
KAPITEL **15** Koronaranomalien

Koronaranomalien sind selten und mannigfaltig. Chirurgisch relevant sind der Fehlabgang der linken Koronararterie aus der Pulmonalis (ALCAPA: anomalous left coronary artery from the pulmonary artery) sowie Koronarfisteln. Die geschätzte Häufigkeit des ALCAPA, das nach seinen Erstbeschreibern auch Bland-White-Garland-Syndrom [16] genannt wird, variiert in der Literatur von 1:30 000–1:300 000.

Angeborene Koronarfisteln sind noch seltener als das ALCAPA-Syndrom. In einer Literaturübersicht von 1989 wurden weltweit nur 286 Fälle zusammengestellt. Der erste erfolgreiche Fistelverschluss wird Biorck u. Crafoord [11] 1947 zugeschrieben, mit Hilfe der extrakorporalen Zirkulation gelang er erstmals 1959 Swan et al. [135].

15.1 Anatomie/Pathologie/Pathophysiologie

15.1.1 ALCAPA

Der Fehlabgang der linken Koronararterie kann überall im Bereich des Pulmonalarterienhauptstamms und seiner Hauptäste liegen, findet sich aber zumeist im linksposterioren Pulmonalklappensinus, etwas seltener im rechtsposterioren Sinus und in der posterioren Wand der Pulmonalarterie. Anteriore Fehlabgänge der Koronararterie aus der Pulmonalis sind extrem rar. Zwischen beiden Koronargefäßen findet sich ein unterschiedliches Maß an Kollateralenbildung über den Circle of Vieussens

(Verbindung zwischen dem linken Konusast aus dem RIVA und dem rechten Konusast aus der RCA). Etwa im Alter von 6 Wochen – mit Abfall des pulmonalvaskulären Widerstands – entwickeln die Kinder Angina oder Zeichen eines Myokardinfarkts mit nachfolgenden Vernarbungen, eine linksventrikuläre Dilatation und eine sekundäre Mitralklappeninsuffizienz (verursacht durch eine Dilatation des linken Ventrikels und des Mitralanulus, durch eine Dyskinesie der Ventrikelwand und durch Ischämie eines Papillarmuskels). Mit Verschluss des Ductus Botalli sinkt der pulmonale Perfusionsdruck, und die Situation der Kinder verschlechtert sich. Wenn die Kinder diese Krise überleben, kann sich über die Kollateralenbildung ein Links-rechts-Shunt über die linke Koronararterie in die Pulmonalarterie bilden, der auch diagnostisch genutzt werden kann.

15.1.2 Koronarfisteln

Bei den Koronarfisteln handelt es sich um eine angeborene direkte Kommunikation zwischen einer Koronararterie und einer der 4 Herzkammern oder einem herznahen arteriellen oder venösen Gefäß. Die Fistel kann in ein Koronargefäß münden, oder das Koronargefäß kann als Fistel enden. Als Folge entstehen eine Dilatation, Elongation und dadurch Schlängelung des Koronargefäßes. In seltenen Fällen bildet sich ein großes Aneurysma aus, das allerdings nur ein geringes Rupturrisiko hat.

In etwa 50% der Fälle ist die rechte Koronararterie betroffen, die linke nur in 35% und beide Koronararterien nur in 5% der Fälle. In mehr als 90% der Fälle drainieren Koronarfisteln in Strukturen, die zum rechten Herzen gehören, zu 40% in den rechten Ventrikel, zu 25% in den rechten Vorhof, zu 15–20% in die Pulmonalarterie und zu 7% in den Koronarsinus. Multiple Fisteln wurden in einem Patientenkollektiv in 16% der Fälle gefunden, aneurysmatische Veränderungen in 19% der Fälle. In etwa 40% der Fälle finden sich Begleit anomalies (Koronarfisteln sind eine wichtige Komponente bei der Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum).

Koronarfisteln zur rechten Herzkammer führen durch ein koronares Stealsyndrom sowie durch die linksventrikuläre Volumenbelastung zu einer myokardialen Ischämie. Symptome einer Herzinsuffizienz und Angina entwickeln sich in Abhängigkeit von der Größe der Fistel und treten häufig erst im fortgeschrittenen Lebensalter auf. Der durch den Shear-Stress verursachte Endothelschaden führt zu aneurysmatischen oder frühzeitigen atherosklerotischen Veränderungen.

