

SOL KORONER ARTERİN PULMONER ARTERDEN ÇIKIŞ ANOMALİSİ (Bland-White-Garland Sendromu)

Left coronary artery originating from the pulmonary artery as an abnormality (Bland-White-Garland Syndrome)

Hüseyin ÇAKSEN¹, Ahmet ÇİFTÇİ², Selim KURTOĞLU³

Özet: Çocukluk çağıında miyokard infarktüsüne en sık neden olan konjenital kalp hastalığı sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisidir. Bu anomalide sol ventrikül miyokardının beslenmesi bozulmuştur; doğumdan hemen sonra pulmoner arter basıncı düştüğünden sol koroner arterin perfüzyon basıncı yetersiz kalmakta ve miyokarda infarktüs ve fibrozis oluşmaktadır. bu makalede nefes darlığı ve morarma şikayetleriyle getirilip, postmortem incelemede sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi tespit edilen 10 günlük bir vaka nadir görüldüğünden dolayı sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Anomali, Koroner damarlar, İnfarktüs, Pulmoner arter, Yenidoğan

Summary: Left coronary artery originating from the pulmonary artery is the most common congenital abnormality causing myocardial infarction in childhood. In this abnormality the blood supply to the left ventricular myocardium is compromised. Soon after birth, as the pulmonary arterial pressure falls, the perfusion pressure to the left coronary artery becomes inadequate; this may result in myocardial infarction and fibrosis. A 10-day-old boy was admitted with the complaints of respiratory distress and cyanosis. He was diagnosed as having abnormal left coronary artery originating from the pulmonary artery at postmortem examination and the case presented because of its rarity.

Key Words: Abnormal, Coronary vessels, Infarction, Newborn infant, Pulmonary artery

Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi ilk defa 1911 yılında Abrikosoff tarafından tarif edilmiştir. Ancak 1932 yılında Bland, White ve Garland bu anomalinin klinik ve patolojik verileriyle elektrokardiyogram bulgularını tarif edinceye kadar hastalığın klinik önemi üzerinde durulmamıştır (1). Daha sonraki yıllarda hastalık Bland-White-Garland sendromu adıyla anılmağa başlanmış ve literatürde birçok vaka tanımlanmıştır (1, 2). Ülkemizden de değişik bölgelerden ventriküler septal defekt ve patent duktus arteriosus gibi kardiyak anomalilerle birlikte veya izole seyir gösteren sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalili vakalar bildirilmiştir (3-5).

Anatomopatolojik olarak aort ile pulmoner arterin disseksiyonunda sağ koroner arterin normal anatomik yerinden, buna karşılık sol koroner arterin pulmoner arterden sıklıkla da pulmoner arterin posteriorundan çıktığı, diğer taraftan myokardın beslenmesi genellikle zayıf olduğundan yetersiz myokardiyal perfüzyon bulguları ve kalpte dilatasyon tespit edilmektedir (1, 6).

Bu makalede nefes darlığı ve morarma şikayetleriyle getirilip, postmortem incelemede sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi tespit edilen yenidoğan bir vaka nadir görüldüğünden dolayı literatür bilgileri ışığında sunulmuştur.

Vaka Takdimi

Nefes darlığı ve morarma şikayetleriyle getirilen on günlük erkek hastanın hikayesinden, 21 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden miadında, hastanede ebe yardımıyla doğduğu, doğduktan hemen sonra

