

Ventriküler Erken Vuru ile Başvuran, Adölesan Dönemde Tanı Alan ALCAPA (Bland-White Garland) Sendromu

ALCAPA (Bland-White-Garland) Syndrome in Adolescent Presenting with Frequent Ventricular Premature Beat: Case Report

Ali YILDIRIM,^a
Pelin KÖŞGER,^a
Gökmen ÖZDEMİR,^a
Birsen UÇAR,^a
Zübeyir KILIÇ^a

^aÇocuk Kardiyoloji BD,
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Eskişehir

Geliş Tarihi/Received: 08.05.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 13.10.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Ali YILDIRIM
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyoloji BD, Eskişehir,
TÜRKİYE/TURKEY
yldirmaly@gmail.com

ÖZET ALCAPA sendromu, sol koroner arterin pulmoner arterden orijin aldığı oldukça nadir görülen bir anomalidir. Genellikle iki hafta ila altı ay arasında bulgu verir. Miyokard infarktüsü, konjestif kalp yetmezliği ve ani ölüme neden olabilen bir hastalıktır. Kollateral dolaşımı iyi olan olgularda tanı gecikebilmektedir. İki ay öncesine kadar hiçbir şikayeti olmayan 14 yaşındaki erkek hastanın bu tarihten itibaren uzun süreli eforla artan göğüs ağrısı ve çarpıntı şikâyetleri başlamış. Elektrokardiyogramında ventriküler erken vurusu olan hastanın Holter ritm kaydında 24 saatte 2000 civarında monomorfik ventriküler erken atım saptandı. Ekokardiyografik değerlendirmesinde ALCAPA sendromundan şüphelenildi. Kateterizasyon ile bulgular teyit edildi. Çalışmamızda, sık tekrarlayan ventriküler erken vuru ile başvuran hastamız vasıtasıyla ritim bozukluğu olan hastalarda ekokardiyografik değerlendirmenin önemi vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: Ekokardiyografi; adölesan; aritmiler, kardiyak

ABSTRACT ALCAPA syndrome is a rare anomaly that left coronary artery take origin from the pulmonary artery. Symptoms which myocardial infarction, congestive heart failure and sudden death occur between 2 weeks and 6 months. Diagnosis can be delayed in cases of well-developed collateral circulation. 14 year-old-male patient did not have any complaints until two months ago. However, from that date his complaints of chest pain and palpitations began that they increase with long-term effort. Ventricular premature beat was seen on eletrocardiogram. In Holter rhythm recording around 2000 monomorphic ventricular premature beats were detected in 24 hours. ALCAPA syndrome was suspected on her echocardiographic examination. The diagnosis was confirmed with by catheterizasyon. Due to our patient, we wanted to emphasize the importance of echocardiographic examination in patients who present with arrhythmia.

Key Words: Echocardiography; adolescent; arrhythmias, cardiac

For the video/videos of the article:

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2014;23(4):198-200



Sol koroner arterin pulmoner arterden ayrılması [Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA)] sendromu, 300 000 canlı doğumda bir görülen, oldukça nadir bir anomalidir.¹ ALCAPA sendromunda sol koroner arter aorta yerine pulmoner arterden çıkmaktadır. Genellikle iki hafta ila altı ay arasında bulgu verir. Miyokard infarktüsü, konjestif kalp yetmezliği ve ani ölüme neden olabilen bir hastalıktır.² Kollateral dolaşımı iyi olan olgularda tanı yaşı gecikebilmektedir. Sık ventriküler erken atım nedeniyle yapılan ekokardiyografik değerlendirilmesinde ALCAPA sendromu tespit edilen 14 yaşındaki erkek hasta sunuldu.

OLGU SUNUMU

İki ay öncesine kadar hiçbir şikâyeti olmayan 14 yaşındaki erkek hastanın bu tarihten itibaren uzun süreli eforla artan göğüs ağrısı ve çarpıntı şikâyetleri başlamış. Fizik muayenesinde üfürümü olmayan ve kalp sesleri doğal olan hastanın, elektrokardiyografisinde ventriküler erken atım gözlemlendi. Holter ritim kaydında 24 saatte 2000 civarında monomorfik ventriküler erken atım saptandı. Couplet ve ventriküler taşikardi belirlenemeyen hastanın ekokardiyografik değerlendirilmesinde sol kalp boşluklarının genişlediği, sol ventrikülde ve papiller kas seviyesinde hiperekojen alanların (Video 1), mitral kapakta hafif yetersizliğin (Video 2) ve interventriküler septumda sinüzoidlerin (Video 3) bulunduğu izlendi. Sağ ve sol koroner arterin genişlediği (Video 4), sol koroner artere de retrograt akımın olduğu ve pulmoner arterin içine diyastolik akımın (Video 5) olduğu izlendi. ALCAPA sendromu düşünülen hastada anjiyografik olarak, sağ koroner arter enjeksiyonunda sağ koroner arterin oldukça geniş olduğu ve kolleteral damarlarla sol koroner arteri beslediği (Video 6) izlendi. Sol koroner arterin pulmoner arterden orijin aldığı saptandı. Sol koroner kök pulmoner arterden ayrılarak aortaya implante edildi. Postoperatif ikinci haftada mitral yetersizliği ve sol ventrikül genişliğinde bir miktar, ventriküler erken vuru sıklığında belirgin şekilde azalma tespit edildi.

