

Dilate kardiyomiyopati bir olguda tanımlanan Bland-White-Garland sendromu

Vedat Okutan (*), Yılmaz Yozgat (*), M.Koray Lenk (*), Hürkan Kurşaklıoğlu (**), Ertuğrul Özal (***), Birgül Varan (****), Kürşat Tokel (****), Sait Aşlamacı (*****)

Özet

ALCAPA ("Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery") doğumsal kalp hastalıklarının %0.023'ünü oluşturur ve canlı doğumlarda 1/30.000-300.000 sıklığında görülür. Süt çocuklarında dilate kardiyomiyopatinin önemli ve tedavi edilebilir bir nedeni olmasından dolayı 11 aylık iken tanı konularak opere edilen olgumuzu sunmayı uygun bulduk.

Anahtar kelimeler: ALCAPA, Bland-White-Garland sendromu, dilate kardiyomiyopati

Summary

Bland-White-Garland syndrome in an infant with dilated cardiomyopathy

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) accounts for 0.023% of all congenital heart defects and is seen in every 30.000 to 300.000 live births. We herein present our 11-month-old case diagnosed to have and operated for ALCAPA since ALCAPA is an important and treatable cause of dilated cardiomyopathy in infants.

Key words: ALCAPA, Bland-White-Garland syndrome, dilated cardiomyopathy

* GATA Çocuk Kardiyolojisi BD

** GATA Kardiyoloji AD

*** GATA Kalp ve Damar Cerrahisi AD

**** Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji BD, Ankara

***** Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

Ayrı basım isteği: Dr. Vedat Okutan, GATA Çocuk Kardiyolojisi BD, Etlik-06018, Ankara

E-mail: vedatokutan@yahoo.com

Makalenin geliş tarihi: 06.06.2006

Kabul tarihi: 29.01.2007

Giriş

Sol koroner arterin pulmoner arterden köken alması ("Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery": ALCAPA), doğumsal kalp anomalilerinin %0.023'ünü oluştururken, canlı doğumlarda 1/30.000-300.000 oranında görülür (1). Pulmoner arterden çıkan sol koroner arter, düşük pulmoner arter basıncından dolayı miyokardı yeterince perfüze edemez, iyi perfüze olmayan bu miyokard bölgeleri sağ koroner arterden gelişen kollateraller ile perfüze edilmeye çalışılır. Gelişen miyokardiyal disfonksiyonun şiddetine göre klinik bulgular ortaya çıkar.

Konjestif kalp yetersizliği (KKY) bulguları süt çocukluğu döneminde ortaya çıkarsa bu form "Bland-White-Garland Sendromu" olarak adlandırılır ki, olguların %83'ünü oluşturur (2). İki yaşın altında KKY gelişen çocukların %18'inde neden ALCAPA'dır (3). Yine ALCAPA, süt çocukluğu döneminde miyokardiyal iske-mi ve/veya infarktüsün en önde gelen nedenlerindedir (4). Tedavi edilmez ise prognozu kötü olup, mortalite oranı ilk yıl içinde %90'ın üzerindedir (5).

