

Dilate Kardiyomyopati Asemptomatik Bir Yenidoğanda Pulmoner Arterden Ayrılan Sol Koroner Arter (ALCAPA) Sendromu

ALCAPA Syndrome in an Asymptomatic Newborn with Dilated Cardiomyopathy

Hayrullah Alp, Tamer Baysal, Abdullah Alpınar, Sevim Karaarslan

Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Konya

Özet

Pulmoner arterden ayrılan sol koroner arter (ALCAPA, anomalous left coronary artery from pulmonary artery) sendromu, nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığı olup sol koroner arterin pulmoner arterden anormal çıkışına verilen isimdir. Hastalar genellikle yenidoğan döneminde, doğumdan sonra pulmoner arter basıncı kritik düzeye düşene kadar asemptomatiktir. Ancak, daha sonraki dönemlerde sol ventrikül yetmezliği ve infarktüs gelişmektedir. Kliniğimize dış merkezde üfürüm duyulması nedeniyle sevk edilen asemptomatik bir yenidoğan vaka sunulmuştur. Ekokardiyografide dilate kardiyomyopati tanısı konulan ve sol pulmoner arterin anormal olarak pulmoner arterden ayrıldığı görülen hastaya yapılan kalp kataterizasyonu ile ALCAPA sendromu tanısı kesinleştirilmiştir.

Anahtar kelimeler: ALCAPA sendromu, dilate kardiyomyopati, asemptomatik, yenidoğan.

Abstract

Anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) is a rare congenital heart disease in which left coronary artery leaves from the pulmonary artery. Patients are usually asymptomatic in neonatal period during the pulmonary artery pressure decreases up to a critical level. However, afterwards left ventricular failure and infarction were present. An asymptomatic newborn patient who was referred our clinic due to cardiac murmur was presented. Dilated cardiomyopathy and anomalous left coronary artery from pulmonary artery were diagnosed with echocardiography and during the cardiac catheterization ALCAPA syndrome was confirmed.

Key words: ALCAPA syndrome, dilated cardiomyopathy, asymptomatic, newborn.

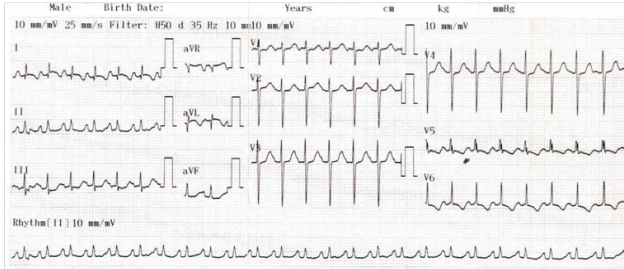
GİRİŞ

ALCAPA (Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery) sendromu sol koroner arterin pulmoner arterden anormal çıkışına verilen isimdir. Hastalık Bland-White-Garland sendromu olarak da adlandırılmaktadır (1). Tüm doğumsal kalp anomalilerinin % 0.5'ini oluşturur ve görülme sıklığı 1/300 000'dir (2). Bu anomali ile doğan çocukların büyük çoğunluğu süt çocukluğu döneminde belirti verir ve genellikle 2-3 ay civarında tedaviye dirençli kalp yetersizliği ile kaybedilirler (1). Fetal dönemde, pulmoner arter ve aortada oksijen saturasyonları aynı olduğu için hastalık belirti vermez. Ayrıca, bu dönemde miyokardiyal perfüzyon normal olup kollateral oluşumu da görülmez (1). Hastalar genellikle yenidoğan döneminde, doğumdan sonra pulmoner arter basıncı kritik düzeye düşene kadar asemptomatiktir. Doğumdan sonra kan akımının yönü sağ koroner arterden interkoroner kollateraller aracılığıyla sol koroner arter ve pulmoner arter içine doğrudur. Bu sol ventrikül yetmezliği veya infarktüsle sonuçlanır (1). Belirtiler 2-3 aylık dönemde kalp yetmezliği, kardiyomegali ile kendini gösterir. Rutin kontrol için götürüldüğü dış merkezde kardiyak üfürüm duyulması nedeniyle kliniğimize sevk edilen asemptomatik bir yenidoğanda ekokardiyografi ile ALCAPA sendromuna bağlı dilate kardiyomyopati tanısı konulmuştur. Yapılan kalp kataterizasyonda ALCAPA sendromu tanısı kesinleştirilmiştir. Vakamız, ALCAPA sendromuna bağlı dilate kardiyomyopati gelişmesine

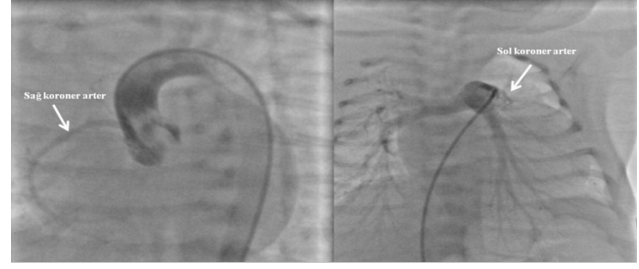
rağmen yenidoğan döneminde asemptomatik olması nedeniyle önem taşımaktadır.

