

Ursprungsanomalie der Koronararterie

Thoraxschmerz bei junger Joggerin

Dr. med. Julia Christ^a, PD Dr. med. Stefan Toggweiler^b, Dr. med. Ralf Buhmann^c, Dr. med. Se-Il Yoon^d, Prof. Dr. med. Peter Matt^a

^a Klinik für Herzchirurgie, Herzzentrum Luzern, Luzerner Kantonsspital; ^b Klinik für Kardiologie, Herzzentrum Luzern, Luzerner Kantonsspital;

^c Klinik für Radiologie, Luzerner Kantonsspital; ^d Herzpraxis Sursee



Hintergrund

Kardiale Ischämien bei jungen Erwachsenen sind meist nicht durch die «klassische» Koronarsklerose bedingt. Koronaranomalien sind eine der Differentialdiagnosen, die in Betracht kommen. Diese umfassen ein breites Spektrum von morphologisch «anomal» angelegten Koronararterien. In der überwiegenden Anzahl der Fälle sind die betroffenen Patienten asymptomatisch und die Anomalien ohne klinische Folgen (z.B. Myokardbrücken, duplizierten Koronararterien oder hoher Abgang aus der Aorta) [1]. Gewisse Anomalien wie der Abgang der Koronararterie aus dem gegenüberliegenden Sinus der Aorta («anomalous origin of the coronary artery arising from the opposite sinus» [ACAOS]) können allerdings mit einem erhöhten Mortalitätsrisiko assoziiert sein. Bei Leistungssportlern etwa sind solche Koronaranomalien eine der häufigsten Ursachen des plötzlichen Herztodes [2]. Das Management von Patienten mit vermuteter Koronaranomalie ist für den behandelnden Arzt eine Herausforderung. Wie sollte der Patient am besten weiter abgeklärt werden? Wann ist eine Therapie notwendig und welche Therapie?

Fallbeschreibung

Anamnese

Eine 42-jährige Frau stellte sich wegen anhaltenden retrosternalen Druckgefühls und Übelkeit nach Beendigung eines langen Trainingslaufes für einen Marathon beim Hausarzt vor.

Klinischer Status / Befunde

Die klinische Untersuchung war unauffällig. Das 12-Kanal-Ruhe-EKG zeigte eine ST-Streckensenkung in Ableitung III. Zur weiteren Abklärung wurde die Patientin ins Zentrumsspital überwiesen. Der hier bestimmte Troponin-T-Wert war mit 351,6 ng/l (Normwert <14 ng/l) pathologisch erhöht.



Julia Christ

Diagnose

Bei Verdacht auf ein akutes Koronarsyndrom wurde die Indikation zur Koronarangiographie gestellt, in der sich die Koronararterien stenosefrei darstellten. Es ergab sich jedoch der Verdacht auf eine Koronaranomalie mit Ursprung der rechten Herzkranzarterie aus dem linken Aortensinus. Die daraufhin durchgeführte Cardio-CT-Untersuchung bestätigte diesen Befund. Das Ostium der rechten Koronararterie war schlitzförmig im linken Aortensinus direkt hinter der Aortenklappenkommissur (zwischen linker und rechter Tasche) lokalisiert. Die rechte Koronararterie verlief dann intramural in der Aortenwand zwischen der Aortenwurzel und der Pulmonalarterie (Abb. 1 und 2).

