

P-29**BLAND-WHITE-GARLAND(ALCAPA)
SENDROMUNDA ANESTEZİ
YÖNETİMİ VE İNTRAOPERATİF
TRANSÖZEFAGEAL
EKOKARDİYOGRAFI UYGULAMASI:
İKİ OLGU SUNUMU**

ŞAYLAN A, KARADENİZ Ü, AYDINLI B,
TAŞOĞLU İ, SELÇUK G, MIHÇIOĞLU A,
PAÇ A, PAÇ M

*TÜRKİYE YÜKSEK İHTİSAS EĞİTİM VE ARAŞTIRMA
HASTANESİ, ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON
KLİNİĞİ, ANKARA*

*TÜRKİYE YÜKSEK İHTİSAS EĞİTİM VE ARAŞTIRMA
HASTANESİ, ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON
KLİNİĞİ, ANKARA*

*TÜRKİYE YÜKSEK İHTİSAS EĞİTİM VE ARAŞTIRMA
HASTANESİ, ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON
KLİNİĞİ, ANKARA*

*TÜRKİYE YÜKSEK İHTİSAS EĞİTİM VE ARAŞTIRMA
HASTANESİ, KALP VE DAMAR CERRAHİSİ KLİNİĞİ,
ANKARA*

*TÜRKİYE YÜKSEK İHTİSAS EĞİTİM VE ARAŞTIRMA
HASTANESİ, ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON
KLİNİĞİ, ANKARA*

*TÜRKİYE YÜKSEK İHTİSAS EĞİTİM VE ARAŞTIRMA
HASTANESİ, PEDIYATRİK KARDİYOLOJİ KLİNİĞİ,
ANKARA*

*TÜRKİYE YÜKSEK İHTİSAS EĞİTİM VE ARAŞTIRMA
HASTANESİ, PEDIYATRİK KARDİYOLOJİ KLİNİĞİ,
ANKARA*

*TÜRKİYE YÜKSEK İHTİSAS EĞİTİM VE ARAŞTIRMA
HASTANESİ, KALP VE DAMAR CERRAHİSİ KLİNİĞİ,
ANKARA*

Giriş:

ALCAPA(Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery) sendromu,nadir bir konjenital koroner arter anomalisidir.Sol koroner arterin(LCA) aorta yerine pulmoner arterden(PA) çıkışı ile karakterizedir.Sunumumuzda anestezi yönetimi-intraoperatif transözefageal ekokardiyografi(TEE) bulgularının paylaşılması amaçlanmıştır.

Olgu-1:

13y,kız hastanın öyküsünde egzersizle göğüs ağrısı,dispne,çabuk yorulması olduğu saptandı.Elektrokardiyografide(EKG) sol aks,inkomplet sağ dal bloğu mevcuttu.Transtorasik ekokardiyografisinde(TTE) EF:%75,aortik-

mitral kapakta eser yetersizlik saptandı.Tanısal kalp kateterizasyonu-koroner anjiyografide koroner arter düzeyinde sol-sağ şant,sağ koroner arterin(RCA) aortadan çıktığı,genişlediği,LCA'in aort kökünden çıkmadığı,sol ön-inen koroner arter(LAD) ve LCA'in retrograd olarak RCA'den olduğu,kontrast maddenin PA'ye geçtiği izlendi.Kardiyak BTA'da RCA ve LAD ektazikti,LAD-PA arasında PA orijinli LCA anomalisini izlenmişti.Hastaya düzeltici cerrahi planlandı.İndüksiyonda midazolam-fentanil-roküronyum,ıdamede hava-oksijen-desfluran,remifentanil,midazolam,roküronyum kullanıldı.Intraoperatif TEE ile RCA'in genişlemiş olarak, aortadan çıkışının gözlenebildiği,LCA-aorta bağlantısının gözlenemediği renkli doppler akımı ile desteklendi(Şekil 1).Cerrahide anormal çıkışlı LCA,PA'den ayrıştırılıp asendan aortaya reimplante edildi.PA, perikard yamayla anastomoze edildi.Dopamin infüzyonuyla entübe olarak yoğunbakıma alındı.Postoperatif 1.gün ekstübe edilip 2.günde servise alındı.Postoperatif 5.günde taburcu edildi.

Olgu-2:

