

ERİŞKİN TİP ALCAPA SENDROMU

Görkem ÇİTOĞLU¹

GİRİŞ

Pulmoner arterden köken alan sol koroner arter anomalisi (ALCAPA) sendromu nadir bir konjenital anomali olup çocuklarda görülen myokard iskemisinin ve enfarktüsünün başlıca nedenlerindedir. ALCAPA sendromu ilk olarak 1882 yılında Brook tarafından tanımlanmıştır (1). Fakat hastalığın ilk detaylı klinik tanımı 1933 yılında yapılmış olup aynı zamanda Bland-White-Garland sendromu olarak da bilinir (2). Nadir bir konjenital anomali olup 300.000 canlı doğumun 1'inde görülür (3). Tüm konjenital anomalilerin %0.25-%0.5'ini oluşturur (4). Genellikle izole defekt olarak görülür, fakat %5 oranında atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt ve aort koarktasyonu gibi kardiyak anomaliler ile birlikte dir. ALCAPA sendromu, soldan sağa şant nedeniyle sol ventrikülde myokard hipoperfüzyona neden olan koroner çalma fenomenine yol açar. İki gruba ayrılır: infant ve erişkin tip, her ikisinin de klinik belirtileri ve prognozu farklıdır. Tedavi edilmez ise, ALCAPA sendromu yaşamın ilk yılı içerisinde yüksek mortalite oranı ile seyrederek (5). İnfantların sadece %18'i, dominant sağ koroner arterin gelişip sol koroner arter ile yaygın kollateraller oluşturmasıyla, erişkin yaşa ulaşabilir (5). Erişkin yaşa ulaşabilen hastalarda sol-sağ şanta bağlı retrograd sol taraflı koroner akıma sekonder kronik subendokardiyal

iskemi görülebilir. Erişkin hastalarda, ALCAPA sendromu myokard enfarktüsü, sol ventrikül disfonksiyonu ve mitral yetmezliğe neden olabilir ya da ani ölümlerle sonuçlanabilen malign aritmilere yol açabilir. Non invaziv tanı metodlarının gelişmesi ile hastalığın erişkin yaşta saptanma oranı artmıştır (6). Bigisaraylı tomografi (BT) veya manyetik rezonans (MR) anjiyografi görüntüleme ile sol koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı rahatlıkla ortaya konabilir ve bu ALCAPA sendromu için tanı koydurucudur. ALCAPA sendromunun tedavisi cerrahidir. Cerrahi düzeltme hastanın yaşına ve semptomlarına bakmaksızın tanı konur konmaz yapılmalıdır. Erken tedavi, yaşamı tehdit eden myokard enfarktüsü ve ani ölümü engellemede kritik öneme sahiptir. Tercih edilen cerrahi yöntem fizyolojiye uygun olan çift koroner arter sistemini oluşturmaktır. Cerrahinin uzun dönem sonuçları iyi olsa da komplikasyonlar açısından ömür boyu takip gereklidir.

VAKA

46 yaşında kadın hasta çarpıntı ve dispne şikayetleriyle başvuruyor. Transtorasik ekokardiyografide (EKO) sağ koroner arterin aorttan, sol koroner arterin ise pulmoner arterden köken aldığı görülüyor. Sol koroner arterden pulmoner artere doğru retrograd akım saptanıyor ve Modifiye Simp-

¹ Dr. Öğr. Gör. Görkem ÇİTOĞLU, Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, gorkem44@gmail.com

terin konfigürasyonu hakkında bilgi verir. Buna rağmen, doku elastikiyetinin ve cerrahi planlanmanın nihai değerlendirilmesi peroperatif olup sol koroner arterin mobilizasyonu sonrası gergin olmayan bir anastomoz hattının oluşturulması kritik öneme sahiptir. Erişkin tip ALCAPA sendromu tamirinde postoperatif komplikasyonlar görülebilse de uzun dönem sonuçlar iyidir. Tanı konduktan sonra myokard enfarktüsü ve malign aritmiye bağlı ani ölüm riski nedeniyle, cerrahi tedavi yaşa ve semptomlara bakılmaksızın vakit kaybetmeden uygulanmalıdır.

