

Variation des Bland-White-Garland-Syndroms*

Isolierter Abgang des Ramus interventricularis anterior aus der Arteria pulmonalis bei abnorm ausgeprägtem Rechtsversorgungstyp

P. Zmugg

Institut für Pathologische Anatomie der Universität Graz
(Vorstand: Prof. Dr. M. Ratzenhofer)

Eingegangen am 18. Dezember 1973

Variation of the Bland, White and Garland Syndrom

Isolated Origin of the Ramus Interventricularis Anterior from the Pulmonary Artery Combined with Extreme Right-Preponderance

Summary. We describe a variation of the Bland, White and Garland syndrom not yet presented to our knowledge. In this case a ramus interventricularis anterior, arising from the left Valsalva's sinus of the pulmonary artery, extends without any horizontal branch to the leading edge of the septum to the apex of the left ventricle. The abnormally large right coronary artery supplies most of the heart. This situation allowed the female patient, an active sport enthusiast, to reach the age of 32 years without any severely clinical symptoms. We briefly summarite the anomalous origins of the coronary arteries and their prognostic value.

Zusammenfassung. Es wird über eine meines Wissens bisher nicht beschriebene Variation des Bland-White-Garland-Syndroms berichtet, bei der ein aus dem linken Sinus Valsalvae des Pulmonalstammes entspringender Ramus interventricularis ant. ohne größere horizontale Äste abzugeben an der Vorderkante des Septums zur Herzspitze zieht, während eine abnorm weite rechte Coronarie den Großteil des Herzens versorgt, ein Umstand, der es ermöglichte, daß die sportbegeisterte Pat. mit verhältnismäßig leichten klinischen Symptomen ein Alter von 32 Jahren erreichen konnte. Im Anschluß wird versucht, einen kurzen Überblick über die Ursprungsanomalien der Kranzarterien mit ihrer prognostischen Bedeutung zu geben und auf verschiedene Entstehungstheorien hingewiesen.

Koronarielle Anomalien gehören zu den seltenen Herzgefäßmißbildungen. Ihr prozentueller Anteil beträgt nach den Angaben verschiedener Autoren zwischen 0,75% (Kerl, 1968) und 2,1% (Hackensellner, 1954). Dabei werden grundsätzlich Ursprungs- von Verzweigungsanomalien unterschieden, so fand z.B. Hackensellner (1954) unter 1 000 auslesefrei untersuchten Herzen 15 Ursprungsanomalien, aber nur 6 mal einen abnormalen Verlauf. Bereits 1911 beschrieb Abrikosoff eine seltene Ursprungsanomalie, nämlich den Abgang einer sonst normal verlaufenden linken Kranzschlagader aus der Arteria pulmonalis. Dieses pathologisch anatomische Erscheinungsbild mit der zugehörigen klinischen Symptomatik ist als Bland-White-Garland-Syndrom (1932) bekannt (vergleiche Goerttler, 1968). Im allgemeinen sind diese Fälle prognostisch ungünstig, das 1. Lebensjahr wird meist nicht überschritten. Nur in einzelnen Fällen, wie auch im vorliegenden, wird ein höheres Alter erreicht, ein Umstand, der in unserem Fall sicherlich darauf zurück-

* Herrn Professor Dr. Dr. h.c. Georg Benno Gruber, Göttingen, zur Vollendung des 90. Lebensjahres (22. 2. 1974) in Verehrung zugeignet.

zuführen ist, daß die Anomalie nicht in ihrer klassisch beschriebenen Form vorliegt, sondern in einer offensichtlich prognostisch günstigeren Variation.

