

## Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi: İkili koroner sistemin restorasyonundan sonra sol ventrikül fonksiyonu ve klinik sonuçlar

*Anomalous left coronary artery originating from pulmonary artery: recovery of left ventricular function after dual coronary system restoration and clinical results*

Tayyar Sarıoğlu,<sup>1</sup> Yusuf Kenan Yalçınbaş,<sup>2</sup> Ersin Ereğ,<sup>3</sup> Ahmet Arnaz,<sup>2</sup> Yasemin Türkekul,<sup>2</sup>  
Mustafa Kemal Avcı,<sup>2</sup> Arda Saygılı,<sup>2</sup> Ayşe Sarıoğlu<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Üniversitesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye;

<sup>2</sup>Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye;

<sup>3</sup>Mehmet Akif Ersoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

**Amaç:** Bu çalışmada pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi (ALCAPA) olan hastalarda ikili koroner sistem tamirinden sonra ventrikül fonksiyonları ve klinik sonuçlar ile ilgili deneyimlerimiz gözden geçirildi.

**Çalışma planı:** Çalışmada ikili koroner sistem tamiri yapılan ALCAPA'lı dokuz hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların yaşları 1.5 ay ile 23 yaş arasında değişmekteydi ve hastaların yedisi 3.5 aylıktan küçüktü. Ekokardiyografik incelemelerde hastaların sol ventrikülleri ileri derecede dilate ve kısalma fraksiyonları %8-17 arasında idi. Üç hastada tanı multidetektör bilgisayarlı tomografi ve konvansiyonel anjiyokardiyografi ile doğrulandı. Dört hastaya daha önce dilate kardiyomyopati tanısı konulmuştu. Tüm hastalarda ikili koroner sistem restorasyonu gerçekleştirildi; üç hastada Takeuchi işlemi, iki hastada otolog perikardiyal tüp interpozisyonu, üç hastada ekstrapulmoner tünel modifikasyonu ve bir hastada direkt reimplantasyon uygulandı.

**Bulgular:** Erken ameliyat sonrası dönemde, ameliyat öncesi ileri derecede mitral yetersizliği olan dokuz aylık bir bebek dışında mortalite olmadı. Bir buçuk aylık bir bebekte kardiyopulmoner bypass çıkışında mekanik sol ventrikül desteği uygulandı ve ameliyattan 36 saat sonra başarı ile sonlandırıldı. Ameliyat öncesi dilate sol ventrikülü olan sekiz hastanın hepsinde, ventrikül fonksiyonları ameliyat sonrası üç ay içerisinde normale döndü (kısalma fraksiyonları %32 ile %44 arasında değişmekteydi). Hafif ve orta derecedeki ameliyat öncesi mitral yetersizliğinin, sol ventrikül fonksiyonları ile birlikte düzeldiği görüldü. Hastalar geç dönemde ortalama 7.5 yıl (dağılım, 9 ay-14 yıl) takip edildi. Geç dönemde mortalite görülmedi.

**Sonuç:** İkili koroner sistem restorasyonu ALCAPA'lı hastalarda miyokard fonksiyonlarını ameliyat sonrası kısa sürede düzeltir. Hafif ve orta derecede mitral yetersizliği, koroner tamirden sonra ventrikül fonksiyonları ile birlikte ek girişim gerekmeden düzelebilir. Çocuk yaş grubunda, özellikle yenidoğan ve infantlarda dilate kardiyomyopati tanısı konmadan önce ALCAPA dikkatlice araştırılmalıdır.

**Anahtar sözcükler:** ALCAPA; sol koroner arterin anormal çıkışı; ikili koroner sistem restorasyonu; sol ventrikül fonksiyonu.

**Background:** In this study, we reviewed our experience with improvement in ventricular function and clinical outcomes after dual coronary system repair patients with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA).

**Methods:** Nine patients with ALCAPA who had dual coronary system repair were retrospectively analyzed. The age of the patients ranged from 1.5 months to 23 years and seven of them were younger than 3.5 months old. Echocardiography showed that left ventricles of the patients were severely dilated with a left ventricular shortening fraction of 8-17%. The diagnosis was confirmed by multidetector computed tomography and conventional angiocardiography in three patients. Four patients were diagnosed with dilated cardiomyopathy previously. All patients underwent restoration of dual coronary artery system repair: Takeuchi procedure in three, autologous pericardial tube interposition in two, extrapulmonary tunnel modification in three and direct re-implantation in one patient.

