

Zeitschrift für Gefäßmedizin

Bildgebende Diagnostik • Gefäßbiologie • Gefäßchirurgie •
Hämostaseologie • Konservative und endovaskuläre Therapie •
Lymphologie • Neurologie • Phlebologie

**Fallbericht: Dyspnoe und Dysphagie
bei rechtsseitigem Aortenbogen mit
spiegelbildlichem Abgang der
supraaortalen Äste und
Ductus-Divertikel – Kasuistik und
Übersicht**

Pfabe FP

Zeitschrift für Gefäßmedizin 2017;

14 (2), 10-17

Homepage:

www.kup.at/gefaessmedizin

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
für Phlebologie und
dermatologische Angiologie



Offizielles Organ des Österreichischen
Verbandes für Gefäßmedizin



Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft für
Internistische Angiologie (ÖGIA)



Indexed in EMBASE/COMPENDEX/GEOBASE/SCOPUS

SITZ GUT, TUT GUT!

EINFACH SCHLUSS MIT
HÄMORRHOIDALLEIDEN!

EASY-TO-USE
AKUT
THERAPIE

✓ Einfache Einnahme

✓ Auf eine Akut-Therapie abgestimmt

✓ Wirkt gezielt von innen



Eine Innovation von Dioscomb®, **Österreichs Nr. 1** bei Venenpräparaten*
*IQVIA Hinausverkauf aus der Apotheke in Einheiten YTD Dezember 2024

Fachkurzinformation: Bezeichnung des Arzneimittels: Dioscomb® 1000 mg Filmtabletten; **Qualitative und quantitative Zusammensetzung:** 1 Filmtablette enthält 1000 mg mikronisierte Flavonoide, bestehend aus 900 mg Diosmin und 100 mg anderen Flavonoiden, dargestellt als Hesperidin. Sonstige Bestandteile: Tablettenkern: Magnesiumstearat, Talkum, Maisstärke, Gelatine, mikrokristalline Zellulose (Typ 102), Filmüberzug: Eisenoxid rot (E172), Eisenoxid gelb (E172), Macrogol 3350, partiell hydrolysiertes Poly(vinylalkohol) (E1203), Titandioxid (E171), Talkum (E553b), Maltodextrin, Guaragalactomanan (E412), Hypromellose (E464), mittelkettige Triglyzeride. **Anwendungsgebiete:** Dioscomb ist bei Erwachsenen angezeigt zur Behandlung von chronischer Veneninsuffizienz der unteren Extremitäten bei folgenden funktionellen Symptomen: schwere Beine und Schwellungen, Schmerzen, nächtliche Krämpfe der unteren Extremitäten. Symptomatische Behandlung von akuten Hämorrhoidalbeschwerden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der in Abschnitt 6.1 genannten sonstigen Bestandteile. **Pharmakotherapeutische Gruppe:** Kapillarstabilisierende Mittel; Bioflavonoide, Diosmin, Kombinationen. ATC-Code: C05CA53. **Inhaber der Zulassung:** ExtractumPharma zrt. H-1044 Budapest, Megyeri út 64. Ungarn. **Zulassungsnummer:** 141737 **Verschreibungspflicht/Apothekenpflicht:** Rezeptfrei, apothekenpflichtig. **Stand der Information:** 07/2024; **Weitere Angaben zu Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstigen Wechselwirkungen, Schwangerschaft, Stillzeit und Nebenwirkungen sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen.** Über Wirkung und mögliche unerwünschte Wirkungen dieses Arzneimittels informieren Gebrauchsinformation, Arzt oder Apotheker.

ERWO
PHARMA

Fallbericht: Dyspnoe und Dysphagie bei rechtsseitigem Aortenbogen mit spiegelbildlichem Abgang der supraaortalen Äste und Ductus-Divertikel – Kasuistik und Übersicht

F.-P. Pfabe

Aus der Klinik für Gefäßmedizin, Asklepios Klinikum Uckermark GmbH

Abkürzungsverzeichnis

A: Arterie
Aa: Arteriae
AOB: Aortenbogen
RSAOB: Rechtsseitiger Aortenbogen
LSAOB: Linksseitiger Aortenbogen

Zusammenfassung

Es wird von einer 57-jährigen Patientin berichtet, bei der ein rechtsseitiger AOB mit spiegelbildlichem Abgang der supraaortalen Äste diagnostiziert wurde. Kardiale oder extrakardiale Malformationen sowie eine Mikrodeletion 22q11 konnten ausgeschlossen werden. Die Existenz eines Ductus-Divertikels führte zur Bildung einer vaskulären Ringstruktur mit typischer aber unspezifischer Symptomatik (Dyspnoe, Dysphagie). Es werden die embryologischen und vielfältigen anatomischen Besonderheiten dieser seltenen AOB-Anomalie, die klinische Symptomatik, das diagnostische Procedere und die therapeutischen Möglichkeiten beschrieben.

Einleitung

Der RSAOB stellt eine seltene AOB-Anomalie dar, die auf einer Persistenz des rechten sowie Regression des linken AOB (4. Kiemenbogenarterie) beruht und mit kardialen und extrakardialen Malformationen einhergeht. Anatomisch tritt der RSAOB entweder mit einem spiegelbildlichen Ursprungsmuster der supraaortalen Äste auf oder es imponiert eine aberrierende A. subclavia, die in der Regel aus einem Divertikel (Kommerell) entspringt. Der Verlauf der Aorta descendens ist beim RSAOB überwiegend rechts paravertebral.

Das Verteilungsmuster der supraaortalen Äste, ein Kommerell'sches oder ein Ductus-Divertikel und der Verlauf des Ductus-Ligaments können eine vaskuläre Ringstruktur bilden, die entscheidend die klinische Symptomatik beeinflusst. Insbesondere die Kompression des Ösophagus und der Trachea können typische, aber unspezifische Symptome (Dyspnoe, Dysphagie) hervorrufen. Dies und die Tatsache, dass ein Teil der Patienten asymptomatisch sind, erklärt, dass AOB-Anomalien häufig ein Zufallsbefund sind.

