

ALCAPA Sendromunda Anestezi Yönetimi ve İntraoperatif Transözofageal Ekokardiyografi Kullanımı

Anesthesia Management in ALCAPA Syndrome and the Use of Intraoperative Transesophageal Echocardiography

Alev Şaylan ©
Ümit Karadeniz ©
FeYZa Ayşenur Paç ©
Ajda Mutlu Mihçioğlu ©
Ahmet Vedat Kavurt ©
İrfan Taşoğlu ©
Mustafa Paç ©

Çıkar çatışması: Yazarlar arasında çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Hasta onamı: Hastamız 18 yaşın altında olduğu için hasta yakınlarından aydınlatılmış onam alınmıştır.

Conflict of interest: There is no conflict of interest between the authors.

Informed consent: Since our patient was under 18 years of age, informed consent was obtained from the relatives of the patient.

Cite as: Şaylan A, Karadeniz Ü, Paç FA, Mihçioğlu AM, Kavurt AV, Taşoğlu İ ve ark. ALPACA sendromunda anestezi yönetimi ve intraoperatif transözofageal ekokardiyografi kullanımı. GKDA Derg. 2019;25(4):290-5.

Öz

ALCAPA (*Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery*) Sendromu (*Bland-White-Garland Sendromu*) anormal yerleşimli sol koroner arterin aorta yerine pulmoner arterden çıkışı ile karakterize, ender görülen bir konjenital koroner arter anomalisidir. Anestezi indüksiyonu ve idamesi pek çok nedenle özellik gösterir. Bu olgu sunumu ile sık rastlanmayan bu sendromda anestezi yönetiminin tartışılması ve intraoperatif transözofageal ekokardiyografi bulgularının paylaşılması, kullanımının önemine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

Anahtar kelimeler: ALCAPA sendromu, kardiyak anestezi, çocuk, koroner damar anomalisi, intraoperatif transözofageal ekokardiyografi

ABSTRACT

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) syndrome (Bland-White-Garland syndrome) is a rarely seen congenital coronary artery anomaly characterized by an abnormally located left coronary artery that arises from the pulmonary artery instead of the aorta. Anesthesia induction and maintenance have significance due to many reasons. In this case presentation, we aimed to discuss the anesthesia management in this infrequently seen syndrome and draw attention to importance of sharing and using the findings of intraoperative transesophageal echocardiography.

Keywords: ALCAPA syndrome, cardiac anesthesia, children, coronary vessel anomalies, intraoperative transesophageal echocardiography

Alındığı tarih: 05.08.2019

Kabul tarihi: 11.10.2019

Yayın tarihi: 31.12.2019

Alev Şaylan

SB Dışkapı Yıldırım Beyazıt EAH
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği
Ankara - Türkiye

✉ alevdr@hotmail.com

ORCID: 0000-0002-3261-1004

Ü. Karadeniz 0000-0002-0067-6938

SB. Ankara Şehir Hastanesi
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği
Ankara - Türkiye

F. A. Paç 0000-0002-2649-1683

SB. Ankara Şehir Hastanesi
Pediatrik Kardiyoloji Kliniği
Ankara - Türkiye

A. M. Mihçioğlu 0000-0003-0143-4188

SB. Bakırköy Dr. Sadi Konuk EAH
Pediatrik Kardiyoloji Kliniği
İstanbul - Türkiye

A. V. Kavurt 0000-0002-9756-4616

SB. Ankara Şehir Hastanesi
Pediatrik Kardiyoloji Kliniği
Ankara - Türkiye

İ. Taşoğlu 0000-0001-7714-0296

SB. Ankara Şehir Hastanesi
Çocuk Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği
Ankara - Türkiye

M. Paç 0000-0002-3126-3319

Yüksek İhtisas Üniversitesi
Ankara - Türkiye

GİRİŞ

ALCAPA sendromu; anormal yerleşimli sol koroner arterin (LCA), aorta yerine pulmoner arterden çıkışı ile karakterize, ender görülen bir konjenital koroner arter anomalisidir. 1866 yılında Brooks, klinik olarak 1933 yılında Bland, White ve Garland tarafından tanımlandığından Bland-White-Garland (BWG) sendromu olarak da bilinir ^[1]. Tüm konjenital kalp anomalilerinin %0.24-0.46'sını oluşturur ve canlı doğumlarda görülme sıklığı 1/300.000'dir ^[2]. Makalemizde, bu sendromda özellik gösteren anestezi yönetimi, intraoperatif transözofageal ekokardiyografi (TÖE) kullanımının önemi ve bulgularının paylaşılması amaçlanmıştır.

