

Aberrante Linker Coronair Arterie uit de Pulmonaal Arterie/ ALCAPA

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

Al eerder (*Cordiaal 1, 2017*) kon u in deze rubriek lezen over aberrante coronairarteriën. Deze keer wordt dieper ingegaan op de ALCAPA; niet te verwisselen met de *alpaca*, een lama-achtig dier.

In 1911 beschreef de Russische patholoog Abrikosov als eerste de anatomie van een Aberrante Linker Coronair Arterie uit de Pulmonaal Arterie, ALCAPA. Tijdens een autopsie van een vijf maanden oud meisje vond hij, naast een aneurysmatische linkerhartkamer, een uit de pulmonaalarterie (longslagader) ontspringende linker coronairarterie (LCA). In 1933 beschreven Bland, White en Garland een casus van een drie maanden oude jongen die in hun ziekenhuis was opgenomen met verschijnselen van bleekheid, kreunen en zweten tijdens de voeding. Het ECG vertoonde T-top inversie in de afleidingen II, III en aVF en de X-thorax toonde een vergroot hart. Aanvankelijk werd de diagnose idiopathische hypertrofie gesteld. Na 14 dagen in het ziekenhuis ontwikkelde het kind acuut ernstige dyspnoe en cyanose, waaraan hij uiteindelijk overleed. Bij obductie bleek het hart vergroot te zijn, met name de linkerventrikel, de

kleppen waren normaal en de LCA bleek te ontspringen vanuit de pulmonaalarterie. De auteurs benadrukten dat deze vorm van een aberrante coronairarterie een slechte prognose had. Door hun publicatie verwierf deze aandoening, die ook wel het Bland-White-Garland syndroom wordt genoemd, in korte tijd meer bekendheid.

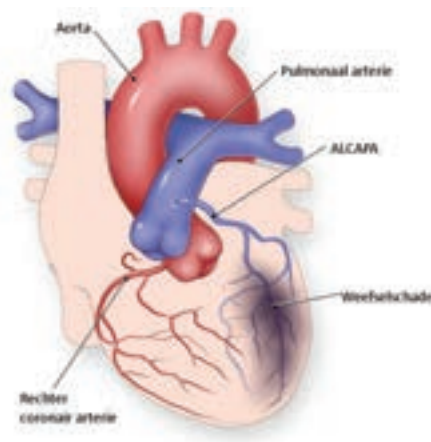
Prevalentie

ALCAPA komt voor in 1 op de 300.000 levend geboren. Indien onbehandeld, bedraagt de mortaliteit zo'n 90%. Dit betekent dat 10% van dit aantal mensen geen of slechts weinig last heeft van deze aangeboren hartafwijking.

Het ontspringen van de rechter coronairarterie (een ARCAPA), de LAD of de LCX vanuit de pulmonaalarterie wordt in casestudies wel beschreven, maar zijn extreem zeldzaam. ALCAPA wordt niet beschouwd als een erfelijke aangeboren hartafwijking. Toch komt deze afwijking ook voor in combinatie met andere aangeboren hartafwijkingen, zoals het ventrikelseptumdefect (VSD), een patente ductus arteriosus (PDA) en/of Coarctatio Aortae.



Afbeelding 1. Cardiomegalie bij ALCAPA. X-Thorax van een kind met ALCAPA. Typerend beeld van Cardiomegalie. ©SpringerLink



Afbeelding 2. ALCAPA. Weefselschade in het verzorgingsgebied van de ALCAPA. ©Children's Hospital of Philadelphia

Beloop

Tijdens de zwangerschap zal de foetus geen last ondervinden van de ALCAPA. Via de ductus van Botalli stroomt het (zuurstofrijke) bloed door zowel de pulmonale als de lichaamscirculatie. De bloeddruk in beide circulaties is gelijk. Na de bevalling zal de ductus zich langzaam sluiten. Dit betekent niet alleen de aanvoer van zuurstofarm(er) bloed naar de ALCAPA, maar ook onder een lagere bloeddruk. Door de verminderde perfusie zal het deel van het hart dat door de ALCAPA van bloed wordt voorzien ischemisch worden. Door deze ischemie/ infarctering zal de linkerventrikel tekenen van hartfalen gaan vertonen, dilatatie is hiervan de meest in het oog springend. Ten gevolge van de ischemie/ infarctering van de linkerventrikel treedt vaak ook schade op aan de papillairspier van de mitralisklep, leidend tot mitralisklepinsufficiëntie.