OLGU

Yirmi altı günlük yenidoğan kız hasta rutin kontrol için götürüldüğü doktor tarafından kardiyak üfürüm duyulması nedeniyle kliniğimize sevk edildi. Hastanın özgeçmişinden 39. haftalık olarak zamanında, 3500 gr olarak ve normal vajinal yol ile doğduğu öğrenildi. 1. ve 5. dakika APGAR skorları sırası ile 7 ve 9 olan hastanın doğum sonrasında herhangi bir probleminin de bulunmadığı belirtildi. Soy geçmişinde herhangi bir özellik olmayan hastanın anne ve babası da akraba değildi. Kliniğimize getirildiği esnada yapılan fizik muayenesinde; vücut ağırlığı 4100 gr (%50-75 persentil), boy 47 cm (%25-50 persentil), baş çevresi 38 cm (%25-50 persentil), kalp hızı 121/dk, solunum sayısı 36/dk, vücut ısısı 37.1 oC ve kan basıncı 80 mmHg idi. Karaciğer ve dalak büyüklüğü olmayan hastanın akciğer muayenesi de normaldi. Elektrokardiyografide, V3 derivasyonunda T dalgası pozitif iken V5 ve V6 derivasyonlarda T dalgasının negatif olduğu görüldü (Şekil 1). Yapılan transtorasik ekokardiyografide sol kalp boşluklarının normalden geniş olduğu (sol ventrikül diyastol sonu çapı 32 mm), sağ koroner arterin aorttan çıktığı, sol koroner arterin pulmoner arterden ayrıldığı (Şekil 2), ancak pulmoner artere doğru herhangi bir mozaik akımın olmadığı görüldü.



Şekil 1. 12 derivasyonlu elektrokardiyografide, V1 derivasyonunda T dalgası pozitif iken V5 ve V6'da T dalgası negatif olarak görülmektedir.



Şekil 3. Kalp kataterizasyonunda, aort kökü enjeksiyonunda sağ koroner arterin aortadan ayrıldığı ancak sol koroner arterin görülemediği, pulmoner arter enjeksiyonunda ise sol koroner arterin pulmoner arterden ayrıldığı belirlendi.

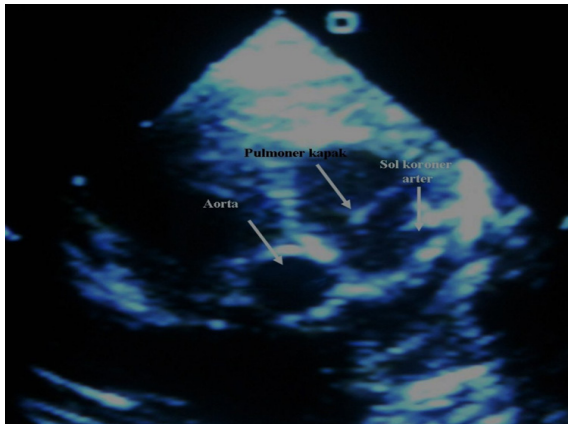
ALCAPA sendromu düşünülerek hastaya tanıyı kesinleştirmek ve sol koroner arterin anatomisini belirlemek amacıyla kalp kataterizasyonu planlandı. Kardiyak kataterizasyonda; aort kökü enjeksiyonunda sol koroner arterin aortadan çıkmadığı, pulmonerarter enjeksiyonunda ise sol koroner arterinin pulmoner arterden ayrıldığı ve hipoplazik olduğu görüldü (Şekil 3). Hasta sol koroner arterin rekonsrüksiyonu için koroner cerrahiye alındı. Koroner cerrahiden bir ay sonra yapılan kontrol ekokardiyografisinde dilate kardiyomyopatinin düzeldiği ve sol koroner arterin aortaya reimplantasyonunun başarılı olduğu görüldü (Şekil 4). Son üç aydır halen kliniğimizde takip edilmekte olan hastanın herhangi bir klinik problemi yoktur.

