

YETİŞKİNLERDE KORONER ARTERLERİN ÇIKIŞ ANOMALİLERİ (Anomalous Aortic Origin of Coronary Arteries in Adult)

Dr. Hasan GÖK *, Dr. İsmet DİNDAR **, Dr. Nuri ÇAĞLAR **, Dr. Mehmet ÖZDEMİR **

* S.Ü. Kardiyoloji Anabilim Dalı, ** Koşuyolu Kalp ve Araştırma Hastanesi Kardiyoloji Bölümü

GİRİŞ

Bazı koroner arter anomalilerinin ani ölüm, angina pectoris ve myokard infarktüsü ile sonuçlanabileceğini gösteren birçok yeni çalışmadan sonra anormalilere ilgi artmış ve klinik önemi daha iyi anlaşılır hale gelmiştir. Koroner arterin anormal çıkışı yanında proksimal seyirindeki değişikliklerin de önemli olabileceği vurgulanmıştır (1,2,4).

Anormal çıkışlı koroner arterlerin insidensi farklı çalışmalarda %0.2-1.2 arasında bulunmuş ve çeşitli şekillerde sınıflandırılmıştır. İlk kapsamlı araştırmada Ogden (1969), 224 olguyu içeren çalışmasında bunları üç grup altında toplamıştır (5); 1-Minor primer anomaliler (%28.1): Koroner arterlerin aortadan çıkışlarında anomali mevcut, ancak arterin seyri ve distal dağılımı normal bulunan olgular, 2-Major primer anomaliler (%33.5): koroner arterin kalp boşluklarıyla anormal iştiraki yahut pulmoner arterden bir veya daha fazla koroner arterin çıkışı olan olgular, 3-Sekonder anomaliler (%38.4): Kalbin diğer konjenital anomalileri ile birlikte olan olgular. Bu son gruptaki anomaliler, primer intrakardiyak patolojik defektlere sirkülatuar bir cevabı gösterir.

Daha sonra Roberts (1986) (1), daha detaylı çalışmasında erişkin çağda görülen koroner arter çıkış anomalilerini (KAÇA) dört majör gruba ayırmıştır.

1- Aortadan bir veya daha fazla koroner arterin çıkışı ile birlikte ana pulmoner arter (APA)'den bir veya daha fazla koroner arterin çıkışı,

2- Aortadan koroner arter çıkışı olmaksızın bir veya iki koroner arterin APA'den çıkışı,

3- Bir veya daha fazla koroner arterin aortadan anormal çıkışı,

4- APA'den bir koroner arter çıkışı olmaksızın aortadan yalnız bir koroner arter çıkışı ("Single Koroner Arter") (TKA).

1- AORTADAN BİR VEYA DAHA FAZLA KORONER ÇIKIŞI İLE BİRLİKTE APA'DEN KORONER ARTER ÇIKIŞI

Sağ ve sol ana (SIA) koroner arterin her ikisi veya mevcut tek koroner arter, APA'den çıkıyorsa ve doğumdan sonra da pulmoner hipertansiyonun devamını sağlayacak ilave anomali mevcut değilse, bir yıllık yaşam mümkün değildir. Ancak koroner arterlerin biri APA'den diğerleri aorta'dan çıkıyorsa kişi 15 yıl kadar hayatta kalabilir. Bu gruptaki anomalilerin çoğunda SİAKA APA'den, sağ koroner arter (SğKA) aortadan çıkmaktadır (1).