KAYNAKLAR

- Brooks HS. Two Cases of an Abnormal Coronary Artery of the Heart Arising from the Pulmonary Artery: With some Remarks upon the Effect of this Anomaly in producing Cirroid Dilatation of the Vessels. *J Anat Physiol*. 1885; 20(Pt 1): 26-9.
- Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *American Heart Journal*. 1933; 8(6): 787-801.
- Keith JD. The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Br Heart J*. 1959; 21(2): 149-61.
- Pfannschmidt J, Ruskowski H, de Vivie ER. [Bland-White-Garland syndrome: Clinical aspects, diagnosis, therapy]. [Article in German]. *Klin Padiatr*. 1992; 204(5): 328-34.
- Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. Its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation*. 1968; 38(2): 403-25.
- Yau JM, Singh R, Halpern EJ, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol*. 2011; 34(4): 204-10.
- Schwerzmann M, Salehian O, Elliot T, et al. Images in cardiovascular medicine. Anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery in adults: coronary collateralization at its best. *Circulation*. 2004; 110(21): 511-3.
- Edwards JE. The direction of blood flow in coronary arteries arising from the pulmonary trunk. *Circulation*. 1964; 29: 163-6.
- Dodge-Khatami A, 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(3): 946-55.
- Wollenek G, Domanig E, Salzer-Muar U, et al. Anomalous origin of the left coronary artery: a review of surgical management in 13 patients. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1993; 34(5): 399-405.
- Berre LL, Baruteau AE, Fraisse A, et al. Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery Presenting in Adulthood: a French Nationwide Retrospective Study. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2017; 29(4): 486-90.
- Ghaderi F, Gholoobi A, Moeinipour A. Unique echocardiographic markers of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) in the adult. *Echocardiography*. 2014; 31(1): E13-5.
- Vitiello R, McCrindle BW, Nykanen D, et al. Complications associated with pediatric cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32(5): 1433-40.
- Mohrs OK, Nowak B, Fach WA, et al. Assessment of nonviable myocardium due to Bland-White-Garland syndrome using contrast-enhanced MRI. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2004; 6(4): 941-4.
- Komocsi A, Simor T, Toth L, et al. Magnetic resonance studies in management of adult cases with Bland-White-Garland syndrome. *Int J Cardiol*. 2007; 123(1): 8-11.
- Azaki A, Russell JL, McCrindle BW, et al. Anatomic repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery by aortic reimplantation: early survival, patterns of ventricular recovery and late outcome. *Ann Thorac Surg*. 2003; 75(5): 1535-41.
- Lange R, Vogt M, Horer J, et al. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*. 2007; 83(4): 1463-71.
- Mei X, Li F, Fu LJ, et al. Clinical characteristics of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in 91 children. *Zhonghua Er Ke Za Zhi*. 2019; 57(8): 614-9.
- Neumann A, Sarikouch S, Bobylev D, et al. Long-term results after repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery: Takeuchi repair versus coronary transfer. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017; 51(2): 308-15.
- Cochrane AD, Coleman DM, Davis AM, et al. Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999; 117(2): 332-42.
- Agustsson, MH, Gasul, BM, Fell EH, et al. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Diagnosis and treatment of infantile and adult types. *Jama*. 1962; 180(1), 15-21.
- Sabiston DC Jr, Neill CA, Taussig HB. The direction of blood flow in anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *Circulation*. 1960; 22: 591-7.
- Backer CL, Stout MJ, Zales VR, et al. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992; 103(6): 1049-57.
- Bunton R, Jonas RA, Lang P, et al. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. Ligation versus establishment of a two coronary artery system. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1987; 93(1): 103-8.
- Neches WH, Mathews RA, Park SC, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. A new method of surgical repair. *Circulation* 1974; 50(3): 582-7.
- Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, et al. New surgi-

- cal method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979; 78(1): 7-11.
27. Kottayil BP, Jayakumar K, Dharan BS, et al. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in older children and adults: direct aortic implantation. *Ann. Thorac. Surg.* 2011; 91(2): 549-53.
 28. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbarth KD, et al. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg.* 1995; 60(1): 84-9.
 29. Rajbanshi BG, Burkhart HM, Schaff HV, et al. Surgical strategies for anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery in adults. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014; 148(1): 220-4.
 30. Toumpourleka M, Belitsis G, Alonso R, et al. Late presentation and surgical repair of ALCAPA. *Int J Cardiol.* 2015; 186: 207-9.
 31. Moodie DS, Fyfe D, Gill CC, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (Bland-White-Garland syndrome) in adult patients: long-term follow-up after surgery. *Am Heart J.* 1983; 106(2): 381-8.
 32. Nair KK, Zisman LS, Lader E, et al. Heart transplant for anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2003; 75(1): 282-4.
 33. Ginde S, Earing MG, Bartz PJ, et al. Late complications after Takeuchi repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: case series and review of literature. *Pediatr Cardiol.* 2012; 33(7): 1115-23.
 34. Yuan X, Li B, Sun H, et al. Surgical Outcome in Adolescents and Adults With Anomalous Left Coronary Artery From Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg.* 2018; 106(6): 1860-7.
 35. Kanoh M, Inai K, Shinohara T, et al. Outcomes from anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery repair: Long-term complications in relation to residual myocardial abnormalities. *J Cardiol.* 2017; 70(5): 498-503.
 36. Berdjis F, Takahashi M, Wells WJ, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: Significance of intercoronary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994; 108(1): 17-20.
 37. Jurgensen JS, Schlegl M, Hug J. Severe aneurysmal coronary artery disease. *Heart.* 2001; 86(4): 404.
 38. Chakrabarti S, Thomas E, Wright JGC, et al. Congenital coronary artery dilatation. *Heart* 2003; 89(6): 595-6.