

Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter: Dört olgu sunumu

Anomalous coronary artery originating from the pulmonary artery: a report of four cases

Özben Ceylan,¹ Utku Arman Örün,¹ Murat Koç,² Senem Özgür,¹ Vehbi Doğan,¹
Selmin Karademir,¹ Mahmut Keskin,¹ Osman Yılmaz¹

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, Ankara, Türkiye;

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Pediatrik Kardiyovasküler Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye

Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkması (ALCAPA) oldukça nadir görülen doğuştan bir kalp hastalığıdır, yaşamın ilk yılında ameliyat edilmez ise mortalitesi %90'lara kadar çıkmaktadır. Semptom ve bulgular genellikle pulmoner vasküler direncin düştüğü ve sol koroner arter akımının azaldığı erken bebeklik döneminde ortaya çıkar. Bu yazıda, merkezimizde ALCAPA tanısı konulan dört olgunun klinik bulguları, tanı ve tedavi yöntemleri ile prognozları sunuldu.

Anahtar sözcükler: Koroner arter anomalisi; dilate kardiyomiopati; ekokardiyografi; Takeuchi işlemi.

Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkması (ALCAPA: anomalous left coronary artery from the pulmonary artery) oldukça nadir görülen doğuştan bir kalp hastalığıdır ve görülme sıklığı 30.000-300.000 canlı doğumda 1'dir. Tüm doğuştan kalp hastalıklarının %0.25-0.5'ini oluşturur.^[1,2] Bu hastalık ilk kez 1933'te Bland, White ve Garland tarafından tanımlandığından Bland-White-Garland sendromu olarak da adlandırılmaktadır.^[3] Erkeklerde daha sık görülür, görülme oranı 2.3/1'dir.^[4] Olgular tamamen semptomsuz olabileceği gibi bazı olgular kalp kası perfüzyon bozukluğuna bağlı olarak kalp yetersizliği, kapak yetersizlikleri, miyokard enfarktüsü sorunu yaşayabilirler, ani ölüm de görülebilir.^[2] İlk yıl içinde tedavi edilmez ise mortalite %90'nın üzerindedir. Olguların %5-10'una erişkin yaşta tanı konulmaktadır.^[4] Bu yazıda merkezimizde ALCAPA

Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery (ALCAPA) is a rare congenital cardiac malformation with a mortality rate of up to 90%, if left untreated within the first year of life. Symptoms and signs usually occur in early infancy when pulmonary vascular resistance drops and the left coronary artery flow is reduced. In this article, clinical signs and diagnostic and treatment methods for four cases who were diagnosed in our clinic were presented.

Key words: Coronary artery anomalies; dilated cardiomyopathy; echocardiography; Takeuchi procedure.

tanısı konulan dört olgunun klinik bulguları, tanı, tedavi ve izlem sonuçları sunuldu.

OLGU SUNUMU

Merkezimizde 2006-2011 yılları arasında ALCAPA tanısı konulan dört kız olgu (ort. yaş 23.25 ay; dağılım 4-48 ay) retrospektif olarak değerlendirildi. Olguların tümünün başvuru sırasındaki yakınmaları, konulan ilk tanı, elektrokardiyografi (EKG), telekardiyografi ve ekokardiyografi (EKO), kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi bulguları ile uygulanan ameliyat tekniği ve izlemdeki EKO bulguları incelendi. Tanı EKO (Vivid 7 ultrason-GE Medical Systems, Norway-cihazının 3 MHz probu kullanıldı) (Şekil 1, 2) ile kondu ve kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi kullanıldı (Şekil 3, 4). Telekardiyografide kardiyotorasik oran,



Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2013.6469
QR (Quick Response) Code

