

Sol Koroner Arterin Pulmoner Arterden Çıkışı Anomalisi ve Tünel Operasyonu

Tayyar SARIOĞLU, Mehmet S. BİLAL, Barbaros KINOĞLU, İrfan İ. SALTİK, Halil TÜRKOĞLU, Gürkan ÇETİN, Ayşe SARIOĞLU, Aydın AYTAÇ

İ. Ü. Kardiyoloji Enstitüsü Kalp ve Damar Cerrahisi ve Pediatrik Kardiyoloji, Haseki, İstanbul

Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı, seyrek görülen bir konjenital anomalidir. Kliniğimizde, sırasıyla, önce 5.5 yaşında erkek ve sonra biri 9 ve diğeri 2 aylık kız bebek olan toplam 3 hasta bu tanı ile opere edildi. Birinci hastamız, 3 yıl önce, ventriküler septal defekt kapatılması ve patent duktus arteriosus ligasyonu operasyonu geçirmesine rağmen, fonksiyonel kapasitesinin düzelmemesi, kardiyomegalisinde küçülme olmaması ve devamlı bir üfürüm varlığı nedeniyle teşhis edilebildi. İkinci hastamız, geniş infarkt alanları bulunan, dilate tipte kardiyomiyopati, orta derecede mitral yetersizlikli ve 9 aylık olmasına rağmen tedaviden yarar görmemekte ve istirahat halinde bile solunum sıkıntısı çekmekteydi. Üçüncü hastamız da dilate tipte kardiyomiyopati göstermekte olup sol ventrikül fonksiyonları ileri derecede bozuk durumdaydı. Üç hastamızda da, Tünel operasyonu (Takeuchi prosedürü) uygulanarak, "çift koroner sistemi" oluşturuldu. Birinci hastamızın postop, seyri problemsiz geçerken, ameliyattan 33 ay sonra, telekardiyografide kardiyotorasik oranının normale döndüğü ve iskemik EKG değişikliklerin düzeldiği görüldü. İkinci hastamız, postop. 12. günde, düşük kalp debisi ve oligürisi düzelmiş olmasına rağmen stafilocok menenjit ve septik şok ile kaybedildi. Üçüncü hastamız ise, problemlerini bir postop. dönemden sonra şimdi 6. ayında ve iyi durumdadır. Dilate tipteki kardiyomiyopatisi düzelmiş olup ventrikül fonksiyonları normale yaklaşmıştır.

Kanımızca, tünel operasyonu, sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı anomalili küçük infantlarda ve çocuklarda, otojen ve büyüme kapasitesine sahip pulmoner arter dokusunun kullanılması avantajı nedeniyle tercih edilmesi gereken bir alternatif oluşturmaktadır. Cerrahi tedaviden sonra hastaların klinik durumları ve sol ventrikül fonksiyonlarında hızla düzelmeye görülmektedir.

GKD Cer Derg 1995;3:216-220

Tünel Operation for Anomalous Left Coronary Artery From Pulmonary Artery

In our clinic, 3 patients with left coronary artery from the pulmonary artery underwent tunnel (takeuchi) procedure. The first patient (5-years-old) underwent VSD closure and PDA ligation 3 years ago. There was a persisting continuous murmur and no improvement in his functional capacity and cardiomegaly after this operation. The second patient (9-month-old and 3.3 kg) with dilated type cardiomyopathy and moderate mitral regurgitation had dyspnea at rest despite aggressive medical treatment. The third (2-month-old and 4 kg) had dilated type cardiomyopathy and severe left ventricular dysfunction. The first patient had an uneven postoperative period. He is in good condition with the normalization of cardiomegaly and improved ECG ischemic changes 33 months after operation. The second patient died of staphylococcus meningitis and sepsis on 12th postoperative day. The third patient has also recovered after a problematic postoperative period with prolonged respiratory support. She is in 6th postoperative month and myocardial contractility on echocardiographic control had improved.

In our opinion, tunnel operation with the advantage of using otogenous pulmonary artery tissue with growth capacity may successfully be performed in small infants and children. Clinical condition and left ventricular function after surgical treatment improves in the short term follow-up.