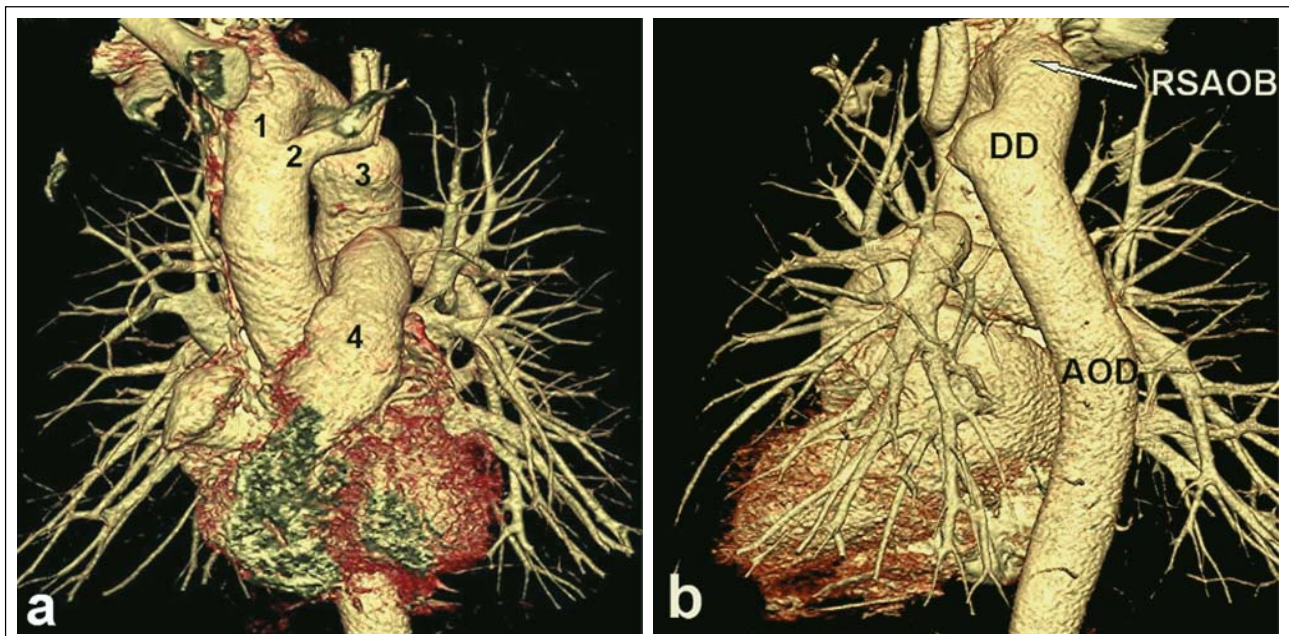


Abbildung 1: CT-Angiographie der thorakalen Aorta. Darstellung der komplexen Aortenpathologie in „volume rendering technique“. (a): Ansicht von anterior mit Darstellung des RSAOB (1), des Truncus brachiocephalicus links (2), des Ductus-Divertikels (3) und des Truncus pulmonalis (4); (b): posteriore Ansicht mit Visualisierung des Ductus-Divertikels (DD) und des rechtsseitigen paravertebralen Verlaufs der Aorta descendens (AOD).

Die klinische Symptomatik und die Anatomie der Aortenpathologie entscheiden maßgeblich über die individuelle Behandlungsstrategie. Die Kenntnis des zeitlichen Ablaufs der Embryogenese ist für die Interpretation einer vaskulären Malformation und deren Behandlung Voraussetzung.

■ Kasuistik

Anamnese und Vorbefunde

Eine 57-Jährige Patientin, bei der seit 2010 intermittierend Dyspnoe und seit 8 Monaten passagere Schluckstörungen auftraten, wurde zur stationären Diagnostik aufgenommen. 2009 wurde als Zufallsbefund eine AOB-Anomalie diagnostiziert. Weiterhin waren eine Hypothyreose und eine Leukopenie unklarer Genese bekannt. Vor der stationären Aufnahme 01/2016 wurde ambulant eine CT-Angiographie der thorakalen Aorta durchgeführt (Abb. 1 a, b). Neben dem bekannten RSAOB und dem Ductus-Divertikel wurde eine Kompression der Trachea (Lumenreduktion von 14 mm auf 10 mm) durch die rechts von ihr verlaufende Aorta und eine Impression des Ösophagus visualisiert (Abb. 2).

Bei Aufnahme liegt der Befund einer MR-Angiographie der Thorax-Gefäße von 04/2009 vor. Es wurde zum damaligen Zeitpunkt als Zufallsbefund ein RSAOB mit spiegelbildlichem Abgang der supraaortalen Äste sowie ein Ductus-Divertikel nachgewiesen. Mittels Barium-Ösophagographie erfolgte 08/2015 der Nachweis einer Stenosierung des Ösophagus durch den rechtsseitigen Verlauf des AOB (Abb. 3 a, b).

Zum Zeitpunkt der stationären Aufnahme bestand keine Dyspnoe oder Dysphagie. Einmal wöchentlich war die Patientin in einer Sportgruppe aktiv. Die aktuelle Medikation bestand in der täglichen Einnahme von 50 µg L-Thyroxin. Familienanamnestisch fand sich eine koronare Herzerkrankung bei zwei Geschwistern.

Klinischer Status

Die Patientin war in einem guten Allgemeinzustand ohne Zeichen einer kardiopulmonalen Dekompensation. Der Body-mass-Index betrug 25,3 kg/m². Der Blutdruck wurde seitengleich mit 130/60 mmHg bei einer regelmäßigen Herzfrequenz von 72/min gemessen. Der internistische Status war einschließlich des Pulsstatus regelrecht.

Laborwerte (Normwerte in Klammern)

Bis auf eine bekannte Leukopenie von 3,4 Gpt/l (4,4–11,3), einem Gesamt-Cholesterin von 7,2 mmol/l (< 5,4) und einem LDL direkt von 5,39 mmol/l (< 4,1) waren die Laborparameter im Normbereich.

Ruhe-EKG

Bei einem Indifferenz-Typ fanden sich ein Sinusrhythmus mit einer Herzfrequenz von 59/min, normale Zeitintervalle, eine normale Erregungsbildung und -rückbildung. Ektopien wurden nicht erfasst.

Spirometrie

Es wurde eine leichtgradige Restriktion (FEV1/FVC 90 %) ohne obstruktive Komponente objektiviert. Die in- und expiratorische Kurve zeigt ein angedeutetes Flattern.

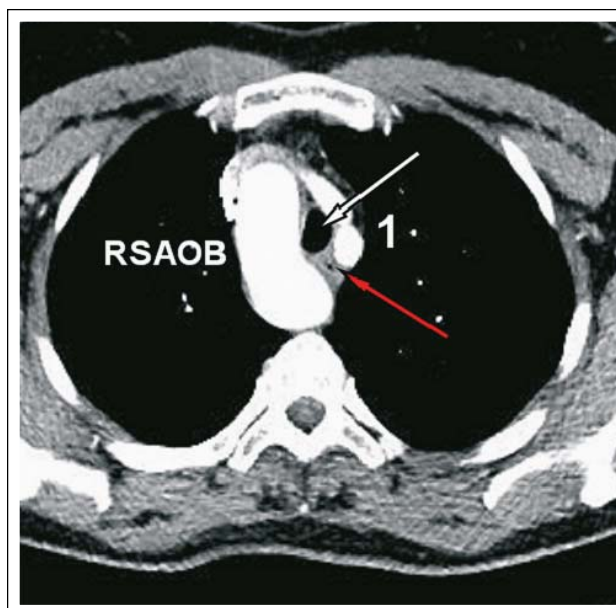


Abbildung 2: CT-Angiographie (axiale Schnittebene), Visualisierung der Kompression des Ösophagus (roter Pfeil) und der Trachea (weißer Pfeil) durch den RSAOB. Deutlich zu erkennen ist der linke Truncus brachiocephalicus (1).

Transthorakale Echokardiographie

Es wird eine geringe Septumhypertrophie (12 mm) und eine Aortenklappeninsuffizienz I° beschrieben. Ausschluss einer systolischen und diastolischen Funktionsstörung bei ungestörter regionaler und überregionaler Kinetik, die Herzhöhlen sind normal dimensioniert, ein Perikarderguss findet sich nicht.

Tracheo-Bronchoskopie

Die Trachea ist im distalen Abschnitt von rechts eingeeengt. Hustenprolaps der Pars membranacea, sonst unauffälliger Befund (Abb. 4).

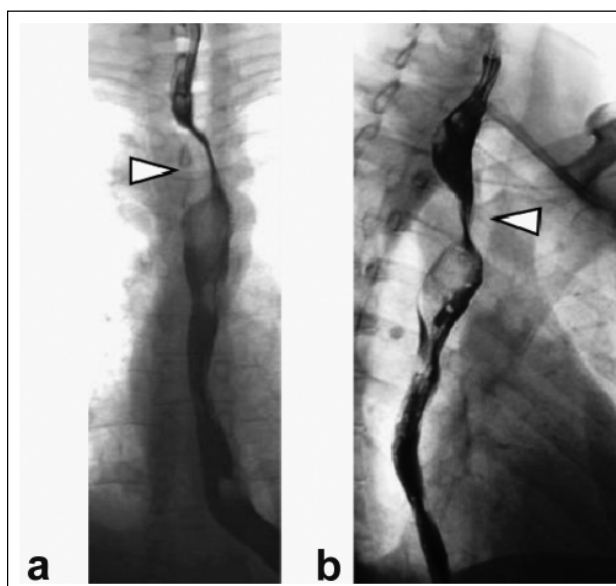


Abbildung 3: Barium-Ösophagographie. (a): Anteriore Ansicht mit Darstellung der Ösophagus-Kompression (weißer Pfeil) durch den RSAOB; (b): Ösophagus-Bedrängung in der lateralen Ansicht (weißer Pfeil). (Mit freundlicher Genehmigung von Herrn Dr. med. M. T. Al-Ahmar, Radiologische Praxis Prenzlau.)

