

Schlingenbildung der linken Pulmonalarterie («left pulmonary artery sling»): Klinik und Röntgenzeichen einer Gefässvariante

Daniel Tobler^a, Michael Kühne^b, Andreas Nidecker^c

^a Kardiologie, Universitätsspital Basel, ^b Cardiology/Electrophysiology, University of Michigan, Ann Arbor, ^c IMAMED Radiologie Nordwest, Basel

Summary

Left pulmonary artery sling: clinical and radiographic signs of a vascular anomaly

A 58-year-old male was referred for computed tomography of the chest for further evaluation of an undetermined round lesion and an atypical left cardiac silhouette, noted on conventional chest x-ray. Computed tomography showed an aberrant left pulmonary artery arising from the right pulmonary artery and crossing over to the left side between the trachea and oesophagus, thus producing a vascular sling. Pulmonary slings are rare causes of severe respiratory symptoms in newborns, especially when associated with tracheo-bronchial anomalies such as tracheomalacia, tracheal stenosis or complete cartilage rings. Survival is poor in symptomatic infants unless early surgical correction is performed. In asymptomatic patients, however, the long-term prognosis is excellent.

Fallbeschreibung

Wegen eines im konventionellen Thoraxbild beschriebenen unklaren Rundherdes im linken Oberfeld wird ein bislang gesunder 58jähriger Patient zur Computertomographie zugewiesen. Auf dem konventionellen Posterior-anterior-CT fällt ein ungewöhnlicher Verlauf der linken Herzkontur auf, die eine atypische Silhouette über dem linken Hilus zeigt (Abb. 1 ). Das CT ergibt, dass die linke Pulmonalarterie, anstatt wie normalerweise vom Truncus pulmonalis direkt nach dorsolateral zu führen, einen Umweg macht und hinter der Trachea durchzieht, wodurch sich eine Schlinge bildet (Abb. 2 ). Der im konventionellen Bild erkennbare Rundherd ist computertomographisch nicht mehr nachweisbar, und es dürfte sich dabei um eine Überlagerung gehandelt haben. Dieser Fall einer sogenannten «left pulmonary artery sling» erlaubt einen kurzen Review sowohl der Klinik dieser Gefässvariante als auch der Bedeutung des Silhouettenzeichens.

Anatomie und Klinik der anomal verlaufenden linken Lungenarterie

Die «left pulmonary artery sling» oder «anomalous left pulmonary artery» ist eine kongenitale Anomalie, bei der die linke Pulmonalarterie aus der rechten Pulmonalarterie entspringt, im wei-

teren Verlauf um die Trachea eine Schlinge bildet und dann zum linken Hilus zieht. Die «left pulmonary artery sling» komprimiert dabei die untere Trachea und den rechten Hauptbronchus

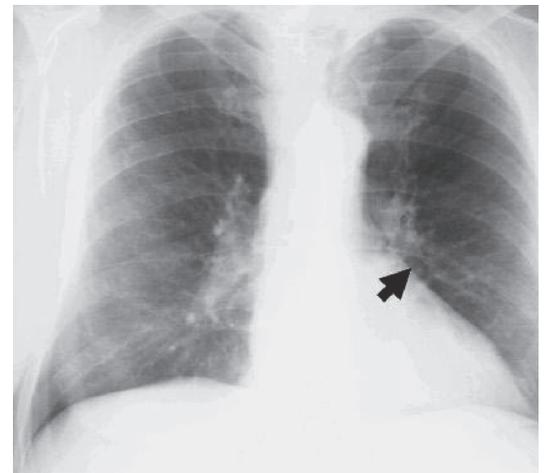


Abbildung 1

Thorax-CT (posterior-anterior): Die linke Herzsilhouette ist atypisch, indem der Truncus pulmonalis nicht mit ihr verschmilzt, wie dies normalerweise der Fall ist. An der mit Pfeilspitze bezeichneten Stelle lässt sich eine direkt vom Aortenbogen nach kaudal verlaufende Silhouette feststellen. Dies deutet darauf hin, dass die übrigen linkshilären Strukturen in einer weiter dorsal gelegenen Ebene liegen müssen.

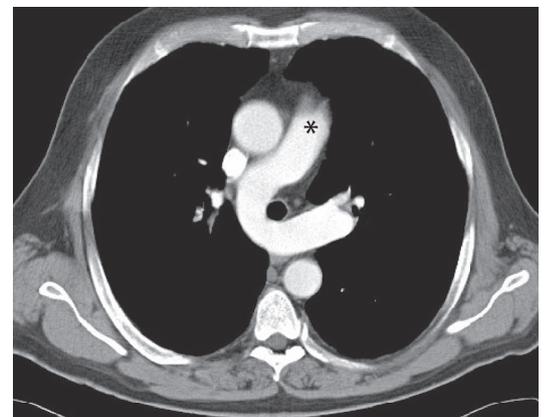


Abbildung 2

Korrespondierende CT-Schicht durch das Mediastinum auf Höhe des linken Hilus. Die linke Pulmonalarterie weist einen ganz atypischen Verlauf auf: Sie entspringt aus der rechten Pulmonalarterie (*) und verläuft hinter der Trachea («left pulmonary artery sling»).

