

G. Albes<sup>1</sup>  
M. Montag<sup>1</sup>  
B. Müller<sup>1</sup>  
Th. Budde<sup>2</sup>  
D. Kühne<sup>1</sup>

# Diagnose und Embryologie partieller Lungenvenenfehlmündungen

Review und Kasuistik zweier erwachsener Patienten

## *Diagnosis and Embryogenesis of Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection. A Review and Case Reports of Two Adult Patients*

### Zusammenfassung

Drainieren eine oder mehrere Lungenvenen nicht regelrecht in den linken Vorhof, sondern in systemische Venen oder in den rechten Vorhof, so liegt eine Lungenvenenfehlmündung vor. Die klinische Symptomatik des Links-Rechts-Shunts bildet sich oftmals erst im Erwachsenenalter aus, sodass die Erkrankung - falls überhaupt - erst entsprechend spät diagnostiziert wird.

Partielle Lungenvenenfehlmündungen sind Entwicklungsstörungen der Lungenvenen, entsprechend der Embryogenese wird eine Einteilung vorgeschlagen.

Zwei Fallbeispiele veranschaulichen die diagnostische Herausforderung der relativ häufigen Fehlbildung, ein Diagnoseschema zur Detektion pulmonalvenöser Fehlbildungen wird anschließend diskutiert. Hierbei bleibt der selektiven Pulmonalisangiographie mit ergänzender Oxymetrie weiterhin die Schlüsselstellung vorbehalten, den Fehlsitus sicher nachzuweisen und zu beschreiben. Angesichts der Perfektionierung und der weiteren Verbreitung moderner Schnittbildverfahren wird jedoch der Stellenwert der invasiven Angiographie in Zukunft neu zu bewerten sein.

### Abstract

In Anomalous Pulmonary Venous Drainage one or more pulmonary veins are not connected with left atrium, but drain into systemic circulation or right atrium. The clinical signs of the shunt between pulmonary and systemic circulation increase during lifetime, thus the abnormality gets late or not diagnosed.

Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage is a developmental disorder, according to embryogenesis we recommend a classification of this abnormality.

Two case reports are given to illustrate difficulties in diagnosis of this relatively common abnormality. A diagnostic standard of assessment of pulmonary venous disorders is discussed. The "Gold Standard" of selective pulmonary Angiography in combination with oxygen measurement is widely used for diagnosis of Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage.

In the future improvement and common use of modern cross sectional imaging techniques will redefine the value of conventional Angiography.

### Patienten

#### Kasuistik 1

Ein 18jähriger Patient klagt über vor 5 Jahren erstmals aufgetretene und langsam zunehmende Dyspnoe unter Belastung. Die Symptomatik des Patienten wurde im Sinne eines Asthma bronchiale gedeutet. Die auswärtig angefertigte Röntgenthoraxaufnahme zeigte neben einem dilatierten rechten Vorhof ein aber-

rierendes, vertikal verlaufendes Pulmonalgefäß im rechten Oberbis Mittelfeld (Abb. 1), sodass die stationäre Aufnahme zur Durchführung einer pulmonalen Angiographie bei Verdacht auf eine Gefäßfehlbildung erfolgte. Die körperliche Untersuchung war bis auf ein Giemen über der rechten Lungenhälfte unauffällig. Die Laborbefunde, das EKG und die Echokardiographie waren normal. Die Lungenfunktion zeigte eine mäßiggradige obstruktive Ventilationsstörung und Zeichen eines mäßig ausgeprägten

#### Institutsangaben

<sup>1</sup>Klinik für Radiologie und Neuroradiologie (leitender Arzt Prof. Dr. D. Kühne, Abteilungsarzt Radiologie Dr. M. Montag) Alfried Krupp Krankenhaus, Essen

<sup>2</sup>Klinik für Innere Medizin I und Kardiologie (leitender Arzt Prof. Dr. Th. Budde) Alfried Krupp Krankenhaus, Essen

#### Korrespondenzadresse

Dr. Guido Albes · Klinik für Radiologie und Neuroradiologie, Alfried Krupp Krankenhaus · Alfried-Krupp-Straße 21 · 45117 Essen

#### Bibliografie

Pneumologie 2002; 56: 370–375 © Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York · ISSN 0934-8387