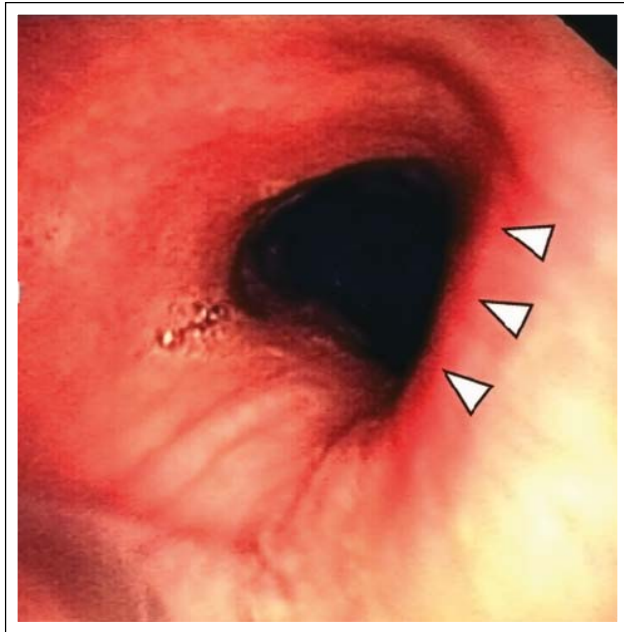


Abbildung 4: Tracheo-Bronchoskopie mit Dokumentation einer Kompression der Trachea durch den RSAOB (weiße Pfeile).

Angiographie

Zur Darstellung kommt ein RSAOB mit spiegelbildlichem Abgang der supraaortalen Äste. Zuerst geht am Übergang der Aorta ascendens in den AOB ein Truncus brachiocephalicus links ab, aus dem die linke A. carotis communis und die A. subclavia hervorgehen. Anschließend kontrastieren sich in gleicher Reihenfolge die separaten Abgänge der rechten A. carotis communis und der A. subclavia. Am Übergang vom AOB zur deszendierenden Aorta kommt ein Ductus-Divertikel zur Darstellung (Abb. 5 a, b).

Weiterer Verlauf

Die Befundkonstellation wurde einem kardio-chirurgischen Zentrum 10/2016 vorgestellt. Unter Berücksichtigung der klinischen Beschwerden wurde eine operative Vorgehensweise mittels Durchtrennung des Ductus-Ligaments und einer Raffung des Divertikels empfohlen. Aufgrund der moderaten Symptomatik lehnte die Patientin eine operative Versorgung zu diesem Zeitpunkt ab.

Mittels humangenetischer Diagnostik (Chromosomenanalyse, Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung) konnte der Ausschluss einer Mikrodeletion 22q11 bei unauffälligem weiblichen Karyotyp zwischenzeitlich geführt werden. Ein Hinweis auf eine Deletion im DiGeorge/VCFS-Bereich (CATCH22) fand sich ebenfalls nicht. Spiroergometrisch (Belastung bis 140 W) konnte eine altersentsprechende Leistungsfähigkeit objektiviert werden.

Eine Röntgen-Thorax-Aufnahme in zwei Ebenen (Abb. 6) und eine Kontroll-CT-Angiographie (Abb. 7 a–d) erbrachten 14 Monate später einen stationären Befund, insbesondere fand sich keine Vergrößerung des Ductus-Divertikels.

Der Durchmesser des Kommerell'schen Divertikels war am Ursprung unverändert 26 mm, die Distanz zwischen der ge-

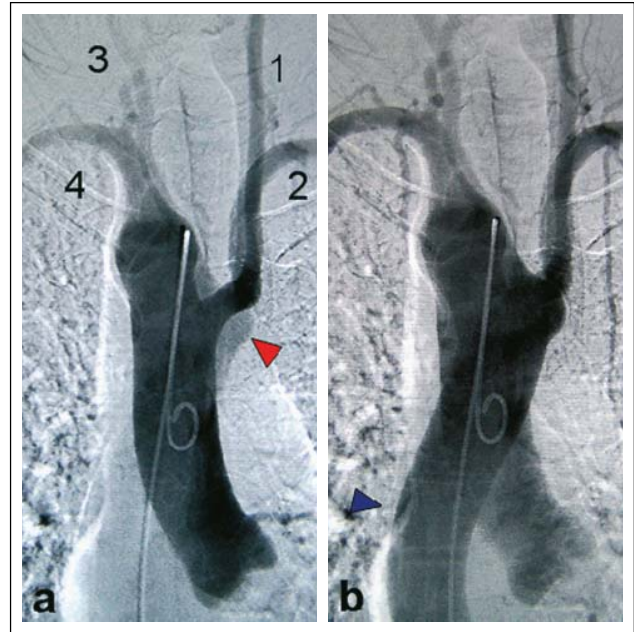


Abbildung 5: Angiographie der thorakalen Aorta in DSA-Technik (RAO 11°, Cran 6°). (a): Frühe Kontrastierung der Aorta ascendens. Die supraaortalen Äste links entspringen aus einem Truncus brachiocephalicus in der Reihenfolge A. carotis communis (1) und A. subclavia (2), gefolgt von der A. carotis communis rechts (3) und der rechten A. subclavia (4). Flauere Kontrastierung des Ductus-Divertikels (roter Pfeil); (b): etwas später maximale Kontrastierung der rechts verlaufenden Aorta descendens (blauer Pfeil).

genüberliegenden Aortenwand und der Spitze des Divertikels betrug, wie im Vorbefund beschrieben, 36–37 mm.

Nach nochmaliger Vorstellung in einem kardio-chirurgischen Zentrum 4/2017 stimmte die Patientin einem Eingriff zu, der auf ihren Wunsch hin in einem Intervall von 6 Monaten durchgeführt wird.

■ Diskussion

Während 74 % der Bevölkerung eine regelhafte Anatomie der Aorta und der supraaortalen Äste aufweisen, treten bei 26 % der Individuen Normvarianten und Malformationen dieses Gefäßabschnitts auf. In 0,5–3 % liegt eine AOB-Anomalie vor. Häufigste Malformation ist mit 0,5 % der LSAOB mit retroösophageal verlaufender, aberranter rechter A. subclavia. Die Koexistenz begleitender kardialer und extrakardialer Malformationen bei AOB-Anomalien ist bekannt [1–7].

Die embryologische Entwicklung der Aorta ist ein komplexer Vorgang, der durch Migration, Fusion, Hypo- und Hypertrophie charakterisiert und in den Lehrbüchern der Embryologie gut dokumentiert ist. Entscheidend für das Auftreten von Normvarianten und Anomalien ist der Zelltod [1, 8, 9].

