

Same disease, different clinical and ecg findings: Two ALCAPA syndrome cases

 Serdar Kertmen,¹  Yunus Emre Sarı,¹  Recep Çetin,¹  Ayşe Şalvarcı,²  Mehmet Dedemoğlu,³
 Can Vuran,³  Taliha Öner,¹  Türkay Sarıtaş,⁴  Mehmet Karacan¹

¹Department of Pediatric Cardiology, University of Health Sciences, Ümraniye Training and Research Hospital, İstanbul, Türkiye

²Department of Anesthesia and Reanimation, University of Health Sciences, Ümraniye Training and Research Hospital, İstanbul, Türkiye

³Department of Pediatric Cardiovascular Surgery, University of Health Sciences, Ümraniye Training and Research Hospital, İstanbul, Türkiye

⁴Department of Pediatric Cardiology, University of Health Sciences, Okmeydanı Training and Research Hospital, İstanbul, Türkiye

ABSTRACT

Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) syndrome, it is defined as the exit anomaly of the left coronary artery from the pulmonary artery and is a rare congenital heart disease in children. If the disease is untreated, the patient may die due to congestive heart failure, dilated cardiomyopathy (DCM), or ischemic and arrhythmic complications. Diagnosis is made by echocardiographic findings, and advanced tests such as computed tomography, magnetic resonance imaging, and cardiac catheterization can be used in cases with suspected diagnosis. ALCAPA syndrome should definitely be considered in patients diagnosed with DCM in childhood. In this article, we aimed to present two ALCAPA cases that presented with different clinical and ECG findings.

Keywords: ALCAPA; deep Q; dilated cardiomyopathy; ECG.

Cite this article as: Kertmen S, Sarı YE, Çetin R, Şalvarcı A, Dedemoğlu v, Vuran C, et al. Same disease, different clinical and ecg findings: Two ALCAPA syndrome cases. Jour Umraniye PEDIATR 2023;3(2):123–126.

ORCID ID

S.K.: 0000-0000-0000-0000; Y.E.S.: 0000-0002-2414-4610; R.Ç.: 0000-0001-8841-1071; A.Ş.: 0009-0005-2357-8141; M.D.: 0000-0002-5532-4307; C.V.: 0000-0002-8790-6205; T.Ö.: 0000-0002-3581-8510; T.S.: 0000-0003-0434-2545; M.K.: 0000-0002-4375-2881

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Received (Başvuru): 07.06.2023 **Revised (Revizyon):** 18.07.2023 **Accepted (Kabul):** 04.08.2023 **Online (Online yayınlanma):** 00.08.2023

Correspondence (İletişim): Dr. Serdar Kertmen. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye.

Phone (Tel): +90 216 632 18 18 **e-mail (e-posta):** sdrkrtnm@gmail.com

© Copyright 2023 by Istanbul Provincial Directorate of Health - Available online at www.umraniyepediatri.com

Farklı klinik ve elektrokardiyografi bulgularıyla başvuran iki ALCAPA sendromu olgusu

ÖZET

“Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA)” sendromu; sol koroner arterin pulmoner arterden çıkış anomalisi olarak tarif edilir ve çocuklarda nadir görülen bir konjenital kalp hastalığıdır. Tedavi edilmediği takdirde konjestif kalp yetmezliği, dilate kardiyomyopati, iskemik ve aritmik komplikasyonlarla hasta kaybedilebilir. Tanı ekokardiyografi bulgularıyla konular, tanıdan şüphelenilen olgularda bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme ve kalp kateterizasyonu gibi ileri tetkiklerden faydalanılabilir. Çocukluk çağında dilate kardiyomyopati tanısı alan hastalarda ALCAPA sendromu mutlaka düşünülmelidir. Bu yazıda, farklı klinik ve elektrokardiyografi bulgularıyla başvuran iki ALCAPA olgusunu sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: ALCAPA; derin Q; dilate kardiyomyopati; elektrokardiyografi.