und kann bereits bei Neugeborenen zu schweren Luftwegobstruktionen führen [1]. In einer späteren Phase kann es zu einem obstruktiven Emphysem und/oder zu Atelektasen beider Lungen kommen. Assoziierte tracheobronchiale Anomalien wie Hypoplasien und Stenosen der Trachea sind häufig und potenzieren die Obstruktion. Die «left pulmonary artery sling» ist in bis zu 50% der Fälle mit kongenitalen Herzvitien assoziiert [2]. Meistens handelt es sich dabei um einen offenen Ductus Botalli, einen Vorhofseptum- oder einen Ventrikelseptumdefekt. Sonstige Systemanomalien wie die Hirschsprung-Krankheit, biliäre Atresien oder urogenitale Defekte kommen ebenfalls vor.

Die Diagnostik einer anormal verlaufenden linken Pulmonalarterie ist im konventionellen Thoraxbild schwierig. Eine Bestätigung der Diagnose kann mittels Schnittbildverfahren bzw. mit CT- oder Magnetresonanz-Angiographie erfolgen, während auf eine selektive Angiokardiographie heute meist verzichtet werden kann. Das Ausmass der Kompression bestimmt den Schweregrad der Symptome. Bei symptomatischen Neugeborenen und Kindern ist die Mortalität ohne chirurgische Intervention sehr hoch [3]. Bei der isolierten asymptomatischen Form, wie sie beim oben vorgestellten Patienten vorlag, ist die Prognose exzellent [4].

Das Silhouettenzeichen

Eine Silhouette (Kontur) entsteht radiographisch dann, wenn zwei Medien unterschiedlicher Dichte aneinandergrenzen (z.B. Herz und Lunge, Knochen und Weichteile oder Psoasmuskel und retroperitoneales Fettgewebe). Grenzt nun das Herz an irgendeiner Stelle nicht an die lufthaltige Lunge, sondern an ein Medium gleicher Dichte, etwa an einen Tumor oder eine Atelektase, so verschwindet die (normalerweise sichtbare) Kontur des Herzes in diesem Abschnitt. Entsprechend löscht ein pathologischer Prozess im Mittellappen die rechte, ein Prozess der Lin-

gula die linke Herzkontur aus. Hingegen kann bei einem Tumor hinter dem rechten Hilus die normale rechte Herzkontur weiterhin gesehen werden. Das Silhouettenzeichen eignet sich daher auch zur Lokalisierung pathologischer Prozesse.

Die Aufhebung einer normalerweise vorhandenen Kontur wird «positives Silhouettenzeichen» genannt. Es wurde 1950 von Benjamin Felson erstmals beschrieben, der 1973 erneut auf seine Nützlichkeit in der thoraxradiologischen Diagnostik 1973 hinwies [5]. Wenn wie im vorliegenden Fall eine sonst nicht sichtbare Silhouette atypischerweise zur Darstellung gelangt bzw. die üblicherweise an der linken Herzkontur sichtbare Pulmonalkonvexität nicht mit der Herzsilhouette verschmilzt, muss im Prinzip von einem «negativen Silhouettenzeichen» gesprochen werden.

Konklusionen

1. Die «left pulmonary artery sling» ist eine kongenitale Rarität. Ohne chirurgische Intervention ist ein Überleben bei symptomatischen Neugeborenen und Kleinkindern unwahrscheinlich. Asymptomatische Erwachsene mit einer isolierten «left pulmonary artery sling» haben allerdings eine sehr gute Prognose.
2. Das (positive) Silhouettenzeichen wird in der Thoraxradiologie benutzt, um Erkrankungsprozesse zu diagnostizieren, die an normalen Silhouetten liegen, diese also auslöschen. Beim Vorliegen einer «left pulmonary artery sling» findet wegen des atypischen posterioren Verlaufs der linken Pulmonalarterie das Umgekehrte statt: Eine Silhouette, die normalerweise nicht sichtbar ist, wird sichtbar, weil die betreffende anatomische Struktur, der Truncus pulmonalis bzw. die Arteria pulmonalis, das Herz nicht an der üblichen Stelle, sondern erst in einer Ebene weiter dorsal im Mediastinum verlässt.

Literatur

- 1 Potts W, Holinger P. Anomalous left pulmonary artery causing obstruction to the right main stem bronchus. *JAMA*. 1954;155:1409.
- 2 Grover FL, Norton JB Jr, Webb GE, Trinkle JK. Pulmonary sling. Case report and collective review. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1975;69(2):295–300.
- 3 Fiore AC, Brown JW, Weber TR, Turrentine MW. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg*. 2005;79(1):38–46.

- 4 Dupuis C, Vaksman G, Pernot C, Gerard R, Martinez J, Van Egmond H. Asymptomatic form of left pulmonary artery sling. *Am J Cardiol*. 1988;61:177–81.
- 5 Felson B, Felson H. Localization of intrathoracic lesions by means of the postero-anterior roentgenogram; the silhouette sign. *Radiology*. 1950;55(3):363–74.

Korrespondenz:
Dr. med. Daniel Tobler
Kardiologie
Universitätsspital
Petersgraben 4
CH-4031 Basel
tobler@uhbs.ch