1-a. Ana Pulmoner Arterden SIA Çıkışı

Sol ana koroner arterin APA'den çıkışı, ilk kez 1908 yılında Maude Abbott tarafından 60 yaşına kadar hayatta kalabilen bir olguda tanımlandı. 1911'de Abriskosoff bir yenidoğanda, 1933'de Bland ve ark. 3 aylık bir bebekte, klinik ve nekropsi bulgularıyla bu anomaliyi bildirdiler. Sonradan "Bland-White-Garland Sendromu" da denilen bu anomaliye, Fontana ve Edwards'ın 357 konjenital kalp hastalıklı olguların nekropsi çalışmasında 58 olguda rastlandı. Olguların çoğunun mortalite sebebi konjestif kalb yetmezliği idi ve 12 erişkin olgunun 8'i ani ve beklenmedik şekilde ölmüşlerdi. Bu olguların yaşaması, normal ve anormal çıkışlı koroner arterler arasındaki kollateral dolaşıma bağlı olup anormal çıkışlı SIA koroner arterdeki kan akış yönü zamanla retrograd olmaktadır. Normal çıkışlı koroner arterden, anormal çıkışlı artere kan kaçıışı (steals), myokard'ta önemli oranda iskemi veya nekroza sebep olur. Ölüm genellikle SIA koroner arterdeki kan akışının antegradan retrograda geçiş periyodunda olmaktadır. Hayatta kalan olgularda ise kalp kitlesi artar, endokard kalınlaşır ve diffüz endokardiyal fibroelastozis gelişir. SğKA genellikle dilate olur, sol ventrikülde yer yer kalsifik odaklar saptanır (1,6). İleri yaşa kadar asemptomatik kalabilen olgularda prekordial devamlı üfürüm, iskemik EKG değişiklikleri saptanabilir. Ölüm genellikle ani fiziki egzersizle gelişmektedir. Bu anomalinin tedavisinde birçok operatif yöntem kullanılmış ve çoğunda iyi sonuçlar bildirilmiştir.

1- SIA koroner arterin APA ile bağlantısının li-

gasyonu,

2- SIA koroner arter ostiumunun, APA içine suni veya biyolojik materyaller yerleştirilerek obliterasyonu,

3- SIA koroner arter ligasyonu veya ostiumunun kapatılması ile birlikte aorta ile sol ön inen arter (SIÖİA) arasına saphen ven bypass graft yerleştirilmesi,

4- SIA koroner arterin APA'den çıkışının kapatılması ile birlikte direkt olarak yahut bir greftle SIA koroner arterin çıkan aortaya anastomozu,

5- APA'deki SIA koroner arter ostiumunun kapatılması ile birlikte SIA koroner arterin subclavian veya karotid arterle direkt uç-uca anastomozu.

1.b.- Ana Pulmoner Arterden SğKA veya SIÖİA yahut sol sircumflex (SIS) Çıkışı

Sağ koroner arterin APA'den çıkışı ilk kez 1885'de Sir John Brooks'un yaptığı kadavra çalışmasında farkedildi. 1914'de Monckelbelg ve 1925'de Schley bu anomaliyi saptadılar. Tingelstad ise 1972'de bu anomali sebebi ile opere edilen ilk olguyu bildirdi (1). Bildirilen en küçük olgu 6 yaşında olup, yaşamın erken döneminde antegrad olan kan akışı, bir yaşından sonra retrograd olmuştur. Genellikle hastalar asemptomatik olup kardiak disfonksiyon ve myokard iskemisi bulgularına rastlanmaz. Mintz ve ark. (7) iki aylık anginası olan 47 yaşındaki bir olguda, SIA koroner arter anterograd kan akışının 4/5'inin SğKA yoluyla APA'e gittiğini göstererek, bu anomalide "koroner steal" fenomeninin kantitatif derecesini belirlediler. Ayrıca SğKA'ın PA çıkışı olan 22 olguyu incelediklerinde genelde bu anomalinin belign olduğunu fakat genç yaşta 2 olgunun ani öldüğünü, bir olgunun da aberan SğKA'ının aortaya reimplastasyonu ile iskemisinin subjektif ve objektif bulgularının düzeldiğini, bu sebeple anomalinin egzersiz anında koroner steal ile myokard iskemisi ve ani ölüme sebep olabileceğini saptadılar. Bu anomali için seçkin operasyon SğKA'ın APA ile iribatının kesilerek aortaya direkt anastomozunun yapılmasıdır.

Robbets ve Robinowitz ise 1984 yılında SIÖİA'ın APA ve diğer koroner arterlerin aorta çıkışı olan 8 olu bildirdiler (8). Olgularından biri yedi aylık

olup ön duvar myokard infarktüsünden ölmüştü. Erişkin 7 olgunun 5'inde angina pectoris vardı. Altı olguda operasyondan sonra myokard iskemisinin objektif ve subjektif delilleri ile birlikte aorta çıkışlı diğer iki koroner arterle SIÖİA arasındaki kollateraller kayboldu. Ancak yalnız SIÖİA ligasyonu yeterli mi yoksa birlikte aorta-SIÖİA arasına bir bypass yerleştirmek gerekir mi sorusu kesinlik kazanmamıştır (8,9). SIS koroner arterin APA'den çıkışı; Effler ve ark. (1967), Honey ve ark. (1975), Chaitman ve ark. (1975), Ott ve ark (1978) tarafından yaşları 8-14 arasında değişen olgularda saptanmış, fakat erişkin döneme ait bir olgu bildirilmemiştir (10). Konus arterinin APA 'den çıkışının fonksiyonel bir öneminin olmadığı belirtilmiştir.

