

Pulmoner Arterden Çıkan Sol Koroner Arter Anomalisine Bağlı Olarak Gelişen Bir Dilate Kardiyomiyopati Olgusu

Uz. Dr. Özlem M. BOSTAN, Doç. Dr. Ergün ÇİL

Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

ÖZET

Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter (PAÇASKA), yenidoğan veya süt çocukluğu döneminde genellikle konjestif kalp yetersizliği, dilate kardiyomiyopati (DKMP) veya kardiyojenik şok gibi klinik görünümle ortaya çıkar.

Solumun sıkıntısı ve huzursuzluk ve terleme şikayetiyle çocuk kardiyoloji polikliniğine baş vuran, 24 günlük bir kız çocuğunda ağır kalp yetersizliği saptanarak tedavi altına alındı. Nedene yönelik yapılan ileri tetkiklerde, pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisine bağlı ağır dilate kardiyomiyopati tanısı konulan hasta, nadir görülmesi ve dilate kardiyomiyopati ile ayırıcı tanısının belirgin zorluklar göstermesi nedeniyle sunuldu. Yenidoğan veya erken süt çocukluğu döneminde kalp yetersizliği ve DKMP bulguları olan hastada; sol ventrikülde dilatasyona eşlik eden hipertrofi, apikal bölgede anevrizma, mitral kordalar ve papiller kaslarda fibrozis bulguları saptanması halinde, mutlaka PAÇASKA düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: Anormal sol koroner arter, dilate kardiyomiyopati, ekokardiyografi

Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter (PAÇASKA) nadir görülen kardiyak anomalilerdendir. Yaklaşık olarak her 300.000 çocukta bir görüldüğü bildirilmektedir (1). Sağ ve sol koroner arterler arasında gelişen kollateral durumuna göre infantil tip ve erişkin tip olarak sınıflandırılmıştır (2,3). Konjestif kalp yetersizliği, kardiyomiyopati, kardiyojenik şok gibi klinik görünümle erken dönemde ortaya çıkabilir (4). Çocuklarda görülen miyokard infarktüsünün en sık rastlanılan nedenlerinden biridir (1). Tedavi edilmediği takdirde bu anomaliden yaşamın ilk yılı içinde ölüm oranı % 90'ın üzerindedir (5).

VAKA TAKDİMİ

Ş.A., 24 günlük kız çocuğu, solumun sıkıntısı, huzursuzluk ve terleme yakınmaları ile çocuk kardiyoloji poliklini-

ğine başvurdu. Öyküsünden; 34 yaşındaki annenin 7. gebeliğinden 5. yaşayan çocuk olarak zamanında, normal vajinal yolla hastanede doğduğu, prenatal ve postnatal dönemde bir probleminin olmadığı, 15 günlükten itibaren solumun sıkıntısı ve huzursuzluğunun başlayıp giderek arttığı, anne-baba arasında akraba evliliği olmadığı ve hastamızın iki kardeşinin yenidoğan döneminde bilinmeyen nedenlerle öldüğü öğrenildi.

Fizik muayenede; hastanın ileri derecede huzursuz olduğu, terleme ve takipnesinin bulunduğu görüldü. Ateş: 37°C, nabız: 172/dk, solunum: 68/dk, kol tansiyon arteriyel: 70/40 mmHg olarak saptandı. Hastanın persentilleri normal sınırlardaydı. Femoral arter nabızları normal olarak alınıyordu. Solumun sistemi muayenesinde akciğerlerde kreptan raller saptandı. Karaciğer kot kavsinden itibaren 5 cm, dalak 2 cm olarak ele geliyordu. Kalp ritmik ve taşikardikti. Mitral odakta 3/6 şiddetinde pansistolik regürjitan üfürüm mevcuttu.

