary vein: computed tomography and magnetic resonance angiography findings. *Monaldi Arch Chest Dis* 1999; 54: 399–401

- ¹⁷ Vanherreweghe E, Rigauts H, Bogaerts Y et al. Pulmonary vein varix: diagnosis with multi-slice helical CT. *Eur Radiol* 2000; 10: 1315 – 1317
- ¹⁸ Toher C, Krug H, Archer SL. Diagnosis of pulmonary vein varix by transesophageal echocardiography. *Chest* 1993; 103: 1901 – 1903
- ¹⁹ Bhaktaram VJ, Asirvatham S, Sebastian C. Large pulmonary vein varix diagnosed by transesophageal echocardiography: An unusual site for thrombus in atrial fibrillation. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; 11: 213 – 215
- ²⁰ Reekers JA, Smeets RWM. Digital subtraction angiography and pulmonary vascular anomaly. *Europ J Radiol* 1985; 5: 199 – 201
- ²¹ Papamichael E, Ikkos D, Alkalais K et al. Pulmonary varicosity associated with other congenital abnormalities. *Chest* 1972; 62: 107 – 109
- ²² Moro C, Marin E, Sanchez A et al. Pulmonary varix: Report of a case with additional anomalies of the vascular pulmonary tree. *Am Heart J* 1978; 95: 243 – 246
- ²³ Ritter S, Tani LY, Shaddy RE et al. An unusual variant of total pulmonary venous connection with varices and multiple drainage sites. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 289 – 291
- ²⁴ Owens DW, Garcia E, Pierce RR et al. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with pulmonary vein varicosity. *Arch Dermatol* 1973; 108: 111 – 113
- ²⁵ Rizk G, Melhem K, Dagher I. Bilateral pulmonary varicosities associated with coarctation of the aorta. *Thorax* 1970; 25: 97 – 100
- ²⁶ Wood AE. Congenital pulmonary varix. *J Cardiovasc Surg* 1982; 23: 266 – 268
- ²⁷ Shida T, Ohashi H, Nakamura K et al. Pulmonary varices associated with mitral valve disease: a case report and survey of the literature. *Ann Thorac Surg* 1982; 34: 452 – 456
- ²⁸ Narula J, Talwar KK, Bharani A et al. Pulmonary varix associated with mitral valve disease. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1987; 13: 411 – 413
- ²⁹ Kelvin FM, Boone JA, Peretz D. Pulmonary varix. *J Can Assoc Radiol* 1972; 23: 227 – 229
- ³⁰ Cannon BH, Taylor HG, Martin CM. Pulmonary varix associated with mitral regurgitation. *Angiology* 1977; 28: 63 – 67
- ³¹ Hsu I, Kelser GA, Adkins PC et al. Pulmonary varix regression after mitral valve replacement. *Am J Cardiol* 1976; 37: 928 – 932
- ³² Hipona FA, Jamshidi A. Observations on the natural history of varicosity of pulmonary veins. *Circulation* 1967; 35: 471 – 475
- ³³ Lesser M, Einstein KJ, Shah R et al. Right pulmonary mass in a patient with mitral valve. *Chest* 1979; 76: 681 – 682
- ³⁴ Twersky J, Levin DC, Twersky N et al. Further observations on pulmonary venous varix. *Am J Roentgenol* 1976; 127: 435 – 440
- ³⁵ Lentschig MG, Roos N, Löser H et al. Pulmonalvenenvarikose. *Radiologe* 1995; 35: 67 – 71
- ³⁶ Leicher-Düber A, Lindner P, Schild H et al. Lungenvarizen. *Röntgen-Bl* 1986; 39: 97 – 99
- ³⁷ Davia JE, Golden MS, Price HL et al. Pulmonary varix. A diagnostic pitfall. *Circulation* 1974; 49: 1011 – 1012
- ³⁸ Bryk D, Levin EJ. Pulmonary varicosity. *Radiology* 1965; 85: 834 – 837
- ³⁹ Poller S, Wholey MH. Pulmonary varix: Evaluation by selective pulmonary angiography. *Radiology* 1966; 86: 1078 – 1081
- ⁴⁰ Romanoff H, Manny J, Aviad I. Pulmonary Varices. Report of two cases and review of the literature. *Chest* 1976; 70: 395 – 397
- ⁴¹ Gaeta M, Volta S, Vallone A. Hilar pseudonodule due to varix of the inferior pulmonary vein. *Am J Roentgenol* 1995; 165: 1305 – 1
- ⁴² Chilton SJ, Campbell JB. Pulmonary varix in early infancy: Case report with 8-year follow up. *Radiology* 1978; 129: 400 – 1
- ⁴³ Lautin R, Ledor S, Ledor K et al. Dilated pulmonary venous confluence presenting as a mass in mitral stenosis. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1982; 5: 304 – 306
- ⁴⁴ Shirakusa T. Long-term follow-up of two cases of pulmonary varicosity. *Thorax* 1978; 33: 653 – 656
- ⁴⁵ León-Rivero FI, Cox RA, Cunningham E et al. Bronchogenic cyst mimicking pulmonary varix. *Chest* 1978; 73: 545 – 546
- ⁴⁶ Bartram C, Strickland B. Pulmonary varices. *Br J Radiol* 1971; 44: 927 – 935
- ⁴⁷ Vergnon JM, Court Fortune I, Jurine N et al. A case of congenital pulmonary varices. *Rev Mal Respir* 1992; 9: 327 – 329
- ⁴⁸ Uyama T, Monden Y, Harada K et al. Pulmonary varices: a case report and review of the literature. *Jpn J Surg* 1988; 18: 359 – 362 (zit. n. MEDLINE)