



## Angeborene Anomalien der Koronararterien

**Matthias Sigler (Göttingen), Corinna Lebherz (Aachen), André Rüffer (Aachen),  
Stephan Gerling (Regensburg)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und  
Angeborene Herzfehler am 9.04.2025

### 1. Geltungsbereich

Angeborene Anomalien der Koronararterien von der Fetalzeit über das Kindes- und  
Jugendalter bis ins Erwachsenenalter. Erworbene Anomalien der Koronararterien  
werden in dieser Leitlinie nicht behandelt.

### 2. Methodik

Die Konsensfindung in der Leitlinienkommission erfolgte nach eingehender  
Literaturrecherche in einem zweistufigen Delphi-Verfahren:

1. schriftlich per E-Mail Umlauf
2. mündliche Konsentierung im strukturierten Gruppenprozess.

Handlungsempfehlungen wurden soweit möglich in vier Empfehlungsgrade eingeteilt  
(Tab. 1).

Formulierung	Empfehlungsgrad	Farbliche Markierung
Soll	Starke Empfehlung	Grün
Sollte	Empfehlung	Gelb
Kann erwogen werden	Empfehlung offen	Grau
Soll nicht / sollte nicht	Nicht empfohlen	Rot

**Tabelle 1:** Beschreibung der Empfehlungsgrade

Wir möchten darauf hinweisen, dass die ausschließliche Verwendung der männlichen Form im Text explizit als geschlechtsunabhängig verstanden werden soll. Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird daher auf die zusätzliche Formulierung der weiblichen Form verzichtet.

## 2.1 Abkürzungsverzeichnis

AAOCA	=	Atypische Verbindung von Koronararterien zur Aorta (Anomalous aortic origin of a coronary artery)
ALCAPA	=	Anomale Verbindung der linken Koronararterie zur Pulmonalarterie (Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery)
AORCA	=	Atypische Verbindung der rechten Koronararterie zur Aorta (Anomalous origin of the right coronary artery)
AOLCA	=	Atypische Verbindung der linken Koronararterie zur Aorta (Anomalous origin of the left coronary artery)
AOLCA-IS	=	Atypische Verbindung der linken Koronararterie zur Aorta mit intraseptalem Verlauf
ARCAPA	=	Anomale Verbindung der rechten Koronararterie zur Pulmonalarterie (Anomalous right coronary artery from the pulmonary artery)
CABG	=	Koronararterien-Bypass-Anlage (Coronary Artery Bypass Grafting)
CT	=	Computertomographie
CT-A	=	Computertomographie-Angiographie
cTDI	=	Farbkodierter Gewebedoppler (Color tissue Doppler imaging)
DEGUM	=	Deutsche Gesellschaft für Ultraschall in der Medizin
DGK	=	Deutsche Gesellschaft für Kardiologie
DGPK	=	Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler
EKG	=	Elektrokardiographie
EMAH	=	Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern
ESC	=	European Society of Cardiology
FFR	=	Fraktionelle Flussreserve
HCAD	=	Hypoplastische Koronararterienerkrankung (Hypoplastic coronary artery disease)
IVUS	=	Intravaskulärer Ultraschall
LAAOCA	=	Atypische Verbindung der linken Koronararterie zur Aorta

LAD	=	Links anterior deszendierender Koronararterienast der LCA (= RIVA - Ramus interventricularis anterior)
LCA	=	Linke Koronararterie
LCX	=	Ramus circumflexus der LCA („Circumflexarterie“)
LGE	=	Late gadolinium enhancement
LV	=	Linker Ventrikel
LV-EF	=	Ejektionsfraktion des linken Ventrikels
LVOT	=	Linksventrikulärer Ausflusstrakt
MAPSE	=	Distanz der Bewegung des Mitralklappenannulus während der Systole („Mitral annular plane systolic excursion“)
MRT	=	Magnetresonanztomographie
OCT	=	Optische Kohärenz-Tomographie
PA	=	Pulmonalarterie(n)
PDA	=	Posterior deszendierende Koronararterie
PIMS	=	Postinfektiöses Hyperinflammationssyndrom (Pediatric Inflammatory Multisystem Syndrome)
PSAX	=	Präkordiale kurze Achse (TTE)
RAAOCA	=	Atypische Verbindung der rechten Koronararterie zur Aorta
RCA	=	Rechte Koronararterie
RV	=	Rechter Ventrikel
SCD	=	Plötzlicher Herztod (Sudden Cardiac Death)
SPECT	=	Single-Photon-Emissionscomputertomographie
SSW	=	Schwangerschaftswoche
TAPSE	=	Distanz der Bewegung des Trikuspidalklappenannulus während der Systole („Tricuspid annular plane systolic excursion“)
TEE	=	Transösophageale Echokardiographie
TK	=	Trikuspidalklappe
TTE	=	Transthorakale Echokardiographie
Z-Score	=	Z-Wert: Maß für die Abweichung (Anzahl der Standardabweichungen) einer individuell gemessenen Größe von dem in der gleichen Population bestimmten Mittelwert

## 2.2 Inhaltsverzeichnis

<b>1. Geltungsbereich .....</b>	<b>1</b>
<b>2. Methodik.....</b>	<b>1</b>
2.2 Inhaltsverzeichnis.....	4
<b>3. Definition .....</b>	<b>6</b>
3.1 Anomalien der Verbindung von Koronararterien .....	8
3.1.1 Verbindung einer Koronararterie mit der Pulmonalarterie.....	8
3.1.2 Atypische Verbindungen von Koronararterien und Aorta (Anomalous origin of the right/left coronary artery AORCA/AOLCA).....	8
3.2 Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie.....	9
3.3 Myokardbrücken .....	10
3.4 Koronarfisteln.....	11
<b>4. Epidemiologie .....</b>	<b>13</b>
<b>5. Pathophysiologie, Hämodynamik .....</b>	<b>14</b>
5.1 Anomalien der Verbindung von Koronararterien .....	14
5.2 Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie.....	15
5.3 Myokardbrücken .....	15
5.4 Koronarfisteln.....	16
<b>6. Körperliche Befunde und Leitsymptome.....</b>	<b>16</b>
6.1 Anomalien der Verbindung von Koronararterien .....	16
6.1.1 Verbindung einer Koronararterie mit der Pulmonalarterie (ALCAPA/ARCAPA).....	16
6.1.2 Atypische Verbindungen von Koronararterien und der Aorta (AORCA/AOLCA) ....	17
6.2 Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie .....	17
6.3 Myokardbrücken .....	18
6.4 Koronarfisteln.....	18
<b>7. Diagnostik .....</b>	<b>20</b>
7.1 Zielsetzungen.....	20
7.2 Bewertung der diagnostischen Verfahren .....	20
7.2.1 EKG .....	20
7.2.2 Transthorakale Echokardiographie .....	21
7.2.3. Röntgen-Thorax.....	22

7.2.4. Schnittbildgebung .....	22
7.2.5 Nicht-invasive Ischämiediagnostik einschließlich Nuklearmedizin.....	24
7.2.6 Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie .....	26
7.2.7 Labordiagnostik .....	28
7.2.8 Fetale Echokardiographie.....	29
7.3 Differenzialdiagnosen.....	29
<b>8. Therapie.....</b>	<b>32</b>
8.1 Grundsätze und Ziele .....	32
8.2 Therapeutisches Vorgehen .....	32
8.2.1 Therapie bei Anomalien der Verbindung von Koronararterien .....	32
8.2.2 Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie.....	37
8.2.3 Therapie von Myokardbrücken .....	37
8.2.4 Therapie von Koronarfisteln.....	38
<b>9. Verlauf und Nachsorge .....</b>	<b>41</b>
9.1 Nachsorge.....	41
9.2 Sport, Belastbarkeit, Reise und Berufswahl .....	41
<b>10. Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH).....</b>	<b>43</b>
10.1. Kontrazeption und Schwangerschaft .....	43
<b>11. Durchführung der Diagnostik und Therapie .....</b>	<b>45</b>
<b>12. Literatur .....</b>	<b>46</b>
<b>13. Anhang .....</b>	<b>61</b>
13.1 Anhang 1 - Durchführung der Echokardiographie von Koronararterien .....	61
13.2 Anhang 2 - Abbildungen zu chirurgischen Techniken .....	65

### 3. Definition

Als Anomalien der Koronararterien werden Auffälligkeiten von Verlauf, Kaliber, Wandbeschaffenheit der Koronararterien sowie Lokalisation bzw. Konfiguration ihrer Verbindung zur Aorta und zu den Pulmonalarterien bezeichnet. Anomalien der Koronararterien können angeboren oder erworben sein, wobei in dieser Leitlinie lediglich auf die angeborenen Anomalien der Koronararterien eingegangen wird (Tabelle 2).

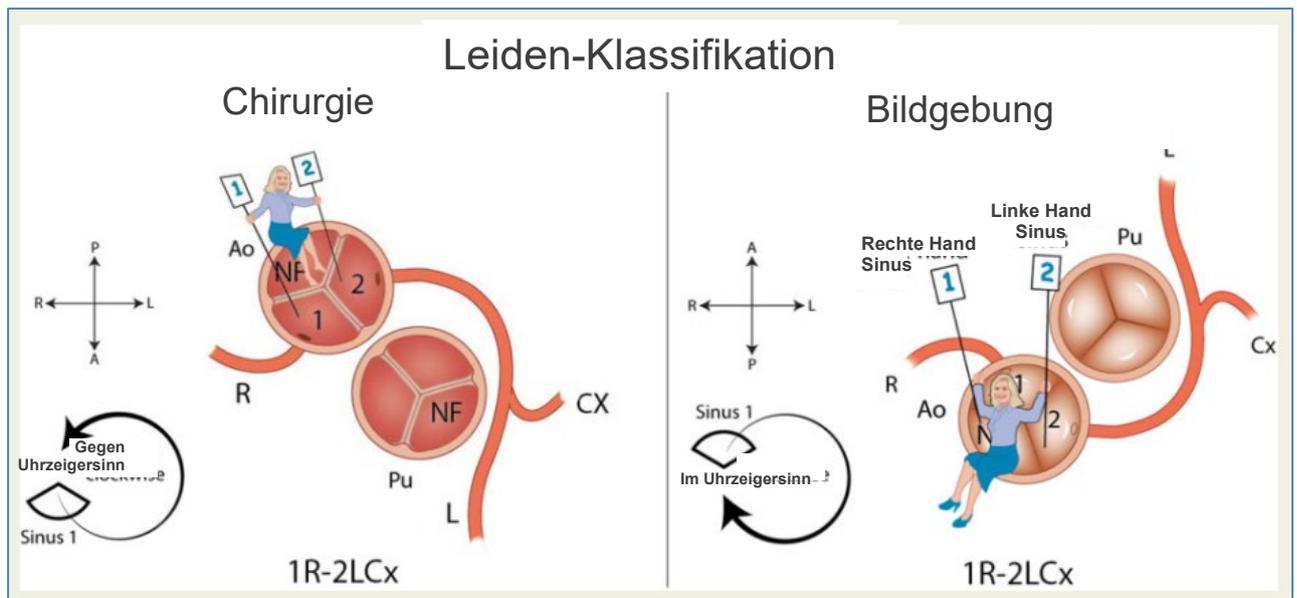
Bezüglich der Entwicklung von sekundären Pathologien der Koronararterien, wie zum Beispiel bei postinfektiösen Hyperinflammationssyndromen (Kawawaki-Syndrom, PIMS), wird insbesondere auf die Leitlinien der DGPK zum Kawasaki-Syndrom<sup>1</sup>, die DGPK- und ESC-Leitlinien zur Prävention kardiovaskulärer Erkrankungen<sup>2,3</sup> sowie der koronaren Herzkrankheit verwiesen.<sup>4,5</sup>

Angeborene Anomalien der Koronararterien zählen zu der Gruppe der angeborenen Herzfehler. Anomalien der Koronararterien kommen bei Patienten mit weiteren angeborenen Herzfehlbildungen häufiger vor als bei sonst strukturell unauffälligen Herzen<sup>6</sup>. Betroffen ist hiervon insbesondere die Gruppe der Patienten mit einem konotrunkalen Herzfehler, also beispielsweise Fallot'sche Tetralogie, Transposition der großen Arterien, Double Outlet Right Ventricle und Truncus arteriosus. Besonders häufig sind atypische Verläufe und Verbindungen zu einem atypischen Aortensinus bei Seit-zu-Seit- oder Anterior-Posterior-Positionen der großen Arterien. Auf spezielle Aspekte zu Diagnostik und Therapie von Anomalien der Koronararterien im Zusammenhang mit angeborenen strukturellen Herzfehlern verweisen wir an dieser Stelle auf die entsprechenden Leitlinien der DGPK.

Koronararterien sind im Bereich der Aortenwurzel mit der Aorta verbunden. Die Aortenwurzel (synonym der Aortenbulbus) beginnt unmittelbar distal der Aortenklappe und wird aus 3 Aortensinus (synonym Sinus Valsalvae oder Sinus aortae) gebildet, welchen jeweils eine Aortenklappentasche zugeordnet werden kann. Da Koronararterien während der embryonalen Herzentwicklung in die Aortensinus hineinwachsen und nicht – wie früher angenommen – aus diesen aussprossen, werden in dieser Leitlinie die Begriffe „Ursprung“ und „Abgang“ im Zusammenhang mit der Verbindung von Koronararterien zur Aorta oder Pulmonalarterie vermieden.<sup>7-9</sup>

Zur eindeutigen Bezeichnung der Koronarsinus wird in dieser Leitlinie die Leiden-Klassifikation verwendet. Diese geht vom Vorhandensein von drei Sinus Valsalvae aus. Die beiden der Pulmonalarterie benachbarten („facing“) Sinus werden als Sinus 1 und

Sinus 2 bezeichnet. Vom abgewandten, nicht-koronaren Sinus aus betrachtet (chirurgische oder auch morphologische Sicht von kranial) ist dabei Sinus 1 rechter Hand und Sinus 2 linker Hand gelegen, korrespondierend mit der damit im nicht fehlgebildeten Herzen verbundenen rechten (Sinus 1) und linken (Sinus 2) Koronararterie.<sup>10</sup> Die Anwendung der Systematik im Rahmen der abweichenden Betrachtungsweisen in der Chirurgie (von kranial) bzw. in der Bildgebung (von kaudal) ist in Abb. 1 verdeutlicht.<sup>11</sup>



**Abbildung 1:** Bezeichnung der Aortensinus nach der Leiden-Klassifikation je nach Sichtweise. Modifiziert nach Koppel et al. 2022<sup>11</sup>

## Tabelle 2: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien

### Klassifikation der Anomalien der Koronararterien

1. Anomalien der Verbindung von Koronararterien
  - 1.1 mit der Pulmonalarterie
  - 1.2 mit der Aorta
2. Anomalien der intrinsischen Koronar Anatomie (Stenosen, Hypoplasien und Atresien)
3. Myokardbrücken
4. Koronar fisteln

Bei bikuspiden Aortenklappen sind Anomalien der Koronararterien nicht häufiger als bei trikuspiden Aortenklappen.<sup>12</sup>

### 3.1 Anomalien der Verbindung von Koronararterien

#### 3.1.1 Verbindung einer Koronararterie mit der Pulmonalarterie

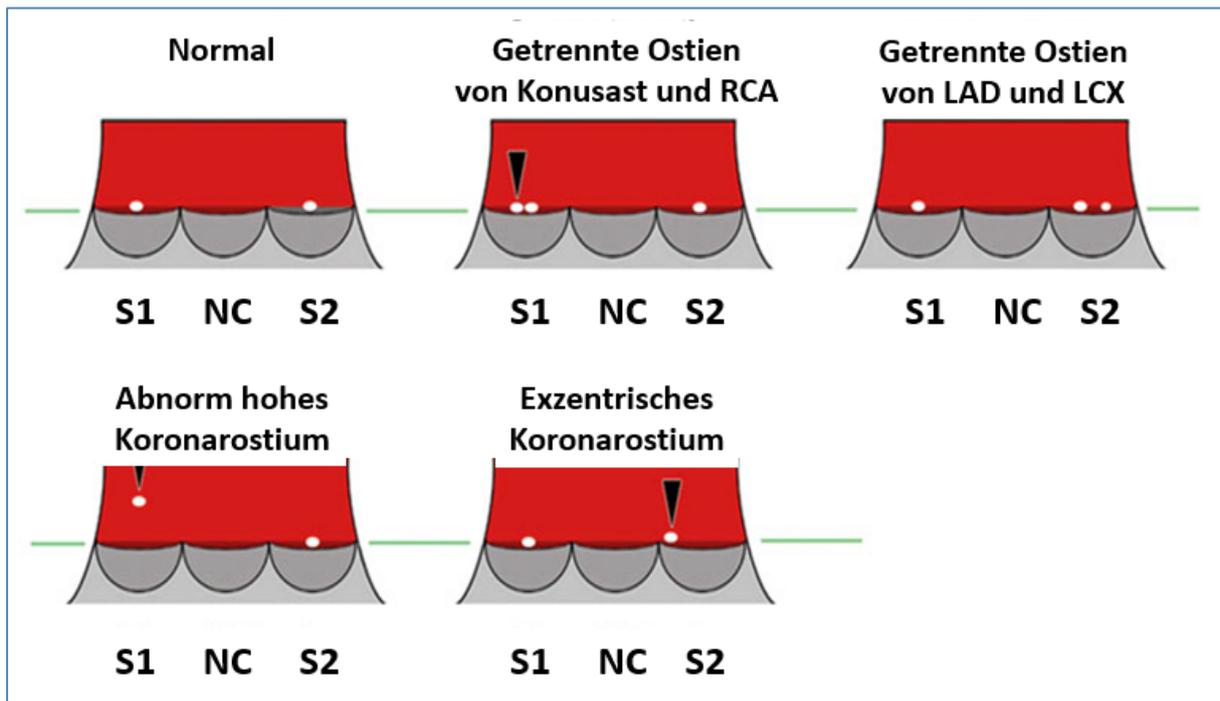
Eine anomale Verbindung einer oder mehrerer Koronararterien mit der Pulmonalarterie stellt in der Regel eine isolierte Anomalie dar.

Am häufigsten ist eine Verbindung der linken Koronararterie mit der Pulmonalarterie (Anomalous left coronary artery origin from pulmonary artery = ALCAPA, synonym Bland-White-Garland-Syndrom). In einigen Fällen haben die linke anterior deszendierende Koronararterie (LAD) und die linke zirkumflexe Koronararterie (LCX) individuelle Verbindungen mit der Lungenarterie mit ähnlichen pathophysiologischen und klinischen Folgen.<sup>13</sup> Ein Anschluss der rechten Koronararterie an die Lungenarterie ist seltener und führt weniger häufig zu klinischen Symptomen als bei einer Fehlverbindung der linken Koronararterie.<sup>14–16</sup> Extrem selten ist ein Anschluss beider Koronargefäße an das Pulmonalarteriensystem.<sup>17</sup>

#### 3.1.2 Atypische Verbindungen von Koronararterien und Aorta (Anomalous origin of the right/left coronary artery AORCA/AOLCA)

Primär unauffällige Koronarostien können in einem nicht typischen Koronarsinus lokalisiert sein (also RCA-Ostium gemeinsam mit LCA in Sinus 2 oder LCA bzw. LAD oder LCX gemeinsam mit RCA in Sinus 1). Ebenso können alle drei großen Koronargefäße (RCA, LAD und LCX) eine gemeinsame Verbindung mit der Aortenwurzel haben im Sinne eines monostischen Koronararteriensystems. Auch eine Situation mit getrennten Ostien von LAD und LCX in Sinus 2 bei fehlendem LCA-Hauptstamm („split“-LCA) zählen zu dieser Art von Anomalien der Koronararterien. Eine atypische Verbindung einer Koronararterie mit dem akoronaren Sinus (non-facing Sinus; Sinus 3) ist extrem selten.

Bedeutsam sind die zuletzt beschriebenen Anomalien jedoch nur dann, wenn im Bereich des Ostiums oder im weiteren Verlauf der Koronargefäße funktionelle Beeinträchtigungen des Koronarblutflusses resultieren.<sup>18</sup>



**Abbildung 2:** Varianten von Position und Verteilung von Koronarostien, modifiziert nach Perez-Pormares 2016.<sup>19</sup> RCA – rechte Koronararterie; LAD – Links anterior deszendierende Koronararterie; LCX – Ramus circumflexus der linken Koronararterie; S1 – Sinus 1; NC – akoronarer Sinus; S2 – Sinus 2

In den meisten Fällen von Verbindungen einer oder mehrerer Koronararterien mit einem atypischen Aortensinus - einschließlich singulärer Koronarostien - kommt es nachfolgend auch zu einem atypischen Verlauf der betroffenen Gefäße. Von klinischer Bedeutung ist aber fast ausschließlich der interarterielle Verlauf einer Koronararterie (also zwischen Pulmonalarterie und Aorta hindurch). Die betroffenen Patienten sind vom Risiko des plötzlichen Herztodes bedroht.<sup>20</sup>

### 3.2 Anomalien der intrinsischen Koronar Anatomie

Eine Stenose der Koronararterien kann das Ostium selbst oder den weiteren Verlauf einer Koronararterie betreffen. Sie kann zirkumskript sein oder einen längeren Gefäßabschnitt betreffen (Hypoplasie). In der Regel kommt es zur Ausbildung von Kollateralgefäßen zum Versorgungsgebiet der betroffenen Koronararterie. Diese Läsionen können angeboren oder erworben sein. Bei einem tangentialen, spitzwinkligen proximalen Verlauf (Winkel  $< 45^\circ$ ) einer Koronararterie relativ zur Aorta (angeboren oder postoperativ) kann es unter Belastung insbesondere bei einer Erweiterung der Aortenwurzel dynamisch zu einer Kompression des Ostiums

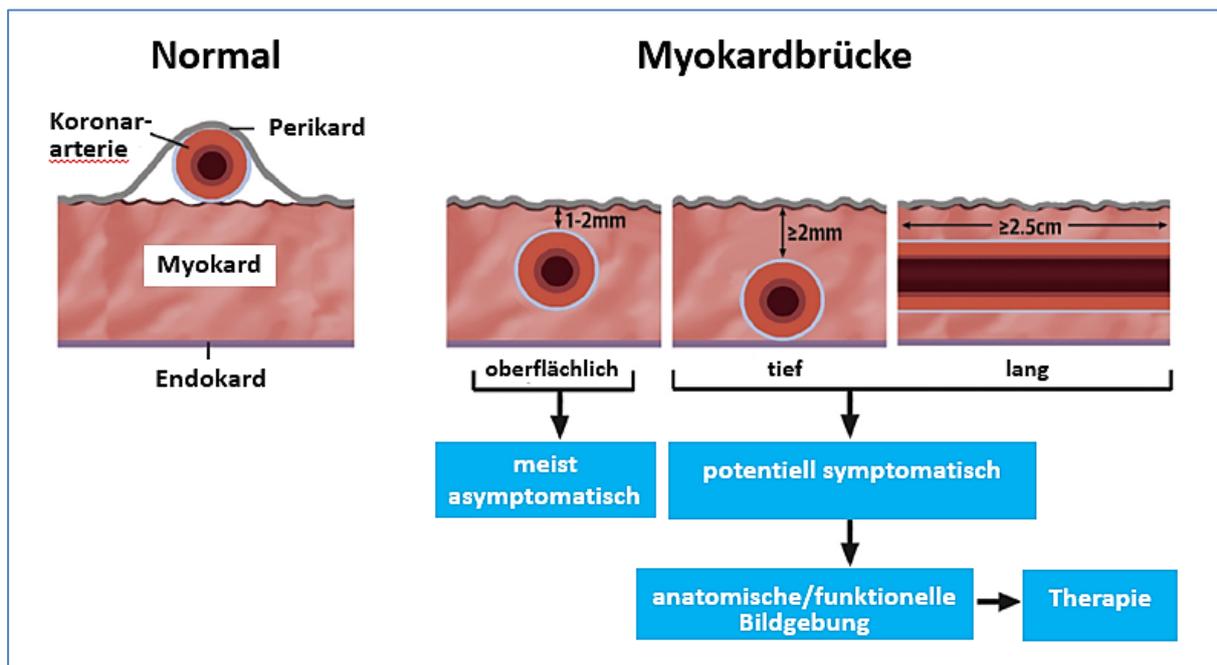
kommen.<sup>21</sup> Im proximalen Teil der betroffenen Koronararterie kann sich eine nicht-atheromatöse Leiste („ridge“) ausbilden, die das Lumen weiter einengt.