Ursprünglich sind das Herz und die Aorta paarig angelegt, wobei beide Aorten als endotheliale Rohre erstmals in der zweiten Woche beim Embryo (1,3 mm) nachweisbar sind. Am Ende des ersten Monats fusionieren beide Herzanlagen. Im zweiten Monat entwickeln sich beidseits weitere Gefäßarme aus dem Aortensack, wobei die entstehenden sechs Gefäßpaare aufgrund zeitlicher Modifikationen (Migration, Fu-

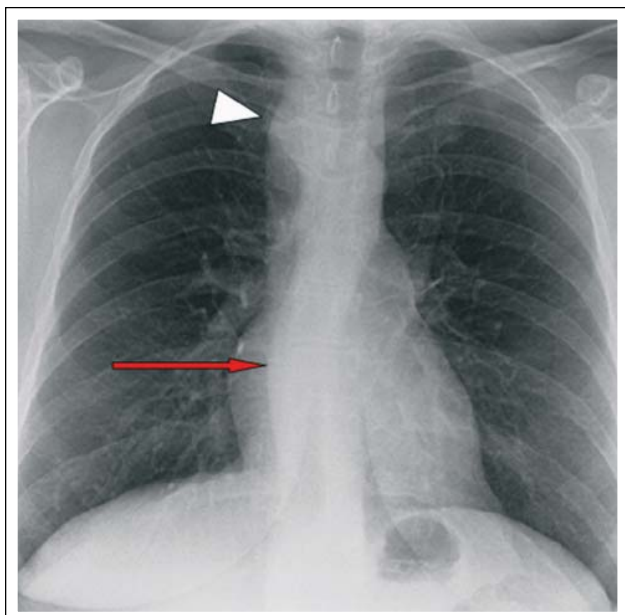


Abbildung 6: Thorax-Röntgen (p.-a.). Der Herzschatten und die Lungenfelder sind unauffällig. Ein rechtsseitiger Aortenknopf (weißer Pfeil) und eine rechts verlaufende Aorta descendens (roter Pfeil) weisen auf die AOB-Anomalie hin. (Mit freundlicher Genehmigung von Herrn Dr. med. J. Seemann, CA der Klinik für Radiologie und Neuroradiologie, Klinikum Barnim GmbH, Werner Forßmann Krankenhaus Eberswalde.)

sion, Regression) nie gleichzeitig zusammen existieren. Aus ihnen bilden sich die paarigen Aortenbögen.

In der weiteren Entwicklung bildet sich die Aorta ascendens aus den proximalen Anteilen der fusionierten ventralen Aorta, aus den distalen Anteilen der fusionierten ventralen Aorta und Segmenten der dorsalen Aorta entsteht der AOB. An der Bildung der brachiozephalen Äste sind der 4. AOB und die Segmente 3–7 der dorsalen Aorta (A. subclavia dextra) und die 7. Segmentarterie (A. subclavia sinistra) beteiligt sowie der dritte AOB (A. carotis communis), wobei die kraniale (zephalische) Extension der ventralen und dorsalen Aorta zur Bildung der Aa. carotis internae und externae führen [1, 8–11].

Die komplexen Modifikationen erklären, warum vielfältige Normvarianten und Anomalien des AOB zum Zeitpunkt der Geburt vorliegen können. Ihr Verständnis setzt das Wissen über die zeitlichen Abläufe der embryologischen Entwicklung voraus.

Das Modell des doppelten AOB von Edwards und die Klassifikation der AOB-Anomalien von Corone und Vernant sind ein Versuch, die Malformationen des AOB und das zugrunde liegende embryologische Korrelat herzuleiten [12–17]. Danach sind Anomalien des AOB in einer fehlerhaften Lokalisation der Rückbildung der 4. Kiemenbogenarterie begründet, die Einfluss auf das Ursprungsmuster der supraaortalen Äste haben. Varianten der AOB-Anomalie sind der doppelte AOB, der RSAOB und der LSAOB [13–23].

Das klinische Bild der AOB-Anomalien ist variabel und wird entscheidend durch die Kompression der Trachea und des Ösophagus sowie durch das Auftreten von kongenitalen Herzfehlern geprägt. Neben asymptomatischen Verläufen tre-

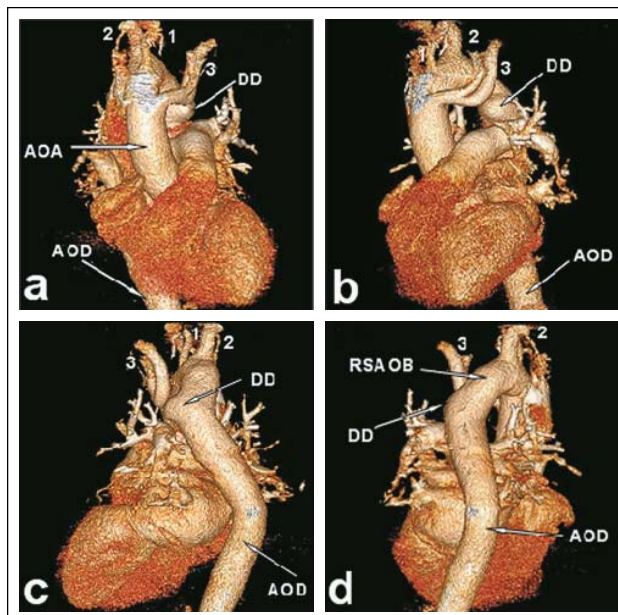


Abbildung 7: CT-Angiographie der thorakalen Aorta, Verlaufs-kontrolle 03/2014. Visualisierung der komplexen Aortenpathologie in „volume rendering technique“. Ansicht von (a): anterior; (b): antero-lateral links; (c): posterior und (d): postero-lateral rechts. Dargestellt sind die Aorta ascendens (AOA) und descendens (AOD), das Ductus-Divertikel (DD), der RSAOB, die rechte A. carotis communis (1) und A. subclavia (2) sowie die linke A. carotis communis und A. subclavia (3). (Mit freundlicher Genehmigung von Herrn Dr. med. J. Seemann, CA der Klinik für Radiologie und Neuroradiologie, Klinikum Barnim GmbH, Werner Forßmann Krankenhaus Eberswalde.)

ten, aufgrund der abweichenden Gefäßanatomie, kardiale Beschwerden, Husten, Dyspnoe und Dysphagie auf [21–27].

Der RSAOB ist mit 0,1 % der Bevölkerung eine seltene Malformation, die in 95 % mit kongenitalen Herzfehlern (Fallot'sche Tetralogie, Pulmonalatresie mit Ventrikel-Septum-Defekt, Ductus arteriosus communis) vergesellschaftet sein kann [1, 6, 7, 10, 12, 18, 22, 23].

Aus der Regression des linken Bogens resultiert eine Persistenz des RSAOB. Dieser verläuft rechts von der Trachea, zieht über den rechten Hauptbronchus und setzt sich im Allgemeinen rechts von der Wirbelsäule als Aorta descendens fort.

Im Vergleich zum LSAOB, der sanfter verläuft, weist der RSAOB eine schärfere Krümmung auf, die aufgrund des erhöhten „shear stress“ Ursache für das häufigere Auftreten von Typ-B-Dissektionen ist [13, 28].

Da sowohl kardiale als auch extrakardiale Malformationen sowie das Ursprungsmuster der supraaortalen Äste entscheidend die klinische Symptomatik und das Behandlungskonzept bestimmen, ist eine Differenzierung des RSAOB unter diesem Gesichtspunkt von praktischer Bedeutung.

In Abhängigkeit von der Lokalisation der Rückbildung der 4. linken Kiemenbogenarterie („Edwards double arch hypothesis“), wird der RSAOB in eine Variante mit spiegelbildlichem Ursprung der supraaortalen Äste („mirror image branching“) und in eine Variante mit aberrierendem Verlauf der linken A. subclavia oder des linken Truncus brachiocephalicus (innominate artery) unterschieden [13–15].

Beim RSAOB mit „mirror image branching“ entspringen die supraaortalen Äste in der Reihenfolge „innominate artery“ (linke ACC, linke A. subclavia), rechte ACC und rechte A. subclavia aus dem AOB.

Liegt ein spiegelbildliches Verzweigungsmuster der supraaortalen Äste vor, werden in etwa 90 % kongenitale Herzfehler beobachtet.

Beim RSAOB ohne „mirror image branching“ entspringt die linke A. subclavia aus einem Kommerell'schen Divertikel (Lusoria). Selten hat die linke „innominate artery“ hier ihren Ursprung. In etwa 10 % der Fälle geht diese Malformation mit kongenitalen Herzfehlern einher [13–15, 29–38].

