

**PRIKAZ SLUČAJA – CASE REPORT**

**Rana dijagnoza i lečernje anomalnog ishodišta leve koronarne arterije**

Early Diagnosis and Treatment of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery

**Sergej Prijčić<sup>1,2</sup>, Jovan Košutić<sup>1,2</sup>, Mila Stajević<sup>1,2</sup>, Sanja Ninić, Igor Šehić, Saša Popović, Bojko Bjelaković<sup>3,4</sup>, Vladislav Vukomanović<sup>1,2</sup>**

<sup>1</sup>Odeljenje kardiologije i kardiohirurgije, Institut za zdravstvenu zaštitu majke i deteta Srbije «Dr Vukan Čupić», Beograd, Srbija

<sup>2</sup> Medicinski fakultet Univerziteta u Beogradu, Beograd, Srbija

<sup>3</sup> Dečja interna klinika, Klinički centar Niš, Niš, Srbija

<sup>4</sup> Medicinski fakultet Univerziteta u Nišu, Niš, Srbija

**Sažetak** Anomalno ishodište leve koronarne arterije iz plućne arterije (ALCAPA) predstavlja retku kongenitalnu anomaliju, koja se javlja sa učestalošću od 1:300.000 živorođene dece i kod koje ishemija miokarda nastaje usled fenomena »koronarne krađe«.

Dvomesечно odojče je hospitalizovano sa znacima teške kongestivne srčane insuficijencije, koja je bila praćena metaboličkom acidozom, povišenim koncentracijama kardijskih enzima i proteina, radiografskim uvećanjem srčane senke i elektrokardiografskim znacima ishemije miokarda. Ehokardiografski je registrovana značajna dilatacija i hipokontraktilnost leve komore uzrokovani anomalnim ishodištem leve koronarne arterije iz plućne arterije i prisutnim fenomenom »koronarne krađe«. Dijagnoza je potvrđena angiografijom koronarnih krvnih sudova. U uzrastu od tri i po meseca učinjena je kardiohirurška intervencija po tipu transfera leve koronarne arterije sa urednim operativnim i dugoročnim postoperativnim tokom. Kontrolni nalazi, tokom dvogodišnjeg praćenja bolesnika, su ukazali na kompletni oporavak.

Kod nelečenih bolesnika sa ALCAPA smrtnost u prvoj godini iznosi 90%. Međutim, prognoza oboljenja je značajno poboljšana kao rezultat mogućnosti rane ehokardiografske dijagnoze i poboljšanja hirurške tehnike.

**Cljučne reči:** Anomalno ishodište leve koronarne arterije, ALCAPA, kardiomiopatija, ishemija, odojče

**Summary** Anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) presents very rare congenital anomaly, with prevalence rate of 1:300.000 live births, and in such a case myocardial ischemia occurs due to phenomenon called » steal phenomenon«.

Two months old infant was admitted with signs of serious congestive heart insufficiency, followed by metabolic acidosis, highly elevated cardiac enzymes and proteins, heart enlargement on chest X ray and electrocardiogram revealed myocardial ischemia. Echocardiography showed significant dilatation and hypocontractility of left ventricle caused by anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in presence of phenomenon » steal phenomenon«. Diagnosis was confirmed by coronary angiography. At age three and half months cardiac surgical intervention was performed – transposition of left coronary artery. Child had normal postoperative recovering and excellent long duration outcome. Check up visits during two years of follow up showed complete recovery.

In nontreated patients with ALCAPA mortality rate in a first year of life is 90%. However, prognosis has been significantly improved as a result of early echocardiographic diagnosis and accomplished surgical intervention.

**Key words:** Anomalous origin of left coronary artery, ALCAPA, cardiomyopathy, ischemia, infant

**Uvod**

Anomalno ishodište leve koronarne arterije predstavlja retku kongenitalnu anomaliju, koja je prvi put opisana 1882. godine (1). Prvi klinički opis datira iz 1933. godine i po autorima ovo oboljenje se naziva Bland-White-Garland sindrom (2). Embrionalni mehanizam nastanka anomalije podrazumeva ili perzistenciju pulmonalnih pupoljaka koronarnih arterija ili abnormalnu septaciju konotrunkusa. U radu će biti prikazano odojče sa ALCAPA sa komplikovanim

kliničkim tokom, pravovremenom dijagnozom i uspešnim hirurškim lečenjem.

