

# Pulmoner Arterden Kaynaklanan Sol Koroner Arter Anomalisi

## Anomalous Left Coronary Artery Arising from the Pulmonary Artery

Murat ÇİFTEL, Halil ERTUĞ

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Anabilim Dalı

### ÖZET

Pulmoner arterden kaynaklanan sol koroner arter anomalisi (ALCAPA) nadir fakat ciddi bir doğumsal kalp defektidir. Konjenital kalp hastalıklarının % 0.25-0.50' sini oluşturur. İlk olarak 1866 yılında tanımlanmıştır. 1933 yılında ise Bland ve ark. tarafından ilk klinik tanımlama yapılmıştır. Olguların çoğu ilk bir yıl içinde üfürüm duyulması veya konjestif kalp yetmezliği bulgularının varlığı ile tanı alır. Cerrahi olarak düzeltilmediğinde mortalitesi yüksektir. Tanının konulması cerrahi tedavi endikasyonudur. Modern cerrahide amaç iki ayrı koroner sistemi oluşturmaktır. Bunun için günümüzde en sık kullanılan cerrahi yöntem reimplantasyondur. Bu makalede direkt reimplantasyon cerrahi yöntemi tedavi edilen bir olgu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** ALCAPA, koroner arter anomalisi, arteriyovenöz fistül

### SUMMARY

ALCAPA (Anomalous origin of the left coronary artery arising from the pulmonary artery) is a rare but serious congenital cardiac defect accounting for 0.25-0.50 % of all congenital heart diseases. ALCAPA was first described in 1866. The first clinical description was made by Bland et al. in 1933. Most of the cases are diagnosed by auscultation of a murmur and the presence of congestive heart failure (CHF) findings in the first year. Diagnosis indicates surgery and when left untreated without surgery, the mortality rate is high. The aim of modern surgical treatment is to establish two different coronary systems. Therefore, reimplantation is currently the most commonly used technique. In this article we report a patient treated with direct reimplantation surgical method.

**Key words:** ALCAPA, coronary artery anomalies, arteriovenous fistula

### GİRİŞ

ALCAPA, çocuklarda ve ergenlerde nadir görülen, ancak akut miyokard enfarktüsüne en fazla neden olan hastalıktır. Bebeklerde sıklıkla beslenme güçlükleri, terleme ve solukluğun eşlik ettiği ani ağlama atakları gibi belirtiler ile ortaya çıkabilir. Sağ ve sol koroner arter arasında kollaterallerin iyi geliştiği hastalarda erişkin döneme kadar tanınmayabilir. 1933 yılında Bland ve ark. (1) tarafından ilk klinik tanımlama yapılmıştır. Bu nedenle anomalinin diğer adı Bland-White-Garland sendromudur (2).

### OLGU

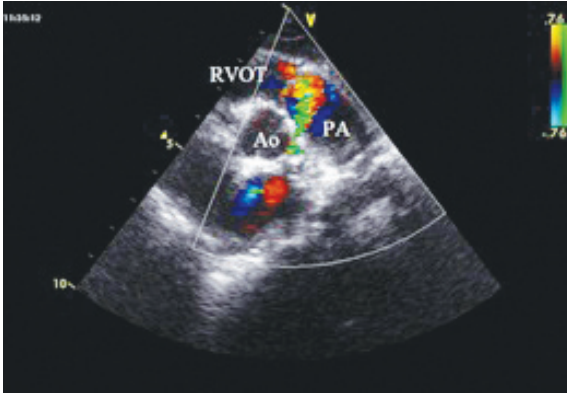
Aile hekimi tarafından fizik muayenede üfürüm tespit edildiğinden pediatrik kardiyoloji kliniğine yönlendirilen iki yaşındaki kız hastanın öyküsünden herhangi bir yakınmanın bulunmadığı öğrenildi. Gelişimi normal olan hastanın fizik incelemesinde, vücut ağırlığı 12 k (yüzdeler dilimi 25-50), boyu 87 cm (yüzdeler dilimi 50-75), kan basıncı 80/55 mmHg olarak saptandı. Kardiyak oskültasyonda sol 3.-4. interkostal bölgede 2/6 şiddetinde pansistolik üfürüm duyuldu.