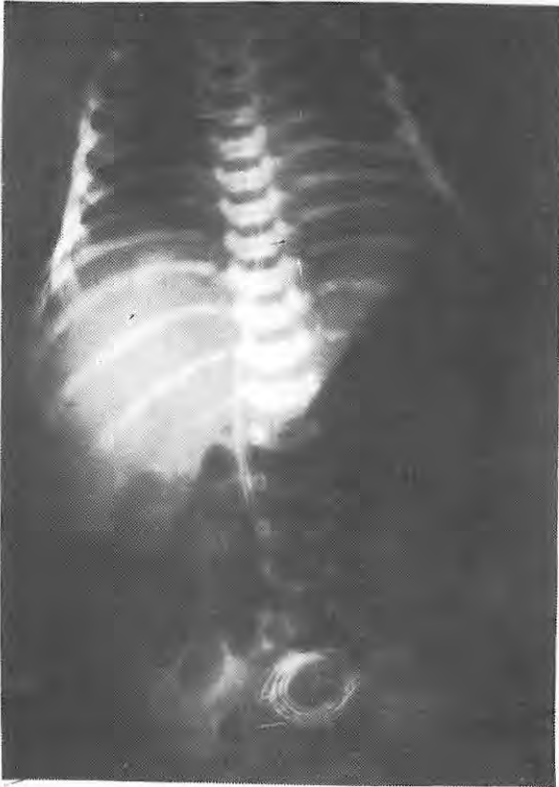
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ
Pediatrid. Uzm.Dr.¹, Araş.Gör.Dr.², Prof.Dr.³.

Geliş tarihi: 16 Haziran 1997

ağladığı, morarmasının olmadığı ve sarılık geçirmediği, şikayetlerinin hastanemize getirilmeden birkaç saat önce başladığı, soygeçmişinde özellik olmadığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde, ateş 36.2 °C, nabız 168/dk, solunum 72/dk, tansiyon arteriyel 60 mmHg/flush metoduyla, ağırlık 4350 g (50-75 persentil), boy 55 cm (50-75 persentil), baş çevresi 36 cm (25-50 persentil) idi. Genel durumu orta, huzursuz görünümdeydi. Göğüs muayenesinde solunumu sıkıntılı, interkostal ve subkostal retraksiyonları mevcuttu. Batın muayenesinde karaciğer 4 cm palpabl idi, yeni doğan refleksleri zayıf olarak alınıyordu.

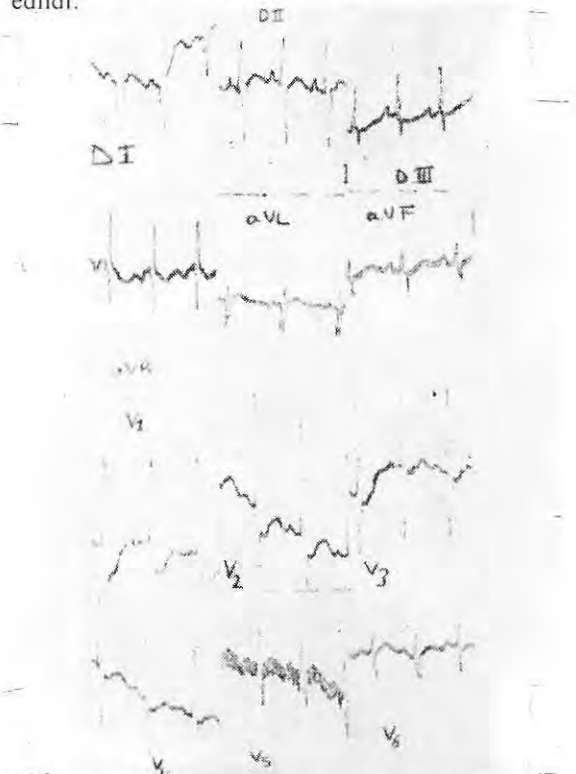
Laboratuar incelemesinde, idrar tekiki normal, hemoglobin 15.7 g/dl, beyaz küre sayısı 14.000/mm³ idi. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal,



Resim 1. Göğüs grafisinde kardiyomegali izlenmektedir.

kan gazı incelemesinde metabolik asidozu vardı. Göğüs grafisinde hafif derecede kardiyomegalisi, elektro-kardiyogramda (EKG) DI ve aVL'de derin ve geniş Q dalgaları ve ST segmentinin yüksek olduğu tespit edildi (Resim 1 ve 2). ekokardiyografik incelemede anatomik olarak herhangi bir anomali gözlenmedi.