Fallbericht

Anamnese: Die 32jährige, 168 cm große, mittelkräftig gebaute Patientin, die eine begeisterte Sportlerin und starke Raucherin war, hatte angeblich vor 15 Jahren nach einer Scharlachinfektion erstmals flüchtige Herzbeschwerden, die nach Gewichtsabnahme wieder verschwanden. Ein Jahr später wurde erstmals die Verdachtsdiagnose „kompensierte Aortenstenose bei nicht ganz typischen Befunden“ gestellt. Eine Kontrolluntersuchung 5 Jahre später ergab den gleichen Befund. Die diesmal ebenfalls durchgeführte Röntgenuntersuchung zeigte eine deutliche Linkshypertrophie und -dilatation bei erhaltener Herzbucht. Eine Behandlung wurde für nicht nötig erachtet. In der Folge fiel vor allem eine Neigung zu Extrasystolen auf. Bei einer neuerlichen Untersuchung vor 2 Jahren wurden außer dem Befund der Aortenklappenstenose auch die ersten Zeichen einer Coronarinsuffizienz bei Sinusbradycardie festgestellt sowie Hinweise auf eine vorwiegend linksventrikuläre und laterale Innenschichtläsion gefunden. Eine zusätzliche Röntgenuntersuchung ließ bei aortaler Herzkonfiguration ein Aortenvitium nicht ausschließen. Eine ca. 6 Monate vor dem Tod wegen Kollapsneigung und RR-Abfall erfolgte Untersuchung ergab bei leicht zyanotischem Kolorit ein kurzes, leises Systolikum mit Punctum maximum links parasternal in Basisnähe. Alle durchgeführten Laboruntersuchungen ergaben nur unwesentliche Abweichungen. Der EKG-Befund lautete: path. Linkstyp mit Coronarinsuffizienz und Verdacht auf hohe anteroseptale laterale Schwiele bei Linkshypertrophie. Auch in der Folge traten nur hin und wieder Schwindelanfälle, Kopfschmerzen und passagere Beschwerden bei Anstrengungen auf. Eine empfohlene körperliche Schonung wurde nicht eingehalten. Anlässlich einer Schiabfahrt brach die Patientin plötzlich tot zusammen.

Auszug aus dem Obduktionsbefund

Das Herz wiegt 360 g, seine Spitze wird von der li. Kammer gebildet. Die re. Kammer ist deutlich ausgeweitet, ihre Wand durchschnittlich 5 mm dick. Die li. Kammer ist fast kugelförmig gerundet, ihre Wandstärke beträgt im allgemeinen 16 mm, im Spitzenbereich der Vorderwand nur 11 mm. Die Herzkappen sind zart, das Endocard vor allem über der Kammerscheidewand weißlich verdickt. Das Herzfleisch ist fest, im Spitzenteil der li. Kammer geradezu hart und größtentheils dunkelgrau-rosa. Die Spitze der Vorderwand und große Teile der vorderen Hälfte des Septums sind von dichtstehenden, kleinsten, weißen, manchmal konfluierenden Schwielenbezirken durchsetzt. Es läßt sich weder unterhalb des li. Herzhohes ein Ramus circumflexus noch nach sorgfältiger Abtragung der vollkommen zarten Klappen an der Aorta ein Abgang der linken Kranzschlagader finden, dieser ist vielmehr in den li. Sinus Valsalvae der A. pulmonalis verlagert und weist einen Umfang von 7 mm auf. Von hier läuft das Gefäß sich rasch verjüngend an der Vorderkante des Septums gestreckt zur Spitze, ohne einen größeren waagrechten Ast abzugeben.

Der Abgang der re. Kranzschlagader dagegen ist trichterförmig erweitert und mißt 19 mm im Umfang, während der Umfang des Gefäßes selbst unmittelbar distal 22 mm beträgt (Abb. 1). Diese re. Kranzschlagader verzweigt sich an typischer Stelle, wobei aber der absteigende, üblicherweise größere Ast hier nur einen Durchmesser von 1—1,5 mm aufweist, während ein abnorm weiter waagrechter Ast sich in groben Schlängelungen über die Rückseite des Herzens auf die li. Kammer erstreckt.



Abb. 1. Aus dem rechten Sinus Valsalvae normal entspringender, mächtig ausgeweiteter Anfangsteil der rechten Herzkranzschlagader mit lipiden Plaques. Im Bild oben die zurückgeklappte Aortenwand

Der histol. Befund lässt im vorderen Teil des muskulären Kammerseptums und im apikalen Abschnitt der Vorderwand der li. Kammer nekrobiotische Areale mit verschmälerten Muskelfasern und z.T. deformierten pyknotischen Kernen erkennen. Andere Herzmuskelfasern sind verbreitert, Fibrillen fehlen. Daneben finden sich zahlreiche, wechselnd ausgedehnte faserreiche Herzmuskel schwien (Abb. 2).