2- AORTADAN KORONER ARTER ÇIKIŞI OLMAKSIZIN BİR VEYA İKİ KORONER ARTERİN APA'DEN ÇIKIŞI

Yayınlanmış raporlarda (1,5); SIA ve SğKA'ın APA çıkışı olan 12 olgu bildirilmiş ve bunların hemen hepsinin yaşamlarının birinci ayında (genellikle 1-2. günlerinde) öldüğü ve çoğunda da PDA yahut kalp ve büyük arterlerin diğer majör konjenital anomalilerinin bulunduğu bildirilmiştir.

3- KORONER ARTERLERİN AORTADAN ANORMAL ÇIKIŞI

Barth ve Robets, sağ aortik sinüsten SIA ve SğKA çıkışı olan olguları, SIA koroner arterin seyrine göre 4 major gruba ayırdılar (11); APA 'in önünde, aortanın arkasında, sağ ventrikül infundibulumu altında-septum içinde ve aorta ile APA arasında. Sol ana koroner arter, APA önünde ve sağ ventrikül infundibulumu üstünde seyrediyorsa, atherosklerotik plağa bağlı önemli daralma olmadıkça myokard iskemisinin semptomları gelişmektedir. Murphy'nin (12) yayınladığı 12 yaşındaki olgu hariç, SIA koroner arterin aorta arkasında seyrettiği olgularda da myokard iskemisi semptomları saptanmamıştır. SIAKA'nin aorta ile APA arasında seyrettiği 43 nekropsi olgusunda ölümlerin, 34'ü koroner orijinli olup 26'sı (%76) 20 yaşından önce, 8'i (%24) 49-82 yaşları arasında gelişmiş, 9 olguda ise ölümün anomali ile ilişkisi saptanamamıştır. Genç yaşta ölen 26 olgunun 25'inde (%96) kuvvetli egzersiz esnasında veya hemen sonrasında, birinde ise myokard in-

farktüsü sonucu ölü gelişmiştir. Bu olguların 24'ü (%92) erkek olup 5'inde myokard nekrozunun histopatolojik delilleri ve 1 olguda SIA koroner arterin atherosklerotik daralması saptanmıştır. SIAKA'nin aorta ile APA arasında seyrettiği olgularda myokard iskemisinin kesin mekanizması bilinmiyor. Ancak Barth ve Roberts bu anomalisi bulunan 5 olgu bildirdiler ve egzersizle artan intraaortik basınç esnasında oluşan aort kökü genişlemesinin SIAKA'ı sıkıştırmış olabileceğini, atherosklerotik lezyonu bulunmayan kişilerde de SIAKA ofisinin daralmasına bağlı koroner kan akımında azalma potansiyelinin bulunduğunu bildirdiler ve egzersizle gelişen ani ölümü üç faktörle izah ettiler:

1- Egzersizle miyokard oksijen gereksiniminin artmasına karşılık, koroner akım obstrüksiyon sebebiyle yeterli oranda artmazsa myokard iskemisi ile sonuçlanır.

2- Egzersiz esnasında aorta ve APA'in dışı doğru genişlemesi SIAKA ostial lümeninin daha da baskılanmasına sebep olur.

3- SIAKA aorta ile APA arasında seyrettiğinde, egzersizle bunlar dilate olunca, SIAKA infundibuler septum bölgesinde baskılanabilir.

