

Sol Koroner Arterin Pulmoner Arterden Çıkması (Bland-White-Garland Sendromu)

BI-AND-WHITE-GARLAND SYNDROME

Dr. Erol ŞENER*, Doç. Dr. f. Yaman ZORLUTUNA**, Doc. Dr. Alpay ÇELİKER***,
Prof. Dr. Hamit İŞIKLAR* Dr. Kemal BEYAZIT**

•G. A. T. A. Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,
•"T. Y. İ. H. Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,
**"G. A. T. A. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, ANKARA

ÖZET

Sol koroner arterin ana pulmoner arterden çıktığı oldukça nadir doğumsal anomalili 11 yaşındaki bir olguda, anormal çıkışlı sol koroner arter aortaya direkt olarak reimplante edildi. Postoperatif koroner angiogramda bu anastomozun iyi çalıştığı saptandı. Bu olgu nedeniyle anomalideki fizyopatolojik durum, klinik spektrum ve literatürde uygulanan cerrahi teknikler gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Bland-White-Garland Sendromu, Direkt Reimplantasyon

T Klin Kardiyoloji 1991,4:294-297

Koroner arter anomalilerinin sıklığı tahmin edebilmek çoğunlukla erken dönemlerde tanı konmadığı için oldukça güçtür. Klinik olarak en önemli anomali, en büyük kapasiteli çocuk hastanelerinde bile yılda en çok bir veya iki kere karşılaşılabilen, sol koroner arterin ana pulmoner arterden çıkması durumudur. Literatür'e göre kateterizasyon yapılan konjenital kalp hastalıklarını %0.26'sında görülen nadir bir anomalidir (1,2).

İlk kez 1885'de Brooks, daha sonrada 1908'de Abbott tarafından açıklanmasına rağmen, 1933'de anormal çıkışla birlikte klinik sendrom olarak açıklayan Bland, White ve Garland'ın isimleriyle anılmaktadır (1,2).

Geliş Tarihi: 29.3.1991

Kabul Tarihi: 31.5.1991

Yazışma Adresi: Doç. Dr. İ. Yaman ZORLUTUNA
T. Y. İ. H. Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği,
ANKARA

SUMMARY

Left main coronary artery was directly reimplanted to ascending aorta in a case, 11 years old, that had a very rare coronary artery anomaly in which the left main coronary artery was originating from main pulmonary trunk. Postoperative coronary angiogram revealed out that this anastomosis was working good. Physiopathologic state, clinical spectrum and the operative techniques described in the literature were reviewed.

Key Words: Bland-White-Garland Syndrome. Direct Reimplantation

Turk J Cardiol 1991, 4:294-297

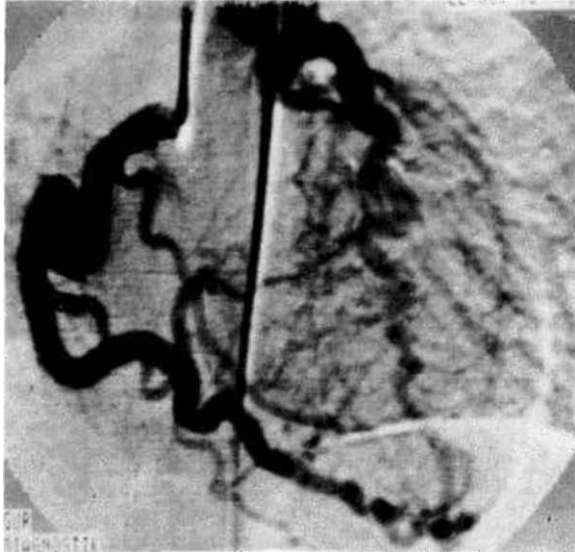
Bu makalenin amacı, son derece nadir görülen bir konjenital anomaliiyi bir vaka dolayısıyla tekrar hatırlatmak, klinik tabloyu ve yapılabilecek cerrahi girişimleri gözden geçirmektir.