In den parenchymatösen Organen deutliche venöse Stauung.

Der Tod erfolgte demnach auf Grund eines plötzlichen Herzversagens bei einem als Folge der koronariellen Anomalie bereits vorgeschädigten Herzen.

Besprechung

Bei den Ursprungsanomalien der Kranzarterien kann man verschiedene Gruppen unterscheiden:

- I. Ursprung akzessorischer Coronarien aus der Aorta.
- II. Ursprung der Coronarien aus einem Sinus Valsalvae.
- III. Verlagerung coronarer Abgänge in die A. pulmonalis.

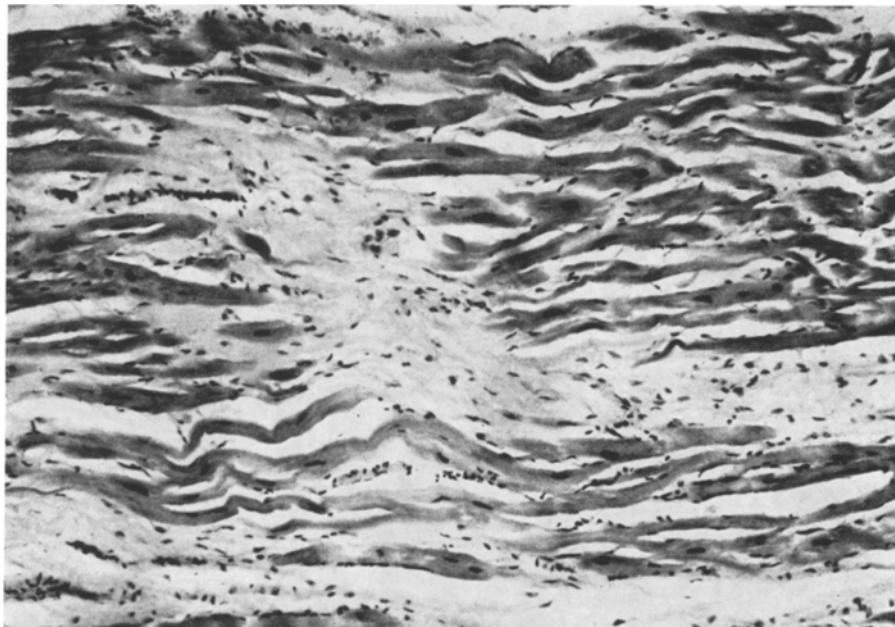


Abb. 2. Ausgedehnte Verschwiebung der vorderen Anteile der Kammerscheidewand. HE, 100fach

Die Fälle der Gruppe I bleiben für ihren Träger durchwegs bedeutungslos und stellen lediglich einen anatomischen Zufallsbefund dar.

Die Gruppe II umfaßt einerseits den Ursprung beider Kranzarterien aus einem Sinus Valsalvae, wobei die Ostien getrennt liegen oder einen gemeinsamen Trichter bilden können, oder das eine Gefäß erst weiter distal aus dem anderen entspringen und auf unterschiedlichen Wegen sein Versorgungsgebiet erreichen kann, und andererseits den Abgang einer singulären Kranzarterie bei völligem Fehlen der anderen. Bis 1955 wurden nahezu 100 Fälle von einseitigem Fehlen einer Kranzschlagader beschrieben und von Hackensellner (II, 1954/55) zusammengestellt.

Smith unterschied dabei 3 Möglichkeiten:

1. die einzige Coronarie verläuft wie eine rechte oder eine linke,
2. sie teilt sich in eine normale linke und rechte Kranzarterie,
3. sie verläuft und teilt sich so unregelmäßig, daß ein Vergleich mit der Norm nicht möglich ist.

