

KORONER ARTERLERİN ANORMAL ORİJİNLERİ VE ANİ ÖLÜM; BİR OLGU IŞIĞINDA SOL ANA KORONER ARTERİN ANORMAL ORİJİNİ

Abnormal coronary artery origins and sudden death; Main left coronary artery abnormal origin with a case

Deniz Oğuzhan MELEZ, Arzu AKÇAY TURAN, Esat ŞAHİN, Ferah KARAYEL, İbrahim ÜZÜN

Melez DO, Turan AA, Şahin E, Karayel F, Üzün İ. Koroner arterlerin anormal orijinleri ve ani ölüm; bir olgu ışığında sol ana koroner arterin anormal orijini. *Adli Tıp Bülteni* 2008;13(3):124-127

ÖZET

Ani ölüm nedenleri arasında en önemli grubu kardiyovasküler kaynaklı ölümler oluşturmaktadır (%90). Amerika Birleşik Devletleri'nde her yıl 300.000 ile 400.000 arasında ölüm, kayıtlara ani kalp ölümü olarak geçmektedir. Ani kalp ölümlerinin büyük bölümünü koroner arter kaynaklı ölümler oluşturmaktadır olup, bu grup içerisinde aterosklerotik koroner arter hastalıkları ilk sırada yer almaktadır. Bununla birlikte koroner arter anomalilerinin daha önce kalp hastalığı öyküsü olmayan gençlerde, özellikle egzersiz sırasında ani ölümlere yol açabildiği bilinmektedir. Koroner arterlerde izlenen morfolojik anormallikler, klinik olarak önem taşımayan minör değişikliklerden, hayatı tehdit eden major anomalilere dek değişen geniş bir spektrum oluşturmaktadır. Bu anomaliler arasından yalnızca bazı alt gruplar ani ölüm nedeni olabilmektedir. Koroner arter anomalileri ile ilgili en ciddi risk taşıyanlar, bir ya da her iki ana koronerin sağ sinüsten kaynaklandığı ve arterin aorta ile pulmoner arter arasından geçtiği tablolardır.

Bu çalışmada; daha önce herhangi bir semptom ya da bulgunun tanımlanmadığı, 21 yaşında, egzersiz sonrası ani olarak ölen olgu değerlendirilmiştir. Sol ana koroner arterin sağ aortik sinüsten kaynaklandığı saptanan olguda, sol ana koroner arter, aort ve pulmoner arter arasından geçerek interventriküler sulkusa girmektedir. Ani kalp ölümü açısından yüksek risk taşıyan bu koroner arter anomalisine ait morfolojik ve patolojik özellikler, olguya ait bulgular ışığında yeniden ele alınmaktadır.

Anahtar kelimeler: Koroner arter anomalisi, ani kalp ölümü, otopsi

SUMMARY

The deaths originating from cardiovascular diseases are the most important causes of sudden death (90%). According to the mortality statistics, 300.000-400.000 person dies because of sudden cardiac death every year in the United States. However, the atherosclerotic coronary diseases are the major cause of sudden cardiac death in the entire world at the adult ages, anatomic abnormalities of coronary arteries may cause sudden deaths in the young especially while training and has no medical cardiac history before. The abnormalities of coronary arteries which coronary passes through the aorta and pulmonary arteries and the single or both arteries originating from the right sinus have the highest risk of sudden death. .

In this study we present a 21 year old young man, died suddenly after training, who has no specific symptoms or diagnosis before. In the autopsy, left main coronary artery, abnormally originated from the right sinus and passes through the aorta and pulmonary arteries is founded. The anatomic and pathologic features of the high risk coronary artery anomalies are reviewed with the findings of the case.

Key words: Coronary artery anomaly, sudden cardiac death, autopsy

GİRİŞ VE AMAÇ

Koroner arter anomalileri, koroner anjiyografi yapılan hastalarda %1-%1,55, otopsi olgularında ise %0,3-%1,45 oranında saptanmaktadır (1-4). Koroner arter anomalileri, sıklıkla otopsi sırasında rastlantısal olarak karşımıza çıkmaktadır (5). Bununla birlikte, özellikle egzersiz sonrası

ya da hemen egzersiz sonrasında ölen genç erişkinlerde ani ölüm nedeni olarak da görülebilmektedir (1-12). Koroner arterlerin anormal olarak farklı aortik sinüsten kaynaklandığı olgular, özellikle de sol ana koronerin sağ aortik sinüsten kaynaklandığı tablolar (ALMCA), egzersiz ile ilişkili ani ölüm olaylarının en sık görüldüğü koroner arter anomalileridir (1-8). Bu olguların görülme sıklıkları, otopsi çalışmalarında %0,02-0,05, anjiyografi serilerinde ise %0,05 - % 0,19 olarak bildirilmektedir (2,9).