Die Hypoplasie von größeren Abschnitten des Koronargefäßsystems wird auch als hypoplastische Koronararterienerkrankung (HCAD) bezeichnet. Es handelt sich um eine angeborene Anomalie der intrinsischen Anatomie dieser Arterien, die sich durch das Vorhandensein einer oder mehrerer abnorm kleiner oder unterentwickelter Koronararterien auszeichnet. Histopathologisch findet sich eine Ausdünnung oder Aplasie der Tunica media der betroffenen Gefäßwand.<sup>22</sup>

Eine angeborene Hypoplasie kann eine oder beide Koronararterien betreffen. Bei einer Atresie kann in dem Bereich, der normalerweise von einer Koronararterie eingenommen wird, ein fibröser Strang verbleiben (meist die LCA betreffend).<sup>13</sup> In Einzelfällen ist sogar das Fehlen aller Koronargefäße beschrieben.<sup>23</sup>

### **3.3 Myokardbrücken**

Die Herzkranzgefäße verlaufen normalerweise subepikardial. Wenn myokardiale Fasern die Koronararterien teilweise oder vollständig umhüllen, spricht man von einer myokardialen Überbrückung. Das Muskelbündel, welches eine Koronararterie oberflächlich überkreuzt, wird als Myokardbrücke bezeichnet. Das dadurch intramyokardial gelegene Segment der Arterie wird als getunnelte Arterie bezeichnet.<sup>24</sup> Myokardbrücken können lokal zu einer dynamischen Enge der betroffenen Koronararterie führen. Meist ist der LAD-Ast der LCA betroffen. Die Tiefe und Länge des getunnelten Koronarsegments sind entscheidend für die hämodynamische Relevanz. Oberflächliche Myokardbrücken (1 – 2 mm) sind in der Regel asymptomatisch, während tiefe Myokardbrücken ( $\geq 2$  mm) zu einer Kompression der Arterie führen können. Bei einer langen Myokardbrücke misst die getunnelte Koronararterie  $\geq 25$  mm (Messwerte gültig für Erwachsene).<sup>25</sup>



**Abbildung 3:** Anatomie von Myokardbrücken, modifiziert nach Sternheim 2021<sup>25</sup>

Obwohl Myokardbrücken typischerweise bei Erwachsenen beschrieben werden, können sie auch bei Kindern symptomatisch werden. Es wird über eine familiäre Häufung berichtet<sup>26</sup>, weshalb sie als angeborene Anomalie betrachtet werden.

Myokardbrücken kommen bei Patienten mit hypertropher Kardiomyopathie vermehrt vor.<sup>27</sup>

Der intraseptale Verlauf der linken Koronararterie oder des LCX innerhalb des Kammerseptums (AOLCA-IS) muss von Myokardbrücken unterschieden werden. Er stellt eine Sonderform einer atypischen aortalen Koronarverbindung dar und verläuft klinisch meist benigne.<sup>28</sup>

### 3.4 Koronar fisteln

Koronar fisteln sind pathologische Verbindungen zwischen einem oder mehreren Koronargefäßen und anderen kardialen oder vaskulären Strukturen. Sie können sich zwischen zwei Koronargefäßen oder zwischen einer Koronararterie und einer Herzkammer oder einem der großen herznahen Blutgefäße ausbilden. Meist drainieren Koronar fisteln in den rechten Ventrikel, den rechten Vorhof oder das Pulmonalarteriensystem, weniger häufig auch in die Hohlvenen oder den Koronarsinus. Ein Anschluss an Linksherzstrukturen ist sehr selten.<sup>29,30</sup>

Nach ihrer Größe werden Koronar fisteln in klein, mittel oder groß eingeteilt. Kleine Fisteln haben einen maximalen Durchmesser, der den maximalen Durchmesser eines anderen, nicht die Fistel versorgenden Koronargefäßes nicht übersteigt (Verhältnis  $\leq 1$ ), mittlere Fisteln haben einen maximal doppelten Durchmesser (Verhältnis  $> 1$  bis  $\leq 2$ ) und große Fisteln einen mehr als doppelt so großen Durchmesser (Verhältnis  $> 2$ ).

<b>Kernaussage 1: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien</b>	
<b>Definition und Einteilung – Allgemein</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalien der Koronararterien können den Verlauf, das Kaliber, die Wandbeschaffenheit und/oder Vorhandensein der Koronararterien betreffen, aber auch die Lokalisation bzw. Konfiguration der Verbindung zur Aorta.</li> <li>- Anomalien der Koronararterien finden sich vermehrt im Zusammenhang mit konotrunkalen Herzfehlern, und hier insbesondere bei Anomalien der Stellung der großen Arterien zueinander.</li> </ul>	
<b>Definition und Einteilung – Anomalien des Anschlusses von Koronararterien</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Die aberrante Verbindung der linken Koronararterie mit dem Pulmonalarterienstamm wird als ALCAPA-Syndrom bezeichnet. Das seltenere ARCAPA-Syndrom mit Fehlverbindung der rechten Koronararterie führt seltener und später zu klinischen Auffälligkeiten.</li> <li>- Anomale Anschlüsse von Koronararterien an einen untypischen Sinus der Aortenwurzel oder separate Verbindungen von einzelnen Koronarästen mit der Aorta sind nur dann bedeutsam, wenn es im Bereich des Ostiums oder im Verlauf zu Beeinträchtigungen des koronaren Blutflusses kommt.</li> </ul>	
<b>Definition und Einteilung – Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie umfassen Stenosen, Hypoplasien oder Atresien des Ostiums und/oder von Koronargefäßen im Verlauf mit klinischen Konsequenzen entsprechend der Ausprägung der Behinderung der Myokardversorgung.</li> </ul>	
<b>Definition und Einteilung – Myokardbrücken</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Myokardiale Muskelbündel, die Abschnitte des Koronarsystems oberflächlich überziehen und zu einer dynamischen Gefäßeinengung während der Systole</li> </ul>	

<ul style="list-style-type: none"> <li>- teilweise zusätzlich auch während der Diastole – führen können, werden als Myokardbrücken bezeichnet. Sie betreffen meist die LAD.</li> <li>- Ein erhöhtes Risiko für eine funktionelle Relevanz besteht bei tiefen und/oder langen Myokardbrücken.</li> </ul>
Definition und Einteilung – Koronarfisteln
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Koronarfisteln bilden pathologische Verbindungen zwischen Koronargefäßen oder von Koronargefäßen zu Herz- oder Gefäßstrukturen.</li> <li>- In den meisten Fällen drainieren Koronarfisteln in Rechtsherzstrukturen oder das Pulmonalarteriensystem.</li> </ul>

Empfehlung 1: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien	
Bezeichnung der Koronarsinus	
Zur Beschreibung des Anschlusses von Koronararterien an die Sinus der Aortenwurzel sollte eine Bezeichnung der Sinus entsprechend der Leiden-Klassifikation erfolgen, da dadurch eine eindeutige Zuordnung auch bei fehlgebildeten Herzen möglich ist.	

#### 4. Epidemiologie

Die Prävalenz von angeborenen Anomalien der Koronararterien wird in Abhängigkeit von Untersuchungsmethode und untersuchtem Kollektiv mit 0,21 bis 5,79 % angegeben.<sup>19</sup> Bei Patienten mit strukturellem Herzfehler – und hier insbesondere bei konotrunkalen Defekten - werden anomale Verbindungen von Koronargefäßen zur Pulmonalarterie oder zu einem atypischen Aortensinus, singuläre Koronarostien oder atypische Koronarverläufe gehäuft angetroffen.<sup>6</sup>

Myokardbrücken wurden bei angiographisch untersuchten Kollektiven bei 0,5 – 2,5 % und in Autopsie-Serien bei bis zu 85 % aller Patienten beschrieben.<sup>24</sup>

Isolierte Koronarfisteln finden sich bei 0,1 – 0,2 % aller Koronarangiographien.<sup>29</sup> Fisteln werden oft auch bei Patienten mit Pulmonalatresie und intaktem Ventrikelseptum sowie mit hypoplastischem Linksherzsyndrom zwischen dem jeweils hypoplastischen Ventrikel und dem korrespondierenden Koronarsystem gefunden. Sie werden als ventrikulo-koronare Verbindungen bzw. aufgrund ihrer Entstehung auch als

Myokardsinusoide bezeichnet, da es sich um persistierende embryonale Sinusoide handelt.

Auch im Zusammenhang mit genetischen Fehlbildungssyndromen mit kardialer Beteiligung kommen Anomalien der Koronararterien gehäuft vor. Bei Patienten mit dem Noonan-Syndrom sind ektope, stenotische und atretische Koronarostien, die Ausbildung atypischer Koronaraneurysmata sowie Myokardbrücken bei hypertropher Kardiomyopathie beschrieben.<sup>31,32</sup> Stenosen der Koronarostien sowie Hypoplasien oder Erweiterungen der Koronararterien gehören auch zum Phänotyp des Williams-Beuren-Syndroms.<sup>33–35</sup>

## 5. Pathophysiologie, Hämodynamik

Pathophysiologisch können Anomalien der Koronararterien in Abhängigkeit von Art und Ausprägung der Anomalie entweder zu einer Minderperfusion des Myokards und/oder zu einer funktionellen Shuntverbindung von System- und Lungenkreislauf führen. Eine Minderperfusion kann aus Stenosen, Hypoplasien oder Atresien von Koronargefäßabschnitten sowie aus einem Steal-Phänomen durch Koronarfisteln oder Sinusoide resultieren. Shuntverbindungen durch Koronarfisteln können in seltenen Fällen bei entsprechender Größe der Fistelgefäße zu einem funktionell bedeutsamen Links-Rechts-Shunt führen.

### 5.1 Anomalien der Verbindung von Koronararterien

Bei Fehlkonnektion einer Koronararterie mit der Pulmonalarterie ohne signifikante kollaterale Blutversorgung tritt eine myokardiale Ischämie auf, sobald der physiologisch erhöhte neonatale pulmonale Gefäßwiderstand sich im Alter von vier bis sechs Wochen normalisiert hat.

Bei den Anomalien des Koronargefäßverlaufs bei normaler Konnektion mit der Aorta ist vor allem der interarterielle Verlauf von pathophysiologischer Bedeutung. Traditionell wurde angenommen, dass der Mechanismus für eine Ischämie aus dem Verlauf zwischen Aorta und Pulmonalarterie zu erklären wäre, wobei die Koronarie insbesondere bei einer durch erhöhtes Herz-Zeit-Volumen verursachten Ausdehnung der großen Arterien dem Risiko der Koronarkompression zwischen den beiden Gefäßen ausgesetzt sei.<sup>36</sup> Derzeit wird jedoch davon ausgegangen, dass der interarterielle Verlauf per se wahrscheinlich keine signifikante Koronarkompression verursacht, da der

Druck in der Aorta und in den Koronararterien höher ist als im Lungenkreislauf. Damit ist ein interarterieller Verlauf einer Koronararterie lediglich als Surrogatparameter für ein SCD-Risiko zu betrachten. Tatsächlich führt nur ein intramurales Segment innerhalb der Aortenwand zu einem erhöhten SCD-Risiko, da es in diesem Bereich bei erhöhter aortaler Wandspannung zu einer Koronarkompression und in der Folge zu einer Myokardischämie kommen kann.<sup>37,38</sup>

In der Literatur wurden die in Tabelle 3 genannten anatomischen Kriterien für einen malignen klinischen Verlauf herausgearbeitet:

<b>Tabelle 3: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien</b>	
<b>Anatomische Kriterien für ein erhöhtes Risiko für einen SCD</b>	
1.	Schlitzförmiges Ostium (in der CT-A > 50 % Reduktion des minimalen Lumendiameter im Vergleich zum distalen Referenzlumen) <sup>39</sup>
2.	Elliptoide Form des Koronarostiums im MRT (Ratio Höhe/ Breite > 1,3) <sup>40</sup>
3.	Spitzwinklige Gefäßverbindung zur Aorta: Winkel < 45° in der axialen Ebene mit tangentialem Verlauf der Koronarie zu den großen Gefäßen, beschrieben in Autopsie-Befunden <sup>41</sup>
4.	Kinking der Koronararterie unter Belastung mit angiographisch nachgewiesener zunehmender ostialer Enge <sup>42</sup>
5.	Intramuraler Verlauf (Länge des intramuralen Segmentes korreliert mit Ischämierisiko) <sup>43</sup>
6.	Interarterieller Verlauf (insbesondere LCA-Ostium in Sinus 1), beschrieben in Autopsie-Befunden <sup>20,36</sup>

## 5.2 Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie

Stenosen, Hypoplasien oder Atresien im Koronargefäßsystem können zu einer koronaren Minderperfusion und Myokardischämie führen.

## 5.3 Myokardbrücken

Bei Patienten mit Myokardbrücken kann es während der Systole durch die Kontraktion des Myokards in den entsprechenden Bereichen zu einer vollständigen Gefäßobstruktion kommen. Myokardbrücken können insbesondere dann klinisch bedeutsam sein, wenn die Obstruktion auch während der Diastole persistiert.<sup>44</sup> Eine in

der Diastole andauernde Obstruktion ist funktionell deshalb von besonderer Relevanz, da die Blutversorgung des Myokards hauptsächlich in dieser Herzphase erfolgt.

## **5.4 Koronarfisteln**

Das Shuntvolumen von Koronarfisteln variiert in Abhängigkeit von der Größe der Fistel und dem Unterschied von Druck und Widerstand zwischen dem zuführenden Koronargefäß und dem Abflussgebiet.

Die meisten Koronarfisteln sind klein und führen nicht zu einer Beeinträchtigung des myokardialen Blutflusses.

In einem historischen Kollektiv entwickelten etwa ein Fünftel der Patienten mit Koronarfistel klinische Symptome, meist als Folge des signifikanten Links-Rechts-Shuntes.<sup>44,45</sup> Es kann jedoch auch zu sekundären Problemen kommen, wie zum Beispiel einer Verziehung einer Aortenklappentasche durch ein stark vergrößertes Koronarostium einer fistel-versorgenden Koronararterie mit der Folge einer Aortenklappeninsuffizienz.<sup>45</sup>

Bei größeren Fisteln kann es auch zu einem Steal-Phänomen kommen, das zu einer Ischämie des Myokardsegments führt, das von der Koronararterie distal der Fistel durchblutet wird; die Koronararterie proximal der Fistel vergrößert sich kompensatorisch.<sup>46</sup>

## **6. Körperliche Befunde und Leitsymptome**

Die Mehrzahl der angeborenen Anomalien der Koronararterien bleibt klinisch inapparent. Sofern symptomatisch, fallen meistens Zeichen einer Minderperfusion des Myokards auf. Erstmanifestationen können eine eingeschränkte Herzleistung, pectanginöse Beschwerden, das Auftreten von Herzrhythmusstörungen und sogar ein SCD (plötzlicher Herztod) sein. Selten kann eine Shuntverbindung durch eine Koronarfistel zu den Symptomen einer Herzinsuffizienz führen.<sup>47,48</sup>

### **6.1 Anomalien der Verbindung von Koronararterien**

#### **6.1.1 Verbindung einer Koronararterie mit der Pulmonalarterie**

(ALCAPA/ARCAPA) Das klinische Bild einer Koronarverbindung zu einer

Pulmonalarterie hängt von der betroffenen Koronararterie und ihrem myokardialen

Versorgungsgebiet, dem pulmonalen Gefäßwiderstand sowie der Anzahl und Größe der Kollateralgefäße ab.

Erstes Symptom kann ein raues Protosystolikum sein, welches von einer Mitralinsuffizienz - verursacht durch eine Papillarmuskeldysfunktion – herrührt. Üblicherweise bestehen bei betroffenen Patienten bereits Symptome der Herzinsuffizienz wie Gedeihstörung, Trinkschwäche, periphere Ödeme und Tachypnoe sowie Schwitzen bei Anstrengung.<sup>49,50</sup> Die Herzinsuffizienz kann bei Diagnosestellung bereits fortgeschritten sein. Bei Säuglingen ist ein ALCAPA eine wesentliche Differentialdiagnose des LV-Pumpversagens.

Symptome einer Angina pectoris beim Neugeborenen oder Säugling sind eine allgemeine Irritabilität, Blässe, postprandiale Unruhephasen oder schmerzinduziertes Schreien und Kaltschweißigkeit beim Trinken.

Bei gutem kollateralen Blutfluss (nutritive Koronarperfusion) können sich ein Herzgeräusch, Symptome der Herzinsuffizienz oder auch ein plötzlicher Herztod auch erst im späteren Kindes-, Jugend- oder sogar Erwachsenenalter manifestieren.<sup>51–53</sup>

### 6.1.2 Atypische Verbindungen von Koronararterien und der Aorta (AORCA/AOLCA)

Eine aortale Verbindungsanomalie einer Koronararterie kann sich klinisch als pektanginöser Brustschmerz oder als Synkope unter körperlicher oder emotionaler Belastung präsentieren. Ebenso sind jahrelang asymptomatische Verläufe mit Erstmanifestation im Rahmen eines plötzlichen Herztodes (sudden cardiac death - SCD) bei jungen Sportlern und Rekruten beschrieben.<sup>54–57</sup>

## 6.2 Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie

Stenosen der Koronararterienostien sind angeboren oder erworben und können zu einer koronaren Durchblutungsinsuffizienz und Myokardischämie führen. Diese manifestieren sich als pektanginöser Brustschmerz oder als Synkope unter körperlicher oder emotionaler Belastung. Bei angeborenen Ostiumstenosen entwickeln die betroffenen Patienten typischerweise bereits im ersten Lebensjahr klinische Auffälligkeiten, die sich als eine allgemeine Irritabilität, Blässe und postprandialen Unruhephasen äußern können.<sup>58–60</sup>

Die klinischen Symptome einer hypoplastischen Koronararterienerkrankung (HCAD) hängen vom Schweregrad der Erkrankung und der Anzahl der betroffenen

Herzkranzgefäße ab.<sup>61</sup> Die Krankheit kann symptomlos verlaufen oder kardiovaskuläre Symptome wie Synkopen, Dyspnoe, Angina pectoris oder Schwindel verursachen.

### 6.3 Myokardbrücken

Die Mehrzahl der Patienten mit einer Myokardbrücke bleibt asymptomatisch. Eine tiefe und/oder lange Myokardbrücke kann jedoch zu Myokardischämie, belastungsinduzierten Synkopen, Koronarthrombose, Myokardinfarkt, Stresskardiomyopathie (Takotsubo-Kardiomyopathie) oder plötzlichem Herztod führen. Eine Myokardbrücke bei Kindern mit hypertropher Kardiomyopathie (HCM) ist ein wichtiger Risikofaktor für kardiale Komplikationen. Das potentielle Risiko wurde in einer angiographischen Studie an 36 Kindern mit HCM veranschaulicht, von denen 10 (28 %) eine Myokardbrücke des LAD aufwiesen, die für mehr als 50 % der Diastole zu einer Minderperfusion führte.<sup>62</sup>

### 6.4 Koronarfisteln

Viele Patienten mit einer Koronarfistel werden aufgrund des damit verbundenen Herzgeräuschs klinisch auffällig, das meist deutlich und kontinuierlich am unteren oder mittleren Rand des Sternums zu auskultieren ist.

**Tabelle 4: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien**

#### Koronarfisteln - Symptome und Folgeerscheinungen

- Chronische Myokardischämie und Angina pectoris
- Herzinsuffizienz und Kardiomyopathie
- Myokardinfarkt
- Pulmonale Hypertonie
- Endokarditis
- Rhythmusstörungen
- Thrombose der Fistel oder eines damit verbundenen Aneurysmas
- Ruptur der Fistel (sehr selten)

### Körperliche Befunde und Leitsymptome

- Die Mehrzahl der Anomalien der Koronararterien bleibt klinisch inapparent.
- Symptome von Anomalien der Koronararterien können eine Herzinsuffizienz, Herzrhythmusstörungen, pektanginöse Beschwerden oder der plötzliche Herztod – auch als Erstmanifestation – sein.
- Angeborene Anomalien der Koronararterien sind die zweithäufigste Ursache für den plötzlichen Herztod bei jungen Menschen.
- Pektanginöse Beschwerden können im Kindesalter zu unspezifischer Symptomatik führen.

