

# Unilaterale Agenesie der Pulmonalarterie bei Erwachsenen. Eine häufig nicht diagnostizierte seltene Erkrankung.

## Unilateral Agenesis of Pulmonal Artery in Adults: a Rare Disease Frequently Undiagnosed

### Autoren

A. Koryllos<sup>1</sup>, F. Magnet<sup>2</sup>, C. Karagiannidis<sup>2</sup>, A. Goßmann<sup>3</sup>, M. Brockmann<sup>4</sup>, W. Windisch<sup>2</sup>, E. Stoelben<sup>1</sup>

### Institute

Die Institutsangaben sind am Ende des Beitrags gelistet.

**eingereicht** 5.12.2014

**akzeptiert** 8.1.2015

### Bibliografie

**DOI** <http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1391384>  
Pneumologie 2015; 69: 93–98  
© Georg Thieme Verlag KG  
Stuttgart · New York  
ISSN 0934-8387

### Korrespondenzadresse

**Dr. med. Aris Koryllos**  
Thoraxchirurgie  
Lungenklinik Merheim  
Ostmerheimerstraße 200  
51109 Köln  
koryllosa@kliniken-koeln.de

### Zusammenfassung



**Einleitung:** Die unilaterale Agenesie der Pulmonalarterie (unilateral absence of a pulmonary artery, UAPA) bei Erwachsenen ohne weitere kardiovaskuläre Anomalien ist eine sehr seltene Entität. Aufgrund des über Jahre symptomarmen Verlaufs bleibt die UAPA häufig unerkannt. Die häufigsten Symptome sind rezidivierende pulmonale Infektionen und Hämoptysen.

**Patienten und Behandlung:** Im Zeitraum 2006–2014 konnten vier erwachsene Patienten mit einer UAPA in unserer Klinik diagnostiziert werden. Die rezidivierenden Pneumonien in Kombination mit den bestehenden Bronchiektasen und Hämoptysen führten bei drei Patienten zu einer stationären Behandlung. Bei Persistenz der Hämoptysen und computertomografischer Darstellung von pathologisch vergrößerten systemischen Arterien (Aa. intercostales, bronchiales, diaphragmales) wurde in zwei Fällen eine Pneumonektomie indiziert. Eine präoperative Embolisation zur Minimierung der systemischen arteriellen Perfusion der betroffenen Lunge konnte den intraoperativen Blutverlust gering halten.

**Diskussion:** Die UAPA bei Erwachsenen kann sehr häufig zu einer hypertrophen systemischen arteriellen Perfusion der betroffenen Lunge führen. Diese in Kombination mit den begleitenden Bronchiektasen und rezidivierenden Hämoptysen kann ein lebensbedrohliches klinisches Bild hervorrufen. Die Problematik kann durch eine interdisziplinäre pneumologische, radiologische und thoraxchirurgische Behandlung behoben werden.

### Abstract



**Introduction:** Unilateral absence of a pulmonary artery (UAPA) in adults without any other cardiovascular anomalies is a very rare clinical entity. Usually UAPA in adults remains undetected because of the symptom-free clinical course. The most common symptoms are hemoptysis and recurrent pulmonary infections.

**Patients and therapy:** During 2006–2014 four adult patients with UAPA were diagnosed and treated in our institution. Recurrent pulmonary infections in combination with existing bronchiectasis and hemoptysis led to hospital treatment for three of the patients. In two cases, because of persevering hemoptysis and pathologically enlarged systemic arteries (intercostal, bronchial, diaphragm), pneumonectomy was indicated. Preoperative embolization of the enlarged arteries reduced the systemic arterial perfusion of the lung and led to minimal intraoperative blood loss.

**Discussion:** UAPA in the adulthood can frequently lead to hypertrophic systemic arterial perfusion of the lung. This abnormal systemic perfusion in combination with the co-existing bronchiectasis and persevering hemoptysis can cause a life-threatening clinical scenario. A combined interdisciplinary treatment through pneumology, thoracic surgery and radiology is therefore indicated.