**Results:** No mortality was seen in the early postoperative period, except a nine-month-old infant with preoperative severe mitral regurgitation. Left ventricular mechanical support was needed for an 1.5 month-old infant who developed severe left ventricular dysfunction while weaning off cardiopulmonary bypass and discontinued at 36 hours postoperatively. In all eight patients with preoperative dilated left ventricle, the ventricular function returned to normal level within three months following surgery (shortening fraction ranging from 32% to 44%). Mild and moderate preoperative mitral regurgitation resolved with improved left ventricular function. The patients were followed-up with a mean of 7.5 years (range, 9 months to 14 years) in the late term. No mortality was seen in the late term.

**Conclusion:** Dual coronary artery system restoration improves myocardial function early after the operation in ALCAPA patients. Mild to moderate mitral regurgitation may resolve without any additional surgical intervention after coronary artery system restoration with improved left ventricular function. In children, particularly in neonates and infants, ALCAPA should be carefully investigated before diagnosis of dilated cardiomyopathy.

**Key words:** ALCAPA; anomalous origin of left coronary artery; dual coronary artery system repair; left ventricular function.



Available online at  
www.tgkdc.dergisi.org  
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2013.5920  
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 25 Eylül 2011 Kabul tarihi: 4 Mart 2012

Yazışma adresi: Dr. Ahmet Arnaz, Acıbadem Bakırköy Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, 34140 Bakırköy, İstanbul, Türkiye.

Tel: 0212 - 414 44 08 e-posta: ahmetarnaz@yahoo.com

Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi (ALCAPA), sol ventrikül disfonksiyonu, kalp yetmezliği veya dilate kardiyomiopati bulguları ile karşımıza çıkan, morbidite ve mortalitesi yüksek doğuştan kardiyak anomalilerden biridir. Bu anomali ile doğan çocukların %90'ı tedavi edilmezse ilk yıl içerisinde konjestif kalp yetmezliği (KKY) nedeniyle yaşamlarını yitirir.<sup>[1,2]</sup> İki yaşın altında KKY gelişen çocukların önemli bir kısmında nedenin ALCAPA olduğu, %80'den fazlasında semptomların yenidoğan ve erken bebeklik (infancy) döneminde ortaya çıktığı bildirilmiştir.<sup>[1-5]</sup> Bebeklik döneminde görülen dilate kardiyomiopatilerin ayırıcı tanısında, tedavi edilebilir bir kardiyomiopati nedeni olarak koroner arter anomalileri ve ALCAPA'nın dikkatle araştırılması büyük bir önem taşımaktadır.<sup>[4,6-9]</sup> Olguların çoğunda, sol ana koroner arter (sol ana KA), pulmoner arterin sol lateral sinüsünden çıkmaktadır. Daha nadir olarak sağ lateral sinüsten çıkan sol ana KA ya da sol ön inen arter veya pulmoner bifurkasyondan ya da sağ pulmoner arterden çıkan sirkumfleks (Cx) arter gibi durumlarla da karşılaşılabilir.<sup>[5-11]</sup> Bu anomalinin patofizyolojik davranışı, sistemik ve pulmoner dolaşım arasındaki basınç farkına ve sol ve sağ koroner sistem arasındaki kollaterallerin gelişme derecesine bağlıdır. Doğumdan sonra pulmoner vasküler direncin düşmesiyle, sol ventrikül miyokardının perfüzyonu ve oksijenasyonu sağ ve sol koroner arterler arasındaki kollateral dolaşıma bağımlı hale gelir.<sup>[3,5-10]</sup> Gelişmiş bir kollateral ağ varsa miyokardiyal iskeminin kısmen önlenmiş olması ile bazı hastaların daha ileri yaşlara ulaşması mümkün olabilir. Ancak bu durumda da pulmoner artere bir kaçış ve ciddi bir sol-sağ şant oluşması söz konusu olabilir.

Bu çalışmada ALCAPA olan dokuz hastada ikili koroner sistem tamirinden sonra, sol ventrikül fonksiyonlarının geri dönüşü ve klinik sonuçlarla ilgili deneyimlerimiz gözden geçirildi.

