

Häufige Symptome mit seltener Ursache

Belastungsdyspnoe und Angina pectoris

Sandro Speck^a, dipl. Arzt; Dr. med. Kathleen Bastian^b; Dr. med. Valentin Fretz^c; Prof. Dr. med. Cornel Sieber^d; Prof. Dr. med. André Linka^e; Prof. Dr. med. Alexander Kadner^f; PD Dr. med. Thomas A. Fischer^e

^a Permanence Bahnhof Winterthur, Winterthur; ^b Berlin School of Public Health, Charité Berlin, Berlin, Deutschland; ^c Departement Radiologie, Kantonsspital Winterthur, Winterthur; ^d Departement Medizin, Kantonsspital Winterthur, Winterthur; ^e Kardiologie, Departement Medizin, Kantonsspital Winterthur, Winterthur; ^f Departement für Herz-Gefässchirurgie, Inselspital, Universität Bern, Bern

Das Editorial zu diesem Artikel finden Sie auf S. 342 in dieser Ausgabe.

Hintergrund

Das Bland-White-Garland-(BWG-)Syndrom wurde 1933 erstmals ausführlich durch die Kardiologen Bland, White und Garland als kongenitale Koronaranomalie beschrieben [1]. Hierbei entspringt die linke Koronararterie aus der Pulmonalarterie (Synonym: «anomalous left coronary artery from the pulmonary artery» [ALCAPA]). Ohne operativen Korrekturingriff nach Diagnosestellung versterben bei dieser Koronaranomalie bis zu 90% der Neugeborenen in den ersten Lebenswochen bis wenige Monate nach der Geburt aufgrund fehlender Kollateralisierung über die rechte Koronararterie (RCA) [2]. Die Angaben zur Inzidenz in der Literatur variieren stark und betragen bis zu 1:300 000 Lebendgeburten [3]. Bei den Patientinnen und Patienten, die das Erwachsenenalter erreichen, erfolgt durch den fortdauernden Ischämieerz eine zunehmende Kollateralisierung des Ramus interventricularis anterior (RIVA) durch die RCA. Die Betroffenen präsentieren sich klinisch durch eine progrediente Linksherzinsuffizienz und stabile Angina pectoris (in



Sandro Speck

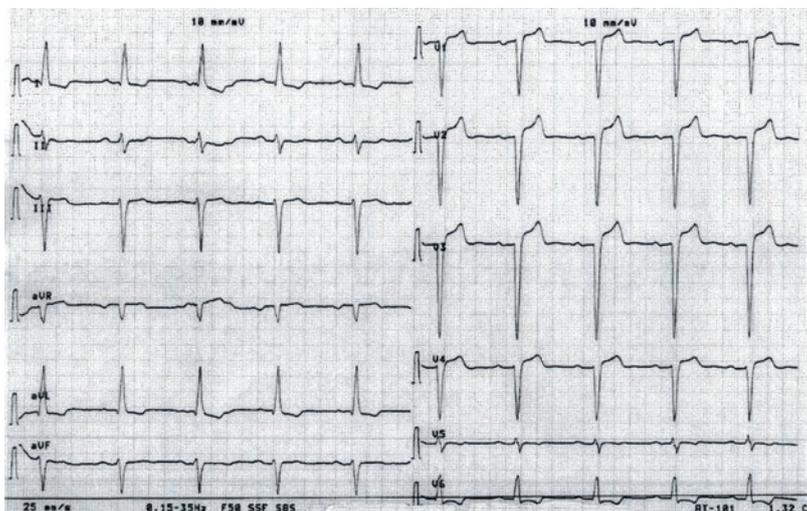


Abbildung 1: Elektrokardiogramm des Patienten in der hausärztlichen Praxis.

83% der Fälle), einen akuten anterioren Myokardinfarkt oder plötzlichen Herztod (in 8% der Fälle) oder durch ischämiebedingte ventrikuläre Rhythmusstörungen bis hin zu akutem Kammerflimmern [4].

