



Pulmoner arterden kaynaklanan sol koroner arter anomalisi (ALCAPA) olan 11 yaşında yakınmasız olgu

Anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) in asymptomatic 11-year-old case

Bülent Koca, Levent Saltık, Ayşe Güler Eroğlu

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Özet

Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter ["Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery" (ALCAPA)] nadir görülen bir doğuştan kalp anomalisidir. Süt çocukları ve çocuklarda ALCAPA miyokardiyal iskemi veya infarktüsün sık karşılaşılan sebeplerinden birisidir. Bu makalede hastanemize üfürüm duyulması nedeniyle başvuran ve ekokardiyografik olarak dilate kardiomyopati ve kateter-anjiyografisinde sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı görülen 11 yaşındaki bir hastamız sunulmuştur. (*Türk Ped Arş 2012; 47: 298-301*)

Anahtar sözcükler: ALCAPA, ekokardiyografi, koroner arter anomalisi

Summary

Origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk [Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA)] is a rare congenital heart defect. ALCAPA is one of the common causes of myocardial ischemia or infarction in infants and children. In this report, we present an eleven-years-old patient presenting with murmur and accompanied by echocardiographic findings of dilated cardiomyopathy and angiographic investigation that revealed left coronary artery originating from the pulmonary artery. (*Türk Arch Ped 2012; 47: 298-301*)

Key words: ALCAPA, coronary artery anomalies, echocardiography

Giriş

Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter ["Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery" (ALCAPA)] doğuştan kalp anomalilerinin %0,023'ünü oluşturur ve canlı doğumlarda 1/300 000 oranında görülür (1). Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter pulmoner arter basıncı düşük olduğundan miyokard yeterli beslenemez, iyi beslenemeyen bu miyokard bölgeleri sağ koroner arterden gelişen kollateraller ile beslenmeye çalışır. Gelişen miyokardiyal işlev bozukluğunun şiddetine göre klinik bulgular ortaya çıkar. Süt çocukluğu döneminde konjestif kalp yetersizliği bulguları ortaya çıkarsa "Bland-White-Garland Sendromu" olarak

adlandırılır ve bu tüm olguların %83'ünü oluşturur (2). Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter süt çocukluğu döneminde miyokardiyal iskemi ve/veya infarktüsün en önde gelen nedenlerindedir (3). Tedavi edilmez ise seyri kötü olup, ölüm oranı ilk yıl içinde %90'ın üzerindedir (4).

Klinik seyir başlıca sağ ve sol koroner arter arasında var olan kollaterallerin genişliğine bağlıdır. Belirti veren olgularda kalp kası beslenme bozukluğuna bağlı olarak kalp yetersizliği, kardiyojenik şok, kapak yetersizlikleri, infarktüs görülebilir (5,6). Hastaların sadece %15'inde bir kısmı yeterli kollateral gelişip ergen veya erişkin çağa ulaşabilir, fakat bunlarda da ani ölüm riski yüksektir (7,8). Bu yazıda; yakınması olmadan 11 yaşına gelen, fizik muayenede üfürüm duyularak gönderilen ve ekokardiyografi bulgularından yola çıkılarak

yapılan kateterizasyon-anjiyografi sonucunda ALCAPA tanısı konulan bir olgu; bu anomalinin geç yaşlara kadar yakınmasız gelebileceğini vurgulamak için sunuldu.

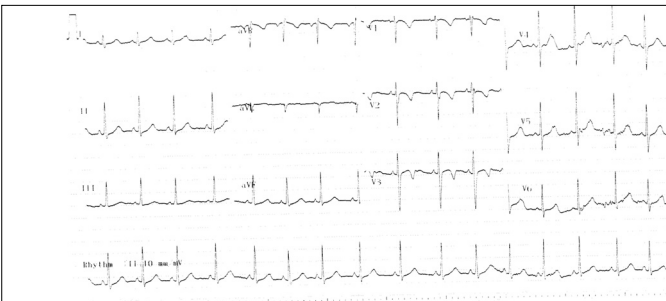
Olgu

Yakınması olmayan ve fizik muayenesinde kalbinde üfürüm saptanması üzerine Çocuk Kardiyoloji Polikliniği'imize yönlendirilen 11 yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde ağırlık 40 kg (50-75 persantil), boy 145 cm (50-75 persantil), nabız 90 atım/dak, solunum sayısı 20/dak, kan basıncı 110/70 mmHg idi. Periferik nabızları normal ele geliyordu. Birinci ve ikinci kalp sesi doğaldı, ek ses yoktu. Sternum sol 3-4. interkostal aralıkta 2-3/6° sistolik ejeksiyon üfürümü duyuluyordu. Telekardiyografide kalp göğüs oranı 0,48 ve bronkovasküler görünüm normaldi (Şekil 1). Elektrokardiyografisinde; kalp sinüs ritminde, hızı 90/dak, QRS eksen +85° ve tüm bulguları normal idi, iskemi, miyokard hasarı ve infarktüse ait olabilecek bulgusu yoktu (Şekil 2).