**Tab. 1** Patientenkollektiv mit UAPA (Symptome, Behandlung).

Patient ED Datum	Geschlecht Alter	Anamnese-Symptome	UAPA	Lungenpathologie		Therapie
				path. Arterien	Bronchiektasen	
Fall 1 12/2006	weiblich 52 J.	keine, Zufallsbefund bei Thymom B3	rechts	nein	ja	keine
Fall 2 02/2013	weiblich 61 J.	rezidivierende Hämoptysen rezidivierende Pneumonien	links	nein hypoplastische Pulmonalarterie links normale resp. Flora im Bronchialsekret	ja	Indikation zur Pleuropneumonektomie
Fall 3 06/2013	männlich 33 J.	rezidivierende Hämoptysen rezidivierende Pneumonien	rechts	ja Prevotella melaninogenica im Bronchialsekret	ja	Antibiotika, Embolisation, Pleuropneumonektomie
Fall 4 08/2014	weiblich 55 J.	Pneumonie Kachexie	rechts	nein Adeno-Ca rechts zentral mit N2 maligne Zellen im Bronchialsekret	nein	flexible Bronchoskopie, EBUS, kombinierte Radiochemoth.

**Tab. 2** Patientenkollektiv mit UAPA (Lungenfunktion, BGA).

Patient ED Datum	FEV1	FVC <sub>ex</sub>	KCO	TLCO	PO <sub>2</sub>	PCO <sub>2</sub>	PH	HCO <sub>3</sub>
Fall 1 12/2006	54% (1,5 L)	64% (2,1 L)	84%	78%	77,1 mmHg	42,8 mmHg	7,371	25 mmol/L
Fall 2 02/2013	39% (0,95 L)	51% (1,46 L)	103%	82%	76 mmHg	30,6 mmHg	7,356	23 mmol/L
Fall 3 06/2013	75% (3,01 L)	78% (3,74 L)	101%	72%	93,6 mmHg	36,2 mmHg	7,419	24 mmol/L
Fall 4 08/2014	36% (1,06 L)	36% (1,24 L)	58%	70%	69,6 mmHg	35,3 mmHg	7,482	30,7 mmol/L

## Einleitung

Die unilaterale Agenesie der Pulmonalarterie (unilateral absence of pulmonary artery UAPA) ist eine sehr seltene Entität mit einer Prävalenz von 1:200 000 [1]. Die UAPA ist häufig mit anderen kardiovaskulären Anomalien verbunden (z.B. Fallot-Tetralogie, septale Defekte). In den meisten Fällen mit begleitenden kardialen Pathologien wird die UAPA in den ersten Lebensjahren diagnostiziert und chirurgisch behandelt. Bouros et al. zeigten, dass die kardiovaskulären zusätzlichen Anomalien deutlich häufiger bei linksseitiger UAPA sind [1].

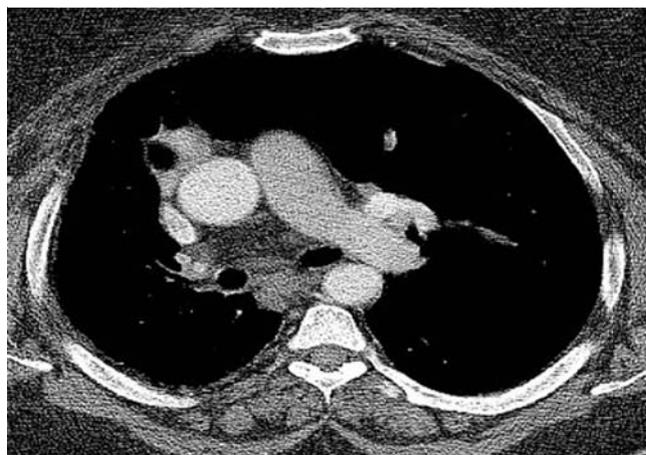
Patienten ohne kardiovaskuläre Anomalien haben einen benignen klinischen Verlauf. Die Diagnose erfolgt bei der radiologischen Diagnostik anderer Erkrankungen. Hauptsymptome der Anomalie sind rezidivierende pulmonale Infektionen und Hämoptysen [2].

