

## Editorial Yorum

### **Pulmoner Arterden Çıkan Sol Koroner Arter Anomalisi**

Bostan ve Çil'in (1) bu dergide yayınlanan vaka takdimlerinde nadir görülen ilginç bir anomaliye dikkat çekilmektedir. İlk kez Bland- White- Garland (2) tarafından 1933 yılında tanımlanan bu anomalinin en önemli özelliği hastaların %85'ten fazlasının infant döneminde iskemi sonucu gelişen dilate kardiyomyopatiye bağlı ağır klinik tabloda gelmeleri, cerrahi tedavi uygulanmadığı takdirde takdim edilen vakada olduğu gibi hemen tamamının infant döneminde kaybedilmesidir. Gelişmiş tam yöntemlerine rağmen kesin tanı koymak güç olabilir ve anomali özellikle infantlarda sıklıkla idiyopatik dilate kardiyomyopati, miyokardit, endokardiyal fibroelastosis tanısı alarak gözden kaçabilir. Bizim 1997 yılında yayınlanan çalışmamız (3) ve Bostan ve Çil'in (1) yayınları, dilate kardiyomyopati ile infantlarda bu anomalinin araştırılması gerektiğini vurgulayan çalışmalarımızdır.

Kliniğimizde 1986 ve 1998 yılları arasında 6 hastada (3'ü yayınlanan vakalardır) (3) pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi, 1 hastada sağ pulmoner arterden çıkan sirkumfleks arter anomalisi (4) tespit edilerek cerrahi tedavi uygulanmıştır. Hastaların 3'ünde 1, 3, 5 aylıkken dilate kardiyomyopatiye bağlı kalp yetersizliği, 22 aylık hastamızda ağır mitral yetersizliği ve sol ventrikül dilatasyonu ve disfonksiyonu, 2 yaşında geniş VSD ve PDA'sı kapatılan diğer bir hastamızda postoperatif devam eden devamlı üfürüm ve sol ventrikül dilatasyonu, 4 yaşında koarktasyon tamiri yapılan 1 hastamızda (4) ise 10 yaşında eforla ortaya çıkan göğüs ağrısı ve efor testinde iskemi bu anomalinin araştırılmasına sebep olan semptom ve bulgular olmuştur. Başka bir merkezden kliniğimize ameliyat için gönderilen Fallot tetralojili bir hastada ise tam düzeltme öncesi koroner anatomi incelenirken tesadüfen tespit edilmiştir. Bu hastada aynı zamanda tetralojilerde görülmeyen hafif de olsa sol ventrikül disfonksiyonunun olması bu anomaliyi düşündürmesi açısından anlamlıdır. Semptomatik infantların hemen tamamının, hatta infant dönemini atlatan asemptomatik hastaların bile genç yaşlarda aritmi, konjestif kalp yetersizliği, ve

ani ölümle kaybedilmeleri nedeniyle, erken tanı ve erken cerrahiye yönlendirme son derece önemlidir. Gelişmiş tanı yöntemlerine rağmen tam koymakta güçlükler olabilir. Infantlarda ağır kalp yetersizliği, teleda büyük kalp, 2-boyutlu ekokardiyografide sol atriyum ve sol ventrikül dilatasyonunu, sol ventrikül disfonksiyonu, değişik derecelerde mitral yetersizliği, bazı hastalarda endokardiyal fibroelastozislerde olduğu gibi parlak dens mitral kapak kordaları idiyopatik dilate tip kardiyomyopatilerde de görülebilen ortak bulgulardır. Bu anomalide tipik EKG bulgusu olan DI, AVL ve sol prekordiallerde derin ve geniş Q dalgaları, ST depresyonu ve T dalga inversiyonu her zaman bulunmayabilir (5). Sol ventrikül hipertrofi ve nonspesifik ST ve T değişikliği ile idiyopatik dilate kardiyomyopatiden farklılık göstermeyen EKG bulguları nadir değildir. Bu nedenle tanıda ilk aşama dilate kardiyomyopati ile gelen her infantta koroner anatomisinin ciddi bir şekilde incelenmesidir. Sağ ve sol koroner arter çıkışlarının kendilerine ait aortik sinüslerden çıktığının gösterilmesi bu anomaliyi ekarte ettirir. Ancak bazen sol koroner arter aortik sinüse o kadar yakındır ki, sol koroner arter pulmoner arterden çıktığı halde sol aortik sinüsten çıktığı imajı elde edilebilir (6). Bu nedenle bu anomali için diyagnostik sayılabilecek bazı ekokardiyografik bulguların araştırılması gerekir.