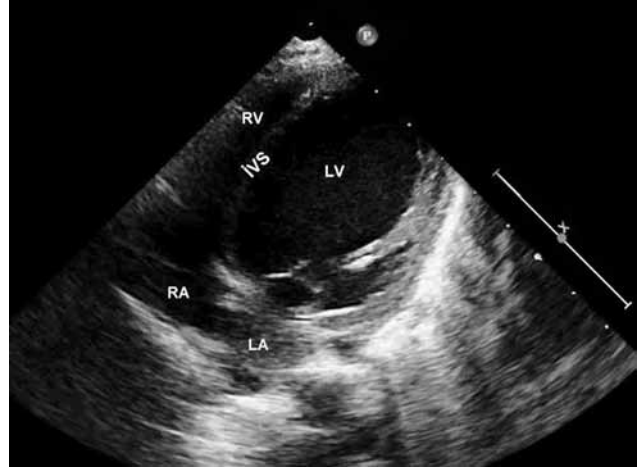
Geliş tarihi: 9 Ocak 2012 Kabul tarihi: 30 Nisan 2012

Yazışma adresi: Dr. Özben Ceylan, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği, 06080 Altındağ, Ankara, Türkiye.

Tel: 0312 - 305 62 48 e-posta: ceylanozben@yahoo.com



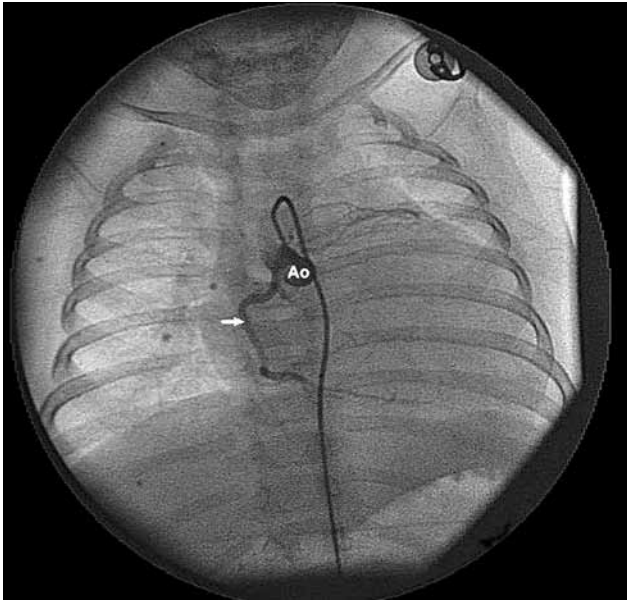
Şekil 1. Parasternal kısa eksen ekokardiyografik incelemede aort (Ao), pulmoner arter (mpa) ve pulmoner arterden çıkan sol koroner arter (beyaz oklar) görülmektedir (*Olgu 1*). RV: Sağ ventrikül.



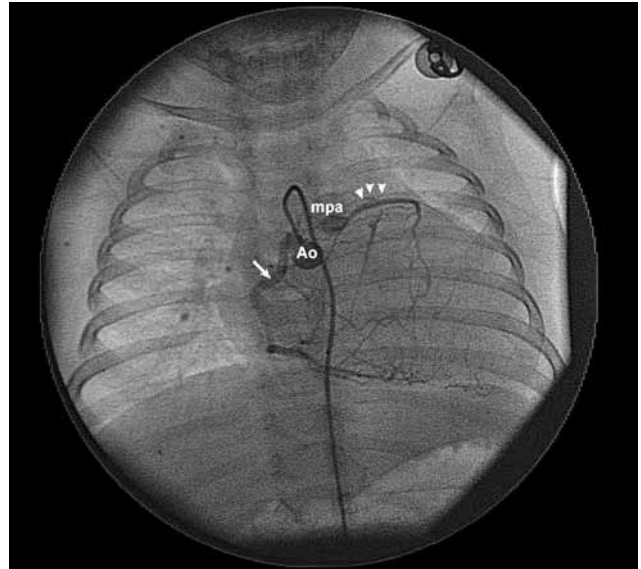
Şekil 2. Apikal dört boşluk ekokardiyografik incelemede sol ventrikülün ileri derecede dilate olduğu görülmektedir (*Olgu 1*). LA: Sol atriyum; LV: Sol ventrikül; IVS: İnterventriküler septum; RV: Sağ ventrikül; RA: Sağ atriyum.