İlk olarak, Abbott tarafından 1908 yılında tanımlanan, sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı anomalisinin (SKAPA) görülme sıklığı 200.000 canlı doğumda bir olup konjenital kalp hastalıklarının %0.5'ini teşkil etmektedir ⁽¹⁾. Bu

anomali ile doğan çocukların %80-90'ı ilk yıl içerisinde konjestif kalp yetmezliği nedeniyle yaşamlarını yitirirler ⁽²⁾. Vakaların çoğunda, sol koroner arter, pulmoner arterin sol lateral sinüsünden çıkmaktadır. Bu anomalinin

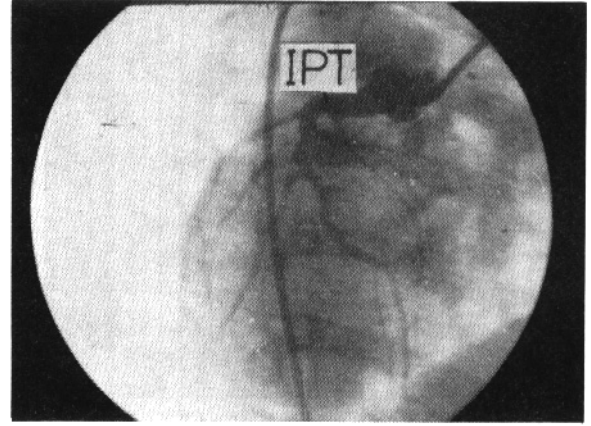
patofizyolojisi, sistemik ve pulmoner dolaşım aradaki basınç farkına ve sol ve sağ koroner sistem arasındaki kollaterallerin gelişme derecesine bağlıdır. Fötal hayatta, pulmoner vasküler direnç yüksek olduğundan, sol koroner arter basıncı miyokard perfüzyonu için yeterli olmakta ve sol ventrikül miyokardı, desatüre kan ile beslenmesine rağmen yeterli oksijene kavuşabilmektedir. Pulmoner vasküler rezistans düştüğü zaman, sol ventrikül miyokardının oksijenasyonu kollateral dolaşıma bağlı hale gelir. Kollateral dolaşım yetersiz ise miyokard infarktüsü kaçınılmazdır ⁽³⁾. Kollaterallerin iyi gelişmesi bazı hastaların ileri yaşlara semptomsuz ulaşmasını sağlayabilir.

Bu tebliğimizde, kliniğimizde tünel operasyonu, yani Takeuchi prosedürü ile ameliyat edilen üç hastamız sunulmaktadır.

1. Vaka: 5.5 yaşında erkek hasta, 3 yıl önce ventriküler septal defekt (VSD) kapatılması ve patent duktus arteriozus (PDA) ligasyonu operasyonu geçirmişti. Bu ameliyattan sonra fonksiyonel kapasitesinde düzelme olmaması, kardiyomegalisinin küçülmemesi, elektrokardiyografide (EKG) lateral derivasyonlarda ST değişiklikleri ve devamlı tarzda bir üfürümün varlığı nedeniyle, yeniden klinik araştırma başlatıldı.

SKAPA tanısı konulduktan sonra hastaya Takeuchi prosedürü uygulandı. Postoperatif dönemde sorunu olmayan hasta, ameliyattan 33 ay sonra semptomsuz ve NYHA class I durumdadır. EKG'de iskemik değişikliklerin düzeldiği gözlemlendi. Postoperatif 4. ayda yapılan aortografide tünelin açık olduğu ve tünel aracılığıyla sol koroner sistemin hızlı bir şekilde dolduğu görüldü (Şekil 1).

2. Vaka: 9 aylık ve 3.3 kg ağırlığındaki kız bebek, istirahat halinde dispneik durumdaydı. Digoksin, diüretik ve konverting enzim inhibitörü almasına rağmen, tedaviyle düzelmeyen konjestif kalp yetersizliği ve ileri derecede kardiyomegalisi bulunmaktaydı. Karaciğeri kot kavsini 5 cm geçiyordu. EKG'de V2-5'de Q dalgaları mev-

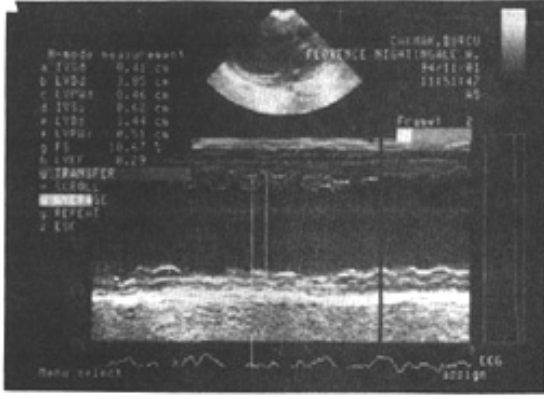


Şekil 1. Birinci hastada, postoperatif 4. ayda yapılan anjiyografide, intrapulmoner tünelin ve sol koroner arter dallarının doluşu görülmektedir. IPT: intrapulmoner tünel.