Ekokardiyografik incelemede sol kalp boşlukları geniş ve hafif-orta derece mitral yetersizlik saptandı. Aortadan çıkan sağ koroner arter kıvrımlı ve geniş görüntülenirken, sol koroner arter tam olarak görüntülenemedi (Şekil 3). Renkli Doppler ekokardiyografik incelemede pulmoner arter içerisine

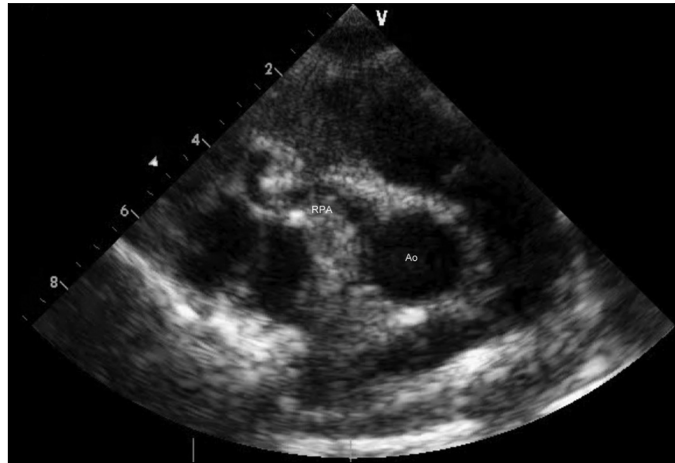


Şekil 1. Kardiyomegali saptanmayan normal telekardiyografi

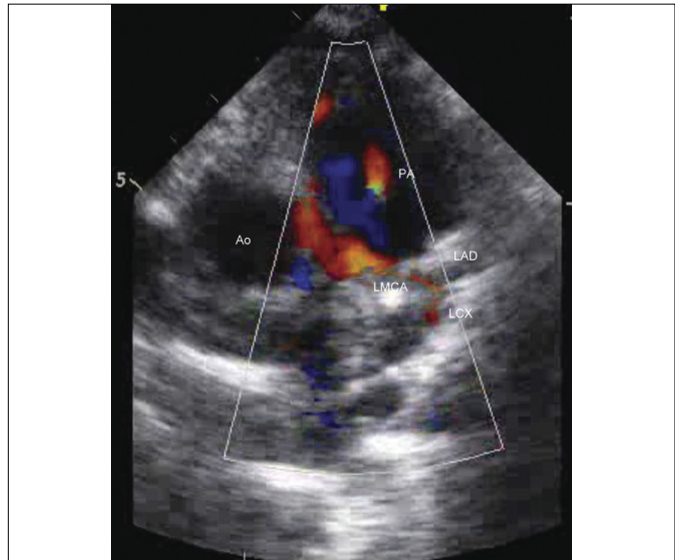


Şekil 2. İskemi bulgusu olmayan normal sinüs ritmindeki elektrokardiyografi

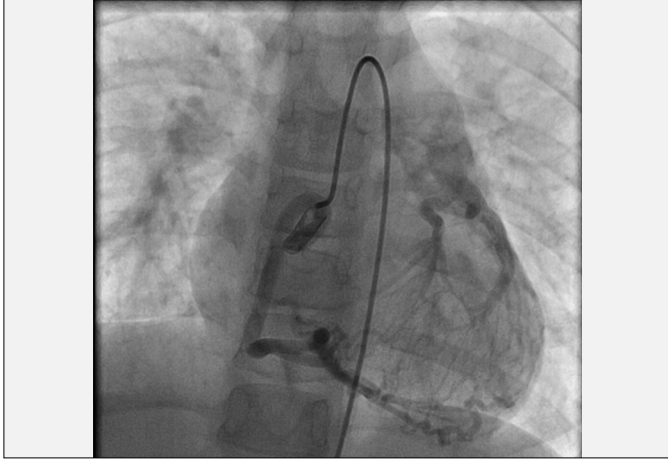
doğru geniş, ters akım görüldü ve sonrasında iki boyutlu incelemede bunun sol koroner arter olup, sol ön inen arter ve 'circumflex' arter olarak ikiye ayrıldığı belirlendi. Renkli Doppler ile ventriküller arası septum üzerinde sol koroner arter ve sağ koroner arter arasındaki kollateral dolaşım ile uyumlu olabilecek akımlar saptandı (Şekil 4). Sol ventrikül işlevleri normaldi (Ejeksiyon fraksiyonu: %65, kısalma fraksiyonu: %35). Ekokardiyografik inceleme sonucunda ALCAPA düşünülerek kateterizasyon-anjiyografi yapılmasına karar verildi. Anjiyografik incelemede sağ koroner arterin kıvrımlı ve geniş olduğu, sol koroner arterin sağ koroner arterden gelen kollateraller aracılığı ile dolduğu ve pulmoner arterden çıktığı (Şekil 5), aort kökü enjeksiyonunda ise sol koroner arterin aortadan çıkmadığı izlendi (Şekil 6). Olgu operasyon için kalp-damar cerrahisine yönlendirildi.