Die Prognose dieser Fehlbildung ist auch ohne zusätzliche Herzgefäßmißbildung in der Mehrzahl der Fälle ungünstig, nur selten wird ein höheres Alter erreicht (Ramirez, 1960: 65jährige Frau, Plachta I, 1954: 83jähriger Mann mit Agenesie der A. coron. dext.). Gewissermaßen eine Übergangsform zur 3. Gruppe stellt der doppelte Ursprung einer Kranzarterie aus beiden Hauptschlagadern dar, der von Stein 1953 an Hand zweier Beobachtungen als „deltaförmiger Ursprung“ bezeichnet wurde. Dabei war jeweils das Pulmonalostium atretisch, so daß die Blutversorgung der Lungen über den pulmonalen Ursprungsast der Kranzarterie erfolgte.

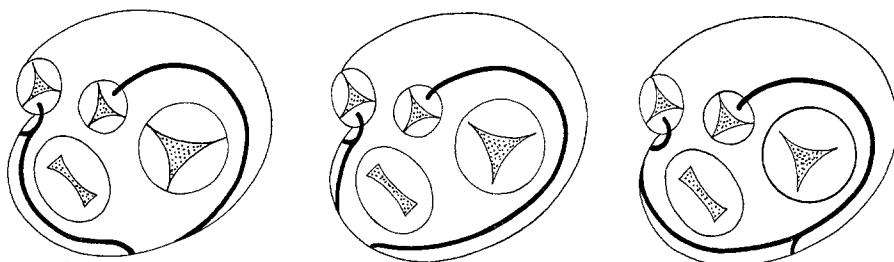


Abb. 3. Gegenüberstellung des klassischen Bland-White-Garland-Syndroms (links, in Anlehnung an Burck, 1963) mit der Variation Goerttler (1970) (Mitte) und der eigenen (rechts). Die Unterschiede beruhen auf einer verschiedenen Ausbildung der A. coron. sin. und ihrer Ramifikation mit einem schwachen (Goerttler) bzw. fehlenden Ramus circumflexus (eigener Fall). Bei Unterentwicklung des Ramus circumflexus springt jeweils die A. coron. dext. verstärkt ein (Rechtsversorgungstyp, am deutlichsten im eigenen Fall)

Zur Gruppe III endlich gehören alle jene Fälle, bei denen a.) die A. coron. dext., b.) die A. coron. sin., c.) die A. coron. dext. et sin., d.) eine zusätzliche Coronararterie aus dem Pulmonalisstamm entspringen. Diese Gruppe macht nach Lev, Milton und Miller 0,6% aller Herzgefäßmißbildungen aus, gegen 0,9% bei Fontana und Edwards und 1,8% in der Arbeit von Gloor. Besonders ungünstig muß sich natürlich der Ursprung beider Kranzarterien aus der A. pulmonalis auswirken (c), da in diesem Falle dem gesamten Herzmuskel nur venöses Blut zugeführt wird, wodurch es zu ausgedehnten Myocardnekrosen und sehr rasch zum Herzversagen kommt. Die ersten klinischen Symptome treten dabei durchschnittlich bereits in der 2. Lebenswoche auf. Burck beschrieb diese Fehlbildung 7mal, davon 6mal bei Neugeborenen. Prognostisch günstig sind der Abgang einer zusätzlichen Kranzarterie aus dem Pulmonalstamm (d) bzw. der hierher verlagerte Ursprung der A. coronaria dext. (a). Abgesehen davon, daß letzterer sehr selten beschrieben wurde (Roberts 1962: 20 Fälle) wird dabei durchwegs ein normales Alter erreicht (Cronk *et al.*: 90jähriger Mann!), wobei die Herzgewichte in der Regel über der Norm liegen.

Der Abgang der li. Kranzschlagader aus einem (meist dem linken) Sinus Valsalvae der Pulmonalis (Abb. 3 li.), führt dagegen in 85% der Fälle bereits im Kindesalter zum Tode, während nur 15% der Pat. das Erwachsenenalter erreichen (Likar *et al.*, 1966). Hierzu gehört auch ein von Goerttler 1968 beschriebener Fall, bei welchem ein sehr betonter Rechtsversorgungstyp ein Alter von 23 a ermöglichte (plötzl. Tod beim Betonstampfen) (Abb. 3 Mitte). Das Höchstalter beträgt bei diesem Anomalie-Typ nach Abbott (1927) 64 Jahre. Meist finden sich klinisch ab dem 2.—3. Lebensmonat anfallweise Auftreten von Angina pectoris mit Zyanose, Blässe und Schwitzen, in späteren Stadien eine Cardiomegalie vor allem des linken Ventrikels mit Zeichen der Herzinsuffizienz, mit Dyspnoe, Tachycardie, Hepatomegalie und Beinödemen.