## HASTALAR VE YÖNTEMLER

Çalışma grubumuz tarafından Ocak 1995 - Ağustos 2011 tarihleri arasında ALCAPA'lı dokuz hastaya ikili koroner sistem restorasyonu uygulandı. Çocuk yaş grubundaki sekiz hastanın yedisi 3.5 aylıktan küçük idi (dağılım 1.5 ay-9 yıl). Bu hastalar kardiyomegali, KKY, pulmoner hipertansiyon, mitral yetersizliği (MY) ve tekrarlayan supraventriküler taşikardi gibi semptom ve bulgular ile başvurdu. Beş hastada orta, iki hastada hafif derecede, bir hastada ileri derecede MY vardı. Beş yaşındaki bir hasta üç yıl önce ventriküler septal defekt (VSD) ve patent duktus arteriyozus (PDA) kapatılması ameliyatı geçirmişti. Bu hastada giderek artan MY nedeni araştırılırken ALCAPA tespit edildi. Ekokardiyografik incelemelerde hastaların sol ventrikülleri ileri derecede dilate idi ve sol ventrikül kısalma fraksiyonları %8-17 arasında değişmekteydi. Yirmi üç yaşındaki erişkin bir hasta egzersiz sırasında ani kardiyak arrest (ventriküler fibrilasyon) nedeni ile yeniden hayata döndürüldü. Hastaların hepsinde tanı ekokardiyografi ile kondu, üç hastada tanı multidedektör bilgisayarlı tomografi (BT) (n=2) ve konvansiyonel anjiyokardiyografi (n=1) ile teyit edildi. (Şekil 1a-c) Hastalardan dördüne başka kurumlarda dilate kardiyomiopati tanısı konmuştu.

### Cerrahi teknik

Hastalarımızda esas olarak aorttan ikili koroner çıkış restorasyonu hedeflendi. Hastaların hepsinde sol ana KA pulmoner arterin sol lateral sinüsünden çıkıyordu, 23 yaşındaki hastada sol ana KA geniş kıvrımlı uzun bir yapı gösteriyordu. Bu hastada sol koroner ostium bir buton şeklinde pulmoner arter duvarından eksize edildikten ve proksimal epikardiyal serbestleştirmeler yapıldıktan sonra direkt olarak aorta implante edildi. Üç hastada Takeuchi (intrapulmoner tünel) işlemi uygulandı.<sup>[12]</sup> İki hastada, sol koroner ostium butonu ile çıkan aort arasına 4 mm çapında otolog perikardiyumdan hazırlanan bir tüp interpoze edildi. Diğer üç



**Şekil 1.** (a) Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisinde ameliyat öncesi ekokardiyografik görüntü. (b) Ameliyat öncesi ileri derecede dilate sol ventrikül (ekokardiyografik görüntü). (c) Dilate ve yer yer fibrotik sol ventrikül (1.5 aylık bebekte ameliyat sırası görüntü).

hastada, sol koroner ostium, pulmoner arterden eksize edilirken, pulmoner arter arka duvarından aorta doğru uzun bir parça ile beraber çıkarıldı. Pulmoner arterden çıkarılan bu parçanın arka duvarı, otolog perikardiyumdan hazırlanan bir yamanın ön duvarı oluşturduğu ekstrapulmoner bir tünel yapıldı ve bu tünel çıkan aorta anastomoz edildi (Şekil 2a-c).

## BULGULAR

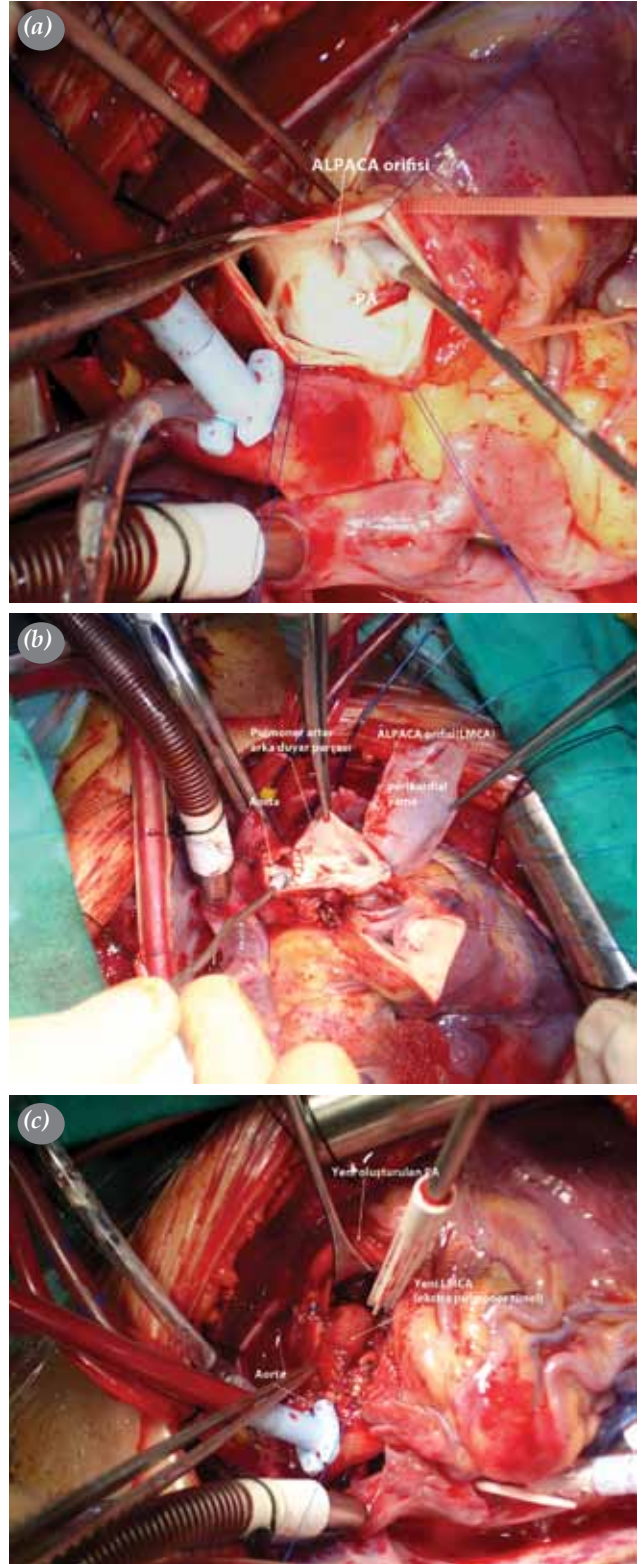
Erken ameliyat sonrası dönemde, ameliyat öncesi ileri derecede MY'si olan dokuz aylık bir bebek dışında mortalite olmadı. Bir buçuk aylık bir bebekte kardiyopulmoner baypas çıkışında, ventrikül disfonksiyonu nedeniyle standart roller pompa ile sol ventrikül desteđi (sol atriyum ile çıkan aort arasında) uygulandı ve ameliyattan 36 saat sonra bu destek başarı ile sonlandırıldı.