EKG'de patolojik Q dalgası ve EKO'da sol ventrikül sistolik fonksiyonlarının ölçümü daha önce yapılmış çalışmalarda kriterlere göre değerlendirildi.^[5] Ekokardiyografik görüntülerden olguların sağ koroner arter (sağ KA) ve aort (Ao) çapları ölçüldü, oranları hesaplandı. Sağ KA/Ao <0.14 normal kabul edildi.^[6] Ameliyattan sonra ilk hafta içinde ve daha sonra sırasıyla 1. ve 6. ayda, sol ventrikül fonksiyonları ve ameliyat komplikasyonları olan supravavüler aort darlığı, koroner-pulmoner arterde fistül, 'baffle' kaçağı ve aort yetmezliği açısından EKO ile kontrolleri yapıldı.

Olguların ikisi kalp yetersizliği bulgularıyla, biri kalpte üfürüm duyulması, diğeri solunum sıkıntısı bulgularıyla getirildi. Üç olguda EKG'de patolojik Q dalgası vardı ama tamamında kardiyomegali ve sol ventrikül fonksiyon bozukluğu vardı. Olguların tamamında mitral yetersizlik olduğu görüldü. Bir olguya tanısı doğru konulurken, diğer üç olguya yanlışlıkla idiopatik dilate kardiyomiopati tanısı konulmuş ve doğru tanı konulana kadar sırasıyla 3 gün, 3 ay ve 30 ay gibi bir süre geçmişti. Ekokardiyografik incelemede sağ KA/Ao oranları 0.22-0.38 arasında değişmekte idi. Olguların



Şekil 3. Aort (Ao) köküne ön arka pozisyonda yapılan anjiyogramda sağ koroner arter (beyaz ok) sağ koroner sinüsten çıkmakta, sol koroner arter görüntülenememektedir (*Olgu 2*).



Şekil 4. Aort (Ao) köküne ön arka pozisyonda yapılan enjeksiyonda kontrast maddenin önce sağ koroner artere (beyaz ok) geçtiği, sonra kollateraller yoluyla sol koroner arter (beyaz oklar) ve pulmoner arteri (mpa) doldurduğu görülmektedir (*Olgu 2*).

Tablo 1. Hastalarımızın demografik ve klinik özellikleri

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4
Cinsiyet				
Kız (ay)	4	36	48	5
Başvuru nedeni	Kalp yetersizliği	Kalp yetersizliği	Üfürüm duyulması	Solunum sıkıntısı
Başvuru tanısı	ALCAPA	DCM	DCM	DCM
Anormal Q dalgası	Var	Var	Yok	Var
Kardiyotorasik oran	0.73	0.72	0.60	0.70
Ejeksiyon fraksiyonu, ameliyat öncesi	30	55	35	20
Ejeksiyon fraksiyonu, ameliyat sonrası	–	76	64	62
Kısalma fraksiyonu, ameliyat öncesi	15	28	17	10
Kısalma fraksiyonu, ameliyat sonrası	–	42	31	34
Mitral yetersizlik	2. derece	2. derece	1. derece	2. derece
Ameliyat yöntemi	Takeuchi	Takeuchi	Reimplantasyon	Takeuchi
Sağ koroner arter/aort	0.38	0.22	0.27	0.27
İzlem süresi (ay)	Vefat	64	60	33

ALCAPA: Pulmoner arterden gelen sol koroner arter anomalisi; DCM: Dilate kardiyomiyopati.

üçüne Takeuchi ameliyatı, birine ise sol KA aort köküne reimplantasyonu ameliyatı uygulandı. Bir olgu ameliyat sonrası erken dönemde kaybedildi. Ameliyat sonrası sol ventrikül fonksiyonları normale dönen üç olgunun izlem süreleri sırasıyla 60 ay, 64 ay ve 33 ay olarak tespit edildi. Olgularımızın demografik, klinik ve ekokardiyografik özellikleri Tablo 1’de gösterilmiştir.