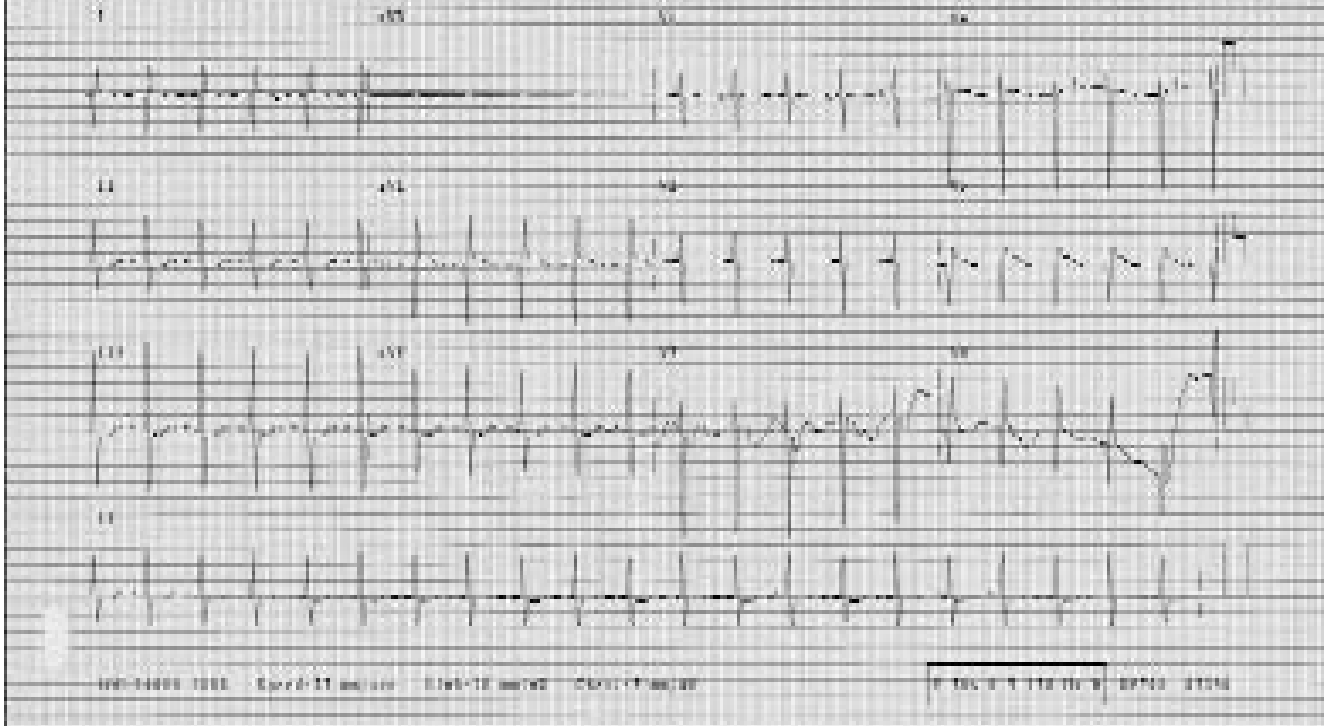
Dilate kardiyomiyopati (DKM), KKY ve büyüme geriliği bulunan 11 aylık kız hastada klinik, EKG ve ekokardiyografi bulgularından hareketle, etiyolojik tanıya yönelik olarak yapılan anjiyografi sonucunda ALCAPA tanısı kondu. Bu olguyu, hastalığın nadir görülmesi ve DKM'nin tedavi edilebilir nedenlerinden biri olması sebebiyle sunmayı uygun bulduk.

Olgu Sunumu

On bir aylık kız hasta kilo alamama, çabuk yorulma, hızlı nefes alıp verme yakınmaları ile başvurdu. Yakınmaların üç-dört aylık iken başlayıp giderek arttığı,

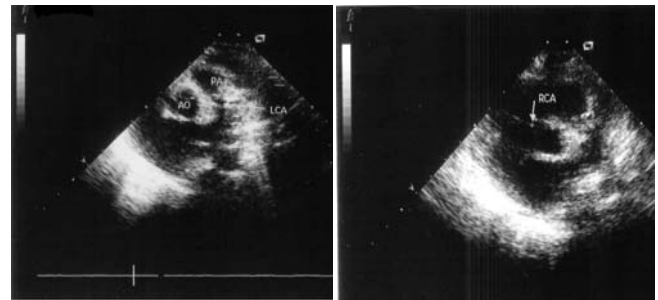
dört aydan bu yana DKM ve KKY tanısı ile antikonjestif tedavi aldığı öğrenildi. Fizik muayenede ağırlık 6200 gr (<5%), boy 70 cm (%10-25), baş çevresi 43 cm (%10-25), nabız 150 vuru/dk, kan basıncı 80/50 mmHg, karaciğer kot kenarında 5 cm palpabl, solunum sayısı 40/dk, subkostal-interkostal çekilmeleri mevcut, femoral nabazanlar palpabl, apekte 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm saptandı. Telekardiyografide kardiyotorasik oran (KTO) %64, vasküler izler normal, EKG'de DI, aVL ve sol prekordiyal derivasyonlarda derin Q dalgaları, ST segment depresyonu ve T dalga negatifliği görüldü (Şekil 1). Ekokardiyografide sol ventrikülün

White-Garland Sendromu tanısı konulan hasta ameliyat edilerek intrapulmoner tünel ile (Takeuchi prosedürü) anormal koroner arterin aortaya bağlantısı sağlandı. Ameliyat sonrası dönemde izlemine devam edilen hastanın sol ventrikül sistolik fonksiyonları kademeli olarak düzelmiş, halen EF %60, KF %30 civarında seyretmekte, hastanın konjestif yetersizlik semptomları bulunmamaktadır. Bir yıl sonra yapılan kontrol anjiyografisinde aortopulmoner arter-sol koroner arter arasındaki intrapulmoner tünelin patent olduğu, koroner arter dallarının normal seyir ve kalibrasyonda oldukları görüldü (Şekil 4).



