

## Her iki koroner arterin pulmoner arterden köken alması: Bir vaka takdimi

Figen Akalın<sup>1</sup>, Burcu Topçu<sup>2</sup>

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi <sup>1</sup>Pediyatri Doçenti, <sup>2</sup>Pediyatri Uzmanı

**SUMMARY:** Akalın F, Topçu B. (Department of Pediatrics, Marmara University Faculty of Medicine, İstanbul, Turkey). Both coronary arteries originating from the pulmonary artery: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2009; 52: 81-84.

Both coronary arteries originating from the pulmonary artery is an extremely rare potentially fatal condition reported in only a few cases, causing dilated cardiomyopathy in early infancy. We report a three-month-old patient presenting with cardiomegaly and heart failure accompanied by echocardiographic findings of dilated cardiomyopathy and both coronary arteries originating from the pulmonary artery.

**Key words:** coronary artery abnormality, ALCAPA, dilated cardiomyopathy.

**ÖZET:** Her iki koroner arterin pulmoner arterden köken alması çok seyrek bildirilen, erken bebeklik döneminde dilate kardiyomiyopatiye yol açabilen ve ölümcül giden bir durumdur. Bu makalede hastanemize üç aylıkken kardiyomegali nedeniyle getirilen, kalp yetersizliği bulguları saptanan ve ekokoradiyografik olarak dilate kardiyomiyopati ve heriki koroner arterin de pulmoner arterden köken aldığı görülen bir hastamız sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** koroner arter anomalisi, dilate kardiyomiyopati.

Bebeklik döneminde görülen kardiyomiyopatilerin ayırıcı tanısında koroner arter anomalilerinin dışlanması tedavi edilebilir bir kardiyomiyopati nedeni olduğundan önem taşımaktadır<sup>1-4</sup>. Sol koroner arterin pulmoner arterden köken alması (ALCAPA) Bland-White-Garland sendromu olarak adlandırılmakta ve tüm konjenital kalp hastalıkları içinde %0.26 oranında görülmektedir<sup>4</sup>. Sağ koroner arterin pulmoner arterden çıkması daha seyrek<sup>1</sup>. Her iki koroner arterin pulmoner arterden köken alması ise az sayıdaki vakada bildirilmiştir<sup>5-8</sup>. Bu hastalara erken tanı konulması cerrahi şansının kullanılmasını mümkün kılarak hayat kurtarıcı olabilir<sup>9</sup>. Bu makalede ekokardiyografik olarak her iki koroner arterin pulmoner arterden çıktığı saptanan, ancak cerrahi tedaviye verilemeden kaybedilen bir vaka sunulmuştur.

### Vaka Takdimi

Üç aylık erkek hasta, kardiyomegali açısından değerlendirilmek üzere hastanemize gönderildi. Öyküsünde ikinci aya kadar herhangi bir yakınmasının olmadığı, başvurdan beş gün

önce emmede bozulma, halsizlik, ağlarken ağız çevresinde morarma, hırıltı ve ses kısıklığı yakınmasının başladığı öğrenildi. Prenatal öyküsünde özellik yoktu, 31 yaşındaki anneden zamanında 3100 gram olarak doğmuştu. Anne ve babası sağ ve sağlıklı olup aralarında akrabalık yoktu. Annenin halasının kızına kalbinin delik olduğu söylenmiş ve 25 yaşında ameliyat edilmişti.

Fizik muayenede genel durumu orta, huzursuz, ateşi 38.7°C, kalp hızı 169/dakika, solunum sayısı 64/dakika, kan basıncı 102/60 mmHg idi. Ekspiriyum uzun, solunum sesleri kaba idi. Kalp sesleri ritmik olup galo ritmi vardı; belirgin üfürümü yoktu. Karaciğer 2 cm ele geliyordu.

Telekardiyografisinde belirgin kardiyomegalisi vardı; kardiyotorasik oranı 0.7 bulundu (Şekil 1). Elektrokardiyografide sinüs ritmi, yaşa göre sol aks ve sol ventrikül hipertrofisi, V5-V6 da T negatifliği bulundu (Şekil 2).