## Patienten

Zwischen 2006 und 2014 wurden vier erwachsene Patienten mit undiagnostizierter UAPA aufgrund unterschiedlicher pulmonaler Symptome in unsere Klinik eingewiesen und behandelt (● Tab. 1 und ● Tab. 2).

### Patient 1 (12/2006)

Die 52-jährige Patientin wurde aufgrund der Verdachtsdiagnose eines Thymoms im vorderen Mediastinum vorgestellt. Die genaue Anamnese ergab stattgehabte pulmonale Infektionen in der Kindheit, jedoch keine signifikante Beeinträchtigung im Erwachsenenalter. Computertomografisch zeigte sich zusätzlich zu dem Thymusbefund eine rechtsseitige UAPA mit hypoplastischer rechter Lunge und Bronchiektasen ohne Zeichen einer chronischen Pneumonie oder pathologischer Arterien. Der Patientin wurde eine offene Thymektomie empfohlen ohne zusätzliche operative Intervention bezüglich der UAPA. Histologisch konnte ein B3-Thymom bestätigt werden. Die Patientin befindet sich seitdem in der jährlichen Tumornachsorge und ist pulmonal weiterhin asymptomatisch (● Abb. 1).



**Abb. 1** Patient 1/CT Thorax: komplette Agenesie der rechten Pulmonalarterie.

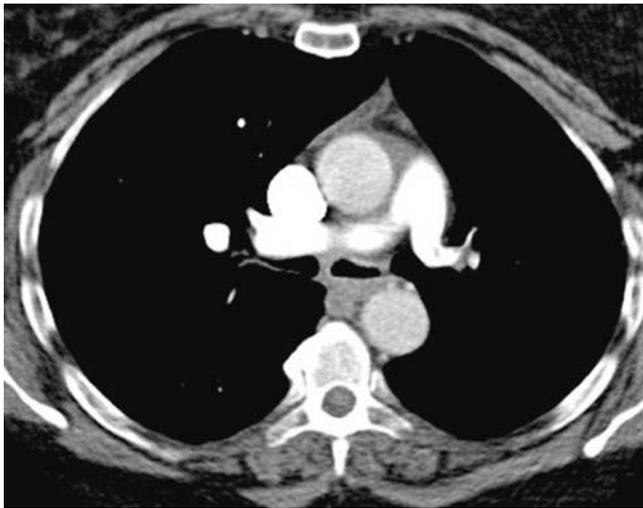


Abb. 2 Patient 2/CT-Thorax: hypoplastische Pulmonalarterie links.



Abb. 3 Patient 2/CT-Thorax: Bronchiektasen des linken Oberlappens, reduzierte Gefäßzeichnung links.