Davia ve ark. (13) bu anomalisi bulunan ve egzersize bağlı myokard infarktüsü geçirdikten sonra SIAKA ostiumu cerrahi olarak genişletilen bir olgu bildirdiler. Bu olgu doğum sonrası 9 yıl asemptomatikti. Mahowald ve ark. (14), 10 yıllık periyotta ani ölen olguların nekropsisi çalışmasında, saptadıkları SIAKA ektopik çıkışı olan 23 olgunun anatomi-patolojik incelemesinde, yalnız 3 olgunun ölümünün KAÇA'ne bağlı olabileceğini belirttiler. Aberan arterin aortadan akut açılı ile çıkışının, arteriyel ostiumda "flap-like" mekanizma gibi işleyeceğini ve sonuçta ostial stenozla myokard iskemisi-ani ölüm gelişebileceğini buldular. Cheitlin ve ark.'da aberrant arterin "slit-like" ostiumunun, egzersizle aort genişleyince flap gibi tıkayıcı rol oynayabileceğini, aorta ile sağ ventrikül infundibulumu arasında bulunan segmentinin egzersizle baskılanabileceğini ve ektopik çıkışlı arterin intramural seyrinin de bu baskılanmaya katkı yapabileceğini belirttiler. SIAKA'in sağ sinüs valsalva veya proximal SğKA çıkışında, SğKA çıkış ve dağılımı normaldir. Bildiri-

miş aberan SIAKA olgularının çoğunda SIAKA aorta önünde ve aorta ile APA arasındadır. Birkaç olguda aort arkasında seyrettiği bildirilmiştir. İndensi %0.19 olarak saptanan bu anomali ile ilgili Kimbiris (15) 4 olgu bildirdi. İkisinin SIAKA'de ciddi atherosklerotik lezyon vardı ve KABG-O yapılmıştı. Diğer 2 olguda tıkayıcı lezyon yoktu, ancak egzersizle myokard infarktüsü geçirmişlerdi.

Benson ve Lack, Cohan ve Shaw'in düşünceleri de aynı doğrultudadır (1,15). Chaitman ve ark. (10) bu anomalide; aorta ile APA arasında bulunan aberan arter segmentinin egzersizle baskılanmasının, aberan arterin spazmının, torsiyon ve akut açılı ile çıkışının yahut diminitif SIAKA sisteminin ani ölüme etkili olabileceğini belirttiler. Moodie ve ark. (16) ise, "Cleveland Clinic" te yapılmış bütün anjiogramlar içinde SIAKA'in sağ sinüs valsalvadan çıkıp aorta ile APA arasında seyredişinin çok nadir olduğunu (4 olgu, %0.02) saptadılar. Bu anomalili genç olgularda baş dönmesi, angina ve egzersiz senkopu bulunabilir. Ancak hipertrofik kardiomyopati ve valvüler aort stenozundan noninvaziv testlerle ayırt edilmesi gerekir. Özellikle genç ve erkek bir hastata egzersiz senkopu, noninvaziv testlerle aydınlatılamazsa koroner anjiyografi önerilmektedir.

Sol Aortik Sinüsten SIAKA ile Birlikte SğKA Çıkışı

Gerçek sıklığı bilinmemekle birlikte %0.3-1.2 olarak bildirilmiş ve klinik önemi yakın zamanda fark edilmiştir. Nekropsisi çalışmalarında SğKA ve SIAKA'nin sol aortik sinüsten çıktığı olgular, aynı arterlerin aynı sağ aortik sinüsten çıktığı olgulardan ortalama üç kat fazla olduğu halde, anjiyografide sağ aortik sinüsten SIAKA ve SğKA çıkışı daha fazla saptanmaktadır. Çünkü bu olgularda myokard iskemisinin objektif delillerine daha sık rastlanmaktadır (1). Her iki koroner arterin sol aortik sinüsten çıktığı ve SğKA'in aorta ile APA arasında seyrettiği olgularda ne ölçüde myokard iskemisi geliştiği belli değildir. Roberts ve ark. (17) nın araştırdığı 26 nekropsisi olgusundan 9'u bu anomali yüzünden ölmüş, fakat yalnız birinde kardiyak disfonksiyon saptanmıştır.

Benge ve ark., aberan SğKA çıkışı ile 2.5 yaşında

myokard infarktüsü geçiren ve A-V tam blok nedeniyle kalıcı pace-maker takılan bir olgu sebebiyle bu anomalinin morbiditesini araştırdıklarında; benign olduğunu ancak atherosklerotik lezyona yahut aorta ile APA arasında seyreden proximal segmentinin kompresyonuna bağlı önemli kardiyovasküler sorunların gelişebileceğini belirttiler (18). Ayrıca tamamen normal bulunan aberan SgKA'de "slit-like" ostium bulunmasının, interarteriyel seyreden segmentinin baskılanmasının veya bu segmentte vasodilatör kapasite azalışının kardiyak komplikasyonlardaki rolünü kanıtladılar (14). Hanzlick ve Stivers (19), atletizm yarışmasında, Isner ve ark. (20)'da, ağır bir yemekten sonra ölen bu anomaliye sahip birer olgu bildirdiler. Bunlarda ölüm öncesinde ciddi dispne veya göğüs ağrısı epizotları vardı.