**Alındığı tarih:** 21.11.2013

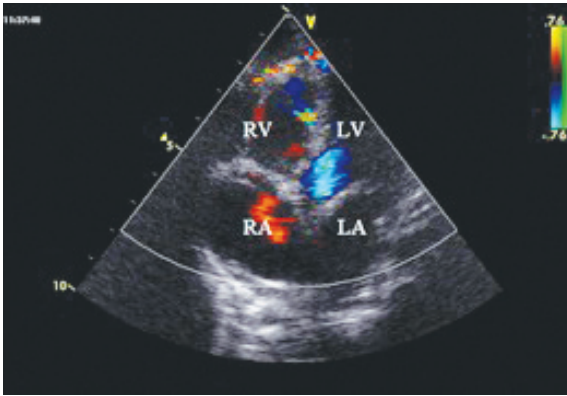
**Kabul tarihi:** 31.12.2013

**Yazışma adresi:** Uzm. Dr. Murat Çiftel, Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Erzurum

**e-posta:** nefrotik@hotmail.com

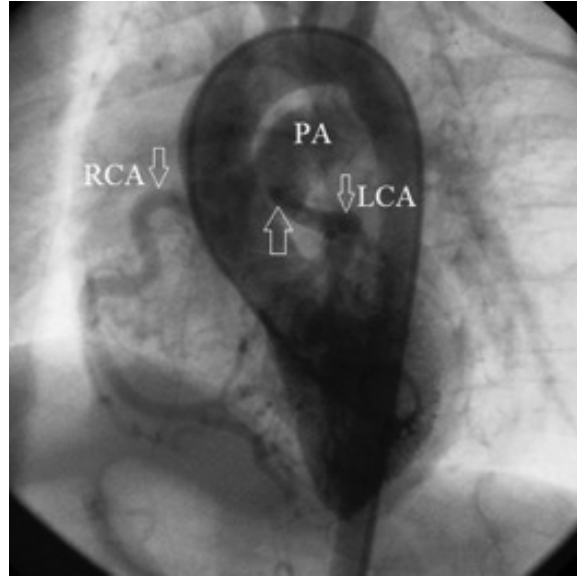


Şekil 1a. Parasternal kısa eksen ekokardiyografide sol koroner arterden pulmoner artere doğru retrograd akım görülmekte.



Şekil 1b. Apikal 4 boşluk renkli Doppler ekokardiyografide interventriküler septum üzerinde çok sayıda koroner kollateral arterlere ait akımlar görülmekte.

Elektrokardiyografide kalp sinüs ritminde, hızı 120/dk., QRS aksı 40 derece, D1, D2 ve AVL'de derin Q dalgası saptandı. Ekokardiyografide kalp boşlukları ve sol ventrikül fonksiyonları normal olarak bulundu. Ekokardiyografide sağ koroner arter görüntülenirken, sol koroner arterin çıkış yeri görüntülenemedi. Sol koroner arterden pulmoner artere doğru retrograd akım saptandı (Şekil 1a). Renkli Doppler ekokardiyografide interventriküler septum üzerinde çok sayıda sol-sağ şant ile uyumlu olabilecek Doppler akımı saptandı. Devamlı dalga Doppler incelemesi ile bu akımlardan basınç farkı elde edilemedi (Şekil 1b). Anjiokardiyografide sol koroner arter yapısının olmadığı, sağ koroner arter ile sol koroner arter arasında çok sayıda kollate-



Şekil 2. Anjiokardiyografide sol koroner arter yapısının olmadığı, sağ koroner arter ile sol koroner arter arasında çok sayıda kollateral arter olduğu ve bu kollateraller ile kontrast maddenin pulmoner artere geçtiği ve pulmoner arterin belirdiği saptandı.



Şekil 3. Ekokardiyografi: Parasternal kısa eksen bakışında sol koroner arterin aortaya implante edildiği ve sol koroner arterde hafif genişlik (4 mm) olduğu görülmektedir.

ral arterin olduğu ve bu kollateraller ile kontrast maddenin pulmoner artere geçtiği ve pulmoner arterin belirdiği saptandı (Şekil 2).

ALCAPA tanısı konulan hastaya direkt reimplantasyon cerrahi yöntemi uygulandı. Operasyon sonrası takiplerinde sorunu olmadı. Kontrol ekokardiyografide sol koroner arterde hafif genişlik (4 mm) dışında normal olarak bulundu (Şekil 3).

## TARTIŞMA

Pulmoner arterden kaynaklanan anormal sol koroner arter (ALCAPA) oldukça nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Sıklığı 300.000 canlı doğumda bir olup, tüm konjenital kalp hastalıklarının % 0.25-0.50'sini oluşturur. İlk olarak 1866 yılında tanımlanmıştır. 1933 yılında ise Bland ve ark. <sup>(1)</sup> tarafından yapılan otopsi ile ilk klinik tanımlama gerçekleştirilmiştir. Bu nedenle anomalinin diğer adı Bland-White-Garland sendromudur <sup>(2)</sup>.

Fetal dönemde pulmoner arter (PA) ve aortada basınç ve oksijen saturasyonları benzer olduğundan herhangi bir belirti oluşmaz fakat doğumdan kısa bir süre sonra sol koroner arter düşük basınçlı ve düşük oksijenli PA kanı ile antegrad olarak beslendiğinden miyokardın oksijen gereksiniminin artmış olduğu durumlarda iskemi ortaya çıkar. Doğumdan hafta veya aylar sonra ise pulmoner arterde basınç azalması ile pulmoner artere doğru retrograd akımın meydana gelmesi ile koroner çalma fenomeni oluşur <sup>(3)</sup>.

Konjestif kalp yetmezliğinin (KKY) semptomlarından dolayı genelde yaşamın ilk bir yılında tanı konur. Süt çocukluğu döneminde ağlama atakları, beslenme azlığı, çabuk yorulma, terleme, takipne gibi semptomlara neden olduğundan bebekil kolik, beslenme intoleransı, gastroözofageal reflü ve bronşiolit ile karışabilir. Erişkinlerde göğüs ağrısı, sol kalp yetersizliği, mitral yetersizlik ve ani ölüme neden olabilir. Kollaterallerin iyi geliştiği nadir olgularda ise semptomlar olmayabilir <sup>(3,4)</sup>.