### Körperliche Befunde und Leitsymptome – Anomalien des Anschlusses von Koronararterien

- Ein ALCAPA- oder seltener auch ein ARCAPA-Syndrom können durch eine Herzinsuffizienz oder ein Herzgeräusch klinisch manifest werden.
- Neben strukturellen Auffälligkeiten der Koronarostien können sowohl eine Obstruktion eines Koronargefäßes im Verlauf (intramural, interarteriell) als auch intrinsische Stenosen, Hypoplasien oder Atresien des Koronargefäßsystems zu den oben genannten Symptomen einer myokardialen Unterversorgung führen (siehe auch Tabelle 3 – Anatomische Kriterien für ein erhöhtes SCD-Risiko).

### Körperliche Befunde und Leitsymptome – Myokardbrücken

- Myokardbrücken sind in den meisten Fällen asymptomatisch.

### Körperliche Befunde und Leitsymptome – Koronarfisteln

- Größere Koronarfisteln werden häufig durch ein kontinuierliches Herzgeräusch auffällig.
- Bei mittleren oder großen Koronarfisteln können Symptome einer Herzinsuffizienz mit verminderter Belastbarkeit und pulmonaler Kongestion imponieren.
- Ein Steal-Phänomen durch Koronarfisteln führt zu Symptomen der myokardialen Unterversorgung, typischerweise im Zusammenhang mit körperlicher Anstrengung.

## Empfehlung 2: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien



### Körperliche Befunde und Leitsymptome

Bei Patienten mit Herzinsuffizienz unklarer Ursache oder Hinweisen auf pectanginöse Beschwerden sowie v. a. kardiale Synkope soll differentialdiagnostisch das Vorliegen einer Koronaranomalie abgeklärt werden.

## 7. Diagnostik

### 7.1 Zielsetzungen

Ziel ist die vollständige Klärung der Koronaranatomie sowie die Bewertung etwaiger bereits vorliegender Organschäden und Folgeerkrankungen. Darüber hinaus dient die Diagnostik dem Ausschluss zusätzlicher Fehlbildungen, Planung der Therapie und Einschätzung der Prognose.

### 7.2 Bewertung der diagnostischen Verfahren

#### 7.2.1 EKG

Die Ableitung eines 12-Kanal EKGs ist Bestandteil der Basisdiagnostik und dient der Dokumentation eines Ausgangsbefundes.

Je nach Ausmaß der Ischämie und links- oder rechtsventrikulärer Volumenüberlastung können im EKG Repolarisationsstörungen auftreten. Jedoch ist das EKG auch bei Patienten mit relevanter Koronaranomalie in vielen Fällen unauffällig.

Das EKG eines Säuglings mit ALCAPA kann Hinweise auf eine anterolaterale Ischämie oder einen Infarkt, einschließlich ST-Streckenveränderungen in den anterolateralen Ableitungen oder Q-Wellen in den Ableitungen I, aVL, V<sub>5</sub> und V<sub>6</sub> zeigen. Bei 20 bis 45 Prozent der Patienten treten jedoch keine abnormen Q-Wellen auf.<sup>63</sup>

Bei Patienten mit asymptomatischen Myokardbrücken zeigt das EKG in Ruhe nur selten Auffälligkeiten.<sup>64</sup> Bei Belastungstests zeigten Patienten mit hämodynamisch relevanter Myokardbrücke ggf. einen Abfall des Blutdrucks (im Gegensatz zu einem Anstieg bei Patienten ohne Myokardbrücke), ein höheres Ausmaß an ST-Strecken-Senkung und eine größere QT-Dispersion.<sup>62</sup>

Die Durchführung eines Langzeit-EKG's wird im Rahmen der Risikostratifizierung zum Ausschluss ventrikulärer Rhythmusstörungen empfohlen.

Eine Ergometrie kann zur Objektivierung einer belastungsinduzierten Symptomatik herangezogen werden. Sie sollte stets mit dem Ziel der maximalen Ausbelastung durchgeführt werden und sich bei Leistungssportlern an der ausgeübten Sportart orientieren.<sup>65,66</sup> Die Sensitivität eines Belastungs-EKGs zur Beurteilung der hämodynamischen Relevanz einer Koronaranomalie ist jedoch sehr gering, so dass ein unauffälliges Ergebnis das Vorliegen einer relevanten Koronaranomalie nicht sicher ausschließt und zur klinischen Entscheidungsfindung alternative bildgebende Methoden herangezogen werden sollten.<sup>20,67–69</sup>

### 7.2.2 Transthorakale Echokardiographie

Die transthorakale Echokardiographie stellt in allen Altersstufen das diagnostische Primärverfahren dar. Insbesondere im Kindes- und Jugendalter kann echokardiographisch häufig direkt eine atypische Verbindung einer Koronararterie mit den großen Arterien als auch der Verlauf der proximalen Koronargefäße beurteilt werden, was eine erste Einschätzung bezüglich der klinischen Relevanz ermöglicht. Auch wenn im Erwachsenenkollektiv echokardiographisch selten eine direkte Visualisierung der Koronararterien gelingt, liefert die Echokardiographie als Basisuntersuchung wichtige Informationen über eine mögliche Einschränkung der Ventrikelfunktion oder regionale Wandbewegungsstörungen als Ausdruck einer myokardialen Ischämie oder eines stattgehabten Myokardinfarktes. Ferner können differentialdiagnostische Ursachen wie relevante Klappenvitien oder Kardiomyopathien ausgeschlossen werden. Ergänzend können alternative Möglichkeiten zur myokardialen Funktionsbeurteilung wie die Gewebedoppler-Bildgebung (cTDI) und die Speckle-Tracking-Echokardiographie (Strain, strain rate) durchgeführt werden.

Bei starkem klinischem Verdacht auf das Vorliegen einer Koronaranomalie, jedoch fehlendem echokardiographischen Nachweis, sollten auch im Kindes- und Jugendalter ergänzend alternative bildgebende Methoden herangezogen werden.

Im Anhang findet sich eine Übersicht über Techniken der transthorakalen Echokardiographie zur Darstellung der Koronararterien.

In Einzelfällen wurde die Diagnosestellung einer Koronaranomalie bereits pränatal mittels fetaler Echokardiographie beschrieben.<sup>70</sup>

**Tabelle 5: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien**

**Echokardiographie bei Koronaranomalie**

- Ostien: Lage und Form (ektop, exzentrisch, high take-off, schlitzförmig)
- Koronararterien: Verbindungswinkel, Verlauf und Perfusion
- Linksventrikulärer Ausflusstrakt, Aortenklappe, Aorta ascendens
- Aortenbogen, Hals- Arm-Gefäße, proximale Aorta descendens
- Nachweis oder Ausschluss einer Mitralinsuffizienz
- Beurteilung der systolischen und diastolischen Funktion beider Ventrikel
- Nachweis regionaler Wandbewegungsstörungen
- zentrale Pulmonalarterien (atypische Verbindung, atypischer Einstrom)
- differentialdiagnostisch Ausschluss von strukturellen Auffälligkeiten wie Kardiomyopathien, Perikarderguss, begleitende kongenitale Anomalien etc.

### 7.2.3. Röntgen-Thorax

Das Thorax-Röntgenbild ist zur Diagnosestellung meist entbehrlich, sollte aber vor allen operativen Maßnahmen als Ausgangsbefund erstellt werden. Die Herzgröße und die Lungengefäßzeichnung sind bei der Mehrzahl der Patienten normal. Bei Verbindungsanomalien einer Koronararterie mit der Pulmonalarterie (ALCAPA, ARCAPA) können ebenso wie bei Patienten mit hämodynamisch bedeutsamen Koronar fisteln eine vermehrte Lungengefäßfüllung und eine Kardiomegalie vorliegen.

### 7.2.4. Schnittbildgebung

#### 7.2.4.1 Computertomographie (CT)

Die kardiale Schnittbildgebung mittels CT (einschließlich CT-A) ist derzeit auf Grund der hohen räumlichen und zeitlichen Auflösung Goldstandard im Jugend- und Erwachsenenalter zur Evaluation von Anomalien der Koronararterien. Bei Kindern ist die Durchführung eines CT auf Grund der schnelleren Herzfrequenz, der kleineren Dimensionen der Koronarien sowie der Notwendigkeit zur Sedierung erschwert und sollte Zentren mit einer hohen bildgebenden Expertise unter Verwendung moderner CT Techniken vorbehalten sein.<sup>71</sup>

Das CT ermöglicht eine dreidimensionale Darstellung der Koronararterien bis in die distalen Segmente bei kurzer Untersuchungsdauer. Hierüber gelingt somit nicht nur die Evaluation atypischer Koronarverbindungen und -verläufe, sondern ebenso von

Myokardbrücken und Koronar fisteln. Auf Grund der hohen Auflösung auch im Bereich der Koronarostien ermöglicht die CTA in der Regel eine zuverlässige Beurteilung prognoserelevanter anatomischer Kriterien wie einen spitzwinkligen Abgang oder ein schlitzförmiges Ostium, welche in der Literatur mit einem erhöhten Risiko für den plötzlichen Herztod assoziiert worden sind. Die dynamische Komponente einer myokardialen Perfusionsstörung unter körperlicher Belastung kann bei statischer, allein diastolischer Koronardarstellung im CT nicht beurteilt werden. Das CT ermöglicht hingegen den Ausschluss oder die Bestätigung einer relevanten stenosierenden koronaren Makroangiopathie, welche im Erwachsenenalter eine wichtige Differentialdiagnose darstellt.

#### 7.2.4.2 Magnetresonanztomographie (MRT)

Im Gegensatz zum CT erlaubt die kardiale MRT als strahlenfreies Verfahren bei allerdings niedrigerer räumlicher Auflösung eine zuverlässige Beurteilung der proximalen Koronarverbindungen sowie der hämodynamischen Relevanz. Durch die kontinuierliche Optimierung der MRT-Techniken, z.B. durch die dünnschichtige Darstellung des gesamten Herzens (Whole-Heart-Technik), gelingt mittels der MRT zunehmend eine suffiziente Darstellung der Koronararterien, auch der distalen Segmente.

Das MRT stellt zudem im Jugend- und Erwachsenenalter den Goldstandard für die Evaluation der linksventrikulären Funktion und dem Vorliegen regionaler Wandbewegungsstörungen dar. Zum Ausschluss bereits stattgehabter Infarkte sollten late gadolinium enhancement (LGE) Aufnahmen ergänzt werden, welche den Nachweis subendokardialer Myokardnarben erlauben sowie eine Beurteilung der myokardialen Vitalität ermöglichen.

Pathophysiologisch wird das Risiko des plötzlichen Herztodes bei Patienten mit Koronaranomalie unter anderem über eine chronische Ischämie und hiermit einhergehende intramyokardiale Fibrose als mögliches Substrat für maligne Rhythmusstörungen erklärt, so dass die kardiale MRT-Bildgebung ggfs. durch multiparametrische Mapping-Untersuchungen ergänzt werden sollte.<sup>72</sup> Wenngleich die prognostische Relevanz einer intramyokardialen Fibrose oder eines erhöhten Extrazellulärvolumens bei Patienten mit Koronaranomalie bisher unklar bleibt, ist dieser Zusammenhang in anderen Patientenkollektiven fest etabliert und positiv assoziiert mit

dem Auftreten einer Herzinsuffizienz<sup>73</sup> sowie dem plötzlichen Herztod bei nicht-ischämischer Kardiomyopathie<sup>74</sup> oder Fallot'scher Tetralogie.<sup>75</sup>

#### 7.2.5 Nicht-invasive Ischämiediagnostik einschließlich Nuklearmedizin

Neben anatomischen Kriterien ist das Vorliegen einer myokardialen Perfusionsstörung zur Einordnung der Relevanz einer Koronaranomalie insbesondere bei klinisch asymptomatischen Patienten relevant. Hierfür kommen neben echokardiographischen und MRT-Techniken auch das nuklearmedizinische Verfahren der Single Photon Emissionscomputertomographie (SPECT) zur Anwendung.

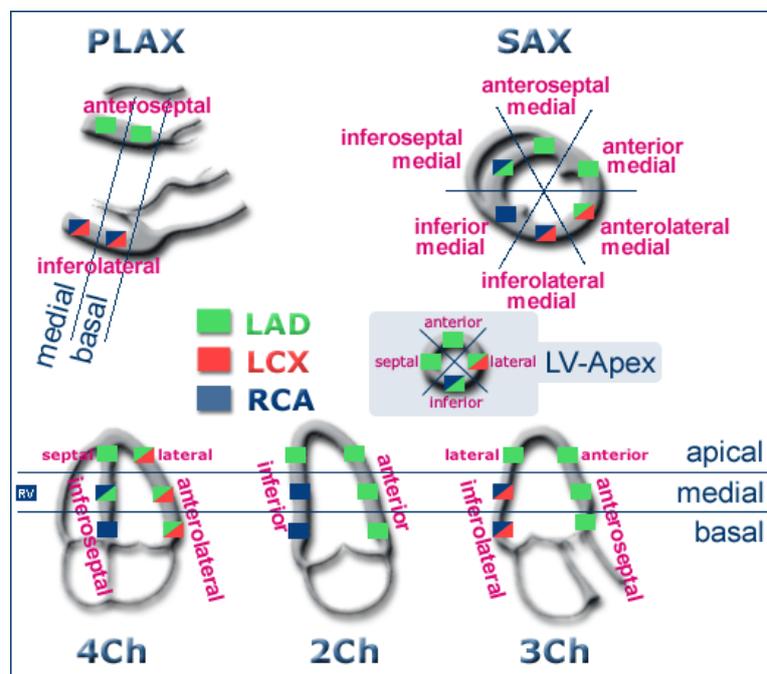
Je nach verwendeter Technik wird das Auftreten einer heterogenen Verteilung der myokardialen Durchblutung unter maximaler Vasodilatation (Adenosin/Regadenoson-Stress-MRT oder SPECT) oder eine Änderung der regionalen myokardialen Kontraktilität (Stress-Echokardiographie/MRT/SPECT unter Dobutamin-Stress oder Ergometerbelastung) bei gesteigertem myokardialen Workload und O<sub>2</sub>-Bedarf beurteilt. Um die pathophysiologisch relevante Komponente einer dynamischen Koronarstenose/-kompression adäquat abzubilden, ist die Dobutamin- einer Adenosin-/Regadenoson-Belastung vorzuziehen, da diese einer physiologischen Belastungsform näherkommt. Entsprechende patientenindividuelle Kontraindikationen für eine pharmakologische Belastung sowie die lokale Expertise sind bei der Auswahl der Untersuchungsmodalität und des Medikamentes zu berücksichtigen.

In der kardialen Stress-MRT weisen Perfusionsstörungen in  $\geq 2$  Segmenten nach Vasodilatator-Stress bzw. Kontraktionsstörungen wie Hypo- oder Akinesien in  $\geq 3$  Segmenten nach Dobutamin-Gabe auf ein erhöhtes kardiovaskuläres Risiko hin. Bei Erwachsenen mit erworbener koronarer Herzerkrankung weist die Dobutamin-Stress MRT im Vergleich zur Dobutamin-Stress Echokardiographie eine höhere Sensitivität auf.<sup>76</sup> Eine Stress-MRT-Untersuchung ist bei entsprechender Erfahrung im pädiatrischen Patientenkollektiv durchführbar und auch bei Vorliegen einer Koronaranomalie mit einer niedrigen Inzidenz von Komplikationen verbunden.<sup>77</sup> Limitationen sind insbesondere bei Vorhandensein ferromagnetischer Aggregate sowie der Notwendigkeit einer Sedierung bei Kindern gegeben.

Die Myokard-SPECT kann gleichsam zum Ischämienachweis bei Koronaranomalie eingesetzt werden, wie Studien im Erwachsenenalter zeigen.<sup>81,83</sup> Der Nachweis einer Belastungs-induzierten Ischämie  $> 10\%$  des Gesamtmyokards gilt als prognostisch relevant. Die SPECT Untersuchung ist auch im Kindesalter anwendbar, wenngleich bei

kleinen Kindern aus Compliancegründen eine pharmakologische einer physikalischen Belastung ggfs. vorzuziehen ist. Limitationen sind die mit einer SPECT verbundene Strahlenbelastung sowie die geringe räumliche Auflösung mit ggfs. eingeschränkter Detektion kleiner Läsionen.<sup>78</sup> Aktuelle Studien bei Erwachsenen mit koronarer Makroangiopathie bescheinigen der SPECT im Vergleich zum MRT eine geringere Spezifität sowie einen geringeren negativen und positiven Vorhersagewert bei vergleichbarer Sensitivität.<sup>79</sup> Vergleichbare Daten im Hinblick auf die Testung einer funktionellen Relevanz einer Koronaranomalie fehlen bisher.

Je nach Expertise des Zentrums kann ebenso die Durchführung einer Stress-Echokardiographie zur Klärung der hämodynamischen Relevanz einer Koronaranomalie hilfreich sein.<sup>80</sup> Vorteile der Stress-Echokardiographie sind die breite Verfügbarkeit, die fehlende Strahlenbelastung und die vergleichsweise geringen Kosten. Nachteile sind eine Abnahme der Aussagekraft bei Vorliegen eingeschränkter Bildqualität auf Grund von Körpergewicht oder einer Überblähung der Lunge. Die Beschreibung der regionalen Kontraktilität des linken Ventrikels sollte detailliert vorgenommen werden. Im Erwachsenenalter dafür gut etabliert ist die Beschreibung der LV-Kontraktilität nach der einheitlichen Nomenklatur des 16 Segment-Modells analog zu den Empfehlungen der DGK zur Durchführung der Echokardiographie.<sup>77,81</sup> Relevant gilt der Nachweis von Kontraktionsstörungen in  $\geq 3$  Segmenten unter Belastung.



**Abbildung 4:** Schema des 16 Segment-Modells für die Beurteilung der regionalen Kontraktilität des linken Ventrikels in der Echokardiographie.<sup>81</sup>

PLAX – Parasternal lange Achse; SAX – Parasternal kurze Achse; LAD – linke Koronararterie; LCX – Ramus circumflexus der linken Koronararterie; RCA – rechte Koronararterie; 4 Ch – 4-Kammerblick; 2 Ch – 2-Kammerblick; 3 Ch – 3-Kammerblick

## 7.2.6 Herzkatheteruntersuchung und Angiokardiographie

Die Angiographie erlaubt ebenso wie das CT die selektive Darstellung der Koronararterien sowie die Evaluation atypischer Koronarverbindungen und -verläufe und auch von Muskelbrücken und Koronarfisteln. Im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung kann eine zuverlässige Evaluation der Hämodynamik vorgenommen werden

### 7.2.6.1 Invasive Diagnostik bei Anomalien der Koronararterien mit atypischer Verbindung und Verlauf

Die invasive Darstellung der Koronarien gelingt bei Kindern meist schon mittels Aortographie zuverlässig. Ab einem Alter von 1 Jahr ist eine selektive Koronarangiographie möglich. Im Rahmen einer Koronarangiographie erfolgt eine zweidimensionale Darstellung der Koronarien, so dass im Vergleich zur nicht-invasiven Schnittbildgebung lediglich eine eingeschränkte Beurteilung der räumlichen Beziehung zu umliegenden Strukturen möglich ist. Wenngleich schwere lebensbedrohliche Komplikationen einer Koronarangiographie auch im Kindesalter selten sind, werden relevante Probleme im Bereich der Zugangswege häufiger als bei Jugendlichen oder Erwachsenen beschrieben.<sup>82</sup> Empfohlen wird eine diagnostische Koronarangiographie im Kindesalter bei nicht eindeutigen Ergebnissen der nicht-invasiven Bildgebung.<sup>83</sup>

Bei Erwachsenen besitzt die klassische invasive Koronarangiographie in der Identifizierung von Anomalien der Koronararterien im Vergleich zur nicht-invasiven Bildgebung eine geringere Sensitivität und tritt damit in der primären Diagnostik im Vergleich zu den nicht-invasiven Untersuchungen in den Hintergrund.<sup>84</sup> Verwendung findet sie im Erwachsenenalter sowohl zur Evaluation einer atherosklerotischen Makroangiopathie als auch zur Klärung der hämodynamischen Relevanz einer Koronaranomalie/-stenose, welche mittels intravaskulärer Druckdrahtmessung (Messung der fraktionellen Flussreserve - FFR) oder intravaskulärem Ultraschall (IVUS) nach pharmakologischer Belastung erfolgen kann.<sup>85</sup> Spezifische Grenzwerte für die FFR Messungen bei Anomalien der Koronararterien existieren derzeit nicht, sondern werden von der Beurteilung der hämodynamischen Relevanz einer atherosklerotischen

Herzerkrankung extrapoliert. Da bei Anomalien der Koronararterien in der Regel das aortokoronare Ostium die hämodynamisch relevanteste Stelle darstellt, spielt die optische Kohärenztomographie (OCT) bei der Beurteilung eine untergeordnete Rolle. FFR-Messung, IVUS und OCT sind im Kindes- und Jugendalter nicht oder nur eingeschränkt anwendbar. Für eine ausführliche Erläuterung von Nutzen und Indikationsstellung für eine erweiterte intravaskuläre Bildgebung oder Druckdrahtmessung verweisen wir auf die entsprechende ESC-Leitlinie.<sup>5</sup>

#### 7.2.6.2 Invasive Diagnostik bei Myokardbrücken

Angiographisch stellen sich Muskelbrücken als systolische Kompression des Gefäßlumens um > 70 % sowie eine > 35 %-ige Reduktion des Lumens in der späten Diastole dar, was als „milking“ Phänomen bezeichnet wird. Das „milking“ Phänomen kann durch intravaskuläre Gabe von Nitraten verstärkt werden, so dass dies die Sensitivität der Koronarangiographie bei V.a. relevante Muskelbrücken möglicherweise erhöht<sup>86</sup> und deshalb – jedenfalls bei Jugendlichen und Erwachsenen – regelhaft eingesetzt werden sollte. Während die klassische Koronarangiographie lediglich eine 2D Darstellung der Koronararterien ermöglicht und hierüber die Relevanz einer Muskelbrücke eventuell unterschätzt, erlaubt der intravaskuläre Ultraschall oder die intravaskuläre optische Kohärenztomographie eine dreidimensionale Abbildung. Der IVUS erlaubt die Darstellung der Muskelbrücke als echoarmes, halbmondförmiges Band sowie eine Quantifizierung der systolischen Kompression.<sup>87</sup> Die OCT Messung ermöglicht eine ergänzende Gewebecharakterisierung der Gefäßwand.