GİRİŞ

“Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA)” sendromu son koroner arterin pulmoner arterden köken aldığı nadir bir konjenital kalp hastalığıdır. Klinik önemi; koroner çalma fenomeninin sebep olduğu soldan sağa şant nedeniyle ortaya çıkan sol ventrikül hipoperfüzyonuna bağlı iskemik ve enfarktüstü kaynaklanmaktadır. ALCAPA çoğunlukla izole bir patoloji olduğu gibi, %5 olguda atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt veya aort koarktasyonuna eşlik edebilir.

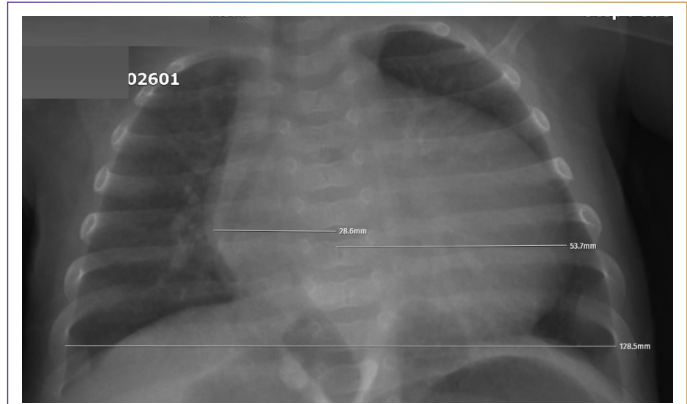
OLGU SUNUMLARI

Olgu 1

İki aylık kız hastaya, öksürük şikayeti ile başvurduğu dış merkezde bronşiyolit tedavisi başlanmış. Dış merkezde çekilen posteroanterior akciğer grafisinde kardiyomegali görülmesi üzerine yapılan ekokardiyografide (EKO) mitral yetmezlik saptanmış (Şekil 1). Hasta mitral kapak cerrahisi için tarafımıza yönlendirilmiş. Pulmoner şikayetleri devam eden hastaya merkezimizde yapılan EKO’da mitral yetmezlik, mitral papiller kaslarda hiperekoinite ve azalmış sol ventrikül sistolik fonksiyon izlendi. Koroner arter çıkışları net izlenemeyen hastanın çekilen elektrokardiyografisi (EKG) tipik olarak ALCAPA ile uyumlu olarak değerlendirilmedi (D1 ve aVL’de derin Q’lar görülmedi) (Şekil 2). Ancak V6’da ST elevasyonu olması ve koroner çıkışlarının tam değerlendirilememesi nedeniyle ALCAPA sendromu da ön tanıda düşünüldü. Hastanın bronşiyolit kliniği düzeliş pulmoner vasküler direnci (PVR) düşünce tipik EKG bulguları ortaya çıktı (Şekil 3). Yapılan kalp kateterizasyonunda sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı gösterildi (Şekil 4). Hastaya merkezimizde koroner arter translokasyonu ameliyatı yapıldı. Hasta stabil olarak izlenmektedir.

Olgu 2

Dört aylık kız hasta dış merkezde dilate kardiyomyopati (DKM) nedeniyle takip edilmekte iken DKM etyolojisi açısından metabolik ve genetik testlerinin yapılması amacıyla tarafımıza