Spesifik bir laboratuvar bulgusu yoktur. Total kreatinin kinaz, CK-MB, troponin normal veya

artmıştır fakat bunların tanısal değeri yoktur. Akciğer grafisinde kardiomegali, pulmoner ödem saptanabilir. Semptomatik hastaların EKG'sinde hemen her zaman D1 ve AVL'de patolojik Q dalgası ve ters T dalgasının olduğu anterior-lateral infarkt paterni vardır <sup>(4,5)</sup>. Ekokardiyografi ile olgumuzda olduğu gibi sağ koroner arterin geniş olduğu, interventriküler septum üzerinde renkli Doppler akımı, ana pulmoner artere olan ters akım saptanabilir. Ekokardiyografinin yetersiz kaldığı olgularda ise anjiyografi veya multislice BT tanı amaçlı kullanılabilir. Anjiyografi ile sağ koroner arterin geniş olduğu, interkoroner arteriyel kollaterallerin varlığı, sol koroner arter yolu ile pulmoner arterin retrograd olarak dolduğu, sol-sağ şant miktarı ve pulmoner arter basıncı saptanabilir <sup>(5)</sup>.

Kesin tedavisi cerrahidir. KKY'nin tedavisi için oksijen, diüretikler, afterload azaltan ilaçlar ve inotropik ilaçlar kullanılabilir. Oksijen ve afterload azaltan ilaçlar PA'de basınç azalmasına neden olup, koroner çalma fenomeninin artmasına, inotropik ilaçlar ise miyokardın oksijen gereksiniminin artmasına neden olabilirler. Bu nedenle medikal tedavinin dikkatli kullanılması gerekir. Cerrahi tedavi miyokardı korumak için erken dönemde yapılmalıdır. Tanı konulduktan sonra iskemi bulgularına bakmaksızın ameliyat edilmelidir <sup>(6,7)</sup>. Sol koroner arterin basitçe ligasyonu işleminin komplikasyon oranı yüksek olduğundan artık yapılmamaktadır. Güncel cerrahi yöntemleri iki ayrı koroner damar sistemi oluşturmayı amaçlar. Bunun için sol subklavian arter ile koroner arter anastomozu, Takeuchi yöntemi (intrapulmoner tünel) veya direkt reimplantasyon yöntemi kullanılabilir. Çocuklarda en sık sol koroner arterin asendan aortaya implante edildiği direkt reimplantasyon

yöntemi kullanılmaktadır. Komplikasyonu ve mortalitesi az olup, uzun dönem sonuçları iyidir <sup>(8)</sup>.

Sonuç olarak, ALCAPA nadir görülmesine karşın sıklıkla ölümcül olduğundan erken tanınması önemlidir. Tanının konulması cerrahi tedavi endikasyonudur. Erken cerrahi tedavi ile yaşamı tehdit edici komplikasyonlar önlenmiş olur. Güncel yapılan cerrahi işlemlerde başarı oranı yüksek ve mortalite azdır <sup>(7,8)</sup>.

## KAYNAKLAR

1. **Cowles RA, Berdon WE.** Bland-White-Garland syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA): a historical review. *Pediatr Cardiol* 2007;37(9):890-95. <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-007-0544-8>
2. **Ihekwaba FN, Davidson KG, Ogilvie B, Caves PK.** Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery with coronary artery steal in adults. *Thorax* 1976;31:337-45. <http://dx.doi.org/10.1136/thx.31.3.337>
3. **Kristensen T, Kofoed KF, Helqvist S, Helvind M, Sondergaard L.** Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) presenting with ventricular fibrillation in an adult: a case report. *J Cardiothorac Surg* 2008;3(38):1-5. <http://dx.doi.org/10.1186/1749-8090-3-33>
4. **Jian-yong Z, Ling H, Wen-hong D, Mei j, Gui-zhen Z.** Clinical features and long-term prognosis of patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Chin Med J* 2010;123(20):2888-94.
5. **Zheng J, Ding W, Xiao Y, Jin M, Zhang G, et al.** Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in children: 15 years experience. *Pediatr Cardiol* 2011;32(1):24-31. <http://dx.doi.org/10.1007/s00246-010-9798-2>
6. **Bonnemains L, Lambert V, Moulin-Zinch A, Youssef D, Serraf A.** Very early correction of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery improves intensive care management. *Arch Cardiovasc Dis* 2010;103(11):579-84. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acvd.2010.10.005>
7. **Michielon G, Di Carlo D, Brancaccio G, Guccione P, Mazzera E, et al.** Anomalous coronary artery origin from the pulmonary artery: correlation between surgical timing and left ventricular function recovery. *Ann Thorac Surg* 2003;76(2):581-8. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(03\)00344-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(03)00344-8)
8. **Lange R, Vogt M, Hörer J, Cleuziou J, Menzel A, et al.** Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2007;83(4):1463-71. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.11.005>