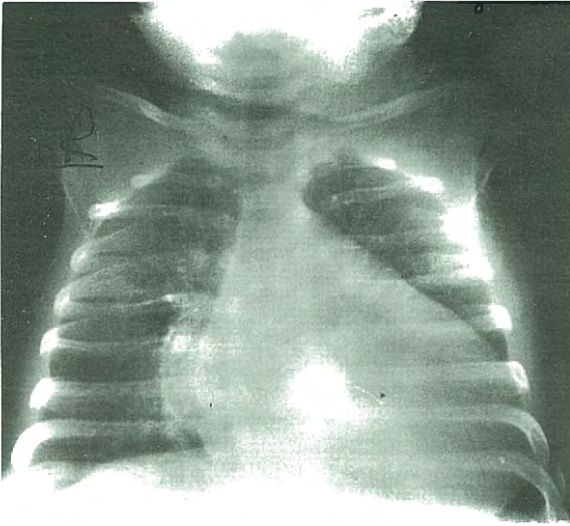
Telekardiyografide belirgin kardiyomegali, sağ atrium arkasında sol atrium dilatasyonuna bağlı çift kontur ve akciğer vaskülaritesinde artış saptandı (Şekil 1). Elektrokardiyogram yaş için normal olarak değerlendirildi.

Ekokardiyografide; sol atrium ve sol ventrikül ileri derecede geniş ve sol ventrikül apikal bölgede anevrizma şeklinde dilatasyon görüldü (Şekil 2). Sol ventrikül diyastol sonu çapı 30 mm, ejeksiyon fraksiyonu % 30, kısalma fraksiyonu %13, aort çapı 9 mm, sol atrium çapı 18 mm olarak ölçüldü. 2-D ve M-mode ekokardiyografide mitral kordalarda ve papiller kaslarda parlak ekolar saptandı (Şekil 3). Renkli Doppler ve CW Doppler ile mitral kapakta (+++/++++) ağır yetersizlik görüldü. Sağ koroner arterin sağ koroner sinüsten çıkışı izlendi. Fakat sol koroner arter çıkışı net olarak görülemedi. Bazı kesitlerde sol koroner arter ile aortik sinüs ilişkili gibi görülmesine karşın şüpheli olarak kabul edildi. Renkli Doppler ekokardiyografi ile ana pulmoner arter içinde, Pulmoner kapağın 6 mm distalinde 1,5 mm çapındaki bir ostiumdan retrograd akım alındı (Şekil 4).

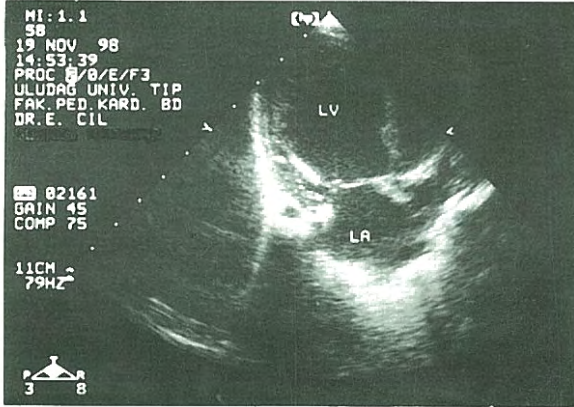
Hastaya daha sonra yapılan kateter ve anjiyografide sol ventrikül basıncı 60/0-15 mmHg, sağ ventrikül basıncı 33 mmHg olarak tespit edildi. Pulmoner arter basıncı ortalama 15 mmHg idi. Oksimetrik çalışmada önemli düzeyde soldan sağa şant saptanmadı. Pulmoner arter anjiyografisi normal olarak değerlendirildi. Sol ventrikül anjiyografisinde, sağ koroner arterin genişlemiş olarak aortadan çıktığı görülmesine karşın, sol koroner arter görüntülenmedi.

