

Konjesif kalp yetersizliğinin eşlik ettiği erişkin bir hastada pulmoner arterden kaynaklanan anomalili sol koroner arter

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in an adult patient presenting with congestive heart failure

Mustafa Çetin,¹ Ekrem Aksu,¹ Cem Atik,² Cem Antürk,² Orhan Karabörk²

¹Kahramanmaraş Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Kahramanmaraş, Türkiye

²Kahramanmaraş Devlet Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Kahramanmaraş, Türkiye

Pulmoner arterden kaynaklanan anomalili sol koroner arter (ALCAPA), yaşamın erken döneminde miyokardiyal iske-mi, konjesif kalp yetersizliği ve ölümlle ilişkili çok nadir görülen bir doğumsal defektir. Bu nedenle bir ALCAPA hastasının erişkin yaşa kadar hayatta kalması ender görülen bir durumdur. Bu yazıda sol ventriküler disfonksiyonun nedeni araştırılırken ALCAPA tanısı konulan 36 yaşında bir kadın olgu sunuldu.

Anahtar sözcükler: Doğumsal defekt; koroner anjiyografi; konjesif kalp yetmezliği.

Pulmoner arterden kaynaklanan anomalili sol koroner arter (ALCAPA), çok nadir olarak görülen yaşamı tehdit edici, doğumsal bir koroner anomalidir. Olguların büyük kısmı, yaşamın ilk yıllarında kalp yetersizliği veya aritmiler nedeniyle kaybedilir. Bu nedenle erişkin yaşta rapor edilen olgu sayısı oldukça sınırlıdır. Erişkin hastaların bir kısmı asemptomatik olduğu gibi çoğunda semptomlar; miyokardiyal iskemiye bağlı göğüs ağrısı, kalp yetersizliğine bağlı çarpıntı, yorgunluk, nefes darlığı veya sadece ani kardiyak ölüm şeklinde olabilir.^[1] Bu yazıda kalp yetersizliği nedeni araştırılırken tespit ettiğimiz bir ALCAPA olgusu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Otuz altı yaşında kadın hasta son bir yıldır artış gösteren eforla nefes darlığı ve göğüs ağrısı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Öyküsünde herhangi bir kardiyak risk faktörü olmadığı tespit edildi. Fizik muayenede pulmoner odakta daha güçlü duyulan devamlı üfürüm

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a very rare congenital defect associated with myocardial ischemia, congestive heart failure and death in the early period of life. Therefore, it is uncommon for an ALCAPA patient to survive to adulthood. In this article, we report a 36-year-old female patient who was diagnosed with ALCAPA when we investigated the reason for the left ventricular dysfunction.

Key words: Birth defects; coronary angiography; congestive heart failure.

tespit edildi. Elektrokardiyografi (EKG) normal olarak değerlendirildi. Telekardiyografide kardiyotorasik oran (KTO) artmış olarak bulundu. Yapılan transtorasik ekokardiyografide (TTE) sol ventrikül sistolik ve diyastolik çapları artmış, sol ventrikülde yaygın hipokinezi, sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu (EF) yaklaşık %40 (Modifiye Simpson yöntemi ile) olarak bulundu ve hafif mitral yetersizliği saptandı. Ana pulmoner arterde anormal diyastolik akım paterni tespit edildi. Kalp yetersizliği nedenini açıklamaya yönelik koroner anjiyografi (KAG) yapılmasına karar verildi. Koroner anjiyografide sağ sinüs valsavadan köken alan geniş sağ koroner arterin (KA) yoğun kollateraller vasıtasıyla retrograt olarak sol ön inen ve sirkumfleks (Cx) arteri doldurduğu izlendi. Yapılan aortografinin erken fazında sağ KA dolusu tespit edildi ancak sol ana KA dolusu izlenmedi. Geç fazda sağ KA'nın retrograt olarak sol ön inen ve Cx arteri kollateraller ile doldurduğu sol ana KA'nın ise pulmoner artere döküldüğü tespit edildi (Şekil 1). Bu bulgular 64 kesitli kardiyak bilgisayarlı tomografik