Bu anomalide tedavi şekli yeterince aydınlatılmamıştır. Ancak SIAKA "slit-like" orifisi mevcut ve aorta ile APA arasında seyrediyorsa, hasta asemptomatik olsa bile fatal veya nonfatal myokard iskemisini önlemek için cerrahi tedavi önerilmektedir. Sol aortik sinüsten çıkan SgKA'in "slit-like" orifisi mevcut ve bu arter aorta ile APA arasında seyrediyorsa, ancak myokard iskemisinin klinik bulgu ve semptomları saptanırsa operasyon gerektirmektedir.

Her iki koroner arterin (SIAKA ve SgKA), posterior aortik sinüsten çıkışı olan olgu bildirilmemiştir. SIÖIA'nin sol aortik sinüsten ve SIS ile SgKA'in sağ aortik sinüsten veya SIS'in SgKA'den çıkışı olan anomali, ilk kez 1933'de Antopal ve Kugel tarafından 4 adult olguda bildirilmiştir (1). Üçünde SIS sağ koroner sinüsten, birinde ise SgKA'den çıkıyordu. SgKA proksimalde aortun arkasında seyrediyordu. SIS'in sağ aortik sinüs veya SgKA çıkışı, en sık görülen anomalidir (1,15). Ogden (5) 16 yıllık nekropsis çalışmasında bu anomalili 14 olgu, Roberts (1) ise 15 olgu bildirdi.

Page ve ark. (21) ise yaptıkları 2996 selektif koroner anjiyografi içinde 20 olgunun SIS'inin sağ aortik sinüsten veya SgKA'den çıktığını buldular. Yalnız birinde SIÖIA APA'den çıkıyordu fakat hiçbirinde kardiyak disfonksiyon bulgusu yoktu. Chaitman ve ark. (10) 3750 koroner anjiyogram arasında 31 erişkin olguda koroner arter çıkış anomalisi saptadılar. Çoğunda (17 olgu) SIS, sağ sinüs valsalya veya

SgKA birinci dalıdan çıkıyordu. Kimbiris ve ark.'da (15) Koroner anjiyografi yapılan 7000 olguyu incelediklerinde 45 olguda koroner arter çıkış anomalisi saptadılar. En fazla sağ valsalva sinüsünden veya SgKA'den SIS çıkışı (olguların %58) vardı. Liberson ve ark.'da (22), 20 olguda (9 olgu nekropsis, 11'i selektif koroner anjiyografi ile) KAÇA bildirdiler. 11 olguda sağ valsalva sinüsünden veya SgKA'den SIS çıkışı vardı. Koroner arter bypass graft operasyonu düşünülen olgularda, bu çıkış anomalisine özel önem göstermeli ve uygun graft lokalizasyonu seçilmelidir. Ayrıca bu tip anomalili olgularda mitral veya aort kapak replasmanı yapılacaksa protez fiksasyon ringleri SIS lümenini baskılamamalıdır.

Sağ Aortik Sinüsten SgKA ve SIÖIA (veya SgKA'den SIÖIA) Çıkışı ile Birlikte SIS'inin Sol Aortik Sinüsten Çıkışı

Bu anomali, kalp ve büyük damarların, konjenital anomalileri bulunmayan olgularda nadir görülür. Birkaç tipi tanımlanmıştır. (1): 1-SIÖIA, sağ val valsalva sinüsünden veya SgKA'den çıkıp, kalbin ön-sol tarafına doğru seyredir. 2-SIÖIA sağ valsalva sinüsünden veya SgKA'den çıkar, kalbin soluna doğru aorta ile APA arasında seyredir. 3-Sağ aortik sinüs veya direkt aortadan çıkan SIÖIA, kalbin soluna doğru, sağ ventrikül infundibulumu altında, ventriküler septumda seyredir.