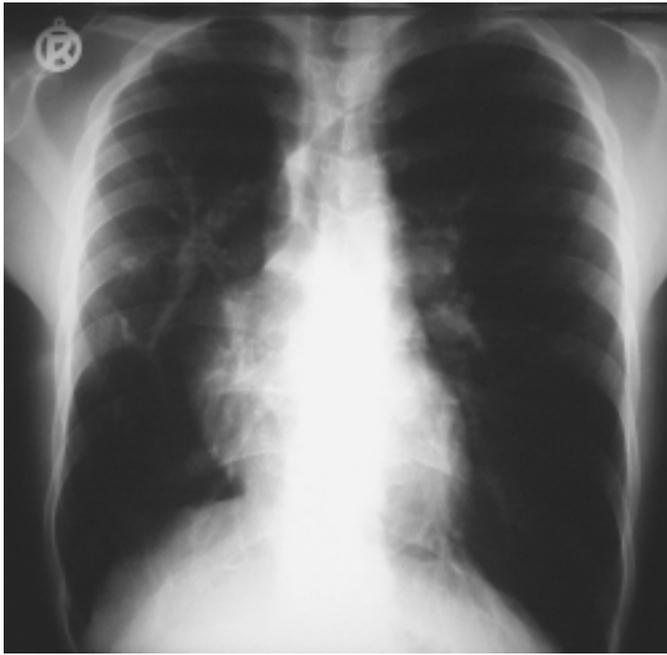


Abb. 1 Kasuistik 1: Die pa-Röntgenübersichtsaufnahme zeigt neben einer Rechtsherzvergrößerung das pathologische Gefäß rechts in Höhe des Aortenbogens.

Lungenemphysems. Anhand der Koronarangiographie und der Ventrikulographie konnten eine koronare Herzerkrankung und eine Einschränkung der linksventrikulären Funktion ausgeschlossen werden. Der Rechtsherzkatheter bewies oxymetrisch einen bedeutsamen Links-Rechts-Shunt.

Durch die digitale Subtraktionsangiographie der rechten Pulmonalarterie konnte die Einmündung einer kräftigen Pulmonalvene mit Speisung aus der Ober- und Mittellappenvene in die V. cava superior nachgewiesen werden (Abb. 2 u. 3).

Angesichts der Beschwerdesymptomatik wurde der Patient einem operativen Zentrum vorgestellt und durch eine Tunnelung der aberrierenden Ober- und Mittellappenvene in den linken Vorhof kardiochirurgisch versorgt. Nach einem komplikationslosen operativen und postoperativen Verlauf wurde der Patient zwei Monate nach Operation und Anschlussheilbehandlung entlassen. Er war zu diesem Zeitpunkt beschwerdefrei und zeigte bei kardiopulmonal mittelschwerer Belastungsstufe eine normale systolische linksventrikuläre Funktion.

### Kasuistik 2:

Die Aufnahme einer 58jährigen Patientin mit bekannter Sarkoidose (bihiläre Adenopathie, Erythema nodosum und Myopathie) erfolgte zur Durchführung einer invasiven kardialen Diagnostik zur Abklärung einer progredienten Belastungsdyspnoe und einem auswärts nach Echokardiographie geäußerten Verdacht eines pulmonalen Hypertonus. Im körperlichen Untersuchungsbe- fund fielen Plethora und gering ausgeprägte Unterschenkelöde- me auf. Die Laboruntersuchungen zeigten als pathologische Befunde eine Hypercholesterin-/triglyceridämie und eine gering ausgeprägte Hyperthyreose mit supprimiertem TSH. (TSH: 0,01 µU/ml, T3: 8,9 pmol/l, T4: normwertig mit 23,8 pmol/l).



Abb. 2 Kasuistik 1: Die selektive Kontrastmittelinjektion in die rechte A. pulmonalis zeigt in der frühvenösen Phase die Fehl einmündung der rechten Oberlappenvene in die V. cava sup.