Elde edilen bu sonuçlarla hastaya, sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışına bağlı olarak gelişen dilate kardiyomi-

Alındığı tarih: 5 Şubat, revizyon 4 Mayıs 1999
Yazışma adresi: Uludağ Üniversitesi, Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. ABD, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, 16059 Görükle, Bursa
Tlf: (0 224) 442 86 94 Fax: (0 224) 442 81 43



Şekil 1. Telegrafide, belirgin kardiyomegali ve sağ atrium arkasında sol atrium dilatasyonuna bağlı çift kontur görülmektedir

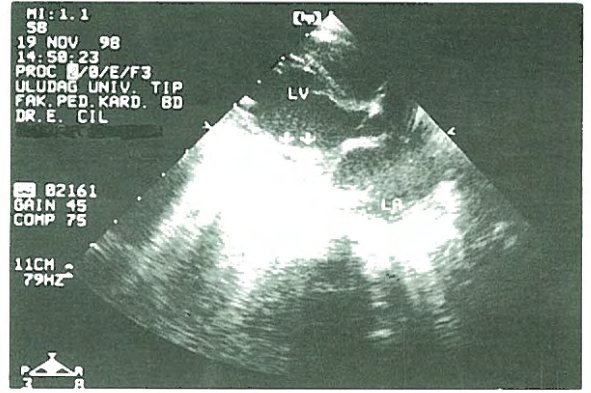


Şekil 2. 2-D ekokardiyogramda, sol atrium ve sol ventrikülde genişleme görülmektedir. LV: sol ventrikül; LA: sol atrium

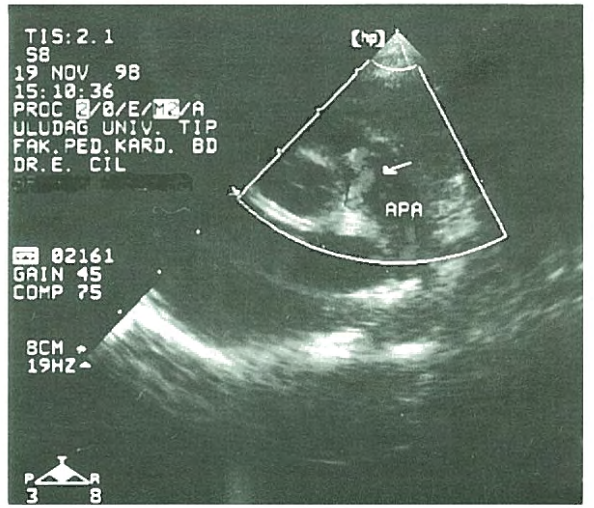
miyopati tanısı konuldu. Uygulanan konjestif kalp yetersizliği tedavisinden yeterli yanıt alınmadı. Cerrahi tedavi olasılıkları için değerlendirilen hastaya, ağır kalp yetersizliği nedeniyle acil bir girişim yapılamadı. Medikal tedavi ile kalp yetersizliğinin kısmen kompanse hale getirilmesi ve ardından cerrahi tedavi planlanmışken, 2,5 aylıkken evinde aniden öldüğü öğrenildi.

TARTIŞMA

Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter oldukça nadir görülür. Çocuklarda ve erişkinlerde yapılan 23.245 koroner arteriyogramın 24'ünde bu anomali saptanmıştır (6). Hastaların çoğu doğumdan sonraki ilk veya ikinci haftaya kadar sağlıklıdır (4). Daha sonra pulmoner arter basıncının düşmesiyle, pulmoner arterden çıkan sol koroner arter tarafından miyokard, düşük basınçlı ve oksijen düzeyi düşük



Şekil 3. 2-D ekokardiyogramda, mitral kordalarda ve papiller kaslarda fibroelastoza bağlı parlak ekolar görülmektedir (okla gösterilmiştir).



Şekil 4. Renkli Doppler ekokardiyogramda, parasternal kısa eksen incelemede, ana pulmoner arter içinde, pulmoner kapağın 6 mm distalinde retrograd bir akım görülmektedir (okla gösterilmiştir). APA: ana pulmoner arter.

kanla beslenmeye başlar. Bunun sonucunda, sol ventrikül fonksiyonlarında bozulma ve ilk olarak konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkar (6). Zamanla sağ koroner arter ile kollateraller geliştiğinde akım tersine döner ve koroner arterden pulmoner artere doğru akım başlar. Vakamızda da benzer şekilde bulguların yaklaşık üç haftalıkken belirmeye başladığı öğrenildi ve polikliniğimize getirildiğinde ağır konjestif kalp yetersizliği bulguları tespit edildi.