Tüm hastalar ameliyat sonrası ilk bir ay içinde, haftada bir veya daha sık aralıklarla, üç aya kadar ayda bir, sonra altıncı ayda ve daha sonra yılda bir ekokardiyografik incelemelerle takip edildi. Ameliyat öncesi dilate sol ventrikülü olan hastaların hepsinde (n=8), ameliyat sonrası ilk hafta içerisinde, sol ventrikül arka duvar ve interventriküler septum kalınlığında artış ile aşırı bir hipertrofi görüldü. Bu hipertrofi daha sonraki haftalarda giderek azaldı ve ventrikül fonksiyonları ameliyat sonrası üç ay içerisinde tüm hastalarda normal hale geldi (kısalma fraksiyonları %32-44 arasında deđişmekteydi) (Şekil 3a, b). Hafif ve orta derecedeki MY'nin sol ventrikül fonksiyonları ile birlikte düzeldiđi görüldü.

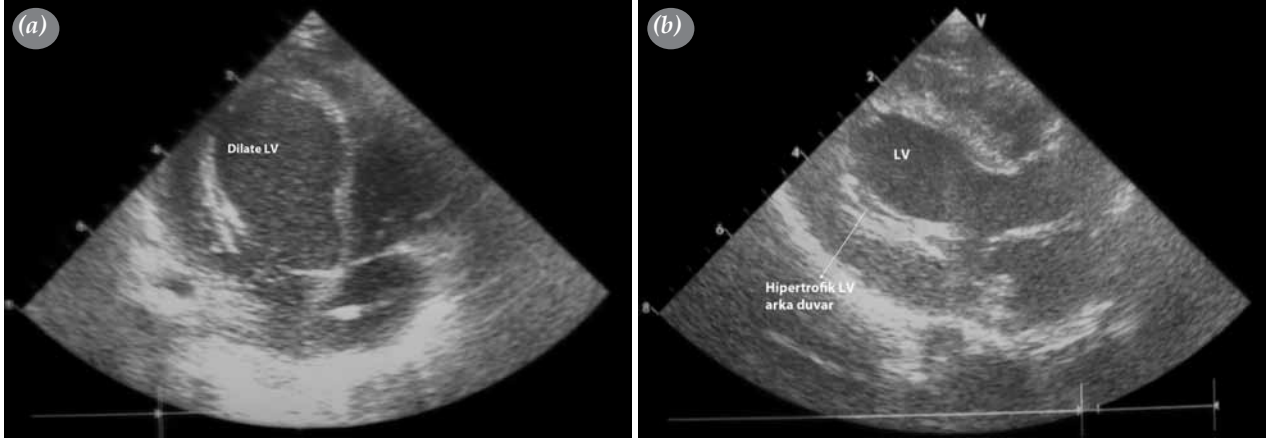
Tüm hastalar ortalama 7.5 yıl (dađılım, 9 ay-14 yıl) arasında deđişen sürelerde takip edildi. Geç dönemde mortalite olmadı. Hastalar fonksiyonel kapasiteleri New York Heart Association (NYHA) class I-II olarak yaşamlarını sürdürmektedir. Direkt koroner reimplantasyon uygulanan 23 yaşındaki hastada, ameliyat sonrası 2. yılda yapılan anjiyografide sol ana KA'nın tıkanmış olduđu görüldü. Bu hastaya sol internal meme arteri-sol ön inen arter baypas ameliyatı planlandı.