Fallbericht

Anamnese

Ein 47-jähriger Patient ohne kardiale Vorerkrankungen stellte sich zunächst mit vermehrter Müdigkeit, neu aufgetretenen pektanginösen Beschwerden in Ruhe sowie einer progredienten Belastungsdyspnoe in der Hausarztpraxis vor. Bei einer zusätzlich bestehenden bipolaren Störung sowie einer Angststörung, die sich auch in thorakalen Beklemmungsgefühlen äusserte, befand sich der Patient zusätzlich unter psychopharmakologischer Therapie mit Lithium, Olanzapin und Sertralin. Weitere relevante Vorerkrankungen bestanden nicht. Als isolierter koronarer Risikofaktor bestand ein Zigarettenkonsum mit insgesamt 30 «pack years».

Das Elektrokardiogramm (EKG) zeigte einen normokarden Sinusrhythmus mit links- bis überdrehtem Linkslagety, AV-Block ersten Grades mit einer PQ-Zeit von 240 ms mit inkomplettem Linksschenkelblock sowie einem R-Verlust von V1-V4 mit erhöhtem ST-Streckenabgang, präterminalen T-Negativierungen in den Ableitungen V5-V6, I und aVL, bei einem Links-Sokolow-Lyon-Index 2,6 mV (Abb. 1). Das EKG dieses Patienten ist typischerweise verändert und zeigt Q-Zacken in den linkspräkordialen und lateralen Ableitungen mit präterminalen T-Negativierungen [4].

In der extern durchgeführten transthorakalen Echokardiographie bestand eine geringe exzentrische, septal betonte, linksventrikuläre Hypertrophie (Septumdurchmesser 1,3 cm) mit Hypokinesie in den apikalen und inferolateralen Segmenten bei mittelschwer eingeschränkter linksventrikulärer Ejektionsfraktion (LVEF) von 37% und eine diastolische Füllungsstörung.

Eine Vorgeschichte einer arteriellen Hypertonie bestand nicht. Aufgrund der echokardiographisch eingeschränkten linksventrikulären Pumpfunktion wurde eine Therapie mit Valsartan/Sacubitril sowie einem Betablocker begonnen. Im Herz-Magnetresonanztomogramm (-MRT) konnte nach Adenosinbelastung eine ausgedehnte Ischämie anterior, septal, lateral, inferolateral sowie midventrikulär dargestellt werden. Der Patient wurde uns anschliessend zur koronarangiographischen Untersuchung zugewiesen.

Status

Der Patient präsentierte sich in stabilem Allgemeinzustand bei normalen Vitalparametern. In der klinischen Untersuchung zeigte sich eine unauffällige kardiopulmonale Auskultation, insbesondere fanden sich auch keine klinischen Zeichen einer manifesten Linksherzinsuffizienz.