Kalp yetersizliği ve konjenital kalp hastalığı ön tanılarıyla servise kabul edilen hastamıza, destek tedavisinin yanı sıra digoksin verildi. Takibinde kalp yetersizliği bulgularında kısmen düzelme kaydedilmesine rağmen, genel durumunda belirgin derecede iyileşme olmadığı ve yatışının 15. gününde eksitus oldu. Postmortem akciğer ve karaciğer nekropsisi materyallerinin histopatolojik tetkikleri normaldi. Kalbin anatomopatolojik incelemesinde sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı tespit edildi.



Resim 2. Elektrokardiyogramda, DI ve aVL'de derin ve geniş Q dalgaları ve ST segmentinin yüksek olduğu dikkati çekmektedir.

TARTIŞMA

Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkışı nadir görülen bir anomalidir; konjenital kalp hastalıkları içerisinde görülme oranı % 0.24 olup, insidansı 300.000 doğumda birdir (1,2). Hastalık, sıklıkla hayatın erken döneminde ölümle sonuçlandığından kalp anomalileri içinde önemli bir yer tutmaktadır (1, 6).

Doğum sırasında hastalar tamamen normal olup, doğumu izleyen haftalar içerisinde konjestif kalp yetersizliğine ait bulgular ortaya çıkmakta ve genellikle semptomlar ikinci veya üçüncü ayda belirgin hale gelmektedir. Bebeklerin büyük bir kısmında gün içerisinde aralıklı olarak irritabilite, huzursuzluk ve anksiyete hali görüldüğü, bazı vakalarda ise konjestif kalp yetersizliği ortaya çıkıncaya kadar hiç bir semptom bulunmadığı kaydedilmiştir. Özellikle büyük çocuklarda, miyokardiyal iskemiye bağlı yemeklerden sonra ağrı, sıkıntı, solukluk, terleme ve nefes darlığı görülebilmektedir. Hastalığın major semptomlarının kalp yetersizliğinin başlamasıyla ortaya çıkan dispne, taşikardi, "wheezing", öksürük ve siyanoz olduğu, erişkin yaşa kadar hayatta kalan vakalarda süt çocukluğu ve çocukluk dönemlerinde, semptom ve bulgu görülmediği bildirilmiştir (1, 6, 7). Literatürle uyumlu olarak vakamızın da doğum ve doğumu izleyen günlerde yakınması yoktu ve kalp yetersizliğine ait semptomlarla getirildi.

Laboratuvar incelemesinde, göğüs grafisinde pulmoner vaskülaritede artma olmaksızın kardiyomegali görülebilmekte ve radyolojik olarak primer miyokardiyal hastalıklarla kolaylıkla karışabilmektedir. EKG'de, özellikle DI ve aVL'de derin ve geniş Q dalgalarının görülmesi tipiktir, bazı vakalarda V3-V6 derivasyonlarında da anormal Q dalgaları görülebilmektedir. Genellikle DI, aVL ve lateral prekordiyal derivasyonlarda T dalgaları ters dönmüştür (6-8). Ekokardiyografik incelemede anomalinin saptanabildiği, ancak hemen her zaman güvenilir olmadığı, Talyum 201 ile yapılan sintigrafik incelemede, sol ventrikülün etkilenmiş olan bölümünün soğuk alan şeklinde görüldüğü

kaydedilmiştir. Kesin teşhis, kardiyak kateter eşliğinde yapılan aortografi veya otopsiyle konulabilmektedir (1, 6, 7, 9). Vakamızın göğüs grafisinde hafif derecede kardiyomegalisi, EKG'sinde DI ve aVL'de derin ve geniş Q dalgaları ve ST segmentinde yükseklik saptandı, ancak ekokardiyografisi normal olarak değerlendirildi.