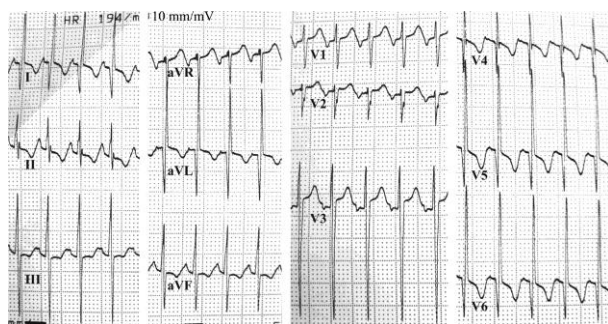
**Prikaz bolesnika**

Žensko odojče uzrasta dva meseca je hospitalizovano u teškom opštem stanju i pod sumnjom na sepsu. Bolest je

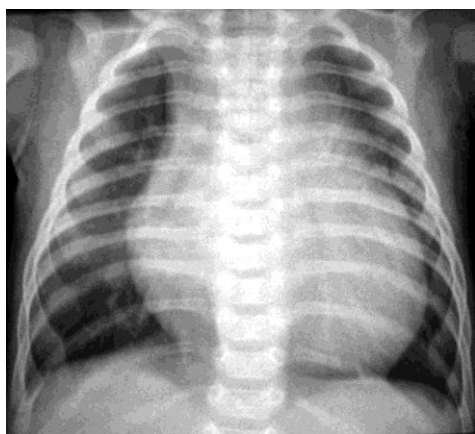
počela dan pred prijema, a ispoljena je u vidu pospanosti, hipotermije (34,2 C), bledila, periferne cijanoze, stenjanja, otežanog i ubrzanog disanja. Odojče je odbijalo obroke i u nekoliko navrata je povratilo. Početak bolesti je bio udružen sa virusnom infekcijom gornjih respiratornih puteva, koja je bila praćena pojavom makuloznog osipa po telu.

Pri prijemu se registruju znaci dekompezovanog kardiogenog šoka sa izrazito teškim opštim stanjem, tahikardijom (177/min), otežanim i ubrzanim disanjem (70/min), nečujnim srčanim tonovima, hipotenzijom (srednji pritisak 20 mmHg), oslabljenim perifernim pulsevima, hladnom periferijom, hepatomegalijom i anurijom. U gasnim analizama se zapaža teška metabolička acidoza sa pH 6,93, acido-bazni eksces (-28,1 mmol/l) i snižena koncentracija bikarbonatnih jona (3,2 mmol/l). Laboratorijski je utvrđena povišena koncentracija kardijskih enzima (SGOT 645 IJ/L, SGPT 320 IJ/L, CK-MB 213 IJ/L, LDH 2670 IJ/L) kao i povišena koncentracija troponina (troponin T 1,03 ng/ml, troponin I 5,85 ng/ml). Elektrokardiografski se registruju znaci ishemijske prednje levog zida miokarda, s patološkim Q zupcima u I standardnom i aVL odvodu i inverzijom T talasa u prekordijalnim odvodima (slika 1). Radiografski nalaz je pokazao uvećanu srčanu senku (slika 2).

**Slika 1.** EKG nalaz pri prijemu (patološki Q zupci u I i aVL odvodu, inverzija T talasa u prekordijalnim odvodima).



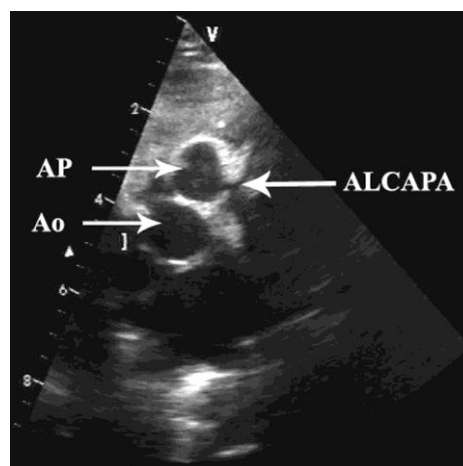
**Slika 2.** Radiografija srca i pluća pri prijemu. Regstruje se uvećana srčana senka sa zaravnjenim srčanim zalivom i oštrim kardiofreničnim uglovima.