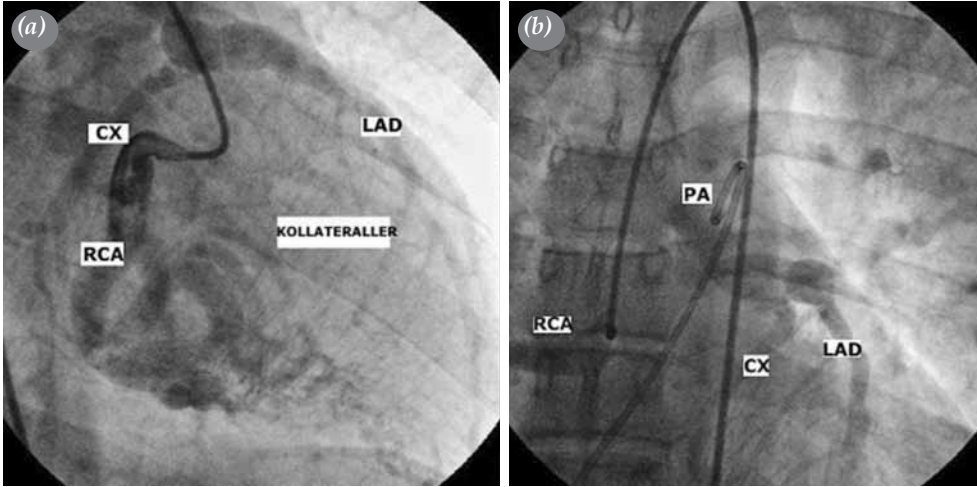


Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2013.6072
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 11 Ekim 2011 Kabul tarihi: 08 Aralık 2011

Yazışma adresi: Dr. Cem Atik, Kahramanmaraş Devlet Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, 46050 Kahramanmaraş, Türkiye.

Tel: 0533 - 763 02 42 e-posta: cematik@myynet.com



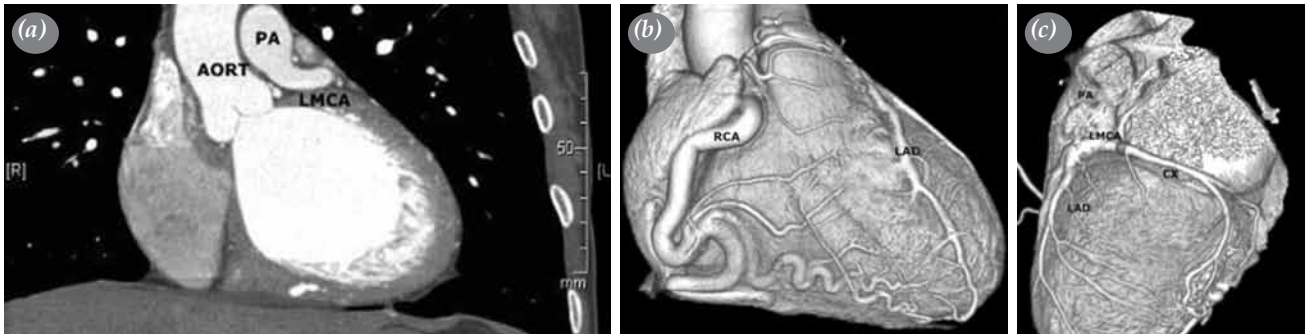
Şekil 1. X-ray koroner anjiyografide; (a) Sağ ön oblik projeksiyonda dilate sağ koroner arterin kollateraller vasıtasıyla sol ön inen arter ve sirkumfleks arteri retrograd olarak doldurduğu izleniyor. (b) Sol ön oblik kranial projeksiyonda sol ana koroner arterin pulmoner artere boşaldığı izleniyor. Bu sırada pigtail kateter pulmoner arter yer almaktadır. CX: Sirkumfleks arter; LAD: Sol ön inen arter; RCA: Sağ koroner arter; PA: Pulmoner arter.

(BT) anjiyo ile de doğrulandı (Şekil 2). Tanı, ALCAPA olarak konuldu. Hasta onamı alındıktan sonra ameliyat edilmek üzere kalp damar cerrahisine nakledildi. Rutin ameliyat öncesi incelemelerin ardından genel anestezi altında midsternal insizyon ile kardiyopulmoner baypas altında sağ ventrikülotomi yapılarak pulmoner kapağın hemen altında posterior yerleşimli yaklaşık 2 cm çapında sol ana KA orifisi görüldü. Sol ana KA orifisi primer olarak iki adet plejitli dikiş ile kapatıldı. Sağ ventrikülotomi sığır perikardı ile rekonstrükte edildikten sonra sol iç meme arteri (İMA) ile sol ön inen arter ve safen ven greft ile aort-Cx baypas işlemi uygulandı. Hasta ameliyat sonrası 6. günde taburcu edildi. Cerrahi sonrası 6. ayda hastanın değerlendirilmesinde semptomlarının düzeldiği, TTE ile sol ventrikül çaplarının küçülerek normale yaklaştığı izlendi; sol ventrikül EF %55 (Modifiye Simpson yöntemi ile) olarak tespit edildi.