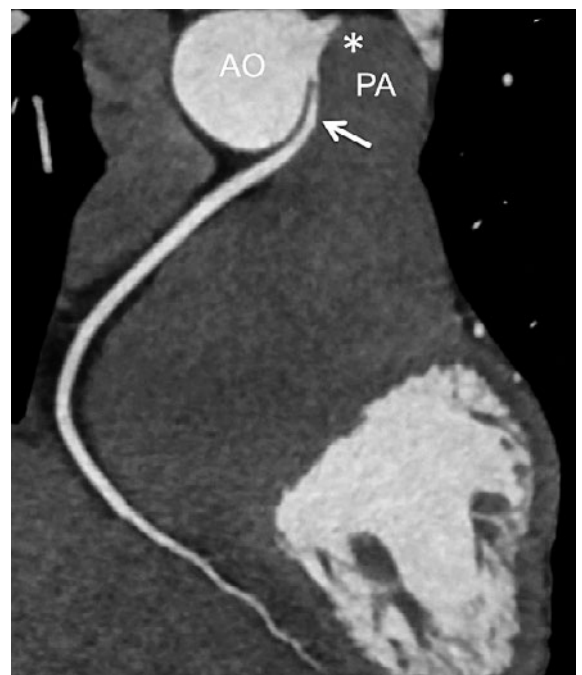


Abbildung 1: Darstellung der rechten Koronararterie (RCA) in der CT-Angiographie: Die RCA tritt schlitzförmig (Pfeil) neben dem Hauptstamm (Stern) aus dem linken Aortensinus und verläuft intramural zwischen der Aorta (AO) und der Pulmonalarterie (PA).



Abbildung 2: Dreidimensionale CT-Angiographie-Darstellung der rechten Herzkranzarterie (Pfeil).



Abbildung 3: Postoperative CT-Angiographie mit Darstellung von Aorta, rechter Koronararterie (Pfeil) und linkem Hauptstamm (Stern). Die rechte Herzkranzarterie ist in den rechten Aortensinus reimplantiert (Pfeil; AO: Aorta; PA: Pulmonalarterie).

Therapie

Aufgrund der kardialen Ischämie bei sportlicher Belastung haben wir diese Koronaranomalie als klinisch relevant und das Risiko eines plötzlichen Herztodes als beträchtlich beurteilt. Deshalb stellten wir im interdisziplinären «Heart-Team» (bestehend aus Kardiologen, Herzchirurgen und Radiologen) die Indikation zur operativen Therapie. Wir führten eine Reimplantation der rechten Koronararterie in den rechten Aortensinus durch.

Verlauf

Der intra- und postoperative Verlauf zeigte sich unkompliziert. Die postoperative computertomographische Kontrolle ergab einen unauffälligen Befund an der reimplantierten rechten Herzkranzarterie (Abb. 3 und 4). Es wurde mit einer Azetylsalizylsäure-Behandlung (100 mg pro Tag) für sechs Monate begonnen.

Die Patientin konnte sechs Tage postoperativ das Spital in eine ambulante Rehabilitation verlassen. Sie ist aktuell, sechs Monate nach dem Eingriff, beschwerdefrei und trainiert bereits wieder für längere Läufe.

Diskussion

Die Prävalenz für ACAOS liegt bei 0,35–2,1% [1]. Der Abgang der rechten Herzkranzarterie aus dem linken Aortensinus ist hierbei häufiger als der Ursprung der linken Koronararterie aus dem rechten Aortensinus. Eine konsentrierte Klassifikation von Koronaranomalien gibt es bisher nicht, teils werden diese jedoch bezüglich ihrer klinischen Bedeutung in «major» und «minor» sowie in «maligne» und «benigne» Koronaranomalien eingeteilt [3].

Die «falsch» abgehenden Herzkranzgefässe können zu einer Myokardischämie führen, häufig im Anschluss an eine starke körperliche Belastung. Diese Ischämie kann zu einem Myokardinfarkt, Bradykardie, Asystolie oder ventrikulären Arrhythmien führen. Entsprechend sind Koronaranomalien bei Leistungssportlern die zweithäufigste Ursache für den plötzlichen Herztod [2]. Hierbei scheint eine Koronaranomalie der linken Koronararterie aus dem rechten Aortensinus mit interarteriellem Verlauf gefährlicher zu sein als jene der rechten Koronararterie aus dem linken Aortensinus [1].