Ehokardiografskim pregledom se registruje izrazito dilatirana i hipokontraktilna leva komora čiji je dijametar na kraju diastole (EDD) iznosio 44 mm (z skor +10,55), a frakcija skraćanja (FS) tj. ejejkciona frakcija (EF) 11% i 24%. Registrovana je teška mitralna regurgitacija semikvantifikovana sa 4+, uz diastolnu disfunkciju leve komore sa dilatiranom levom pretkomorom (promer 22 mm, odnos prema aorti 2,5) i povišenim pritiskom u desnoj komori sa gradijentom pritska prema desnoj pretkomori od 39 mmHg.

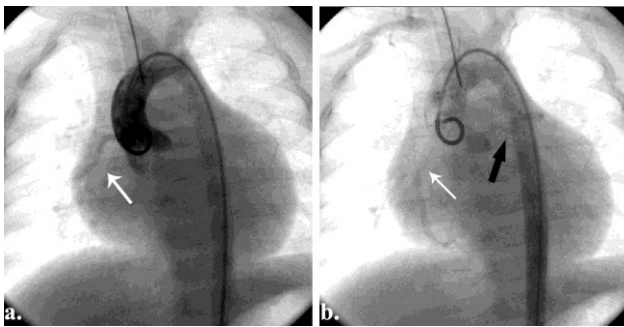
S obzirom na teško opšte stanje i preteću respiratornu insuficijenciju, po prijemu je učinjena intubacija i započeto je sa primenom kontrolisane mehaničke ventilacije. Takođe je započeta primena kontinuirane intravenske kardijske terapije (dopamin, milrinon, digoksin) uz antikongestivnu terapiju (furosemid, spironolakton, zorkaptil). Sprovođen je kontinuirani invazivni i neinvazivni monitoring vitalnih parametara i centralnog venskog pritiska. Na primenjene mere dolazi do kliničkog poboljšanja uz ponovno uspostavljanje diureze. U cilju prevencije intrakardijalne tromboze ordiniran je heparin, a terapija je nastavljena kumarinskim antikoagulantnim preparatima. Četvrog dana hospitalizacije registruje se ataci supraventrikularne tahikardije, rezistentni na intravensku primenu adenoza i DC kardioverziju, a sinusni ritam je uspostavljen nakon primene imerzionih metoda. Ehokardiografskim praćenjem registruje se poboljšanje kontraktilnosti leve komore (EDD 35 mm, FS 33%, EF 62%) uz kliničku stabilizaciju, nakon čega je postepeno isključena stimulacija dopaminom i milrinonom uz prestanak mehaničke ventilacije. Međutim, naknadni ehokardiografski pregled ukazuje na održavanje dilatacije leve komore uz ponovnu pojavu hipokontraktilnosti (EDD 41 mm, FS 16-19%, EF 33-40%). Analizom izdvajanja koronarnih arterija registrovano je anomalno ishodište leve koronarne arterije iz plućne arterije (ALCAPA), sa retrogradnim protokom krvi i fenomenom «kornarne krađe» (slika 3).

**Slika 3.** Ehokardiografski nalaz koji ukazuje na anomalno ishodište leve koronarne arterije iz plućne arterije (ALCAPA),



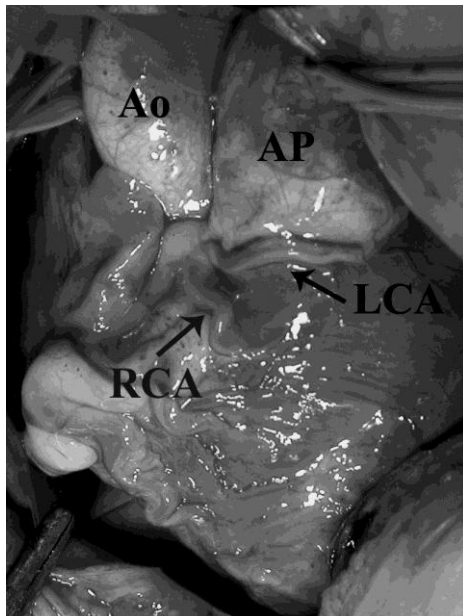
Široka desna koronarna arterija, promera 3 mm, imala je normalan položaj. U uzrastu od tri meseca učinjena je kateterizacija srca u opštoj anesteziji. Kateter je retrogradnim putem plasiran u ascendentnu aortu u nivou Valsalvinog sinusa, gde je u dve projekcije ubrizgan kontrast. Iz desnog koronarnog sinusa se obojavala široka desna koronarna arterija, a neposredno potom je registrovano obojavanje leve koronarne arterije sa ishodištem u projekciji stabla plućne arterije (slika 4).