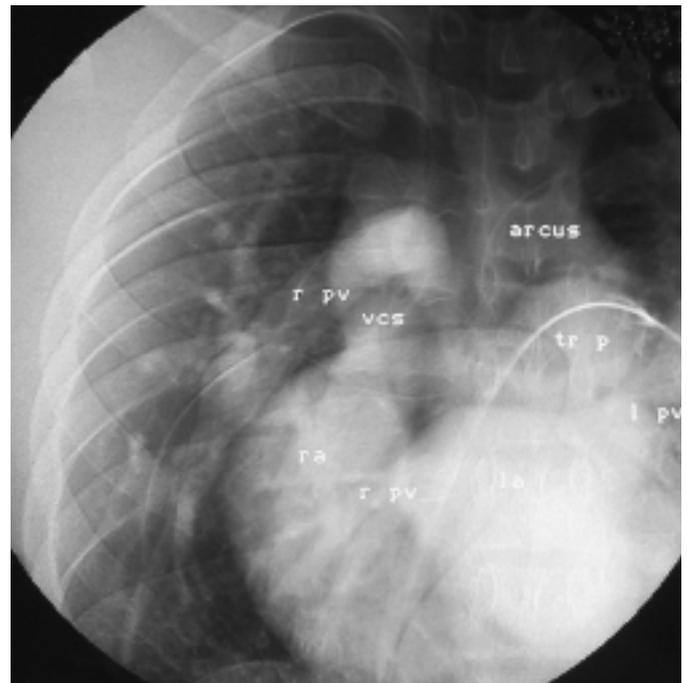


Abb. 3 Kasuistik 1: Die Kontrastmittelinjektion in den Truncus pulmonalis zeigt in der frühvenösen Phase die Fehl einmündung der rechten Oberlappenvene in die V. cava sup., regelrechtes Einmünden der rechten Unterlappenvene in den linken Vorhof. (rpv: rechte Pulmonalvene, VCS: V. cava sup., arcus: Arcus aortae, ra: rechter Vorhof, la: linker Vorhof, trp: Truncus pulmonalis, lpv: linke Pulmonalvene)

Das EKG war normal. Die Röntgenaufnahmen in zwei Ebenen (Abb. 4 u. 5) zeigten normale Lungengefäßstrukturen und eine regelrechte Herzsilhouette, eine Verbreiterung des oberen Mediastinums und des rechten Lungenhilus wurde durch Lymphadenopathie bei bekannter Sarkoidose Stadium I erklärt.

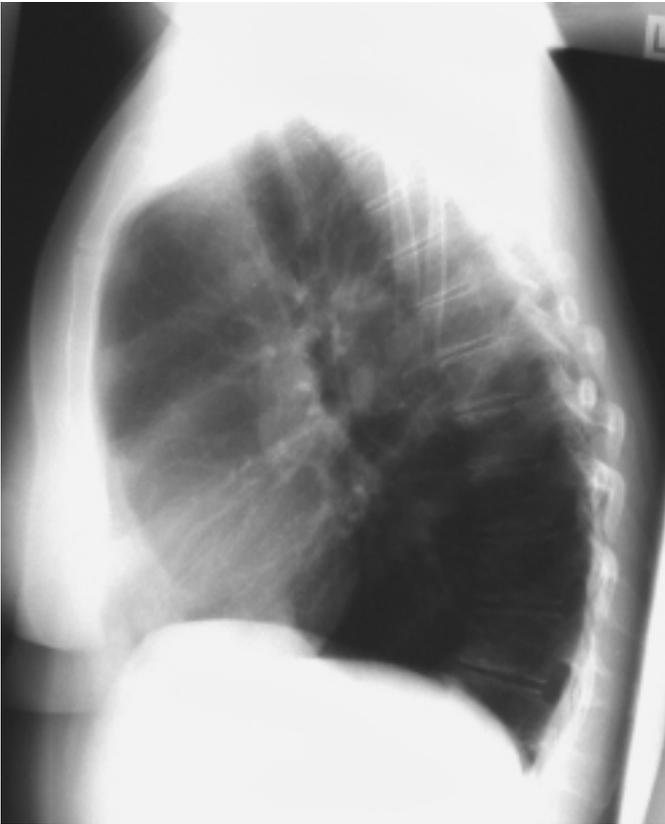


Abb. 4 u. 5 Kasuistik 2: Röntgenübersichtsaufnahmen in zwei Ebenen: das pathologische Gefäß ist auch retrospektiv anhand der Übersichtsaufnahmen nicht nachweisbar, kein Nachweis von Rechtsherzbelastungszeichen, die diskrete Verbreiterung des oberen Mediastinums und des rechten Lungenhilus wurde durch Lymphadenopathie bei bekannter Sarkoidose Typ I erklärt.

Auch bei dieser Patientin konnten mittels der Koronarangiographie eine koronare Herzerkrankung und eine linksventrikuläre Funktionsstörung ausgeschlossen werden. Die gemessenen Druckwerte im kleinen Kreislauf und das Herzzeitvolumen waren

in Ruhe regelrecht (RV: 28/0/10 mm Hg, PA: 28/14 mm Hg, PC: 12/7 mm Hg, HMV oxymetrisch: 6,3 l/min), sodass rechnerisch kein bedeutsamer Shunt festgestellt werden konnte. Nebenbefundlich fiel den Untersuchern eine Sauerstoffsättigungsdifferenz von 10% zwischen V. cava superior und V. cava inferior auf, die einen lokoregionalen intrapulmonalen Shunt vermuten ließ.

Vor diesem Hintergrund wurde eine Angiographie der Pulmonalgefäße in digitaler Subtraktionstechnik durchgeführt, bei der eine Fehldrainage der linken Lungenoberlappenvene in die V. brachiocephalica sinister bewiesen werden konnte (Abb. 6), so dass sich das aufgrund des Sättigungsunterschiedes in der V. cava vermutete Rezirkulationsvitium bestätigte. Zwar wurde das Shuntvolumen in Ruhe als gering eingestuft, jedoch war davon auszugehen, dass dieser Shunt unter Belastung an Bedeutung gewinnt und somit die Dyspnoe klärt.



