

Persistierende V. cava superior links und die Auswirkung auf die Anlage eines Dialyseshunts

Anamnese

Ein 24-jähriger Patient war aufgrund einer kongenitalen Nierenhypoplasie dialysepflichtig geworden. Nach Anlage einer proximalen AV-Fistel auf die V. cephalica rechts bei Linkshändigkeit konnte erfolgreich über den Shunt dialysiert werden. Circa ein Jahr nach Shuntanlage wurde der Patient erneut in der Shuntsprechstunde vorgestellt. Auffällig waren hohe venöse Drücke bei der Dialyse (250 mm Hg bei Fluss 320 ml/min) und die Ausbildung eines langstreckigen Shuntaneurysmas am rechten Oberarm (▣ Abb. 1).

Befund und Diagnostik

Klinisch zeigte sich eine komplett aneurysmatisch erweiterte und elongierte Shuntvene auf gesamter Länge der V. cephalica am Oberarm mit einem durchschnittlichen Durchmesser von 20 mm. Palpatorisch stellte sich ein pulsierender Shunt ohne charakteristisches Schwirren dar. In der Auskultation konnte ein typisches Maschinengeräusch verifiziert werden, das jedoch einen systolischen Peak aufwies.

In der folgenden Sonographie zeigte sich die Anastomose frei durchgängig. Die drainierende V. cephalica war trotz Kinking gut beurteilbar und konnte ohne hämodynamisch relevante Stenose bis zur Einmündung in die V. subclavia dargestellt werden.

Bei V.a. zentralvenöse Stenose wurde eine Shuntographie in Interventionsbereitschaft indiziert (Allura Phillips; 22 ml Imeron 300). Zunächst erfolgte

die antegrade Punktion der Shuntvene im distalen Oberarmdrittel und Einlage einer 4Fr Schleuse. Aufgrund des aneurysmatischen Verlaufes wurde zur besseren Darstellung der zentralen Situation ein 4Fr Vertebralkatheter (Cook Medical) bis auf Höhe der Schulter durchgeführt. Hiermit ließ sich eine Stenose am Übergang der rechten V. subclavia zur V. cava superior bei stark erweiterter und geschlängelt verlaufender V. cephalica darstellen. Die V. cava superior (VCS) war nicht eindeutig abgrenzbar. Es zeigten sich perivertebrale und cervikale Kollateralen zur linken thorakalen Seite (▣ Abb. 2). Zur Beurteilung der VCS und des Einflusstraktes in den rechten Vorhof wurde eine CT-Phlebographie durchgeführt (Somatom 16 Siemens; Imeron 300, venöse Phase nach 120 s, axiale Akquisition 0,6 mm, triplanare Rekonstruktion im WT-Fenster und VR). Hier zeigte sich eine filiforme Stenose am Übergang der V. subclavia zur proximalen VCS mit Hypoplasie der VCS (▣ Abb. 3). Die Einmündung der aus dem linken Arm kommenden, normkalibrigen V. subclavia in das Herz war aufgrund von Bewegungsartefakten nicht eindeutig beurteilbar. Um eine eindeutige, überlagerungsfreie Darstellung der Abstromsituation zu erlangen, erfolgte die sonographiegesteuerte Punktion der linken V. jugularis interna mit einer 18G Teflonkanüle (Terumo) zur direkten Phlebographie (Allura Phillips; 30 ml Imeron 300). Hier zeigte sich ein Abstrom des Kontrastmittels über eine persistierende linke V. cava superior (PLVCS) in den rechten Vorhof und von dort regelrecht in den rechten Ventrikel

und danach in die pulmonalarterielle Strombahn (▣ Abb. 4).

Therapie und Verlauf

Es bestanden zwei Therapiealternativen. Zum einen die endovaskuläre Dilatation der zentralvenösen Stenose inklusive der hypoplastischen VCS, zum anderen die Shuntneuanlage links.