## TARTIŞMA

Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi, genellikle yenidođan ve erken bebeklik döneminde ileri derecede sol ventrikül disfonksiyonu ve KKY ile karşımıza çıkar.<sup>[3-5,10]</sup> Tıbbi tedavinin rolü sadece bozulmuş miyokard fonksiyonlarının desteklenmesidir. Küratif tedavi cerrahidir. Geçmişte uygulanan pulmoner arter satürasyonunu yükseltmek için aortopulmoner pencere yaratılması veya pulmoner arter basıncını yükseltmek için pulmoner bantlama teknikleri artık terk edilmiştir. Sol koroner arterin ligasyonu en basit yaklaşım olarak yıllar önce uygulanmıştır. Sağ ve sol koroner sistem arasında gelişmiş bir kolletaral ağın bulunduđu hastalarda



Şekil 2. (a) Pulmoner sol lateral sinüsten çıkan sol ana koroner arter. (b) Çıkan aort ile sol ana koroner arter orifisi arasında ekstrapulmoner tünel oluşturulması: Arkada pulmoner arterden çıkarılan parça, önde otolog perikardiyal yama. (c) Ekstrapulmoner tünelin tamamlanmış görünümü.



**Şekil 3.** (a) Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi olan bir hastada ameliyat öncesi ileri derecedeki sol ventrikül dilatasyonu. (b) Aynı hastada ameliyat sonrası ilk haftada hipertrofik arka duvar ve interventriküler septum, küçülmeye başlamış sol ventrikül.

ligasyondan sonra sol ventrikül fonksiyonlarında düzelleme ve kardiyomegalide küçülme bildirilmesine rağmen, elektrokardiyografi (EKG) ve treadmill testlerinin anormal kaldığı, geç dönemde ani ölüm olasılığının yüksek olduğu gözlenmiştir.<sup>[1,2,5]</sup>

Subklaviyan arterin koroner artere anastomozu tekniği geçmişte kullanılmıştır ancak gerilme veya büzülme ihtimali ve sağlam bir koroner artere anastomoz uygulanması gibi nedenler bu tekniğin dezavantajını oluşturmaktadır.<sup>[3,5,10]</sup> Reimplantasyon tekniği ile mükemmel sonuçlar bildirilmiştir.<sup>[5,13-15]</sup> Ancak, sol koroner arterin sol lateral sinüsten çıkması halinde, bu tekniğin uygulanmasında gerilme, çekilme, bükülme gibi güçlüklerle karşılaşılabilir.<sup>[10]</sup> Bizim 23 yaşındaki hastamızda ameliyat esnasındaki bulgular direkt reimplantasyon için uygundu ve anastomoz sorunsuz olarak gerçekleştirildi. Ancak sol ana KA'nın pulmoner arterden çıkışından sonra 1.5-2 cm kadar bir kısmında epikardiyal serbestleştirmeler yapılması gerektiği. Sol ana KA'nın iki yıl sonra tıkanmış olmasının nedeninin, bu bölgedeki adventisyal fibrozise ve intimal proliferasyona bağlı olabileceği düşünülebilir. Koroner arter baypas ameliyatı teknikleri değişik şekillerde ALCAPA tedavisinde kullanılabilir. Safen venlerin uzun dönemde açık kalma oranı kısıtlı olduğundan özellikle erişkin hastalar için sol internal meme arteri-sol ön inen arter baypas ameliyatı uygun bir seçenek olabilir.<sup>[3]</sup> Aortopulmoner pencere ve intrapulmoner tünel yaratarak, ikili koroner sistem oluşturmayı amaçlayan intrapulmoner tünel ameliyatı, ilk olarak 1979 yılında, Takeuchi<sup>[12]</sup> tarafından gerçekleştirilmiştir. Bu tip intrapulmoner tünelin yapımında, büyüme potansiyeline sahip otojen pulmoner arter duvarının kullanılması, bu tekniğin bir avantajı olarak görülebilir. Amanullah ve ark.<sup>[9]</sup> bu tünelin yapı-

mında perikard kullanırken, Arciniegas ve ark.<sup>[13]</sup> serbest subklaviyan arter segmentini tercih etmişlerdir. Ayrıca polytetrafluoroethylene (Gore-Tex) greft ile de iyi sonuçlar bildirilmiştir.<sup>[14]</sup> İntrapulmoner tünel ameliyatının, komplikasyonları arasında; punch ile aortik pencere oluşturulması sırasında aort kapağının zedelenmesi, tünelin tromboze olması, supralavüler pulmoner stenoz ve tünel dikiş hatlarından pulmoner artere doğru sol-sağ şant gelişmesi gibi komplikasyonlar bildirilmiştir.<sup>[5,10,12,14]</sup>