TARTIŞMA

Pulmoner arterden kaynaklanan anomali sol koroner arter her 300.000 canlı doğumda bir görülen nadir doğumsal bir anomalidir ve tüm doğumsal kardiyak anomalilerin %0.25-0.50'sini oluşturur.^[2,3] Erişkinlerde asemptomatik olabileceğinden dolayı gerçek insidansı daha yüksek olabilir. Semptom ve prognoz her iki koroner damar arasında gelişen kollateral damar gelişimine bağlıdır. Üç farklı grup kollateral gelişimi tanımlanmıştır:^[4]

1. Mükemmel gelişmiş kollateral akım sayesinde doğumdan hemen sonra sağ KA'dan sol KA sistemini yeteri kadar besleyecek akım meydana gelir. Bu tür hastalar erişkin yaşa kadar ulaşabilir.
2. Zayıf gelişen kollateral akım nedeniyle sol koroner sistem yeteri kadar beslenemez ve iskemi



Şekil 2. Kardiyak bilgisayarlı tomografi anjiyografide: Dilate sol ventrikül ve sol ana koroner arterinin pulmoner arterden köken aldığı izleniyor. (a) Koronal, (b, c) 3D rekonstrüksiyon uygulanmış kardiyak bilgisayarlı tomografi anjiyografik görüntüler. PA: Pulmoner arter; LMCA: Sol ana koroner arter; RCA: Sağ koroner arter; LAD: Sol ön inen arter; CX: Sirkumfleks arter.

oluşur. Bu olgular tedavisiz kaldığında büyük ihtimalle infant döneminde kaybedilir.

3. Kollateral akımda dağılım bozukluğu sonucu sol koroner sistemden pulmoner artere “çalma fenomeni” oluşur ve sol-sağ şant meydana gelir.

Tüm bu kollateral gelişim mekanizmalarının hastada oluşuna göre miyokarda belirli düzeyde iskemi meydana gelir. İskeminin derecesine göre hasta asemptomatik olabileceği gibi eforla nefes darlığı, göğüs ağrısı, aritmiler ve ani ölümler meydana gelebilir.^[1,5]

Olgumuzda olduğu gibi, koroner arter hastalığı risk faktörleri bulunmayan bir kalp yetersizliği hastasında, fizik muayenede duyulan devamlı üfürüm ve TTE ile pulmoner arterde saptanan anormal diyastolik akım paterni bize ALCAPA tanısını düşündürülebilir. Kesin tanı koroner anjiyografi bulgularına bağlı olup, çok kesitli BT de cerrahi öncesi ayrıntılı anatomik bilgi sağlaması açısından önemlidir.

Pulmoner arterden kaynaklanan anomalili sol koroner arter olguları tanı konulduğunda semptom olsun veya olmasın ani ölüm riski nedeniyle cerrahi olarak tedavi edilmelidir.^[1] Cerrahi sonrası, yaşam ömrü açısından uzun dönem sonuçlar çok iyidir.^[7] Tedavide cerrahi olarak üç teknik tanımlanmıştır:^[2,6,7]

1. Sonuçları iyi olmadığı için artık önerilmeyen sol KA'nın pulmoner artere boşaldığı proksimal kesimde bağlanması,
2. En iyi seçenek olarak sol KA'nın aorta transferi; bu yapılamadığında ise,
3. Sol KA'nın proksimal kesimden bağlanması sonrası, sol İMA greft veya safen ven grefti ile aorta-koroner baypas yapılması.

Olgumuzun cerrahi tedavisinde ilk tercih olarak sol KA'nın aorta transferi düşünülmüş ancak sol KA'nın pulmoner artere açılan bölgesinin arkasında ve hemen pulmoner kapağın altında yer aldığı için; ayrıca aorta transferinde sol KA boyunun kısa olacağı düşünülerek sağ ventrikülotomi yapıldı. Sol KA primer kapatılarak sol İMA ile sol ön inen arter ve safen ven greft ile aort-Cx baypas işlemi uygulandı.

Bu olguda iyi gelişmiş kollateral ağ sayesinde sol koroner sistemin yeteri kadar beslenebildiği ve hastanın erişkin yaşa kadar gelebildiği düşünüldü. Günümüzde gerek girişimsel gerekse girişimsel olmayan kardiyak görüntülemelerin gelişmesi ve bunlara olan ulaşımın kolaylaşması erişkin yaşta ALCAPA tanısı konulan olguların sayısının artmasına yol açabilir. Bu nedenle, bu olguda olduğu gibi, özellikle geri döndürülebilir bir kalp yetersizliği nedeni olarak ALCAPA'nın akılda tutulması gerektiğini paylaşmak istedik.

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. Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol* 2011;34:204-10. doi: 10.1002/clc.20848.
2. 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.
3. Pfannschmidt J, Ruskowski H, de Vivie ER. Bland-White-Garland syndrome. Clinical aspects, diagnosis, therapy. *Klin Padiatr* 1992;204:328-34. [Abstract]
4. Hauser M. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Heart* 2005;91:1240-5.
5. Peña E, Nguyen ET, Merchant N, Dennie G. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics* 2009;29:553-65. doi: 10.1148/rg.292085059.
6. Subban V, Jeyaram B, Sankardas MA. Anomalous origin of the left anterior descending artery from the pulmonary artery. *Heart* 2010;96:170. doi: 10.1136/hrt.2009.174870.
7. Lange R, Vogt M, Hörer J, Cleuziou J, Menzel A, Holper K, et al. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2007;83:1463-71.