OLGU

Dokuz yaşında, 20 kg ağırlığında kız çocuk hasta; eforla göğüs ağrısı, koşarken yorulma, gelişme geriliği yakınmasıyla hastanemiz Pediatrik Kardiyoloji Kliniğine başvurmuştu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Genel durumu iyi, sternum solunda 2/6 devamlı sistolik üfürüm duyulmakta, diğer sistem muayeneleri, hematolojik ve biyokimyasal kan parametreleri normaldi.

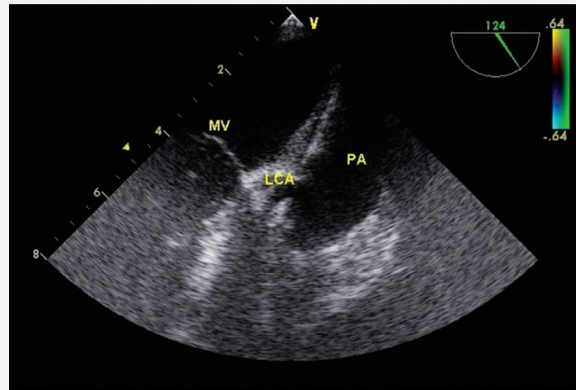
Elektrokardiyografide iskemi bulguları yoktu. Transtorasik ekokardiyografide (TTE) ejeksiyon fraksiyonu (EF) %65, sol ventrikül kısalma fraksiyonu (KF) %35, 2. derece mitral yetmezlik (MY), sol ventrikül sistol sonu ve diastol sonu çaplarında artış (LVEDs 2.7 cm ve LVEDD 4.2 cm), sol kalp boşluklarında dilatasyon saptandı. Sağ koroner arterin (RCA) çapı en geniş yerinde 7.5 mm olup, tüm seyri boyunca ektazikti. Sol koroner arterin aortadan çıkışı izlenmedi. İnterventriküler septum (İVS) üzerinde çok sayıda kollateral arterlere bağlı mum alevi görünümü izlendi ve endokardiyal fibroelastozis yoktu.

Anjiyografik değerlendirmede sistolik-diyastolik-ortalama pulmoner arter basınçlarının 30/11/20 mmHg ve RCA'nın oldukça dilate olduğu, sol koroner arterin (LCA) aort kökünden çıkışı izlenemezken kol-

lateraller aracılığı ile dolduğu ve pulmoner arter ile ilişkili olduğu görüldü (Resim 1).



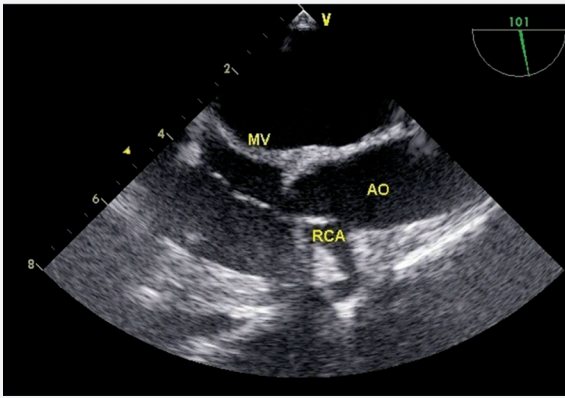
Resim 1. Sol ana koroner arterin pulmoner arterden çıkışı ve kollateral damarların anjiyografik görünümü.