Zur Prüfung der hämodynamischen Relevanz von Muskelbrücken bei Erwachsenen finden intravaskuläre Messungen der koronaren Flussreserve in Ruhe und unter pharmakologischer Belastung Verwendung.<sup>88</sup>

#### 7.2.6.3 Invasive Diagnostik bei Koronar fisteln

Eine invasive Diagnostik kann ggfs. prä-interventionell erfolgen, ist aber der primären Diagnosestellung und Therapieplanung der CT Koronarangiographie nicht überlegen.

Bildgebungstechnik	TTE	IVUS	MRT	CT	HK
Räumliche Auflösung	++	++++	+++	++++	++++
Zeitliche Auflösung	+++	++++	++	variabel	+++
Evaluation Koronarostien	++	+++	+++	++++	+++
Evaluation proximaler Koronarverlauf	++	+++	+++	++++	+++
Evaluation distaler Koronarverlauf	+	-	++	+++	++++
Koronargefäßstruktur	+	++++	++	+++	+++
Kardiale Morphologie	++++	-	++++	+++	++
Extrakardiale Strukturen	++	-	++++	++++	+
Evaluation Myokardischämie	++	-	+++	-	+++
Strahlenexposition	-	-	-	+	+++
Iodhaltiges Kontrastmittel	-	-	-	++++	++++
Untersuchungsdauer	++	+++	+++	+	++++
Sedierungsbedarf bei Kindern	++	++++	++++	++	++++

**Tabelle 6:** Bewertung verschiedener bildgebender Verfahren zur Diagnostik von Koronaranomalien (++++ exzellent/extrem viel, +++ sehr gut/sehr viel, ++ gut/viel, + ausreichend/wenig, - nicht ausreichend/nicht zutreffend) nach Frommelt<sup>89,90</sup>

TTE – Transthorakale Echokardiographie; IVUS – Intravaskulärer Ultraschall; MRT – Magnetresonanztomographie; CT – Computertomographie; HK - Herzkatheter

Bisher existiert kein Konsens bezüglich der bestmöglichen Bildgebung bei Anomalien der Koronararterien sowie zur Reihenfolge der Anwendung verschiedener Verfahren. Beide Aspekte sind stark von der klinischen Konstellation der betroffenen Patienten, von der Erfahrung der Anwender bildgebender Verfahren sowie von deren Verfügbarkeit abhängig. Die Erstellung eines universellen Algorithmus ist deshalb im Rahmen dieser Leitlinie nicht sinnvoll.

### 7.2.7 Labordiagnostik

Zur Basisuntersuchung bei Patienten mit Angina pectoris-Symptomen gehört eine laborchemische Analyse zur Beurteilung möglicher differentialdiagnostischer Ursachen sowie kardiovaskulärer Risikofaktoren. Diese beinhaltet die Bestimmung von hsTroponin I oder T, NTproBNP, CK, CK-MB, Blutbild, Nieren- und Schilddrüsenfunktion, ein vollständiges Lipidprofil inklusive LDL- und HDL-Cholesterin sowie im Erwachsenenalter auch eine Nüchtern-Glukose bzw. HbA1c. Einmalig sollte

zudem das Lipoprotein (a) als unabhängiger Risikomarker für eine vorzeitige koronare Herzerkrankung untersucht werden.

### 7.2.8 Fetale Echokardiographie

Die Detektion von Anomalien der Koronararterien ist nur in Einzelfällen bereits mittels pränataler Echokardiographie bei optimaler Liegeposition des Fetus möglich, Überwiegend werden große Koronarfisteln beschrieben, in Einzelfällen wurden auch andere Anomalien der Koronararterien gesehen.<sup>70,91</sup> Sollte sich pränatal der Verdacht auf eine Koronaranomalie ergeben, so soll postpartal eine engmaschige Überwachung und weitergehende Diagnostik erfolgen.

## 7.3 Differenzialdiagnosen

Differentialdiagnostisch sollte bei belastungsinduzierten thorakalen Beschwerden an das Vorliegen einer vorzeitigen koronaren Herzerkrankung z.B. im Rahmen einer familiären Hypercholesterinämie gedacht werden. Insbesondere bei der familiären Hypercholesterinämie (Prävalenz 1:500) mit deutlich erhöhten Cholesterinwerten können bereits im Kindesalter relevante Koronarstenosen vorliegen.<sup>92</sup> Die Diagnose einer familiären Hypercholesterinämie kann mit Hilfe von Risikorechnern wie dem Dutch Clinic Lipid Network Score (siehe Anhang), welcher die Höhe des LDL-Cholesterins, die Familienanamnese und klinische Zeichen berücksichtigen, oder bei positivem humangenetischen Nachweis gestellt werden. Der Nachweis einer relevanten Koronarstenose gelingt mittels CT oder Koronarangiographie. **Bezüglich der Diagnostik und Therapie der familiären Hypercholesterinämie verweisen wir auf die entsprechenden Leitlinien der DGPK und ESC<sup>2,93</sup>**

Des Weiteren können Spasmen der Koronararterien ebenso wie eine Dysfunktion der mikrovaskulären Zirkulation mit thorakalen Beschwerden einhergehen. Hauptrisikofaktoren für eine mikrovaskuläre Dysfunktion ohne Nachweis einer relevanten epikardialen Makroangiopathie im Erwachsenenalter sind der Diabetes mellitus Typ II, Dyslipidämie, arterielle Hypertonie, Übergewicht und das metabolische Syndrom. Entsprechend spielt die mikrovaskuläre Dysfunktion im Kindes- und Jugendalter eine untergeordnete Rolle, während sie bei älteren Erwachsenen mit entsprechendem Risikoprofil eine relevante Differentialdiagnose darstellt. Im Gegensatz hierzu werden Koronarspasmen in Einzelfällen auch bei Kindern und Jugendlichen

beobachtet.<sup>94,95</sup> Die Diagnosestellung erfolgt in der Regel mit Hilfe invasiver Messmethoden im Herzkatheter.<sup>96</sup>

Echokardiographisch kann die Abgrenzung der proximalen Koronararterien vom Sinus transversus pericardii, einer horizontal verlaufenden perikardialen Umschlagfalte, oder einer Perikardzyste erschwert sein. Gelingt der farbdopplersonographische Nachweis eines antegraden diastolischen Flusses nicht eindeutig, wird eine weitere nichtinvasive Bildgebung (MRT, CT) empfohlen.<sup>97</sup>

### **Kernaussage 3: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien**



#### **Diagnostik - Bildgebung**

- Bei klinischem Anhalt ist ein sicherer Ausschluss eines ALCAPA/ARCAPA nicht ausschließlich mittels Echokardiographie möglich.
- Angiographische Methoden (CT-A, Herzkatheter) sind der Goldstandard zur Darstellung der Koronararterien und zur Identifikation von Anomalien der Koronararterien.
- Die CT-A ermöglicht eine nicht invasive dreidimensionale Beschreibung der Ostienmorphologie und ggf. eines interarteriellen, intramuralen oder intramyokardialen Verlaufs.
- Sofern in der MRT eine gute Darstellung der Koronarien erzielt wird, ist individuell die Anwendung anderer angiographischer Methoden (s.o.) verzichtbar.
- Die kardiale Stress-Magnetresonanztomographie ermöglicht neben der Objektivierung von Ventrikelfunktion, Wandbewegungsstörungen und Vitalität die Beurteilung der Myokardperfusion unter Belastung. Ferner können Begleitfehlbildungen ausgeschlossen werden.
- Bei Durchführung einer nicht-invasiven Ischämiediagnostik ist eine Belastungsform, welche mit einer Kontraktionssteigerung eingeht (z.B. Dobutamin Gabe oder Ergometrie) einer Belastung mit Vasodilatoren (z.B. Adenosin-/Regadenoson) vorzuziehen.



<b>Empfehlung 3: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien</b>	
<b>Diagnostik</b>	
Bei Hinweisen auf eine Koronaranomalie soll ein EKG durchgeführt werden.	
Wiederholte EKGs sollen zur Verlaufsbeurteilung durchgeführt werden.	
Zur Identifikation von Herzrhythmusstörungen sollen initial und im Verlauf Langzeit-EKGs abgeleitet werden.	
Mittels Echokardiographie sollen die Lokalisation der Koronarostien sowie die proximalen Koronararterienabschnitte dargestellt werden.	
Für die Echokardiographie der Koronararterien soll eine möglichst hochfrequente Sektorsonde verwendet werden.	
Der Koronararteriendurchmesser soll diastolisch, am Ende der T-Welle bestimmt werden.	
Der Durchmesser der Koronarhauptstämme soll 5 mm distal des Ostiums gemessen werden.	
Der Innendurchmesser der proximalen Koronararterien soll mit altersentsprechenden Referenzwerten (Z-Scores) verglichen werden.	
Für die farbdopplersonographische Darstellung soll die Geräteeinstellung dem langsamen koronararteriellen Blutfluss angepasst werden.	
Mittels Echokardiographie sollen die kardiale Funktion sowie das Vorliegen weiterer kardialer Fehlbildungen abgeklärt werden.	
Die Anwendung weiterer echokardiographischer Untersuchungsmethoden (cTDI, Strain, Strain-rate) sollte zur Funktionsbeurteilung genutzt werden.	
Bei starkem klinischen Verdacht auf eine Koronaranomalie sollte bei nicht wegweisender Echokardiographie eine erweiterte Bildgebung mit CT /MRT oder Herzkatheter erfolgen.	
In Abhängigkeit von der lokalen Expertise sollten in der primären Diagnostik auch im Kindes- und Jugendalter nicht-invasive Untersuchungen bevorzugt eingesetzt werden	
Zur Primärdiagnostik von Anomalien der Koronararterien ist ein Röntgen-Thorax nicht erforderlich.	
Ein Röntgen-Thorax sollte bei klinischen Zeichen einer Herzinsuffizienz sowie vor therapeutischen Interventionen durchgeführt werden.	
Zum Nachweis einer myokardialen Ischämie soll bei Verdacht auf malignen Koronarverlauf eine nicht-invasive Ischämiediagnostik durchgeführt werden.	
Im Rahmen der Herzkatheterdiagnostik kann der Einsatz von intravaskulärer Druckdrahtmessung, IVUS oder OCT in Erwägung gezogen werden.	

## 8. Therapie

### 8.1 Grundsätze und Ziele

Eine Therapieindikation besteht bei manifester oder drohender Minderperfusion von Myokard in der Folge einer Koronaranomalie oder bei einem hämodynamisch relevanten Links-Rechts-Shunt durch Koronar fisteln.

Ziel jeder therapeutischen Maßnahme bei angeborenen Anomalien der Koronararterien ist die Herstellung oder Sicherstellung einer dauerhaft ausreichenden Perfusion des gesamten Myokards.

Eine kausale medikamentöse Therapie von Anomalien der Koronararterien gibt es nicht. Sofern eine kurative Therapie mittels Chirurgie oder Katheterintervention nicht zeitnah erfolgen kann, können klinische Symptome der Herzinsuffizienz eine symptomatische und individuell zu steuernde leitliniengerechte Therapie erforderlich machen. Bei Vorliegen einer Minderperfusion kann eine Betablockertherapie zur Reduktion des myokardialen Sauerstoffverbrauchs sinnvoll sein. Dies gilt insbesondere für Myokardbrücken, bei denen Betablocker die Therapie der ersten Wahl darstellen.<sup>25,98</sup>

Katheterinterventionelle Verfahren sind für die Therapie von Koronar fisteln gut etabliert.<sup>97,99</sup> Eine interventionelle Therapie von Patienten mit ALCAPA oder ARCAPA ist nicht möglich. In Einzelfällen von Anomalien der Koronararterien mit funktioneller Obstruktion des Gefäßlumens kann der Einsatz von Ballondilatation und/oder Stentimplantation bei fehlenden therapeutischen Alternativen sinnvoll sein.

### 8.2 Therapeutisches Vorgehen

#### 8.2.1 Therapie bei Anomalien der Verbindung von Koronararterien

##### 8.2.1.1 Verbindung einer Koronararterie mit der Pulmonalarterie (ALCAPA/ARCAPA)

Anomale Verbindungen der linken Koronararterie mit der Pulmonalarterie erfordern immer eine umgehende chirurgische Korrektur. Bei Patienten mit ARCAPA ist die Indikation nur bei Hinweisen auf eine klinische Relevanz gegeben. Die Reimplantation der fehlkonnektierten Koronararterie von der Pulmonalarterie in die Aorta wird dabei der Untertunnelung zur Aorta (Takeuchi-Verfahren, Abbildung 12 siehe Anhang 2) oder der Ligatur ggf. mit Anlage eines koronararteriellen Bypasses vorgezogen.<sup>100–103</sup> Eine perkutane Behandlungsmöglichkeit für die vorgenannten Anomalien der Koronararterien gibt es nicht.

#### 8.2.1.1.1 Reimplantation

Die Behandlung zielt auf die Schaffung eines an die Aorta angeschlossenen dualen Koronararteriensystems ab. Hierbei wird die fehlkonnektierte Koronararterie mit Anteilen der Pulmonalarterienwand als Button gewonnen und in den benachbarten (wenn möglich linkskoronaren) Aortensinus umgesetzt. Die Trapdoor-Technik (Abbildung 10, siehe Anhang 2) kann den Koronartransfer erleichtern, um ein „stretching“ oder „kinking“ der Koronararterie zu verhindern.<sup>104</sup> Alternativ oder ergänzend können Anteile der Pulmonalarterien- oder Aortenwand zur Koronarelongation verwendet werden (Abbildung 11, siehe Anhang 2).<sup>100,105,106</sup> Diese Hilfestellungen werden insbesondere bei einer Fehlverbindung einer Koronararterie mit der linken Seite des Pulmonalarterienstammes oder dessen vorderem Sinus angewendet.

#### 8.2.1.1.2 Takeuchi

Das Prinzip der Takeuchi-Technik (Abbildung 12, siehe Anhang 2) besteht in der Kreation eines im Pulmonalarterienhauptstamm geschaffenen inwändigen Tunnels, durch welchen nach Kreation eines chirurgisch geschaffenen aortopulmonalen Fensters das sauerstoffreiche Blut aus der Aorta zur anomal verbundenen Koronararterie geleitet wird.<sup>107</sup> Diese Methode ist im Langzeitverlauf aufgrund der unmittelbaren Nähe des Tunnels zur Pulmonalklappe oder ihren Kommissuren mit dem Risiko der Entwicklung einer supralvalvulären Pulmonalstenose oder Pulmonalklappeninsuffizienz, eines Baffle-Lecks sowie einer höheren Anzahl an Reoperationen assoziiert als die Reimplantationsstrategie.<sup>102,103,107</sup>

#### 8.2.1.1.3 Ligatur und koronararterieller Bypass

Die ostiumnahe Unterbindung des fehlkonnektierten Koronargefäßes mit einer Koronararterien-Bypass-Anlage (CABG) ist eine eher bei Erwachsenen angewandte Behandlungsstrategie bei ALCAPA/ARCAPA. Diese Methode baut zwar ein von der Aorta abgeleitetes Koronararteriensystem auf, macht jedoch Anteile des Koronarkreislaufes von der Durchgängigkeit des Bypass-Transplantats abhängig. Basierend auf den begrenzten verfügbaren Daten kann die CABG mit guten Frühergebnissen durchgeführt werden. Bei Erwachsenen konnte eine langfristige Verbesserung der Durchgängigkeit des Transplantats bei Verwendung arterieller Bypassgrafts und Ligatur der fehlverbundenen Koronararterie gezeigt werden.<sup>108</sup>

### 8.2.1.2 Anomalien der Verbindung von Koronararterien und der Aorta

Aufgrund der großen Varianz der verschiedenen Formen einer AAOCA muss in jedem Fall eine individuelle Behandlungsstrategie im multidisziplinären Team festgelegt werden. Eine Abbildung verschiedener in Frage kommender Techniken findet sich in Anhang 2 (Abbildung 13).

Eine einzelne chirurgische Technik ist nicht für alle Patienten gleich anwendbar und sollte auf der Grundlage der Anatomie individuell angepasst werden. Bei Patienten, die sich einer Operation unterziehen, sollten alle potenziellen anatomischen Ursachen berücksichtigt werden, und das Verfahren sollte darauf abzielen, das Koronarostium mit dem anatomisch zugehörigen Sinus zu verbinden. Ein interarterieller Verlauf sollte aufgrund des Risikos der Kompression vermieden werden.<sup>109</sup>

Obwohl bei Patienten mit AAOCA sowohl eine anomale RCA- als auch eine LCA-Verbindung zum atypischen Aortensinus als riskant gelten, wird eine anomale LCA-Verbindung zu Sinus 1 aufgrund der größeren Myokardmasse linksventrikulär als ungünstiger und mit höherem Ischämierisiko behaftet angesehen.<sup>19</sup>

Generell umfassen die Mechanismen der Myokardischämie bei AAOCA sowohl fixierte als auch dynamische stenosierende Komponenten. Fixierte Komponenten beziehen sich auf eine Verengung des proximalen Lumens und/oder ostiale Anomalien, während sich dynamische Komponenten auf den Verlauf der Koronararterie zwischen den großen Gefäßen, innerhalb der Aortenwand oder des Myokards, und auf arterielle Spasmen beziehen.<sup>85</sup>

Alter	Symptome	L-AAOCA			
		Interarterieller Verlauf			Präpulmonaler bzw. retroaortaler Verlauf #
		ohne Risiko-konstellation	+ Intramuraler Verlauf oder Hochrisiko-Anatomie *	+ Ischämie-nachweis	
< 35 Jahre	+				
	-				
> 35 Jahre	+				
	-	?			

Alter	Symptome	R-AAOCA			
		Interarterieller Verlauf			Präpulmonaler bzw. retroaortaler Verlauf #
		ohne Risiko-konstellation	+ Intramuraler Verlauf oder Hochrisiko-Anatomie *	+ Ischämie-nachweis	
< 35 Jahre	+				
	-	?	?		
> 35 Jahre	+				
	-		?		

**Tabelle 7:** Empfehlungsgrade zur chirurgischen Versorgung einer Koronar anomalie mit Fehlkonnektion zur Aorta in Abhängigkeit von Alter, Symptomen, betroffenem Gefäß und Gefäßverlauf, adaptiert von den ESC Leitlinien 2020.<sup>110</sup> Bei Kindern ist stets ein individueller Therapieansatz in Anlehnung an die illustrierten Empfehlungen zu wählen.  
# ggfs. abweichende Empfehlung bei komplexem Herzfehler und geplanter koronarnaher Operation/Intervention wie Pulmonalklappenersatz oder Ross-Operation  
Grün = Starke (Soll-)Empfehlung; Gelb = schwache (Sollte-)Empfehlung; Grau = offene (Kann-)Empfehlung; Rot = Nicht-Empfehlung; ? = keine Empfehlung für oder gegen Versorgung.

Methoden zur Korrektur eines intramuralen Verlaufes bestehen im „Unroofing“ der Koronararterie, der „Translokation“ mit Reimplantation der Koronararterie in den zugehörigen Aortensinus, dem Schaffen eines „Neo-Ostiums“, sowie der Anlage eines koronararteriellen Bypasses („CABG“). Bei interarteriellem Verlauf kommt auch eine Translokation des Pulmonalarterienstammes in Frage (Abb. 13, siehe Anhang 2).<sup>38</sup>

### 8.2.1.2.1 Unroofing

Ziel des Unroofing besteht in einer Vergrößerung des Koronarostiums, der Elimination des intramuralen Verlaufs und der Versetzung des Koronarabgangs in den zugehörigen Sinus.<sup>109</sup> Wenn das intramurale Segment kurz ist und keine Relokation des Koronarostiums in den korrekten Sinus durch ein Unroofing erreicht werden kann, sind

alternative Verfahren wie die Translokation oder CABG vorzuziehen. Während des Unroofings sollten das Abtragen und Wiederanheften der Aortenklappentasche von der Kommissur - wenn möglich - vermieden werden, da aus dem Verfahren häufig Aortenklappeninsuffizienzen resultieren.<sup>111</sup>

#### 8.2.1.2.2 Koronar-Translokation

Bei der Translokation wird die Koronararterie außerhalb ihres intramuralen Verlaufs abgesetzt und in den zugehörigen Sinus reimplantiert. Die Herausforderung besteht in der obstruktionsfreien Re-Anastomose.<sup>109</sup>

#### 8.2.1.2.3 Neo-Ostium Kreation

Bei manchen Patienten verläuft der intramurale Tunnel unterhalb der Aortenklappenkommissur oder quer darüber. Um die Aortenklappe nicht zu verletzen, ist es in diesen Fällen möglich, auf der anderen Seite der Kommissur ein Neoostium zu schaffen und eine Öffnung in den richtigen Sinus zu ermöglichen.<sup>38</sup>

#### 8.2.1.2.4 Koronararterien-Bypass-Anlage (CABG)

Die Vena saphena magna oder Arteria mammaria werden als Graftmaterial verwendet, wobei den arteriellen Grafts eine bessere Haltbarkeit nachgesagt wird.<sup>38</sup> Fälle von frühem Transplantatversagen wurden berichtet, wenn die mit Bypass versorgte Koronararterie nicht ligiert wurde. Es wird kontrovers diskutiert, ob ein Verschluss der AAOCA proximal der Bypass-Anastomose einen besseren Fluss über das Transplantat und eine erhöhte Offenheitsrate bewirkt.<sup>38,112,113</sup> Eine wichtige Einschränkung der Aussagen besteht darin, dass alle Daten zur Durchgängigkeit des CABG-Transplantats und zur Auswirkung des koronaren Konkurrenzflusses aus Studien stammen, die an Patienten mit atherosklerotischer Koronarerkrankung durchgeführt wurden und möglicherweise nicht auf Patienten mit AAOCA anwendbar sind. Dennoch ist auch im Kindesalter grundsätzlich eine CABG möglich, sollte jedoch ausschließlich als Arteria mammaria-Bypass durchgeführt werden.<sup>114–116</sup>

#### 8.2.1.2.5 Translokation des Pulmonalarterienstammes

In der Regel wird eine Translokation des Pulmonalarterienstammes zusammen mit korrigierenden Eingriffen an der fehlabgehenden Koronararterie wie beispielsweise dem „Unroofing“ angewandt. Der isolierte Eingriff ist nur in den sehr seltenen Fällen indiziert, in denen der interarterielle Verlauf die einzige vermutete anatomische Anomalie ist, welche mit einer Myokardischämie in Verbindung gebracht werden kann.<sup>38,117</sup>

Ziel der Versetzung des Pulmonalarterienstammes ist es, den Raum zwischen den großen Gefäßen zu vergrößern, um die Kompression auf eine AAOCA zu verringern, die zwischen der Aorta und der Lungenarterie verläuft. Die zentrale Lungenarterie wird unterhalb ihrer Gabelung durchtrennt und eine Neobifurkation durch Re-Anastomosierung an die periphere Lungenarterie (in der Regel die linke) erzeugt. Die ehemalige Bifurkation wird mit einem Patch verschlossen. Alternativ kann die zentrale Lungenarterie durch ein Lecompte-Manöver vor die Aorta verschoben werden.<sup>38,117,118</sup>

### 8.2.2 Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie

Bei den ostialen Anomalien stellen das häufig mit einem intramuralen Verlauf assoziierte schlitzförmige Ostium sowie der spitzwinklige proximale Verlauf der Koronararterie zur Aorta („acute angle take-off“) ein Risiko für eine Koronarischämie dar. Wenn ein spitzer Winkel ( $< 45^\circ$ ) gleichzeitig mit ostialen Anomalien besteht, kann es zu einer intermittierenden klappenartigen Koronarobstruktion kommen. Dies ist in der Systole am stärksten ausgeprägt und kann unter Stressbedingungen klinisch relevant werden, wenn die Koronarperfusion aufgrund der Verkürzung des diastolischen Füllungsintervalls vorwiegend in der Systole stattfindet.<sup>38</sup>

Grundsätzlich kommen bei den Anomalien der intrinsischen Koronaranatomie auch die unter 8.2.1 genannten chirurgischen Verfahren zur Anwendung. Patienten mit ausgeprägten Hypoplasien des Koronargefäßsystems im Sinne einer HCAD, die eine ischämische Kardiomyopathie und Herzinsuffizienz im Endstadium entwickeln, kann keine organerhaltende Therapieoption angeboten werden.