Abb. 6 Kasuistik 2: Die Kontrastmittelinjektion in den Truncus pulmonalis zeigt in der frühvenösen Phase die Fehleinmündung der linken Oberlappenvene in die V. brachiocephalica sinistra, regelrechtes Einmünden der übrigen Lungenvenen in den linken Vorhof.

Vor diesem Hintergrund wurde die Patientin in einem kardiologischen Zentrum vorgestellt. Hier erfolgte die Korrektur der Fehlbildung, indem der Lungenvenenstamm des linken Oberlappens an der V. brachiocephalica sinister abgesetzt und zur Spitze des linken Herzohres anastomosiert wurde. Die Patientin wurde knapp zwei Monate nach Operation und Anschlussheilbehandlung kardiopulmonal beschwerdefrei entlassen.

### Embryologie

Die Anlage des Respirationstraktes entwickelt sich aus einer ventralen Abschnürung des embryonalen Vorderdarms. Während in der Mittellinie nach kaudal die Trachea wächst, entstehen distal lateral zwei Aussackungen, die Lungenknospen, aus denen der Bronchialbaum erwächst. Entsprechend erfolgt die venöse Drainage der embryonalen Lungenanlage in den Splanchnicus (Eingeweide)-Plexus, der über die initialen pulmonalen Venen in

das systemische Venensystem abfließt. Im Einzelnen drainieren die initialen Lungenvenen den Plexus in die rechte Kardinalvene (entwickelt sich zur V. cava), in die Anastomose der vorderen Kardinalvene (V. brachiocephalica sinister), in die linke vordere Kardinalvene (V. subclavia sinister), in die linke V. cardinalis communis (Sinus coronarius), in die Vitelli (Dotter-)Venen (Portalvene, Mesenterialvenen und V. lienalis) und in die Nabelvenen. Der gemeinsame Pulmonalvenenstamm entsteht aus der sinuatrilen Ausstülpung des Herzens und gewinnt im Laufe der Embryogenese über weitere Aufzweigungen Anschluss an den venösen Splanchnicus-Plexus (Abb. 7). Der Stamm der Lungenvenen fügt sich während des späteren embryonalen Wachstums bis über die erste Aufzweigung hinaus in die Wand des Herzvorhofes ein, sodass die vier Lungenvenen am Ende der Entwicklung regelrecht in den Vorhof einmünden. Anomale pulmonal-venöse Verbindungen entstehen, wenn sich der von der sinuatrilen Ausstülpung auswachsende gemeinsame Lungenvenenstamm nicht regelrecht entwickelt oder die Verbindung zum linken Vorhof obliteriert und die frühe embryonale Verbindung der initialen pulmonalen Venen zu Kardinal- und Vitelli-Venen aufrecht erhalten bleibt [1,2].

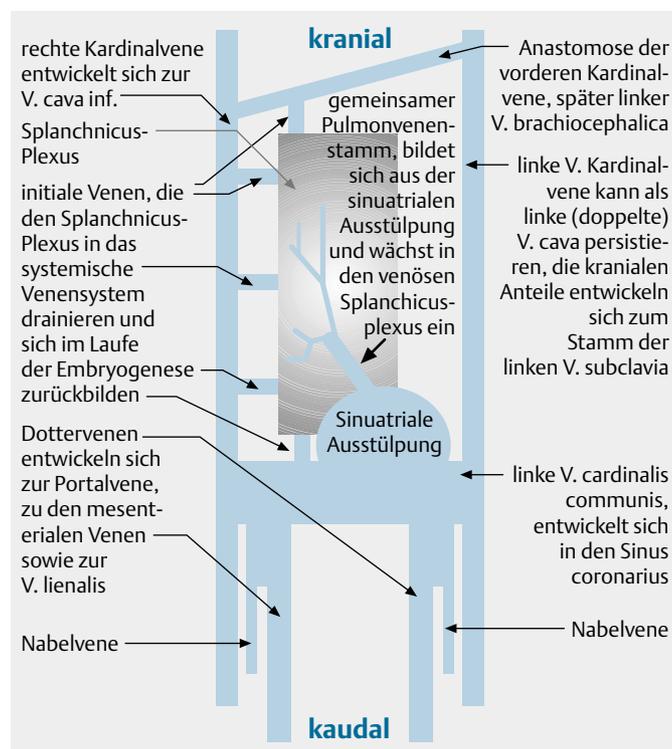


Abb. 7 Schematische Darstellung zur Entwicklung der Pulmonalvenen.