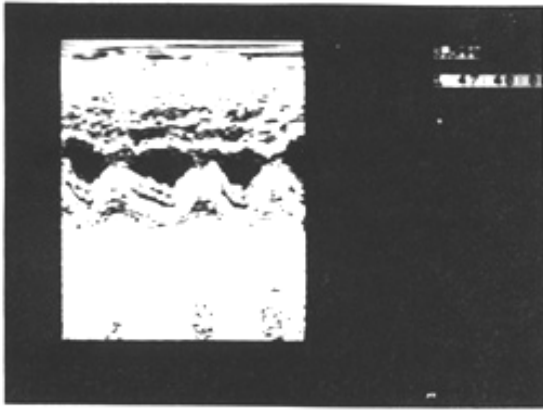
cuttu. Ekokardiyografiyle orta derecede, iskemik mitral yetmezliği ve dilate tip kardiyomiyopati ve SKAPA tespit edildi. Anjiyografiyle tanı doğrulandı. Hasta acilen operasyona alınarak Takeuchi prosedürü uygulandı. Apeksi de içine alan yaygın anterolateral infarkt alanı, endokardiyal fibroelastosis ve fokal kalsifikasyon odakları bulunan bu hastamızda ventrikül fonksiyonları ileri derecede bozulmuştu.

Kardiyopulmoner bypass'tan yüksek doz inotropik destekle çıkılabilirdi. Postoperatif 7. saatte periton diyalizi başlatıldı. Hemodinamisi ve oligürisi düzelmekteyken postoperatif 12. gün stafilocok menenjit ve septik şok tablosu içinde kaydedildi.

3. Vaka: 2 aylık ve 4 kg ağırlığındaki kız bebeğin, digoksin ve diüretik tedavisi altında istirahatte dispne ve hırıltılı solunumu mevcuttu. Telekardiyografide ileri derecede kardiyomegali, EKG'de V1-3'de ST çökmesi ve V5-6'da Q dalgaları tespit edildi. Ekokardiyografi ile sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %10 olarak saptanarak dilate kardiyomiyopati tanısı konuldu (Şekil 2a). Ayrıca geniş bir sağ koroner arter görülürken sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı izlenimi alındı. Kateterde ölçülen sol ventrikül enddiastolik basıncı 20 mmHg idi. Acil olarak operasyona alınan hastaya Takeuchi prosedürü uygulandı. Postoperatif erken dönemde orta doz inotropik gereksinimi oldu.



Şekil 2a. Üçüncü hastada preoperatif M-mode ekokardiyografi ile dilate kardiyomiyopati görünümü saptandı.



Şekil 2b. Aynı hastada postoperatif 2. ayda yapılan M-mode ekokardiyografide hipertrofik tipte kardiyomiyopati gözlemlendi.

Postoperatif 3. günde digoksin toksisitesi nedeniyle ventrikül fibrilasyonuna girmesi üzerine resussitasyon yapıldı. Uzun süre respiratöre bağlı kalan hastada sol akciğerde tekrarlayan atelektazi nedeniyle bronkoskopi ve sonra trakeostomiye ihtiyaç duyuldu. Postoperatif 60. günde taburcu edilmeden önce yapılan ekokardiyografik kontrolünde miyokard kalınlığının artmış olduğu (1.4 cm) ve hipertrofik bir kardiyomiyopatinin söz konusu olduğu belirtildi (Şekil 2b).

Postop. 4. ayda ise miyokard kalınlığının normale döndüğü ve ventrikül fonksiyonlarının belirgin bir biçimde düzeldiği saptandı. Postop. 2. ayda yapılan kontrol anjiyografisinde tünelin açık olduğu ve sol koroner sistemin tünel aracılığıyla hızlı bir şekilde dolduğu görüldü.

