

Instabile Angina pectoris einer 77-jährigen Patientin bei congenitaler Atresie des Ostiums der linken Coronararterie

Wolfgang Grathwohl, Wolfgang Bay, Frank Eisenbeis, Cem Özbek, HerzZentrum Völklingen, Kardiologie u. Angiologie



Hanno Huwer, Ibrahim Irsheid, HerzZentrum Völklingen, Herz-Thorax-Chirurgie

Eine 77-jährige Patientin wurde bei instabiler Angina pectoris (Braunwald IIIBII) und Blutdruck-Entgleisung durch den Notarzt, der noch außerhalb mittels 12-Kanal-EKG einen akuten ST-Elevations-Myokardinfarkt ausschließen konnte, in unsere Notfall-Ambulanz eingeliefert.

Die Patientin berichtete, bereits seit ca. dem 45. Lebensjahr an Angina pectoris (A.p.) zu leiden, überwiegend typische belastungsabhängige A.p. (CCS III), rezidivierend aber auch Ruhe-A.p.. Etwa genau so lange wäre auch eine arterielle Hypertonie, welche im Verlauf überwiegend mehrgleisig behandelt worden sei, bekannt. Wegen Ruhe-A.p. sei bereits 1989 und nochmals 2000 ein stationärer Krankenhausaufenthalt mit Linksherz-Katheter-Diagnostik erfolgt, bisher sei es bei der Empfehlung zur (Optimierung) der medikamentösen Therapie geblieben.

Nach Durchsicht der alten Krankenhausunterlagen zeigte sich, dass die Patientin, entsprechend ihrer Angaben, erstmals 1989 wegen belastungsabhängiger A.p. stationär behandelt wurde. Es erfolgte die Linksherzkatheter-Diagnostik, der Befund lautete: "Normale Ventrikelfunktion, Atresie des Ostiums der linken Coronar-Arterie (LCA), Versorgung über einen kräftigen Konusast. Keine KHK. AI I°." Es erging die Empfehlung zur medikamentösen konservativen Therapie. Bei Ruhe-A.p. kam es 2000 zu einem erneuten stationären Aufenthalt, nach Myokard-Infarkt-Ausschluss erfolgte wiederum die Linksherz-Katheter-Diagnostik: "LVEF 62%, Spitzendyskinesie. Aorteninsuffizienz I°. Rechtsversorgungstyp. RCA: schwächlich angelegt, 40% Stenose mittleres Drittel, Endäste dargestellt, Darstellung der LCA über Seitenast der RCA. LCA: Hauptstamm antegrad nicht darzustellen, LAD mit Seitenästen ohne Hinweis für kritische Stenosen, RCX nur flau dargestellt, PLA ohne Hinweise auf kritische Stenosen. Procedere: konservative Therapie." Die Diagnose im Entlassbrief lautete: "Nachweis einer coronaren 2-Gefäßerkrankung mit Verschluss des Ostiums der LCA".

Jetzt war die Patientin zum Aufnahmezeitpunkt nach prähospitaler Therapie beschwerdefrei u. kreislaufstabil. Das Aufnahme-EKG zeigte keine ischämietypischen Veränderungen, im Verlauf von 8h keine CK- und Troponin-Ausschüttung.

Aufgrund der erneuten Ruhe-A.p. und alleine schon in anbetracht der Vorgeschichte bestand die absolute Indikation zur erneuten invasiven Diagnostik.

Es fand sich jetzt eine normale systolische LV-Funktion (LVEF post-ES 83%), eine MI I° und AI°. Die rudimentär angelegte RCA war im mittleren Drittel 80% stenotisiert. Die LCA kam über eine kräftige, aus der rechten Coronar-Tasche entspringende und anteaortal verlaufende Kollaterale zur Darstellung (Abb. 1). Ein linkes Ostium konnte nicht dargestellt werden. Somit wurde die Indikation zur (dringlichen) coronarchirurgischen Revaskularisation gestellt.

In selber Sitzung erfolgte noch eine Rechtsherzkatheter-Diagnostik mit Stufenoxymetrie und Durchlaufangiographie, hierbei fanden sich keine weiteren Anomalien.