TARTIŞMA

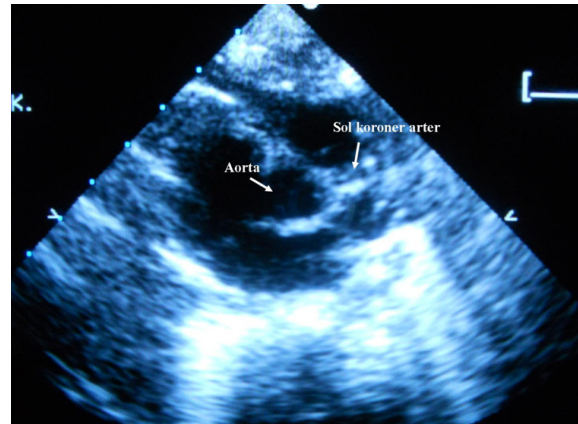
ALCAPA sendromu nadir görülen fakat tedavi edilebilir bir doğumsal kalp hastalığıdır. Olguların çoğunda klinik bulgular doğumdan 2-3 ay sonra ortaya çıkmaktadır (1). Yenidoğan döneminde tanı almış az sayıda hasta vardır. ALCAPA sendromunda sol ventrikül miyokardının performansı ve semptomların ortaya çıkışı sağ ve sol koroner arterler arasında oluşan kollaterallerin derecesine ve pulmoner arter basıncına

bağlıdır (3-4). Kollateral arterlerin iyi gelişmesi sayesinde hastaların az bir kısmı ergenlik dönemi ve erişkin yaşa ulaşırken, hastaların çoğu yetersiz kollateraller nedeniyle ilk bir yaşta kaybedilmektedir (5). Ekokardiyografide sağ koroner arterin geniş olması, sol koroner arterin aorttan çıkışının görülmemesi, aşırı büyümüş sol ventrikül, papiller kasların ekojenitesinde artma görülmesi, sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığının izlenmesi, bazı vakalarda kollateral arterler yoluyla pulmoner arterin içine doğru hızlı ters akım temel özelliklerini oluşturur.

Dilate kardiyomyopatinin tedavi edilebilir bir nedeni olan ALCAPA sendromunu ekokardiyografi ile tanımak her zaman mümkün olmayabilmektedir. Karr ve arkadaşlarının (6) yaptığı bir çalışmada ALCAPA sendromu tanısı alan dilate kardiyomyopati 10 hastanın 5'inde sol koroner arterin aort kökünden çıkıyormuş gibi görüldüğü izlenimi alınmıştır. Chang ve Alada'nın (7) bir çalışmasında ise bu oran %71 olarak bulunmuştur. Tedavi edilmediği takdirde mortal seyreden bu hastalığın cerrahi ile tedavisi mümkündür. Genellikle 2-3 aylık dönemde belirti veren hastalığa yenidoğan döneminde de rastlanabilir. Özellikle dilate kardiyomyopati hastalarda yanlış negatif sonuçlardan kaçınmak için birkaç ekokardiyografik özelliği bir arada değerlendirmek



Şekil 2. Ekokardiyografide parasternal kısa eksen görüntülemeye, sol koroner arterin pulmoner arterden ayrıldığı görülmektedir.



Şekil 4. Koroner arter rekonsrüksiyonu sonrası ekokardiyografide parasternal kısa eksen bakıda sol koroner arterin aortadan ayrıldığı görülmektedir.

gerekmektedir.

Sonuç olarak, asemptomatik dilate kardiyomiyopati ile başvuran yenidoğanlarda ayırıcı tanıda mutlaka ALCAPA sendromu düşünülmalıdır. Ekokardiyografide, vakamızda olduğu gibi pulmoner artere doğru olan mozaik akımın görülmediği yalancı negatif bulgulardan uzaklaşmak için birçok bulgu bir arada değerlendirilmelidir. ALCAPA sendromu tedavisi mümkün olan bir doğumsal kalp hastalığı olması nedeniyle erken tanı ve erken tedavi hastalığın prognozunda büyük önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Matherne GP, Lim DS. Congenital anomalies of the coronary vessels and the aortic root. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF (eds). Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 7th edn. 2008, 707-8.
2. JD. The anomalous of the left coronary artery from the pulmonary artery. Br Heart J 1959; 21: 149-61.
3. Kostenberger M, Nagel B, Gamillscheg A, et al. 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.
4. Ünüvar A, Devecioğlu Ö, Dindar A 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 J Thoracic Cardiovas Surg 2004;20:213-5.
6. Karr SS, Parness IA, Spevak PJ, et al. Diagnosis of anomalous left coronary artery by Doppler color flow mapping: distinction from other causes of dilated cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 1992;19:1271-5.
7. 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.