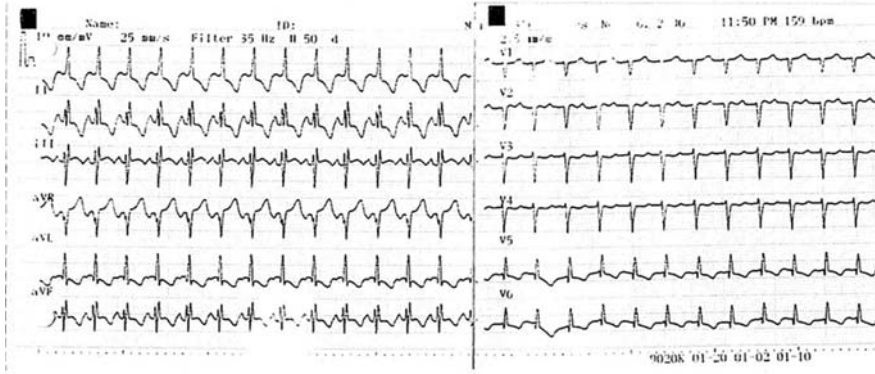
Ekokardiyografisinde sol ventrikül geniş sferik görünümde, kontraksiyonları azalmış, kısalma farksiyonu %13, ejeksiyon farksiyonu %29



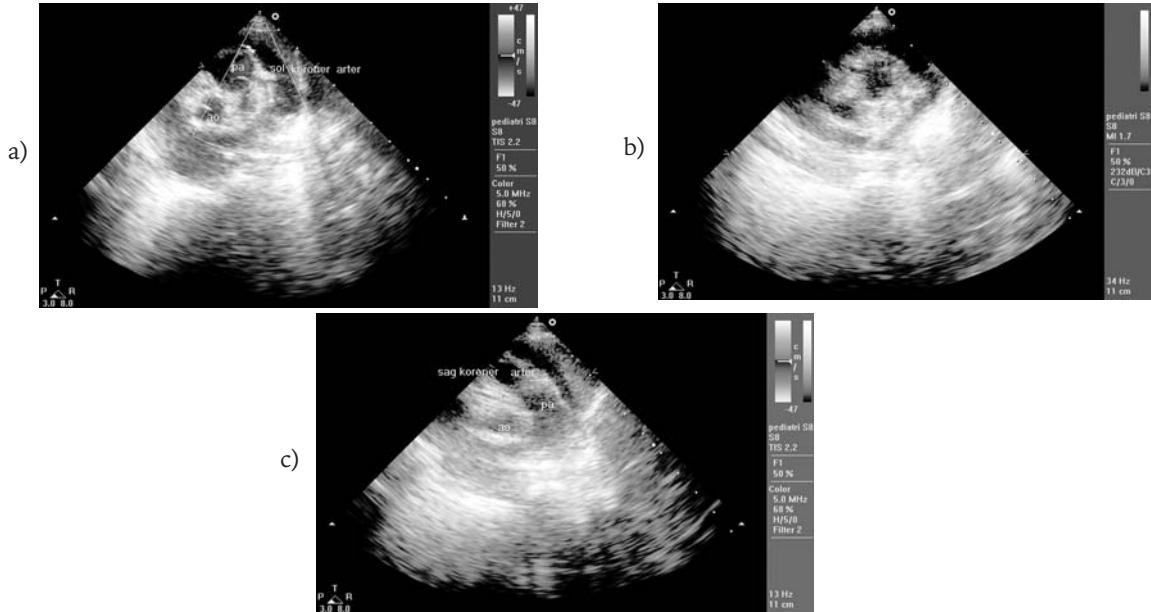
Şekil 1. Hastanın telekardiyografisinde kalp gölgesinin ileri derecede büyük olduğu görülmektedir.

bulundu, orta derecede mitral yetersizlik ve hafif perikardiyal effüzyonu vardı, Her iki koroner arter pulmoner arterden köken alıyordu, aortadan çıkan koroner arter görülmedi (Şekil 3). Ayrıca apikal trabeküler küçük bir ventriküler septal defekt yolu ile soldan sağa geçiş görüldü.

