

## Olgu sunumu

# Normal Ventrikül Fonksiyonları ile Giden Pulmoner Arterden Kaynaklanan Sol koroner Arter Anomalili (ALCAPA) Bir Olgunun Tanı Koydurucu Ekokardiyografik Bulguları

Meki BİLİCİ<sup>1</sup>, Utku Arman ÖRÜN<sup>2</sup>, Burhan ÖCAL<sup>2</sup>, Filiz ŞENOCAK<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA

<sup>2</sup> Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, ANKARA

## ÖZET

ALCAPA nadir görülen bir doğumsal kalp defektidir. Asemptomatik olup rutin inceleme esnasında üfürüm saptanması nedeniyle kliniğimize başvuran hastaya yapılan ekokardiyografik (EKO) incelemede sol koroner arter görüntülenemezken, sağ koroner arter çapının genişlediği, mitral kapakta birinci dereceden mitral yetersizlik ve interventriküler septum (İVS) üzerinde çok sayıda sol sağ şant ile uyumlu olabilecek akım saptandı. Yapılan anjiyokardiyografik inceleme ile sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı, İVS üzerinde defekt olmadığı saptanan hastaya ALCAPA tanısı kondu. ALCAPA'lı hastalarda ekokardiyografide İVS üzerinde renkli Doppler USG inceleme ile akım saptanması uyarıcı olmalıdır. Pulmoner hipertansiyonun bulunmadığı, sol kalp boşluklarında genişleme olmadan mitral yetersizliğin görülmesi, İVS üzerinde saptanan bu akımın VSD'ye ait olmadığı yönünde önemli ipucudur. Sağ koroner arter çapının genişlemiş olması ve romatizmal kalp hastalığına bağlı olmayan mitral yetersizliğinin olması da diğer tanı kriterleri olarak akılda tutulması gerekir.

**Anahtar Kelimeler:** ALCAPA, koroner arter anomalisi, ekokardiyografi

## ABSTRACT

**Diagnostic echocardiographic findings of a case with anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) presenting normal ventricular functions**

ALCAPA is a rare congenital heart defect. We performed echocardiography to an asymptomatic patient who was referred to pediatric cardiology unit after evaluation of a murmur in health care visits. The echocardiography showed a dilated right coronary artery (RCA), a grade 1 mitral regurgitation and many flow on interventricular septum (IVS) concordant with shunts from left to right. Left coronary artery (LCA) was not demonstrated by echocardiography. Patient was diagnosed as ALCAPA upon evaluation of angiocardiographic investigation that revealed no defect on IVS and also LCA was originated from pulmonary artery.

A flow demonstrated by conventional color Doppler USG on IVS in patients with ALCAPA, should be a caution for practitioners. Mitral regurgitation without left heart cavity dilatation and pulmonary hypertension is an evidence for opinion about flow should not be a cause of VSD demonstrated on IVS. Furthermore, RCA dilatation and a mitral regurgitation not related to rheumatic heart disease should be kept in mind as other diagnostic criteria.

**Key Words:** ALCAPA, coronary artery anomalies, echocardiography

## GİRİŞ

Pulmoner arterden kaynaklanan anormal sol koroner arter (ALCAPA) oldukça nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır<sup>1-4</sup>. Semptomatik olgularda kalp kasi perfüzyon bozukluğuna bağlı olarak kalp yetmezliği, kapak yetersizlikleri, enfarktüs ve ölüm, asemptomatik hastalarda ise ani ölüm görülebilir<sup>1,2</sup>. Olguların önemli bir kısmı bebeklik döneminde kaybedilmektedir. Biz, asemptomatik olup, üfürüm nedeniyle kliniğimize başvuran ve EKO bulguları ile ALCAPA hastalığı düşündüğümüz olgunun tanı kriterlerini gözden geçirmeyi amaçladık.

## OLGU

Çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanı tarafından yapılan fizik muayenede kardiyak üfürüm saptanması üzerine kardiyoloji kliniğine yönlendirilen 4 yaşındaki kız hastanın efor kapasitesinin yaşıtla- rıyla benzer düzeyde olduğu, göğüs ağrısı ve çarpıntı yakınmasının bulunmadığı öğrenildi. Gelişimi normal olan kız hastanın fizik incelemesinde vücut ağırlığı 14 kg (yüzdelik dilimi 25-50), boyu 102 cm (yüzdelik dilimi 25-50), kan basıncı 90/60 mmHg idi. Sol 3.-4. interkostal aralıktan koltuk altına doğru yayılım gösteren 2/6 şiddetinde pansistolik üfürüm duyuluyordu. Diğer fizik muayene bulguları normal

idi. Elektrokardiyografisinde, kalp sinüs ritminde, hızı 90/dk, QRS aksı 85 derece idi. Anormal QRS morfolojisi, ST çökmesi, Q dalgası yoktu. Ekokardiyografik çalışmada kalp boşlukları normal büyüklükte, mitral kapakta hızı 4,5 m/sn olan birinci dereceden mitral yetersizlik mevcuttu. Aortadan çıkan sağ koroner arter net görüntülenirken sol koroner arter görüntülenemedi (Şekil 1). Renkli Doppler ile İVS üzerinde çok sayıda sol-sağ şant ile uyumlu olabilecek akım saptandı (Şekil 2). Devamlı dalga Doppler incelemesi ile bu akımlardan basınç farkı elde edilemedi. Triküspid kapaktan akım hızı 2.1 m/sn olan minimal yetersizlik görüldü.