### 8.2.3 Therapie von Myokardbrücken

Asymptomatische Befunde von Myokardbrücken, die als Zufallsbefunde bei anderweitig indizierten diagnostischen Maßnahmen detektiert werden, stellen keine Behandlungsindikation dar. Sofern Myokardbrücken mit klinischen Symptomen und/oder dem Nachweis einer Minderperfusion in abhängigen Versorgungsgebieten verbunden sind, so ist zunächst eine medikamentöse Therapie mit Betablockern (first-line) indiziert.<sup>25,98</sup> Alternativ können Ivabradin und Kalziumkanalblocker eingesetzt werden.<sup>25,119</sup> Nitrate können die Symptome verschlimmern, indem sie die intrinsische Koronarwandspannung senken und die reflektorische sympathische Stimulation der Kontraktilität erhöhen und sind daher kontraindiziert. Falls keine Hinweise auf eine

Atherosklerose vorliegen, bedarf es keiner Thrombozytenaggregationshemmung. Bei Patienten mit Myokardbrücken sollten alle modifizierbaren Risikofaktoren für die Entstehung erworbener Koronarpathologien adressiert werden.<sup>25</sup>

Bei weiterhin bestehenden Symptomen bzw. Befunden ohne Anhalt für anderweitige Ursachen können chirurgische oder in Einzelfällen auch interventionelle Maßnahmen indiziert sein.<sup>25,120,121</sup> Die chirurgische Methode der Wahl ist das Unroofing, also eine oberflächliche Durchtrennung der einengenden Myokardbrücke.<sup>122–124</sup> Eine interventionelle Therapie wird bei Kindern und Jugendlichen nicht empfohlen.<sup>98</sup>

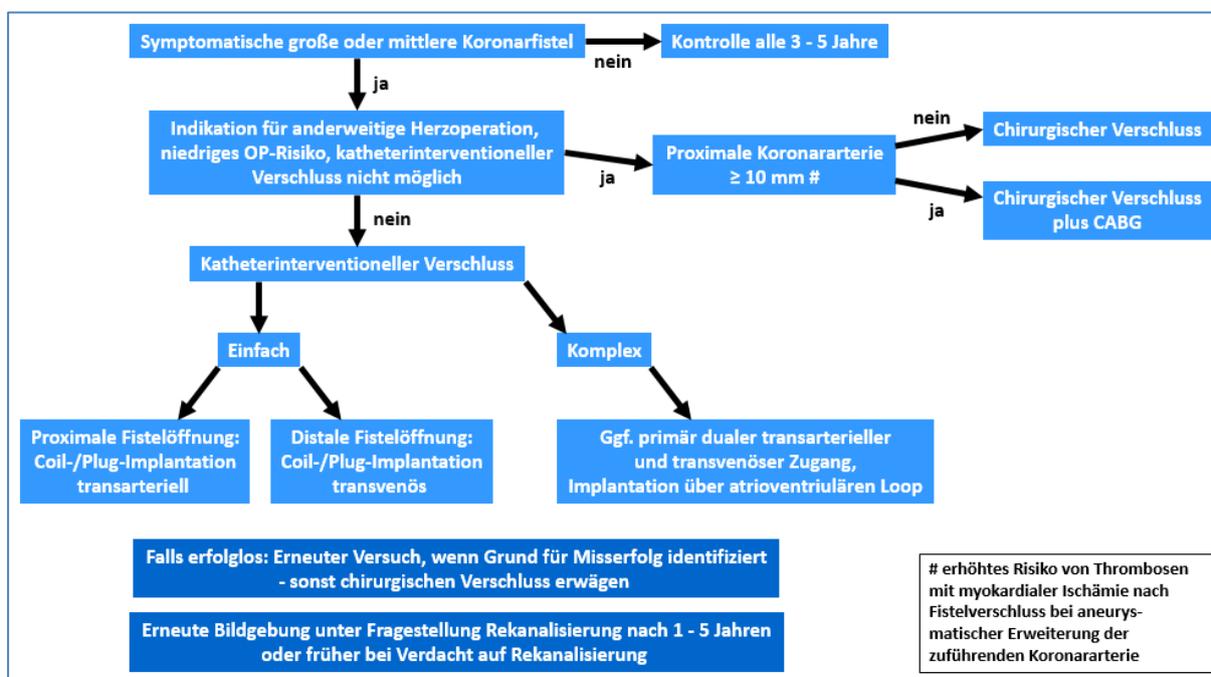
#### 8.2.4 Therapie von Koronarfisteln

Kleine Koronarfisteln, die nicht größer sind als andere, nicht von der Fistel betroffene Koronararterien desselben Patienten, sind in aller Regel asymptomatisch und haben eine Tendenz zum Spontanverschluss, so dass außer regelmäßigen Verlaufskontrollen keine weiteren Maßnahmen indiziert sind.

Mittlere und große Koronarfisteln, bei denen die Patienten symptomatisch sind oder potentiell werden, sollen verschlossen werden. Bei Kindern besteht bei mittleren und großen Fisteln auch ohne Symptome bereits eine Indikation zum Verschluss.<sup>68</sup> Dies hängt zusammen mit dem vergleichsweise besseren negativen Remodeling der Fistelgefäße nach Verschluss im Kindesalter als im Erwachsenenalter.<sup>61,128</sup> Sofern bei Erwachsenen zunächst ein abwartendes Vorgehen gerechtfertigt ist, soll dennoch eine Thrombozytenaggregationshemmung erfolgen.<sup>125,126</sup> Im Kindesalter gibt es keinen Anhalt für einen Nutzen oder eine Notwendigkeit einer antithrombotischen Therapie vor einem Fistelverschluss oder bei Fisteln ohne Behandlungsindikation.

Eine Behandlungsindikation besteht auch bei Ruptur eines Fistelgefäßes oder bei Entwicklung einer Endarteriitis.<sup>127</sup> Ein primär chirurgischer Ansatz ist indiziert bei interventionell mutmaßlich nicht verschließbaren Fisteln sowie bei Patienten, bei denen eine anderweitige Indikation zu einem herzchirurgischen Eingriff besteht. Bei besonders großen zuführenden nativen Koronargefäßen vor Abgang der Koronarfistel besteht ein Risiko für eine Thrombenbildung im nativen Gefäß nach Wegfall des zusätzlichen Shuntflusses. In diesem Fall wird bei Erwachsenen ein primär chirurgisches Vorgehen empfohlen sowie anschließend eine dauerhafte therapeutische Antikoagulation.<sup>127</sup> Grundsätzlich wird nach katheterinterventioneller oder chirurgischer Therapie eine antithrombotische Prophylaxe, in der Regel lebenslang, empfohlen.

Ziel eines katheterinterventionellen Fistelverschlusses ist eine Okklusion des Fistelgefäßes möglichst distal, um das Risiko einer Unterbindung von Ästen des nativen Koronarsystems zu vermeiden. Je nach Verlauf und Anatomie der Koronarfistel kommen ein transvenöser oder transarterieller Zugangsweg in Frage.<sup>97</sup>



**Abbildung 5:** Therapiealgorithmus für Koronarfisteln bei Erwachsenen aus AI-Hijji 2021.<sup>127</sup> Bei Kindern ist stets ein individueller Therapieansatz in Anlehnung an den gezeigten Algorithmus zu wählen. CABG - Koronararterien-Bypass-Anlage (Coronary Artery Bypass Grafting)

<b>Kernaussage 4: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien</b>		
<b>Therapie</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ziel der Therapie bei angeborenen Anomalien der Koronararterien ist die Herstellung oder Sicherstellung einer dauerhaft ausreichenden Perfusion des gesamten Myokards.</li> <li>- Nach Verschluss einer Koronarfistel besteht im Bereich vergrößerter, vorher die Fistel versorgender Koronargefäße bzw. ggf. im residuellen Fistelgefäß ein erhöhtes Risiko für eine Thrombenbildung.</li> </ul>		

<b>Empfehlung 4: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien</b>		
<b>Therapie</b>		

Invasive therapeutische Maßnahmen sollen unter Mitwirkung eines Herzchirurgen sowie für die Altersgruppe des jeweiligen Patienten in Interventionen erfahrenen Kinderkardiologen/Kardiologen geplant und durchgeführt werden.	
Patienten mit ALCAPA sollen chirurgisch behandelt werden.	
Symptomatische Patienten mit ARCAPA sollen chirurgisch behandelt werden.	
Patienten mit asymptomatischen Myokardbrücken sollen nicht behandelt werden.	
Patienten mit symptomatischen Myokardbrücken sollen primär mit einem Betablocker behandelt werden.	
Bei Patienten mit trotz medikamentöser Therapie persistierenden Symptomen aufgrund von Myokardbrücken soll eine chirurgische oder interventionelle Therapie durchgeführt werden.	
Bei Kindern sollen Myokardbrücken nicht katheterinterventionell behandelt werden.	
Asymptomatische kleine Koronarfisteln sollen nicht behandelt werden.	
Mittlere und große Koronarfisteln sollen im Kindes- und Jugendalter immer und bei Erwachsenen nur bei zusätzlichen Symptomen verschlossen werden.	
Asymptomatische Erwachsene mit mittleren und großen Koronarfisteln sollen sich regelmäßigen Kontrollen unterziehen.	
Asymptomatische Erwachsene mit mittleren und großen Koronarfisteln sollten eine thrombozytenaggregationshemmende Therapie erhalten.	
Alle Koronarfisteln mit Anhalt für Minderperfusion im Versorgungsgebiet des von der Fistel betroffenen Koronargefäßes sollen verschlossen werden.	
Bei Arrhythmien mit Anhalt für einen Zusammenhang mit einer Koronarfistel soll ein Verschluss der Fistel erfolgen.	
Bei Endarteritis oder Gefäßruptur im Bereich einer Koronarfistel soll ein Verschluss der Fistel erfolgen.	
Bei signifikantem Links-Rechts-Shunt durch eine Koronarfistel soll auch bei asymptomatischen Patienten ein Verschluss der Fistel erfolgen.	

## 9. Verlauf und Nachsorge

### 9.1 Nachsorge

Bei asymptomatischen Patienten ohne aktuelle Operationsindikation erscheinen im Säuglingsalter 3-monatliche, später jährliche kinder-kardiologische Kontrollen ausreichend.

Nach Therapie einer Koronaranomalie sind je nach Befundkonstellation weitere regelmäßige Kontrollen erforderlich inkl. EKG, Echokardiographie, Belastungsuntersuchung mit Ausbelastung und Langzeit-EKG. Gegebenenfalls wird zum Ausschluss einer induzierbaren myokardialen Ischämie eine Stress-Echokardiographie und/ oder eine Stress-MRT-Untersuchung (Dobutamin) notwendig. Bei auffälligen Befunden in der Nachsorge muss eine konsequente weitergehende Abklärung erfolgen.

### 9.2 Sport, Belastbarkeit, Reise und Berufswahl

Bei Patienten mit einer benignen Koronaranomalie besteht eine normale körperliche Belastbarkeit und es bedarf bei fehlender klinischer Symptomatik, unauffälligem EKG und normalem Belastungstest keiner Einschränkungen bezüglich Reisetätigkeiten, Sport und Berufswahl.<sup>65,66</sup>

Asymptomatische Personen mit AAOCA ohne intramuralen Verlauf oder Ostiumauffälligkeiten können nach angemessener Beratung auch wettkampforientierten Sport treiben, sofern sich keine Hinweise auf eine induzierbare Ischämie finden.<sup>65</sup> Bei Patienten mit Fehlkonnektion der linken Koronararterie und interarteriellem Verlauf sollte eine Sportrestriktion unabhängig von der klinischen Symptomatik ausgesprochen werden.

Vor einer operativen Korrektur einer symptomatischen Koronaranomalie oder bei Nachweis einer Ischämie wird von Sport abgeraten.<sup>65</sup>

Ab drei Monate nach operativer Korrektur einer Koronaranomalie ist bei unauffälligem Belastungstest und Beschwerdefreiheit die Wiederaufnahme von Sport möglich. Prinzipiell sollte eine Beratung durch ein interdisziplinäres Team erfolgen und sportart-spezifisch sein. Die gemeinsame Entscheidungsfindung bei der Betreuung dieser Patienten und ihrer Familien ist von wesentlicher Bedeutung. Dynamische Sportarten sind statischen Sportarten vorzuziehen.<sup>128</sup>

Patienten mit einer angeborenen Koronaranomalie können in ihrer Berufswahl eingeschränkt sein; sie sollen sich daher einer qualifizierten arbeitsmedizinischen Beratung und Begutachtung unterziehen.<sup>128</sup>

<b>Kernaussagen 5: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien</b>	
<b>Verlauf und Nachsorge</b>	 DGPK
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bei Patienten bei denen nach Risikostratifizierung die Koronaranomalie als benigne eingeschätzt wird, bestehen keinerlei Einschränkungen bezüglich Belastbarkeit, Ausübung von Sport, Reisetätigkeit oder Berufswahl.</li> <li>- Auf einen gesunden Lebensstil mit Vermeidung aller Risikofaktoren für eine arterielle Hypertonie sollte hingewiesen werden.</li> </ul>	

<b>Empfehlung 5: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien</b>	
<b>Verlauf und Nachsorge</b>	 DGPK
Bei asymptomatischen Patienten mit Zufallsbefund ALCAPA/ARCAPA und unauffälliger Risikostratifizierung ist Sport in niedriger Intensität vertretbar.	
Nach operativer Korrektur einer ALCAPA/ARCAPA soll die Beratung bzgl. sportlicher Aktivität auch das Vorliegen von Begleitbefunden berücksichtigen.	
Bei asymptomatischen Patienten mit atypischer Verbindung der rechten Koronararterie mit Sinus 2 und unauffälliger Risikostratifizierung ist nach Beratung bzgl. des Restrisikos sportliche Aktivität möglich.	
Ab drei Monate nach operativer Korrektur einer Koronaranomalie ist bei unauffälliger Risikostratifizierung die Wiederaufnahme von Sport möglich.	
Betroffene mit einem interarteriellen Verlauf der linken Koronararterie sollten auch bei fehlender klinischer Symptomatik keinen Leistungssport durchführen.	
Betroffene mit einem interarteriellen Verlauf der rechten Koronararterie sollten bei typischer klinischer Symptomatik oder Ischämienachweis keinen Leistungssport durchführen.	
Patienten mit Myokardbrücken sollen bei typischer klinischer Symptomatik oder Nachweis einer Ischämie keinen Leistungssport durchführen.	

## 10. Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)

Bei Erstdiagnose einer Koronaranomalie im Erwachsenenalter gelten die oben aufgeführten diagnostischen Kriterien und therapeutischen Optionen. Für die Therapieentscheidung stellt das Alter des Patienten einen relevanten Aspekt dar. So scheint das Risiko für kardiovaskuläre Ereignisse aufgrund einer angeborenen Koronaranomalie insbesondere bei jüngeren Betroffenen < 35 Jahre höher zu sein als bei älteren Patienten. Hinweise hierfür gibt es sowohl in Autopsiestudien<sup>54</sup> als auch in klinischen Studien.<sup>129</sup> Pathophysiologisch wird eine zunehmende Steifigkeit der Aorta mit Reduktion der dynamischen Kompression diskutiert. Daher kann bei Patienten im Alter < 35 Jahren und Vorliegen einer Fehlkonnektion der linken Koronararterie mit interarteriellem Verlauf auch bei Fehlen von Symptomen, einer myokardialen Ischämie oder einer Hochrisiko-Anatomie eine operative Korrektur erwogen werden (nach der ESC-Leitlinie für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler von 2020 Klasse IIb Indikation).<sup>110</sup>

Unabhängig von der klinischen Relevanz der Koronaranatomie per se sollte der Verlauf der Koronararterien zudem bei der Risikoevaluation koronar-unabhängiger Operationen wie dem Aorten- oder Pulmonalklappenersatz Berücksichtigung finden. Ein primär nicht maligner Verlauf eines atypisch mit Sinus 1 konnektierten LCX und retroaortalem Verlauf kann z.B. mit einem erhöhten Verletzungsrisiko bei Aortenklappenersatz assoziiert sein.<sup>130</sup>

### 10.1. Kontrazeption und Schwangerschaft

Hinsichtlich der Kontrazeption bei kardiovaskulären Besonderheiten werden bei erhöhtem Thromboserisiko Gestagenpräparate empfohlen oder Medikamente mit niedrigem Östrogenanteil. Wenn eine Antikoagulation erfolgt, muss dies bei der Planung und Beratung von Schwangerschaften berücksichtigt werden.<sup>131</sup>

Maternales Risiko: Es gibt keine spezifischen Empfehlungen zur Handhabung bzgl. Kontrazeption und Schwangerschaft. Generell sollten Frauen mit angeborenen Anomalien der Koronararterien vor einer Schwangerschaft eine umfassende Untersuchung, Beratung und ggf. eine Optimierung der Therapie erhalten, sowie während der gesamten Schwangerschaft engmaschig überwacht werden. Die Einrichtung multidisziplinärer Teams, bestehend aus Arzt mit EMAH-Weiterbildung, Kardiologe, Anästhesist, Geburtshelfer, Pränatalmediziner und spezialisierter

Krankenpflege, hat sich als entscheidend für die Versorgung von Hochrisikopatientinnen erwiesen.<sup>132</sup>

Fetales Risiko: Derzeit gibt es keinen Anhalt für ein erhöhtes Wiederholungsrisiko für isolierte angeborene Anomalien der Koronararterien.

<b>Kernaussagen 6: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien</b>	
<b>Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)</b>	
Bei erwachsenen Patienten > 35 Jahre mit angeborenen Anomalien der Koronararterien besteht ein geringeres Risiko für kardiovaskuläre Ereignisse als bei jüngeren Patienten.	

<b>Empfehlung 6: Leitlinie angeborene Anomalien der Koronararterien</b>	
<b>Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH)</b>	
Bei asymptomatischen Patienten mit Fehlkonnektion und/oder intramuralem Verlauf eines Koronargefäßes und einem Alter < 35 Jahre kann eine operative Korrektur in Erwägung gezogen werden.	
Bei Patienten mit Koronaranomalie sollen bei allen nicht-koronaren Interventionen am Herzen mögliche Auswirkungen des Eingriffs auf die koronare Blutversorgung präinterventionell abgewogen und berücksichtigt werden.	
Schwangere mit einer signifikanten Koronaranomalie sollen während Schwangerschaft und Geburt von einem multidisziplinären Team betreut werden.	

## **11. Durchführung der Diagnostik und Therapie**

Koordination und Durchführung der Diagnostik durch einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie; bei Erwachsenen durch einen Arzt für Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) bzw. einen EMAH-zertifizierten Arzt.

Die pränatale Diagnostik und Beratung sollte durch einen DEGUM II/III qualifizierten Pränatalmediziner in Kooperation mit einem Kinderkardiologen durchgeführt werden.

Therapeutische Maßnahmen obliegen bei Kindern und Jugendlichen (Transition 17-21 Jahre) der Verantwortung eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie, bei Erwachsenen eines Arztes für Spezielle Kardiologie für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) bzw. eines EMAH-zertifizierten Arztes.

Die operative Behandlung soll altersunabhängig durch einen Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“ an einem Kinderherzzentrum bzw. einem zertifizierten Zentrum für Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern erfolgen.