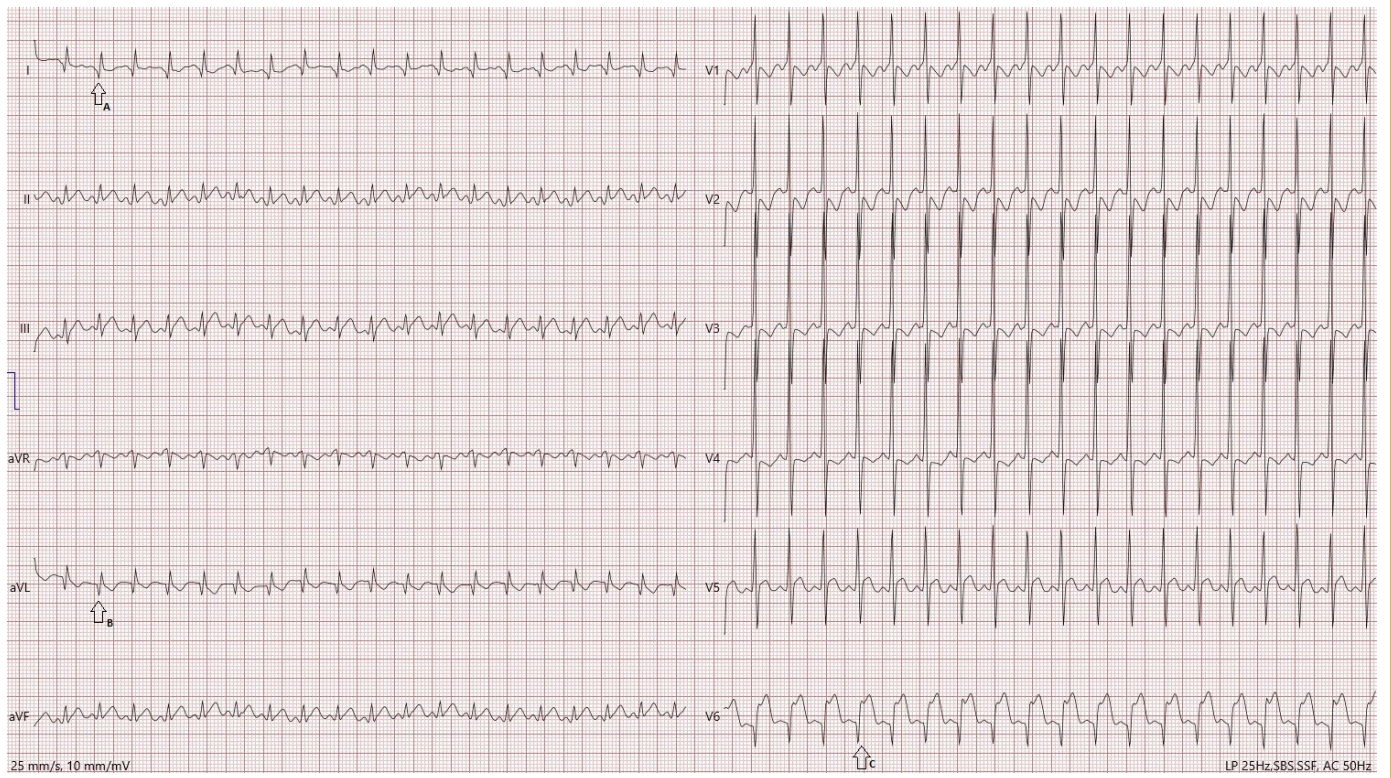


Şekil 1. Kardiyotorasik indeks (KTI): $(28,6+53,7)/128,5=0,64$ olarak saptandı. Hastamızın oranı 0,55’in üstünde olduğu için kardiyomegalik olarak değerlendirildi.