Biz son beş hastamızda intrapulmoner tünel (Takeuchi) tekniği yerine ekstrapulmoner tünel modifikasyonlarını tercih ettik. İki hastada uyguladığımız aort ile sol koroner ostium butonu arasına olog perikardiyal tüp interpozisyonu tekniğini her zaman kolaylıkla uygulanabilecek bir yöntem olarak görmekteyiz. Dört milimetre çapındaki bu perikardiyal tüpün uzun dönemde açık kalabildiğini iki hastada beş yıl sonra yaptığımız anjiyografi ile gözlemlemiş bulunuyoruz.<sup>[16]</sup> Diğer üç hastada, koroner ostiumla birlikte pulmoner arterden çıkarılan bir parça ile arka duvarını, olog perikardiyal bir yama ile de ön duvarını oluşturduğumuz tünelin ekstrapulmoner olarak aorta anastomozunu tercih ettik. Benzer şekilde, arka duvarı, aortun sol ön yan duvarından çıkarılan bir parçanın (flep), ön duvarını pulmoner arterden çıkarılan bir flebin oluşturduğu, Jonas ve ark.<sup>[10]</sup> tarafından uygulanan tünel modifikasyonu ile iyi sonuçlar elde edilebilir. Bu modifikasyonların, intrapulmoner tünel göre yapımı daha kolay ve intrapulmoner sol-sağ şant oluşabilme ihtimaline karşı daha güvenli bir seçenek olduğu düşüncesindeyiz. Ayrıca, bu tip ekstrapulmoner tünel modifikasyonları ile direkt reimplantasyon sırasında karşılaşılabilen gerilme, çekilme ve kompresyon gibi olumsuzluklardan kaçınmak mümkündür.

Sol koroner arterin yeniden aorttan beslenir hale getirilmesini sağlayan cerrahi tamirlerden sonra erken ve geç dönem sonuçları etkileyen faktörler ve sol ventrikül fonksiyonlarının nasıl ve ne oranda düzelebileceği, merak ve araştırma konusu olmaya devam etmektedir.<sup>[13-15,17,18]</sup> Ameliyat öncesi ileri derecede ventrikül disfonksiyonu ve ciddi MY'nin başlıca ameliyata bağlı risk faktörleri olduğu görülmüştür.<sup>[5,15,19]</sup> Ayrıca yenidoğan ve erken bebeklik döneminde girişimde bulunmak zorunda kalınırsa, erken ameliyat sonrası dönemin çok iyi yönetilmesi gerekir. Doğal olarak daha ileri yaşlara gelebilen çocuklarda, sağ ve sol koroner sistem arasındaki kolletaral dolaşımın miyokardiyal iskemi ve ventrikül disfonksiyonunu belli ölçülerde önlemiş olması, bu hastalarda başarılı sonuç alma şansını artıracaktır. Ancak ventrikül fonksiyonları ne kadar bozulmuş olursa olsun, ikili koroner sistem restorasyonu miyokardiyal fonksiyonların süratle düzelmesini sağlayabilir.<sup>[5,10,13-15,17,18,20]</sup> Bizim hastalarımızda da ileri derecede dilate kardiyomiyopati bulguları gösteren hatta kardiyojenik şok halindeki bebeklerde bile sol ventrikül fonksiyonlarının ameliyat sonrası ilk haftadan itibaren süratle düzelmeye başlaması ilk zamanlar beklemediğimiz şaşırtıcı bir sonuç olmuştur. İkili koroner sistemin restorasyonundan sonra altı ay ile iki yıl içinde normal ventrikül fonksiyonlarının geri dönüşü diğer çalışmalarda da gözlenmiştir.<sup>[5,13-15,17,18,20]</sup> Hastalarda bizim de gözlemlediğimiz, ameliyat sonrası ilk hafta içinde sol ventrikül fonksiyonlarının belirgin bir ventrikül hipertrofisi ve artan bir kontraktilite ile düzelmeye başlamasının, üzerinde durulmaya değer bir mekanizma olduğunu düşünüyoruz. Bu durum, koroner kan akımı restorasyonundan hemen sonra miyokardiyal iskeminin ortadan kalkması ile henüz canlılığını kaybetmemiş (hibernating) miyositlerin "compensating" hipertrofi göstermesi ile açıklanabilir.<sup>[5,14,17]</sup> Daha sonra, özellikle yenidoğan ve infant yaş gurubundaki hastalarda, yeni miyositlerin oluşabilme potansiyelinin (myocyte hyperplasia), ventrikül fonksiyonlarının normale dönebilmesine imkan sağladığı düşünülmektedir.<sup>[4,5,14,17]</sup> İstirahat ventrikül fonksiyonu normal sınırlarda olan erişkin yaştaki hastamız ile erken ameliyat sonrası dönemde kaybettiğimiz bir hasta hariç tutulursa diğer yedi bebekte sol ventrikül fonksiyonlarının ameliyat sonrası üç ay içinde ekokardiyografik olarak tamamen normale dönmüş olması yukarıdaki düşünceleri destekleyen bir bulgu olarak değerlendirilebilir.