Nach Edwards wird der RSAOB dagegen in 3 Typen unterteilt: Typ I entspricht dem RSAOB mit „mirror image branching“, Typ II dem RSAOB mit aberranter linker A. subclavia. Typ III ist durch eine Obliteration der linken A. subclavia und Kollateralisation via persistierendem Ductus arteriosus Botalli charakterisiert [13–15].

Eine monoallelische Mikrodeletion 22q11, die mit einem Di-George-Syndrom, einem velokardiofasziales Syndrom sowie einem Heterotaxie-Syndrom (Links- oder Rechts-Isomerismus) vergesellschaftet ist, wird häufiger bei einem RSAOB mit spiegelbildlichem Ursprung der supraaortalen Äste registriert [6, 10, 32, 36, 38, 39].

Ein morphologisches Charakteristikum der AOB-Anomalien ist das Kommerell'sche Divertikel, das 1936 erstmals vom deutschen Radiologen Kommerell beschrieben wurde und dem Rudiment des 4. dorsalen AOB entspricht [13, 14, 39–41]. Es handelt sich dabei um ein Divertikel der proximalen deszendierenden Aorta bei RSAOB oder LSAOB, von dem eine aberrierende A. subclavia oder, in seltenen Fällen, eine „innominate artery“ ihren Ursprung nimmt. Die Form des Divertikels ist beim LSAOB meist konisch, beim RSAOB dagegen groß und rundlich [40–45].

Nach Backer et al. ist ein Kommerell'sches Divertikel dann bedeutsam, wenn der Durchmesser der aberrierend verlaufenden A. subclavia am Ursprung das 1,5-Fache des distalen Gefäßdurchmessers beträgt [13, 46].

Ein RSAOB mit Kommerell'schen Divertikel und aberrierender linker A. subclavia ist eine der häufigsten Malformationen, die zur Ausbildung eines vaskulären Rings führen. Im Gegensatz dazu ist eine aberrierende A. subclavia ohne Existenz eines Kommerell'schen Divertikels zu differenzieren, da bei dieser Konstellation keine vaskuläre Ringstruktur vorliegt [3, 5, 7, 18, 31–37, 43, 47].

Die hohe Dissektions- und Rupturrate des Kommerell'schen Divertikels von bis zu 50 % ist einerseits größenabhängig und beruht andererseits auf degenerativen Veränderungen der Divertikelwand, wobei insbesondere Verkalkungen und zystische Nekrosen das histopathologische Bild prägen [13, 42, 44, 48–56].

Nach Salomonowitz wird das Kommerell'sche Divertikel in 3 Typen unterteilt: Typ I tritt bei linker LSAOB-Konfigurati-

on mit aberrierender rechter A. subclavia (Lusoria) auf, Typ II entspricht einem Kommerell'schen Divertikel bei RSAOB mit aberrierender linker A. subclavia. Typ III ist im aorto-duktalem Bereich lokalisiert und wird als Ductus-Divertikel („dimple“ nach Weinberg et al.) bezeichnet. Es handelt sich hierbei um den Rest des inkomplett obliterierten Ductus arteriosus, der *per se* kein Kommerell'sches Divertikel ist, da kein aberrierendes Gefäß entspringt. Andere Autoren vertreten dagegen die Ansicht, dass es sich, je nach vorliegendem AOB-Typ, um die dorsale Wurzel des rechten oder linken AOB handelt [6, 7, 18, 19, 31–37, 41, 45, 57].

Alternativ zum Ursprungsmuster der supraaortalen Gefäße ist eine Unterteilung des RSAOB in eine Form mit und ohne vaskuläre Ringstruktur möglich und sinnvoll, da es in Abhängigkeit vom Ursprungsmuster der supraaortalen Äste, der Existenz eines Kommerell'schen oder Ductus-Divertikels und dem Verlauf des Ductus-Ligaments zur Ausbildung eines Gefäßrings mit einer entsprechenden klinischen Symptomatik kommen kann [10–15, 31–37, 39].

Wenn das Ductus-Divertikel, das die Lage des Ductus arteriosus und damit des Ligamentum arteriosum markiert, im proximalen Bereich der Aorta descendens, gegenüber dem AOB, lokalisiert ist, resultiert daraus eine vaskuläre Ringstruktur. Diese Anomalie wird am häufigsten bei einem RSAOB und spiegelbildlichem Ursprung der supraaortalen Äste und einem linksseitigen, hinter dem Ösophagus verlaufenden Ductus-Ligament beobachtet. Der Ösophagus weist dann eine Impression durch den RSAOB auf und die Trachea wird durch das Ductus-Ligament bedrängt [6, 7, 18, 19, 31–37].

Im Gegensatz dazu existiert eine Variante des RSAOB mit „mirror image branching“ ohne Ringstruktur. Diese ist durch ein Ductus-Ligament charakterisiert, das am Ursprung des linken Truncus brachiocephalicus beginnt und vor dem Ösophagus und der Trachea zur linken Pulmonalarterie zieht, ohne dass Trachea und Ösophagus kompromittiert werden [14, 15, 19].

Dies unterstreicht die Bedeutung eines Ductus oder Kommerell'schen Divertikels aufgrund der damit verbundenen Ringstruktur, weshalb insbesondere kleine Divertikel nicht übersehen werden sollten [5, 7, 18, 32–36].

Beim RSAOB ohne „mirror image branching“ zieht das Ductus-Ligament von der linken Pulmonalarterie zum Divertikel und komplettiert so in 90 % der Fälle die Ringstruktur, die mit einer posterioren Vertiefung und rechtsseitiger Bogenimpression des Ösophagus einhergeht. Lediglich 10 % der Fälle eines RSAOB weisen ein rechtsseitiges Ductus-Ligament ohne Ringstruktur auf [5, 6, 18, 31–37, 58].

Eine Ringstruktur kann auch bei der seltenen Konstellation eines RSAOB ohne „mirror image branching“ und linksseitigem Verlauf der Aorta descendens beobachtet werden, die mit ihrem proximalen Abschnitt horizontal hinter dem Ösophagus verläuft. Bei dieser Morphologie ist sowohl eine aberrierende A. subclavia als auch ein „mirror image branching“ der brachiozephalen Äste möglich. Durch das linke Ductus-Ligament, das von der linken PA zur deszendierenden Aorta zieht,

wird bei dieser Form des RSAOB der vaskuläre Ring komplettiert [6, 14, 15, 19, 31–36].

Das klinische Bild beim RSAOB ist variabel und wird maßgeblich durch die Kompression der Trachea und des Ösophagus sowie die Existenz kongenitaler Herzfehler geprägt. Die Patienten können asymptomatisch sein oder weisen typische, aber zugleich unspezifische Symptome wie Dyspnoe, Husten, Dysphagie und thorakale Beschwerden auf [21–27, 34–36, 59].

Im Gegensatz zu Neugeborenen, bei denen die Beschwerden lebensbedrohlichen Charakter annehmen können und einer zeitnahen chirurgischen Intervention bedürfen, entwickeln sich die Beschwerden bei Erwachsenen meist allmählich mit zunehmendem Alter. Ihr unspezifischer Charakter (Dyspnoe, Dysphagie) verzögert oftmals die Diagnosestellung [2, 6, 11, 32–35, 57, 59–62].

Ein abweichender Verlauf des AOB kann durch ein Thorax-Röntgen und eine transthorakale Echokardiographie (suprasternale Anschallung) zweifelsfrei dokumentiert werden.

Die Thorax-Röntgen-Untersuchung (p.-a. und lateraler Strahlengang) gilt als Basisbildgebung der Aorta. Aortenpathologien zeigen im Thorax-Röntgen pathologische Befunde, wie eine abweichende Position und Höhe des Aortenknopfes und der deszendierenden Aorta. Eine Doppelkontur des Aortenknopfes, die Abgrenzbarkeit des Aortenschattens, die Weite der Aorta und Verkalkungen sind ebenfalls diagnoseweisend. Extraaortale Phänomene, wie Pleuraerguss, Perikarderguss, Mediastinalverbreiterung und Trachealverlagerung, geben darüber hinaus wertvolle Zusatzinformationen. Insbesondere beim RSAOB weist das Thorax-Röntgen eine rechtsseitige Lage des Aortenknopfes und meist auch der deszendierenden Aorta auf [43].

