



Angeborene und erworbene Koronaranomalien bei Kindern

Kinderkardiologie-- Bei der virtuellen DGPK-Jahrestagung 2021 waren Koronaranomalien das Schwerpunktthema. Angeborene und erworbene Koronaranomalien sind bei Kindern und Jugendlichen nicht selten und stellen hinsichtlich Diagnostik und Therapie immer eine große Herausforderung dar.

VON PROF. MATTHIAS SIGLER

Nicht immer finden die Koronararterien bei der Herzentwicklung den „richtigen“ Anschluss.

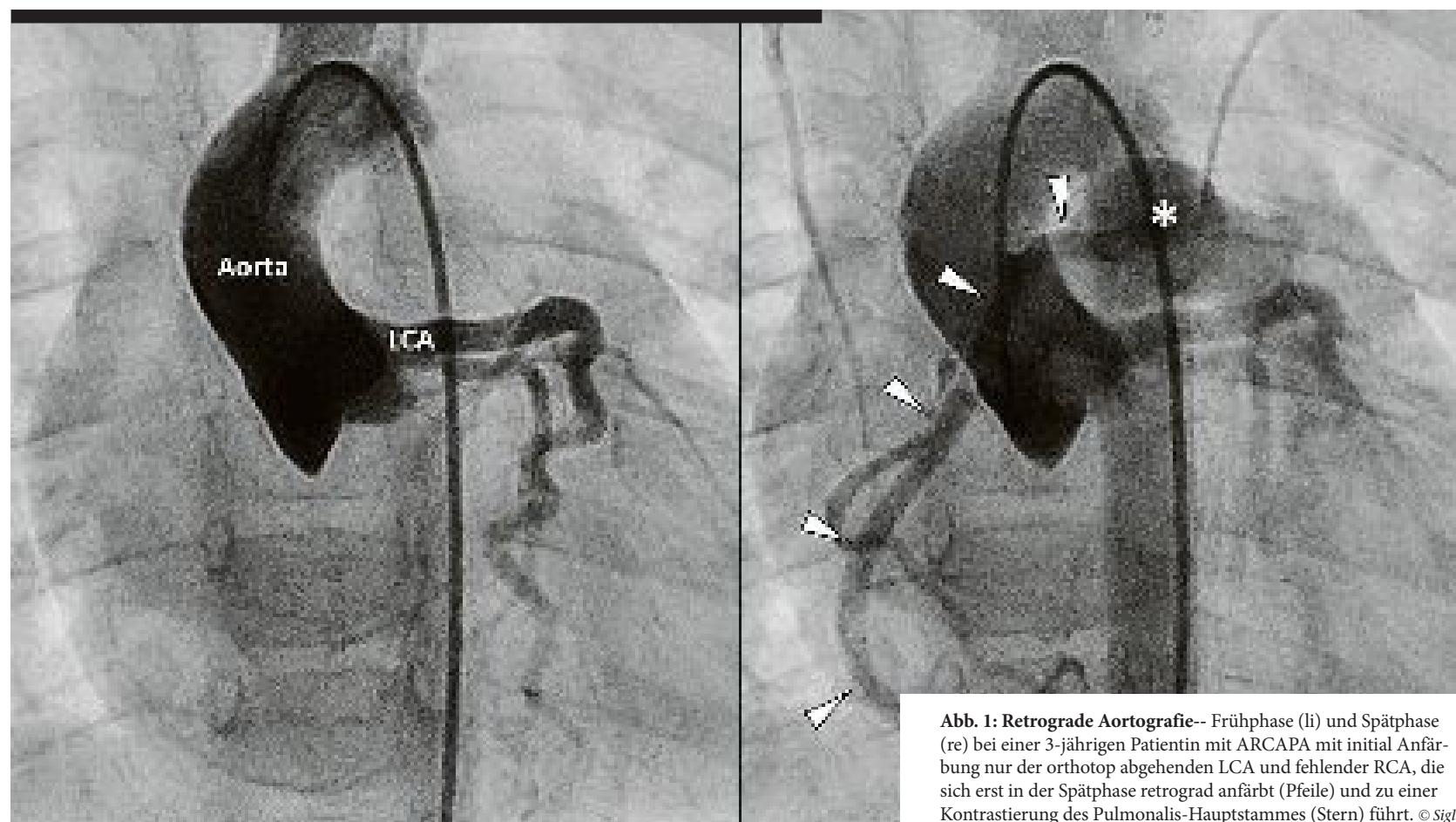


Abb. 1: Retrograde Aortografie-- Frühphase (li) und Spätphase (re) bei einer 3-jährigen Patientin mit ARCAPA mit initial Anfärbung nur der orthotop abgehenden LCA und fehlender RCA, die sich erst in der Spätphase retrograd anfärbt (Pfeile) und zu einer Kontrastierung des Pulmonalis-Hauptstammes (Stern) führt. © Sigler