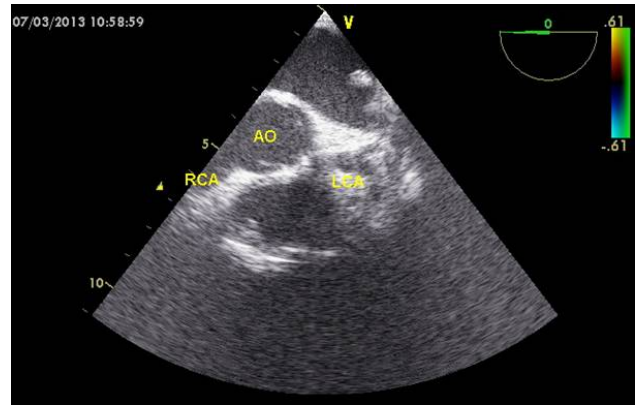
9y,kız hastanın;koşarken yorulma,eforla göğüs ağrısı,gelişme geriliği mevcuttu.TTE de EF%70,hafif mitral kapak yetmezliği,sol kalp boşluklarında dilatasyon saptandı.Tanısal kalp kateterizasyonu-koroner anjiyografide RCA'in genişlediği,LCA'in aort kökünden çıkışının izlenemediği,LCA ve PA'in kollateral damarlar yoluyla olduğu izlendi.Düzeltilici cerrahi planlandı.Intraoperatif TEE'de sol koroner ostiumun aortadan çıkışının gözlenemediği,LCA'nın PA'den ayrıldığı,RCA'nın görülebilir düzeyde genişlemiş olduğu izlendi(Şekil 2).İlk vakamıza benzer şekilde anestezi uygulaması yapılan hastamızda rutin median sternotomi ve aortabikaval kanülasyonu takiben kardiyopleji kanülü aorta ve PA'ye yerleştirildi.LCA'ya serbestleştirme ve aortun pulmoner tarafına anastomoz,PA'ye perikardiyal yama ile onarılarak

kapama, mitral kleft onarımı, mitral ring annuloplasti uygulandı. Ekstrakorporeal dolaşımdan ayrılırken dopamin infüzyonu başlatıldı, postoperatif dönemde devam edildi. Yüksek gradientli pulmoner stenoz nedeni ile dopamin-dobutamin-milrinon infüzyonu altında reeksplorasyona alınan hastada, PA anastomozundaki darlık genişletildi. İdrar çıkışında azalma, üre-kreatin değerlerinde yükselme nedeniyle 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 TTE normal, mitral kapak yetmezliği yoktu, LCA'nın aortadan çıkışı ve içerisinden akım varlığı görüldü. Böbrek fonksiyonları düzelen diyaliz programından çıkarılmış hastamızın takibi devam etmektedir.

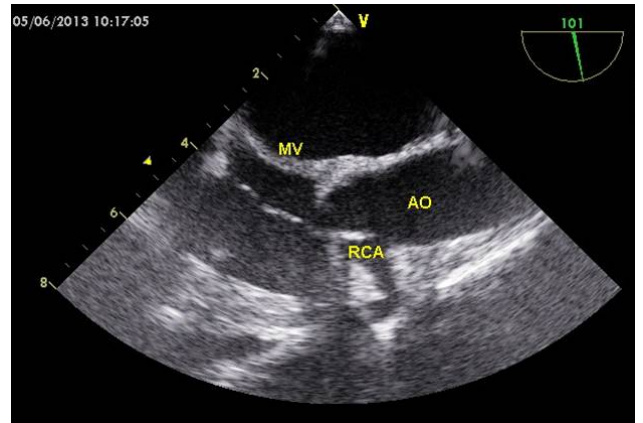
Tartışma:

ALCAPA sendromunda koroner kan akımındaki yavaşlama; miyokardiyal iskemik infarkt, mitral yetersizlik, iskemik kardiyomyopatiyle sonuçlanır. LCA'deki kan desatüredir. PA basıncı, sol ventrikül diastol sonubasıncı ve LCA-RCA arasındaki kollateral dolaşımın yaygınlığı; semptomların ortaya çıkışını belirler. Hastalar asemptomatik olabilir, yeterli kollateral dolaşım geliştiğinde daha geç bulgu verirler. Anestezi induksiyon-idamesinde miyokardiyal kontraktilitede azalma görülebileceği, yeterli diastolik kan basıncının korunması, taşikardinin önlenmesi önemlidir. Yeterli perfüzyon ve normal bir sistemik vasküler rezistans sağlanmalıdır. Desatüre kan nedeniyle miyokardiyal hipoperfüzyon ve miyokard iskemisine karşı dikkatli olunmalıdır, kardiyak arrest-ani ölüm gelişebilir. Kardiyopulmoner bypass makinesinden ayrılma döneminde inotropik destek gerekebilir. İntraoperatif TEE, konjenital kalp cerrahisinde fonksiyonel anormalliklerin-defektlerin takibinde önemlidir. Koroner arter ostiumlarının, normal koroner akımın gösterilmesi görüntülemenin

önemli bir parçasıdır. LCA'nın PA'den ayrılışı, ektazik RCA girişi mutlaka izlenmelidir. Mitral kapak fonksiyonlarının değerlendirilmesi cerrahi için yönlendiricidir. Her iki vakamızda da doğrulayıcı ve cerrahi onarımı destekleyici bir yöntem olarak kullanılmıştır. ALCAPA sendromunda başarılı anestezi yönetimi, patofizyolojinin bilinmesini gerektirir. Bu olgular ile intraoperatif TEE kullanımının önemi, ALCAPA sendromu ve ilişkili perioperatif olaylar gözden geçirilmiştir.



Şekil 1. Olgu 1. RCA ve LCA'nın aorta ile ilişkisini gösteren TEE görüntüsü.



Şekil 2. Olgu 2. Dilate olmuş sağ ana koroner arterin aortaya bağlantı bölgesinin intraoperatif TEE görüntüsü.