Şekil 1. DI, aVL ve sol prekordiyal derivasyonlarda derin Q dalgaları, ST segment depresyonu ve T dalga negatifliği görülmektedir

dilate ve fonksiyonlarının ileri derecede bozuk olduğu (EF %29, KF %13), ön duvarda 20 mm, arka duvarda 8 mm perikardiyal efüzyon bulunduğu görüldü. Parasternal kısa ekseninde sağ koroner arterin dilate (4.3 mm), sağ koroner arter/aortik anülüs oranının artmış olması (4.3 mm/14 mm=0.3), sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığının görülmesi (Şekil 2) ve renkli Doppler ekokardiyografi ile pulmoner arter içinde türbülant akım saptanması üzerine olguda ALCA-PA düşünülerek kalp kateterizasyonu ve anjiyografi yapılmasına karar verildi. İleri derecedeki perikardiyal efüzyon subkostal yaklaşımla üç gün boyunca drene edildikten sonra yapılan anjiyografik incelemede sağ koroner arterin dilate olduğu, sol koroner arterin sağ koronerden kollateraller vasıtası ile dolduğu ve pulmoner artere fistülize olduğu izlendi (Şekil 3). Bland-



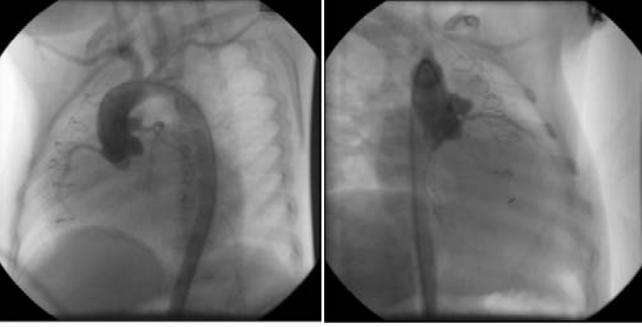
Şekil 2. Parasternal kısa ekseninde sağ koroner arterin dilate olduğu ve sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı görülmektedir

Tartışma

ALCAPA bulunan hastalarda klinik belirti ve bulguların ortaya çıkma zamanı farklıdır. Bu genellikle, pulmoner basınç düşerken, bu arada gelişen kollaterallerin



Şekil 3. Sol koroner arterin sağ koronerden kollateraller aracılığı ile dolduğu ve pulmoner artere fistülize olduğu izlenmektedir



Şekil 4. Bir yıl sonra yapılan kontrol anjiyografisinde intrapulmoner tünelin patent olduğu izlenmektedir

miyokard perfüzyonunu ne derece sağlayabildiği ile ilişkilidir. Semptomatik hastalarda KKY'nin klinik bulguları vardır. Büyüme ve gelişme geriliği, sol ventrikül işlev bozukluğu ve ilerleyici dilatasyonu nedeniyle taşikardi, pulmoner venöz konjesyon nedeniyle dispne, sistemik venöz konjesyon nedeniyle hepatomegali saptanabilir (6). Olgumuz da pulmoner ve sistemik venöz konjesyon bulgularıyla başvurmuştur.

ALCAPA tanısında klinik bulgular tek başına yeterli değildir. Telekardiyografide kardiyomegali ve pulmoner venöz konjesyon görülebilir. EKG'de genellikle akut veya kronik anterolateral miyokard infarktüsü bulguları vardır. DI, aVL, V4-6'da patolojik Q dalgası ve ST segment, T dalga değişiklikleri görülür (4,6).

İki boyutlu ekokardiyografik inceleme ile sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı gösterilebilir (1,4). Robinson ve ark. üç olguluk sunumlarında yanlış negatif olarak sol koroner arterin çıkış yerini normal

gördüklerini, ALCAPA'dan şüphe edilen olgularda ekokardiyografik olarak sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı gösterilmesini veya anjiyografik inceleme ile olguların değerlendirilmesi gerektiğini bildirmişlerdir (7).