Eine anomale Verbindung der Pulmonalvenen mit den kranialen Anteilen des rechten Herzvorhofes ist mit einer Malposition des Vorhofseptums zu erklären. Hierbei wird im Einzelnen die Unterentwicklung oder die fehlende Anlage des oberen Abschlussbandes des Septum secundum als ursächlich für die Sinistroposition des Septum primum angesehen. Anteile oder die Gesamtheit der primitiven Lungenvenen gewinnen Anschluss an die rechten Anteile der sinuatrilen Ausstülpung, wodurch letztlich die Fehleinmündung einer oder mehrerer Lungenvenen in den rechten Vorhof bedingt wird [3]. Differenzialdiagnostisch, insbesondere im Hinblick auf die unterschiedliche operative Therapie [4], ist

von der Lungenvenenfehlmündung in den rechten Vorhof erstens ein Sinus venosus Defekt [5] und zweitens ein großer, weit dorsal gelegener Septum secundum Defekt abzugrenzen [6,7]. Zwar führen beide Fehlbildungen auch zu einer Fehldrainage des Blutstromes der rechten Lungenvenen in den rechten Vorhof, wobei üblicherweise die rechten Lungenvenen ganz oder teilweise auf dem rechten Vorhof oder an der oberen Hohlvene fehkonnektiert sind. Der Sinus venosus Defekt lässt sich weiter unterteilen und ist häufig mit einer persistierenden linken oberen Hohlvene, die in den Sinus coronarius mündet vergesellschaftet.

Zusammenfassend schlagen wir die Einteilung der Fehlbildung nach Ihrer Pathogenese in drei Gruppen ein:

- Lungenvenenfehlmündungen in systemische Venen (V.cava, persistierende linke V.cava, V. brachiocephalica, Mesenterialvenen), die entstehen, weil sich die in der Embryonalzeit einwachsenden Lungenvenen nicht regelrecht entwickeln bzw. obliterieren und sich die frühen Verbindungen der embryonalen Lungenvenen des Lungenplexus (Splanchnicus Plexus) nicht zurückbilden [2]. Das Vorhofseptum ist bei diesen Patienten intakt oder weist ein Foramen ovale auf.
- Fehlmündungen in den rechten Vorhof, die durch eine Malposition des Vorhofseptums entstehen [3].
- Sinus venosus Defekte mit nicht erhaltener Trennung zwischen rechten Lungenvenen und der V. cava sup. bzw. dem rechten Vorhof. Die Fehlbildung lässt sich weiter unterteilen und ist häufig mit einer persistierenden linken oberen Hohlvene, die in den Sinus coronarius mündet vergesellschaftet [5].

### Die klinische Diagnose der partiellen Lungenvenenfehlmündung

Unter einer partiellen Lungenvenenfehlmündung (pLVFM) ist eine venöse Fehldrainage eines Teiles oder einer gesamten Lungenhälfte über eine oder mehrere Lungenvenen zu verstehen. Die Häufigkeit der Fehlbildung wird im Allgemeinen aufgrund der oftmals fehlenden Symptomatik unterschätzt. Nach Autopsiestudien hat die pLVFM eine Inzidenz von 0,6–0,7% [8,9].

Die Fehlbildung findet sich in der Mehrzahl rechtsseitig [10]. Die anomalen pulmonalen Venen drainieren dann in die V. cava sup., gelegentlich in die V. cava inf. oder in den rechten Vorhof. Die seltenen linksseitige Fehldrainagen münden in die V. brachiocephalica oder V. subclavia sinister, in eine linke V. cava superior oder Vertikalvene oder in den Sinus coronarius [11,12].

Während eine Fehlmündung aller vier Lungenvenen (totale Lungenvenenfehlmündung, tLVFM) meist schon frühzeitig im Säuglingsalter zu einer deutlichen klinischen Symptomatik durch die verminderte arterielle Sauerstoffsättigung und/oder zu Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz führen, sind die meisten Patienten mit einer pLVFM während der Kindheit zunächst asymptomatisch. Der Links-Rechts-Shunt führt mit zunehmendem Lebensalter zur Ausbildung der klinischen Symptomatik [13–15], sodass eine pLVFM oftmals erst spät diagnostiziert wird. Unbehandelt kann die pLVFM aufgrund des zunehmenden Shuntvolumens zu einem pulmonalen Obstruktionssyndrom führen.