Hastaya acil cerrahi girişim planlandı, ancak genel durumunun kötü olması, solunum distressi ve ateşinin olması nedeni ile yoğun bakıma yatırılarak kalp yetersizliğine yönelik olarak digoksin ve kaptopril, enfeksiyonun tabloyu ağırlaştırmış olabileceği düşünülerek ampicilin+sulbaktam başlandı. Hastanın birkaç saat içinde solunum sayısının artması ve respiratuvar asidozunun gelişmesi üzerine entübe edildi. Bu süre içinde kan basıncı stabil



Şekil 2. Hastanın 12 derivasyonlu elektrokardiyografisinde sol aks sol ventrikül hipertrofisi ve sol prekordiyal derivasyonlarda T dalgası negatifliği görülmektedir.



Şekil 3a, 3b, 3c. Hastanın parasternal kısa eksen kesitlerinde her iki koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı görülmektedir.

ve oksijen saturasyonu normal olarak seyreden hastanın ventilatör tedavisinin 12. saatinde akciğer havalanması bozuldu, endotrakeal tüpü çıkarıldığında tüp ucunda mukus tıkaçının olduğu görüldü. Yeniden entübe edildiği sırada önce solunum, ardından dolaşım arresti gelişen hasta resusitasyona cevap vermedi ve kaybedildi. Postmortem değerlendirme için aileden izin alınmadı. Daha sonra elde edilen inceleme sonuçlarında nazofarinks aspiratında RSV antijeninin pozitif bulunduğu öğrenildi.

### Tartışma

Çocuklarda koroner arter hastalıkları seyrek görülmekle birlikte önemli mortalite ve morbidite nedeni olabilir. Edinilmiş koroner arter hastalıkları Kawasaki hastalığı, hiperlipidemi sendromları ve tromboembolik olaylara bağlı olarak gelişebilir. Konjenital koroner arter anomalileri ise otopsi çalışmalarında %0.3, anjiyografi çalışmalarında %1 oranında bildirilmektedir. Bunlar sağ ya da sol koroner arterin farklı koroner sinüsten çıkması, pulmoner arterden köken alması, koroner arteriovenöz fistüller ve koroner ostiyumların stenozları şeklinde olabilir<sup>1-3</sup>. Konjenital koroner arter anomalileri izole anomaliler şeklinde bulunabildikleri gibi intakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi, aort atrezisi, mitral darlığı, hipoplastik sol kalp sendromu gibi kompleks konjenital kalp hastalıkları ile birlikte de bulunabilirler<sup>3-4</sup>. Fallot tetralojisi, büyük arterlerin transpozisyonu gibi patolojilerde de koroner arter morfoloji ve dağılımının cerrahi öncesi belirlenmesi önem taşır<sup>3-4</sup>.

En iyi bilinen koroner arter anomalileri sol koroner arterin pulmoner arterden köken alması (ALCAPA) ve sol koroner arterin sağ koroner sinüsten çıkması sonucu aort ve pulmoner arter arasından gitmesidir<sup>3-4</sup>. Sol ya da sağ koroner arterin farklı sinüs valsavadan çıkması ve aort ve pulmoner arter arasında intramural yada subendokardiyal gidiş göstermesi daha çok adolesan ve genç erişkinlerde efor sırasında koroner arterin proksimal aorta ve ana pulmoner arter arasında sıkışması ya da aortla koroner arter arasındaki açının dar olması nedeniyle göğüs ağrısı, senkop ve ani ölüme yol açar<sup>1-4</sup>. Pulmoner arterden köken alan sol koroner arter ise daha çok erken sütçocukluğu döneminde kalp yetersizliği, dilate kardiyomiyopati nedeni olur<sup>2-5</sup>. Sağ koroner arterin pulmoner arterden köken alması (ARCAPA) ise daha seyrek görülür ve sağ

ventrikül basıncının daha düşük olması nedeni ile hastalar daha geç dönemde semptomatik olabilir. Her iki koroner arterin pulmoner arterden köken alması ise çok seyrek görülen bir durumdur ve ölümcül kabul edilir<sup>5-8</sup>. Literatürde bildirilen 29 hastanın 12'sinde koroner arter anomalisi trunkus arteriozus, pulmoner atrezi ve koarktasyon gibi daha kompleks kalp hastalıkları ile birlikte<sup>6</sup>.