Etkilenmiş infantlarda telegrafide belirgin kardiyomegali ve pulmoner ödem saptanır. Fakat bu bulgular kardiyomiyopatinin bir çok formunda görülebilir ve sıklıkla birbiriyle karışabilir (6). Bu patolojide EKG bulguları da çok belirleyici değildir (6). DI, aVL ve göğüs derivasyonlarında anormal Q dalgala-

rı ile sol göğüs derivasyonlarında sivri R dalgaları saptanabilir. EKG bulgusu olarak derinliği 3 mm veya büyük, genişliği 30 msn veya daha geniş Q dalgaları ve en az bir derivasyonda (DI, aVL, V5-V7) QR morfolojisinin tespit edildiği bildirilmiştir (7). Ayrıca Johnsrude ve ark. (5) tarafından yapılan bir çalışmada, dilate kardiyomiyopatiden (DKMP) ayırmada DI'de Q dalgası genişliğinin, aVL'de Q dalgası derinliğinin ve aVL'de ST segmentinin amplitüdünün anlamlı olduğunu bildirmişlerdir. Vakamızın 25 günlükken çekilen EKG'sinde bu bulguların hiçbiri görülmedi. Vakanın izleminde, ancak 2 aylık olduğunda, sadece aVL'de derin Q dalgaları ve QR paterni oluştu ve sol ventrikül hipertrofisi bulguları gelişti. Erken dönemde, henüz iskemi hafif olduğu için EKG bulgularının oluşmadığı düşünüldü.

Ekokardiyografi ile bu vakaları DKMP ve miyokarditten ayırmak zor olmaktadır. Vakalar sıklıkla DKMP olarak yorumlanabilmektedir. DKMP'de olduğu gibi bu vakalarda da sol ventrikülde ileri derecede genişleme ve hipokinezi, ejeksiyon fraksiyonunda aşırı düşme, mitral anulusta genişlemeye bağlı çeşitli derecelerde mitral yetersizliği ve sol atriyumda dilatasyon görülmektedir (8,9). Halbuki PAÇASKA'da vakamızda da görüldüğü gibi, sol ventrikül duvar kalınlığı ve kitlesi de artmıştır. Apekte belirgin anevrizma formasyonu ve özellikle papiller kaslarda ve kordalarda iskemi ve fibroelastoza bağlı ekojenite artışı bu patolojiyi DKMP'den ayırmada işe yaramaktadır (8). Böyle vakalarda direkt olarak aortadan sol koroner arter çıkışının normal olup olmadığı araştırılmalıdır. Bildirildiğine göre, lateral rezolüsyon yetersizliğine bağlı olarak bazı vakalarda sol aortik sinüs duvarında sahte bir koroner ostium görüntüsü alınabilir. Ayrıca bu bölgeye komşu olan transvers perikardiyal sinüs de yanlışlıkla sol koroner arterin aortadan çıktığı izlenimini verebilir (8). Bizim vakamızda da koroner arter çıkışları arandığında bazı kesitlerde, sol koroner arterin (yanlış olarak) aortadan çıktığını telkin eden görüntüler alındı. Bununla birlikte 2-D Ekokardiyografi bulgularının şiddetle PAÇASKA düşündürmesi ve renkli Doppler ile ana pulmoner arterde retrograd akımın görülmesi nedeniyle, hastaya anjiyografi planlandı. Literatürde bu patolojiyi değerlendirmede, son yıllarda daha da gelişmiş olan renkli Doppler ekokardiyografinin, kardiyak kateterizasyonun yerini alabileceği bildirilmektedir (6,8). Renkli Doppler değerlendirmede ko-

roner arterden ana pulmoner artere doğru özellikle diyastolde, bazı vakalarda sistolo-diyastolik, retrograd akım geçişi görülür. Hastamızda renkli Doppler Ekokardiyografi ile pulmoner kapakların hemen üzerinden, koroner ostiuma uyan bir açıklıktan ana pulmoner artere doğru sadece diyastolde retrograd bir akım saptandı. Akımın vakamızdaki gibi sadece diyastolik olduğunda, aorto-pulmoner pencereden ayırmak daha kolay olmaktadır.