Çalışmamızın amacı, özellikle genç yaş gruplarında ani ve şüpheli ölüm nedeni olarak karşımıza çıkabilecek, koroner arter anomalileri ve ani ölümün mekanizmalarını olgunun morfolojik özellikleri ile birlikte tartışmaktır.

OLGU

Daha önce herhangi bir semptom ya da bulgusu olmayan ve egzersiz sonrası ölen 21 yaşında erkek olgunun Adli Tıp Kurumu Morg İhtisas Dairesi'nde yapılan otopsisinde, sağ ve sol ana koroner arter ağzlarının her ikisinin iki ayrı kök halinde sağ aortik sinüsten kaynaklandığı tespit edildi. Anormal orijinli sol ana koroner arterin, aorta duvarı ile yaklaşık 30 derecelik bir açı yaparak, yarık benzeri bir ağız ile çıktığı ve bir süre aortun media tabakası içinde intramural bir seyir gösterdiği görüldü. İntramural seyrinin ardından koroner arterin, anterior sulkusa girmeden önce 1,2 cm uzunluğunda bir segmentte, çıkan aort ve pulmoner trunkus arasından geçtiği izlendi. Sol dönen dalın, koroner arterin anterior sulkusta 1cm'lik seyrinin ardından ayrılmakta olduğu görüldü. Sağ koroner arter normal anatomik lokalizasyon ve seyrinde izlendi. Her üç koroner arter lümeninde tıkaçıcı ya da daraltıcı lezyon görülmedi. Koroner arter anomalisine eşlik eden konjenital ya da edinsel başkaca bir kalp anomalisi saptanmadı. Miyokard kesitlerinde özellik görülmedi.

Histopatolojik incelemede, miyokarda ait kesitlerde özellik saptanmadı. Diğer organların makroskopik ve histopatolojik incelemelerinde, ölümü açıklayıcı nitelikte bulgu görülmedi. Yapılan kimyasal incelemelerde ölüm nedeni olarak olabilecek toksik madde tespit edilmedi.

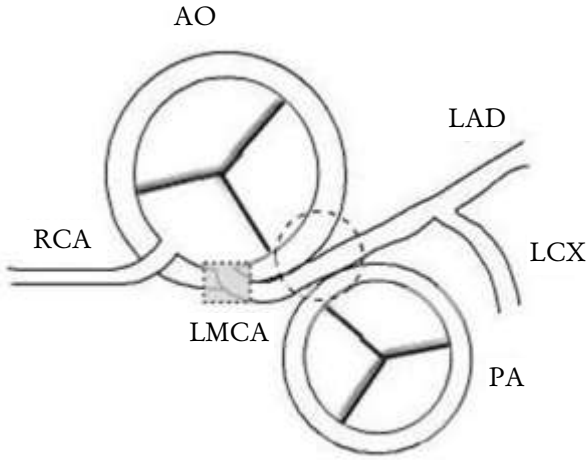
Bu bulguların ışığında olgunun, sağ aortik sinüsten köken alan, anormal orijinli sol ana koroner arterin, çıkan aort ve pulmoner trunkus arasındaki seyri nedeni ile egzersiz sonrası basıncı artan bu arterler arasında sıkışması, gelişen miyokard iskemisi ve muhtemel ventrikül fibrilasyonu ile ani olarak öldüğü düşünülmüştür.

TARTIŞMA

Koroner arterlerin farklı aortik sinüsten anormal olarak kaynaklandığı olgular nadir, ancak ölümcül potansiyele sahip doğumsal anomalilerdir (6). Sol ana koroner arter, sağ sinüsten çıkışının ardından 4 farklı yol ile anterior sulkusa ulaşmaktadır. Bunlar; koroner arterin pulmoner trunkusun önünden, aort ve pulmoner arter arasından, aortun arkasından ya da ventrikül septumu içinde sağ ventrikül çıkım yolu arkasından geçmesi şeklinde karşımıza çıkmaktadır (4,8,9). Sol ana koroner arterin sağ aortik sinüsten çıkışının ardından, pulmoner kökün önünden, aortun arkasından ya da ventrikül septumu içinden geçerek, anterior sulkusa ulaştığı olgularda kardiyak disfonksiyon bulguları ve miyokard iskemisi görülmez (8). Bu grup anomaliler içinde arterin aort arkasından geçtiği olgularda az sayıda izole iskemi ve ani ölüm olguları bildirilmiş olmakla birlikte, genel olarak, klinik öneme sahip olmadıkları düşünülmektedir (9). Ancak, koroner arterin aort ve pulmoner arter arasında yer aldığı durumların, özellikle çocuk ve genç erişkinlerde egzersiz sonrası ani ölümlere neden olduğu bilinmektedir (1-12).