Pathologisch-anatomisch kann man neben dem verlagerten Gefäßabgang in den abhängigen Regionen, besonders im li. vorderen Papillarmuskel, Fibrosen und eventuell sogar Verkalkungen als Folgen der chronischen Hypoxie des Myocards nachweisen (Stögmann *et al.*, 1970). Die Herzen sind in den meisten

Fällen groß, dilatiert und zeigen vielfach das Bild des Vorderwandinfarktes. Von dieser mit ihren klinischen Folgen als Bland-White-Garland-Syndrom bezeichneten Fehlbildung konnte Burck bis 1963 insgesamt 111 Fälle, Goerttler (1968) etwa 150 Fälle aus der Weltliteratur zusammenstellen. Im Unterschied zum relativ häufigen klassischen Bland-White-Garland-Syndrom entspringt im eigenen Fall nur ein Ramus interventricularis anterior ohne größeren Seitenast aus der Arteria pulmonalis, während die Blutversorgung nahezu des gesamten Herzens über die mächtig vergrößerte rechte Kranzschlagader erfolgte (Abb. 3 re.). Die Herzmuskelschädigung ist dementsprechend auf die vorderen Septumanteile und die apikalen Teile der Vorderwand der linken Kammer beschränkt. Dieser Befund, der uns aus der Literatur noch nicht bekannt war, erklärt auch das trotz Zigarettenabusus und intensiver sportlicher Betätigung verhältnismäßig hohe erreichte Alter von 32 Jahren.

Hinsichtlich der Entstehung der Ursprungsanomalien gibt es verschiedene Theorien (s. auch Doerr 1960). Bredt vertrat 1936 die Ansicht, daß das transponierte Gefäß dadurch in den falschen Sinus Valsalvae gelange, daß es bei der Teilung der größeren distalen Bulbuswülste durch das Bulbusseptum von der entgegengesetzten Seite umfaßt wird, wobei eine Verschiebung der Kranzgefäßanlage nach der Seite der späteren Pulmonalis als mögliche Voraussetzung angenommen wurde. Goerttler dagegen nimmt an, daß alle Abschnitte der distalen Bulbus-Truncus-Region die prospektive Potenz zur Ausbildung coronarer Ostien besitzen und stützt sich dabei auf die von Hackensellner (1956) veröffentlichten Ergebnisse von Serienschnittuntersuchungen bei 65 Embryonen, wobei 10 mal akzessorische, aus der Pulmonalis abzweigende Kranzgefäße nachgewiesen werden konnten. Als Ursache für das seltene Auftreten verlagerter Ostien wäre eine anlagemäßig stärkere Determination im Bereich des aortalen Anteiles anzunehmen. Hackensellner vermutet, daß die jeweils hämodynamisch günstigsten Abflußwege zur Peripherie erhalten bleiben.

Mein Dank gilt Herrn Univ.-Doz. Dr. H. Maurer, Oberarzt am Inst. f. Gerichtliche Medizin der Univ. Graz, für die freundliche Überlassung des Obduktionsprotokolls, die mir die Veröffentlichung ermöglichte und Herrn Dr. P. Kunsch, Facharzt für Innere Medizin, 4020 Linz, Urfar, der mir die klinischen Befunde zur Verfügung stellte.