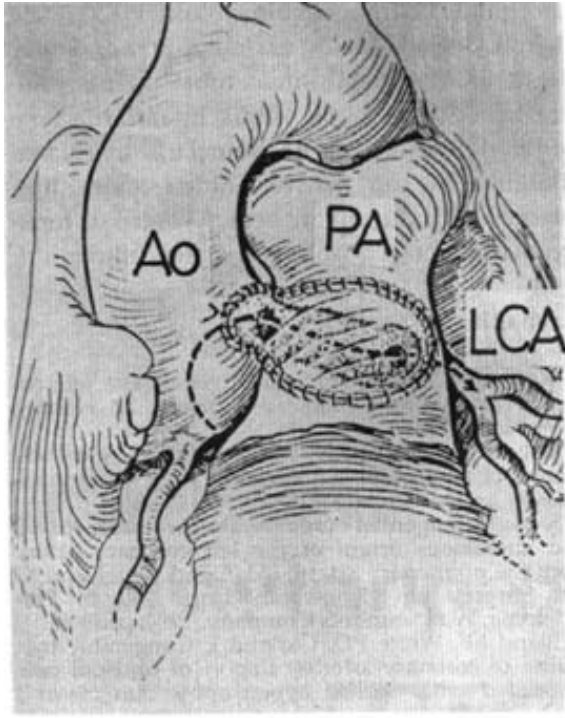
Operasyon tekniği

SKAPA'lı hastaların ventriküllerinin ileri derecede duyarlı oluşu nedeniyle kanülasyon sırasında aşırı dikkat gösterilmelidir. Aorta ve bikaval kanülasyon yapılarak 28°C kardiyopulmoner bypass sağlandı. Aortaya ve pulmoner arter distaline klemp konduktan sonra ilk iki vakada soğuk K⁺ kristalloid kardiyoplejisi, sonuncu vakada ise intermittant 28°C kan kardiyoplejisi, hem aort hem de pulmoner arterden verilerek uygulandı ve ayrıca topikal hipotermi ile miyokard koruması sağlandı.

Sol koroner arter eksplore edildikten sonra transvers insizyonla pulmoner arter açıldı. 3 vakada da sol koroner arterin pulmoner arterin sol tarafından çıkması nedeniyle direkt reimplantasyon mümkün olmadığından Takeuchi prosedürü uygulanmasına karar verildi. Aort sinüslerinden yeteri kadar yukarda olmasına dikkat edilerek aort duvarında 1. hastada 6 mm ve diğerlerinde ise 5 mm çapında pencere oluşturuldu. Buna komşu pulmoner arter duvarında açılan aynı genişlikteki pencereye 5-0 prolenle anastomoz yapılarak aortopulmoner pencere yaratıldı. Yeterli genişlik ve uzunlukta hazırlanan anterior flep aortopulmoner pencereden başlayan ve sol koronerorifisinde sonlanan bir tünel oluşturacak şekilde pulmoner arterin arka duvarına dikildi. Pulmoner arterin üzerindeki defekt perikard yama ile kapatıldı (Şekil 3).

Tartışma

SKAPA'nın semptomları, genellikle pulmoner vasküler rezistansın düşmesiyle, semptomlar doğumdan yaklaşık 2-3 ay sonra belirginleşir. Kalp yetersizliği, iyi beslenememe, terleme ve taşikardi tipik klinik tabloyu oluşturur. Göğüs filminde ileri derecede kardiyomegali ve papiller adale infarktına bağlı mitral yetmezliği mevcutsa buna ait bulgular görülür. Bu tablo genellikle Bland-White-Garland sendromu olarak isimlendirilmektedir ⁽⁴⁾. Son iki hastamız bu sendroma tipik örnek teşkil etmektedirler. Birlikte bulunan VSD ve PDA, birinci hastamızın 5.5 yaşına kadar önemli bir yakınma olmadan

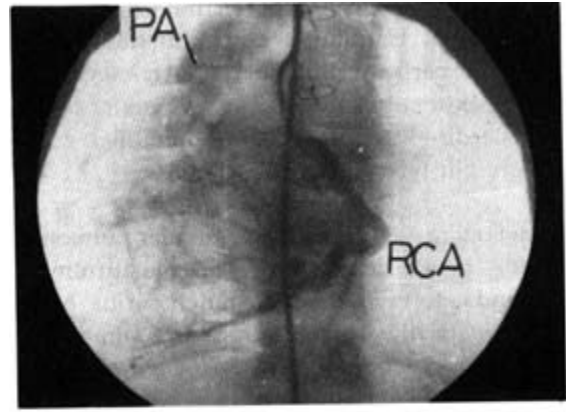


Şekil 3. Takeuchi ameliyatı tamamlandıktan sonraki görünüm. Ao: aort, PA: pulmoner arter, LCA: sol koroner arter.