Sol Aortik Sinüsten SIAKA ve Posterior Aortik Sinüsten SgKA Çıkışı

Başka konjenital anomali yok ise son derece nadirdir. Vlodaver ve ark., atherosklerotik kalb hastalığından ölen 72 yaşındaki bir olguda bu anomalili saptadılar. Roberts ise, basketbol oynarken aniden ölen 19 yaşında bir olgu ile SgKA çıkışının sağ ile posterior aortik kusp arası komissürden olan ve atherosklerotik kalb hastalığından ölen ayrı bir olgu bildirdi (1).

Sol aortik sinüsten SIÖIA, posterior aortik sinüsten SIS ve sağ aortik sinüsten SgKA çıkışı olan 58 yaşındaki ilginç bir olgumuzda (23) bir yıllık istirahat anginası vardı. EKG'ında D3, aVF de QS ve T(-) mevcuttu. Retroaortik seyreden SIS arter dahil bütün major koroner arterlerinde atherosklerotik lezyon yoktu. Literatür taramasında bu anomalili

başka bir olguya rastlanmadı. Hasta medikal tedavi ile yakın takibe alındı.

SIÖİA ve SIS'in Aortik Sinüsten Ayrı Birer orifisle Çıkışı ile Birlikte SğKA'in Sağ Aortik Sinüsten Çıkışı

Oldukça nadir olan bu anomali, Ogden ve ark.'ca (5) 6, Zumbo ve ark. (21) ve Roberts tarafından ise (1) 9 nekropsi olgusunda rastlandı. Hiçbirinin klinik öneminin olmadığı bildirildi.

SIACA'in Posterior Aortik Sinüsten ve SğKA'in sağ Aortik Sinüsten Çıkışı

Bu anomaliye daha çok kalp ve büyük damarların diğer konjenital anomalileri olan olgularda rastlanmıştır. Roberts ise 54 yaşında atherosklerotik koroner arter hastalığından ölen bir olguda saptamış ancak klinik öneminin olmadığını bildirmiştir (1).

4- AORTADAN TEK BİR KORONER ARTER ÇIKIŞI

"Single Coronary Artery [SCA]" (TKA)

Smith'e göre ilk TKA'sini 1903'de Banchi bildirdi ve kendisi de 1950'de bu çıkış anamolisini 3 gruba ayırdı (1);

1- SğKA seyrini izleyen sonra SIS ve SIÖİA şeklinde devam edip crux'ı geçerek SğKA formuna dönüşen TKA,

2- Tek bir aortik ostiumdan çıktıktan sonra SğKA ve SIACA yahut SğKA, SIÖİA ve SIS dallarına ayrılır TKA,

3- Üç major koroner arter (SğKA, SIÖİA ve SIS)'in seyri ile çok az benzerlik gösteren dallara ayrılan TKA.

Smith (1) nekropsi çalışmasında, 1. grupta 9 (yaşları 33-66), 2. grupta 15 (yaşları 35-65) ve 3. grupta 2 (yaşları 22-38) olgu bildirildi. 1968'de Ogden (5) 142 olgu bildirdi; E/K oranı 1.4/1 olup, TKA 70 olguda (%49) sağ aortik sinüsten, 64 olguda (%45) sol aortik sinüsten çıkıyordu. Kalb ve büyük damarların anomalileri ile birlikte olan 46 olgu (%32); 17 olgu (%37) büyük damarların transpozisyonu, 10 olgu (%22) koroner arter fistülü, 7 olgu (%15) bicuspid aorta ve geri kalan 12 olgu ise (%26) birçok anomali ile birlikteydi. Roberts ise diğer konjenital kardiyovasküler defektlerle birlikte TKA çıkışı olan 5 erişkin nekropsi olgusunu bildirmişti.

Ogden ve Goodyear'ın 142 olgusunda 31 (%23) TKA çıkışı vardı. Lipton ve ark., ise anjiyografik olarak 10 olguda TKA saptadılar ve bunların hiçbirinde başka bir konjenital anomali bulunmadığını bildirdiler. Amandus ve ark.'nın saptadıkları 5 TKA olgusunun 2'sinde başka kardiyak anomali vardı (1).