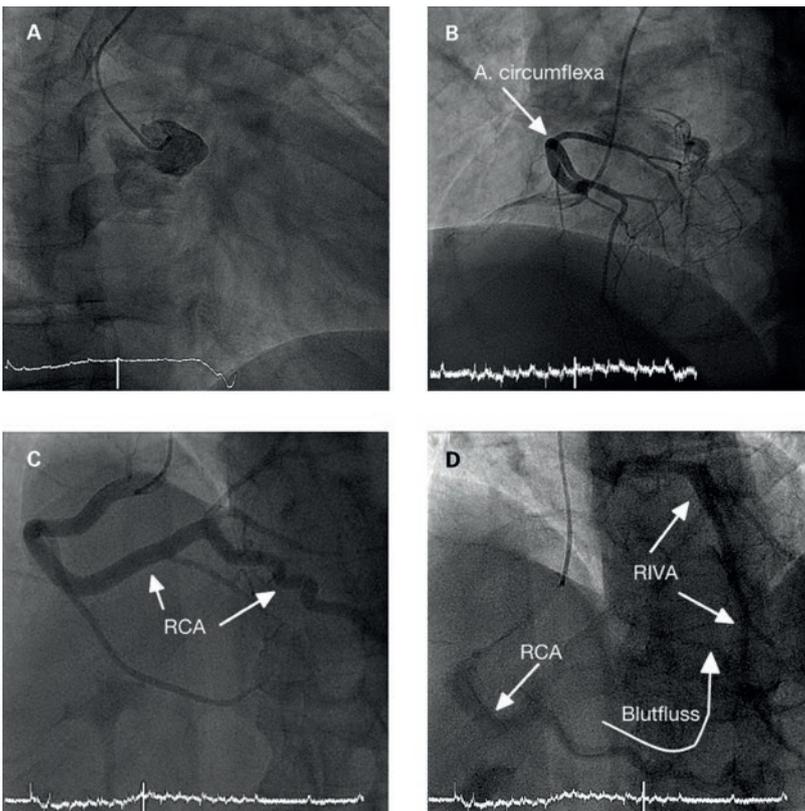


Abbildung 2: A) Koronarangiographie links in rechtsschräger (RAO) Aufnahme 30°, linker Judkins-Katheter. Ramus interventricularis anterior (RIVA) nicht selektiv darstellbar. B) Koronarangiographie in linksschräger (LAO) Aufnahme 45°. Ansicht mittels rechtem Judkins-Katheter. Atypischer Abgang der Arteria circumflexa. C) Koronarangiographie der rechten Koronararterie (RCA) in linksschräger Aufnahme (45°-Ansicht LAO / 25° kranial mit rechtem Judkins-Katheter). Frühphase der Kontrastmittelinjektion in die RCA. Extreme Dilatation der RCA. Im Rahmen der quantitativen Analyse beträgt der Durchmesser der proximalen RCA 8,4 mm, der medialen RCA 7,4 mm und der distalen RCA 7,5 mm (Normwert +/- 3,5 mm der proximalen RCA). D) Koronarangiographie RCA in linksschräger Aufnahme (45°-LAO). Ansicht mittels rechtem Judkins-Katheter. Spätphase der Kontrastmittelinjektion in die RCA. Retrograde Füllung des RIVA.

Befunde

In der Koronarangiographie liess sich der Hauptstamm der linken Koronararterie nicht selektiv darstellen. Bei Injektion des Kontrastmittels in die RCA zeigte sich eine komplette retrograde Perfusion des RIVA in Projektion auf den Pulmonalarterien-Hauptstamm (Abb. 2A–D).

Eine zusätzlich durchgeführte Rechtsherzkatheterisierung mit Sauerstoffsättigungsmessungen in der Pulmonalarterie blieb ohne richtungsweisenden Befund.

Zur weiteren Abklärung erfolgte anschliessend eine computertomographische Angiographie der Koro-

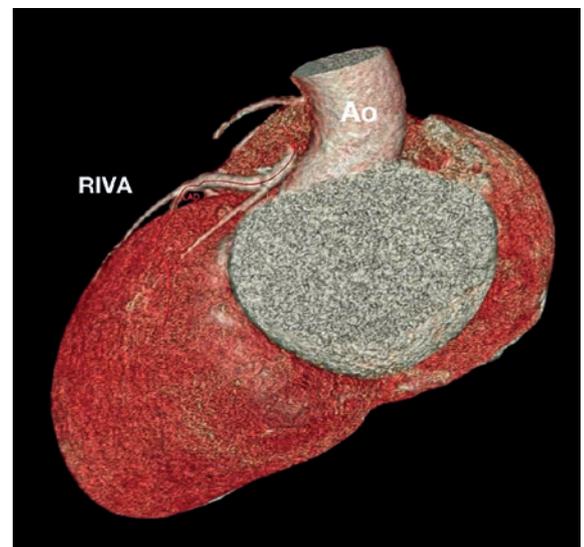


Abbildung 3: 3D-Rekonstruktion der CT-Koronarangiographie. Keine existierende Verbindung zwischen Aorta (Ao) und retrograd von rechts kollateralisierter linker Koronararterie (RIVA), rot markiert.



Abbildung 4: CT-Koronarangiographie mit Dokumentation des Ursprungs der linken Koronararterie (RIVA) aus dem Pulmonalarterien-Hauptstamm (PA), hier mit retrogradem Kontrastmittelrückstrom in die pulmonalarterielle Strombahn. Ao: Aorta.