15.2 Operationsindikation

15.2.1 ALCAPA

Mit der Diagnose sollte auch die Indikation für eine chirurgische Korrektur gestellt werden, auch wenn unter rein medikamentöser Therapie beachtliche Erfolge erzielt wurden. Auch bei asymptomatischen älteren Kindern und Erwachsenen bestehen immer das Risiko einer zunehmenden Verschlechterung der linksventrikulären Pumpfunktion sowie das Risiko eines plötzlichen Herztods. Die Frage der Korrektur der Mitralklappeninsuffizienz wird umstritten diskutiert, bei einem operativen Vorgehen wird zumeist eine Mitralklappenrekonstruktion (z. B. Kay-Plastik) vorgeschlagen.

15.2.2 Koronarfisteln

Obwohl Spontanrupturen sehr selten sind, wird die Indikation zum Fistelverschluss nicht nur bei symptomatischen Patienten gestellt, sondern auch bei asymptomatischen Patienten mit einem $Qp/Qs > 1,3:1$. Die operative Therapie verhindert eine Progression der Fistelgröße und vermindert das Risiko einer Endokarditis, die bei etwa 5% der Patienten komplizierend entsteht. Ein Spontanverschluss der Koronarfisteln ist extrem rar.

15.3 Operationsverfahren

15.3.1 ALCAPA

Die ersten Therapieansätze zielten darauf ab, durch ein Banding der Pulmonalarterie oder durch Anlage eines aortopulmonalen Fensters den Perfusionsdruck in der linken Koronararterie zu erhöhen. Eine andere Idee war die Reduktion des myokardialen Steals durch Ligatur der linken Koronararterie. Physiologische Ansätze mit Wiederanlage eines 2-Koronar-Systems erfolgten durch eine Bypassanlage mit Hilfe der linken A. subclavia, der linken A. carotis communis, der linken A. thoracica interna oder einer Vene. Takeuchi et al. [136] beschrieben 1979 die Anlage eines aortopulmonalen Fensters mit einem intrapulmonalen Tunnel, um das arterielle Blut zum fehlabgehenden Ostium zu bringen. Mittlerweile wird eine direkte Reimplantation der linken Koronararterie in die Aorta bevorzugt.

Über eine mediane Sternotomie wird die Herz-Lungen-Maschine angeschlossen. Mit Beginn der extrakorporalen Zirkulation werden die Pulmonalarterien mit Tourniquets okkludiert. Hierdurch wird in der Pulmonalarterie ein höherer Druck aufrechterhalten, der die myokardiale Durchblutung bessert. Darüber hinaus führt die Verringerung der pulmonalen Perfusion zu einer Abnahme der linksventrikulären Volumenbelastung. Nach moderatem Abkühlen werden die Aorta abgeklemmt und Kardioplegielösung infundiert. Eine pulmonale Applikation ist nicht notwendig, eine retrograde Gabe vorteilhaft.

Für eine Koronarreimplantation wird die Pulmonalarterie in Höhe der fehlabgehenden Koronararterie quer inzidiert. Nach Identifizierung des Koronarostiums werden die Pulmonalarterie durchtrennt und das Koronarostium wie bei der Switchoperation als Button isoliert. Nicht selten liegt das Ostium am Oberrand der posterioren Kommissur, die dann etwas abgelöst werden muss. Hierbei resultiert in der Regel keine relevante Pulmonalklappeninsuffizienz. Die Koronararterie wird mobilisiert, bis sie spannungsfrei an der linksseitigen Hinterwand der Aorta mit Hilfe einer Trap-door-Inzision reinseriert werden kann.

Die Pulmonalarterie wird mit einem Perikardflicken spannungsfrei rekonstruiert.

Die transpulmonale Tunnelanlage nach Takeuchi et al. [136] ist nur selten notwendig, aber z.B. bei einem linksseitigen Ostium sehr vorteilhaft. Auch hier wird die Pulmonalarterie quer eröffnet. Nach Inspektion der anatomischen Verhältnisse wird ein Flap aus der vorderen Pulmonalarterienwand geschaffen, der an der rechten Seite fixiert ist. Hinter dem Flap wird ein etwa 3 mm großes aortopulmonales Fenster geschaffen, d.h. Aorta und Pulmonalarterie werden miteinander vernäht. Der Flap wird in das Pulmonalarterienlumen gelegt und mit der Hinterwand so vernäht, dass ein Tunnel vom aortopulmonalen Fenster zum fehlabgehenden Koronarostium entsteht. Die Aortotomie wird verschlossen, und die Pulmonalarterie wird mit einem glutaraldehydfixierten Perikardflicken rekonstruiert. Alternativ kann der Tunnel auch aus 2 Flaps, je einen aus Aorta und Pulmonalarterie, angelegt werden.