TARTIŞMA

Pulmoner arterden çıkan sol KA seyrek görülen doğuştan bir kardiyak malformasyondur. Fetal devrede aort ve pulmoner arterde basınçlar ve oksijen saturasyonları aynı olduğu için herhangi bir bulgu gözlenmez. Fetal miyokardiyal perfüzyon normal olduğu için kollateral arterler de oluşmaz. Doğumdan sonra pulmoner arter basıncının ve oksijen saturasyonunun düşmesi ile sol ventrikülün oksijen gereksiniminin karşılanamaması nedeniyle sol ventrikül iskemisi ve işlev kaybı oluşur.^[7] Sol ventrikül miyokardiyal performans ve semptomların ortaya çıkışı sağ ve sol KA’lar arasında oluşan kollateral arter derecesine ve pulmoner arter basıncına bağlıdır.^[2] Olguların büyük bir kısmı erken bebeklik döneminde miyokardiyal iskeminin yol açtığı kalp yetersizliği semptom ve bulgularıyla başvurur. Miyokard enfarktüsü ile başvuran olgularda, ilk ve tek semptom ani ölüm olabilir. Bazı olgularda genellikle beslenme ya da defekasyon sırasında ani gelişen solunum sıkıntısı, kısa ekspiratuvar solunum, solukluk ve soğuk terleme şeklinde özel bir anjina şekli görülür.^[4] Olgularımızın üçü kalp yetersizliği bulgularıyla, biri de tesadüfen duyulan üfürüm nedeniyle merkezimize başvurmuştu.

Sol KA’nın pulmoner arterden çıkması genellikle izole bir kardiyak anomali olmasına rağmen patent duktus arteriozus (PDA), ventriküler septal defekt (VSD),

Fallot tetralojisi (TOF) ve aort koarktasyonu ile birlikte gösteren olgular da bildirilmiştir.^[8,9] Ancak olgularımızda ALCAPA’ya eşlik eden doğuştan bir kalp hastalığı saptanmadı.

Sol KA’sı pulmoner arterden çıkan olgularda sol ventrikülün anterolateral bölgesinde zamanla enfarkt meydana geldiği için EKG’de DI, aVL ve V4-V6’da patolojik Q dalgaları görülebilir. Yoğun kollateral dolaşımı bulunan olgularda ise EKG’deki spesifik olmayan değişiklikler vardır.^[6] Olgularımızın üçünde EKG’de DI, aVL ve V6’da Q dalgası vardı. Sol ventrikül fonksiyonları bozulmuş olgulardaki tipik EKG değişiklikleri anormal bir koroner arter varlığını akla getirmelidir.^[7] Yeni ekokardiyografik cihazların çözünürlüklerinin iyi olması ve renkli Doppler akım tanıda kardiyak kateterizasyona gerek bırakmamaktadır. Sol KA’nın anormal çıkışı, sol KA’dan pulmoner artere akım ve sağ KA’nın dilatasyonu EKO ile kolayca değerlendirilebilir.^[7] Dilate sağ KA ve artmış sağ KA/Ao oranı da ALCAPA tanısında önemli bir parametredir.^[6] Olgularımızın dördünün de sağ KA/Ao oranı >0.14’ün üzerinde idi.

Sol KA’nın pulmoner arterden çıkması çoğu kez idiopatik dilate kardiyomiyopati ve endokardiyal fibroelastozis gibi yanlış tanıları konulabilmesine neden olmaktadır. Zheng ve ark.^[6] 21 olgunun 18’inde (%78.3), Ramírez ve ark.^[10] ise 15 olgunun 10’unda (%66.6) başlangıçta yanlış tanı konulduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda da üç olguya ilk başvurularında idiopatik dilate kardiyomiyopati tanısı konulmuştu. Sadece bir olguda başvuru sırasında sol ventrikül fonksiyon bozukluğunun nedeninin ALCAPA olduğu saptandı. Diğer olgulara ise sırasıyla 3 gün, 3 ay ve 30 ay sonra ALCAPA tanısı konulabildi, bu durumda yanlış tanı oranımız %75 oldu. Ancak ALCAPA tanısı yine EKO

ile konuldu ve anjiyokardiyografi ile de bu tanı desteklendi. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) noninvasiv bir yöntem olarak koroner arterin çıkışını gösterme, kapak yetersizliği ve derecesi, ventrikül fonksiyonları, bölgesel koktraktilite değerlendirilmesi bakımından hem ameliyat öncesi hem de ameliyat sonrası izlem açısından önemli bir seçenektir.^[5]