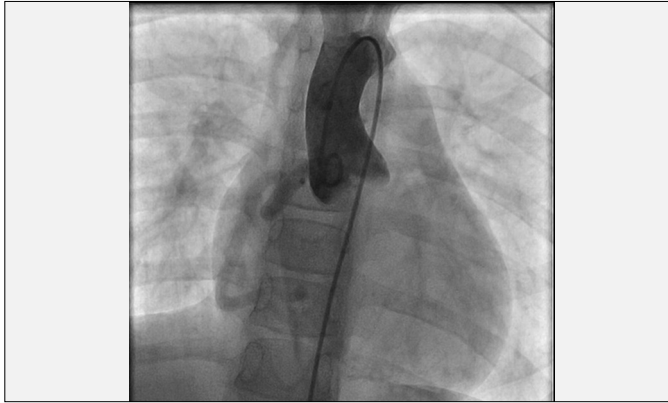
Şekil 3. Parasternal kısa eksen görüntülemesinde aortadan çıkan geniş ve kıvrımlı sağ koroner arter izlenirken, sol koroner arter görüntülenemedi



Şekil 4. Parasternal kısa eksen görüntülemesinde sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı



Şekil 5. Anjiyografide sağ koroner arterin kıvrımlı ve geniş olduğu, sol koroner arterin sağ koroner arterden gelen kollateraller aracılığı ile dolduğu ve pulmoner arterden çıktığı izlenmektedir



Şekil 6. Aort kökü enjeksiyonunda sağ ana koroner arter aortadan çıkarken sol ana koroner arterin aortadan kaynaklanmadığı izlenmektedir

Tartışma

Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter nadir görülen, ancak çocukluk çağında miyokardiyal iskemi, miyokard infarktüsü ve ani ölüme neden olabilen önemli bir hastalıktır. Günümüzde cerrahi girişimin tanı konulduktan sonra en yakın zamanda yapılması önerilmektedir.

Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter bulunan hastalarda klinik belirti ve bulguların ortaya çıkma zamanı farklıdır. Belirti ve bulguların ortaya çıkma zamanı, pulmoner basınç düşerken, bu arada gelişen kollaterallerin miyokard beslenmesini ne derece sağlayabildiği ile ilişkilidir. Belirti ve bulgu verenerde kalp yetersizliğinin klinik bulguları vardır. Bebeklerde sıklıkla beslenme güçlükleri, terleme ve solukluğun eşlik ettiği ani ağlamalarla belirtiler ortaya çıkabilir. Daha ileri yaşlarda büyüme ve gelişme geriliği, sol ventrikül kasılma bozukluğu ve ilerleyici genişleme nedeniyle taşikardi, pulmoner venöz konjesyon nedeniyle dispne, sistemik venöz

konjesyon nedeniyle karaciğer büyüklüğü saptanabilir (9). Kollateral arterlerin iyi gelişmesi sayesinde hastaların az bir kısmı ergenlik dönemi ve erişkin yaşa ulaşırken, hastaların %85 kadarı yetersiz kollateraller nedeniyle ilk bir yaşta kaybedilmektedir (10-13). Olgumuzda bu klinik belirtilerden hiçbiri saptanmamıştır.

Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter tanısında klinik bulgular tek başına yeterli değildir. Elektrokardiyogramda genellikle akut veya kronik ön-yan infarktüsü bulguları vardır. DI, aVL, V4-6'da patolojik Q dalgası, ST segmenti ve T dalgası değişiklikleri görülür (3,4,9). Telekardiyografide kalp büyüklüğü ve pulmoner venöz konjesyon görülebilir. Bizim olgumuzun elektrokardiyografi ve telekardiyografisi normaldi. İki boyutlu ekokardiyografik inceleme ile sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı gösterilebilir. Robinson ve ark. (14) üç olguluk serilerinde yanlış negatif olarak sol koroner arterin çıkış yerini normal gördüklerini, ALCAPA'dan şüphe edilen olgularda ekokardiyografik olarak sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığının gösterilmesi veya anjiyografik inceleme ile olguların değerlendirilmesi gerektiğini bildirmişlerdir (14).