Barth ve Roberts'ın 38 olguyu değerlendirdikleri otopsi çalışmalarında, sol ana koroner arterin, sağ aortik sinüsten köken aldıktan sonra aort ve pulmoner arter arasından geçtiği olguların %61'inin yaşamın ilk 2 dekadında ani ölüm ile sonlandığı bildirilmiştir (7). Taylor ve ark.(3) çalışmalarında, anormal orijinli sol koroner arterlerin %57'sinin, koroner arterin aort ve pulmoner arter arasından geçerek anterior sulkusa girdiği olguların ise %82'sinin ani ölümüne neden olduğunu saptamıştır. Olguların yaklaşık %50'sinde "ani ölüm" hastalığının ilk semptomu olarak karşımıza çıkmaktadır. Bununla birlikte, diğer %50'sinde egzersiz ile ilişkili senkop, göğüs ağrısı ve palpasyon gibi semptomlar görülebilir (1). Bu olguda ani ölüm öncesinde tanımlanmış semptom ve /ya da bulgu yoktur. Gerek ani ölüm gerekse diğer semptom ve bulgular, miyokard iskemisine bağlı olarak gelişmektedir (1). Miyokard iskemisinin gelişim mekanizması tam olarak aydınlatılamamış olmakla birlikte, koroner arterin aort duvarından oblik çıkışının oluşturabileceği açılanmanın nedeni olduğu yarık benzeri ağız ve kapak mekanizması ile arterin, egzersiz sonrası basınçları artan aorta ve pulmoner arter arasında sıkışması gibi mekanizmalar iskemi-yi yaratan faktörler olarak öne sürülmektedir (1,3,6). Nadiren bazı olgularda anormal koroner arterin spazmı

Şekil 1. Sol Koroner arterin aorta ve pulmoner arter arasında kompresyonu



AO: Aorta, PA: Pulmoner arter, LMCA: Sol ana koroner arter, RCA: Sağ koroner arter, LAD: Sol ön inen dal, LCX: Sol dönen dal

(muhtemel endotel zararına bağlı) ve/ya da ateroskleroz eğilim göstermesinin, koroner arter tıkanmasına neden olabildiği düşünülmektedir (5). Virmani ve ark. (10) iskeminin derecesini belirleyen faktör olarak, anormal koroner arter ile aorta duvarı arasındaki açının 45 derecenin altında olmasını öne sürmektedir (11). Ancak Romp ve ark. (6) kendi serilerinde koroner arter ve aort arasında oluşan açı ile ani ölüm riski açısından ilişki saptamamışlardır. Bu olguda koroner arter, aorta duvarı ile yaklaşık 30 derecelik bir açı yaparak, yarık benzeri bir ağız ile başlamakta ve bir süre aortun media tabakası içinde intramural bir seyir gösterdikten sonra aorta ve pulmoner arter arasından geçerek anterior sulkusa ulaşmaktadır. Koroner arterin aort ve pulmoner arter arasındaki lokalizasyonuna ek olarak aort duvarından dar açılı çıkışı ve intramural seyrinin de, bu olguda iskemi gelişimine katkıda bulunduğu düşünülmektedir.

Basso ve ark. (5) sporcuların ani ölümlerini değerlendirdikleri kliniko-patolojik çalışmalarında, farklı aortik sinüsten anormal olarak kaynaklanan koroner arterlerde miyokard iskemisinin ataklar şeklinde olduğu ve zamanla kümülatif hale geldiği sonucuna varmışlardır. Bu veri, normal EKG paternlerine sahip ancak patolojik olarak akut ve /ya da replasman fibrozu ile birlikte kronik iskemik zarar gösteren olguların varlığı ile desteklenmektedir. Tekrarlayan iskemik atakların neden olduğu yama

tarzında miyokard nekrozu ve fibrozisin, miyokarda elektriksel olarak kararsız alanlar oluşturması, bu tür olguların ölümcül aritmilere eğilim göstermesi konusunda da açıklayıcı olabilir. Bununla birlikte, olguların bir bölümünde akut ya da kronik iskemik zarar bulguları gösterilememektedir. Bu olgularda ölüme ani iskeminin oluşturduğu aritmilerin neden olduğu düşünülmektedir (1).