Da sich mittels Katheter-Technik kein linkes Coronar-Ostium darstellen ließ, erfolgte eine Cardio-CT. Die Schnittbild-Diagnostik zeigte den Abgang der linken Coronar-Arterie am linksventrikulären Ausflustrakt unterhalb der Aortenklappe (Abb. 2).

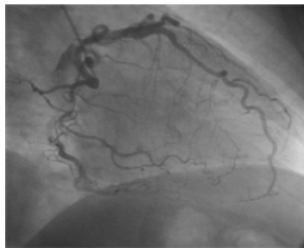


Abb. 1: Angiographie der RCA, Kollaterale mit LCA in RAO-Projektion

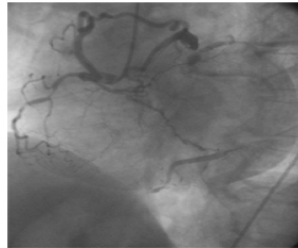


Abb. 2: Angiographie der RCA, Kollaterale mit LCA in LAO-Projektion

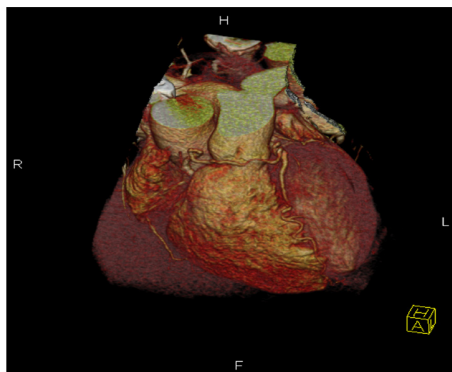


Abb. 3: Cardio-CT, linksanteriore Projektion, 3D-Rekonstruktion des "Abgangs" der LCA unterhalb des Bulbus aortae

Intraoperativ fand sich kein Abgang der linken Coronar-Arterie an typischer Stelle, sondern ventrikulwärts der Kommissur zwischen akoronarer und linkskoronarer Tasche zeigte sich eine punktförmige Öffnung mit einer kleinen darüber liegenden, sich in den LVOT vorwölbenden Membran. Auch nach Durchstoßen der Membran blieb dieses Ostium punktförmig und ließ sich maximal 1,5 cm nach distal sondieren.

Es erfolgte dann eine 3-fach Revaskularisation mit linksseitigem Arteria-mammaria-interna-Bypass zur LAD, sowie jeweils einem aortocoronaren Venenbypass zum Diagonalast und PL-Ast der RCX. Der postoperative Verlauf gestaltete sich völlig komplikationslos, die Patientin wurde am 10. postoperativen Tag in die Anschlussheilbehandlung entlassen.

Diskussion

Bereits im Rahmen der ersten, 1989 durchgeführten invasiven Diagnostik wurde im vorliegenden Fall-Beispiel jeweils die entscheidende Diagnose gestellt, die sich in der zweiten, 2000 durchgeführten nochmals bestätigte.

Die bisher veröffentlichten Fälle zur Atresie des Ostiums der linken Coronar-Arterie (LCA) beschreiben überwiegend akute Myokardinfarkte, Synkopen oder einen plötzlichen Herztod, wobei eine oder mehr Kollateralen bestanden (2, 10).

Es ist ein Fall einer 82-jährigen Patientin beschrieben, die eines nicht cardialen Todes starb (Rauchvergiftung bei Wohnungsbrand) und sich bei der Autopsie eine Atresie der LCA als Zufallsbefund fand. Die Patientin hatte eine positive A.p.-Anamnese, die Kollaterale verlief aber vor der A. pulmonalis (11).

In der Literatur werden Coronar-Anomalien mit einer Häufigkeit von rund 1% beschrieben (1). In einer alten Untersuchung aus dem Jahre 1956 wurden bei 18950 Autopsien 0.3% Coronar-Anomalien gefunden, wobei keine standardisierten Kriterien zu Grunde gelegt waren (3). Die einzige prospektive Untersuchung hierzu gibt es von Angelini, der in 1950 konsekutiven Angiographien 5,6% Coronar-Anomalien fand. Bei 0,63% war kein linker Hauptstamm darstellbar (1, 2). Dies ist ein Hinweis auf eine wohl höhere Inzidenz von Coronar-Anomalien, als bisher angenommen.