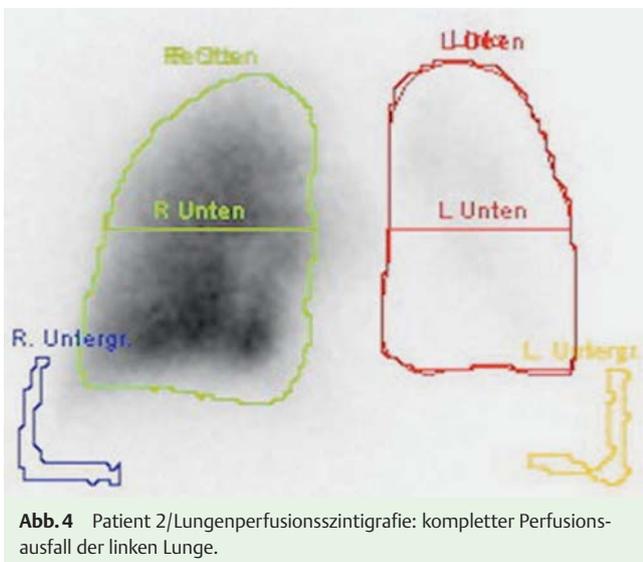


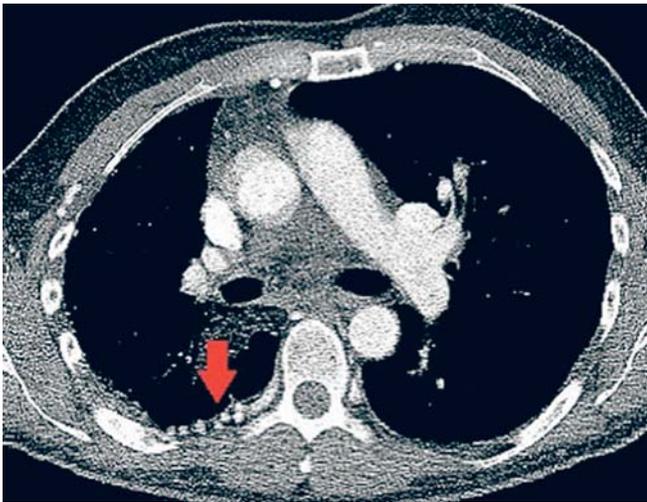
Abb. 4 Patient 2/Lungenperfusionsszintigrafie: kompletter Perfusionsausfall der linken Lunge.

### Patient 2 (02/2013)

Die 61-jährigen Patientin wurde mit Hämoptysen im Rahmen von rezidivierenden pulmonalen Infekten eingewiesen. Anamnestisch litt die Patientin unter rezidivierenden Pneumonien mit gelegentlichen Hämoptysen. Die computertomografische Kontrolle konnte eine hypoplastische linke Pulmonalarterie mit begleitenden Bronchiektasen im Oberlappen darstellen. Eine durch flexible Bronchoskopie gewonnene Bronchiallavage zeigte eine normale mikrobiologische Flora. Aufgrund der hypoplastischen linken Pulmonalarterie mit noch darstellbarem linken Hauptstamm wurde eine quantitative Lungenperfusionsszintigrafie durchgeführt, welche einen kompletten Perfusionsausfall der linken Lunge bestätigte (Abb. 2, 3, 4). Aufgrund der rezidivierenden Hämoptysen und Pneumonien wurde die Indikation für eine operative Behandlung im Sinne einer linksseitigen Pneumonektomie gestellt. Die Patientin hat die Operation jedoch abgelehnt und ist weiterhin in pneumologischer Betreuung. Im weiteren Verlauf berichtete der behandelnde Pneumologe weiterhin rezidivierende pulmonale Infekte (2–3 × jährlich) mit gelegentlichen Hämoptysen.

### Patient 3 (06/2013)

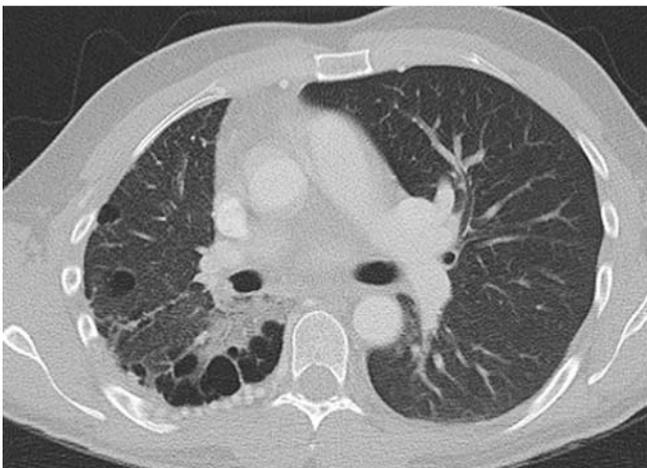
Der 33-jährige Patient wurde aufgrund starker Hämoptysen notfallmäßig eingewiesen. Eigenanamnestisch war bis zum Tag der Einweisung keine pulmonale Pathologie bekannt. Die computertomografische Untersuchung bestätigte eine rechtsseitige UAPA mit ausgeprägten Bronchiektasen der gesamten rechten Lunge. Die Bronchial- und Interkostalarterien (Rippenusuren) rechts waren stark hypertrophiert und korkenzieherartig verändert (Abb. 5, 6, 7). In der Bronchiallavage konnte mikrobiologisch eine Besiedlung von *Prevotella melaninogenica* nachgewiesen werden. Die vorerwähnten anaeroben Bakterien besiedeln am häufigsten den oralen Raum (i.d.R. bei Kindern) aber sind auch bei rezidivierenden pulmonalen Infekten oder Lungenabszessen und Empyemen dokumentiert worden. Der Nachweis von *Prevotella melaninogenica* entspricht eventuell dem chronischen, seit der Kindheit bestehenden, entzündlichen Prozess im Bereich der betroffenen Lunge [3, 4]. Es erfolgte eine antibiotikogramm-gerechte antibiotische intravenöse Behandlung. Aufgrund der pathologischen systemischen Perfusion der Lunge und der Hämoptysen bei Bronchiektasen wurde die Indikation zur Pneumonektomie gestellt. Zur Vorbereitung der Operation erfolgte eine Embolisation der pathologischen Interkostal- und Bronchialarterien (Abb. 8, 9). Intraoperativ bestätigte sich eine starke systemische arterielle Perfusion der rechten Lunge über die Bronchialarterien sowie bei breiten pleuralen Adhäsionen auch über die Interkostalarterien. Der Patient konnte am achten postoperativen Tag nach extrapleuraler Pneumonektomie beschwerdefrei entlassen werden.