Ani ölen sporcuların, ölüm öncesinde ağır ve yoğun fiziksel egzersiz yaptıkları gözönünde bulundurulursa, koroner kan akımında ölüme neden olan kritik azalmanın yalnızca sporadik olarak meydana geldiği sonucuna da varılabilir (5).

Bu olguda, miyokardın akut ya da kronik iskemik zararına ilişkin morfolojik değişiklik saptanmamıştır. Bu nedenle bu ölümün, ani gelişen ventrikül fibrilasyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir. Ancak, akut iskeminin oluşturacağı değişikliklerin, ani olarak gerçekleşen ölümlerde, makroskopik ya da mikroskopik morfolojiye yansımayaabileceği de göz önünde bulundurulmalıdır.

Koroner arter anomalilerinin tanınması, ani ölüm riskinin yüksek oluşu nedeni ile önemlidir. Az sayıda olgunun klinik şüphe uyandırması ya da rutin inceleme ve klinik testlerin tanı koymada yetersiz kalması nedeni ile olguların önemli bir bölümü ilk kez otopsi sırasında tanınmaktadır (1). Özellikle egzersiz sırası ya da hemen egzersiz sonrasında genç erişkinlerde gelişen ani ölüm, bu olguları adli otopsi uygulamaları açısından önemli kılmaktadır.

Adli otopsi yapan hekimin koroner arterin aterosklerotik hastalıkları yanında anatomik anormallikleri noktasında da bilgili olması önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Frescura C, Basso C, Thiene G, Corrado D, Pennelli T, Angelini A, Daliento L. Anomalous origin of coronary arteries and risk of sudden death: A study based on an autopsy population of congenital heart disease. Hum Pathol 1998;29:689-95.
2. Frommelt PC, Frommelt MA, Tweddel JS, Jaquiss RDB. Prospective echocardiographic diagnosis and surgical repair of anomalous origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interatrial course. J Am Coll Cardiol 2003;42:148-54.
3. Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. J Am Coll Cardiol 1992;20:640-47.

4. Madea B, Dettmeyer R. Sudden death in cases with anomalous origin of the left coronary artery. *Forensic Sci Int* 1998;96:91-100.
5. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:1493-1501.
6. Romp RL, Herlong R, Landolfo CK, Sanders SP, Miller CE, Ungerlied RM, Jagers J. Outcome of unroofing procedure for repair of anomalous origin of left or right coronary artery. *Ann Thorac Surg* 2003;76:589-96.
7. Barth CW III, Roberts WC. Left main coronary artery originating from the right sinus of Valsalva and coursing between the aorta and pulmonary trunk. *J Am Coll Cardiol* 1986;7:366.
8. Roberts WC, Shirani J. The four subtypes of anomalous origin of the left main coronary artery from the right aortic sinus (or from the right coronary artery). *Am J Cardiol* 1992;70:119-120.
9. Kejriwal NK, Tan J, Gordon SP, Newman MAJ. Retroaortic course of the anomalous left main coronary artery: Is it a benign anomaly? A case report and review of literature. *Heart Lung and Circulation* 2004;13:97-100.
10. Virmani R, Chun PKC, Goldstein RE, Robinowitz M, Mc Alister HA. Acute take-offs of the coronary arteries along the aortic wall and congenital coronary ostial valve-like ridges: association with sudden death. *J Am Coll Cardiol* 1984;3:766-71.
11. Blanco Pampin JM, Taboas AR. Unexpected sudden death resulting from anomalous origin of the left coronary artery from the right sinus of valsalva. *Legal Med* 2000;2:156-58.
12. Akçay Turan A, Sol koroner arterin anormal orjinin bir komplikasyonu olarak ani ölüm. *Anadolu Kardiyoloji Dergisi* 2005;5:329-30

İletişim:

Uz.Dr.Arzu AKÇAY TURAN

Adli Tıp Kurumu, Morg İhtisas Dairesi, İstanbul

E-posta: arzu_turantr@yahoo.com