Die congenitale Atresie des Ostiums der LCA ist einem Verschluss des linken Hauptstammes gleich zu setzen (1, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 12). Es sind zwei unterschiedliche Formen der Atresie bei rudimentär erhaltenem Ostium beschrieben: Als Ersatz für eine fehlende Gefäßarchitektur bindegewebliche Strukturen (9) oder eine vasculäre Struktur, die kein adäquates Lumen aufweist (12). Grundsätzlich muss die Atresie des linken Coronar-Ostiums von anderen Anomalien unterschieden werden, u.a. weil die betroffenen Individuen nur lebensfähig sind, wenn eine ausreichende Kollateralisation besteht. Hierbei ist zu beachten, dass es dann in der Regel nicht zum physiologisch vorgegeben zentrifugalen, sondern aufgrund der retrograden Perfusion über Kollateralen zu einem zentripetal gerichteten Blutfluss kommt, d.h. vom dünneren hin zum dickeren Gefäßkaliber. Somit erklärt sich die erheblich limitierte coronare Flußreserve. Zumeist sind die Kollateralen zudem kaliberschwächer, als die Hauptäste der LCA (7). Ersteres traf im vorliegenden Fall-Beispiel nicht zu, da die Kollaterale in ein Hauptstamm-Äquivalent inserierte. Letzteres traf zu, die Kollaterale war deutlich kaliberschwächer, als die LAD. Die meisten von dieser Anomalie betroffenen Patienten sterben nach einem nur kurzen Intervall von cardialen Symptomen bereits in der (frühen) Kindheit (9).

Bezüglich der Embryonalentwicklung muss davon ausgegangen werden, dass sich die Atresie erst manifestiert, nachdem das Längenwachstum der Coronargefäße begonnen hat, im Unterschied z.B. zum Ursprung der linken Coronar-Arterie aus der rechten Coronar-Tasche, die sich bereits während der Rotation des truncus arteriosus vollzieht (9).

Die lange A.p.-Anamnese unserer Patientin war klinischer Ausdruck der ungenügenden Bedarfs-Perfusion. Dass die Patientin trotz des anteaortalen Verlaufs der Kollaterale keinen plötzlichen Herztod erlitten hat, ist besonders bemerkenswert. Zur coronarchirurgischen Revaskularisation bestand ab dem Zeitpunkt der Diagnosestellung (1989) aus prognostischen und symptomatischen Gründen keine Alternative.

Literatur

- (1) Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies. Incidence, pathophysiology and clinical relevance. *Circulation* 2002; 105:2449-2454
- (2) Angelini P, Villason S, Chan AV et al. Normal and anomalous coronary arteries in humans. In: Angelini P, ed. *Coronary Artery Anomalies: A Comprehensive Approach*. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins; 1999; 27-150
- (3) Alexander RW, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation* 1956; 14:800-805
- (4) Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1493-1501
- (5) Beretta L, Lemma M, Santoli C. Isolated atresia of the left main coronary artery in an adult. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 1990; 4:169-170
- (6) Dymond D, Camm J, Stone D, Rees S, Rees G, Sprurrell R. Dual isotope stress testing in congenital atresia of left main ostium. Application before and after treatment. *Br Heart J* 1980; 43:270-275
- (7) Gosh PK, Friedman M, Vidne BA. Isolated congenital atresia of the left main coronary artery and atherosclerosis. *Ann Thorac Surg* 1993; 55:1564-1565
- (8) Goormachtigh N, De Vos L, Blancquaert A. Ostial stenosis of the coronary arteries in a 9-year-old girl. *Arch Intern Med* 1955; 95:341-348
- (9) Leivo IV, Laurila PK. Atresia of left coronary ostium and left main coronary artery. *Arch Path Lab Med* 1987; 111:1173-1175
- (10) Musiano A, Cernigliaro C, Sensa M, Maselli D, De Gasperis C. Left main coronary atresia: literature review and therapeutic considerations. *Eur J Cardiovasc Surg* 1997; 11:505-514
- (11) Naoki N, Takashi C, Maki O, Naofumi Y. Two adult cases of congenital atresia of the left coronary ostium – comparison of a sudden death case with a long-term survival case. *Virchows Arch* 2005; 447:742-746
- (12) Sharbaugh AH, White RS. Single coronary artery. *JAMA* 1974; 230:243-246