Tedavide çeşitli cerrahi yöntemler uygulanır. Orijinal ameliyat sol KA'nın pulmoner arterden kaynaklandığı yerden ligasyonu ile şantın kesilerek miyokardiyal perfüzyonun düzeltilmesidir. Birkaç olgu sunumunda ameliyat sonrası uzun dönem sonuçlarının iyi olduğu belirtilse de çalışmaların çoğunda yüksek mortalite oranları bildirilmiştir.^[1,7] Bundan dolayı genellikle ikili KA sistemi oluşturan yöntemler önerilir. Sol KA ligasyonu ile koroner arter baypas grefti (KABG), Takeuchi ameliyatı ve sol KA'nın direkt olarak aortik köke reimplantasyonu en sık kullanılan yöntemlerdir.^[6,10] Jin ve ark.^[11] 11 olguda sol KA'nın direkt olarak aortik köke reimplantasyonunda başarılı sonuçlar elde etmiş ve sol ventrikül disfonksiyonun düzeldiğini belirtmişlerdir. Alternatif bir yaklaşım olan Takeuchi ameliyatında ise aortopulmoner pencere oluşturulduktan sonra bir tünel yapı yardımıyla kan akımı direkt olarak aorttan sol KA ağzına yönlendirilmektedir.^[12] Kırbas ve ark.^[13] yedi olguluk çalışmalarında, sol KA'nın direkt olarak aorta implante edilmesi ile aort ile pulmoner arter duvarı arasında tünel oluşturularak yapılan cerrahi tekniğin eşit derecede etkili olduğu, kabul edilebilir mortalite ile mükemmel kardiyak iyileşme süresi sağladığını belirtmişlerdir. Olgularımızın üçünde, sol KA'nın nonfacing aortik sinüsten (Şekil 4) çıktığından Takeuchi ameliyatı, birinde de sağ posterior pulmoner sinüsten çıktığından sol KA'nın aortik köke reimplantasyonu ameliyat tekniği uygulandı.

Tedavi edilmediğinde ALCAPA oldukça yüksek bir mortaliteye sahiptir, ilk bir yıl içinde olguların yaklaşık %90'ı kaybedilir. Yaygın kollateral arter gelişen birkaç olgu erişkin yaşa ulaşabilir ancak bunlar da kalp yetersizliği ve ani ölümden dolayı risk altındadır.^[4,7] Cerrahi mortalite için farklı çalışmalarda farklı sonuçlar bildirilmiştir. Ameliyat mortalitesi uygulanan ameliyat tekniğine bağlı olup %0-23 arasında değişmektedir.^[4-16] Zheng ve ark.^[6] tarafından yapılan çalışmada cerrahi tedavi uygulanan 21 olgunun altısı (%28.5) cerrahi sonrası erken dönemde kaybedilmiştir. Ramirez ve ark.^[10] sol KA reimplantasyonu uyguladıkları 15 olguluk çalışmalarında erken ve geç dönemde mortalite gözlemişlerdir. Benzer şekilde Wu ve Xu^[17] sol KA'nın direkt olarak aortik köke reimplantasyonu uyguladıkları dört olguluk çalışmalarında da erken ve geç dönemde mortalite bildirmemişlerdir. Takeuchi ameliyatı uygulanan bir olgumuz (%25) ameliyat sonrası erken dönemde

düşük kardiyak output nedeniyle kaybedildi (olgu 1). Kalp yetersizliği tablosuyla getirilen olgunun sol ventrikül fonksiyonları ileri derecede azalmış ve sol ventrikülü genişlemişti. Ameliyat öncesi antikonjestif ve inotropik destek tedavileri ile semptomatik düzelme sağlandı, ancak olgunun sol ventrikül fonksiyonlarında bir düzelme olmadı. İleri derecede düşük sol ventrikül fonksiyonları ile ameliyata giren olguya Extracorporeal Membrane Oxygenation (ECMO) gibi mekanik dolaşım desteği uygulanmasına fırsat kalmadan olgu ameliyat sonrası erken dönemde kaybedildi. Diğer üç olguda ise ECMO gereksinimi olmadı, ameliyat sonrası sol ventrikül fonksiyonları normale döndü.