Goldstandard der bildgebenden Diagnostik sind die EKG-getriggerte MR- oder CT-Angiographie, die eine exakte Beurteilung der Verlaufs- und Wandpathologien der Aorta, des Ursprungsmusters der supraaortalen Äste und der Wechselwirkungen mit umgebenden anatomischen Strukturen (Trachea, Ösophagus) ermöglicht. Sie sind sowohl für den Nachweis einer Ringstruktur, die präoperative Diagnostik, als auch für die Planung des operativen Vorgehens unerlässlich. Auch die Visualisierung des oftmals verkalkten Ductus-Ligaments gelingt mittels Schnittbilddiagnostik bei Erwachsenen, während dies bei Kindern aufgrund der begrenzten Orts- und Kontrastauflösung nicht immer möglich ist [4, 34, 53, 59–68].

Unter Berücksichtigung der fehlenden Kontrastmittel- und Strahlenbelastung ist die MR-Angiographie für die Verlaufskontrolle die Methode der Wahl. Zurückgegangen ist dagegen der Stellenwert der Angiographie.

Mittels Tracheo-Bronchoskopie, endoskopischer Sonographie und Barium-Ösophagographie kann symptomorientiert eine Kompression der Trachea bzw. des Ösophagus als Ursache der klinischen Symptomatik objektiviert werden. So findet sich in der Barium-Ösophagographie bei ausgeprägter Bedrängung des Ösophagus eine Kontrastpassage nur in der Diastole, während systolisch ein Stopp des Kontrastmittels nachweisbar ist.

Bei aberrierender A. subclavia ist eine diagonal verlaufende Stenose des Ösophagus nachweisbar [7, 18, 21, 23–27, 29, 34, 38, 60–69].

Eine Dyspnoe durch Kompression der Luftwege ist häufig ein Befund bei AOB-Anomalien aufgrund der vaskulären Ringstruktur und des abweichenden Verlaufs der Aorta descendens, die mittig vor der Wirbelsäule verlaufend, zu einer Bedrängung der Carina und der Hauptbronchien führt [24–27, 34, 57, 59–67, 69].

Die Spirometrie dient der Objektivierung des subjektiven Symptoms Dyspnoe und kann durch die Quantifizierung der variablen in- und expiratorischen Störungen die Indikationsstellung zur operativen Therapie erleichtern.

Restriktion und Obstruktion können zu typischen Veränderungen der Lungenfunktionskurve führen. Bei Kompression des proximalen Abschnitts der Trachea ist ein Flattern in der Expirationskurve nachweisbar, während bei einer Bedrängung der distalen Trachea diese Veränderungen in der Inspirationskurve beobachtet werden. Tritt ein Sägezahn-Muster („saw-tooth“) auf, ist dies ein Zeichen für eine aberrierende linke „innominate artery“. Des Weiteren können Plateau-Bildungen im in- und expiratorischen Abschnitt der Lungenfunktionskurve auftreten [70].

Das Behandlungsziel der komplexen Malformationen liegt in der Beseitigung der ringbildenden Gefäß- und Ligamentstrukturen. Das konkrete Procedere richtet sich nach der klinischen Symptomatik, den anatomischen Verhältnissen, den Komorbiditäten sowie der Expertise des Operateurs.

Prinzipiell kommen neben offen-chirurgischen und endovaskulären Verfahren vermehrt Hybrid-Prozeduren zur Anwendung [1, 13, 48, 53].

Ein Divertikel mit Kompression des Ösophagus und der Trachea stellt eine absolute Therapieindikation dar. Die Behandlung asymptomatischer Patienten wird dagegen kontrovers diskutiert. Einige Autoren vertreten die Ansicht, dass die Indikation zur chirurgischen Intervention anhand der Größe des Divertikels gestellt werden sollte. So wird eine chirurgische Behandlung ab einem Durchmesser des Divertikels am Ursprung von > 30 mm ebenso empfohlen wie bei einer Distanz von > 50 mm zwischen gegenüberliegender Aortenwand und der Spitze des Divertikels. Allgemeingültige und praxisrelevante Empfehlungen zur Vorgehensweise bei asymptomatischen Patienten existieren diesbezüglich jedoch nicht [13, 42–44, 48–50, 53, 54].

Die bevorzugte Behandlungsmethode ist das offen-chirurgische Vorgehen mittels rechtsseitiger Thorakotomie. Zur Vereinfachung des operativen Vorgehens kommen auch extraanatomische Rekonstruktionen (z. B. der Karotis-Subklavia-Bypass) in Betracht [1, 13, 46, 48, 50, 71, 72].

So wird beim RSAOB und aberranter A. subclavia eine Rekonstruktion der A. subclavia, eine Durchtrennung des Ductus-Ligaments und eine Resektion des Kommerell'schen Divertikels praktiziert [43, 49, 70–72].

Alternativ erfolgt bei Erwachsenen entweder ein prothetischer Ersatz der Aorta descendens mit Rekonstruktion der A. subclavia (alternativ Bypassanlage) oder ein totaler Bogenersatz.

Beim RSAOB mit spiegelbildlichem Abgang der supraaortalen Äste wird eine Raffung des Ductus-Divertikels und eine Ligatur des Ductus-Ligaments empfohlen [13, 44, 50, 54].

Endovaskulär wird das „debranching“ mit Revaskularisation der aberranten A. subclavia favorisiert. Scheitert die Revaskularisation der A. subclavia, kommt es in der Regel zu einer Arm-Claudication, einer vertebrobasiliären Insuffizienz oder Ausbildung eines Endoleaks Typ II [13, 51, 53, 73].

Die alleinige endovaskuläre Versorgung setzt jedoch voraus, dass keine symptomatische, vaskuläre Ringstruktur vorliegt, da ein „shrinkage“ des Divertikels nach endovaskulärer Ausschaltung nicht garantiert ist und die Kompressions-symptomatik unverändert oder abgeschwächt persistieren kann [13].

Hybrid-Prozeduren ermöglichen durch Kombination offenchirurgischer und endovaskulärer Methoden, insbesondere bei komplexen Pathologien der Aorta und ihrer supraaortalen Äste, einen individuellen Therapieansatz unter Berücksichtigung anatomischer und klinischer Besonderheiten [13, 53, 54, 73–76].

So werden Endografts (TEVAR), komplettes oder partielles „debranching“ der supraaortalen Äste und „coiling“-Verfahren mit offenchirurgischen Techniken wie die Resektion des Ductus-Ligaments und des Kommerell'schen Divertikels sowie die Revaskularisation supraaortaler Gefäße (Transpositionen, Bypassanlage) miteinander kombiniert. Ein Standard-Hybrid-Verfahren ist die Ausschaltung eines Kommerell'schen Divertikels mittels Stentgraft nach „coiling“ der A. subclavia und anschließender Revaskularisation [1, 13, 53, 73–76]. Vorteile der Hybridverfahren sind das geringere OP-Risiko und die geringere Komplikationsrate.

Die Art und Intensität der postoperativen Nachbetreuung von Patienten mit AOB-Anomalien wird durch das praktizierte therapeutische Verfahren maßgeblich bestimmt. Endovaskuläre und Hybrid-Verfahren erfordern bildgebende Verlaufskontrollen (MR-, CT-Angiographie), kompressionsbedingte Organschäden (Tracheomalazie, Ösophagusstenose) eine entsprechende internistische Weiterbehandlung.

■ Interessenkonflikt

Der korrespondierende Autor versichert, dass kein Interessenkonflikt besteht. Die Präsentation des Themas und die Darstellung der Inhalte erfolgt unabhängig und produktneutral.