Der pathophysiologische Mechanismus, der bei einer Koronaranomalie zur Myokardischämie führt, ist nicht eindeutig geklärt [4, 5]. Die meisten Ursprungsanomalien zeigen einen intramuralen, also in der Aortenwand verlaufenden Anteil. Zudem weist der proximale Teil der Koronararterie häufig ein schmaleres Kaliber auf als der extramurale Teil. Bei körperlicher Anstrengung



Abbildung 4: Dreidimensionale CT-Angiographie-Darstellung der in den rechten Aortensinus replazierten rechten Koronararterie (Pfeil).

kommt es neben der Blutdruckerhöhung zu einer systolischen Dilatation der Aorta. In Ultraschalluntersuchungen konnte gezeigt werden, dass diese Veränderungen zu Kompression, Abflachung und Dehnung des intramuralen Teils der Koronararterie führen können. Ein spitzwinkliger Abgang und die schlitzförmige Öffnung der Herzkranzarterie können ebenfalls eine Myokardischämie verursachen. Es wird zudem eine Kompression der Koronararterie zwischen Aorta und Pulmonalarterie als Ursache der Myokardischämie vermutet, dies konnte in Studien bisher jedoch nicht bestätigt werden [3–5].

Die Diagnosestellung einer relevanten Koronaranomalie kann schwierig sein. In einer Studie von Individuen mit plötzlichem Herztod und Koronaranomalien hatten nur rund 50% vor dem fatalen Ereignis Symptome wie Brustschmerz, Synkope oder Atemnot [1]. Bei unserer Patientin traten hingegen belastungsinduzierte Brustschmerzen mit deutlich erhöhtem Ischämiemarker (Troponin T) auf. Die Angio-CT-Untersuchung mit dreidimensionaler Darstellung der Koronararterien ist heute die diagnostische Methode der Wahl bei Verdacht auf eine Koronaranomalie [2]. Die Magnetresonanztomographie ist ebenfalls geeignet, hat jedoch ein geringeres Auflösungsvermögen. Die Invasivität und fehlende dreidimensionale Auflösung lässt die Koronarangiographie als Diagnostikum eher in den Hintergrund treten [2].

Ist die Diagnose einer Koronaranomalie gestellt, so muss im interdisziplinären «Heart-Team» entschieden werden, ob eine Therapie überhaupt notwendig ist. Dies ist häufig eine schwierige Entscheidung: Es geht darum, das Risiko eines plötzlichen Herztodes durch die Koronaranomalie gegenüber dem operativen Risiko abzuschätzen. Grundsätzlich können Patienten beobachtet, medikamentös (z.B. Beta-Blocker) therapiert oder chirurgisch behandelt werden. Ein interventionelles Vorgehen (z.B. «percutaneous coronary intervention» [PCI] / Stenting) sollte bei hohen In-Stent-Restenoseraten vermieden werden [1]. Die Empfehlung heutzutage ist, dass symptomatische Patienten mit einer Koronaranomalie operativ versorgt werden sollen. Als bevorzugt angewandte chirurgische Technik führt bei geeigneter Anatomie die Entdeckung («Unroofing») zur Dekompression des intramuralen Anteils der betroffenen Koronararterie [1]. Alternativ kann eine Replatzierung/Reimplantation der Koronararterie in den korrekten Aortensinus durchgeführt werden. Wir entschieden uns aufgrund der nur kurz intramural und hinter der Kommissur verlaufenden Koronararterie für dieses Verfahren. Die aortokoronare Bypassoperation sollte möglichst vermieden werden. Problematisch hierbei ist der «kompetitive Fluss» in der Koronararterie, der mittelfristig zu einem Verschluss des Bypasses führen kann [1]. Das operative Risiko einer Replatzierung der Koronararterie oder des Bypasses ist niedrig und beträgt zwischen 0% und 0,5% [3].

Bei asymptomatischen Patienten mit Koronaranomalie wird eine Stress-Test-Untersuchung empfohlen [3, 5]. Ist diese positiv, so sollte ebenfalls eine chirurgische Behandlung durchgeführt werden. Dies gilt insbesondere für jüngere (<30 Jahre) und sportlich aktive Patienten. Bei asymptomatischen älteren Patienten ist das Risiko eines plötzlichen Herztodes sehr gering und eine operative Therapie meist nicht notwendig.