**Slika 4.** Nalaz cineangiografije. a. Iz desnog koronarnog sinusa se obojava široka desna koronarna arterija. b. obojavanje leve koronarne arterije sa ishodištem u stablu plućne arterije.



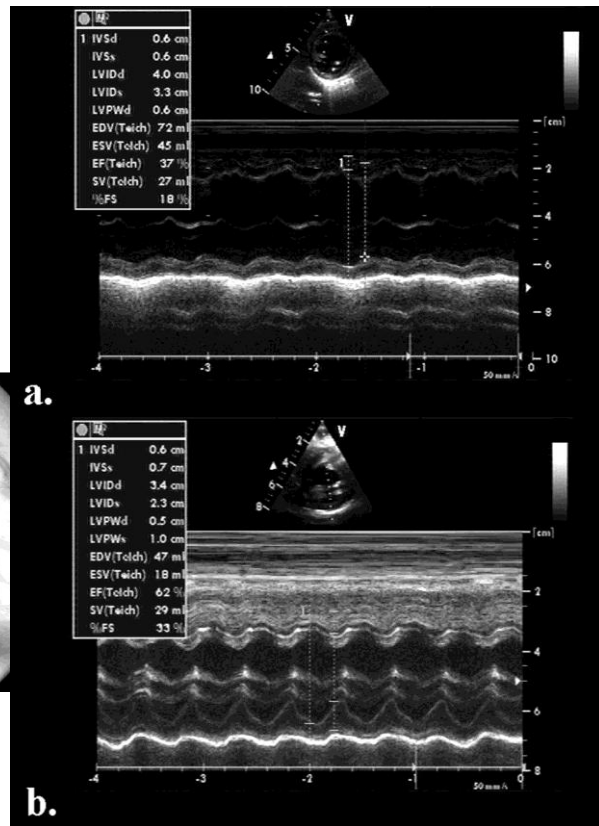
U uzrastu od tri i po meseca učinjena je kardiohirurška operacija po tipu transfera leve koronarne arterije (slika 5).

**Slika 5.** Nalaz tokom kardiohirurške intervencije



Intervencija, kao i postoperativni tok su protekli bez komplikacija. Nakon dvogodišnjeg praćenja, klinički, radiografski, elektrokardiografski i ehokardiografski nalazi (slika 6) ukazuju na normalizaciju stanja i izlečenje bolesti.

**Slika 6.** Ehokardiografski nalaz na početku bolesti (a.) i tokom praćenja (b.)



## Diskusija

Anomalno ishodište koronarnih arterija je jedan od značajnih uzroka srčane slabosti kod odojčadi. Ishemija miokarda kod bolesnika sa ALCAPA nastaje tokom prvih nekoliko meseci po rođenju. Uzrok ishemijske je fenomen »koronarne krađe« uz slabost kolateralne cirkulacije između koronarnih arterija (3). Usled povoljne fetalne hemodinamike, koja podrazumeva visok pritisak u plućnoj arteriji, perfuzija i snabdevanje miokarda kiseonikom su normalni pre rođenja. Po rođenju se smanjuje plućna vaskularna rezistencija, što uzrokuje ishemijsku miokarda usled niskog pritiska punjenja u levoj koronarnoj arteriji. Daljim smanjenjem otpora u plućima dolazi do razvoja kolateralne cirkulacije između desne i leve koronarne arterije. Protok u levoj koronarnoj arteriji je reverzan i ima smer prema stablu plućne arterije (sindrom koronarne krađe). U početku, ishemijska je tranzitorna i javlja se samo u periodima povećanih potreba za kiseonikom (npr. hranjenje i plakanje). Kod ¼ bolesnika sa anomalnim ishodištem leve koronarne arterije, kao kod našeg bolesnika, razvija se infarkt anetrolateralnog segmenta miokarda sa disfunkcijom papilarnih mišića, različitim stepenom mitralne insuficijencije i pojavom kongestivne srčane insuficijencije. Vrlo retko simptomi ishemijske kod obolelih sa ALCAPA se javljaju posle prve godine života. Naime, klinički simptomi se razvijaju u prva dva meseca života kod 85% bolesnika, a

podrazumevaju: tahipneju, otežano hranjenje, iritabilnost, znojenje i povraćanje (4). Pored navedenog, naš bolesnik je kao dominantan klinički znak usled kardiogene dekompenzacije imao hipotermiju (34,2 C) praćenju bledilom i perifernom cijanozom. Dodatno, bolesnik je imao registrovane dominantne ehokardiografske kriterijume za postavljane dijagnoze: reverzni protok u levoj koronarnoj arteriji, dilataciju desne koronarne arterije, mitralnu regurgitaciju i disfunkciju leve komore (5). S obzirom na sličnost kliničkih i laboratorijskih nalaza, diferencijalno dijagnostički treba razmotriti virusni miokarditis, idiopatsku dilatativnu kardiomiopatiju i fistulu koronarne arterije.