■ Danksagung

Mein besonderer Dank gilt Herrn CA Dr. med. Jörg Seemann, CA der Klinik für Radiologie und Neuroradiologie des Klinikum Barnim GmbH, Werner Forßmann Krankenhaus Eberswalde, für die freundliche Überlassung der in dieser Arbeit verwendeten Abbildungen 6 und 7a–d.

■ Fazit für die Praxis

AOB-Anomalien können mit kardialen und extrakardialen Malformationen vergesellschaftet sein. Das Verteilungsmuster der supraaortalen Gefäße, die Existenz eines Gefäßrings und eines Divertikels beeinflussen die klinische Symptomatik entscheidend.

Der RSAOB weist eine Variante mit spiegelbildlichem Ursprung der supraaortalen Äste und eine Variante mit aberrierender linker A. subclavia auf und kann mit und ohne vaskulärer Ringstruktur auftreten.

Ein Kommerell'sches oder Ductus-Divertikel ist meist mit einer Kompression benachbarter Organe (Trachea, Ösophagus) und einer erhöhten Dissektions- und Rupturgefahr assoziiert.

Goldstandard der Diagnostik sind die EKG-getriggerte MR- oder CT-Angiographie.

Der symptomatische RSAOB gilt als absolute Behandlungsindikation.

Therapeutisch stehen offenchirurgische, endovaskuläre und Hybrid-Verfahren zur Auswahl, die eine individuelle und risikoadaptierte Behandlung ermöglichen.

Ebenso herzlich danke ich Herrn Dr. med. Mohammad Tarek Al-Ahmar, Radiologische Praxis Prenzlau, für die freundliche Überlassung der Bilddokumentation der Barium-Ösophago-graphie (Abb. 3 a, b).

Literatur:

- Böckler D, Kolvenbach R. Anomalien der Aorta und ihre Bedeutung für den klinischen Alltag. *Gefäßschirurgie* 2013; 18: 415–28.
- Hauser M, Noss J, Fratz S. Duplikatur des Aortenbogens. *Monatsschr Kinderheilkd* 2012; 160: 718–20.
- Ramos-Duran L, Nance JW, Schoepf UJ, et al. Developmental aortic arch anomalies in infants and children assessed with CT angiography. *AJR Am J Roentgenol* 2011; 198: 466–74.
- Kondrachuk O, Yalynska T, Tammo R, et al. Multidetector computed tomography evaluation of congenital mediastinal vascular anomalies in children. *Semin Roentgenol* 2012; 47: 127–34.
- Turkvatan A, Buyukbayraktar FG, Olçer T, et al. Congenital anomalies of the aortic arch: evaluation with the use of multidetector computed tomography. *Korean J Radiol* 2009; 10: 176–84.
- Epelman M, Kondrachuk O, Restrepo R, et al. Congenital and acquired mediastinal vascular disorders in children. In: Garcia-Pena P, Guilleman RP (eds). *Pediatric chest imaging*. Springer, Berlin, 2012; 241–64.
- Weinberg P. Aortic arch anomalies. *J Cardiovasc Magn Reson* 2006; 8: 633–43.
- Barry A. The aortic arch derives in the human adult. *Anatom Rec* 1951; 3: 221–38.
- Congdon ED. Transformation of the aortic arch system during development of the human embryo. *Contrib Embryol* 1922; 14: 47–110.
- Soukup M. Der rechte Aortenbogen in der Fetalperiode – assoziiertes Fehlbildungsspektrum und Outcome. Inaugural-Dissertation 2008; ULB Bonn.
- Brueck M, Bandorski D, Rauber K, Heidt M, Vogt P, Kramer W. Dysphagie bei einem 16-jährigen Patienten. *Internist* 2006; 47: 752–7.
- Ley S, Ley-Zaporozhan J. Fehlbildungen von Herz und Gefäßen. *Radiologe* 2015; 55: 570–9.
- Tanaka A, Milner R, Ota T. Kommerell's diverticulum in the current era: a comprehensive review. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 63: 245–59.
- Edwards JE. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system. *Med Clin North Am* 1948; 32: 925–49.
- Edwards JE. Malformation of the aortic arch system manifested as vascular rings. *Lab Invest* 1953; 2: 56–75.
- Lescalie F, Peret M, Reigner B, Cronier P, Pillet J. Reconstruction of an abnormal artery observed in an 11 mm embryo: considerations on the embryologic origin of the subclavian artery. *Surg Radiol Anat* 1992; 14: 71–9.
- Corone P, Vernant P. Anomalies des arcs aortiques. *Encycl Med Chir* 1970; 11: 40–50.
- Weinberg PM, Natarajan S, Rogers L. Aortic arch and vascular anomalies. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, et al (eds). *Moss & Adams' heart disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adult*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2012.
- Dillman JR, Attili AK, Agarwal PP, et al. Common and uncommon vascular rings and slings: a multi-modality review. *Pediatr Radiol* 2011; 41: 1440–54.