**Şekil 1.** Aortadan çıkan sağ koroner arter görülürken, sol koroner arter görüntülenemedi.

**Şekil 2.** İnterventriküler septum üzerinde, renkli Doppler ile çok sayıda sol-sağ şant ile uyumlu olabilecek akım saptandı.

Koroner arter çapı/Aorta çapı:0,27 bulundu (Normal değer <0,14). Sol ventrikül fonksiyonları normaldi (EF:% 65, FS:% 30). Öykü, fizik muayene ve laboratuvar incelemeleri ile ALCAPA düşünülerek hastaya anjiyokardiyografi yapıldı. Yapılan anjiyokardiyografik incelemede aortaya yapılan enjeksiyonda; sol koroner arter yapısının olmadığı, sağ koroner arterden pulmoner artere sol koroner arter aracılığıyla çok sayıda kollateral arterin kontrast taşıdığı belirlendi. İVS üzerinde VSD bulunmadığı görüldü.

## TARTIŞMA

ALCAPA nadir görülen, ancak çocukluk çağında miyokardiyal iske mi, miyokard enfarktüsü ve ani ölüme neden olabilen önemli bir hastalıktır. ALCAPA, çocuklarda ve ergenlerde nadir görülen ancak akut miyokard enfarktüsüne en fazla neden olan hastalıktır<sup>3</sup>. Bebeklerde sıklıkla beslenme güçlükleri, terleme ve solukluğun eşlik ettiği ani ağlamalarla belirtileri ortaya çıkabilir. ALCAPA sendromunda sol ventrikül miyokardının performansı ve semptomların ortaya çıkışı sağ ve sol koroner arterler arasında oluşan kollaterallerin derecesine ve pulmoner arter basıncına bağlıdır<sup>2-4</sup>. Kollateral arterlerin iyi gelişmesi sayesinde hastaların az bir kısmı ergenlik dönemi ve erişkin yaşa ulaşırken, hastaların %85 kadarı yetersiz kollateral nedeniyile ilk bir yaşta kaybedilmektedir<sup>5-8</sup>. Günümüzde cerrahi girişimin tanı konulan yaşta yapılması önerilmektedir.

Ekokardiyografik incelemede aşırı büyümüş sağ koroner arter, sol ventrikülde genişleme ve global hipokinezi olan vakalarda ALCAPA'dan şüphelenmek gerekir. Ayrıca ALCAPA'dan kollateral arterler yoluyla pulmoner arterin içine doğru hızlı ters akım interventriküler septum üzerinde gösterilebilir<sup>2</sup>. Bu hastalarda ekokardiyografi sırasında İVS üzerinde renkli Doppler ile akımın görülmesi tanısal olabilmektedir. Bizim hastamızda da koroner arter çapında genişleme ve renkli Doppler ile İVS üzerinde çok sayıda sol-sağ şant ile uyumlu olabilecek akım saptandı. Devamlı dalga Doppler incelemesi ile bu akımlardan basınç farkı elde edilemedi. Böyle şüpheli vakalarda anjiyokardiyografi yapılması gereklidir.

Pulmoner hipertansiyonun bulunmadığı, sol kalp boşluklarında genişleme olmadan mitral kapak yetersizliğinin görülmesi, İVS üzerinde görülen bu akımın VSD'ye ait olmadığı yönünde önemli ipucu vermektedir. Sağ koroner arter çapının aortaya oranının 0,14 den yüksek ve romatizmal hastalığa bağlı olmayan hastalarda mitral yetmezliğinin olmasının da diğer tanı kriterleri olarak akılda tutulması gerektiğini düşünmekteyiz.

## REFERANSLAR

1. 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.
2. 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: 424-7.
3. Brotherton H, Philip RK. Anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) in infants: a 5 year review in a defined birth cohort. Eur J pediatr 2008;167: 43-6.
4. Ünüvar A, Devecioğlu Ö, Dindar A, Tireli E, Gökçe S, Yalman N ve ark. Tromboz ve kanama riski birlikteliği olan ağır hemofili A ve ALCAPA sendromu. Çocuk sağlığı ve hastalıkları dergisi 2002;45: 237-41.
5. Raghuram AR, Krishnan R, Kumar S. Anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) in an adult. Indian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2004;20: 213-5.
6. Takimura CK, Nakamoto A, Hotta VT, Campos MF, Málamo M. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. Report of an adult case. Arq Bras Cardiol, 2002;78: 312-4.
7. Fierenes C, Budts W, Deneff B, Van de Werf F. A 72 year old woman with ALCAPA. Heart 2000; 83:e2: 1-3.
8. Jureidini SB, Nouri S, Pennington DG. Anomalous left coronary artery from the pulmonary trunk: repair after diagnostic cross sectional echocardiography. British Heart Journal 1987;58: 173-5.

---

### Yazışma adresi:

Dr. Meki BİLİCİ  
Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beştepe-Ankara  
e-mail: drmekibilici@hotmail.com  
Yazının geldiği tarih : 25.07.2008  
Yayına kabul tarihi : 28.08.2008