Resim 2. Orta özefagus seviyesinde 120 derecede uzun aksta pulmoner arterin anormal koroner bağlantısı ile birlikte transözofageal ekokardiyografik görüntüsü.

Anjiyografi sonrası tanısı kesinleştirilen hastaya cerrahi ameliyat planlandı, hastamızın velisinden bilgilendirilmiş onamı alındı. Ameliyat sabahı intramüsküler 0.1 mg/kg diazepam ve 0.5 mg/kg morfin ile premedike edilmiş olan hasta ameliyat odasına alınarak monitörize edildi. Anestezi induksiyonu, intravenöz midazolam (0.15 mg/kg) ve fentanil (10 mcg/kg) ile sağlandı. Endotrakeal intübasyon, roküronyum bromür (0.8 mg/kg) ile kolaylaştırılarak mekanik ventilasyon başlatıldı. İnvaziv radial arter monitörizasyonu

ve internal juguler venöz kateterizasyon uygulandı. TÖE probu özefagusu yerleştirildi. Anestezi idamesi hava/oksijen karışımı içinde desfluran ve intravenöz remifentanil infüzyonu, kardiyopulmoner baypas (KPB) süresince de idame dozunda midazolam ile sağlanırken, kas gevşekliği rokuronyum bromür enjeksiyonları ile sürdürüldü. Bazal intraoperatif TÖE görüntülemesinde sol koroner ostiumun aortadan çıkışı gözlenemezken, RCA oldukça geniş, sağ atrium dilate ve 2. derece MY mevcuttu (Resim 2, 3).

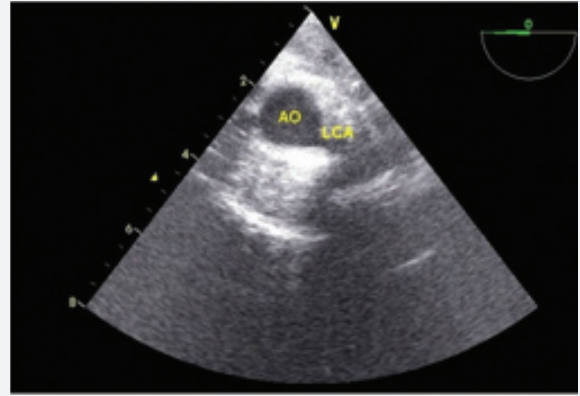


Resim 3. Orta özefagus seviyesinde 100 derecede aortik kapak ve asendan aortanın görüldüğü uzun aks görüntüde geniş sağ koroner bağlantının transözofageal ekokardiyografik görüntüsü.

Uygun cerrahi hazırlık ve rutin median sternotomi sonrası heparinizasyon ile yeterli koagülasyon düzeyine ulaşıldı. Aortabikaval kanülasyonu takiben kardiyopleji kanülü aorta ve pulmoner artere yerleştirildi. Sağ ve sol pulmoner arterler sinerle dönüldü. Kros klemp sonrası aort ve pulmoner arterden her 2 koroner artere antegrad kardiyopleji verilip, sağ ve sol pulmoner arterler sinerle kapatılarak kardiyopleji geçişi engellendi. KPB altında aortik kros klemp ve arrestte, vücut sıcaklığı 28°C düzeyine düşürülerek, sol ana koroner damara serbestleştirme ve aortun pulmoner tarafına anastomoz, pulmoner artere perikardiyal yama ile onarılacak kapama, mitral kleft onarımı, mitral ring annuloplasti yapıldı. P2'deki prolapsusa triangüler plikasyon uygulandı.

İşlemden kardiyopleji idamesi kan kardiyoplejisi ile

yaşandı. KPB'nin sonlandırılma aşamasında destek olarak 5 mcg/kg/dk. dozunda dopamin infüzyonu başlandı. Kontrol intraoperatif TÖE monitörizasyonu ile sol koroner arterin buton ile aortaya reimplantasyonundan sonra koroner arter izlendi, koroner arterlerdeki akımın yeterli olduğu gösterildi (Resim 4). Sağ ventrikül çıkım yolu ise TÖE görüntü kalitesi iyi olmadığından yeterince değerlendirilemeyerek cerrahi sonlandırıldı.