20. Kanne JP, Godwin JD. Right aortic arch and its variants. *J Cardiovasc Comput tomogr* 2010; 4: 292–300.
21. Donnelly LF, Bisset GS 3rd, McDermott B. Anomalous midline location of the descending aorta: a cause of compression of the carina and left mainstem bronchus in infants. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 164: 705–7.
22. Weinberg P, Whitehead KK. Aortic arch anomalies. In: Fogel MA (ed). *Principles and practice of cardiac magnetic resonance in congenital heart disease: form, function and flow*. 1st ed. Wiley-Blackwell, Hoboken, 2010; 183–208.
23. Kellenberger CJ. Aortic arch malformations. *Pediatr Radiol* 2010; 40: 876–84.
24. Donnelly LF, Strife JL, Bisset GS 3rd. The spectrum of intrinsic lower airway compression in children: MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168: 59–62.
25. Kron IL, Mappin G, Nolan SP, Kellum C, Tegtmeyer CJ. Symptomatic double aortic arch causing tracheal and esophageal compression in the adult. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 105–6.
26. McLaughlin RB Jr, Wetmore RF, Tavill MA, Gaynor JW, Spray TL. Vascular anomalies causing symptomatic tracheobronchial compression. *Laryngoscope* 1999; 109 (2 Pt 1): 312–9.
27. Georges JL, de Brux JL, Langlois J, Subayi JB, Pansard Y, et al. Abnormalities of the aortic arch in adults. A rare cause of tracheo-oesophageal compression. Apropos of 2 cases. *Ann Chir* 1989; 43: 99–104.
28. Bodine JA, D'Souza VJ, Formanek AG. An unusual type of dissecting thoracic aneurysm in association with right aortic arch. *VASA* 1982; 11: 223–8.
29. Kierman PD, Dearani J, Byrne WD, et al. Aneurysm of an aberrant right subclavian artery. Case report and review of the literature. *Mayo Clin Proc* 1993; 68: 468–74.
30. Axt-Fliedner R, Gembruch U, Krapp M. Fehlbildungen des Aortenbogens. *Gynäkologie* 2006; 39: 48–60.
31. Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings-presentation, investigation, and outcome. *Eur J Pediatr* 2005; 164: 266–70.
32. Gould SW, Rigsby CK, Donnelly LF, McCulloch M, Christian Pizarro C, Epelman M. Useful signs for the assessment of vascular rings on cross-sectional imaging. *Pediatr Radiol* 2015; 45: 2004–16.
33. Weinberg PM. Aortic arch anomalies. In: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ (eds). *Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2001; 707–35.
34. Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 961–79.
35. Lillehei CW, Colan S. Echocardiography in the preoperative evaluation of vascular rings. *Pediatr Surg* 1992; 27: 1118–20.
36. McElhinney DB, Hoydu AK, Gaynor JW, et al. Patterns of right aortic arch and mirror-image branching of the brachiocephalic vessels without associated anomalies. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 285–91.
37. Momma K, Matsuoka R, Takao A. Aortic Arch Anomalies Associated with Chromosome 22q11 Deletion (CATCH 22) *Pediatr Cardiol* 1999; 20: 97–102.
38. Valetta EA, Pregarz M, Bergamo-Andreis IA, Boner AL. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings). *Pediatr Pulmonol* 1997; 24: 93–105.
39. Kommerell B. Verlagerung des Oesophagus durch eine abnorm verlaufende Arteria subclavia dextra (Arteria lusoria). *Fortsch Geb Roentgenstrahlen* 1936; 54: 590–5.
40. van Son JA, Konstantinov IE, Burckhard F. Kommerell and kommerell's diverticulum. *Tex Heart Inst J* 2002; 29: 109–12.
41. Grollman JH Jr, Harris CH, Hamilton LC. Congenital diverticula of the aortic arch. *N Engl J Med* 1967; 276: 1178–82.
42. Austin EH, Wolfe WG. Aneurysm of aberrant subclavian artery with a review of the literature. *J Vasc Surg* 1985; 2: 571–7.
43. Mossad E, Farid I, Youssef G, Ando M. Diverticulum of kommerell: a review of a series and a report of a case with tracheal deviation compromising single lung ventilation. *Anesth Analg* 2002; 94: 1462–4.
44. Cina CS, Althani H, Pasenau J, Abouzahr L. Kommerell's diverticulum and right-sided aortic arch: a cohort study and review of the literature. *J Vasc Surg* 2004; 39: 131–9.
45. Salomonowitz E, Edwards JE, Hunter DW, et al. The three types of aortic diverticula. *AJR Am J Roentgenol* 1984; 142: 673–9.
46. Backer CL, Russell HM, Wurlitzer KC, Rastatter JC, Rigsby CK. Primary resection of Kommerell diverticulum and left subclavian artery transfer. *Ann Thorac Surg* 2012; 94: 1612–7.
47. Smith BS, Lu JL, Dorfman AL, et al. Rings and slings revisited. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2015; 23: 127–35.
48. Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, et al. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 1339–47.
49. Fraisse A, Ovaert C, Luciano D, Mitchell J, Kreitmann B. Kommerell diverticulum should be removed when operating symptomatic children with aberrant right subclavian artery (vascular ring). *Arch Cardiovasc Dis* 2013; 106: 468.
50. Kim KM, Cambria RP, Isselbacher EM, et al. Contemporary surgical approaches and outcomes in adults with Kommerell diverticulum. *Ann Thorac Surg* 2014; 98: 1347–54.
51. Doi T, et al. Two-Stage Hybrid Repair in a Patient with Acute Type A Aortic Dissection Associated with Right Aortic Arch with Aberrant Left Subclavian Artery Originating from a Kommerell Diverticulum. *Ann Vasc Dis* 2016; 9: 223–7.
52. Randolph HL, et al. Hybrid Treatment for Ruptured Diverticulum of Kommerell: A Minimally Invasive Option. *Ann Thorac Surg* 2013; 95: e95–96.
53. Idrees J, Keshavamurthy S, Subramanian S, Clair DG, Svensson LG, Roselli EE. Hybrid repair of kommerell diverticulum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 147: 973–6.
54. Tsukui H, Aomi S, Yamazaki K. Surgical strategy for kommerell's diverticulum: total arch replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 148: 1423–7.
55. Ota T, Okada K, Takanashi S, Yamamoto S, Okita Y. Surgical treatment for kommerell's diverticulum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131: 574–8.
56. Kouchoukos NT, Masetti P. Aberrant subclavian artery and kommerell aneurysm: surgical treatment with a standard approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 888–92.
57. Donnelly LF, Fleck RJ, Pacham P, et al. Aberrant subclavian artery: cross sectional imaging findings in pediatric patients referred for evaluation of extrinsic airway compression. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 178: 1269–74.
58. Kim M, et al. Vascular Rings: Presentation, Imaging Strategies, Treatment, and Outcome. *Pediatr Cardiol* 2012; 33: 607–17.
59. Galvin IF, Shepherd DR, Gibbons JR. Tracheal stenosis caused by congenital vascular ring anomaly misinterpreted as asthma for 45 years. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 38: 42–4.
60. Fleck RJ, Pacham P, Fricke BL, et al. Imaging findings in pediatric patients with persistent airway symptoms following surgery for double aortic arch. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 178: 1275–9.
61. Schneider G, Massmann A, Altmeyer K, Katoh M, Bücker A. Magnetresonanztomographie und -angiographie der Aorta. *Radiologie* 2007; 47: 993–1002.
62. Lee EY, Siegel MJ, Hildebolt CF, et al. MDCT evaluation of thoracic aortic anomalies in pediatric patients and young adults: comparison of axial, multiplanar, and 3D images. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 182: 777–84.
63. McLeary MS, Frye LL, Young LW. Magnetic resonance imaging of a left circumflex aortic arch and aberrant right subclavian artery: the other vascular ring. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 263–5.
64. van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, Sim EK, Puga FJ, et al. Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 604–10.
65. Beekman RP, Hazekamp MG, Sobotka MA, Meijboom EJ, de Roos A, et al. A new diagnostic approach to vascular rings and pulmonary slings: the role of MRI. *Magn Reson Imaging* 1998; 16: 137–45.
66. Schlesinger AE, Krishnamurthy R, Sena LM, et al. Incomplete double aortic arch with atresia of the distal left arch: distinctive imaging appearance. *AJR Am J Roentgenol* 2005; 184: 1634–9.
67. Malik TH, Bruce IA, Kaushik V, Willatt DJ, Wright NB, Rothera MP. The role of magnetic resonance imaging in the assessment of suspected extrinsic tracheobronchial compression due to vascular anomalies. *Arch Dis Child* 2006; 91: 52–5.
68. Haramati LB, Glickstein JS, Issenberg HJ, et al. MR imaging and CT of vascular anomalies and connections in patients with congenital heart disease: significance in surgical planning. *Radiographics* 2002; 22: 337–49.
69. Yusuf TE, Levy MJ, Wiersma MJ, et al. Utility of endoscopic ultrasound in the diagnosis of aberrant right subclavian artery. *J Gastroenterol Hepatol* 2007; 22: 1717–21.
70. Ozkaya S, et al. Right sided arcus aorta as a cause of dyspnea and chronic cough. *Multidisciplinary Respiratory Medicine* 2012; 7: 37.
71. Hosoba S, et al. Surgical repair of Kommerell's diverticulum and an aberrant subclavian artery. *Surg Today* 2014; 44: 247–51.
72. Samas J, Manetta F, Meyer DB. Repair of Vascular Ring with Resection of Kommerell Diverticulum and Transposition of Aberrant Left Subclavian Artery. *Int J Angiol* 2013; 22: 243–4.
73. Kopp R, Däbritz S, Weidenhagen R, Steck M, Lauterjung L, Jauch KW. Extrathorakal zervikalendovaskuläre Hybridoperation zur Behandlung der symptomatischen und/oder aneurysmatischen A. lusoria. *Gefäßchirurgie* 2008; 13: 179–88.
74. Chiesa R, Melissano G, Bertoglio L, Calari F. Hybrid repair of an aortic arch aneurysm with complex anatomy: right aortic arch and anomalous origin of supra aortic vessels. *J Vasc Surg* 2007; 46: 128–30.
75. Takano H, Ohnishi K, Ohkubo N, et al. Successful management of thoracic aortic aneurysm in a right sided aortic arch. *Cardiovasc Surg* 1993; 1: 442–4.
76. Frigatti P, et al. Hybrid endovascular treatment of aneurysm degeneration in rare right-aortic arch anomaly with Kommerell diverticulum. *J Vasc Surg* 2009; 50: 903–6.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Frank-Peter Pfabe
 Asklepios Klinikum Uckermark GmbH
 Klinik für Gefäßmedizin
 Auguststrasse 23
 16303 Schwedt
 E-Mail: f.pfabe@asklepios.com

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)