gelmesinde, hem pulmoner arter oksijen saturasyonunu, hem de pulmoner arter basıncını artırarak katkıda bulunmaktaydı. VSD ve PDA'nın kapatılmasından sonra pulmoner arterde desaturasyonun artması ve pulmoner arter basıncının düşmesi koroner perfüzyonunu olumsuz etkilediği için ameliyat sonrası hastanın fonksiyonel kapasitesinde düzelme olmadı ve kardiyomegalisi aynen devam etti.

SKAPA'lı hastalarda EKG'de genellikle lateral göğüs derivasyonlarında Q dalgası ve ST yükselmesi şeklinde gözlenen anterolateral infarktüs bulunur. Ekokardiyografide; sol ventrikül dilatasyonu ve miyokard kontraksiyonlarının kötü olduğu tespit edilir. Son iki hastamızda olduğu gibi anormal orijinli sol koroner arter ekokardiyografik olarak teşhis edilebilmektedir⁽⁵⁾. Aortografide aortadan sadece sağ koroner arterin çıktığı, yeterli kollateraller aracılığıyla boyanın pulmoner artere gittiği görülür (Şekil 4).

SKAPA tedavisinde şimdiye dek, çok değişik cerrahi yöntemler uygulanmıştır. Geçmişte uygulanan, pulmoner arter saturasyonunu yükseltmek



Şekil 4. Birinci hastamızda sol koroner arterden çıkan kollateraller aracılığıyla sol koroner arter dallarının ve pulmoner arterin boya ile dolduğu görülüyor. PA: pulmoner arter, RCA: sağ koroner arter.

için aortopulmoner pencere yaratılması veya pulmoner arter basıncını yükseltmek için pulmoner banding yapılması artık terkedilmiştir. Sol koroner arterin ligasyonu en basit tedavi şekli oluşturur. Bu hastalarda ligasyondan sonra sol ventrikül fonksiyonlarında düzelme ve kardiyomegalide küçülme bildirilmesine rağmen, ani ölüm oranı daha yüksektir^(2,6). Ayrıca EKG ve treadmill testlerinin anormal kaldığı gösterilmiştir⁽⁶⁾.

Subklavian arter-koroner arter anastomozu tekniği yaygın olarak kullanılmış olup, gerilme veya büzülme ihtimali bu tekniğin dezavantajını oluşturur⁽³⁾. Reimplantasyon tekniği ile mükemmel sonuçlar bildirilmiştir⁽⁷⁾. Ancak, sol koroner arterin sol lateral sinüsten çıkması halinde, gerçekleştirilmesi teknik olarak mümkün olmayabilir. Koroner arter bypass operasyonları değişik şekillerde SKAPA tedavisinde kullanılabilir. Safen venlerin uzun dönemde açık kalma oranı kısıtlı olduğundan bunların kullanımından kaçınılmalıdır⁽⁸⁾. Subklavyan arter segmenti veya mümkünse sol mammarya arteri daha iyi alternatif oluşturmaktadır^(3,7).

İntrapulmoner tünel yaratarak, çift koroner sistemi oluşturmayı amaçlayan Tünel operasyonu, 1979 yılında, Takeuchi tarafından gerçekleştirilmiştir⁽⁹⁾. İntrapulmoner tünelin yapımında, otojen ve büyüme kapasitesine sahip pulmoner

arter duvarının kullanılması, bu tekniğin üstünlüğüdür. Hamilton ve ark. bu tünelin yapımında perikard kullanırken, Arciniegas ve ark. serbest subklavyan arter segmentini tercih etmişlerdir ^(10,11). Ayrıca intrapulmoner goretex greft ile iyi sonuçlar bildirilmiştir ⁽¹²⁾.

Tünel operasyonunun, supravavuler pulmoner stenoz, punch ile aortik pencere oluşturulması sırasında aort yaprakcıklarının hasarına bağlı aort yetersizliği, tünelin tromboze olması ve tünel dikiş hatlarından soldan sağa şant gelişmesi gibi komplikasyonları bildirmiştir ⁽¹²⁾. Özellikle küçük infantlarda, koroner ostiumun pulmoner yaprakcıklara yakın olması halinde teknik güçlüklerle karşılaşılabilir. Hastalarımızın hiçbirinde komplikasyon görülmemiştir.