ALCAPA sendromunda semptomların ortaya çıkmasını belirleyen faktörler; pulmoner arter basıncı, sol ventrikül diyastol sonu basıncı ve iki koroner arter sistemi arasındaki kollateral dolaşımın yaygınlığıdır<sup>8</sup>. İlk aylarda pulmoner arter basıncının yüksek olması ve koroner arter perfüzyonunun yeterli olması nedeni ile semptom görülmeyebilir. Sağ koroner arterle sol koroner arter sistemi arasında kollateral varlığı soldan sağa şanta neden olarak pulmoner arter basıncının düşmesini geciktirebilir. Pulmoner arter basıncı genellikle 2-4. aylarda düşer ve koroner perfüzyonunun bozulması sonucu sol ventrikül fonksiyonlarında bozulma, dilate kardiyomiyopati, kalp yetersizliği meydana gelir. Bu dönemde sol ventrikül diyastol sonu basıncının artması ve pulmoner venöz konjesyon pulmoner vazokonstriksiyona neden olarak pulmoner arter basıncındaki düşüşü önleyici etki yapar. Bu süre içinde sağ koroner arterle sol koroner arter dalları arasında yeterli kollateral dolaşım geliştiği takdirde hastalar daha geç bulgu verebilirler. Kollateral dolaşımın aşırı gelişmesi de çalma fenomeni nedeni ile iskemiye neden olabilir<sup>8</sup>. Bu hastalarda ekokardiyografik olarak sağ koroner arter geniş olarak görülür. Her iki koroner arter pulmoner arterden çıktığında ise pulmoner arter basıncındaki düşüş her iki koroner arterin perfüzyonunu etkileyeceğinden kollateral dolaşımın gelişmesi ve koruyucu etki yapması söz konusu değildir. Pulmoner arter basıncını artıran ek bir patoloji yoksa hastalar erken yaşta semptomatik olurlar<sup>3-8</sup>. Bizim hastamız da yenidoğan döneminde asemptomatik iken, üçüncü ayda ağır kalp yetersizliği ve dilate kardiyomiyopati bulguları ortaya çıkmıştır. Ekokardiyografik olarak saptanan apikal ventriküler septal defektin varlığı pulmoner hipertansiyonun gerilemesini geciktiren bir faktör olabilir.

Dilate kardiyomiyopati ile başvuran süt çocukluğu çağındaki hastalarda koroner arter anomalilerinin düşünülmesi ve dışlanması zorunludur. Ekokardiyografik olarak koroner arter çıkışlarının görüntülenmesi ve renkli Doppler akımının varlığı tanı koydurucudur ancak çoğu vakada

cerahi öncesi anjiyografi ile değerlendirme gerekir<sup>10</sup>. Hastamızda ekokardiyografik bulgular tanı koydurucudur. Ekokardiyografi'nin yeterli olmadığı hastalarda idiyopatik dilate kardiyomiyopati ve çoğu kez ağır durumdaki hastalarda gereksiz anjiyografiden kaçınabilmek amacı ile EKG ve ekokardiyografi bulgularından yararlanılabilir. Chang ve arkadaşları<sup>10</sup> ALCAPA'lı hastalarda bu amaçla bir skorlama sistemi önermişler ve aVL'de QT paterninin görülmesi, sağ koroner arter/aort oranının 0.14 den büyük olması, papiller kasların ekojenik görülmesi ve pulmoner arter içine doğru renkli Doppler akımın görülmesinin ALCAPA'nın idiyopatik dilate kardiyomiyopatiden ayrılmasında yararlı olduğunu belirtmişlerdir. Her iki koroner arterin pulmoner arterden çıktığı hastalarda ise anormal büyük Q dalgaları görülmeyebilir<sup>5-8</sup>, hastamızda da Q dalgalarının büyüklüğü normal sınırlarda bulunmuştur. Ekokardiyografik olarak da sağ koroner arterin genişlemesi ve kollateral dolaşım yolu ile aorttan pulmoner artere akım sözkonusu olamayacağı için bu skorlama sisteminin bizim hastamıza benzer heriki koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı hastalarda kullanılması mümkün değildir. Papiller kas ekojenitesi de hastamızda dikkati çekmemiştir.