VAKA TAKDİMİ

M. U., 11 yaşında bayan. Bebekliğinde ve çocukluğunda sık sık solunum yolları enfeksiyonu geçirdiği bildirilen vakanın 5 yıl önce göğüs ağrısı tanımlamasıyla başvurdukları doktor tarafından prekordial üfürüm saptanmış ve bu nedenle takip edilmiş.

Daha sonra zaman zaman gelen göğüs ağrısıyla birlikte nefes darlığı olması nedeniyle GATA Çocuk Kliniğine getirilmiş. Burada Koroner Angio yapılan hasta GATA Kalp Damar cerrahisine sevk edilmiştir.

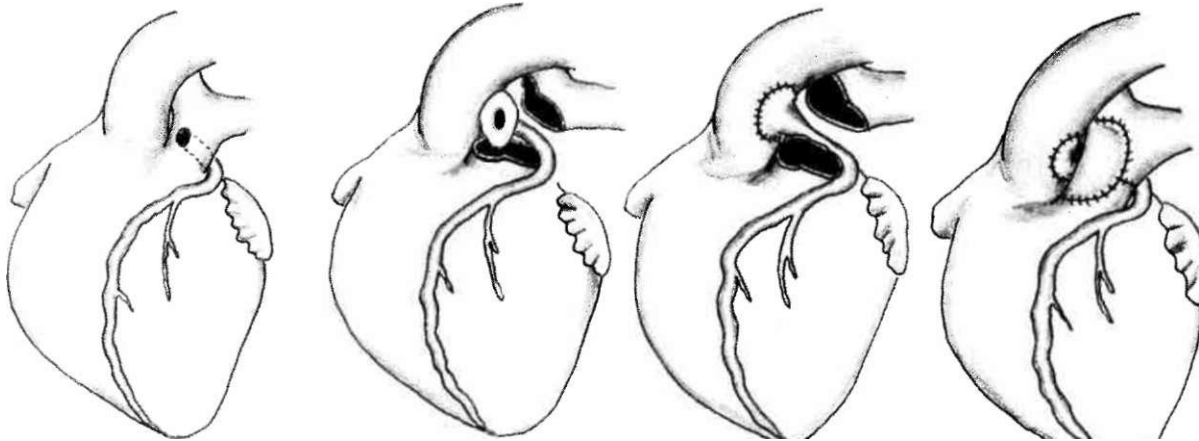
Yapılan fizik incelemede (Boy 1.39m, kilo: 30 kg,) genel görünüm normal, TA; 80/50 mmHg, Na-



Sekili. Vakanın koroneranjyosu

belirgin olmak üzere diğer odalarda da duyulabilen devamlı üfürüm saptandı. Solunum sesleri normal, karaciğer, dalak nonpalpabl olarak bulundu. Telegrafide akciğer alanları normal, kardiyotorosik index: 0.50 olarak ölçüldü. EKG: sinüzal ritimde, V₁ V₂ V₃ V₄'de T negatiflikleriyle anteroseptal iskemiyi gösteriyordu.

Yapılan koroner angiogramda aort kökünde yalnızca sağ koroner ostiumu bulunmuş ve buradan yapılan injeksiyonda, sağ koroner arterin oldukça normal dağılımda, fakat dilate ve tortüöz yapıda olduğu, kollateraller aracılığıyla sol koroner arter sisteminin retrograd olarak dolduğu, kontrast maddenin sol koroner arterden anapulmoner artere geçtiği ve böylece sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı saptanmıştır (Şekil 1).



Şekil 2. Ameliyat Şekli

Turk)Cardiol 1991,4

CERRAHİ TEKNİK

Vak'ada median sternotomi, standart kardiyopulmoner bypass tekniği, 28 C hipotermi ve kristalloid + kan kardioplejisi kullanarak açık kalp cerrahisi koşulları sağlandı. Makroskopik incelemede epikardial yüzeyden görülebilen tüm koroner arterlerin oldukça dilate, tortüöz ve anormal çıkışın ana pulmoner arterin posterolateralinde olduğu görüldü.