Anormal Q dalgası, bu anomaliden başka Kawasaki hastalığında ve ağır derecede neonatal strese maruz kalan yenidoğan bebeklerde veya şiddetli basınç veya volüm yüklenmesi gözlenen çocuklarda ortaya çıkan papiller kas infarktında da görülebilmektedir (1,6,8). Yukarıda sıralanan organik bozukluklardan başka, elektrokardiyografide psödoinfarktüs görünümüne neden olan bir çok klinik tablo bildirilmiştir. Bunlar arasında, sol veya sağ ventrikül hipertrofisi, akciğer hastalığı ve pnömotoraks gibi hastalıklardan dolayı oluşan kalbin saat yönündeki rotasyonu, asimetrik septal hipertrofiyle birlikte hipertrofik kardiyomyopati, miyokardit, progressif muskuler distrofi, Friedreich ataksisi, skleroderma ve kardiyak tümör gibi sebeplerden dolayı miyokardın nonfonksiyone canlı dokular tarafından infiltrasyonu, geniş prostetik yama gibi prostetik materyal kullanımı, sol dal bloku, sol anterior hemiblok, Wolff-Parkinson-White sendromu ve intrakranial kanama sayılabilir (8).

Hastalığın tedavisinde, antikonjestif tedavi ile kalp yetersizliğinin düzeltilmesi, daha sonra Takeuchi operasyonu ile aortadan sol koroner artere perfüzyonun sağlanması amaçlanır (6, 7).

Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisinde hastaların birçoğu ilk bir yıl içerisinde ölmekte, ancak bazı vakalar erişkin yaşa kadar gelebilmektedir. Erişkin yaşa kadar yaşayabilen vakaların otopsi bulgularında çok geniş sağ koroner arter ile birlikte sol ventrikülü besleyen çok sayıda kollaterallerin bulunduğu görülmüştür. Şimdiye kadar bildirilen en yaşlı hasta 64 yaşındadır (1, 7). Kalp yetersizliğine ait semptomlarla getirilen vakamız uygun tedavi verilmesine rağmen 25 günlükken eksitus oldu, postmortem histopatolojik incelemede kalpte kollaterallerin bulunmaması

hastamızın yaşının çok küçük olmasıyla ilişkili olabilir.

Sonuç olarak bu yazıda nefes darlığı ve morarma şikayetleriyle getirilen ve postmortem incelemede sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi saptanan bir vaka nadir görüldüğünden dolayı sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Keith JD. Diseases of coronary arteries and aorta. In: Keith JD, Rowe RD, Vlad P (eds), *Heart Diseases in Infancy and Childhood*. Macmillan Publishing, NewYork 1978, pp 1013-1039.
2. Driscoll DJ, Nihill Mr, Mullins Ce, Cooley DA, McNamara DG. Management of symptomatic infants with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Am J Cardiol* 1981; 47: 642-648.
3. Okay T, Turan F, Özdemir M, Yakut C, Zeybek R. Bland-White-Garland sendromu (sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi) pre ve postoperatif kardiyak kateterizasyon bulguları. VI. Ulusal Kardiyoloji Kongresi, Bildiri Özetleri. 23-26 Ekim 1988, Ankara s 34.
4. Lenk Mk, Çeliker A, Alpay M, Tanındı Ş. Ana pulmoner arterden çıkan sol koroner arter anomalisi (bir vaka takdimi). *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1992; 35: 137-141.
5. Sarıoğlu A, Saltık İL, Saylam GS, Batmaz G, Sarıoğlu T, Aytaç A. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Türk J Pediatr* 1997; 39: 127-135.
6. Fyler DC. Anomalous origin of the left coronary artery. In: Fyler DC (ed). *Nadas Pediatric Cardiology*. Mosby Year Book, Philadelphia 1992, pp 715-718.
7. Gersony WM. The cardiovascular system. Evaluation of the cardiovascular system. In: Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE, Vaughan III VC (eds). *Textbook of Pediatrics (14th ed)*. WB Saunders, Philadelphia 1992, pp 1125-1222.
8. Garso A. electrocardiography. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M (eds). *Pediatric Cardiology*. Churchill Livingstone, Edinburgh 1987, pp 235-317.
9. Lurie Pr. Anomalies of the coronary arteries. In: Anderson Rh, Macartney FJ, Shinebourine Ea, Tynan M (eds). *Pediatric Cardiology*. Churchill Livingstone, Edinburgh 1987, pp 1073-1085.