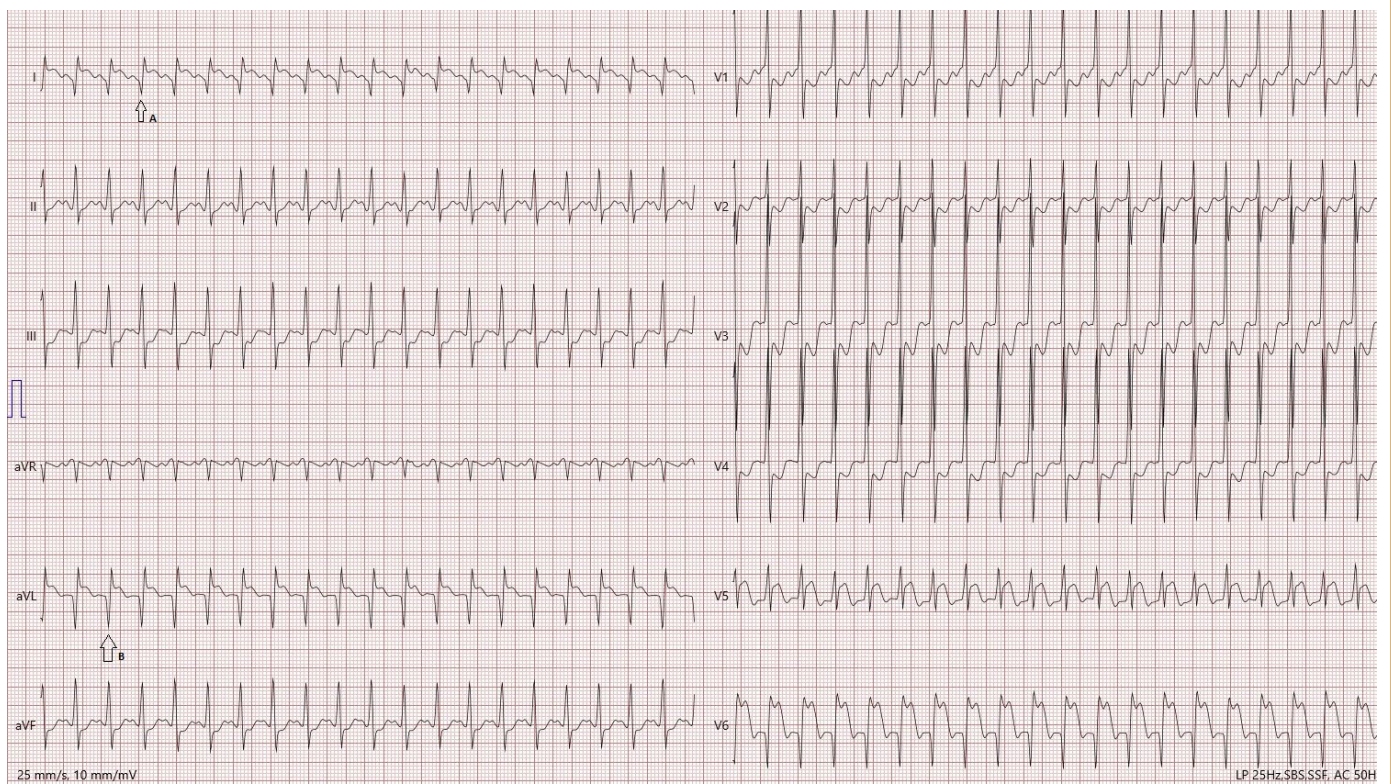
yönlendirilmiş. Hastanın öz geçmişi sorgulandığında tekrarlayan solunum ve pulmoner sebeplerle yoğun bakım yatışı mevcut. Hastanın merkezimizde yapılan EKO’su DKM ile uyumlu olarak görüldü. Sol ventrikül apeksi nonkompakte görünümde idi. Çekilen EKG’de D1 ve aVL’de derin Q’ların olması ve EKO’da sol koroner arter çıkışı net izlenemediği için ALCAPA tanısı düşünüldü. Yapılan kalp kateterizasyonunda sol koroner arterin pulmoner arterden çıktığı görüldü. Hastaya merkezimizde koroner arter translokasyonu ameliyatı yapıldı. Hastanın kontrollerinde ikinci ayda sistolik fonksiyonları düzeldi. Hasta stabil olarak üç aydır izlenmektedir.

TARTIŞMA

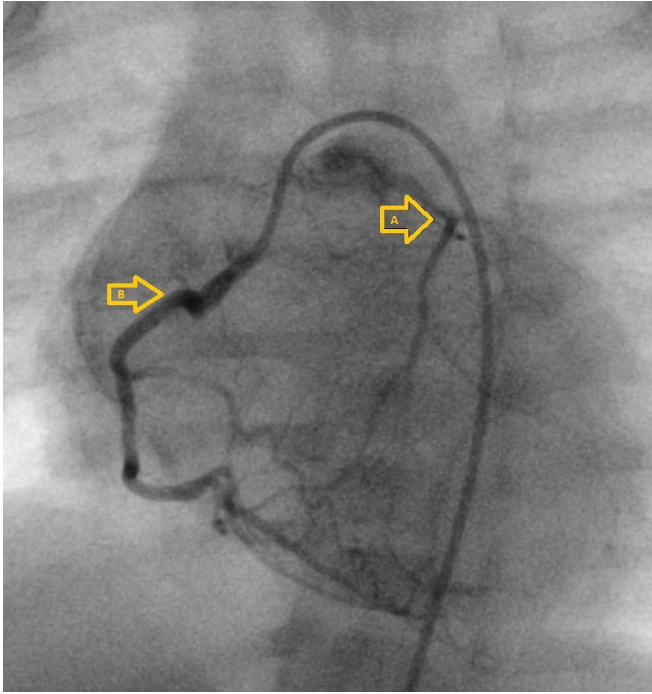
ALCAPA veya Bland White-Garland sendromu, çocuklarda ve erişkinlerde görülen nadir, sıklıkla ölümcül bir anomalidir (1–3). Daha yüksek basınçlı sol koroner arter sisteminden daha düşük basınçlı pulmoner arter sistemine soldan sağa şant nedeniyle oluşan dolaşım yetmezliği, miyokard enfarktüsü veya hayatı tehdit eden kardiyak aritmiler çoğu durumda bebeklerde ölüm nedenidir (1, 4). Bol miktarda interkoroner kollateral arterlerin gelişimi, infant döneminin devamında hayatta kal-