Kross-klomp ve kardioplejiyi takiben anormal çıkışın 0,5-1 cm kadar distalinden ana pulmoner artere transvers kesi yapıldı. Anormal sol koroner arter orijini görüldükten sonra pulmoner arter tamamen kesildi. Proksimal pulmoner arterde kalan ostium, etrafında 5 mm genişlik olacak şekilde pulmoner arter damarından ayrıldı. Sol koroner arter kısa mesafede dikkatlice serbestleştirildi. Sonra bunun karşısına gelen assenden aortanın duvarında 8 mm'lk bir açıklık oluşturuldu. Koroner ostium etrafındaki doku aracılığıyla 5/0 polypropylen kullanarak end-to-side şeklinde implante edildi. Ana pulmoner arterin posterolateral duvarında oluşan defekt perikardial yama ile onarılarak, pulmoner arterin geri kalan kısmı end-to-end tarzda rekonstrükte edildi (Şekil 2).

Kross-klomp süresi 60 dakika, toplam kardiyopulmoner bypass süresi 100 dakikadır. 0,5mg/kg/dakikalık nitroglicerine infüzyonuyla kardiyopulmoner bypass'dan çıkıldı. Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon olmadı.

Postoperatif 11. günde tekrar edilen koroner anjiosunda aort kökünden sol koroner arterin dolduğu, sağ koroner ile sol koroner sistemi arasındaki büyük kollaterallerin kontrast madde almadığı görüldü (Şekil 3). Vak'a 12. günde taburcu edildi.

kollaterallerin kontrast madde almadığı görüldü (Şekil 3). Vak'a 12. günde taburcu edildi.

TARTIŞMA

Anormal sol koroner arter sıklıkla pulmoner kapağın sol sinüs Valsalvasından çıkar ve ondan sonra normal çıkışlı sol koronerin dağılım ve seyrini izler. Bu anatomik anomalinin infantil ve adult olmak üzere iki ayrı fizyopatolojik görünümde karşılaşılabilen bir klinik spektrum oluşturduğu düşünülebilir. Adult tipde sağ ve sol koroner sistem arasındaki kollateral dolaşım, anormal sol koroner arter aracılığıyla pulmoner trunkusa büyük bir şant oluşturacak tarzda oldukça iyi gelişmiştir. Böylece bu durum kelimenin tam anlamıyla koroner arteriovenöz fistülün bir çeşididir. Infantil tipde kollateral dolaşım hem iyi gelişmemiş, hem de iyi bir dağılım göstermemektedir. Sonuç olarak hastada angina ve myokardial iskemiyeye bağlı sol ventrikül yetersizliği gelişecektir (2).

Fizyopatolojik değişiklikler, sistemik ve pulmoner dolaşım arasındaki basınç değişiklikleriyle, sağ ve sol koronerler arasındaki kollaterallerin gelişimine göre birkaç devrede oluşur. Fetusta sol koroner arter antegrad olarak, aorttaki basınca eşit olan pulmoner arterden dolar. Doğumdan sonra ise myokardial perfüzyon, kollateral dolaşımın miktarına ve pulmoner arter direncinin düşme hızına bağlıdır. Koroner arter perfüzyon basıncının düşmesiyle myokard hasarı oluşmaya başlar. Hasta yaşarsa myokardial hipoksiye cevap olarak kollateral arterler gelişir ve "Koroner steal sendromu" ortaya çıkar (3). Bu durumda pulmoner artere doğru büyük bir şant meydana gelerek anastomoz ve kollateral dolaşımın besleyici fonksiyonları kaybolarak daha fazla myokard hasarına sebep olabilir. Kötü koroner perfüzyonu ve myokardial iskeminin fizyolojik sonuçları oldukça geniş bir klinik spektrum ortaya çıkarır. Sonuçta bu konjenital anomaliyle doğan bebeklerin %80-90'ı, bir yaşından önce konjestif kalp



Şekil 3. Ameliyat sonrası anjiyo

yetmezliği veya akut iskemik komplikasyonlarla ölür (4).

Kesin tedavi cerrahi olduğundan optimal cerrahi ve postoperatif bakım koşullarına sahip merkezlerde hastanın yaşı ve kilosuna bakılmaksızın, acil cerrahi girişim yapılmalıdır. Beklenen tıbbi tedavinin mortalitesi, şu anda cerrahi mortaliteden daha yüksektir.