Resim 4. Orta özefagus seviyesinde aortik kapak üstü kısa aks görüntüde yeni koroner anastomozun intraoperatif transözofageal ekokardiyografi görüntüsü.

Kros klemp süresi 132 dk., KPB süresi 146 dk., toplam anestezi süresi 420 dk. süren ameliyat sonunda hasta entübe olarak yoğun bakım ünitesine alındı. Postoperatif dönemde intravenöz dopamin infüzyonu 2.5 mcg/kg/dk. dozunda devam edildi. Gelişen atriyal fibrilasyon ritmi sonrası yapılan TTE'de sağ ventrikül yetmezliği bulguları ve preoperatif dönemde varılmayan 70-80 mmHg ölçülen yüksek gradientli pulmoner stenoz görüldü. İntravenöz dopamin-dobutamin-milrinon infüzyonu altında reeksplorasyona alınan hastada ana pulmoner arter anastomozundaki darlık açılarak çıkım yolu yama ile genişletildi. Gradient basıncının 10 mmHg düzeyine dek düştüğü gözlemlendi. Takibinde karaciğer fonksiyon testlerinde ciddi yükselmesi olan hastanın hepatobiliyer ultrasonografisinde konjesyon saptanmadı, iskemik değişiklikler gözlemlendi. Organ hipoperfüzyonu olarak değerlendirilen, 3 g/gün N-asetilsistein infüzyonu yapılan, karaciğer fonksiyon testleri geri-

leyen hasta ekstübe edildi. İdrar çıkışında azalma, üre-kreatinin değerlerinde yükselme sonrası pediatrik nefroloji konsültasyonu yapıldı, periton diyalizi programı başlatıldı. Kardiyopulmoner sistem açısından stabilize olan hastanın yakın pediatrik nefrolojik takibi için postoperatif 9. günde bir başka merkeze transferi yapıldı.

Postoperatif 26. gününde ayaktan başvuru ile yapılan kontrol TTE'de EF normal, 1. derece MY, sol koroner arterin aortadan çıkışı ve içerisinde akım varlığı görüldü. İdrar çıkışları düzelen diyaliz programından çıkarıldığı öğrenilen hastamızın takibi ilgili bölümlerde devam etmektedir.

TARTIŞMA

ALCAPA sendromunda koroner kan akımındaki yavaşlama, miyokardiyal iske mi, infarkt, MY ve iskemik kardiyomiyopatiye neden olur ^[2]. Sol ana koroner arterdeki kan desatüredir ve bu anomalinin patogenezini bilinmemektedir ^[3]. Semptomların ortaya çıkışını belirleyen faktörler; pulmoner arter basıncı, sol ventrikül diyastol sonu basıncı ve her 2 koroner arter sistemi arasındaki kollateral dolaşımın yaygınlığıdır. Hastaların bir kısmı asemptomatiktir, erişkin döneme dek yaşarlar ^[4]. Bu süre içinde RCA-LCA arasında yeterli kollateral dolaşım geliştiğinde daha geç bulgu verirler. Nonspesifik bulgular; senkop, egzersiz dispnesi, angina ve kardiyak aritmilerdir ^[5]. İske mi, kollateral dolaşımın aşırı gelişmesi sonucunda da oluşabilir. Bu hastalarda koroner iskemik ataklar çocuklardaki en sık başvuru şeklidir, ani ölüm görülebilir. Kardiyomiyopati nedeniyle izlenen 1 yaş altı çocuklarda ALCAPA mutlaka araştırılmalıdır. Koroner anjiyografi ve TTE tanıda en çok kullanılan yöntemlerdir ^[2]. Olguların %5'lik kısmında patent duktus arteriosus, atriyal ve ventriküler septal defekt, Fallot tetralojisi, aort koarktasyonu, hipoplastik sol kalp sendromu gibi anomaliler de eşlik edebilir ^[6]. İske miye bağlı olarak genellikle posteriyor papiller kasın disfonksiyonu gelişir ve bu durum mitral kapak regurjitasyonuna neden olur ^[7].