**Sağ koroner arterde genişleme:** Schmith ve arkadaşlarının (6) yayınladığı 5 hastanın hepsinde sağ koronerin aortaya oranı normal çocuklara göre oldukça yüksek bulunmuştur (hastalarda 0.25-0.33 arasında, normalde 0.12- 0.02). Sağ koroner arterde genişleme dilate kardiyomyopati ile bir hastada pulmoner arterden çıkan koroner arter anomalisinin olabileceğini düşündürmelidir. Bizim de hastalarımızın hepsinde sağ koroner arter genişti. Hatta hastalardan biri sağ koroner arter fistülü olarak kliniğimize refere edilmişti. Fistüllerde sağ koroner arterin daha geniş ve tortioz olması ayırıcı tanıda önemlidir.

**Renkli Doppler ile interventriküler septumda koroner kollaterallere ait türbülant akım:** Dilate kardiyomyopati veya sol ventrikül dilatasyonu ile birlikte hafif sol ventrikül disfonksiyonu olan bir hastada interventriküler septumda adeta İsviçre peynirini ("Swiss cheese") VSD'yi düşündürecek türbülant akım görülmesi tanıyı kuvvetlendirici önemli bir bulgudur. Normal çocuklarda ve idiyopatik dilate

kardiyomiyopatide koronerler içinde türbülant akım olmamaktadır. Hastalarımızdan biri "Swiss cheese" VSD tanısı ile kliniğimize gönderilmişti. Bu hastalığın "Swiss-cheese" VSD'den farkı, türbülant akımın septuma lokalize olması sağ ventriküle şantın olmaması ve devamlı Doppler ile devamlı akımın alınmasıdır. Hastalarımızın biri hariç (4) hepsinde bu bulgu elde edilmiş ve tanıya yönlendirici başlıbaşına önemli bir bulgu olmuştur.

**Renkli Doppler ile sol koronerden pulmoner artere olan retrograt akım nedeniyle pulmoner arter içinde pulmoner kapağa yakın ve aorta doğru türbülant akımın tespiti ve "pulsed veya continuous wave" Doppler ile burada diyastolik veya sistolodiyastolik akımın alınması:** Bu bulgunun elde edilmesi diğer bulgularla birlikte pulmoner arterden çıkan sol koroner arter tanısını koydurur (6). Bazı infantlarda kollateral dolaşımın az olması ve dolayısıyla retrograt akımın az olması nedeniyle bu bulgu her zaman gözlenmeyebilir. Ancak dikkatli bir inceleme ile şanti çok az olan hastalarda bile renkli Doppler ile tespit edilebilir. Bostan ve Çil'in (1) vakasında da tanı bu bulgu ile konulmuştur.

**Sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığının gösterilmesi:** Yukarıda belirtilen bulgular elde edilen hastalarda özellikle pulmoner arter içine olan diyastolik akımın yönlendirmesiyle pulmoner arterden geçen uzun eksen kesitlerinde veya modifiye aortik kısa eksen kesitlerinde sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı gösterilebilir, ancak her hastada göstermek mümkün olmamaktadır.

Bizim klinik deneyimlerimiz ışığında tanıya en önemli yol gösterici ve hatta dilate kardiyomiyopati bir infantta tanı koydurucu, hemen hemen her hastada kolaylıkla elde edilebilen ekokardiyografik bulgu, sağ koroner arterin genişlemesi ile birlikte septum içinde kollaterallere bağlı türbülant akımların görülmesi olmuştur. Bu nedenle yukarıda belirtilen bulgular elde edilen hastalarda tanı noninvazif olarak konabilir. Kalp kateterizasyonu ve angiyoğrafinin her hastada yapılmasına gerek yoktur. Ancak klinik olarak koroner anomali düşünüldüğü halde ekokardiyografi ile gösterilememiş hastalarda mutlaka yapılmalıdır.

Erken ve ani ölümlere neden olan bir konjenital anomali olması nedeniyle tanı konulan her hastaya

asemptomatik bile olsa tanı konulur konmaz cerrahi tedavi uygulanmalıdır.

Semptomatik infantlarda medikal tedavi yoğun bakım ünitesinde kısa süre için uygulanmalı ve gecikmeden cerrahi düzeltme yapılmalıdır. Miyokart perfüzyonu ve oksijenasyonunu artırmaya yönelik değişik ameliyat teknikleri uygulanmakla birlikte bugün için en geçerli teknik iki koroner sistemi oluşturan ve Takeuchi ve arkadaşları (7) tarafından önerilen intra pulmoner aorta- koroner tünel ameliyatı veya sol koronerin direkt aorta reimplantasyonu ameliyatlarıdır (8). Özellikle aortik reimplantasyonlardan sonra sol koronerin uzun süreli açıklığının iyi olduğu bildirilmektedir (8). Bizim hastalarımızın 4'üne Takeuchi prosedürü, 3'üne direkt aortik reimplantasyon yapılmıştır.