Koroner arter anomalilerinden şüphelenilen vakalarda koroner manyetik rezonans görüntüleme (MRI), CT anjiyografi yada transözefageal ekokardiyografi alternatif invaziv olmayan tanı yöntemleri olarak kullanılabilir<sup>3</sup>.

Koroner arter anomalilerinde tedavi cerrahidir ve aort yolu ile perfüze olan iki ayrı koroner arter sisteminin sağlanması cerrahinin başarısı için gereklidir. Bu amaçla koroner arterlerin buton şeklinde çıkarılarak aort ile anastomoz edilmesi ya da Takeuchi ameliyatındaki gibi pulmoner arter içine konulan bir yama yardımı aortla ilişkilendirilmesi şeklinde girişimler uygulanabilir<sup>9</sup>. Tıbbi tedaviye genellikle yanıt alınmaz. Bu hastalarda bildirilen yaşam süresi dokuz saat ile bir yıl arasındadır<sup>5,8</sup>. Hastamızda acil cerrahi girişim planlanmışsa da hastanın enfeksiyon bulgularının varlığı ve yoğun bakım komplikasyonları nedeniyle hasta cerrahiye verilemeden kaybedilmiştir. RSV enfeksiyonu konjenital kalp hastalıklarında sık görülen önemli bir mortalite nedenidir ve hastamızda nazofarinks aspiratında saptanan antijen pozitifliği klinik durumun hızla bozulmasından RSV enfeksiyonunun sorumlu olabileceğini düşündürmektedir.

Erken ve uygun cerrahi tedavi ile iyi bir prognoz sağlanabilir; iki vakada başarılı cerrahi girişim bildirilmiştir<sup>6,7</sup>. Koroner arter anomalilerinde cerrahi sonrası uzun dönemde ventrikül fonksiyonlarındaki düzelme hastanın yaşı ile ters orantılıdır. Ağır iskemi ve miyokard zedelenmesi olan hastalarda bile erken tedavi sonrası miyokardın rejenerasyonu ve normal sol ventrikül fonksiyonlarının elde edilmesi mümkündür<sup>9</sup>.

Sonuç olarak; koroner arterlerin pulmoner arterden çıkması seyrek görülen, ancak erken tanı aldığı takdirde tedavisinin mümkün olması nedeni ile dilate kardiyomiyopatinin ayırıcı tanısında düşünülmesi ve araştırılması gereken bir hastalıktır. Ekokardiyografik inceleme sırasında hem sol hem de sağ koroner arterlerin çıkış yerleri ve akımları değerlendirilmeli gerekirse anjiyografik inceleme yapılmalıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Chu E, Cheitlin MD. Diagnostic considerations in patients with suspected coronary artery anomalies. *Am Heart J* 1993; 126: 1427-1438.
2. De Wolf D, Vercruyse T, Suys B, Blom N, Matthys D, Ottenkamp J. Major coronary anomalies in childhood. *Eur J Pediatr* 2002; 161: 637-642.
3. Frommelt PC, Frommelt MA. Congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Clin N Am* 2004; 51: 1273-1288.
4. Hauser M. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Heart* 2005; 91: 1240-1245.
5. Keeton BR, Keenan DJ, Monro JL. Anomalous origin of both coronary arteries from the pulmonary trunk. *Br Heart J* 1983; 49: 397-399.
6. Heusch A, Quagebur J, Paulus A, Krogmann ON, Bourgeois M. Anomalous origin of all coronary arteries from the pulmonary trunk. *Cardiology* 1997; 88: 603-608.
7. Ochoa-Ramirez E, Valdez-Garza HE, Reyes-Gonzalez R, Sanchez-Sigel D, Gonzalez-Lopez V. Double anomalous coronary origin from the pulmonary artery. *Tex Heart Inst J* 2005; 32: 348-350.
8. Angelini P. The miraculous survival of an exceptional baby. *Tex Heart Inst J* 2005; 32: 351-353.
9. Schwartz ML, Jonas RA, Colan SD. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: recovery of left ventricular function after dual coronary repair. *JACC* 1997; 30: 547-553.
10. 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.