Bei asymptomatischen Patienten mit Koronaranomalie wird eine Stress-Test-Untersuchung empfohlen [3, 5]. Ist diese positiv, so sollte ebenfalls eine chirurgische Behandlung durchgeführt werden. Dies gilt insbesondere für jüngere (<30 Jahre) und sportlich aktive Patienten. Bei asymptomatischen älteren Patienten ist das Risiko eines plötzlichen Herztodes sehr gering und eine operative Therapie meist nicht notwendig.

Schlussfolgerung

Das optimale Management von Patienten mit Koronaranomalien ist anspruchsvoll. Die Risikoeinschätzung für einen plötzlichen Herztod ist schwierig und unter anderem von morphologischen und klinischen Kriterien abhängig. Morphologische Hochrisikomerkmale bei einem Abgang der Koronararterie aus dem gegenüberliegenden Sinus sind unter anderem ein intramuraler Verlauf oder eine aus dem rechten Aortensinus abgehende linke Koronararterie mit interarteriellem

Korrespondenz:
Dr. med. Julia Christ
Klinik für Herzchirurgie
Herzzentrum Luzern
Luzerner Kantonsspital
Spitalstrasse
CH-6000 Luzern 16
julia.christ[at]luks.ch

Das Wichtigste für die Praxis

- Koronaranomalien können insbesondere bei jüngeren Patienten Ursache für ein akutes Koronarsyndrom sein.
- Zahlreiche Koronaranomalien wie Myokardbrücken, duplizierte Koronararterien oder hoher Abgang aus der Aorta sind ohne klinische Folgen für betroffene Patienten. Koronaranomalien mit Abgang der Koronararterie aus dem gegenüberliegenden Sinus der Aorta («anomalous origin of the coronary artery arising from the opposite sinus» [ACAOS]) können mit einem erhöhten Mortalitätsrisiko assoziiert sein.
- Das optimale Management ist von den anatomischen Gegebenheiten und dem Vorliegen von Symptomen abhängig. Das Risiko des plötzlichen Herztodes bei konservativem Vorgehen muss gegenüber einer operativen Behandlung abgeschätzt werden.
- Symptomatische Patienten mit ACAOS sollten operativ behandelt werden. Asymptomatische Patienten sollten sich einem Stress-Test unterziehen. Bei pathologischem Ergebnis wird insbesondere für junge und sportlich aktive Patienten ebenfalls eine operative Vorgehen favorisiert.
- Die primär empfohlene Operationsmethode ist eine Entdeckung («Unroofing») der Koronararterie, da ACAOS oft mit einem intramuralen Verlauf in der Aortenwand einhergehen.

Verlauf. Grundsätzlich sollten symptomatische Patienten operativ behandelt werden. Asymptomatische Patienten sollten sich einem Stress-Test unterziehen; falls dieser positiv ausfällt, sollten diese Patienten ebenfalls operativ therapiert werden. Dies gilt insbesondere für junge und sportlich aktive Patienten. Die Operation besteht bei geeigneter Anatomie aus einer Entdeckung («Unroofing») der Koronararterie oder einer Replatierung der anomalen Koronararterie in den korrekten Aortensinus. Die PCI hat keinen Stellenwert.

Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

Literatur

- 1 Cheezum MK, Liberthson RR, Shah NR, Villines TC, O'Gara PT, Landzberg MJ, et al. Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery From the Inappropriate Sinus of Valsalva. *JACC*. 2017;69(12):1592–608.
- 2 Gräni C, Buechel RR, Kaufmann AP, Kwong YR. Multimodality Imaging in Individuals With Anomalous Coronary Arteries. *JACC: Cardiovascular Imaging*. 2017;10(4):471–81.
- 3 Lim JC, Beale A, Ramcharitar S. Anomalous origination of a coronary artery from the opposite sinus. *Nat Rev Cardiol*. 2011;8(12):706–19.
- 4 Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115(10):1296–305.
- 5 Cheitlin MD, MacGregor J. Congenital anomalies of coronary arteries: role in the pathogenesis of sudden cardiac death. *Herz*. 2009;34(4):268–79.