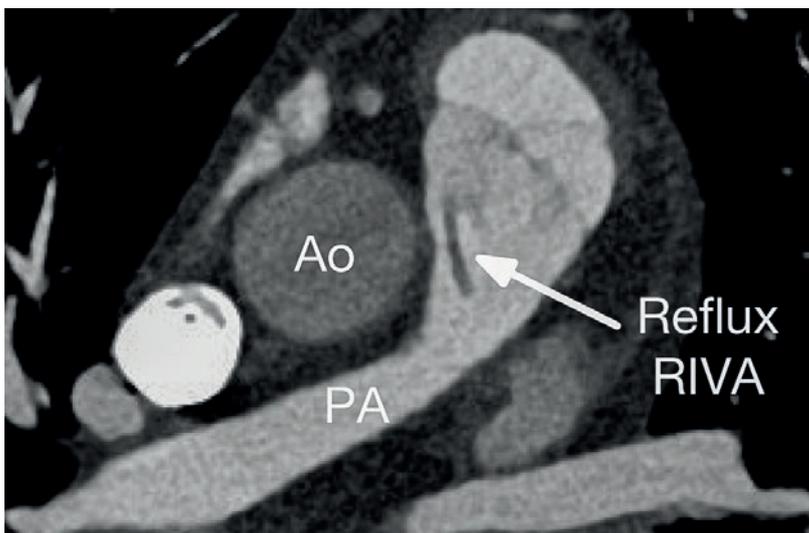


Abbildung 5: CT-Angiographie der Pulmonalarterie (PA) mit retrogradem Fluss von nicht kontrastmittelangereichertem Blut aus der linken Koronararterie (RIVA) in den PA-Hauptstamm. Ao: Aorta.

nargefässe (cCTA). Hier konnte nun der Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalarterie dargestellt werden (Abb. 3 und 4). Zudem konnte der retrograde Fluss von nicht kontrastmittelangereichertem Blut des RIVA in die Pulmonalarterie nachgewiesen werden. Das nicht mit Kontrastmittel angereicherte Blut stellt sich in der Abbildung 5 als hypodenses Areal im Angio-CT dar. Damit war die Diagnose des BWG-Syndrom gesichert.

Diagnose

BWG-Syndrom (ALCAPA) mit chronischer Linksherzinsuffizienz und mittelschwer eingeschränkter links-

ventrikulärer Pumpfunktion sowie assoziierter stabiler Angina pectoris CCS II (gemäss Klassifikation der «Canadian Cardiovascular Society»).

Therapie und Verlauf

Die bereits etablierte medikamentöse Herzinsuffizienztherapie mit Valsartan, Sacubitril und Betablocker wurde aufdosiert und um Spironolacton ergänzt. Zusätzlich wurde unter dem primären Verdacht auf eine koronare Herzerkrankung aufgrund des pathologischen Ruhe-EKGs und des Nachweises einer anterioren Hypokinesie im initialen Echokardiographiebefund eine prophylaktische Therapie mit Statinen und Acetylsalicylsäure (ASS) begonnen. Zur definitiven Therapie erfolgte nach längerer Bedenkzeit des Patienten der erfolgreiche chirurgische Eingriff mit Translokation der linken Koronararterie in die Aorta ascendens (RIVA-Translokation) (Abb. 6).

Postoperativ musste die Therapie mit Valsartan/Sacubitril aufgrund schwerer Hypotonie pausiert werden und es erfolgte ein Wechsel auf Lisinopril mit Hydrochlorothiazid.

Zehn Tage postoperativ bildete sich beim Patienten immobilisationsbedingt eine tiefe Beinvenenthrombose, die mit Rivaroxaban über sechs Monate behandelt wurde. Während dieser Zeit wurde die ASS pausiert. Im Anschluss an die Therapie mit Rivaroxaban ist die weitere Therapie mit ASS 100 mg einmal täglich lebenslang geplant.