Anormal çıkışlı sol koroner arterin cerrahi tedavisinde en iyi tekniğin hangisi olduğu konusunda henüz kesinlik yoktur. İnfant ve çocuklarda başarı derecesi değişik olan pek çok teknik kullanılmıştır (Tablo 1) (1-5).

Sonuç olarak Bland-White-Garland sendromunda şu anda kullanılan cerrahi yaklaşımlar 3 ana grupta toplanabilir:

1. Anormal koroner arterin bağlanması
2. Sol subelavia- sol koroner arter end-to-end anastomozu
3. Sol koroner arterin aortaya anastomozu
 - a. Direkt aortik reimplantasyon
 - b. Aorio koroner safen bypassla

Tablo 1. Pulmoner arterden çıkan anormal sol koroner arter cerrahisinde geçmişten günümüze kullanılan teknikler

Cerrah	Teknik	Yılı
Potts	Aorto-pulmoner fistül	1955
KittleveArk.	Pulmoner arter bandlanması	1955
Paul ve Ark.	Perikardial pudraj	1955
Sabiston ve Ark.	Koroner arterin çıkışından bağlanması	1959
Mustard	Sol kommon karotis-sol koroner arter end-end anastomozu	1953
Apley ve Ark.	Sol subelavia-sol koroner arter end-to-end anastomoz.	1957
CooleyveArk.	Aorta-sol koroner arter safen bypass	1966
Barratt-Boyes	Anormal koroner arterin-aortaya reimplantasyonu	1972
Neches ve Ark.	Serbest subelavian arter interpozisyonuyla asc. aortaya implanlasyon	1974
Hamilton	Perikard ile pulmoner arter içinden tünel ve aortopulmoner pencere oluşturarak	1979
Arciniegas	Serbest subelavia arteriyle pulmoner arter içinde tünel oluşturulması	1980

- c. Aorto pulmoner pencere ile intrapulmoner tünel oluşturulmasıyla.

Anormal koroner arterin ligasyonu, eğer pulmoner enjeksiyonda koroner arter doluyorsa yapılamaz. Çünkü bu durumda sol koroner yalağı pulmoner perfüzyona bağımlı olduğundan sadece anormal koroner arterin çıkışının bağlanması yeterli değildir.

Biz vak'amızda anatomik yapı uygun olduğundan direkt aortik reimplantasyonu uyguladık. Yapılabildiği takdirde en uygun yaklaşımın anatomik ve fizyolojik açıdan direkt reimplantasyon olduğu aşikardır.

Postoperatif dönem hastane mortalitesi, rapor edilen serilere göre infant dönemde %6-73 arasında olmasına rağmen, bu dönemden sonra sıfıra yakındır (2,5). Fonksiyonel durum genellikle iyidir. Sol ventrikül çapı hemen her zaman belirgin olarak azalır. Myokardial iskemik belirtileri azalır.

Geç postoperatif sonuçlarla uygulanan cerrahi teknik arasında bir ilişki gösterilmemekle (3) birlikte normal anatomik ilişkinin sağlandığı direkt reimplantasyonun daha iyi sonuç vereceği düşünülebilir.

Sonuç olarak, nadir görülen ve cerrahi tedavide henüz uygun tekniğin hangisi olduğunu karar verilemediği bir koroner arter anomalisi ile yapılan cerrahi tedavi sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Kirklin JW, Barret-Boyes BG: Cardiac surgery Newyork, A Wiley Medical Publication 1986, 955-66.
2. Smith A, Arnold R, Anderson RI, Wilkinson II, Qureshi SA, Gerlis LM, McKay R: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk, Anatomic findings in relation to pathophysiology and surgical repair, J Thorac Cardiovasc Surg 1989, 98:16-24.
3. Wright NL, Boue AE, Baum S, Blakernore WS, Zinsser HF: Coronary artery steal due to anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 1970, 59:461-7.
4. Moodie DS, Jyfe D, Gill CC: 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, 106:381-8.
5. Arciniegas E, Farooki ZO, Hakimi M, Green EW: Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. Circulation 1980, 62(Suppl 1):1-180-9.