Sonuç olarak, ALCAPA cerrahi tedavi ile kür oranı yüksek bir hastalık olup özellikle sol ventrikül fonksiyonları azalmış olguların EKO sırasında KA çıkışlarının dikkatli bir şekilde incelenmesi önem taşımaktadır.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Vouhé PR, Baillot-Vernant F, Trinquet F, Sidi D, de Geeter B, Khoury W, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants. Which operation? When? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:192-9.
2. Schneider T, Rickli H, Glicch V, Maeder M. Bland-White-Garland syndrome and atrial septal defect - rare association and diagnostic challenge. *Clin Res Cardiol* 2006;95:295-300.
3. Koestenberger M, Nagel B, Gamillscheg A, Temmel W, Cvirn G, Beitzke A. Myocardial infarction in an adolescent: anomalous origin of the left main coronary artery from the right coronary sinus in association with combined prothrombotic defects. *Pediatrics* 2007;120:e424-7.
4. Friedman AH, Silverman NH. Congenital anomalies of the coronary arteries. In: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, editors. *Pediatric cardiology*. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2010. p. 932-42.
5. Falcão RO, Nacif MS, Liu S, Bluemke DA, Rochitte CE, Marchiori E. Anomalous origin of left coronary artery diagnosed by magnetic resonance imaging. *Clinics (Sao Paulo)* 2010;65:1215-6.
6. Zheng JY, Han L, Ding WH, Jin M, Zhang GZ, Xiao YY, et al. Clinical features and long-term prognosis of patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Chin Med J (Engl)* 2010;123:2888-94.
7. Matherne GP, Lim S. Congenital anomalies of the coronary

- vessels and the aortic root In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, editors. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adults. 7th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p. 703-25.
8. Corno A, Pierli C, Lisi G, Biagioli B, Grossi A. Anomalous origin of the left coronary artery from an aortopulmonary window. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:669-71.
 9. 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 seven further cases. *Circulation* 1968;38:403-25.
 10. Ramírez S, Curi-Curi PJ, Calderón-Colmenero J, García J, Britton C, Erdmenger J, et al. Outcomes of coronary reimplantation for correction of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Rev Esp Cardiol* 2011;64:681-7. [Abstract]
 11. Jin Z, Berger F, Uhlemann F, Schröder C, Hetzer R, Alexi-Meskishvili V, et al. Improvement in left ventricular dysfunction after aortic reimplantation in 11 consecutive paediatric patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Early results of a serial echocardiographic follow-up. *Eur Heart J* 1994;15:1044-9.
 12. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, Hayashi I, Katohgi T, Yozu R, et al. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;78:7-11.
 13. Kirbas A, Gurer O, Bilal MS. Intermediate-term results after surgery for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2012;18:12-7.
 14. Neirotti R, Nijveld A, Ithuralde M, Quaglio M, Seara C, Lubbers L, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: repair by aortic reimplantation. *Eur J Cardiothorac Surg* 1991;5:368-71.
 15. McMahon CJ, DiBardino DJ, Undar A, Fraser CD Jr. Anomalous origin of left coronary artery from the right pulmonary artery in association with type III aortopulmonary window and interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 2002;74:919-21.
 16. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbarth KD, Richter RC, Popper RW, Tarnoff H. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1995;60:84-9.
 17. Wu QY, Xu ZH. Surgical treatment of anomalous origin of coronary artery from the pulmonary artery. *Chin Med J (Engl)* 2008;121:721-4.