Am linken Arm erfolgte ein Shuntmapping, aus dem sich bei guten Gefäßdurchmessern (A. radialis 2,2 mm, V. cephalica 3 mm) und negativem Allen-Test die Möglichkeit zur Anlage eines Cimi-



Abb. 1 ▲ Shuntaneurysma am gesamten Oberarm, bei ausgebildetem Kollateralkreislauf an der oberen Thoraxapertur

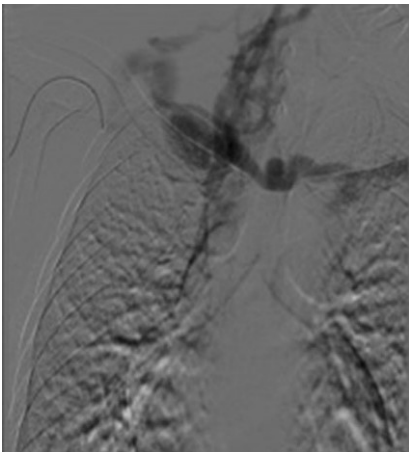


Abb. 2 ▲ Zentraler Abfluss bei Punktion des Shunts rechts



Abb. 3 ▲ 3D-Rekonstruktion, P.-a.-Ansicht

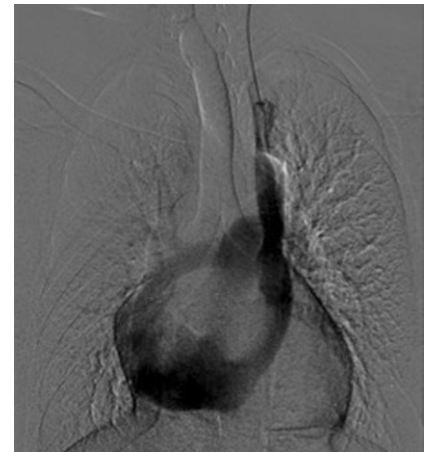


Abb. 4 ▲ Angiographie von links über die V. jugularis int., Nachweis der zentralen Drainage über das rechte Atrium

no-Shunts am Unterarm links ergab. Die Drainage des geplanten Shunts nach zentral erfolgt über die PLVCS in den rechten Vorhof, was in der Phlebographie bereits nachgewiesen war. Auf die Implantation einer Kunststoffprothese, wie z. B. für einen Collier-Shunt, konnte bei Möglichkeit der nativen Fistelanlage verzichtet werden.

Wir entschieden uns zur Shuntneuanlage links, die erfolgreich durchgeführt wurde. In der Reifungszeit des Shunts konnte die Dialyse noch über die alte Fistel rechts erfolgen, sodass die Anlage eines Vorhofkatheters bei anatomischer Normvariante mit daraus resultierenden möglichen Komplikationen vermieden werden konnte. Nachdem die Dialyse problemlos über den neuen Shunt links möglich war, konnte im Intervall die Shuntexplantation rechts bei subjektiv störender ausgeprägter Aneurysmabildung durchgeführt werden.

Diskussion

Die persistierende linke PLVCS ist die am häufigsten vorkommende Anlagevariante der zentralen Venen mit einer Prävalenz von 0,3–0,5%. Bei kongenitalen Herzfehlern ist sogar ein Auftreten in bis zu 12% der Fälle beschrieben. Bei 75% der Betroffenen liegt ein asymptomatischer Zufallsbefund vor [7, 9, 10].

Ursächlich liegt eine fehlende Obliteration der linken oberen Kardinalve-

ne während der Embryogenese nach der 8. Gestationswoche zugrunde. Da diese in die Vorläuferstruktur des rechten Vorhofs, den Sinus venosus, einmündet, führt die linke VCS in 80–92% der Fälle über einen erweiterten Sinus coronarius in den rechten Vorhof. Vereinzelt findet sich ein Abstrom in den linken Vorhof mit konsekutivem Rechts-Links-Shunt oder sehr selten eine Drainage in die linke obere Pulmonalvene.

Die isoliert vorkommende PLVCS ist mit 10–20% sehr selten. Häufiger ist die Vene doppelt angelegt [7].