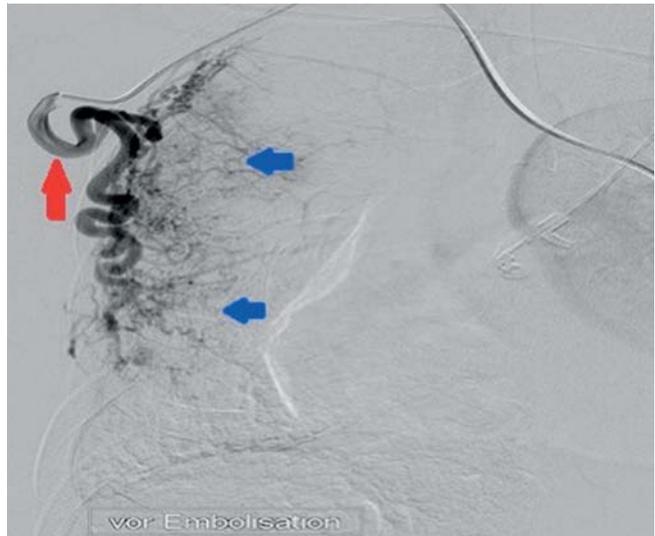
**Abb. 5** Patient 3/CT-Thorax: rechtsseitige UAPA mit pathologisch vergrößerten Interkostalararterien (roter Pfeil).



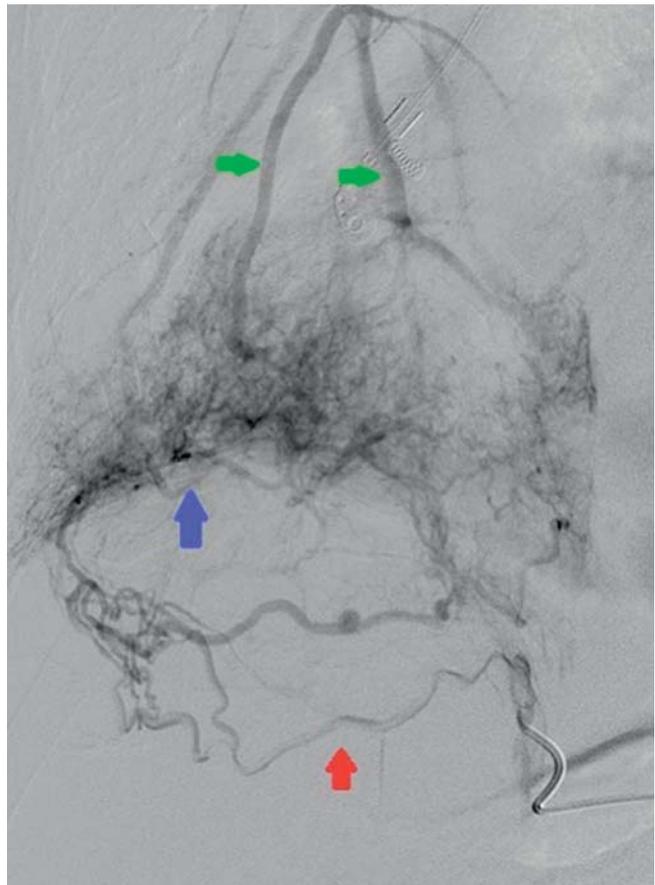
**Abb. 6** Patient 3/CT-Thorax: pathologische Bronchialarterien prävertebral verlaufend (roter Pfeil).