In der Verlaufskontrolle zwei Monate postoperativ präsentierte sich der Patient klinisch asymptomatisch und ohne subjektive Einschränkungen (NYHA I). Echo-

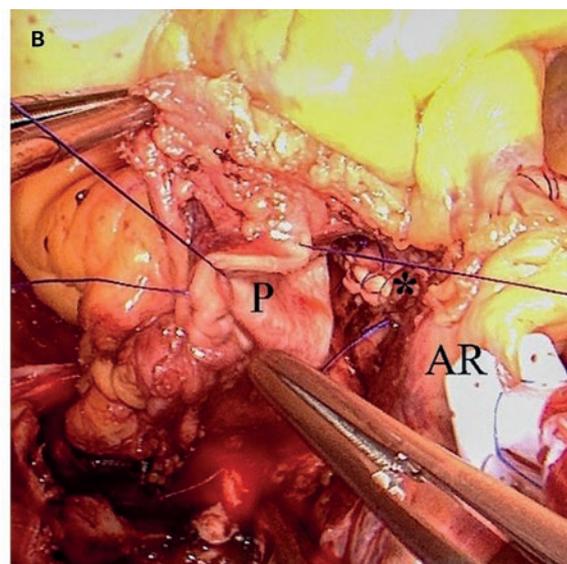
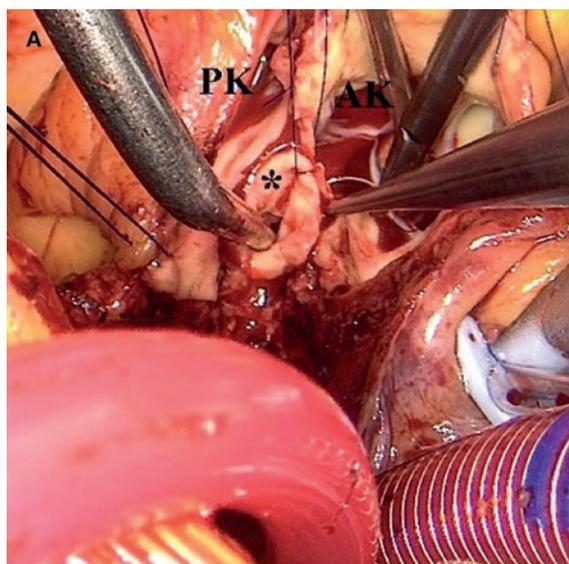


Abbildung 6: A) Intraoperativer Situs: Beginn der Reimplantation des explantierten Ostiums des Ramus interventricularis anterior (RIVA, *) in den korrespondierenden Sinus der Aortenwurzel; Aortenklappe (AK), Pulmonalklappe (PK). B) Intraoperativer Situs: Reimplantierter RIVA (*) in der Aortenwurzel mit Defektdeckung der Pulmonalarterie mit Xenoperikard-Patchplastik; Pulmonalis-Patchplastik (P), Aortenwurzel (AR).

kardiographisch zeigte sich zudem eine Verbesserung der LVEF auf 47%. Subjektiv bestand eine deutliche Zunahme der körperlichen Belastbarkeit.

Diskussion

Das BWG-Syndrom ist eine sehr seltene Anomalie mit schwankenden Inzidenzangaben in der Literatur bis zu 1:300 000 Lebendgeburten [3]. Unter den angeborenen Herzfehlern wird die Häufigkeit auf circa 0,5% geschätzt. Im Erwachsenenalter wird der Fehlengang der linken Herzkranzarterie aus der Arteria pulmonalis, mit leichter Prädominanz von 2:1 bei Frauen, noch seltener diagnostiziert [5]. Trotz der bei 10% der Betroffenen sich über viele Jahre entwickelnden Kollateralisierung durch die RCA besteht selbst bei asymptomatischen Patientinnen und Patienten ein erhöhtes Risiko für maligne Arrhythmien, Myokardischämien oder einen plötzlichen Herztod, sodass die einzige kurative Therapie in einer chirurgischen Korrektur mit Reimplantation der linken Herzkranzarterie in den Aortensinus besteht. Im vorliegenden Fall waren pathologische EKG-Veränderungen sichtbar. Sowohl die echokardiographische Untersuchung mit Nachweis einer ausgeprägten Hypokinesie in den anteroapikalen Myokardsegmenten als auch der Befund des darauffolgenden Stress-MRT mit Dokumentation einer ausgeprägten Vorderwandischämie führte schliesslich zur invasiven Abklärung. Die zusätzlich in beiden diagnostischen Verfahren festgestellte – allerdings gering ausgeprägte – Hypertrophie des linken Ventrikels bleibt ungeklärt. Als Nebenaspekt verbleibt der Umstand der beim Patienten be-