Obwohl die meisten Menschen mit dieser Anomalie asymptomatisch sind, gewinnt sie im Rahmen zentralvenöser Katheteranlagen an Bedeutung. Beschrieben sind höhergradige Rhythmusstörungen bis hin zum Herzstillstand durch die Manipulation mit der Katheterspitze. Eine anatomische Kenntnis der Variante sowie der Nachweis der zentralen Einmündung ist essenziell, um Gefäßverletzungen zu vermeiden und eine Lagekontrolle zu ermöglichen [2, 5]. Über Patienten mit Dialyseshunt bei PLVCS ist jedoch nur wenig bekannt [6, 10].

Bei unserem Patienten fanden wir eine PLVCS sowie eine hypoplastische VCS rechts mit vorgeschalteter Stenose der V. axillaris, weshalb es zur Ausbildung eines Shuntaneurysmas kam (▣ Abb. 5).

Im folgenden diagnostischen Algorithmus war es von Bedeutung, die zentrale Mündung der PLVCS darzustellen.

Bei Einmündung in den linken Vorhof ist von einer Shuntanlage oder zentraler Katheterisierung abzuraten, da es zu Embolien oder fortgeleiteten Infekten nach zerebral kommen kann [8]. Im Falle einer Mündung in den rechten Vorhof können diese Prozeduren unter vorheriger Kenntnis nach Prüfung von Alternativen erfolgen. Im Vorfeld sollte eine Abklärung auf kardiale Begleit anomalies bestehen kann [8]. Bei unserem Patient lagen nach kardialer Diagnostik keine weiteren Fehlbildungen vor.

Die perkutane transluminale Angioplastie (PTA) rechts wurde aufgrund des schmalen Kalibers der hypoplastischen rechten VCS im poststenotischen Segment als nicht dauerhaft Erfolg versprechend angesehen. Eine hohe Restenoserungsrate für zentralvenöse Aufdehnungen bei Shuntpatienten ist bekannt [4], so wird die Offenheitsrate 12 Monate nach PTA mit lediglich 29% beziffert [1]. Zudem ist das Blutungsrisiko durch Perforation des schmalkalibrigen Gefäßes möglicherweise höher als bei einer stenotisch veränderten genuin normalkalibrigen VCS. Eine entsprechende Literaturrecherche hierzu blieb ergebnislos.

Da die Mündungsstelle der PLVCS in der Regel im Bereich des Sinus coronarius ist, kann dieser verglichen zum Normalbefund eine Dilatation aufwei-

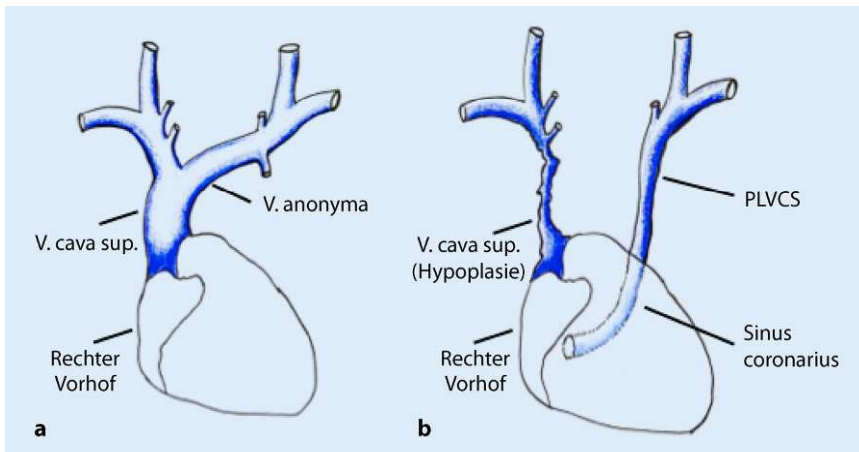


Abb. 5 ▲ Schematische Darstellung der thorakalen Venen. **a** Normalbefund, **b** vorliegende Anatomie beim Patient mit persistierender linker V. cava superior sowie Hypoplasie der rechten V. cava superior