**Abb. 7** Patient 3/CT-Thorax: Bronchiectasen der Lunge bei re. UAPA



**Abb. 8** Patient 3/Angiografie vor Embolisation: angiografische Darstellung einer hypertrophen A. thoracica lateralis (roter Pfeil) mit konsekventer systemischer Perfusion der Lunge (blaue Pfeile).



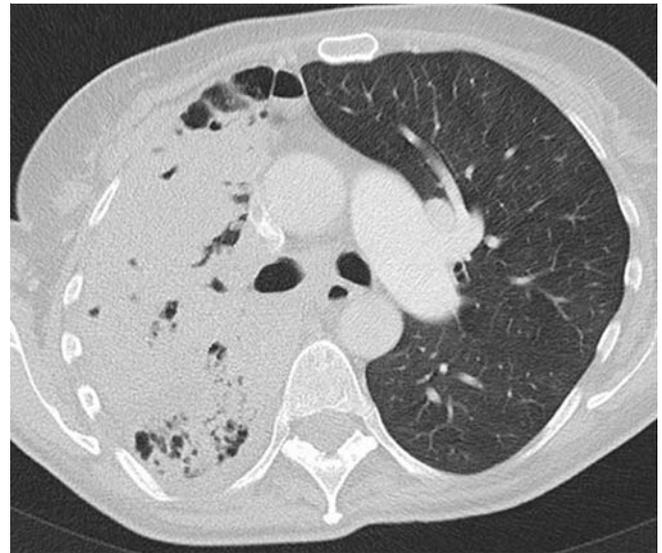
**Abb. 9** Patient 3/Angiografie vor Embolisation: angiografische Darstellung über die A. suprarenalis (roter Pfeil) der pathologisch vergrößerten A. diafragmatica inferior (blauer Pfeil) sowie des vorhandenen venösen Abflusses des rechten Unterlappens (grüne Pfeile).

### Patient 4 (08/2014)

Eine 55-jährige Patientin wurde aufgrund eines fieberhaften pulmonalen Infektes und eines Gewichtsverlustes eingewiesen. Bei der klinischen Untersuchung wurden Trommelschlegelfinger dokumentiert. Eigenanamnestisch berichtete die Patientin einen fortgesetzten Nikotinkonsum (ca. 50 py) sowie einen Gewichtsverlust von ca. 10 kg in den letzten zwölf Monaten. Die Trommelschlegelfinger bestünden seit der Kindheit. Laut Patientenaussage waren vorherige radiologische Kontrollen des Thorax unauffällig und rezidivierende Pneumonien wurden verneint. Aufgrund der erhöhten Entzündungsparameter und einer fast kompletten Verschattung der rechten Lunge im konventionellen Röntgen-Thorax-Bild erfolgte eine Computertomografie. Dabei konnten eine rechtsseitige UAPA ohne pathologische systemische Vaskularisation mit ausgedehnten pneumonischen Infiltraten in allen drei Lappen und vergrößerte ipsilaterale mediastinale Lymphknoten dargestellt werden. Die bronchoskopisch asservierte Bronchiallavage konnte mikrobiologisch keine Befunde nachweisen. Es fanden sich zytologisch jedoch Zellen eines nicht kleinzelligen Lungenkarzinoms. Daraufhin erfolgte eine erneute Bronchoskopie mit endobronchialem Ultraschall und transbronchialer Nadelaspiration (EBUS-TBNA). Hierbei wurden mediastinale Lymphknotenmetastasen eines TTF-1-positiven Adeno-Karzinoms in den Regionen Nr. 2 rechts, 4 rechts und 7 histologisch und zytologisch bestätigt. Nach dem Abschluss des Tumorstaging wurde bei einer Tumorformel cT3 cN2 cM0 eine neoadjuvante kombinierte Radiochemotherapie mit sekundärer Resektion (Pneumonektomie) geplant (● Abb. 10). Im weiteren Verlauf zeigte sich jedoch eine weitere Fernmetastasierung unter systemischer chemotherapeutischer Behandlung, sodass die Patientin weiterhin palliativ aufgrund der progredienten Tumorerkrankung betreut wurde. Eine therapierelevante molekulare Mutation oder Translokation konnte nicht nachgewiesen werden.