Koronaranomalien waren ein Hauptthema auf der 53. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler e.V. (DGPK), die in diesem Jahr ausschließlich digital stattfand. Das Interesse war groß, denn Koronaranomalien sind nicht selten. Die Prävalenz wird in der größten bisher publizierten Studie, für die knapp 130.000 Angiografien ausgewertet wurden, mit 1,3 % angegeben [1]. Im Kindes- und Jugendalter kommen sowohl angeborene als auch erworbene Koronaranomalien vor. Dabei spielen die typischen alters- oder stoffwechselbedingten Veränderungen an den Herzkranzgefäßen von Erwachsenen keine wesentliche Rolle. Und doch sind einige der Anomalien eine echte Herausforderung in diagnostischer und therapeutischer Sicht.

Entstehung struktureller Anomalien im Koronarsystem

Wichtig für das Verständnis der Entstehung von strukturellen Anomalien des Koronarsystems ist die Embryologie der Koronararterien. Die Forschung in diesem Bereich konnte in den 1980er und -90er Jahren des vergangenen Jahrhunderts klären, dass Koronararterien nicht wie bis dahin angenommen aus der Aortenwurzel aussprossen und in das Myokard hineinwachsen, sondern im Gegenteil aus dem Myokard kommend in den Klappensinus der Körperschlagader einwachsen.

Vorläufer des Koronarsystems sind Pro-Epikardzellen, die während der frühen Herzentwicklung von außen ins Myokard einwandern und sich durch

Umbauvorgänge zu Blutgefäßen umdifferenzieren [2].

Aber nicht immer finden die Koronararterien den „richtigen“ Anschluss. Kommt es zum Anschluss an das „falsche“ Gefäß, nämlich die Pulmonalarterie, so resultiert daraus das sogenannte ALCAPA (Anomalous left coronary artery to pulmonary artery), wenn die linke Koronararterie betroffen ist. Wenn die rechte Koronararterie in einen Pulmonalklappensinus einmündet, wird die Anomalie ARCAPA genannt (s. Abb. 1).

Für die betroffenen Patienten ist diese Situation lebensgefährlich, weil nach der Geburt zunächst alles normal scheint und Probleme erst nach Wochen oder Monaten, manchmal auch erst nach Jahren auftauchen – oft mit dann schon irreversiblen Schäden am unterversorgten Myokard [3].

Symptomatik bei Anstrengung

Andere Anomalien der Koronararterien bei ansonsten strukturell unauffälligem Herzen sind häufig Zufallsbefunde. Eine Ausnahme bildet allerdings der Verlauf einer Koronararterie zwischen den großen Arterien. Patienten mit dieser Anomalie werden oft bei körperlicher Anstrengung symptomatisch. Rhythmusstörungen, ein Herzinfarkt oder auch ein plötzlicher Herztod können das erste Symptom sein. Die einzige Therapieoption ist ein chirurgischer Eingriff.

Bei angeborenen Herzfehlern kommen Koronaranomalien häufiger vor als bei Menschen ohne strukturelle Fehlbildung des Herzens. Dies betrifft vor allem die Gruppe der konotrunkalen Malformationen, zu denen Herzfehler wie

1,3 Prozent beträgt die Prävalenz von Koronaranomalien.



Ein Beitrag von der 53. DGPK-Jahrestagung der 2021

die Fallot'sche Tetralogie, der Truncus arteriosus communis und die Transposition der großen Arterien gehören [4]. Durch die variable Änderung der Lagebeziehung von Ausflusstrakten, Semilunarklappen und großen Arterien während der fetalen Herzentwicklung kommt es bei diesen Vitien oft auch zur Entwicklung atypischer Gefäßverläufe. Andere Herzfehler wie der isolierte Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekt gehen nicht mit vermehrten Koronaranomalien einher.