Kalp kateterizasyonu ve anjiyografi, eğer ekokardiyografiden emin olunamazsa uygulanabilir. Semptomatik infantlarda kardiyak kateterizasyon, düşük kardiyak atım ve yüksek doluş basıncı gösterir. Pulmoner arter düzeyinde soldan sağa şant olabilir, fakat şant tespit edilmemesi tanıyı ortadan kaldırmaz (6). Özellikle aort kökü anjiyografisinde dilate olmuş sağ koroner arter ve eğer geniş kollateraller varsa, bu yolla sol koroner arterin dolduğu ve sol koroner arterden pulmoner artere kontrast madde geçişi olduğu görülür (6,9). Hastamıza yapılan kalp kateterizasyonu ve anjiokardiyografide soldan sağa şant saptanmadı. Sol ventriküle yapılan anjiyografide sağ koroner arter görülmesine rağmen sol koroner arterin aortadan çıkışı görülmedi. Muhtemelen henüz yeterli kollaterallerin gelişmemiş olması nedeniyle sağ koroner arterden sol koroner artere kontrast geçişi belirlenmedi.

Bu anomalide prognoz kötüdür. Çocukların %87'si infant döneminde ve yaklaşık %65-85'ide dirençli kalp yetersizliği nedeniyle 1 yaşından önce, genellikle 2 ay civarında kaybedilirler (6). Bizim vakamızın da benzer şekilde 2,5 aylık iken kalp yetersizliği nedeni ile kaybedildiği öğrenildi. Ayrıca literatürde kollaterallerin yeterli gelişmesi sonucu kendiliğinden asemptomatik hale gelen vakalar da bildirilmiştir (6).

Sonuç olarak; PAÇASKA çok nadir görülmesine karşın, DKMP bulguları ile erken yaşlarda başvuran hastalarda mutlaka şüphelenilmesi ve araştırılması gereken bir durumdur. Yenidoğan veya erken süt çocukluğu döneminde kalp yetersizliği ve DKMP bulguları olan hastada; sol ventrikülde dilatasyona eşlik eden hipertrofi, apikal bölgede anevrizma, mitral kordalar ve papiller kaslarda fibrozis bulguları ve ana pulmoner arterde pulmoner kapağın hemen üzerinde belirlenen diyastolik veya seyrek olarak sistolo-diyastolik retrograd türbülant akım saptanması ha-

linde, sol koroner arterin sol aortik sinüsten çıktığına dair yalancı olması muhtemel bir görüntü alınsa bile mutlaka PAÇASKA düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Driscoll DJ, Nihill MR, Mullins CE, Cooley DA, Mc Namara DG: Management of symptomatic infants with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1981; 47:642-648
2. Agustsson MH, Gasul BM, Fell H et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: diagnosis and treatment of infantile and adult type. *JAMA* 1962;180:15-21
3. Yam MC, Menahem S: Mitral valve replacement for severe mitral regurgitation in infants with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Pediatr Cardiol* 1996; 17:271-274
4. Kaminer S, Truemper E: Hemopericardium and cardiac tamponade as presenting findings of anomalous left coronary artery syndrome complicated by transmural myocardial infarction. *Pediatr Cardiol* 1996; 17: 198-200

5. Johnsrude CL, Perry JC, Cecchin F et al: Differentiating anomalous left main coronary artery originating from the pulmonary artery in infants from myocarditis and dilated cardiomyopathy by electrocardiogram. *Am J Cardiol* 1995; 75: 71-74
6. Hoffman JIE: Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root. Emmanouilides et al. (eds). *Moss and Adams : Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Volume I.* Baltimore, Williams and Wilkins, 1995. p. 769-791
7. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology and pathophysiology based on a review of 140 cases with 7 further cases. *Circulation* 1968;38:403-425
8. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB: Echocardiography in Pediatric Heart Disease, Missouri, Mosby - Year Book, 1997. p.486-488
9. Sarıoğlu A, Saltık İL, Saylam GS, Batmaz G, Sarıoğlu T, Aytaç A: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *The Turkish Journal of Pediatrics* 1997; 39: 127-135.