Postoperatif dönemde hastaların fonksiyonel kapasitesi genellikle NYHA class I ve II'de yer almaktadır ^(13,14). Sol ventrikül fonksiyonlarının iyileşmesiyle kardiyomegali küçülmekte ve miyokard iskemisine ait EKG değişikliklerinde düzelme olmaktadır. Geç dönemdeki fonksiyonel kapasite daha çok ameliyat öncesinde sol ventrikülün durumu ile ilişkili görülmektedir ⁽¹⁵⁾. Preoperatif anevrizma şeklinde sol ventrikül dilatasyonu ve diskinezisi olan hastaların çoğunda bile postoperatif dönemde miyokard fonksiyonlarının düzelme potansiyeli taşıdığı bildirilmiştir ⁽¹¹⁾.

Hafif veya orta derecede mitral yetmezliği bulunan olguların büyük kısmında, cerrahi tedaviden sonra bunun azaldığı ve çok az sayıda hastada mitral kapak replasmanına ihtiyaç duyulduğu bildirilmektedir ⁽⁶⁾. Birinci hastamızda, ameliyattan 33 ay sonra, EKG değişiklikleri düzelmiş ve kardiyomegalisi ortadan kalkmıştır. 3. Hastamızda ise ekokardiyografi ile preoperatif dilate kardiyomiyopati tespit edilmişken tünel operasyonundan bir ay sonra miyokard kalınlığının artarak hipertrofik kardiyomiyopati şeklini aldığı, 4 ay sonra ise miyokard kalınlığı ve sol ventrikül geometrisinin normale döndüğü gözlemlendi.

Buna paralel olarak kardiyomegalide belirgin küçülme olurken EKG'deki iskemik değişikliklerde azalma saptandı. Sonuç olarak SKAPA tedavisinde tünel operasyonunun hem 3.3 kg kadar küçük infantlarda, hem de büyük çocuklarda iyi sonuçlarla uygulanabildiğini, başarılı bir cerrahiden sonra hastaların klinik durumları ve sol ventrikül fonksiyonlarının hızla düzeldiğini söyleyebiliriz.

Kaynaklar

1. Keith JD: The anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery. *Br Heart J* 1959; 21:149-152.
2. Wilson CL, Dlabal PW, McGuire SA: Surgical treatment of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *Am Heart J* 1979; 98:440-446.
3. Stark J: Congenital coronary arteriovenous fistula and anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. (eds) Stark J, deLeval M (ed) *Surgery for Congenital Heart Defects*. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1994; p:35-43.
4. Blair EF, White PD, Garland J: Congenital anomalies of coronary arteries: Report of unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J* 1953; 8:787.
5. Robinson PJ, Sullivan JJ, Kumpeng V, et al: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: Potential for false negative diagnosis with cross-sectional echocardiography. *Br Heart J* 1984; 52:272-7.
6. Shrivastava S, Castaneda AR, Moller JH: Anomalous left coronary artery from pulmonary trunk. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 76:130-34.
7. Backer CL, Stout MJ, Zales VR, et al: Anomalous origin of the left coronary artery: A twenty-year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103:1049-57.
8. El-Said GM, Ruzyllo W, Williams RL, et al: Early and late results of saphenous vein graft for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation* 1975; 49(3):2.
9. 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.
10. Hamilton DL, Ghosh PK, Donnelly R: An operation for anomalous origin of left coronal artery. *Br Heart J* 1979; 41(1):124-4.
11. Arciniegas I, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW: Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation* 1980; 62(2):190-9.
12. Buntun R, Jonas RA, Lang P, Rein AJT, Castaneda AR: Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 93:103-8.
13. Kirklin JW, Barratt-Boyes BC: *Cardiac Surgery*. New York, Churchill Livingstone, 1993; p.1185.
14. Dua R, Smith JA, Wilkinson JL, et al: Long term follow up after two coronary repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Card Surg* 1993; 8(3):384-90.
15. Moodie DS, Fyle D, Gill CC, et al: Anomalous origin left coronary artery from the pulmonary artery (Blair-White-Garland syndrome) in adult patients. *Am Heart J* 1983; 106:381-8.