TKA anomalisi olan olgularda myokard iskemisinin semptomlarının geliştiği belirtilmişse de semptomatik hastalada hemen daima atherosklerotik veya vasküler kalb hastalığı yahut başka bir kardiyovasküler anomali saptanmıştır. TKA'in dallara ayrılmadan önce veya aorta çıkışında atherosklerotik lezyonla daralması dramatik sonuçlanabilir. Roberts ve ark. 13 nekropsi olgusunda, sağ aortik sinüsten SğKA şeklinde TKA çıkışı saptadılar. Bu arterden SIACA çıkıyor ve sonra SIÖİA ve SIS dallarını veriyordu. Ölen bu olguların hiçbirinde koroner arter anomalisi ile ilişkili myokard disfonksiyonu bildirilmedi. Sonar ve ark. ile Schulte ve ark. da sağ aortik sinüs veya SğKA'den SIÖİA çıkışı olan birer olgu bildirdiler. Hiçbirinde myokard iskemisinin klinik bulgusu yoktu.

TKA anomalisinin nadir görüldüğü (%0.04), ortalama %41 oranında prognozu belirleyen ilave kardiyak defektlerle beraber bulunduğu bildirilmiştir (1,5,15). Ayrıca nonatherosklerotik TKA'in klinik önemi, aynı sinüs valsavadan çıkan aberan SIACA olguları ile aynı gözükmektedir. TKA çıkışı, SğKA veya sol sinüs valsalva ise myokardın karşı bölgesine kan sunan arterin inisiyal seyri; aortun arkasında, aort ile PA arasında yahut PA önünde olabilir.

Hastanemizde 4 yıllık periyotta yapılan 7716 koroner anjiyografi uygulanmasında belirlenmiş 20 (%0.26) KAÇA'in 3'ü SIACA, 3'ü (%15) SIÖİA, 7'si (%35) SIS, 7'si (%35) SğKA, 2'si (%10) konus artere ait ve 1 olguda (%5) TKA sağ koroner sinüsten çıkıyordu. Olguların 2'sinde SIÖİA ve SIS koroner arter sol koroner sinüsten ayrı orifisle çıkıyordu. Bir olguda ise konus arter doğrudan aortadan çıkıyor ve SIÖİA kollaterallerle retrograd doluyor, pulmoner artere drene oluyordu. Olguların 3'ünde (%15) anormal çıkışlı koroner arterde diğer major koroner arterler ile birlikte ciddi obstrüktif lezyon (\geq %70) saptandı. 5 olguda (%25) konjenital veya edinsel kalp kapak has-

talığı veya intrakardiyak defekt vardı. 6 olguda by-pass operasyonu, bir olguda aort kapak replasmanı, bir olguda açık mitral valvotomi ve bir olguda da atriyal septal defekt tamiri yapıldı.

Koroner arter çıkış anomalileri içinde, koroner arterin APA veya karşı aortik sinüsten çıkıp ve aorta ile APA arasında seyrettiği olguların yüksek risk altında olduğu kanıtlanmış ve uygun KABG-O ile tedavisinin gerçekleştirilebileceği gösterilmiştir. Aberan koroner arteri bulunan ve bu arterde tıkaçıcı lezyonu bulunmayan olgularda görülebilen ani ölüm, myokard infarktüsü, angina pectoris, senkop ve aritmi için sorumlu mekanizmaların;

1- APA'den çıkışı olan aberan koroner arterlerde iştirakin erkenden tersine dönerek koroner steal fenomeninin gelişmesi ve bunun egzersizle artarak myokard iskemisi ve ani ölüme yol açması,

2- Aorta ile APA arasında seyreden aberan koroner arterin proximal segmentinin egzersizle baskı altında kalması,

3- Aberan koroner arterin, aortadan akut açılı ile çıkışı ve egzersizle aorta genişleyince arteriyel os-

tiumda "flap-like" mekanizma ile ileri derecede daralma olması,

4- Aberan koroner arterin "slite-like" ostiumunun bulunması ve aorta ile APA arasındaki segmentinin vasodilatatör kapasitesinin azalmış olması,

5- Aberan sol koroner arterin spasm veya torsiyonu,

6- Diminitif sol koroner arter sisteminin bulunması.