### Diskussion

Am häufigsten ist die UAPA mit der Fallot-Tetralogie verbunden. Man geht davon aus, dass es während der Embryonalentwicklung zu einer Agenesie der Pulmonalarterie kommt. In der Folge können die systemischen Kollateralgefäße persistieren [5,6]. Dabei handelt es sich um primitive Gefäße, welche die Aorta oder die A. brachiocephalica mit den Lungenparenchymgefäßen verbinden [7,8]. Postnatal können diese Gefäße extrem ungewöhnliche Verläufe haben und eventuell in die Segmentalarterien der Lunge einmünden. Bei Patienten ohne weitere kardiovaskuläre Pathologien und isolierter UAPA erfolgt der Prozess des Flussabbruchs in der Pulmonalarterie am Ende der Gestation oder sogar nach der Geburt [7,9]. Dadurch kann es zu einer pathologischen Vergrößerung der schon vorhandenen systemischen Gefäße (Bronchial-, Interkostal-, Zwerchfellarterien) kommen. Die UAPA ohne kardiovaskuläre Ko-Morbidität hat in der Regel einen symptomarmen Verlauf, sodass sie bei Erwachsenen häufig unerkannt bleibt. Die Symptome sind am häufigsten Folge rezidivierender pulmonaler Infektionen [1]. Aufgrund dieser unspezifischen Symptomatik dauert es oft lange bis zur Diagnosestellung. Zwei von den vier Patienten in unserer Fallserie wurden aufgrund einer pulmonalen Infektion eingewiesen.



**Abb. 10** Patient 4/CT-Thorax: rechtsseitige UAPA mit diffuser Infiltration durch ein pulmonales Adeno-Ca.

Die rezidivierenden Infektionen sind wahrscheinlich eine Folge der begleitenden Bronchiektasen. Drei von vier Patienten unseres Kollektivs hatten radiologisch eindeutige Bronchiektasen. In der Literatur werden die alveoläre Hypokapnie in Kombination mit der reduzierten Anzahl von zielgerichteten inflammatorischen Zellen als mögliche Ursachen der pulmonalen Infektionen bei der UAPA diskutiert. Die alveoläre Hypokapnie führt zur Bronchokonstriktion. Dies in Kombination mit der reduzierten mukoziliären Clearance der betroffenen Lunge und der reduzierten Anzahl von gelieferten inflammatorischen Zellen (wegen der fehlenden Perfusion) könnte als mögliche Ursache für die erhöhte Rate an pulmonalen Infektionen betrachtet werden [10]. Hämoptysen bei UAPA werden in bis zu 20% der Fälle in der Literatur berichtet [5]. Bei zwei von vier unserer Patienten traten Hämoptysen bereits in der Anamnese auf oder die Patienten wurden aufgrund akuter Hämoptysen eingewiesen. Die Hauptursache ist die exzessive Durchblutung der betroffenen Lunge durch die systemischen arteriellen Kollateralgefäße. Die Gefäße stammen aus den Interkostal- oder Bronchialarterien sowie aus den subdiaphragmalen- oder subclaviaren Ästen [11]. Die Interkostalarterien erreichen die Lunge über ausgeprägte pleurale Verwachsungen. In unserem Kollektiv wurde eine asymptomatische UAPA-Patientin mit einem B3-Thymom sowie eine symptomatische Patientin mit einem pulmonalen Adeno-Ca der betroffenen UAPA-Lunge beschrieben. Wir haben keine weiteren Literaturangaben bezüglich ähnlicher UAPA-Fälle mit begleitenden Tumor-Entitäten bei unserer Recherche gefunden. In allen vier Fällen konnten keine weiteren kardiovaskulären Anomalien diagnostiziert werden. Harkel et al. beschreiben eine pulmonale arterielle Hypertonie als mögliche Begleiterkrankung der UAPA [5]. Im Fall einer relevanten pulmonalen Hypertonie und noch darstellbarem hypoplastischem hilärem Ast der Pulmonalarterie soll die Möglichkeit einer Revaskularisation überprüft werden. Zwei Revaskularisationsfälle werden beschrieben in der Literatur, allerdings bei einem 3 Monate und 21 Monate alten Kind mit schwerer pulmonaler arterieller Hypertonie [5]. Dagegen existieren keine entsprechenden Fallberichte bei Erwachsenen.