Falls vorhanden, gleicht die klinische Symptomatik der pLVFM der des Vorhofseptumdefektes (Leistungsminderung, Belas-

tungsdyspnoe, Palpitationen, auskultatorisch: gespaltener zweiter Herzton, Systolikum, Galopprrhythmus). Zudem sind pLVFM häufig mit einem Vorhofseptumdefekt oder einem Sinus venosus Defekt vergesellschaftet. Dies kann dazu führen, dass zum einen aufgrund der ähnlichen klinischen Symptomatik die pLVFM mit einem Vorhofseptumdefekt oder (bei älteren Patienten) mit dem Vorliegen einer KHK verwechselt wird. Zum anderen kann beim gleichzeitigen Vorliegen einer Fehlbildung und einer Erkrankung des Herzens diese die pLVFM maskieren und deshalb unerkannt bleiben.

Die Röntgenübersichtsaufnahmen sind häufig ohne Auffälligkeit [16], wie es auch in der von uns angeführten zweiten Kasuistik der Fall war (Abb. 4 u. 5).

In seltenen Fällen mündet die anomale Vene in die V. cava inf. oder eine Lebervene und ist dann häufig mit einer Hypoplasie der rechten Lungenhälfte, einer Dextroposition des Herzens sowie mit einer systemischen arteriellen Blutversorgung des rechten Unterlappens aus Bauchaorta oder aus den großen mesenterischen Ästen der Aorta vergesellschaftet. Das fehl drainierende Gefäß zeigt in diesem Fall auf der Röntgen-pa-Aufnahme einen Verdichtungsstreifen parallel zur Herzsilhouette, welcher an einen Türkensäbel erinnert. Dieser führte zu der Bezeichnung „Scimitar-Syndrom“ [17,18].

Die Echokardiographie versagte insbesondere vor der Einführung des Farb-Dopplers häufig in der Diagnostik dieser Fehlbildung [19]. Gerade erwachsene Patienten weisen sowohl in der transthorakalen Echokardiographie (TTE) als auch in der transoesophagealen Echokardiographie (TEE) nicht immer ein optimales Schallfenster auf, sodass beispielsweise eine Fehlmündung in die V. cava inf. in beiden Techniken der Darstellung entgeht. Die Literatur weist daher bezüglich der Diagnoserate der pLVFM in der Echokardiographie eine erhebliche Varianz auf [20]. Andererseits besitzt die Echokardiographie zum Ausschluss einer pLVFM in dem Fall, dass tatsächlich die Einmündungen aller vier Lungenvenen in den linken Vorhof sicher nachzuweisen sind, einen hohen Stellenwert im Screening. Dieser ist insbesondere hilfreich bei Kindern mit Turner-Syndrom, bei welchen die pLVFM gehäuft auftritt [21].

In der Herzkatheteruntersuchung kann eine pLVFM durch sorgfältige Sauerstoffmessungen identifiziert werden. Eine Sauerstoffsättigungsdifferenz im Verlauf der V. cava sup. oder im Übergang der Hohlvene zum rechten Vorhof kann beweisend für das Vorliegen einer pLVFM sein. Ebenso wie in der Kasuistik 2 kann jedoch die Fehlbildung klinisch unter Ruhebedingungen maskiert sein und erst unter Belastung apparent werden. Zudem ist die Oxymetrie von begrenzter Aussagekraft, wenn das anomale Gefäß in die V. cava inf. mündet, da das Blut in der unteren Hohlvene durch den Zustrom aus den Nierenvenen einen relativ hohen Sauerstoffgehalt aufweist, der sich aufgrund der geringen Flussgeschwindigkeit im Lungenkreislauf nicht nennenswert durch den Zufluss des aberrierenden Gefäßes weiter erhöht [22].

Zum vollständigen Untersuchungsumfang gehört zum Ausschluss einer koronaren Herzerkrankung auch die Koronarangiographie.

Die Rechtsherz-Druckmessung weist bei einer pLVFM gewöhnlich normale Werte auf, da der Links-Rechts-Shunt bei den meisten Patienten mit einem intakten Vorhofseptum nur mäßig ausgeprägt ist und noch nicht zu einer Druckerhöhung im kleinen Kreislauf geführt hat. Die Druckmessungen im Rahmen der Herzkatheteruntersuchung sind für den Nachweis einer pLVFM damit von begrenzter Wertigkeit.

Ein Vorhofseptumdefekt kann (ebenso wie eine bedeutsame Lungenvenenfehleimündung) in der Herzkatheteruntersuchung durch ein sorgfältiges Abtasten des Septums (bzw. der Wand des Vorhofs und der V.cava) mit dem Katheter ausgeschlossen werden.

