

## Olgu Sunumu

# Anjina ve Dispne ile Başvuran Hastada Nadir Bir Konjenital Anomali: Ana Pulmoner Arterden Köken Alan Sol Koroner Arter Anomalisi (ALCAPA)

Dr. Pınar TÜRKER BAYIR\*, Dr. Serkan DUYULER\*\*, Dr. Ahmet KORKMAZ\*\*\*, Dr. Murat GENÇASLAN\*  
Doç.Dr. Omaç TÜFEKÇİOĞLU\*\*\*\*

\* Muş Devlet Hastanesi, Muş

\*\* Hakkari Devlet Hastanesi, Hakkari

\*\*\* Çankırı Devlet Hastanesi, Çankırı

\*\*\*\* Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

## Özet

Ana pulmoner arterden köken alan sol koroner arter anomalisi (ALCAPA) oldukça nadir görülen bir anomalidir ve erişkinlik dönemine kadar sağkalım daha da seyrek. Yüksek mortalite nedeniyle, hastaların uzun dönem sağkalımı için bu hastalığın tanısı kritik öneme sahiptir. Bu olgu sunumunda koşu esnasında gelişen anjina ve dispne ile başvuran 22 yaşındaki erkek hastada ana pulmoner arterden köken alan sol koroner arter anomalisi sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Koroner arter anomalileri, Ana pulmoner arterden köken alan sol koroner arter anomalisi

## A Rare Congenital Anomaly in a Patient with Angina and Dyspnea: Anomalous Left Coronary Artery Arising From Pulmonary Artery (ALCAPA)

### Summary

Anomalous left coronary artery arising from pulmonary artery (ALCAPA) is an extremely rare anomaly and patients surviving to adulthood are even more infrequent. Diagnosis of this entity is very critical for long term survival of the patients due to high mortality. We described a 22-year-old male patient with ALCAPA who has angina and dyspnea during competition.

**Key Words :** Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, Coronary artery anomalies

## Giriş

Bland-White-Garland sendromu olarak da bilinen ana pulmoner arterden köken alan sol koroner arter anomalisi (ALCAPA) nadir bir malformasyondur. Yaklaşık 300.000 canlı doğumda bir görülmekle birlikte; koroner çalma fenomeni, soldan sağa şant, kalp yetersizliği, mitral yetmezliği, aritmi ve ölümlere neden olabilmektedir.<sup>1</sup> Cerrahi müdahale yapılmayan hastaların yaklaşık %90'ı yaşamlarının ilk yılı içinde kaybedilmektedir.<sup>2</sup> Erişkin yaşlara kadar sağ kalan hastalarda ani ölüm riski devam etmektedir. Erişkinler asemptomatik olabileceği gibi, senkop, anjina pectoris, dispne ve ani kardiyak ölümlerle başvurabilirler.<sup>3</sup> Bu olguda 22 yaşında anjina ve dispne ile başvuran ALCAPA sendromlu erkek hasta sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

Daha öncesinde bilinen kardiyak hastalığı olmayan 22 yaşındaki erkek hasta koşu esnasında olan senkop şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Ara ara ağır egzersizle nefes darlığı ve göğüs ağrısı olan hastanın kardiyak risk faktörü yoktu. Hastanın fizik muayenesinde solunum sesleri doğal, kalp ritmi düzenliydi. Sol sternal kenarda hafif sistolik üfürüm mevcuttu. Elektrokardiyografide sinüs ritmi ve özgün olmayan ST-T değişiklikleri gözlemlendi. Telekardiyografide kardiyotorasik oran üst sınırdı, pulmoner damarlar normaldi. İki boyutlu ekokardiyografide sol ventrikül hafif dilate ve sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %45 olarak saptandı. Renkli Doppler ekokardiyografide hafif mitral yetmezlik mevcuttu. Ana pulmoner arter içerisinde anormal

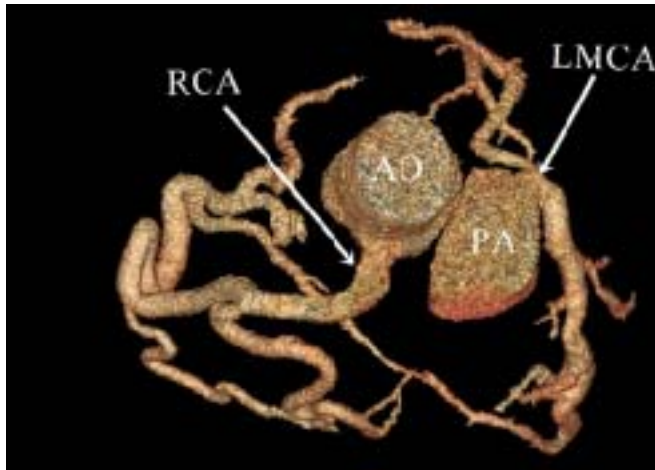
diyastolik türbülant akım izlendi. Hastanın belirti ve bulguları gözönünde bulundurularak koroner arter anomali şüphesiyle multi dedektör bilgisayarlı tomografik anjiyografi (MDBTA) planlandı. MDBTA da sol koroner arterin anormal şekilde ana pulmoner arterden köken aldığı gözlemlendi (Şekil 1,2). Hastaya cerrahi düzeltme ve öncesinde konvansiyonel koroner anjiyografi planlandı. Ancak hasta sosyal nedenlerle yaşadığı şehirde opere olmak istediğini belirterek koroner anjiyografi olmayı reddetti. Hastaya gerekli önerilerde bulunularak hasta taburcu edildi.