Şekil 2. D1 (A) ve aVL (B) derivasyonlarında da görüldüğü üzere Q dalgaları 5 mm'ye ulaşmamış, patolojik olarak değerlendirilmedi. Ancak V6 (C) derivasyonunda 5 mm'yi geçen bir Q dalgası ve ST segment elevasyonu mevcut.



Şekil 3. D1 (A) ve aVL (B) derivasyonlarında da görüldüğü üzere 5 mm'yi geçen derin Q'lar bize ALCAPA sendromunu düşündürür.



Şekil 4. Sağ koroner artere yapılan enjeksiyon (B) sonucunda, sol koroner arterin sağdan gelen kollateral arterler ile dolduğu ve sol koroner arterdeki kontrastın pulmoner artere drene olduğu (A) görülmektedir.

mayı kolaylaştırabilir (5). Doğru tanı ve gecikmeden uygulanan cerrahi tedavi genellikle olumlu sonuç verdiği için, erken teşhis kritik öneme sahiptir. Farklı klinik bulgularla başvurabildiği gibi farklı EKG ve EKO bulguları da olabilir. Özellikle pulmoner basıncı artıracak akciğer problemi olduğunda tipik EKG bulgularının saptanamayabileceği göz önünde tutulmalıdır. DKM olan hastalarda tedavi edilebilir DKM nedeni olan ALCAPA sendromu mutlaka dışlanmalıdır.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastaların ailelerinden alınmıştır.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Mali Destek: Yazarlar bu çalışma için mali destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Yazarlık Katkıları: Fikir – SK; Tasarım – YES; Denetleme – MD; Kaynaklar – CV; Malzemeler – AŞ; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – TÖ; Analiz ve/veya Yorum – TS; Literatür Taraması – SK; Yazıyı Yazan – SK; Eleştirel İnceleme – MK.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from the families of the patients who participated in this study.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Authorship Contributions: Concept – TÖ; Design – YES; Supervision – MK; Fundings – RÇ; Materials – TS; Data collection and/or processing – AŞ; Analysis and/or interpretation – MD; Literature review – SK; Writing – SK; Critical review – CV.

KAYNAKLAR

1. Vilá Mollinedo LG, Jaime Uribe A, Aceves Chimal JL, Martínez-Rubio RP, Hernández-Romero KP. Case Report: ALCAPA syndrome: Successful repair with an anatomical and physiological alternative surgical technique. *F1000Res* 2016;5:1680.
2. Peña E, Nguyen ET, Merchant N, Dennie C. ALCAPA syndrome: Not just a pediatric disease. *Radiographics* 2009;29:553–65.
3. Hauser M. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Heart* 2005;91:1240–5.
4. Kristensen T, Kofoed KF, Helqvist S, Helvind M, Søndergaard L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) presenting with ventricular fibrillation in an adult: A case report. *J Cardiothorac Surg* 2008;3:33.
5. Mesurolle B, Qanadli SD, Mignon F, Lacombe P. Anomalous origin of the left coronary artery arising from the pulmonary trunk. *AJR Am J Roentgenol* 2006;186:1202.