Die selektive digitale Subtraktionsangiographie der Pulmonalgefäße mit Darstellung der pulmonalvenösen Kontrastierungsphase ist bei pulmonalen Fehldrainagen, die extrakardial münden, zuverlässig. Sie gilt daher als diagnostischer Goldstandard, abschließend die Diagnose einer pLVFM zu sichern und den Fehlsitus insbesondere in Hinblick auf die operative Therapie topographisch exakt zu beschreiben [14,23]. Idealerweise ist das fehlmündende Gefäß zusätzlich retrograd zu sondieren und mit Kontrastmittel darzustellen [13]. Insbesondere bei einem zusätzlich vorliegenden Vorhofseptumdefekt ist bei Fehlmündungen in den rechten Vorhof oder in die herznahen Abschnitte der V. cava aufgrund der topographischen Nähe zum linken Vorhof der sichere angiographische Nachweis der pLVFM sowohl in der selektiven Pulmonalisangiographie als durch eine retrograde Sondierung nicht immer möglich. Trotz der Einordnung als Goldstandard ist im Vergleich zum operativem Befund daher in der Literatur die eingeschränkte Sensitivität der selektiven Pulmonalisangiographie beschrieben [20].

Bis in die achtziger Jahre wurden Schnittbildverfahren nicht obligat eingesetzt und dienten eher zur differenzialdiagnostischen Abgrenzung gegenüber Lungentumoren [16,24,25].

Moderne Schnittbildverfahren zeichnen sich neben der detailgenauen Abbildungsqualität durch ihre schnelle Scanfolge aus. In diesem Zusammenhang sind neben dem Mehrzeilen-Computertomograph und dem Elektronenstrahl-Computertomograph moderne Magnetresonanztomographen zu nennen [26]. Bei der Mehrzeilen-Computertomographie und der Elektronenstrahl-Computertomographie kann – auf der Basis von Röntgenstrahlen – nach der intravenösen Bolusinjektion eines jodhaltigen Kontrastmittels das gesamte Mediastinum und das angrenzende Lungenparenchym in einem Atemhaltezyklus EKG-getriggert untersucht werden. Der akquirierte Datensatz stellt auch den kardialen und parakardialen Bereich verwicklungsarm dar und lässt sich dreidimensional weiterverarbeiten. Auf diese Weise kommen auch kraniokaudal verlaufene Strukturen (z. B. pulmonale Oberlappenvenen) anschaulich zur Darstellung.

Die Magnetresonanztomographie war bis in die 90er Jahre mit sehr langen Messzeiten behaftet und ermöglichte nur durch spezielle Techniken wie Time-of-flight- oder Phasenkontrastangiographie die Darstellung von Gefäßen einzelner Organsystemen oder Körperabschnitte. Bei den über Minuten dauernden Messsequenzen waren bei geringer Ortsauflösung Bewegungsartefakte kaum zu vermeiden. Die Entwicklung leistungsfähiger Gradientensysteme und neuer Spulentechnologien sowie die gleich-

zeitige Einführung der – ähnlich wie in der Computertomographie verwendeten – Kontrastmittelbolustechne mit Gadolinium-DPTA machten in jüngster Zeit die Magnetresonanztomographie für Thorax und Herzdiagnostik durch ihre deutlich verbesserte Abbildungsqualität interessant. Die Implementierung dieser nicht invasiven Technik und die geringere Toxizität der verwendeten Kontrastmittel haben in den letzten Jahren im Bereich der Becken-Bein-Angiographie zunehmend Auswirkung auf den Einsatz der konventionellen Angiographie, sodass auch die selektive Pulmonalisangiographie vor diesem Hintergrund in der Zukunft neu zu bewerten ist. Erste, vielversprechende Studien zum Nachweis pulmonalvenöser Fehlbildungen und assoziierter kardialer Fehlbildungen liegen bereits vor [20,26,27].

## Zusammenfassung

- Diagnostischer Standard für Patienten, die klinisch den Verdacht einer Lungenvenenfehlmündung wecken (Belastungs-dyspnoe, Leistungsminderung, gespaltener zweiter Herzton, Systolikum, Galopprhythmus) ist insbesondere zur differenzialdiagnostischen Abgrenzung gegenüber eines Vorhofseptumdefektes die Durchführung einer wenn möglich transoesophagealen Echokardiographie.
- Zur weiteren Abklärung suspekter oder nicht eindeutiger echokardiographischer Befunde und zum Ausschluss einer KHK empfehlen wir die Durchführung einer Herzkatheteruntersuchung einschließlich der Messung der Druckwerte im kleinen Kreislauf und einer vollständigen Oxymetrie zur Ermittlung des Herzzeitvolumens, des Cardiac Index und des Shunts.
- Die selektive Pulmonalisangiographie und die retrograde Sondierung des fehlmündenden Gefäßes sind im Moment noch als Goldstandard für den Nachweis und zur genauen topographischen präoperativen Beschreibung des Fehlsitus anzusehen.
- Durch die weitere Perfektionierung und Verbreitung moderner Schnittbildverfahren mit dreidimensionaler Rekonstruktionsmöglichkeit sind in der Zukunft invasive angiographische Untersuchungsmethoden neu zu bewerten.