Tedavi yaklaşımı sol koroner arterin doğrudan reimplantasyonunu içeren cerrahi onarım yapılmasıdır ^[8]. Asemptomatik ileri yaştaki hastalarda ender olarak konservatif medikal tedavi tercih edilebilir ^[9].

ALCAPA tanılı hastalarda uygulanacak anestezi yönetimi, kardiyomiyopatinin eşlik ettiği ya da etmediği koroner iske mi yönetimi ile benzerlik gösterir. Anestezi indüksiyonu ve idamesinde miyokardiyal kontraktilitede azalma görülebileceği unutulmamalıdır. Yeterli diyastolik kan basıncının korunması gerekliliği, optimum preloadın idamesi, taşikardinin önlenmesi önemlidir. Esas amaç yeterli sağ koroner perfüzyonu sağlamak, normal veya düşük bir sistemik vasküler rezistansı sağlamak, pulmoner vasküler rezistansı azaltmak, miyokardiyal kontraktileti korumaktır.

Bu tip hastalarda entübasyon sorunsuz ve hızlı yapılmalı, inhaler anestezi ajanların kardiyak fonksiyonları deprese edebileceği unutulmamalıdır ^[10]. Desatüre kan nedeniyle miyokardiyal hipoperfüzyon ve bu nedenle meydana gelebilecek miyokard iskemisi riskine karşı dikkatli olunmalıdır. Buna bağlı olarak kardiyak arrest, ani ölüm meydana gelebilir.

Bu olguda da intraoperatif dönemde miyokardiyal koruma hedeflenmiş, kan basıncı ve kalp atım değerleri fizyolojik sınırlarda tutulmuştur. KPB makinesi desteğinin sonlandırılması döneminde pozitif inotropik etkileri nedeniyle adrenalin, noradrenalin, dopamin, dobutamin, fosfodiesteraz III inhibitörleri olan milrinon ve olprinon hidroklorid desteği gerekebileceği düşünülmelidir ^[11,12]. İntraoperatif TÖE uygulaması kalp cerrahisinde defektlerin tanınması ve fonksiyonel anormalliklerin tanı ve takibinde oldukça önemlidir ^[13]. İntraoperatif TÖE'nin miyokard ve kapak fonksiyonlarını değerlendirmede üstünlüğü bilinmektedir. Özellikle ALCAPA sendromunda mitral yetersizliğinin değerlendirilmesi, koroner ağzların ve normal koroner akımın gösterilmesi TÖE görüntülemesinin önemli bir parçasıdır. Bu olgumuzda da doğrulayıcı ve cerrahi onarımı destekleyici bir yöntem olarak kullanılmış, cerrahi onarımın etkinliğini ve

yeterliliğini intraoperatif dönemde göstererek yönlendirici olmuştur.

ALCAPA sendromu için mortalite-morbiditeyi artıran bir diğer durum düşük kardiyak output sendromudur (Low Cardiac Output Syndrome, LCOS) [12]. Bu sendrom miyokardiyal disfonksiyona sekonder olarak yetersiz doku perfüzyonu ile kendini gösteren, birçok organı ilgilendiren ciddi bir komplikasyondur ve postoperatif morbidite nedenleri incelendiğinde ilk sıradadır [14]. LCOS ile ilişkili olarak pulmoner komplikasyonlar, miyokardiyal infarktüs, gastrointestinal komplikasyonlar, böbrek yetmezliği, inme gibi nörolojik komplikasyonlar, yeniden ameliyat gerekliliğinde artış görülebilir [15].

ALCAPA sendromunda kronik sol ventrikül iskemisi; sol ventrikül fonksiyonlarında ciddi azalma ve cerrahi riskte belirgin artışla birlikte [16]. İleri derecede semptomatik olgularda intraoperatif dönemde veya ameliyat sonrası dönemde sol ventrikül fonksiyonlarının iyileşmesine yardımcı olmak amacıyla ekstrakorporeal membran oksijenatör (ECMO) ve sol ventrikül destek cihazı (LVAD) uygulamalarına gerek duyulmuştur [2,12,17,18].