## Therapie

Die hypertrophe systemische arterielle Perfusion der Lunge manifestiert sich klinisch durch Hämoptysen. In Kombination mit den Bronchiektasen entsteht so ein lebensbedrohliches Krankheitsbild. Eine Embolisation hat nur einen vorübergehenden Effekt auf die Drosselung der Perfusion. Aus diesem Grund ist bei diesen Fällen eine Resektion der erkrankten Lunge indiziert. Um eine massive Blutung während der OP zu verhindern, ist eine präoperative Embolisation der subdiaphragmalen, thorakalen und bronchialen Zuflüsse sinnvoll [12].

## Interessenkonflikt

Die Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

## Institute

- <sup>1</sup> Abteilung für Thoraxchirurgie, Lungenklinik Merheim, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Lehrstuhl für Thoraxchirurgie, Universität Witten/Herdecke, Fakultät für Gesundheit/Department für Humanmedizin
- <sup>2</sup> Abteilung für Pneumologie, Lungenklinik Merheim, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Lehrstuhl für Pneumologie, Universität Witten/Herdecke, Fakultät für Gesundheit/Department für Humanmedizin
- <sup>3</sup> Abteilung für Radiologie in Merheim, Kliniken der Stadt Köln gGmbH
- <sup>4</sup> Abteilung für Pathologie, Kliniken der Stadt Köln gGmbH

## Literatur

- 1 *Bouros D, Pare P, Panagou P* et al. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995; 108: 670–676
- 2 *Sakai S, Murayama S, Soeda H* et al. Unilateral proximal interruption of the pulmonary artery in adults: CT findings in eight patients. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 777–783
- 3 *Park H, Shin JW, Park SG* et al. Microbial communities in the upper respiratory tract of patients with asthma and chronic obstructive pulmonary disease. *PLoS One* 2014; 9: e109710
- 4 *Brook I, Frazier EH*. Immune response to *Fusobacterium nucleatum* and *Prevotella intermedia* in the sputum of patients with acute exacerbation of chronic bronchitis. *Chest* 2003; 124: 832–833
- 5 *Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J*. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002; 122: 1471–1477
- 6 *Griffin N, Mansfield L, Redmond KC* et al. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adulthood: a review of four cases. *Clin Radiol* 2007; 62: 238–244
- 7 *Kochiadakis GE, Chrysostomakis SI, Igoumenidis NE* et al. Anomalous collateral from the coronary artery to the affected lung in a case of congenital absence of the left pulmonary artery: effect on coronary circulation. *Chest* 2002; 121: 2063–2066
- 8 *Gupta K, Livesay JJ, Lufschanowski R*. Absent right pulmonary artery with coronary collaterals supplying the affected lung. *Circulation* 2001; 104: E12–E13
- 9 *Pfefferkorn JR, Löser H, Pech G* et al. Absent pulmonary artery. A hint to its embryogenesis. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 283–286
- 10 *Werber J, Ramilo JL, London R* et al. Unilateral absence of a pulmonary artery. *Chest* 1983; 84: 729–732
- 11 *Lin YM, Liang KW, Ting CT*. Unilateral pulmonary artery agenesis with presentation of hemoptysis: a case report. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 1999; 62: 644–647
- 12 *Taguchi T, Ikeda K, Kume K* et al. Isolated unilateral absence of left pulmonary artery with peribronchial arteriovenous malformation showing recurrent hemoptysis. *Pediatr Radiol* 1987; 17: 316–318