

## Aberrante coronairarterie / ACAOS

### Wat is dit voor een afwijking en wat is de behandeling?

De coronairarteriën ontspringen vanuit de aorta en voorzien het hart van zuurstof. In dit artikel vindt u een kort overzicht van afwijkende of aberrante coronairen, waarna er dieper wordt ingegaan op de Aberrant Coronary Artery from the Opposite Sinus (ACAOS). De meeste aberrante coronairarteriën zijn niet gevaarlijk. Om de varianten die wel potentieel maligne zijn te kunnen vaststellen, is een verdeling gemaakt (James, 1986). Deze verdeling bepaalt eerst of de variant normaal of abnormaal is. De abnormale varianten worden daarna verdeeld in (potentieel) maligne of niet maligne.



Abbeelding 1. Normale oorsprong van de coronairen. Vanuit de RCC (=rechter coronaire cusp) ontspringt de rechter coronair. Vanuit de LCC (=linker coronaire cusp) ontspringt de linker coronair. Bron: wesnorman.com

#### Normale varianten

- eerste septale tak ontspringt vanuit de eerste diagonaal, de linker circumflex arterie (LCX) of rechter coronair arterie (RCA)
- dubbele Left Anterior Descending (LAD) of Ramus Descendens Anterior (RDA) van de linker coronair arterie (LCA)
- LCX ontspringt vanuit de rechter sinus van Valsalva of uit de RCA (beloop achter de aortawortel om)
- afzonderlijk ostium (monding) voor LAD en LCX (geen hoofdstam)
- conusarterie die direct uit de aorta ontspringt (eigen ostium)

#### Abnormale varianten

- ontspringen van een coronair vanuit de arteria pulmonalis (ALCAPA)
- ontspringen van een coronair vanuit de contralaterale sinus of contralaterale coronair (ACAOS)
- monocoronair
- grote shunts
- grote fistels
- tunneling of intramyocardiale bridging

#### Maligne varianten

Een variant is (potentieel) maligne als deze kan leiden tot myocardiale ischemie. Hierdoor bestaat een verhoogde kans op infarctering, hartritme stoornissen en plotse hartdood.

#### ALCAPA

Zonder meer maligne is de Aberrant Left Coronary Artery from Pulmonary Artery (ALCAPA), ook bekend als het Bland-White-Garland syndroom. Omdat de coronair vanuit de longslagader wordt voorzien van zuurstofarm bloed treedt meestal al op zuigelingenleeftijd myocardische op, waarmee ernstige klachten gepaard gaan. Desondanks worden er nog steeds volwassenen gediagnosticeerd met een niet eerder ontdekte ALCAPA. De therapie voor deze maligne coronaire anomalie is steeds chirurgisch.

#### ACAOS

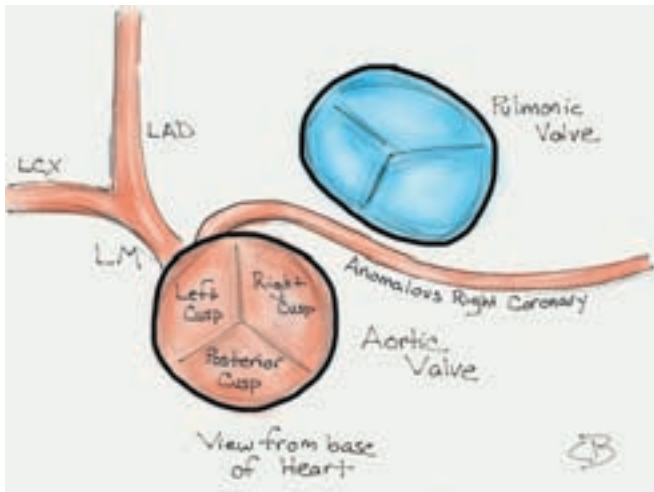
Potentieel maligne is de ACAOS. Hierin onderscheiden we de ARCAOS en de ALCAOS: respectievelijk de RCA die ontspringt vanuit de linker coronaire cusp (klepslip) en de LCA die ontspringt uit de rechter coronaire cusp. Vaak kennen deze coronairen een interarterieel beloop. Dat wil zeggen dat ze na het ontspringen tussen de aorta en de arteria pulmonalis doorlopen. Naast dit interarterieel beloop komt in deze gevallen ook vaak een intramuraal of intra-arterieel beloop voor. Een deel van de coronair loopt dan vlak na het ontspringen door de wand van de aorta.

#### Prevalentie ACAOS

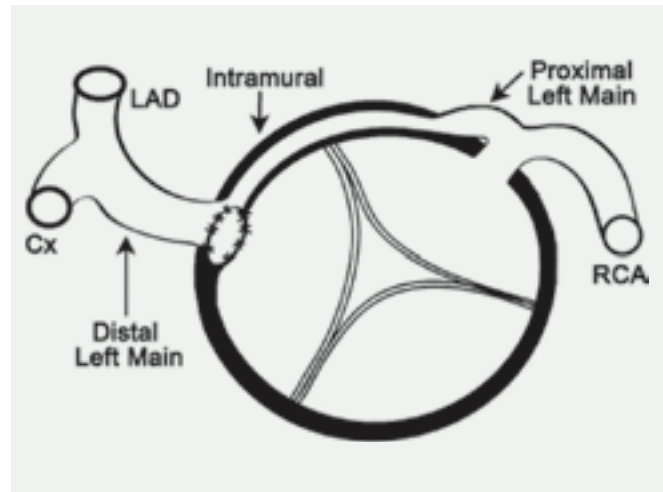
Aberrant beloop van een coronairarterie komt redelijk vaak voor. Literatuurstudies geven aan dat dit 0,3 tot 1,3% is. Hoewel het precieze voorkomen van een ACAOS niet exact bekend is, spreekt de literatuur over 0,17 tot 0,64 %. Deze waarden zijn gebaseerd op selecte groepen. Het voorkomen in de totale populatie ligt waarschijnlijk lager.