## 12. Literatur

1. Neudorf U, Jakob A, Lilienthal E, Hospach T. Leitlinie DGPK: Kawasaki Syndrom. 2020. [https://register.awmf.org/assets/guidelines/185-003I\\_S2k\\_Kawasaki-Syndrom\\_2021-01.pdf](https://register.awmf.org/assets/guidelines/185-003I_S2k_Kawasaki-Syndrom_2021-01.pdf).
2. Oberhoffer-Fritz R, Della Pozza R, Gerling S, Hulpke-Wette M, Rügenbrink K, Buchhorn R. Leitlinie DGPK: Prävention kardiovaskulärer Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter. [https://www.dgpk.org/wp-content/uploads/LL-Pra\\_vention-Endversion-2023\\_Beschluss\\_final.pdf](https://www.dgpk.org/wp-content/uploads/LL-Pra_vention-Endversion-2023_Beschluss_final.pdf).
3. Visseren FLJ, Mach F, Smulders YM, Carballo D, Koskinas KC, Bäck M, Benetos A, Biffi A, Boavida J-M, Capodanno D, Cosyns B, Crawford C, Davos CH, Desormais I, Di Angelantonio E, Franco OH, Halvorsen S, Hobbs FDR, Hollander M, Jankowska EA, Michal M, Sacco S, Sattar N, Tokgozoglu L, Tonstad S, Tsioufis KP, van Dis I, van Gelder IC, Wannier C, Williams B. 2021 ESC Guidelines on cardiovascular disease prevention in clinical practice. *Eur Heart J* 2021; 42: 3227–3337.
4. Byrne RA, Rossello X, Coughlan JJ, Barbato E, Berry C, Chieffo A, Claeys MJ, Dan G-A, Dweck MR, Galbraith M, Gilard M, Hinterbuchner L, Jankowska EA, Jüni P, Kimura T, Kunadian V, Leosdottir M, Lorusso R, Pedretti RFE, Rigopoulos AG, Rubini Gimenez M, Thiele H, Vranckx P, Wassmann S, Wenger NK, Ibanez B. 2023 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes. *Eur Heart J* 2023; 44: 3720–3826.
5. Neumann F-J, Sousa-Uva M, Ahlsson A, Alfonso F, Banning AP, Benedetto U, Byrne RA, Collet J-P, Falk V, Head SJ, Jüni P, Kastrati A, Koller A, Kristensen SD, Niebauer J, Richter DJ, Seferovic PM, Sibbing D, Stefanini GG, Windecker S, Yadav R, Zembala MO. 2018 ESC/EACTS Guidelines on myocardial revascularization. *Eur Heart J* 2019; 40: 87–165.
6. Baraona F, Valente AM, Porayette P, Pluchinotta FR, Sanders SP. Coronary Arteries in Childhood Heart Disease: Implications for Management of Young Adults. *J Clin Exp Cardiol* 2012.
7. Bogers AJ, Bartelings MM, Bökenkamp R, Stijnen T, van Suylen RJ, Poelmann RE, Gittenberger-de Groot AC. Common arterial trunk, uncommon coronary arterial anatomy. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1993; 106: 1133–1137.

8. Männer J. Does the subepicardial mesenchyme contribute myocardioblasts to the myocardium of the chick embryo heart? A quail-chick chimera study tracing the fate of the epicardial primordium. *Anat Rec* 1999; 255: 212–226.
9. Sharma B, Chang A, Red-Horse K. Coronary Artery Development: Progenitor Cells and Differentiation Pathways. *Annu Rev Physiol* 2017; 79: 1–19.
10. Gittenberger-de Groot AC, Koenraadt WM, Bartelings MM, Bökenkamp R, DeRuiter MC, Hazekamp MG, Bogers A, Quaegebeur JM, Schalijs MJ, Poelmann RE, Jongbloed MR. Coding of coronary arterial origin and branching in congenital heart disease: The modified Leiden Convention. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2018: 2260–2269.
11. Koppel CJ, Vliegen HW, Bökenkamp R, Harkel ADJ ten, Kiès P, Egorova AD, Jukema JW, Hazekamp MG, Schalijs MJ, Gittenberger-de Groot AC, Jongbloed MRM. The Leiden Convention coronary coding system: translation from the surgical to the universal view. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2022; 23: 412–422.
12. Michelena HI, Della Corte A, Evangelista A, Maleszewski JJ, Edwards WD, Roman MJ, Devereux RB, Fernández B, Asch FM, Barker AJ, Sierra-Galan LM, Kerchova L de, Fernandes SM, Fedak PWM, Girdauskas E, Delgado V, Abbara S, Lansac E, Prakash SK, Bissell MM, Popescu BA, Hope MD, Sitges M, Thourani VH, Pibarot P, Chandrasekaran K, Lancellotti P, Borger MA, Forrest JK, Webb J, Milewicz DM, Makkar R, Leon MB, Sanders SP, Markl M, Ferrari VA, Roberts WC, Song J-K, Blanke P, White CS, Siu S, Svensson LG, Braverman AC, Bavaria J, Sundt TM, El Khoury G, Paulis R de, Enriquez-Sarano M, Bax JJ, Otto CM, Schäfers H-J. International consensus statement on nomenclature and classification of the congenital bicuspid aortic valve and its aortopathy, for clinical, surgical, interventional and research purposes. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2021; 162: e383-e414.
13. Roberts WC, Manning DM. The coronary artery surgery study (CASS): do the results apply to your patient? *Am J Cardiol* 1984; 54: 440–443.
14. Lerberg DB, Ogden JA, Zuberbuhler JR, Bahnson HT. Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1979; 27: 87–94.
15. Coe JY, Radley-Smith R, Yacoub M. Clinical and hemodynamic significance of anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery. *Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 30: 84–87.

16. Yao C-T, Wang J-N, Yeh C-N, Huang S-C, Yang Y-R, Wu J-M. Isolated anomalous origin of right coronary artery from the main pulmonary artery. *J Card Surg* 2005; 20: 487–489.
17. Ochoa-Ramírez E, Valdez-Garza HE, Reyes-González R, Mateos-Corral D, Sánchez-Sigel D, González-López V. Double anomalous coronary origin from the pulmonary artery: successful surgical correction in an infant. *Tex Heart Inst J* 2005; 32: 348–350.
18. Molossi S, Martínez-Bravo LE, Mery CM. Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery. *Methodist Debaquey Cardiovasc J* 2019; 15: 111–121.
19. Pérez-Pomares JM, La Pompa JL de, Franco D, Henderson D, Ho SY, Houyel L, Kelly RG, Sedmera D, Sheppard M, Sperling S, Thiene G, van den Hoff M, Basso C. Congenital coronary artery anomalies: a bridge from embryology to anatomy and pathophysiology--a position statement of the development, anatomy, and pathology ESC Working Group. *Cardiovasc Res* 2016; 109: 204–216.
20. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1493–1501.
21. BURCK HC. HOHER UND TRICHTERFOERMIGER URSPRUNG DER HERZKLANZARTERIEN. [HIGH AND FUNNEL-LIKE ORIGIN OF THE CORONARY ARTERIES]. *Beitr Pathol Anat* 1963; 128: 139–156.
22. Sangita M, Yadav J, Chaurasia JK, Arora A, Jahan A, Patnaik M. Hypoplastic coronary artery disease, as a cause of sudden death. *Autops Case Rep* 2023; 13: e2023440.
23. Karila-Cohen J, Laux D, Houyel L, Bonnet D. Aorta Without Coronary Arteries: Anatomic Variants of a Rare Malformation. *Pediatr Cardiol* 2024; 45: 200–207.
24. Angelini P, Trivellato M, Donis J, Leachman RD. Myocardial bridges: a review. *Prog Cardiovasc Dis* 1983; 26: 75–88.
25. Sternheim D, Power DA, Samtani R, Kini A, Fuster V, Sharma S. Myocardial Bridging: Diagnosis, Functional Assessment, and Management: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol* 2021; 78: 2196–2212.
26. Agrawal H, Mery CM, Sexson Tejtel SK, Fraser CD, McKenzie ED, Qureshi AM, Molossi S. Familial clustering of cardiac conditions in patients with anomalous aortic origin of a coronary artery and myocardial bridges. *Cardiol Young* 2018; 28: 1099–1105.

27. Basso C, Thiene G, Mackey-Bojack S, Frigo AC, Corrado D, Maron BJ. Myocardial bridging, a frequent component of the hypertrophic cardiomyopathy phenotype, lacks systematic association with sudden cardiac death. *Eur Heart J* 2009; 30: 1627–1634.
28. Angelini P, Uribe C, Corno AF. Pathophysiology and Treatment of Intraseptal-Course Left Coronary Anomaly: Surgery for All? *Pediatr Cardiol* 2023.
29. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 21: 28–40.
30. Mangukia CV. Coronary artery fistula. *Ann Thorac Surg* 2012; 93: 2084–2092.
31. Wong CK, Cheng CH, Lau CP, Leung WH. Congenital coronary artery anomalies in Noonan's syndrome. *Am Heart J* 1990; 119: 396–400.
32. Gulati GS, Gupta A, Juneja R, Saxena A. Ectatic coronary arteries in Noonan syndrome. *Tex Heart Inst J* 2011; 38: 318–319.
33. Wessel A, Pankau R, Kececioglu D, Ruschewski W, Bürsch JH. Three decades of follow-up of aortic and pulmonary vascular lesions in the Williams-Beuren syndrome. *Am J Med Genet* 1994; 52: 297–301.
34. Collins RT. Cardiovascular disease in Williams syndrome. *Circulation* 2013; 127: 2125–2134.
35. Terhune PE, Buchino JJ, Rees AH. Myocardial infarction associated with supraaortic stenosis. *J Pediatr* 1985; 106: 251–254.
36. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation* 2007; 115: 1296–1305.
37. Doan TT, Wilkes JK, Reaves O'Neal DL, Bonilla-Ramirez C, Sachdeva S, Masand P, Mery CM, Binsalamah Z, Heinle JS, Molossi S. Clinical Presentation and Medium-Term Outcomes of Children With Anomalous Aortic Origin of the Left Coronary Artery: High-Risk Features Beyond Interarterial Course. *Circ Cardiovasc Interv* 2023; 16: e012635.
38. Gaudino M, Di Franco A, Arbustini E, Bacha E, Bates ER, Cameron DE, Cao D, David TE, Paulis R de, El-Hamamsy I, Farooqi KM, Girardi LN, Gräni C, Kochav JD, Molossi S, Puskas JD, Rao SV, Sandner S, Tatoulis J, Truong QA, Weinsaft JW, Zimpfer D, Mery CM. Management of Adults With Anomalous Aortic Origin of the Coronary Arteries: State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol* 2023; 82: 2034–2053.

39. Cheezum MK, Ghoshhajra B, Bittencourt MS, Hulten EA, Bhatt A, Mousavi N, Shah NR, Valente AM, Rybicki FJ, Steigner M, Hainer J, MacGillivray T, Hoffmann U, Abbara S, Di Carli MF, DeFaria Yeh D, Landzberg M, Liberthson R, Blankstein R. Anomalous origin of the coronary artery arising from the opposite sinus: prevalence and outcomes in patients undergoing coronary CTA. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017; 18: 224–235.
40. Harris MA, Whitehead KK, Shin DC, Keller MS, Weinberg PM, Fogel MA. Identifying Abnormal Ostial Morphology in Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery. *Ann Thorac Surg* 2015; 100: 174–179.
41. Virmani R, Chun PK, Goldstein RE, Robinowitz M, McAllister HA. Acute takeoffs of the coronary arteries along the aortic wall and congenital coronary ostial valve-like ridges: association with sudden death. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 766–771.
42. Grollman JH, Mao SS, Weinstein SR. Arteriographic demonstration of both kinking at the origin and compression between the great vessels of an anomalous right coronary artery arising in common with a left coronary artery from above the left sinus of Valsalva. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1992; 25: 46–51.
43. Kaushal S, Backer CL, Popescu AR, Walker BL, Russell HM, Koenig PR, Rigsby CK, Mavroudis C. Intramural coronary length correlates with symptoms in patients with anomalous aortic origin of the coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2011; 92: 986-91; discussion 991-2.
44. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula. Report of 13 patients, review of the literature and delineation of management. *Circulation* 1979; 59: 849–854.
45. Maeda K, Yoshikawa Y, Miyagawa S, Nishi H, Fukushima S, Ueno T, Toda K, Kuratani T, Sawa Y. Surgical treatment of coronary arteriovenous fistulas and aortic valve insufficiency. *J Card Surg* 2013; 28: 380–382.
46. Ahmed MF, Mubin A, Syed R, Mahmood AK, Sahni S. Multivessel Coronary Artery Fistula Presenting as Coronary Steal Syndrome Leading to Cardiac Arrest. *Cureus* 2020; 12: e8358.
47. Sunkara A, Chebrolu LH, Chang SM, Barker C. Coronary Artery Fistula. *Methodist Debakey Cardiovasc J* 2017; 13: 78–80.
48. D'Ettore N, Baldereschi GI, Di Filippo C, Marchionni N, Stefano P, Cecchi E. A percutaneous treatment of giant right coronary fistula causing heart failure: a safe and effective procedure. *Cardiovasc Interv Ther* 2023; 38: 241–243.

49. Krexi L, Sheppard MN. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA), a forgotten congenital cause of sudden death in the adult. *Cardiovasc Pathol* 2013; 22: 294–297.
50. Bland E, White P, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am Heart J*; 1933: 797–801.
51. EDWARDS JE. Anomalous coronary arteries with special reference to arteriovenous-like communications. *Circulation* 1958; 17: 1001–1006.
52. 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: 204–210.
53. Wacker M, Gottschling S, Schmeißer A. ALCAPA Syndrome in Adulthood-a Rare Coronary Anomaly. *Dtsch Arztebl Int* 2023; 120: 562.
54. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 640–647.
55. McCaffrey FM, Braden DS, Strong WB. Sudden cardiac death in young athletes. A review. *Am J Dis Child* 1991; 145: 177–183.
56. Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003; 349: 1064–1075.
57. Eckart RE, Scoville SL, Shry EA, Potter RN, Tedrow U. Causes of sudden death in young female military recruits. *Am J Cardiol* 2006; 97: 1756–1758.
58. Jureidini SB, Marino CJ, Singh GK, Fiore A, Balfour IC. Main coronary artery and coronary ostial stenosis in children: detection by transthoracic color flow and pulsed Doppler echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2000; 13: 255–263.
59. Alsalehi M, Jeewa A, Wan A, Contreras J, Yoo S-J, Laks JA. A case series of left main coronary artery ostial atresia and a review of the literature. *Congenit Heart Dis* 2019; 14: 901–923.
60. Levisman J, Budoff M, Karlsberg R. Congenital atresia of the left main coronary artery: cardiac CT. *Catheter Cardiovasc Interv* 2009; 74: 465–467.
61. Angelini P. Coronary artery anomalies--current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J* 2002; 29: 271–278.
62. Yetman AT, McCrindle BW, MacDonald C, Freedom RM, Gow R. Myocardial bridging in children with hypertrophic cardiomyopathy--a risk factor for sudden death. *N Engl J Med* 1998; 339: 1201–1209.

63. Hoffman JIE. Electrocardiogram of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants. *Pediatr Cardiol* 2013; 34: 489–491.
64. Bestetti RB, Costa RS, Zucolotto S, Oliveira JS. Fatal outcome associated with autopsy proven myocardial bridging of the left anterior descending coronary artery. *Eur Heart J* 1989; 10: 573–576.
65. Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, Collet J-P, Corrado D, Drezner JA, Halle M, Hansen D, Heidbuchel H, Myers J, Niebauer J, Papadakis M, Piepoli MF, Prescott E, Roos-Hesselink JW, Graham Stuart A, Taylor RS, Thompson PD, Tiberi M, Vanhees L, Wilhelm M. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *Eur Heart J* 2021; 42: 17–96.
66. Molossi S, Agrawal H, Mery CM, Krishnamurthy R, Masand P, Sexson Tejtel SK, Noel CV, Qureshi AM, Jadhav SP, McKenzie ED, Fraser CD. Outcomes in Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery Following a Prospective Standardized Approach. *Circ Cardiovasc Interv* 2020; 13: e008445.
67. Qasim A, Doan TT, Dan Pham T, Reaves-O'Neal D, Sachdeva S, Mery CM, Binsalamah Z, Molossi S. Is Exercise Stress Testing Useful for Risk Stratification in Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery? *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2023; 35: 759–768.
68. Wu S, Fares M, Zellers TM, Jyothinagaram M, Reddy SRV. Diagnosis and Management of Congenital Coronary Artery Fistulas in Infants and Children. *Curr Cardiol Rep* 2023.
69. Xiang D-C, Gong Z-H, He J-X, Ruan Y-J, Xie Z-H. Characteristics of stress tests and symptoms in patients with myocardial bridge and coronary artery spasm. *Coron Artery Dis* 2009; 20: 27–31.
70. Wacker-Gussmann A, Esser T, Lobmaier SM, Vogt MO, Ostermayer E, Oberhoffer R. Prenatally Diagnosed Isolated Coronary Arterial Fistula Leading to Severe Complications at Birth. *Case Rep Cardiol* 2018; 2018: 2509502.
71. Secinaro A, Curione D, Mortensen KH, Santangelo TP, Ciancarella P, Napolitano C, Del Pasqua A, Taylor AM, Ciliberti P. Dual-source computed tomography coronary artery imaging in children. *Pediatr Radiol* 2019; 49: 1823–1839.
72. Bartoli CR, Wead WB, Giridharan GA, Prabhu SD, Koenig SC, Dowling RD. Mechanism of myocardial ischemia with an anomalous left coronary artery from the

- right sinus of Valsalva. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2012; 144: 402–408.
73. Yang EY, Ghosn MG, Khan MA, Gramze NL, Brunner G, Nabi F, Nambi V, Nagueh SF, Nguyen DT, Graviss EA, Schelbert EB, Ballantyne CM, Zoghbi WA, Shah DJ. Myocardial Extracellular Volume Fraction Adds Prognostic Information Beyond Myocardial Replacement Fibrosis. *Circ Cardiovasc Imaging* 2019; 12: e009535.
74. Di Marco A, Brown PF, Bradley J, Nucifora G, Anguera I, Miller CA, Schmitt M. Extracellular volume fraction improves risk-stratification for ventricular arrhythmias and sudden death in non-ischaemic cardiomyopathy. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2023; 24: 512–521.
75. Ghonim S, Gatzoulis MA, Ernst S, Li W, Moon JC, Smith GC, Heng EL, Keegan J, Ho SY, McCarthy KP, Shore DF, Uebing A, Kempny A, Alpendurada F, Diller GP, Dimopoulos K, Pennell DJ, Babu-Narayan SV. Predicting Survival in Repaired Tetralogy of Fallot: A Lesion-Specific and Personalized Approach. *JACC Cardiovasc Imaging* 2022; 15: 257–268.
76. Nagel E, Lehmkuhl HB, Bocksch W, Klein C, Vogel U, Frantz E, Ellmer A, Dreysse S, Fleck E. Noninvasive diagnosis of ischemia-induced wall motion abnormalities with the use of high-dose dobutamine stress MRI: comparison with dobutamine stress echocardiography. *Circulation* 1999; 99: 763–770.
77. Doan TT, Molossi S, Sachdeva S, Wilkinson JC, Loar RW, Weigand JD, Schlingmann TR, Reaves-O'Neal DL, Pednekar AS, Masand P, Noel CV. Dobutamine stress cardiac MRI is safe and feasible in pediatric patients with anomalous aortic origin of a coronary artery (AAOCA). *Int J Cardiol* 2021; 334: 42–48.
78. Moscatelli S, Bianco F, Cimini A, Panebianco M, Leo I, Bucciarelli-Ducci C, Perrone MA. The Use of Stress Cardiovascular Imaging in Pediatric Population. *Children (Basel)* 2023; 10.
79. Arai AE, Schulz-Menger J, Shah DJ, Han Y, Bandettini WP, Abraham A, Woodard PK, Selvanayagam JB, Hamilton-Craig C, Tan R-S, Carr J, Teo L, Kramer CM, Wintersperger BJ, Harisinghani MG, Flamm SD, Friedrich MG, Klem I, Raman SV, Haverstock D, Liu Z, Brueggenwerth G, Santiuste M, Berman DS, Pennell DJ. Stress Perfusion Cardiac Magnetic Resonance vs SPECT Imaging for Detection of Coronary Artery Disease. *J Am Coll Cardiol* 2023; 82: 1828–1838.