Hirurški tretman anomalnog ishodišta leve koronarne arterije podrazumeva revaskularizaciju miokarda leve komore, tehnikom koronarnog transfera. Smrtnost neoperisanih bolesnika sa anomalnim ishodištem leve koronarne arterije, u prvoj godini života iznosi 90%. Međutim, prognoza pacijenata sa ALCAPA je dramatično poboljšana kao rezultat mogućnosti rane ehokardiografske dijagnoze i poboljšanja hirurških tehnika (6), te rani smrtni ishod tokom mesec dana od operacije iznosi 0-16% (3,7). Dijametar leve komore na kraju dijastole predstavlja ključni faktor koji utiče na vreme oporavka funkcije miokarda nakon operacije, dok pretpostavljeni uticaj uzrasta u vreme operacije, s obzirom na starosnu razliku u intenzitetu proliferacije kardiomiocita, nije potvrđen (6,8). Preživeli pacijenti imaju odličnu dugoročnu prognozu sa normalizacijom globalne funkcije miokarda uz izvesna regionalna odstupanja (9) i zastupljenost ožiljnog tkiva u odnosu na ukupni volumen miokarda od svega 2% kod bolesnika starijih od 12 godina (10).

## Literatura

1. Brooks H. Two cases of an abnormal coronary artery of the heart arising from the pulmonary artery: with some remarks upon the effects of this anomaly in producing cirroid dilation of the vessel. *J Anat* 1882;20:26-9.
2. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *1933;8:787-801.*
3. Cabrera A, Chen D, Pignatelli R, et al. Outcomes of anomalous left coronary artery from pulmonary artery repair: beyond normal function. *Ann Thorac Surg* 2015; 99:1342-7
4. Bjelakovic B, Pejicic L, Parezanovic V. Vomiting as the initial clinical presentation of myocardial infarction in children

with anomalous left coronary artery from the pulmonary trunk. *Turk J Pediatr* 2008; 50(5):476-9.

5. Patel SG, Frommelt MA, Frommelt PC, Kutty S, Cramer JW. Echocardiographic Diagnosis, Surgical Treatment, and Outcomes of Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *J Am Soc Echocardiogr* 2017; 30:896-903.
6. Weigand J, Marshall CD, Bacha EA, Chen JM, Richmond ME. Repair of Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery in the Modern Era: Preoperative Predictors of Immediate Postoperative Outcomes and Long Term Cardiac Follow-up. *Pediatric Cardiology* 2015; 36:489-9.
7. Lange R, Vogt M, Hörer J, Cleuziou J, Menzel A, Holper K, Hess J and Schreiber C. Long-Term Results of Repair of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg* 2007; 83:1463-71
8. Lange R, Cleuziou J, Krane M, Ewert P, Pabst von Ohain J, Beran E, et al. Long-term outcome after anomalous left coronary artery from the pulmonary artery repair: a 40-year single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2018; 53:732-9.
9. Nordmeyer S, Schmitt B, Nasser B, Alexi-Meskishvili V, Kuehne T, Berger F, Nordmeyer J. Presence of reduced regional left ventricular function even in the absence of left ventricular wall scar tissue in the long term after repair of an anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Cardiol Young* 2018; 28:200-7.
10. Fratz S, Hager A, Schreiber C, Schwaiger M, Hess J, Stern HC. Long-term myocardial scarring after operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 2011; 92:1761-5.

---

Primljeno/Received: 21.03.2018..

Prihvaćeno/Accepted: 29.03.2018.

---

## Correspondance to:

Vladislav Vukomanović

Odeljenje kardiologije, Institut za zdravstvenu zaštitu majke i deteta

Adresa: Radoja Dakića 6-8, 11070 Beograd, Srbija

Medicinski fakultet Univerziteta u Beogradu, Beograd, Srbija

Tel: +381 65 84 05 885, +381 11 3108 140

Fax: +381 11 2606 886

E-mail: [vvladavuk@ptt.rs](mailto:vvladavuk@ptt.rs)

---