schriebenen Symptomatik mit intermittierendem Angst- und Beklemmungsgefühl, die eine zielgerichtete kardiologische Abklärung ursprünglich erschwerte. Eine Studie mit sehr wenigen Fallzahlen zeigte häufig keine signifikante Verbesserung der linksventrikulären Pumpfunktion nach operativer Translokation der linken Koronararterie [6]. Bei unserem Patienten erholte sich die systolische linksventrikuläre Funktion ebenfalls nicht vollständig, es zeigte sich aber ein deutlicher Anstieg der LVEF (37 vs. 47%). Da es sich bei den betroffenen Patientinnen und Patienten nur um sehr geringe Fallzahlen handelt und konsequente Nachuntersuchungen abseits kleiner Fallpublikationen inexistent sind, gilt die Empfehlung einer chirurgischen Versorgung des BWG-Syndroms, um das lebenslange Risiko im Hinblick auf eine progressive Herzinsuffizienz des linken Ventrikels durch die chronische myokardiale Ischämie und/oder das Auftreten ischämiebedingter deletärer Herzrhythmusstörungen zu vermeiden [7].

Informed Consent

Ein schriftlicher Informed Consent für die Publikation liegt vor.

Disclosure Statement

Die Autoren haben deklariert, keine potentiellen Interessenskonflikte zu haben.

Literatur

- 1 Cowles RA, Berdon WE. Bland-White-Garland syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA): a historical review. *Pediatr Radiol.* 2007;37(9):890–5.
- 2 Heermann P, Heindel W, Schülke C. Coronary Artery Anomalies: Diagnosis and Classification based on Cardiac CT and MRI (CMR) – from ALCAPA to Anomalies of Termination. *Rofo.* 2017;189(1):29–38.
- 3 Al Umairi et al. RS. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: The Role of Multislice Computed Tomography (MSCT). *Oman Medical Journal.* 2016;31(5):387–9.
- 4 Boutsikou M, Shore D, Li W, Rubens M, Pijuan A, Gatzoulis MA, Babu-Narayan SV. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) diagnosed in adulthood: Varied clinical presentation, therapeutic approach and outcome. *Int J Cardiol.* 2018;15;261:49–53.
- 5 Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol.* 2011;34(4):204–10.
- 6 Kanoh M, Inai K, Shinohara T, Tomimatsu H, Nakanishi T. Outcomes from anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery repair: Long-term complications in relation to residual myocardial abnormalities. *J Cardiol.* 2017;70(5):498–503.
- 7 Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of adults with congenital heart disease). *Circulation.* 2008;118(23):2395–451.

Korrespondenz:
Sandro Speck
Permanence Winterthur
Bahnhofplatz 5
CH-8400 Winterthur
sandro.speck[at]hin.ch

Das Wichtigste für die Praxis

- Eine progressive Herzinsuffizienzsymptomatik mit echokardiographisch dokumentierter Einschränkung der systolischen linksventrikulären Funktion in Verbindung mit pektanginösen Beschwerden sollte mittels nichtinvasiver Bildgebung oder einer koronarangiographischen Untersuchung weiter abgeklärt werden.
- Verläufe beim adulten Bland-White-Garland-Syndrom können eine grosse Variabilität zeigen. Auch bei zuvor kardial kompletter Beschwerdefreiheit kann sich diese relevante, potenziell lebensbedrohliche und kongenitale Anomalie erst im Erwachsenenalter manifestieren.
- Die CT-angiographische Untersuchung der koronaren Gefässanatomie ist eine nicht invasive Bildgebung, die für eine Diagnostik von Anomalien der Koronararterien eine herausragende Bedeutung besitzen.