15.3.2 Koronar fisteln

Der Eingriff erfolgt üblicherweise über eine mediane Sternotomie, damit im Bedarfsfall die Herz-Lungen-Maschine einfach angeschlossen werden kann. Ohne extrakorporale Zirkulation können Fisteln angegangen werden, wenn sie leicht erreichbar sind und am distalen Ende der Koronarien liegen. Das Fistelgefäß wird angeschlungen und zunächst temporär okkludiert, um zu prüfen, ob das Fistelgeräusch sistiert und keine EKG-Veränderungen entstehen. Wird dies vom Patienten problemlos toleriert, kann die Fistel ligiert werden. In manchen Fällen können Fisteln unter der Koronararterie durch filzarmierte Matratzennähte verschlossen werden. Sind die Koronar fisteln sehr groß und geschlängelt, schlecht zugänglich oder entspringen proximal in den Koronargefäßen, ist die Verwendung der Herz-Lungen-Maschine ratsam, um Blutungskomplikationen zu vermeiden. An kardioplegisch stillgestelltem Herz kann zudem der Mündungsbereich der Fistel dargestellt und verschlossen werden. Große aneurysmatische Fisteln erfordern neben dem Fis-

telverschluss zusätzlich eine Aneurysmaraffung. Die Koronararterie wird längs inzidiert, die Fistel übernäht und nachfolgend die Koronararterie nach Verkleinerung des Aneurysmas wieder verschlossen. In seltenen Fällen, in denen das Koronaraneurysma komplett reseziert werden muss, ist nachfolgend eine aortokoronare Bypassanlage notwendig.

15.4 Intraoperative Probleme/Komplikationen

Das Hauptproblem beim ALCAPA sind zumeist die linksventrikuläre Dysfunktion und die Mitralklappeninsuffizienz. Gelegentlich ist die Entwöhnung von der extrakorporalen Zirkulation schwierig und gelingt nur mit sehr hohen Katecholamingen. In wenigen Fällen ist sogar eine mechanische Kreislaufunterstützung erforderlich.

Die Schwierigkeit des Verschlusses von Koronarfisteln ist, diese zu finden und zu versorgen. Liegen multiple Fisteln vor und können diese von extern nicht identifiziert werden oder ist zuviel Myokard durch den Fistelverschluss gefährdet, wird ein intrakardialer Zugang empfohlen. Mit Hilfe von Kardioplegie lassen sich die Fistelmündungen identifizieren und mit Matratzennähten verschließen.

15.5 Ergebnisse

Ohne chirurgischen Eingriff beträgt die Letalität beim ALCAPA im 1. Lebensjahr >90%. Die Ligatur der Koronararterie bzw. der Verschluss des Ostiums sind mit einer signifikanten Letalität verbunden, wogegen das Takeuchi-Verfahren sehr gute Ergebnisse aufweist. Allerdings bestehen bei diesem andere Probleme, wie die Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflustrakts, die Verletzung der Aortenklappe, eine Stenosierung sowie eine Undichtigkeit des Tunnels. Das beste Verfahren scheint daher die Koronartransposition zu sein, wobei allerdings von einer Letalität von bis zu 23% berichtet wird. Die Mitralklappe

muss beim Ersteingriff nur sehr selten angegangen werden, da sich die Mitralfunktion nach der Korrektur der Koronararterienverhältnisse zumeist bessert. Im Spätverlauf wurde allerdings eine operationswürdige Mitralklappeninsuffizienz in 8–40% der Fälle beschrieben, als Ursache dafür wurde ein Endokardfibroelastose- bzw. ein Koronarproblem vermutet!

Das Operationsrisiko bei Koronarfisteln ist relativ gering und liegt bei etwa 4%. Eine temporäre Myokardischämie oder ein Myokardinfarkt wurden in 3%, ein Rezidiv in 4% der Fälle berichtet. Der Langzeitverlauf ist hervorragend, auch wenn es in den meisten Fällen nicht zu einer Involution der dilatierten Koronararterie kommt.



<http://www.springer.com/978-3-7985-1708-0>

Leitfaden Kinderherzchirurgie

Schmid, C.; Asfour, B.

2009, XVI, 196 S., Softcover

ISBN: 978-3-7985-1708-0