### Tartışma

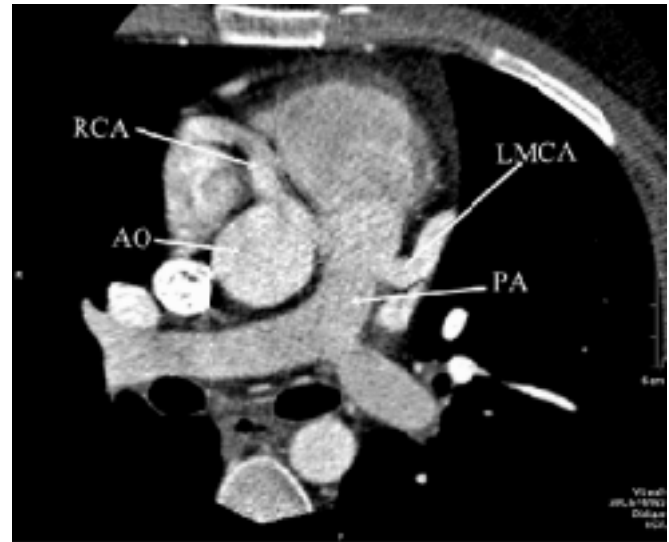
ALCAPA konjenital kalp hastalıklarının yaklaşık %0,25 - 0,50'sini oluşturmaktadır.<sup>1</sup> Yenidoğandaki belirti ve bulguları sıklıkla dispne, iritabilite, ağlama ve solgunluk, kardiyomegalinin eşlik ettiği konjestif kalp yetersizliği ve anterolateral miyokard enfarktüsüdür.<sup>4</sup> Yaşamın ikinci ayından itibaren pulmoner vasküler direnç ve pulmoner basıncın düşmesiyle birlikte anormal sol koroner arter perfüzyon basıncı da düşer. Düşük pulmoner arter basıncı koroner çalma fenomeniyle sol koroner arter besleme sahasında azalmış perfüzyona neden olur. Bizim hastamızda da olduğu gibi şantın minimal olduğu durumlarda hastalar uzun süre asemptomatik olabilecekleri gibi, anjina pectoris, disp-

ne, senkop ve ani kardiyak ölümle de başvurabilirler.<sup>3</sup> Ekokardiyografik değerlendirme ile tanı sık ortaya konmasa da ilk değerlendirme için faydalıdır. Pulmoner arterin sol ve arka duvarında kırmızı renkli şant akımı doppler incelemesi ile tespit edilebilir. Ayrıca eşlik eden diğer anomalilerin araştırılması, ventrikül fonksiyonlarının değerlendirilmesi açısından da yararlıdır. MDBTA ile koroner anomali şüphesi olan hastaların değerlendirmesinde ilk tercih edilecek görüntüleme yöntemidir. Hızlı, invazif olmayan, gerektiğinde üç boyutlu görüntü elde edilebilen yüksek uzaysal çözünürlükte görüntüler sağlayabilen MDBTA, koroner anjiyografiye olabilir. Kateterizasyon ve anjiyografi altın standart tanı yöntemi olmaya devam etmektedir ve invazif olmayan yöntemlerle tanının hala sorgulanabilir olduğu olgular için saklanmalıdır.<sup>5</sup>

Hastalarda semptom veya ciddi soldan sağa şant olmasa da artmış ventriküler aritmi ve ani kardiyak ölüm riski nedeniyle cerrahi düzeltme önerilmektedir. Cerrahide amaç uzun done açık kalabilecek iki ana epikardiyal koroner arter elde etmektir. Perioperatif mortalite %0-23 arası değişmekle birlikte düzeltilmiş olguların uzun dönem sonuçları bilinmemektedir.<sup>6</sup>



Şekil 1 : Sol ana koroner arterin ana pulmoner arterden köken alışı



Şekil 2: Sol ana koroner arterin ana pulmoner arterden köken alışı

### Kaynaklar

1. Sabiston DC, Neill CA, Taussig HB. The direction of flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. Circulation 1960;22:591-7.
2. Orem C, Kiriş A, Korkmaz L, Oztürk S, Kahraman N, Koşucu P, Karaci AR, Celik S. Adult-type anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary ar-

tery: one case report. Echocardiography 2009;2:1232-5. Epub 2009 Sep

3. Ihekweba FN, Davidson KG, Ogilvie B, Caves PK. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery with coronary artery steal in adults. Report of two cases and review of the literature. Thorax 1976;31:337-45
4. Zheng J, Ding W, Xiao Y, Jin M, Zhang G, Cheng P, Han L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in children: 15 years experience. Pediatr Cardiol 2011;32:24-31. Epub 2010 Oct 26
5. Ozer N, Deniz A, Doğan R. Left anterior descending coronary artery originating from the pulmonary artery: a rar-

ity suspected during echocardiography. Turk Kardiyol Dern Ars 2008;36:181-3.

6. Lange R, Vogt M, Hörer J, Cleuziou J, Menzel A, Holper K, Hess J, Schreiber C. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. Ann Thorac Surg 2007;83:1463-71.

---

### Yazı Kayıt

**Geliş Tarihi:** 07.12.2012

**Kabul Tarihi:** 28.01.2013

**Yazışma Adresi:** Pınar Türker Bayır, Hürriyet Mah. Akkent Sitesi A Blok No:18, Muş

**e-posta:** turkerpinar1982@hotmail.com

---