Ekokardiyografik incelemede geniş sağ koroner arter, sol ventrikülde genişleme ve kasılma azlığı olan olgularda ALCAPA'dan şüphelenmek gerekir. Bu hastalarda ekokardiyografi sırasında ventriküller arası septum üzerinde renkli Doppler ile sol ve sağ koroner arterler arasındaki kollateral dolaşıma bağlı olarak çok sayıda akımların gösterilmesi ve yine renkli Doppler ekokardiyografide koroner arterden pulmoner arter içine ters akım olması da bu anomaliyi akla getirmelidir. Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arterin ayırıcı tanısında dilate kardiyomiyopati göz önünde bulundurulmalıdır.

Bizim hastamızda da sağ koroner arter çapında ve sol kalp boşluklarında genişleme ve renkli Doppler ile ventriküller arası septum üzerinde çok sayıda kollateral dolaşım ile uyumlu olabilecek akım saptandı. Bazı merkezler tanı için ekokardiyografinin yeterli olduğu görüşünü savunurken, bazıları da kesin tanı için aort köküne kontrast madde enjeksiyonu veya selektif sağ koroner arter anjiyografisi ile geniş ve kıvrımlı sağ koroner arterin, sağ koroner arterden köken alan kollaterallerin, verilen kontrast maddenin pulmoner artere geçişinin gösterilmesi gerektiğini belirtmektedirler (1).

Kesin tedavi yöntemi cerrahidir. Cerrahi tedavi sonrası miyokardın yeterli beslenmesi ile sol ventrikülde yeniden yapılanma olmakta ve sol ventrikül işlevlerinde ilerleyici bir düzelme görülmektedir (1,15,16). Cerrahi tedavi pulmoner arterden çıkan koroner arterin aortaya eklenmesi veya pulmoner arter içinden bir tünel aracılığı ile aorta ile ilişkilendirilmesi (Takeuchi yöntemi) şeklindedir (15).

Sonuç olarak ALCAPA, cerrahi olarak tedavi edilebilir bir hastalık olup, bizim olgumuzda da olduğu gibi iyi gelişmiş kollateralleri varsa ilerleyen yaşlarda da belirtisiz olarak karşımıza çıkabilir.

Kaynaklar

1. Frommelt PC, Frommelt MA. Congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51: 1273-88.
2. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am Heart J* 1933; 8: 787.
3. 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.
4. Khatami AD, 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.
5. Schneider S, Rickli H, Giech V, Maeder M. Blind-White Garland syndrome and atrial septal defect-rare association and diagnostic challenge. *Clin Res Cardiol* 2006; 95: 295-300.
6. Kostenberger M, Nagel B, Gamillscheg A, Temmel W, Cvirn G, Beitzke A. Myocardial infarction in an adolescent: anomalous origin of the main coronary artery from the right coronary sinus in association with combined prothrombotic defects. *Pediatrics* 2007; 120: 4247.
7. Wilson CL, Dlabal PW, Holeyfield RW, Akins CW, Knauf DG. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: case report and review of literature concerning teenagers and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 73: 887-93.
8. Singh TP, Di Carli MF, Sullivan NM, Leonen NM, Morrow WR. Myocardial flow reserve in long-term survivors of repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 437-43.
9. Wesselhoeft IT, Fowcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary 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. Raghuram AR, Krishnan R, Kumar S. Anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) in an adult. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2004; 20: 213-5.
11. Takimura CK, Nakamoto A, Hotta VT, Campos MF, Malamo M, Otsubo R. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. Report of an adult case. *Arq Bras Cardiol* 2002; 78: 309-4.
12. Fierenes C, Budts W, Deneff B, Van de Werf F. A 72 year old woman with ALCAPA. *Heart* 2000; 83: e2: 1-3.
13. Jureidini SB, Nouri S, Pennington DG. Anomalous left coronary artery from the pulmonary trunk: repair after diagnostic cross sectional echocardiography. *Br Heart J* 1987; 58: 173-5.
14. Robinson PJ, Sullivan ID, Kumpeng V, Anderson RH, Macartney FJ. 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.
15. Amanullah MM, Hamilton JRL, 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.
16. Vouhe PR, Baillot-Vernant F, Trinquet F, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery in infants. Which operation? When? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 94: 192-9.