## Literatur

- 1 Langman J. Medizinische Embryologie: Die normale menschliche Entwicklung und ihre Fehlbildungen. Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag, 1989: 234–240 u. 263–264
- 2 Edwards JE. Symposium on anomalous pulmonary venous connection (drainage): pathologic and developmental considerations in anomalous venous connections. Proc Staff Meetings Mayo Clin 1953; 28: 441–452
- 3 Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP et al. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum. Chest 1995; 107: 1488–1498

- 4 Hiramatsu T, Takanashi Y, Imai Y et al. Atrial septal displacement for repair of anomalous pulmonary venous return into the right atrium. Ann Thorac Surg 1998; 65: 1110–1114
- 5 Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP et al. Sinus venosus defects: Unroofing of the right pulmonary veins – anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment. Am Heart J 1994; 128: 365–379
- 6 Neptune WB, Bailey CP, Goldberg H. The surgical correction of atrial septal defects associated with transposition of the pulmonary veins. J Thoracic Surg 1953; 25: 623–634
- 7 Billig DM, Peguero FA. Total anomalous pulmonary venous return: successful total correction in a 44-year-old man with subtotal absence of interatrial septum, tricuspid insufficiency, and cardiac dextroposition. Chest 1976; 69: 623–690
- 8 Healy Jr JE. An anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. J Thorac Surg 1952; 23: 433–444
- 9 Hughes CW, Rumore P. Anomalous pulmonary veins. Arch Pathol 1944; 37: 365–369
- 10 Van Meter C, LeBlanc JG, Culpepper WS et al. Partial anomalous pulmonary venous return. Circulation 1990; 82 (IV): 195–198
- 11 Snellen HA, Van Ingen HC, Hoefsmit EChM. Pattern of anomalous pulmonary venous drainage. Circulation 1968; 38: 45–63
- 12 Frye RL, Krebs M, Rahimtoola SH et al. Partial anomalous pulmonary venous connection without atrial septal defect. Am J Cardiol 1968; 22: 242–250
- 13 Alpert JS, Dexter L, Vieweg WVR et al. Anomalous pulmonary venous return with intact atrial septum. Circulation 1977; 56 (5): 870–875
- 14 Hijii T, Fukushige J, Hara T. Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection. A review of 28 pediatric cases. Cardiology 1998; 89: 148–151
- 15 Saalouke MG, Shapiro SR, Perry LW et al. Isolated partial anomalous pulmonary vascular obstructive disease. Am J Cardiol 1977; 39: 439–444
- 16 Mata JM, Cáceres J, Lucaya J et al. CT of congenital malformations of the lung. Radiographics 1990; 10: 651–674
- 17 Gikonyo DK, Tandon R, Lucas RV et al. Scimitar syndrome in neonates: Report of four cases and review of the literature. Pediatr Cardiol 1986; 6: 193–196
- 18 Canter CE, Martin TC, Spray TL et al. Scimitar syndrome in children. Am J Cardiol 1986; 58: 652–654
- 19 Wong ML, McCrindle BW, Mota C et al. Echocardiographic evaluation of partial anomalous pulmonary venous drainage. JACC 1995; 26 (2): 503–507
- 20 Ferrari VA, Scott CH, Holland GA et al. Ultrafast three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography and imaging in the diagnosis of partial anomalous pulmonary venous drainage. JACC 2001; 37 (4): 1120–1128
- 21 Koch A, Hofbeck M, Dörr HG et al. Echokardiographische Diagnose einer partiellen Lungenvenenfehleimündung bei 2 Patientinnen mit Ullrich-Turner-Syndrom. Z Kardiol 1998; 87: 288–292
- 22 Braunwald E. Heart disease. Part III: Disease of the heart, pericardium, aorta, and vascular bed. WB Saunders, 1988: 963: 985
- 23 Sider L, Fisher MR, Mitzer RA. The evaluation of anomalous pulmonary venous return with the use of digital subtraction angiography. Chest 1984; 86: 97–99
- 24 Greene R, Miller SW. Cross-sectional imaging of silent pulmonary venous anomalies. Radiology 1986; 159: 279–281
- 25 Pennes DR, Ellis JH. Anomalous pulmonary venous drainage of the left upper lobe shown by CT scans. Radiology 1986; 159: 3–24
- 26 Gaa J, Lehmann KJ, Gergi M. MR-Angiographie und Elektronenstrahl-CT-Angiographie. Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag, 2000
- 27 White ChS, Baffa JM, Haney PJ et al. Anomalies of pulmonary Veins: Usefulness of spin-echo and gradient-echo MR images. AJR 1998; 170: 1365–1368