ALCAPA ayırıcı tanısında idiyopatik DKM göz önünde bulundurulmalıdır. Chang ve ark. regresyon analizi yaptıkları çalışmalarında şu EKG ve ekokardiyografik parametrelerin değerlendirilmesi gerektiğini bildirmişlerdir (4): 1) EKG'de aVL'de QT paterninin görülmesi (Q derinliği >3 mm, T dalga negatifliği); 2) ekokardiyografide sağ koroner arter/aortik anülüs >0.14, artmış papiller kas ekojenitesi, renkli Doppler ile sol koroner arterin dolduğu yerin gösterilmesi. Yine renkli Doppler ekokardiyografide koroner arterden pulmoner arter içine olacak türbülans da bu antiteyi akla getirmelidir.

Schmidt ve ark. yaşları iki ay ile yedi yıl arasında olan beş ALCAPA olgusunu incelediklerinde, hepsinde sağ koroner arter/aortik anülüs oranını yüksek bulmuşlar, pulmoner artere doğru olan anormal türbülansı ise sadece üç olguda görebilmişlerdir (8). Olgumuz da başlangıçta idiyopatik dilate kardiyomiopati olarak takip edilmiş, ünitemize başvurusunda EKG ve ekokardiyografik özellikleri görülerek ALCAPA tanısı konabilmiştir.

EKG ve ekokardiyografik bulguların birlikte değerlendirilmesi ALCAPA'lı hastaların ayırıcı tanısında yüksek oranda bir duyarlılık ve özgüllüğe sahip olmasına rağmen (4,7,8), kesin tanı aort köküne kontrast madde enjeksiyonu veya selektif sağ koroner anjiyografisi ile dilate ve aşırı kıvrımlı sağ koroner arterin, sağ koroner arterden köken alan kollaterallerin verilen kontrast maddenin pulmoner artere fistülize olduğunun gösterilmesi ile konulur.

Tıbbi tedavinin rolü sadece bozulmuş miyokard fonksiyonlarının desteklenmesidir. Küratif tedavi cerrahidir. Cerrahi tedavi sonrası miyokardın yeterli perfüzyonu ile sol ventrikülde yeniden yapılanma olmakta ve sol ventrikül fonksiyonlarında ilerleyici bir düzelme görülmektedir (1,9,10). Cerrahi tedavi başlangıçta pulmoner artere doğru olan "coronary steal" fenomenini önlemeye yönelik olarak, sol koroner arterin ligasyonu şeklindeyken, günümüzde anormal orijinli koroner arterin aortaya implantasyonu veya intrapulmoner bir tünel aracılığı ile aorta ile ilişkilendirilmesi (Takeuchi prosedürü) şeklindedir (9).

Zamanlama konusunda Vouhe ve ark. ameliyat edilmiş 22 olguda yaptıkları değerlendirmede, orta derecede ventrikül fonksiyon bozukluğu olan süt çocuklarında (asemptomatik olması kaydıyla) cerrahi

tedavinin 18-24 aya kadar bekletilmesini, şiddetli sol ventrikül fonksiyon bozukluğu olup devamlı KKY semptomları gösteren hastalarda ise mümkün olduğunca hızlı bir şekilde cerrahi tedavi yapılmasını önermektedirler (10). Olgumuz ciddi sol ventrikül fonksiyon bozukluğu nedeniyle bekletilmeksizin ameliyat edilmiştir.

Sonuç olarak ALCAPA, DKM'nin küratif olarak tedavi edilebilir bir nedeni olup, iki yaş altında KKY gelişen her hastanın ayırıcı tanısında akılda tutulması gereken bir patolojidir.

Kaynaklar

1. Frommelt PC, Frommelt MA. Congenital coronary artery anomalies. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51: 1273-1288.
2. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am Heart J* 1933; 8: 787.
3. Fagan T, Palacios-Macedo A, Nihill MR, Fraser CD, Cooley DA. Coronary artery anomalies in pediatric patients. In: Angelini P (ed). *Coronary Artery Anomalies: A Comprehensive Approach*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999; 151.
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. Khatami A.D, 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: 946-955.
6. 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: 403-425.
7. 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: 272-277.
8. Schmidt KG, Cooper MJ, Silverman NH, Stanger P. Pulmonary artery origin of the left coronary artery: diagnosis by two-dimensional echocardiography, pulsed Doppler ultrasound and color flow mapping. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 396-402.
9. 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: 853-855.
10. 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: 192-199.