TARTIŞMA

Koroner arter anomalileri oldukça nadir görülen anomaliler olmasına rağmen, ekokardiyografi ve manyetik rezonans görüntülemenin artmış kullanımına bağlı giderek artan sıklıkta karşımıza çıkmaktadır. Doğum öncesi yüksek olan pulmoner arter basıncı nedeniyle sol koroner arter pulmoner arterden beslenir. Doğum sonrası pulmoner arter basıncının gerilemesi nedeniyle sol koroner arterin pulmoner arterden beslenmesi azalır. Aortik basınca göre oldukça düşük pulmoner arter basıncı

nedeniyle sol koroner arter sağ koroner arterden kaynaklanan kolleteraller ile beslenir. Sol koroner arterden pulmoner arter içine doğru retrograt akım olmaktadır. Birçok hastada koroner arterden pulmoner artere doğru retrograt akım nedeniyle koroner çalma oluşur. Sol ve sağ ventrikül sağ koroner arter ile beslendiğinden, miyokardiyal perfüzyon yetersizliği olmakta ve subendokardiyal iskemiler oluşmaktadır.³ Sol-sağ şant nedeniyle miyokardiyal iske mi, kardiyomegali ve kalp yetersizliği gelişebilmektedir. Papiller kasın azalmış beslenmesi nedeniyle mitral kapakta yetersizlik meydana gelmektedir.

Hastalar genellikle doğumdan sonra birkaç hafta içinde semptomatik hale gelirler. İskemiye bağlı irritabilite, huzursuzluk, ağlama nöbetleri ve daha büyük çocuklarda göğüs ağrısı görülebilir. Kardiyomegali ve kalp yetersizliği gelişirse beslenme güçlüğü, terleme, taşipne ve taşikardi görülebilir.⁴ Tanı almamış olguların büyük çoğunluğu erken infantil dönemde miyokardiyal iske mi ve kalp yetmezliğine bağlı ölürlür.

Mitral yetersizliğe bağlı apekte sistolik üfürüm duyulabilir. Telekardiyografide kardiyomegali olabilir. Ekokardiyografide sol kalp boşluklarında genişleme, sistolik fonksiyonlarda azalma ve mitral yetersizlik görülebilir.⁵ Subendokardiyal iske miye bağlı sol ventrikül iç yüzeyinde ve papiller kasta hiperekojen alanlar görülebilir. Kısa eksen bakıda sol koroner arterin aortadan ayrılmadığı ve renkli Doppler ile pulmoner arter içine diastolik akım olduğu görülebilir. Kolleteral arterleri iyi gelişmiş olgularda sağ koroner arter oldukça dilatedir. Şüpheli olgularda kardiyak kateterizasyon ve manyetik rezonans görüntüleme yardımcıdır.

ALCAPA sendromu genellikle infantil dönemde gözlenmekle birlikte, kollateral dolaşımı iyi olan hastalarda tanı yaşı gecikebilmektedir. Sık tekrarlayan ventriküler erken atım ile başvuran olan hastamız vasıtasıyla ritim bozukluğu olan hastalarda ekokardiyografik değerlendirmenin önemi vurgulandı.

KAYNAKLAR

1. Tseng KF. Anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary trunk in a mildly symptomatic adult female. *Case Rep Surg* 2013;2013:840741. doi: 10.1155/2013/840741.
2. Sato Y, Sakaguchi R, Innami Y, Katori N, Morisaki H. [Perioperative management of a patient with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery]. *Masui* 2013;62(10):1191-3.
3. Aykan AC, Yıldız M, Kahveci G, Ozkan M. Two adult cases of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2012;40(1):48-51.
4. Bakiler AR, Eliaçık K, Köse S, Atay Y. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery presenting as dilated cardiomyopathy. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2013;41(5):448-50.
5. 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.