Schwartz ve arkadaşları (9) yaptıkları çalışmada özellikle dual koroner sirkülasyonu sağlayan ameliyatlardan sonra hastaların hepsinde sol ventrikül fonksiyonlarının 1 ile 7 ayda tamamen normale döndüğünü ve preoperatif sol ventrikül disfonksiyonunun derecesinin bu düzelmeyi etkilemediğini bildirmektedirler. Bizim de revaskülarizasyondan sonra, ileri derecede sol ventrikül disfonksiyonu olan hastalarımız da dahil olmak üzere, hastalarımızın tümünde sol ventrikül fonksiyonları normale dönmüştür. Düzelmeye etkisi olan muhtemel mekanizma infantlarda miyokardın hiperplazi ve koroner anjiyogenezis gösterebilme özelliğidir (10). Diğer mekanizma ise canlı miyositlerin kompenzatuvar hipertrofiye olabilir. Hastalarımızdan ikisinde revaskülarizasyonu takiben erken dönemde belirgin sol ventrikül hipertrofinin gelişmesi bu görüşü desteklemektedir. Revaskülarizasyondan sonra bu hastalardaki tam bir miyokardiyal iyileşme hibernasyon fenomeni ile de izah edilebilir. Hibernasyon kronik iskemi sonucu miyositlerin canlılığını kaybetmeden kontraktıl fonksiyonlarını kaybetmesi demektir (11). Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisinde kronik miyokardiyal hipoperfüzyonun miyositlerde diffüz infarktın çok adaptif değişikliklere neden olduğu düşünülmektedir (12). Shivalkar ve arkadaşları (12) bu hastalardan alınan kardiyak biyopsilerde canlı miyositlerde ultrastrüktürel değişiklikler olduğunu gösteren histolojik bulgular elde etmişlerdir. Bu hastalarda infarkt olmadan tamamen iyileşme bu görüşü desteklemektedir. Bazı hastalarda bu adaptif değişik-

liklerin geriye dönerek miyositlerin kontraktıl özelliklerini kazanmaları için belli bir süreye ihtiyaç vardır. Bu nedenle preoperatif sol ventrikül fonksiyonları ileri derecede bozuk olan hastalara geçici süre sol ventrikül "asist device'ların" uygulanmasının erken mortaliteyi önemli ölçüde azalttığı bildirilmektedir (9).

Sonuç olarak, pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisinde erken tanı ve erken cerrahi tedavi, geriye dönmesi beklenen sol ventrikül fonksiyonları açısından son derece önemlidir.

**Prof. Dr. Ayşe Sarıoğlu**

#### KAYNAKLAR

1. Bostan ÖN, Çil E: Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisine bağlı bir dilate kardiyomiyopati olgusu. Türk Kardiyol Dern Arş 1999, 27:435-438

2. Bland EF, White PD, Garland J: Congenital anomalies of unusual case associated with cardiac hypertrophy. Am Heart J 1933, 8: 787-801

3. Sarıoğlu A, Saltık İL, Saylam GS, Batmaz G, Sanoğlu T, Aytaç A: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Turk J Pediatr 1997, 39: 127-135

4. Sarıoğlu T, Kmoğlu B, Saltık L, Eroğlu A: Anomalous origin of circumflex artery from the right pulmonary artery associated with subaortic stenosis and coarctation of the aorta. Eur J Cardiovasc Surg 1997, 12: 663-665

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. Schmidt KG, Cooper MJ, Silverman NH, et al: Pulmonary artery origin of the left coronary artery: Diagnosis by two-dimensional echocardiography, pulsed Doppler ultrasound and color flow mapping. J Am Coll Cardiol 1988, 11: 396-402

7. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al: New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1979, 78: 7-11

8. Vouhe PR, Tamisier D, Sidi D, et al: Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: results of isolated aortic reimplantation. Ann Thorac Surg 1992, 54: 621-627

9. Schwartz ML, Jonas RA, Colan SD: Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: Recovery of left ventricular function after dual coronary repair. J Am Coll Cardiol 1997, 30: 547-553

10. Donata RM, Fujü AM, Jonas RA, Casteneda AR: Age dependent ventricular response to pressure overload. J. Thorac Cardiovasc Surg 1992, 104: 713-722

11. Braunwald E, Rutherford JD: Reversible ischemic left ventricular dysfunction: evidence for the "hibernating myocardium". J Am Coll Cardiol 1986, 8: 1467-1470

12. Shivalkar B, Borgers M, Daenen W, Gewilling M, Flameng W: ALCAPA syndrome: An example of chronic myocardial hypoperfusion. J Am Coll Cardiol 1994, 23: 772-778