Burada ALCAPA'lı hastaların tanısında sıklıkla yanılığa yol açan bir duruma dikkat çekmek istiyoruz. Hastalarımızdan dördüne dilate kardiyomiyopati tanısı konmuş ve bu yönde tedavi ve tavsiyelerle yönlendirilmişti. Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi olan hastalardaki ventrikül dilatasyonu ve miyokard disfonksiyonu bulguları gerçekten dilate kardiyomi-

yopati ile karıştırılabilir. Bu nedenle özellikle küçük bebeklerde ve çocuklarda dilate kardiyomiyopati tanısı kararı vermeden önce ALCAPA detaylı bir şekilde araştırılmalıdır.<sup>[3-5,6-9]</sup> Dikkatli ve deneyimli bir pediatrik kardiyolog sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışını çoğu kez ekokardiyografik olarak görüntüleyebilir. Tereddüt halinde mutlaka bilgisayarlı tomografi veya klasik anjiyografi ile durum açıklığa kavuşturulmalıdır.

Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi olan hastalarda mitral kapak fonksiyonları sol ventrikül fonksiyonlarını yansıtan bir diğer parametredir. Ameliyat öncesi ileri derecede MY'nin bir risk faktörü olduğuna dikkat çekilmektedir.<sup>[5,10,14,20]</sup> Diğer taraftan hafif ve orta dereceli MY'nin ikili koroner sistemin restorasyonundan sonra düzelebileceği görülmüştür.<sup>[5,13-15,17,19,20]</sup> Ameliyat sonrası dönemde miyokardiyal iskeminin düzelmesi ve papiller kas disfonksiyonunun ortadan kalkması, mitral kapak fonksiyonlarının düzelmesi ile sonuçlanmaktadır. Bu mekanizma nedeniyle ALCAPA'lı hastalarda MY'ye yönelik ek girişimin ilk planda gerekli olmadığı düşüncesine katılıyoruz.<sup>[4,5,14,15,19,20]</sup> Bizim hastalarımızda, mevcut olan hafif ve orta derecedeki MY'nin, ameliyat sonrası dönemde sol ventrikül fonksiyonları ile birlikte düzelmesi, yukarıdaki düşünceleri destekleyen bir bulgudur. Ancak sol ventrikül fonksiyonlarının kısmen korunmuş olduğu hastalarda, ileri derecede MY varsa, bu hastalarda koroner restorasyona ek olarak mitral kapak tamiri (anüloplasti) düşünülmelidir.<sup>[5,14,15,19]</sup> Ayrıca nadiren de olsa, bizim beş yaşındaki bir hastamızda olduğu gibi doğuştan MY'nin nedenleri arasında ALCAPA'nın da akılda tutulmasında yarar vardır. Üç yıl öncesinde VSD ve PDA kapatılması uygulanan bu hastada devam etmekte olan MY'nin araştırılması sırasında yapılan anjiyokardiyografide ALCAPA tespit edilmiştir.<sup>[21]</sup>

Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi olan hastalarda tamir sonrası ekokardiyografik takiplerde gözlenen sol ventrikül global fonksiyonlarındaki iyileşmenin, strüktürel olarak tüm miyokardı kapsayıp kapsamadığı konusunda endişeler vardır. Nitekim son yıllarda dahi ameliyat sonrası geç dönemde yapılan bazı dinamik manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemelerinde sol ventrikül miyokardında yer yer dağınık fibrotik alanların mevcut olduğu görülmüştür.<sup>[19]</sup> Bu nedenle ALCAPA'lı hastalarda ameliyat sonrası uzun süreli takiplerin sürdürülmesi gerekir.

Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi olan bazı hastalarda erken ameliyat sonrası dönemde geçici sol ventrikül disfonksiyonu ile karşılaşılabilir. Reperfüzyon sonrası miyokardiyal "stunning"e bağlı olabilen bu dönemin atlatılmasında, sol ventrikül mekanik destek tedavisinin önemli bir yeri olduğu

akılda tutulmalıdır. Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisinin tamiri sonrasında sol ventrikül mekanik destek tedavisinin veya ekstrakorporeal membran oksijenasyonu gereksinimi halinde bu hastalarda başarı oranının %70'lerden fazla olduğu bildirilmiştir.<sup>[5,10,14,15,20]</sup> Hastalarımızdan 1.5 aylık bir bebek, ileri derecede KKY, sol ventrikül dilatasyonu ve tekrarlayan supraventriküler taşikardi bulguları ile ameliyata alınmıştır. Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisinin tamirinden sonra kardiyopulmoner baypastan çıkılmayan bu bebekte 36 saat kadar bir süre roller pompa ile (sol atriyum-çıkan aort arasında) sol ventrikül desteği başarı ile uygulandı. Ameliyat sonrası 3. ayda sol ventrikül fonksiyonları tamamen normale dönen (ekokardiyografik bulgu) bu hasta bizim için güven veren bir deneyim oldu.

Sonuç olarak, ALCAPA anomalisinde ikili koroner sistemin restorasyonu miyokard fonksiyonlarının süratle geri dönüşünü sağlayabilecek bir yaklaşımdır. Hafif ve orta derecede MY, koroner sirkülasyonun restorasyonu ile düzelebilir, bu nedenle MY için ek bir girişimde bulunulması ilk planda gerekli değildir. Bu çalışma prospektif bir çalışma olarak planlanmadığı için, sol ventrikül fonksiyonları ekokardiyografik olarak kısalma fraksiyonları dikkate alınarak bir değerlendirme yapılmıştır. Çocuk yaş grubunda, özellikle yenidoğan ve infantlarda dilate kardiyomyopati tanısı konmadan önce ALCAPA mutlaka detaylı bir şekilde araştırılmaktadır.

### 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. Keith JD. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Br Heart J* 1959;21:149-61.
2. Wilson CL, Dlabal PW, McGuire SA. Surgical treatment of anomalous left coronary artery from pulmonary artery: follow-up in teenagers and adults. *Am Heart J* 1979;98:440-6.
3. Fagan T, Palacios-Macedo A, Nihill MR, Fraser CD, Cooley DA. Coronary artery anomalies in pediatric patients. In: Angelini P, editor. *Coronary artery anomalies: a comprehensive approach*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p. 27-150.
4. Chang RR, Allada V. Electrocardiographic and echocardiographic features that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol* 2001;22:3-10.
5. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy. *Ann Thorac Surg* 2002;74:946-55.
6. Chu E, Cheitlin MD. Diagnostic considerations in patients with suspected coronary artery anomalies. *Am Heart J* 1993;126:1427-38.
7. De Wolf D, Vercreyusse T, Suys B, Blom N, Matthys D, Ottenkamp J. Major coronary anomalies in childhood. *Eur J Pediatr* 2002;161:637-42.
8. Frommelt PC, Frommelt MA. Congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Clin North Am* 2004;51:1273-88.
9. Amanullah MM, Hamilton JR, Hasan A. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: creating an autogenous arterial conduit for aortic implantation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20:853-5.
10. Jonas RA. Anomalies of coronary arteries. In: Jonas RA, editor. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. London; Haddar Arnold; 2004. p. 510-24.
11. Sarioglu T, Kinoglu B, Saltik L, Eroglu A. Anomalous origin of circumflex coronary artery from the right pulmonary artery associated with subaortic stenosis and coarctation of the aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;12:663-5.
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. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW. Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation* 1980;62:1180-9.
14. 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;30:547-53.
15. Alexi-Meskishvili V, Nasser BA, Nordmeyer S, Schmitt B, Weng YG, Böttcher W, et al. Repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;142:868-74.
16. Sarioglu T, Salihoglu E, Ereğ E, Yalcinbas YK. Pericardial tube for translocation in anomalous origin of coronary arteries. *Ann Thorac Surg* 2008;86:1722; author reply 1722.
17. Braunwald E, Rutherford JD. Reversible ischemic left ventricular dysfunction: evidence for the "hibernating myocardium". *J Am Coll Cardiol* 1986;8:1467-70.
18. Shivalkar B, Borgers M, Daenen W, Gewillig M, Flameng W. ALCAPA syndrome: an example of chronic myocardial hypoperfusion? *J Am Coll Cardiol* 1994;23:772-8.
19. Ben Ali W, Metton O, Roubertie F, Pouard P, Sidi D, Raisky O, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: late results with special attention to the mitral valve. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;36:244-8.
20. Bolli R. Myocardial 'stunning' in man. *Circulation* 1992;86:1671-91.
21. Sarioglu T, Bilal MS, Kinoglu B, Saltık İ, Turkoğlu H, Çetin G ve ark. Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı anomalisi ve tünel operasyonu. *Türk Gogus Kalp Dama* 1999;3:216-20.