80. Lameijer H, Maaten JM ter, Steggerda RC. Additive value of dobutamine stress echocardiography in patients with an anomalous origin of a coronary artery. *Neth Heart J* 2015; 23: 139–140.
81. Hagendorff A, Fehske W, Flachskampf FA, Helfen A, Kreidel F, Kruck S, La Rosée K, Tiemann K, Voigt J-U, Bardeleben RS von, Zahn R, Knebel F. Manual zur Indikation und Durchführung der Echokardiographie – Update 2020 der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie. *Kardiologe* 2020; 14: 396–431.
82. Goo HW. Coronary artery imaging in children. *Korean J Radiol* 2015; 16: 239–250.
83. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, Hijazi ZM, Ing FF, Moor M de, Morrow WR, Mullins CE, Taubert KA, Zahn EM. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011; 123: 2607–2652.
84. Ghadri JR, Kazakauskaitė E, Braunschweig S, Burger IA, Frank M, Fiechter M, Gebhard C, Fuchs TA, Templin C, Gaemperli O, Lüscher TF, Schmied C, Kaufmann PA. Congenital coronary anomalies detected by coronary computed tomography compared to invasive coronary angiography. *BMC Cardiovasc Disord* 2014; 14: 81.
85. Bigler MR, Stark AW, Giannopoulos AA, Huber AT, Siepe M, Kadner A, Räber L, Gräni C. Coronary CT FFR vs Invasive Adenosine and Dobutamine FFR in a Right Anomalous Coronary Artery. *JACC Case Rep* 2022; 4: 929–933.
86. Hongo Y, Tada H, Ito K, Yasumura Y, Miyatake K, Yamagishi M. Augmentation of vessel squeezing at coronary-myocardial bridge by nitroglycerin: study by quantitative coronary angiography and intravascular ultrasound. *Am Heart J* 1999; 138: 345–350.
87. Yamada R, Tremmel JA, Tanaka S, Lin S, Kobayashi Y, Hollak MB, Yock PG, Fitzgerald PJ, Schnittger I, Honda Y. Functional Versus Anatomic Assessment of Myocardial Bridging by Intravascular Ultrasound: Impact of Arterial Compression on Proximal Atherosclerotic Plaque. *J Am Heart Assoc* 2016; 5: e001735.
88. Teragawa H, Oshita C, Ueda T. The Myocardial Bridge: Potential Influences on the Coronary Artery Vasculature. *Clin Med Insights Cardiol* 2019; 13: 1179546819846493.
89. Frommelt P, Lopez L, Dimas VV, Eidem B, Han BK, Ko HH, Lorber R, Nii M, Printz B, Srivastava S, Valente AM, Cohen MS. Recommendations for Multimodality

- Assessment of Congenital Coronary Anomalies: A Guide from the American Society of Echocardiography: Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Japanese Society of Echocardiography, and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2020; 33: 259–294.
90. Gräni C, Buechel RR, Kaufmann PA, Kwong RY. Multimodality Imaging in Individuals With Anomalous Coronary Arteries. *JACC Cardiovasc Imaging* 2017; 10: 471–481.
91. Vargas LA, Dyar DA, Davis CK, Dummer KB. Prenatal Detection of Anomalous Right Coronary Artery with an Interarterial Course. *CASE (Phila)* 2020; 4: 63–65.
92. Schmidt N, Schmidt B, Dressel A, Gergei I, Klotsche J, Pieper L, Scharnagl H, Kleber ME, März W, Lehnert H, Pittrow D, Stalla G, Wittchen H-U, Grammer TB. Familial hypercholesterolemia in primary care in Germany. Diabetes and cardiovascular risk evaluation: Targets and Essential Data for Commitment of Treatment (DETECT) study. *Atherosclerosis* 2017; 266: 24–30.
93. Cuchel M, Raal FJ, Hegele RA, Al-Rasadi K, Arca M, Averna M, Bruckert E, Freiburger T, Gaudet D, Harada-Shiba M, Hudgins LC, Kayikcioglu M, Masana L, Parhofer KG, van Roeters Lennep JE, Santos RD, Stroes ESG, Watts GF, Wiegman A, Stock JK, Tokgözoğlu LS, Catapano AL, Ray KK. 2023 Update on European Atherosclerosis Society Consensus Statement on Homozygous Familial Hypercholesterolaemia: new treatments and clinical guidance. *Eur Heart J* 2023; 44: 2277–2291.
94. Ko H, Kim T, Lee HD, Byun J-H, Choo KS. Coronary artery spasm due to acute myocarditis in an adolescent: a case report. *BMC Pediatr* 2022; 22: 304.
95. Lane JR, Ben-Shachar G. Myocardial infarction in healthy adolescents. *Pediatrics* 2007; 120: e938-43.
96. Padro T, Manfrini O, Bugiardini R, Canty J, Cenko E, Luca G de, Duncker DJ, Eringa EC, Koller A, Tousoulis D, Trifunovic D, Vavlukis M, Wit C de, Badimon L. ESC Working Group on Coronary Pathophysiology and Microcirculation position paper on 'coronary microvascular dysfunction in cardiovascular disease'. *Cardiovasc Res* 2020; 116: 741–755.
97. Firouzi A, Alemzadeh-Ansari MJ, Mohebbi B, Khajali Z, Khalilpur E, Baay M, Bayatian A, Taherian M, Khosropour A, Hosseini Z. Diverse Transcatheter Closure

- Strategies in Coronary Artery Fistulas A State-of-the-Art Approach. *Curr Probl Cardiol* 2022; 47: 101010.
98. Erol N. Challenges in Evaluation and Management of Children with Myocardial Bridging. *Cardiology* 2021; 146: 273–280.
99. Qureshi SA. Coronary arterial fistulas. *Orphanet J Rare Dis* 2006; 1: 51.
100. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbarth KD, Richter RC, Popper RW, Tarnoff H. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 84–89.
101. Guenther TM, Chen SA, Gustafson JD, Ing FF, Brothers JA, Raff GW. Total anomalous origin of the coronary arteries from the pulmonary artery: a systematic review. *Cardiol Young* 2021; 31: 1563–1570.
102. Ginde S, Earing MG, Bartz PJ, Cava JR, Tweddell JS. Late complications after Takeuchi repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: case series and review of literature. *Pediatr Cardiol* 2012; 33: 1115–1123.
103. Neumann A, Sarikouch S, Bobylev D, Meschenmoser L, Breymann T, Westhoff-Bleck M, Scheid M, Tzanavaros I, Bertram H, Beerbaum P, Haverich A, Boethig D, Horke A. Long-term results after repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery: Takeuchi repair versus coronary transfer. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017; 51: 308–315.
104. Ando M, Mee RBB, Duncan BW, Drummond-Webb JJ, Seshadri SG, Igor Mesia CI. Creation of a dual-coronary system for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery utilizing the trapdoor flap method. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 576–581.
105. Murthy KS, Krishnanaik S, Mohanty SR, Varghese R, Cherian KM. A new repair for anomalous left coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 1384–1386.
106. Novick WM, Li XF, Anic D, Baskevitch A, Sandoval N, Gilbert CL, Di Sessa TG. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: intermediate results of coronary elongation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009; 9: 814–818.
107. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, Hayashi I, Katohgi T, Yozu R, Ohkura M, Inoue T. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1979; 78: 7–11.
108. Alzghari T, Sandner S, Di Franco A, Harik L, Perezgorvas-Olaria R, Soletti G, Dimagli A, Cancelli G, Demetres M, Lau C, Girardi LN, Gaudino M. Coronary

Artery Bypass Surgery to Treat Anomalous Origin of Coronary Arteries in Adults: A Systematic Review. *Heart Lung Circ* 2023; 32: 1500–1511.

109. Mery CM, León LE de, Molossi S, Sexson-Tejtel SK, Agrawal H, Krishnamurthy R, Masand P, Qureshi AM, McKenzie ED, Fraser CD. Outcomes of surgical intervention for anomalous aortic origin of a coronary artery: A large contemporary prospective cohort study. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2018; 155: 305-319.e4.
110. Baumgartner H, Backer J de, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller G-P, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2021; 42: 563–645.
111. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, Williams WG, Brothers JA, Jacobs ML, DeCampi WM, Fleishman CE, Kirklin JK, Mertens L, Mery CM, Molossi S, Caldarone CA, Aghaei N, Lorber RO, McCrindle BW. Outcomes after anomalous aortic origin of a coronary artery repair: A Congenital Heart Surgeons' Society Study. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2020; 160: 757-771.e5.
112. Glineur D, Hanet C. Competitive flow in coronary bypass surgery: is it a problem? *Curr Opin Cardiol* 2012; 27: 620–628.
113. Fedoruk LM, Kern JA, Peeler BB, Kron IL. Anomalous origin of the right coronary artery: right internal thoracic artery to right coronary artery bypass is not the answer. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2007; 133: 456–460.
114. Mavroudis C, Backer CL, Duffy CE, Pahl E, Wax DF. Pediatric coronary artery bypass for Kawasaki congenital, post arterial switch, and iatrogenic lesions. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 506–512.
115. Alsoufi B. Coronary artery bypass grafting in infants and young children: default or alternative choice? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2022; 35.
116. Hohri Y, Yamagishi M, Maeda Y, Asada S, Hongu H, Numata S, Yaku H. Coronary artery bypass grafting for coronary artery anomalies in infants and young children. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2022; 35.

117. Mainwaring RD, Reddy VM, Reinhartz O, Petrossian E, Punn R, Hanley FL. Surgical repair of anomalous aortic origin of a coronary artery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2014; 46: 20–26.
118. Guerra VC, Recto MR, Goldman C, Yeh T. Anomalous aortic origin of the coronary artery: does pulmonary artery translocation affect coronary artery course? *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2013; 146: 1549–1551.
119. Bourassa MG, Butnaru A, Lespérance J, Tardif J-C. Symptomatic myocardial bridges: overview of ischemic mechanisms and current diagnostic and treatment strategies. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 351–359.
120. Lee MS, Chen C-H. Myocardial Bridging: An Up-to-Date Review. *J Invasive Cardiol* 2015; 27: 521–528.
121. Danek BA, Kearney K, Steinberg ZL. Clinically significant myocardial bridging. *Heart* 2023; 110: 81–86.
122. Maeda K, Schnittger I, Murphy DJ, Tremmel JA, Boyd JH, Peng L, Okada K, Pargaonkar VS, Hanley FL, Mitchell RS, Rogers IS. Surgical unroofing of hemodynamically significant myocardial bridges in a pediatric population. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2018; 156: 1618–1626.
123. Downar J, Williams WG, McDonald C, Wigle ED, McCrindle BW. Outcomes after "unroofing" of a myocardial bridge of the left anterior descending coronary artery in children with hypertrophic cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 390–393.
124. Boyd JH, Pargaonkar VS, Scoville DH, Rogers IS, Kimura T, Tanaka S, Yamada R, Fischbein MP, Tremmel JA, Mitchell RS, Schnittger I. Surgical Unroofing of Hemodynamically Significant Left Anterior Descending Myocardial Bridges. *Ann Thorac Surg* 2017; 103: 1443–1450.
125. Gowda ST, Forbes TJ, Singh H, Kovach JA, Prieto L, Latson LA, Turner D. Remodeling and thrombosis following closure of coronary artery fistula with review of management: large distal coronary artery fistula--to close or not to close? *Catheter Cardiovasc Interv* 2013; 82: 132–142.
126. Gowda ST, Latson L, Sivakumar K, Hiremath G, Crystal M, Law M, Shahanavaz S, Asnes J, Veeram Reddy S, Kobayashi D, Alwi M, Ichida F, Hirono K, Tahara M, Takeda A, Minami T, Kutty S, Nugent AW, Forbes T, Prieto LR, Qureshi AM. Anatomical Classification and Posttreatment Remodeling Characteristics to Guide

- Management and Follow-Up of Neonates and Infants With Coronary Artery Fistula: A Multicenter Study From the Coronary Artery Fistula Registry. *Circ Cardiovasc Interv* 2021; 14: e009750.
127. Al-Hijji M, El Sabbagh A, El Hajj S, AlKhouli M, El Sabawi B, Cabalka A, Miranda WR, Holmes DR, Rihal CS. Coronary Artery Fistulas: Indications, Techniques, Outcomes, and Complications of Transcatheter Fistula Closure. *JACC Cardiovasc Interv* 2021; 14: 1393–1406.
128. Dubowy K-O, Hager A, Bjarnason-Wehrens B, Oberhoffer R, Hövels-Gürich H, Lawrenz W, Paul T, Müller N. Leitlinie DGPK: Sport bei angeborenen und erworbenen Herzerkrankungen. 2022. [https://www.dgpk.org/wp-content/uploads/LL\\_Sport\\_finale\\_Version\\_2022\\_11\\_23.pdf](https://www.dgpk.org/wp-content/uploads/LL_Sport_finale_Version_2022_11_23.pdf).
129. Gräni C, Benz DC, Steffen DA, Clerc OF, Schmied C, Possner M, Vontobel J, Mikulicic F, Gebhard C, Pazhenkottil AP, Gaemperli O, Hurwitz S, Kaufmann PA, Buechel RR. Outcome in middle-aged individuals with anomalous origin of the coronary artery from the opposite sinus: a matched cohort study. *Eur Heart J* 2017; 38: 2009–2016.
130. Naito S, Petersen J, Reichenspurner H, Girdauskas E. The impact of coronary anomalies on the outcome in aortic valve surgery: comparison of bicuspid aortic valve versus tricuspid aortic valve morphotype. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2018; 26: 617–622.
131. Gordon CT, Jimenez-Fernandez S, Daniels LB, Kahn AM, Tarsa M, Matsubara T, Shimizu C, Burns JC, Gordon JB. Pregnancy in women with a history of Kawasaki disease: management and outcomes. *BJOG* 2014; 121: 1431–1438.
132. Mcilvaine S, Feinberg L, Spiel M. Cardiovascular Disease in Pregnancy. *Neoreviews* 2021; 22: e747-e759.
133. Dallaire F, Dahdah N. New equations and a critical appraisal of coronary artery Z scores in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr* 2011; 24: 60–74.
134. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, Baker AL, Jackson MA, Takahashi M, Shah PB, Kobayashi T, Wu M-H, Saji TT, Pahl E. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals From the American Heart Association. *Circulation* 2017; 135: e927-e999.

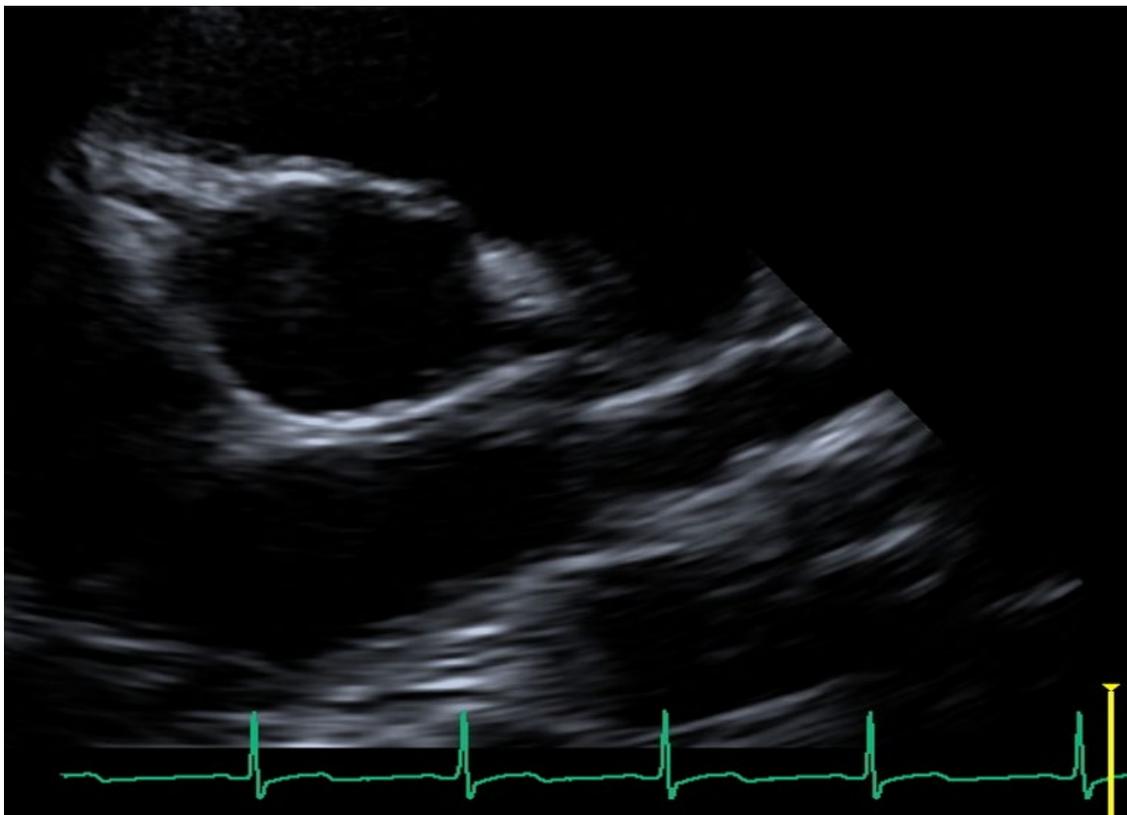
135. Gerling S, Pollinger T, Dechant MJ, Melter M, Krutsch W, Michel H. Coronary artery z score values in adolescent elite male soccer players. *Cardiol Young* 2021; 31: 381–385.
136. Naimo PS, Fricke TA, d'Udekem Y, Cochrane AD, Bullock A, Robertson T, Brizard CP, Konstantinov IE. Surgical Intervention for Anomalous Origin of Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery in Children: A Long-Term Follow-Up. *Ann Thorac Surg* 2016; 101: 1842–1848.

## 13. Anhang

### 13.1 Anhang 1 - Durchführung der Echokardiographie von Koronararterien

Der Patient wird in Rücken- oder in Linksseitenlage untersucht. Um die räumliche Auflösung zu maximieren, sollte eine möglichst hochfrequente Sektorsonde verwendet werden, die Fokustiefe auf die Koronararterie eingestellt und die Bildrate erhöht werden. Die Koronararterie wird in der Mitte des Bildschirms betrachtet und vor der Messung 2 - 4-mal vergrößert.

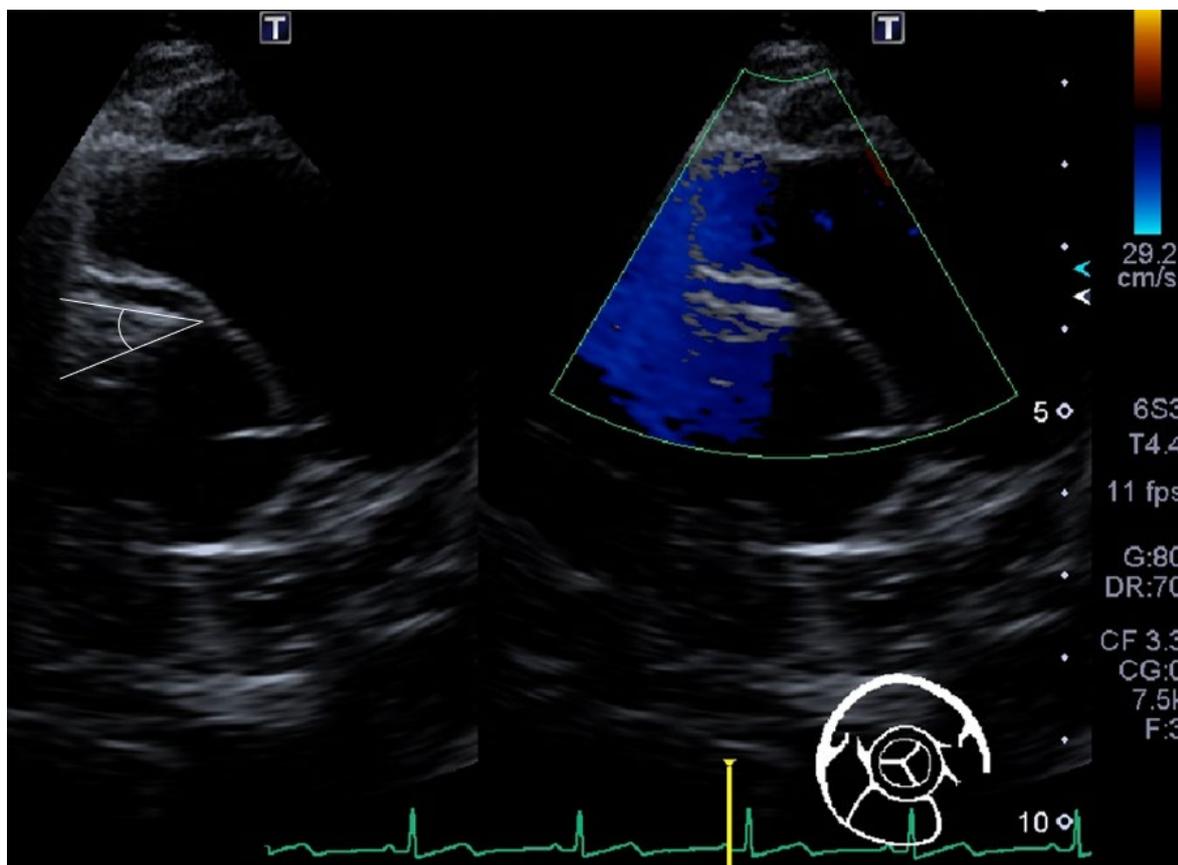
Die proximale linke Koronararterie (LCA) und die proximale rechte Koronararterie (RCA) werden in der präkordialen kurzen Achse (PSAX) auf Höhe der Aortenklappe angelotet. Beschreibt man die Aortenwurzel in dieser Ansicht als Zifferblatt, so findet sich das Ostium der LCA typischerweise bei etwa 3-4 Uhr zentriert im Sinus 2 und das der RCA bei etwa 10-11 Uhr zentriert in Sinus 1.



**Abbildung 6:** TTE, PSAX. Normalbefund. Das Ostium der RCA findet sich zentriert bei 10 - 11 Uhr in Sinus 1 (Leiden-Klassifikation). Das Ostium der LCA zentriert bei 3 - 4 Uhr in Sinus 2. Der Verbindungswinkel der Koronararterien zu den Sinus beträgt ca. 90°.

Eine Drehung der Sonde im Uhrzeigersinn ermöglicht die Darstellung der Bifurkation der LCA in den links anterior deszendierenden Ast (LAD), der entlang des Sulcus interventricularis anterior verläuft, und den Ramus circumflexus (LCX) der LCA, der im

vorderen atrio-ventrikulären Sulcus verläuft. Eine Drehung der Sonde gegen den Uhrzeigersinn führt zur Darstellung der RCA. Das Ostium und der Verlauf der RCA ist häufig auch gut in der parasternalen langen Achse zu erkennen. In dieser Einstellung ist es möglich, zwischen einer Verbindung der RCA mit dem Aortensinus (Sinus Valsalvae) oder der Aorta ascendens zu differenzieren (high take-off?). Auch lässt sich in dieser Position der Verbindungswinkel der RCA bestimmen.



**Abbildung 7:** TTE, PSAX. Das Ostium der RCA findet sich bei 12 Uhr in Sinus 1 (Leiden-Klassifikation). Wenige Millimeter distal des Ostiums biegt die proximale RCA spitzwinklig ( $< 45^\circ$ ) nach links in Richtung Sulcus coronarius dexter ab.

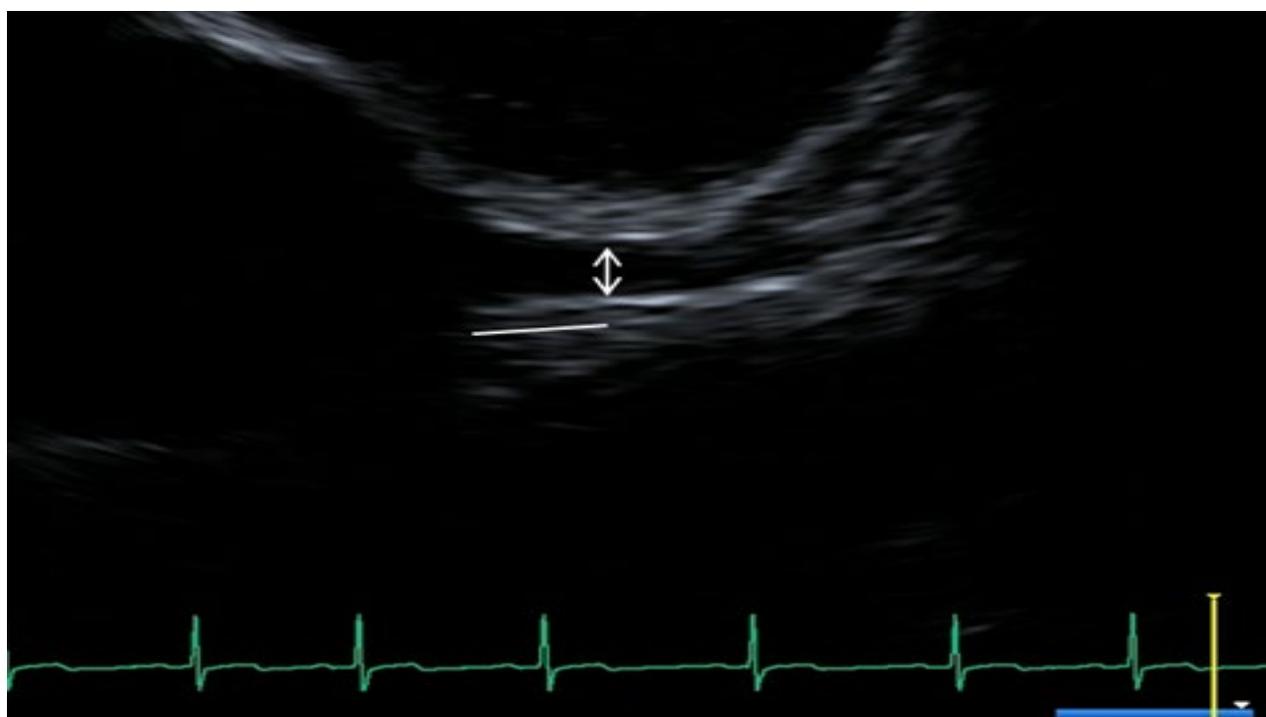
Die Farbdoppler-Sonographie ist ebenfalls hilfreich, Koronararterienanomalien zu diagnostizieren. Es gilt jedoch die Nyquist-Grenze auf 15 - 30 cm/Sekunde herabzusetzen, da der Koronarblutfluss eine niedrige Geschwindigkeit aufweist.