sen (>1 cm). Bei anatomischer Lagebeziehung zum Sinus- und AV-Knoten ist dies assoziiert mit Herzrhythmusstörungen wie z. B. brady- oder tachykarden Arrhythmien. Auch eine dilatative Kardiomyopathie ist beschrieben [3, 10]. Aufgrund des erhöhten Flussvolumens durch einen Dialyseshunt ist eine weitere Dilatation des Sinus coronarius zu befürchten. Wir haben daher die jährliche kardiologische Kontrolle mit Langzeit-EKG und Ultraschallkardiographie (UKG) empfohlen sowie den Patient über das Auftreten möglicher Rhythmusstörungen aufgeklärt. Sollte es im Verlauf zur Dilatation des Sinus coronarius kommen, besteht z. B. die Möglichkeit der Anlage eines Collier-Shunts. Aufgrund mangelnder Compliance konnte unser Patient nicht für eine Nierentransplantation gelistet werden. Ein Jahr nach Shuntanlage ist der Patient kardial beschwerdefrei und die Dialyse kann problemlos durchgeführt werden.

Fazit für die Praxis

Obwohl die PLVCS eine seltene und meist asymptotische Anlagevariante ist, kommt ihr bei medizinischen Maßnahmen wie Katheteranlagen oder Schrittmacherimplantationen Bedeutung zu. Die Erfahrung mit Dialysehunts bei PLVCS ist begrenzt. Nach vorheriger Diagnostik der zentralen Abstromsituation ist eine Fistelanlage jedoch möglich. Erforderlich ist die regelmäßige Nachsorge aufgrund der

Gefahr einer Dilatation des Sinus coronarius mit Neigung zu kardialen Rhythmusstörungen.

Korrespondenzadresse



Dr. Y. N. Goßlau
Klinik für Gefäßchirurgie und
endovaskuläre Chirurgie,
Klinikum Augsburg
Stenglinstr. 2, 86156 Augsburg,
Deutschland
yvonne.gosslau@web.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. Y.N. Goßlau, F. Tsounis, S. Zerwes, A. Hyhlik-Dürr und G. Leissner geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor.

Literatur

1. Bakken AM, Protack CD, Saad WE, Lee DE, Waldman DL, Davies MG (2007) Long-term outcomes of primary angioplasty and primary stenting of central venous stenosis in hemodialysis patients. *J Vasc Surg* 45(4):776–783
2. Balasubramanian S, Gupta S, Nicholls M, Laboi P (2014) Rare complication of a dialysis catheter insertion. *Clin Kidney J* 7:194–196
3. Bisoyi S, Jagannathan U, Dash A, Tripathy S, Mohapatra R, Pattnaik N, Sahu S, Nayak D (2017) Isolated persistent left superior vena cava: a case report and its clinical implications. *Ann Card Anaesth* 20:104–107

4. Levit RD, Cohen RM, Kwak A, Shlansky-Goldberg RD, Clark TW, Patel AA, Stavropoulos SW, Mondshine JJ, Solomon JA, Tuite CM, Trerotola SO (2006) Asymptomatic central venous stenosis in hemodialysis patients. *Radiology* 238:1051–1056
5. Matsumoto T, Yamagami T, Morishita H, Asai S, Sato O, Nakanouchi T, Nishimura T (2012) Endovascular stenting for left subclavian venous stenosis for a hemodialysis patient with a persistent left superior vena cava. *Ann Vasc Dis* 5:85–88
6. Orija A, Rajan J, Degenhard A (2009) An interesting case: bilateral superior vena cava in a patient with end stage renal disease. *Semin Dial* 22:E209–E211
7. Povoski S, Khabiri H (2011) Persistent left superior vena cava: Review of the literature, clinical implications, and relevance of alterations in thoracic central venous anatomy as pertaining to the general principles of central venous access device placement and venography in cancer patients. *World Journal of Surgical Oncology* 9: 173–185
8. Rawal G, Kumar R, Yadav S, Verma D (2016) Persistent left superior vena cava: a rare case with clinical significance. *J Clin Diagn Res* 10(5):OD17–OD18
9. Tahir E, Karul J (2014) PLVCS mit Einmündung in die linke obere Lungenvene: Bildgebung und klinische Implikationen. *Fortschr Geb Röntgenstrahlen Bildgeb Verfahr* 186(11):1037–1038
10. Wolf M, Scott B (2013) Left-sided high-flow arteriovenous hemodialysis fistula combined with a persistent left superior vena cava causing coronary sinus dilatation. *Semin Dial* 26:E13–E16