Sonuç olarak; genç, izah edilemeyen dispne veya göğüs ağrısı olan, senkop veya ventriküler fibrilasyon öyküsü bulunan hastalarda myokard iskemisinin objektif kriterlerinin non-invaziv tekniklerle aranması gerekir. Özellikle konjenital veya edinsel kalp hastalığı bulunan ve bunun için kalb kateterizasyonu düşünülen olgularda gerekli olabilen cerrahi tedavi sırasında beklenmedik sürprizlerle karşılaşmamak için selektif koroner anjiyografi de yapılmalıdır. Ayrıca fiziki bir ekzersiz sırasında veya sonrasında beklenmedik ani ölümlerde nekropsi çalışması aydınlatıcı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J* 1986; 111:941.
2. Click RL, Holmes DR, Vlietstra RE, Kosinski AS, Kronmal RA. Anomalous coronary arteries: Location, degree of atherosclerosis and effect on survival-A report from the coronary artery surgery study. *JACC* 1989;13:531-7.
3. Morales AR, Romanelli R, Boucek RJ. The mural left anterior descending coronary artery, strenuous exercise and sudden death. *Circulation* 1980; 62:230-37.
4. Hurwitz RA, Caldwell RL, Girod DA, Brown J, King H. Clinical and hemodynamic course of infants and children with anomalous left coronary artery. *Am Heart J* 1989; 118: 1176-1181.
5. Ogden JA. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol* 1970;25:474-9.
6. Moodie DS, Fyfe D, Gill CC, and et al. 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.
7. Mintz GS, Iskandrian AS, Benis CE, Mundth ED, Owens JS. Myocardial ischemia in anomalous origin of the right coronary artery from pulmonary trunk. *Am J Cardiol* 1983; 51: 610-13.
8. Roberts WC, Robinowitz M. Anomalous origin of the left anterior descending coronary artery from the pulmonary trunk with origin of the right and left circumflex coronary arteries from the aorta. *Am J Cardiol* 1984; 54: 1381.
9. Kecton BR, Keenan DJM, Monro JL. Anomalous origin of both coronary arteries from the pulmonary trunk. *Br Heart J* 1983; 49: 397.
10. Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, Bourassa MG. Clinical, angiographic, and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation* 1976; 53: 122-31.
11. Barth CW, Roberts WC. Left main coronary artery originating from the right sinus of valsalva and coursing between aorta and pulmonary trunk. *J Am Col Cardiol* 1986; 7:366.
12. Murphy DA, Roy DL, Sohal M, Chandler BM. Anomalous origin of the left main coronary artery from anterior sinus of valsalva with myocardial infarction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75: 282-285.
13. Davia JE, Green DC, Cheitlin MD, De Castro C, Brott WH. Anomalous left coronary artery origin from the right coronary sinus. *Am Heart J* 1984; 108: 165.

14. Mahowald JM, Blieden LC, Coe JJ, Edwards JE. Ectopic origin of a coronary artery from the aorta. Chest 1986; 89: 668-72.
15. Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL, Benis CE. Anomalous aortic origin of coronary arteries. Circulation 1978; 58: 606-15.
16. Moodie DS, Gill CW, Loop FD, Sheldon WC. Anomalous left main coronary artery originating from the right sinus of Valsalva. Thorac Cardiovasc Surg 1980; 80:198-205.
17. Roberts WC, Sigel RJ, Zipes DP. Origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva and its functional consequences: analysis of 10 necropsy patients. Am J Cardiol 1982; 49: 863-8.
18. Bengt W, Martins JB, Funk DC. Morbidity associated with anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. Am Heart J 1980; 99: 96-100.
19. Hanzlinck R, Stivers RR. Sudden death in a marathon runner with origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva (letter to editor) Am J Cardiol 1983; 51:1467.
20. Isner JM, Shen EM, Marint Et, Fortin RV. Sudden unexpected death as a result of anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. Am J Med 1984; 76:155.
21. Page HL Jr, Engel HJ, Campbell WB, Thomas CS Jr. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery: Recognition, angiographic demonstration and clinical significance. Circulation 1974; 50: 768-79.
22. Liberthson RR, Dinsmore RE, Bharati S, et al. Aberrant coronary artery origin from the aorta: diagnosis and clinical significance. Circulation 1974; 50: 774-9.
23. Çağlar N, Kazazoğlu AR, Gök H, Dindar İ. Non-koroner sinüsten sol circumfleks arterin çıktığı ilginç bir kroner arter anomalisi. Türk Kardiyol Dem. Arş. 1991; 19: 76-77.