Koronaraneurysmen nach Kawasaki-Syndrom

Die häufigste erworbene Anomalie der Koronararterien im Kindesalter sind Koronaraneurysmen bei Patienten nach Kawasaki-Syndrom. Das Kawasaki-Syndrom ist eine akute systemische Vaskuli-

tis kleiner und mittlerer Arterien, die häufig nach banalen Infekten beobachtet wird. Gefürchtet ist vor allem die koronare Aneurysmabildung, die bei leitliniengerecht antiinflammatorisch behandelten Patienten in 3 bis 5 % aller Betroffenen beobachtet werden.

Trotz recht guter Rückbildungstendenz der Aneurysmen unter konsequenter Thrombozytenaggregationshemmung sowie entzündungshemmender Medikation muss davon ausgegangen werden, dass die Koronargefäße in den betroffenen Abschnitten strukturell auffällig bleiben und mit gehäuften vaskulären Komplikationen auch im Langzeitverlauf einhergehen.

„Multisystem Inflammatory Syndrome in Children“

Über ein ähnliches Krankheitsbild bei Kindern mit SARS-CoV-2-Nachweis wurde in den vergangenen Monaten erstmals aus Bergamo berichtet [5]. Diese besondere und schwere Verlaufsform wird als „Multisystem Inflammatory Syndrome in Children“ (MIS-C) bezeichnet, bei dem ebenfalls die Ausbildung von Koronaraneurysmen in 10-20 % der Fälle beobachtet wurde.

Neben vielen Parallelitäten gibt es aber auch Unterschiede zwischen Kawasaki und MIS-C: Interessanterweise scheint MIS-C in Asien nicht aufzutreten, wo das Kawasaki-Syndrom häufiger als in unseren Breiten ist. Alle Fragen sind in diesem Zusammenhang noch nicht beantwortet, aber möglicherweise werden in der nächsten Zeit weitere Patienten mit erworbenen Koronaranomalien nach Coronavirus-Infektion auf uns zu kommen ■

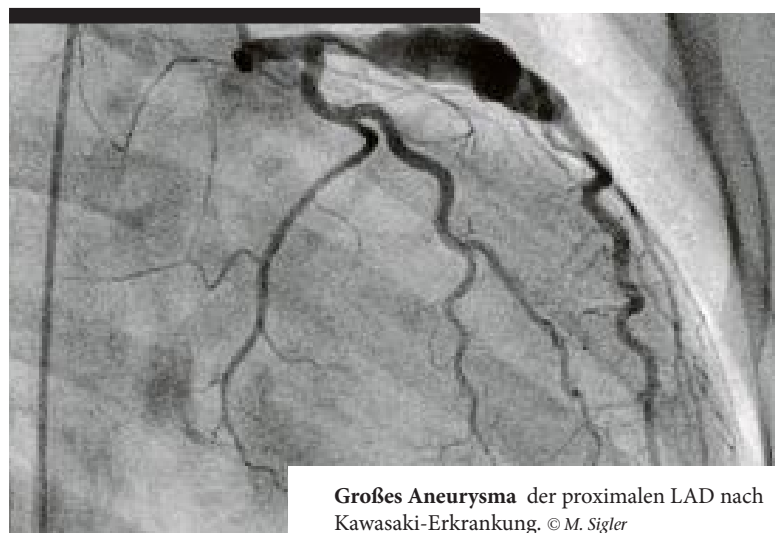
Literatur--

1. Yamanaka O et al. Cathet Cardiovasc Diagn. 1990; <https://doi.org/10.1002/ccd.1810210110>
2. Bogers B et al. Anat Embryol (Berl). 1989; <https://doi.org/10.1007/BF00305118>
3. Davis JA et al. J Am Coll Cardiol. 2001; [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(00\)01136-0](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(00)01136-0)
4. Perez-Pomarez JM et al. Cardiovasc Res. 2016; <https://doi.org/10.1093/cvr/cvv251>
5. Sperotto C et al. Eur J Pediatr. 2021; <https://doi.org/10.1007/s00431-020-03766-6>

Kontakt-- Prof. Dr. med. Matthias Sigler, Herzzentrum Göttingen, msigler@gwdg.de

FAZIT

- ▲ Für das Verständnis struktureller Koronaranomalien ist die Embryologie der Koronararterienentwicklung wichtig.
- ▲ Vorläufer des Koronarsystems sind Pro-Epikardzellen, die während der Herzentwicklung in Blutgefäße umdifferenzieren.
- ▲ Dabei kann es zu lebensbedrohlichen „Fehlanschlüssen“ kommen, die oft zu spät erkannt werden.



Großes Aneurysma der proximalen LAD nach Kawasaki-Erkrankung. © M. Sigler