#### Verschijselen

Het hebben van een ACAOS gaat niet altijd gepaard met klachten. Mensen bij wie de diagnose wordt gesteld hebben vaak last van pijn op de borst of dyspnoe bij inspanning. Ook syncope (collaps) bij inspanning wordt genoemd. Hartkloppingen en



Afbeelding 2. Schematische weergave van een ARCAOS. De rechter coronair ontspringt vanuit de linker coronaire cusp en loopt dan tussen de aorta en de pulmonaalarterie door. Bron: Charles Bruen



Afbeelding 3. Schematische weergave met intramuraal beloop van een ALCAOS. Bron: Angelini et al. Texas Heart Institute.


duizeligheid kunnen wijzen op hartritmestoornissen. Helaas komt het nog steeds voor dat het eerste symptoom van een ACAOS acute hartdood bij inspanning is. Dit komt het meest voor bij jongeren en jong volwassenen tussen 12 en 30 jaar. In een Amerikaans onderzoek wordt beschreven dat ACAOS de één-na belangrijkste (cardiale) doodsoorzaak is bij oudere kinderen tussen de 12 en 18 jaar.

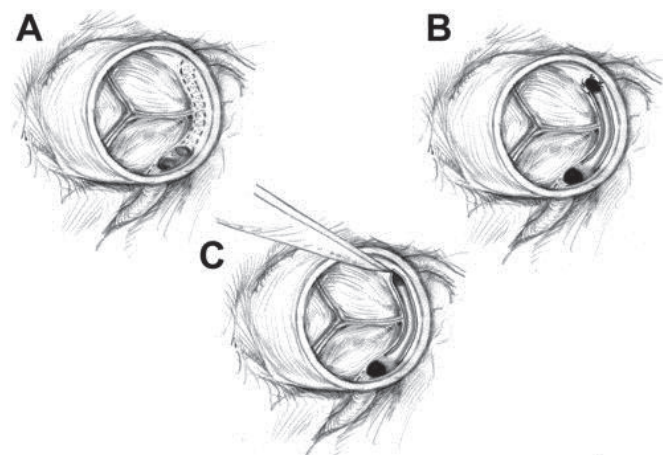
### Diagnostiek

Hoewel op kindere leeftijd veelal echo wordt gebruikt om een diagnose te stellen, is een meer invasieve beeldvorming, met name bij volwassenen, noodzakelijk gebleken. Hierbij kan een MRI of CT scan (met contrast) worden gebruikt. Een inspanningstest kan helpen om ischemie aan te tonen. Vaak wordt, na het stellen van de diagnose, ook nog een hartcatheterisatie verricht. Tijdens deze catheterisatie kan dan ook nog een IVUS (Intra Vascular UltraSound) worden gemaakt.

### Behandeling

De behandeling is niet alleen afhankelijk van de klachten, maar ook van de leeftijd. Zo zal een asymptomatische 60-jarige bij wie de ACAOS bij toeval wordt ontdekt minder snel voor een chirurgische correctie in aanmerking komen dan een 22-jarige met inspanningsgebonden klachten op basis van ACAOS. Een besluit over het al dan niet behandelen wordt bij voorkeur genomen door een multidisciplinair team van (kinder)cardiologen, (kinder) interventiecardiologen en (kinder)hartchirurgen.

Indien chirurgisch ingrijpen is geïndiceerd, kan er bij een interarterieel beloop zonder intramuraal lopende ACAOS gekozen worden uit bypass chirurgie (CABG) of re-implantatie. Bij intra-muraal beloop van de ACAOS wordt een zogenaamde 'unroofing' verricht. Hierbij wordt de aberrante coronair vrijgeprepareerd van de wand van de aorta. Mechanische compressie door de aortawand is dan niet meer mogelijk. Op de plek waar de coronair de aorta verlaat worden dan steunhechtingen aangebracht ter voorkoming van re-occlusie. 



Afbeelding 4. ALCAOS behandeling. A: Een ALCAOS met intramuraal beloop in de aortawortel. C: de LCA wordt vrijgeprepareerd 'unroofed'. B: het ostium is voorzien van hechtingen om re-occlusie te voorkomen.

### Literatuur

1. H.W.Vliegen en G.Tj Sieswerda : Aberrante coronaire arteriën. In: Aangeboren hartafwijkingen bij volwassenen Bohn Stafleu van Loghum Houten 2013
2. Richard A. Krasuski; Dari Magyar et al.: Long-Term Outcome and Impact of Surgery on Adults With Coronary Arteries Originating From the Opposite Coronary Cusp. Circulation. 2011;123:154-162
3. Julie A. Davis, Frank Cecchin et al. Major Coronary Artery Anomalies in a Pediatric Population: Incidence and Clinical Importance. JACC 2001; 37: 593-597
4. Paolo Angelini; Coronary Artery Anomalies: An Entity in Search of an Identity. Circulation 2007;115:1296-1305