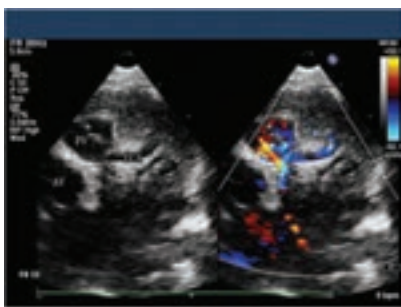


Afbeelding 3. Collateralen van RCA naar LCA. Angiografisch beeld van collateralen. RCA=rechter coronairarterie, LAD = linker coronairarterie, LMA=linker hoofdstam

Klinische presentatie

Vanaf een leeftijd van 1-2 maanden kunnen zich symptomen gaan voordoen zoals beschreven door Bland, White en Garland. De ernst van de aandoening en daarmee de ernst van de klachten en het beloop zijn afhankelijk van de vorming van collateralen vanuit de gezonde rechter coronairarterie. Als deze collateralen zorgen voor adequate doorbloeding van het stroomgebied van de LCA, kan zonder al te veel problemen de volwassen leeftijd worden bereikt.

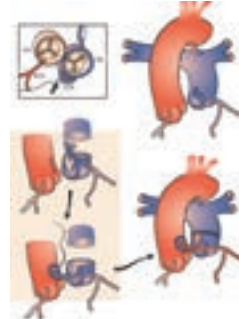
Symptomen zijn op volwassen leeftijd vaak afwezig. Als ze er wel zijn, bestaan ze veelal uit syncope, pijn op de borst, ritme stoornissen en sudden death. In de geraadpleegde literatuur wordt de diagnose in ongeveer 10% van de gevallen pas bij obductie vastgesteld.



Afbeelding 4. Echobeeld ALCAPA. Met (kleuren)doppler is zichtbaar dat de LCA ontspringt vanuit de pulmonaalarterie. LCA=Linkercoronairarterie, PV=Pulmonaalarterie, AV=Aortaklep

Diagnostiek

Bij zuigelingen vindt diagnostiek van de ALCAPA in gespecialiseerde centra meestal plaats met echocardiografie. Daarnaast wordt angiografie gebruikt. De laatste jaren nemen de niet-invasieve technieken zoals multi-slice CT en MRI-onderzoek een steeds grotere plaats in bij het stellen van de diagnose.



Afbeelding 5. ALCAPA repair met 2 coronaire ostia. De LCA wordt met een zogenaamde 'button' van omliggend weefsel vrijgeprepareerd van de pulmonaalarterie en met button en al geïmplanteerd in de LCA.

Behandeling

De behandeling, onafhankelijk van de leeftijd van de patiënt, is altijd chirurgisch. Doel van de chirurgie is om de LCA weer te voorzien van zuurstofrijk bloed met voldoende bloeddruk. Sinds 1960 wordt deze aandoening al chirurgisch behandeld, maar in de loop der tijd zijn de chirurgische technieken wel aangepast. Aanvankelijk was het afsluiten van de LCA van de pulmonaalarterie voldoende, mits genoeg collateralen om de LCA te voorzien van bloed. Later bleek deze 'één-coronair-repair' op de langere termijn een verhoogde mortaliteit te laten zien. Er is daarom gekozen voor het herstellen van de coronaire circulatie met 2 gescheiden ostia, links en rechts.

Afhankelijk van de plek waar de ALCAPA ontspringt vanuit de pulmonaalarterie wordt door de chirurg de te volgen operatietechniek gekozen. Soms is het nodig om een bypass te maken als de afstand van de ALCAPA tot de aorta te groot is. De resultaten van chirurgische behandeling van ALCAPA zijn goed tot zeer goed te noemen. Bij kinderen wordt veelal een normalisering van de linkerkamerfunctie gezien. De meeste patiënten houden enige mate van mitralisklepinsufficiëntie. Het is daarom noodzakelijk dat de patiënten, zeker de eerste jaren, onder controle blijven van een kinder- of GUCH cardioloog (Grown Up Congenital Hearts).

Literatuur

1. Cowles RW en Berdon WE. Bland-White-Garland syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA): a historical review. *Pediatric Radiology* 2007; 37: 890-895
2. Gatzoulis MA, Webb GD en Daubeney PEF. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*, third edition; Philadelphia 2017
3. Madzurak M en Kusa J. The radiologist's tragedy, or Bland-White-Garland syndrome (BWGS). On the 80th anniversary of the first clinical description of ALCAPA. *Polish Journal of Thoracic and Cardiovascular surgery* 2014; 11: 225-229
4. Yau JM, Singh R, Halpern, EJ en 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. *Clinical Cardiology* 2011; 4: 204-210
5. Huddelston CB, Balzer DT en Mendeloff EN. Repair of anomalous left main coronary artery arising from the pulmonary artery in infants: long-term impact on the mitral valve. *The Annals of Thoracic Surgery* 2001; 6: 1985-1988