Die transösophageale Echokardiographie (TEE) zur Darstellung der CA-Ostien und ihres proximalen Gefäßverlaufs kann bei adipösen oder lungenkranken Patienten ergänzend eingesetzt werden. Die LCA und ihre Äste sind am besten bei etwa  $20^\circ - 50^\circ$  zu sehen, während die RCA am besten bei  $90^\circ - 120^\circ$  zu sehen ist.

## Messung CA-Durchmesser

Der maximale koronare Blutfluss findet in der frühen Diastole statt und fällt zeitlich mit dem Ende der T-Welle im EKG zusammen. Daher sollte der Koronararteriendurchmesser am Ende der T-Welle bestimmt werden. Der bei minimaler Verstärkung (low gain) gemessene Koronararteriendurchmesser ist der Abstand zwischen der Hinterkante der Vorderwand und Vorderkante der Hinterwand (trailing edge to leading edge) (Abbildung 8).

Der Koronardurchmesser soll 5 mm distal des Ostiums gemessen werden. Da die proximale LCA eine große anatomische Variabilität aufweist (ggf. bi-ostialer Abgang, kurzer gemeinsamer Stamm) kann alternativ an der Mitte zw. Ostium und Bifurkation gemessen werden.



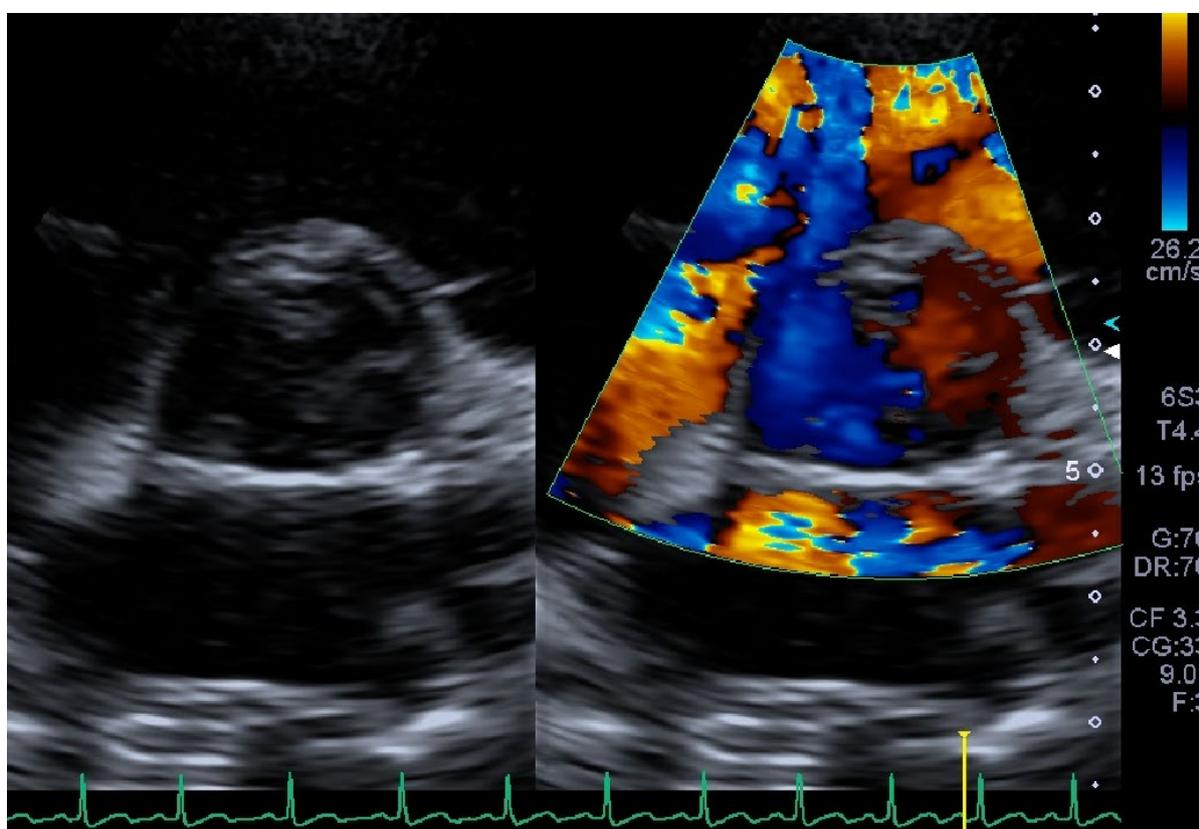
**Abbildung 8:** TTE, PSAX. Der Innendurchmesser der LCA (Pfeil) soll am Ende der T-Welle (gelbe vertikale Linie), fünf mm distal des Ostiums (weiße Linie) bestimmt werden. Messung: Abstand von Hinterkante der Vorderwand zur Vorderkante der Hinterwand.

Der Innendurchmesser der proximalen epikardialen Koronararterien soll mit altersentsprechenden Referenzwerten (z-Scores) verglichen werden.<sup>133</sup> Grundsätzlich wird ab einem z-Wert von  $> 2,0$  von einer Koronarektasie und bei einem z-Wert  $> 2,5$  von einem Koronararterienaneurysma ausgegangen. Liegt der z-Wert zwischen  $2,5$  und  $> 5$  wird dies als kleines Aneurysma, bei Werten zwischen  $5$  und  $> 10$  als mittelgroßes

und ab einem z-Wert von 10 oder ab einem absoluten Innendurchmesser von 8 mm als großes Koronararterienaneurysma (giant aneurysm) bezeichnet.<sup>134</sup>

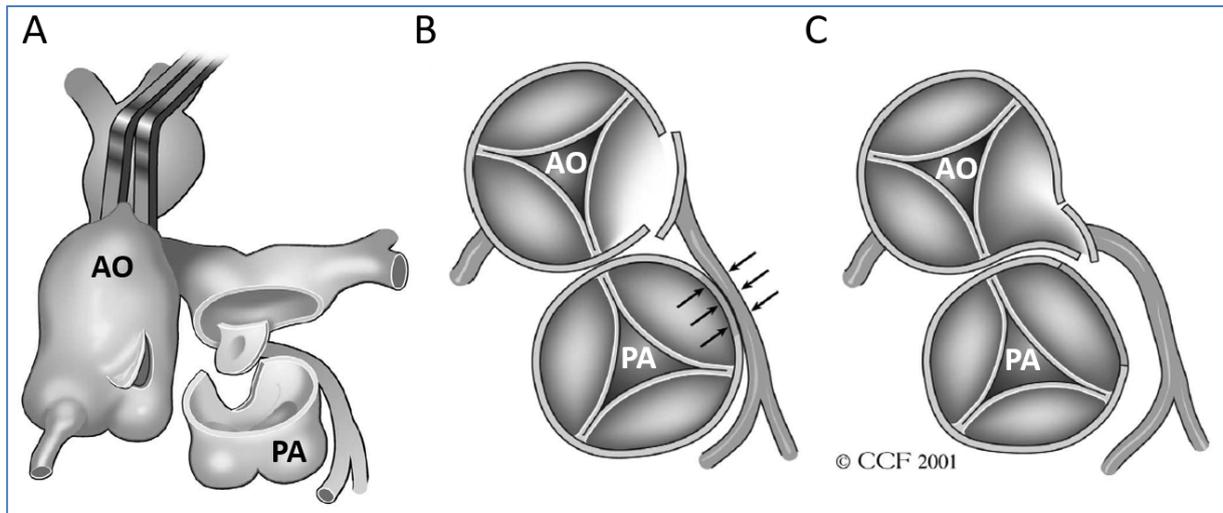
Bei Junior-Athleten können die Hauptstämme der CA einen größeren Durchmesser von bis zu + 2,5 z im Sinne eines vaskulären Remodelings aufweisen.<sup>135</sup>

Die Dokumentation eines auffälligen Koronarsitus sollte die Verbindung der Koronararterien zu den Aortensinus nach der Leiden - Klassifikation und ggf. bestehende Abweichungen der Ostium-Morphologie oder des Koronargefäßverlaufes erfassen. Die Aufzweigung der LCA in LAD und LCX sollte dokumentiert werden. Ebenso sollte eine farbdopplersonographische Darstellung der proximalen Koronararterien angestrebt werden. Abb. 9 beschreibt beispielhaft eine Verbindungsanomalie der rechten Koronararterie.



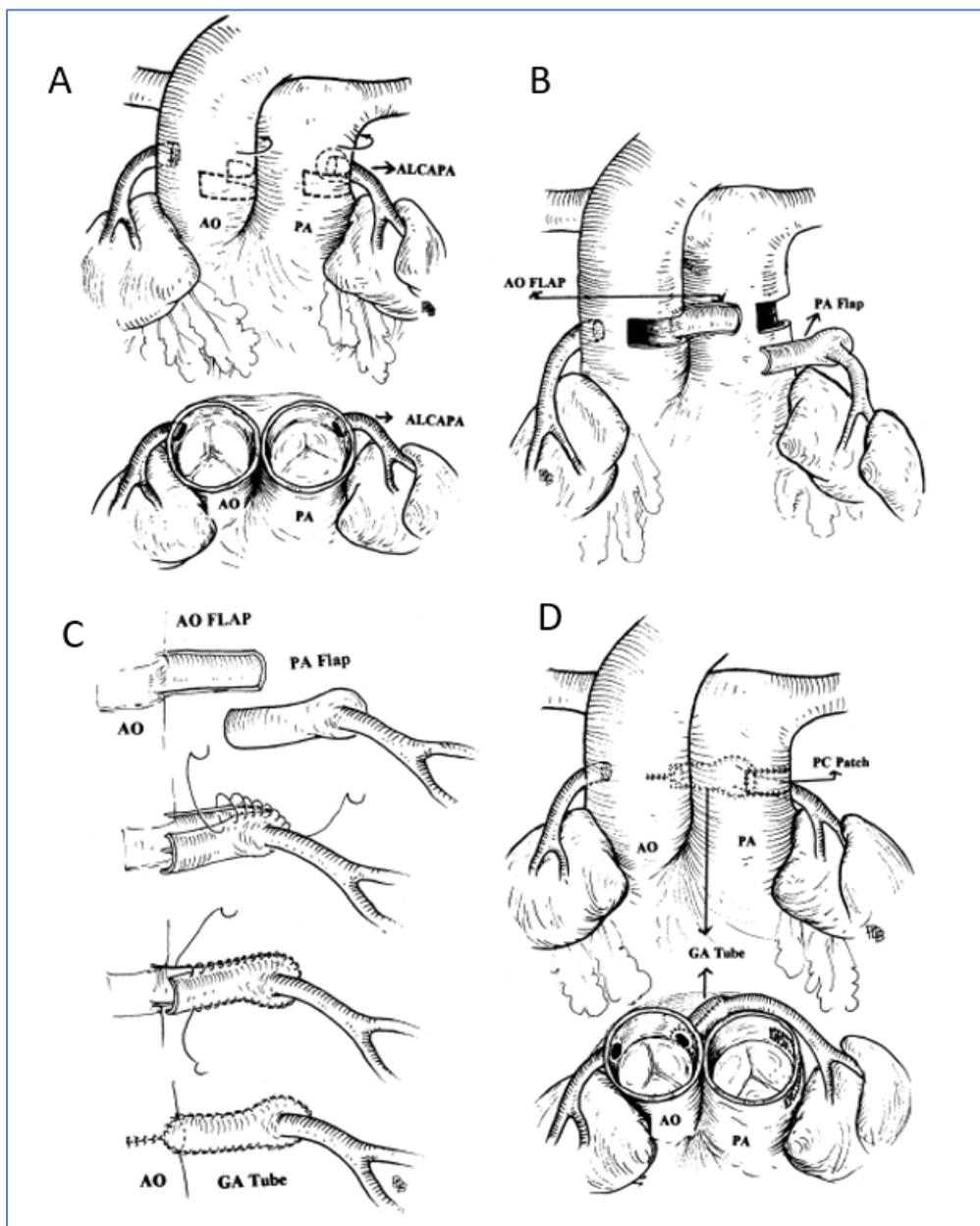
**Abbildung 9:** TTE, PSAX, AORCA. RCA exzentrisch aus Sinus 2, spitzer Verbindungswinkel ( $< 45^\circ$ ), proximaler Anteil der RCA nicht hypoplastisch, Ostium nicht eingengt, kurzstreckiger interarterieller Verlauf, kein intramuraler Verlauf. LCA aus Sinus 2, regelrechte Bifurkation in LAD und LCX (hier nicht zeitgleich mit RCA darstellbar). Antegrader Fluss in RCA und LCA.

## 13.2 Anhang 2 – Illustrationen chirurgischer Techniken



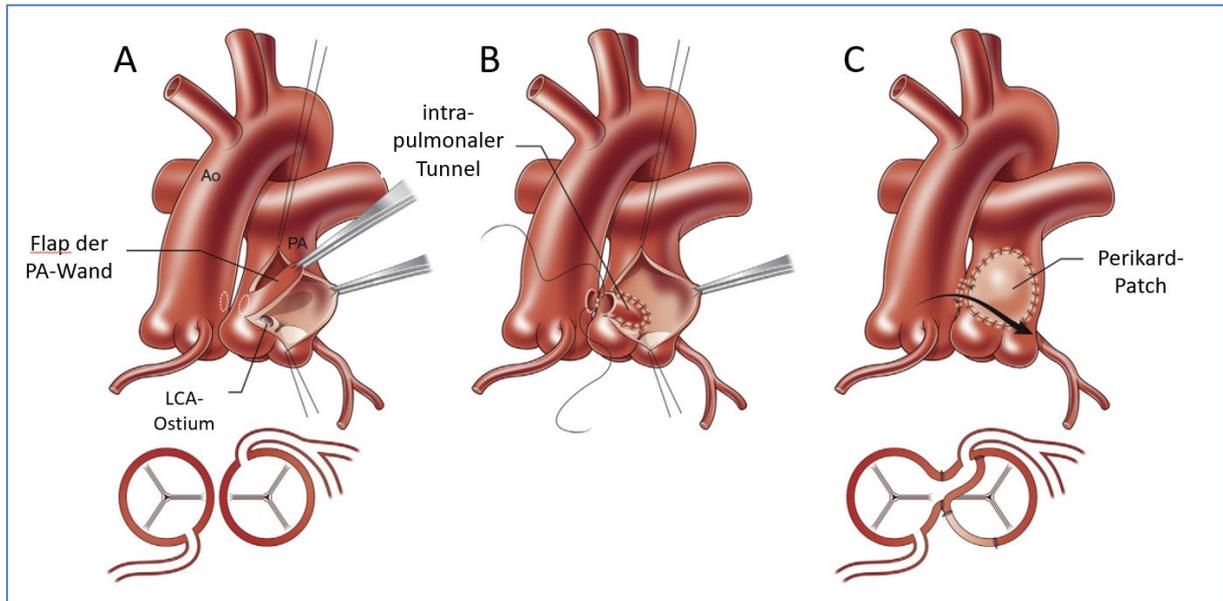
### Abbildung 10: Trapdoor-Technik

Umsetzen der anomalen linken Koronararterie (ALCAPA) aus der Pulmonalarterie (PA) in die Aorta (AO) mit der Trapdoor-Technik. (A) Durchtrennen des Pulmonalarterienstammes unterhalb der Bifurkation und Gewinnen des fehlverbundenen Koronararterienbuttons. (B) Bei der „einfachen“ Umimplantation in den entsprechenden (linkskoronaren) Sinus 2 der Aorta kann es zu einer Dehnung oder Knickbildung der Koronararterie kommen. (C) Bei der Trapdoor-Methode verringert die Änderung des Reimplantationswinkels das Risiko einer Kompression durch die Pulmonalarterienwand. Die Scharniere der Falltür („trapdoor“) sind dabei medial in Richtung Pulmonalarterie gelegen.<sup>104</sup>



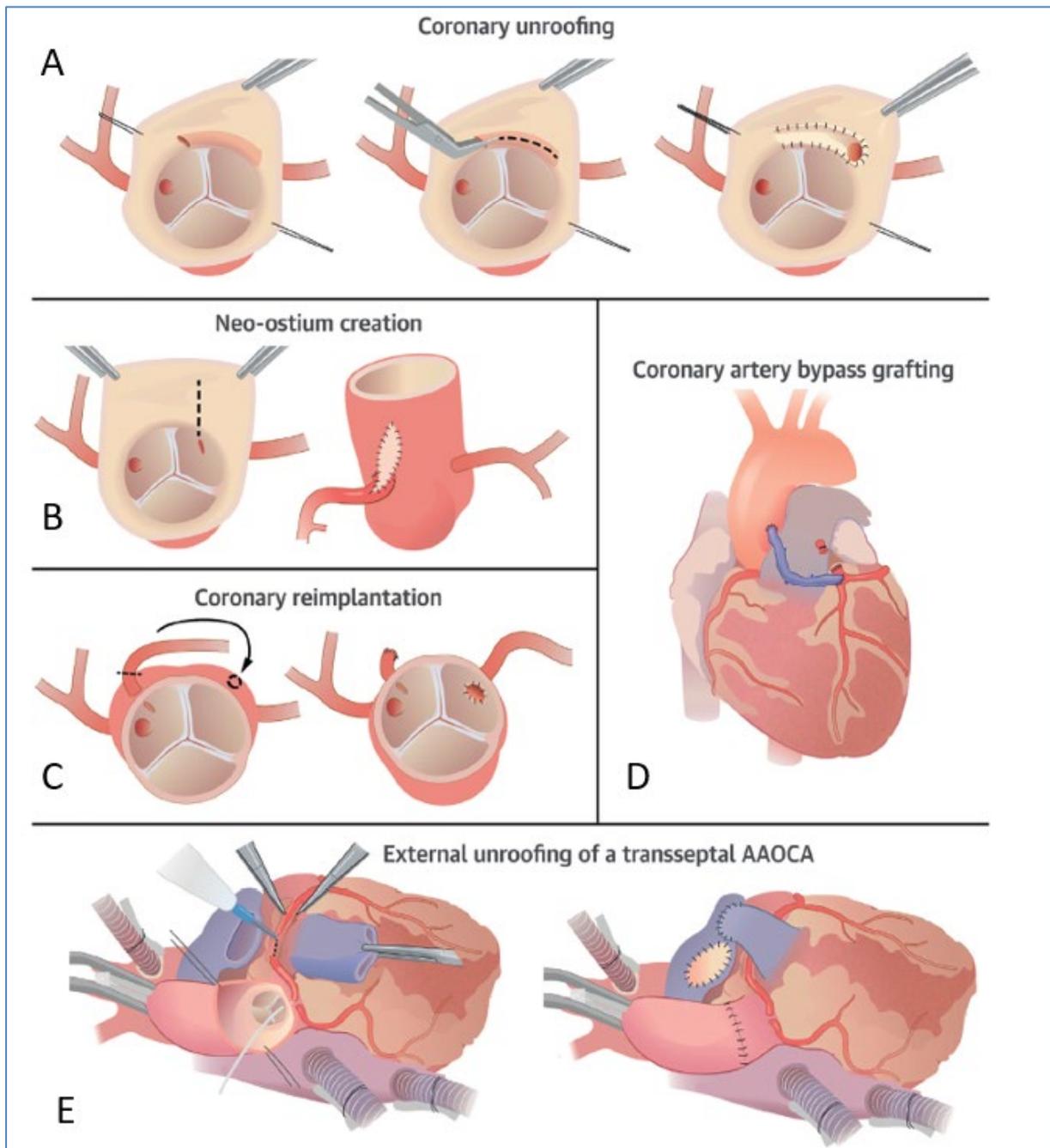
### Abbildung 11: Koronarverlängerung (Koronarelongation)

(A) Inzisionslinien an Aorta (AO) und Pulmonalarterie (PA). (B) Der anteriore Wand-Flap besteht aus Pulmonalarterienwand und beinhaltet die anomale linke Koronararterie (ALCAPA), der dorsale Wand-Flap besteht aus Aortenwand. (C) Erzeugen der Koronarverlängerung mit fortlaufender Naht. (D) Ansicht von ventral (obere Abbildung D): Direktverschluss des Defektes an der Aorta sowie an der Pulmonalarterie mit Patch. Ansicht von oben (untere Abbildung D): Reimplantierte verlängerte Koronararterie im korrespondierenden Aortensinus.<sup>105</sup>



### Abbildung 12: Koronartransfer nach Takeuchi

Korrektur einer anomalen linken Koronararterie (ALCAPA) aus der Pulmonalarterie (PA) nach Takeuchi. (A) Eröffnen des Pulmonalarterien-Stammes mit Bildung eines Lappens („flap“) aus der vorderen PA-Wand. (B) Schaffen eines aortopulmonalen Fensters und Erzeugen eines Tunnels („baffle“ aus dem PA-flap) zwischen der anomalen Koronararterie und der Aorta. (C) Perikard-Patch-Rekonstruktion des PA-Stammes.<sup>136</sup>



**Abbildung 13: Haupttechniken zur Korrektur einer AAOCA**

(A) Unroofing, (B) Kreation eines neuen Koronarostiums, (C) Durchtrennen und Reimplantation in den zugehörigen Aortensinus, (D) koronararterieller Bypass und (E) externes Unroofing.<sup>38</sup>