SONUÇ

Ender görülen bir sendrom olan ALCAPA'da başarılı bir anestezi yönetimi, patofizyolojinin iyi bilinmesini gerektirir. İntraoperatif TÖE kullanımı, onarım sonrası kardiyak fonksiyonların erken dönemde ortaya konmasını sağlar. Mümkün olan şartlarda kullanımı hasta yararınadır. Bu sunum ile ALCAPA sendromu, intraoperatif TÖE kullanımı ve ilişkili perioperatif olaylar literatür eşliğinde gözden geçirilmiştir.

KAYNAKLAR

- Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J.* 1933;8:787-801. [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(33\)90140-4](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(33)90140-4)
- Fahy CJ, et al. The anesthetic management and physiologic implications in infants with anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2012;26:286-90. <https://doi.org/10.1053/j.jvca.2011.01.017>
- Baum VC, O'Flaherty JE. *Anesthesia for genetic, metabolic, and dysmorphic syndromes of childhood.* 2th ed. Lippincott Williams&Wilkins, a Wolters Kluwer business. 2007. p.28-29.
- Roberts SM, Banbury T, Mehta A. A Rare Case of Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery (Bland-White-Garland Syndrome) in a 68-Year-Old Woman. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2017;21:186-90. <https://doi.org/10.1177/1089253216659146>
- Safaa AM, et al. A rare case of adult type ALCAPA syndrome: presentation, diagnosis and management. *Heart Lung Circ.* 2013;22:444-6. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2012.10.011>
- Nathan M, et al. Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery in hypoplastic left hearts: case series and review of literature. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142:225-7. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.10.031>
- Ramirez S, et al. Outcomes of coronary reimplantation for correction of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64:681-7. <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2011.04.015>
- Yuan X, et al. Surgical Outcome in Adolescents and Adults With Anomalous Left Coronary Artery From Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg.* 2018;106:1860-1867. Epub 2018 Jun 19. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.05.051>
- Fierens C, et al. A 72 year old woman with ALCAPA. *Heart* 2000;83:E2. <https://doi.org/10.1136/heart.83.1.e2>
- Gupta K, et al. Anaesthesia for repair of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Indian J Anaesth.* 2015;59:136-7. <https://doi.org/10.4103/0019-5049.151386>
- Kleinschmidt S, Grueness V, Molter G. The Bland-White-Garland syndrome. Clinical picture and anaesthesiological management. *Paediatr Anaesth.* 1996;6:65-8. <https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.1996.tb00358.x>
- Fujii Y, et al. Successful intra-postoperative extracorporeal circulatory support with atrial communication for treatment of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: a case report. *Acta Med Okayama* 2007;61:41-5. <https://doi.org/10.18926/AMO/32908>
- Tasoglu I, Imren VY, Yener A. Impact of intraoperative

- transesophageal echocardiography on surgical decisions in the cardiovascular operating room. *Turk Kardiyol Dern Ars.* 2012;40:242-50.
<https://doi.org/10.5543/tkda.2012.75725>
14. Sariosmanoglu ON. Low Cardiac Output Syndrome. *Turkiye Klinikleri J Surg Med Sci.* 2007;3:11-4.
15. Sa MP, et al. Risk factors for low cardiac output syndrome after coronary artery bypass grafting surgery. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2012;27:217-23.
<https://doi.org/10.5935/1678-9741.20120037>
16. Edwin F, et al. Prediction of left ventricular assist device implantation after repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2012;144;160-5.
<https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2011.12.004>
17. Malik V, et al. Use of extracorporeal membrane oxygenator support to salvage an infant with anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *Ann Card Anaesth.* 2011;14:51-4.
<https://doi.org/10.4103/0971-9784.74401>
18. Callaghan MA, O'Hare B, Casey W. What other anomalies? Failure to wean post ventricular septal defect repair secondary to anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Paediatr Anaesth.* 2012;22:487-9.
<https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2011.03791.x>