Literatur

- Abbott: Zit. nach Kl. Goerttler
- Abrikosoff, A.: Aneurysma des li. Herzventrikels mit abnormer Abgangsstelle der li. Koronarart. von der Pulmonalis bei einem fünfmonatlichem Kinde. Virchows Arch. path. Anat. **203**, 413 (1911)
- Bland, E. F., White, P. D., Garland, J.: Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. Amer. Heart J. 8, 787 (1932/33)
- Bredt, H.: (I) Formdeutung und Entstehung des mißgebildeten menschlichen Herzens I—V. Virchows Arch. path. Anat. **296**, 114 (1935)
- Burck: Formen und Entstehung der atypischen Coronararterienursprünge. 1963 noch unveröffentlicht. Zit. nach Kl. Goerttler
- Cronk, E. S., Sinclair, J. G., Rigdon, J. H.: An anomalous coronary artery arising from the pulmonary artery. Amer. Heart J. **42**, 906 (1951)
- Doerr, W.: (I) Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler. In: Handbuch der inneren Medizin, Bd. IX/3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960

- Fontana, R. S., Edwards, J. E.: Congenital cardiac disease: A review of 357 cases studied pathologically. Zit. nach G. Tilch.
- Gloor, F.: Beitrag zur Frage der Mißbildungskorrelation am menschlichen Herzen. Ann. paediat. (Basel) **181**, 99 (1953)
- Goerttler, Kl.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens, H. 3. Stuttgart: Georg Thieme 1958
- Goerttler, Kl.: Coronarielle Anomalien. In: Die Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße. Das Herz des Menschen I, S. 576. Stuttgart: Georg Thieme 1963
- Goerttler, Kl.: Ergänzungsband I, 1. Hälfte, 2. Lieferung des Kaufmann-Stämmle'schen Lehrbuches, S. 428. Berlin: De Gruyter 1968
- Hackensellner, H. A.: Coronaranomalien unter 1000 auslesefrei untersuchten Herzen. Anat. Anz. **101**, 123 (1954)
- Hackensellner, H. A.: Über akzessorische, von der A. pulmonalis abgehende Herzgefäße und ihre Bedeutung für das Verständnis der formalen Genese des Ursprungs einer oder beider Coronararterien von der Lungenschlagader. Frankfurt. Z. Path. **66**, 463 (1955)
- Hyrtl: Zit. nach Meitner (1873)
- Kerl, H.: Zur Häufigkeit und Korrelation kongenitaler Angiocardiopathien. Z. Kreisl-Forsch. **58**, 546 (1968)
- Lev, M., Milton, H. P., Miller, R. A.: A classification of congenital heart disease based on the pathologic complex. Amer. J. Cardiol. **10**, 733 (1963)
- Licar, I.: Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery in an adult: a review of the therapeutic problem. Circulation **33**, 727 (1966)
- Meitner, E. R.: Anomalien der Kranzschlagadern: Morphologie der angeborenen Herzfehler (1967), S. 114. Bratislava: Verlag der Slovak. Akademie d. Wissenschaften 1967
- Plachta, A. (I), Speer, F. D.: Congenital absence of right coronary artery. Amer. J. clin. Path. **24**, 1035 (1954)
- Ramirez, C. A.: Single coronary artery. Arch. Path. (Chic.), **70**, 763 (1960)
- Roberts, W. C.: Anomalous origin of both coronary arteries from the pulmonary artery. Amer. J. Cardiol. **10**, 595 (1963)
- Saphir, O., M. D.: Anomalie des Ursprungs der Coronararterien. Spez. Path. f. klin. und path. Praxis, 81 (1959)
- Smith, J. C.: Review of single coronary artery, the report of 2 cases. Circulation **1**, 1168 (1950)
- Stein, F.: Der delta-förmige Ursprung der Herzkranzarterie aus der Aorta und der A. pulmonalis und seine entwicklungsgeschichtliche Deutbarkeit. Arch. Kreisl.-Forsch. **19**, 356 (1953)
- Stögmann, W., Kellerer, K., Fladerer, H.: Zur Differentialdiagnose der Kardiomegalie im Säuglingsalter, das Bland-White-Garland-Syndrom. Arch. Kinderheilk. **181**, 296 (1970)
- Tilch, J.: Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße unter 19622 Obduktionen. Zbl. allg. Path. path. Anat. **111**, 260 (1968)

Dr. P. Zmugg
Institut für Pathologische Anatomie
der Universität
Auenbruggerplatz 25
A-8036 Graz/Österreich