



**T.C.
GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA DOĞUMSAL
KORONER ARTER ANOMALİLERİNİN SIKLIĞI VE
ÖZELLİKLERİ**

UZMANLIK TEZİ

**Dr. M. Tuğba TEMEL
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. Osman Başpınar**

Temmuz – 2010

**T.C.
GAZİANTEP ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ**

**KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA DOĞUMSAL
KORONER ARTER ANOMALİLERİNİN SIKLIĞI VE
ÖZELLİKLERİ**

UZMANLIK TEZİ

**Dr. M. Tuğba TEMEL
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. Osman Başpınar**

I. ÖNSÖZ

Gaziantep Üniversitesi Rektörü ve saygıdeğer hocam Prof. Dr. M. Yavuz COŞKUN'a,

Bu tezi hazırlarken, verdiği bilimsel katkılarından ve kişisel desteklerinden ötürü tez hocam Doç. Dr. Osman BAŞPINAR'a,

Yetişmemde emeği geçen Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilimdalı Başkanı sevgili hocam Prof. Dr. Ayşe BALAT'a,

Tez çalışmamda bilgi ve kişisel desteğini esirgemeyen Prof. Dr. Metin KILINÇ'a,

Uzmanlık eğitimim süresince değerli bilgi ve deneyimlerini benimle paylaşan, sürekli olarak tecrübelerinden faydalandığım ve yetişmemde büyük emeği geçen tüm hocalarıma,

Tez çalışmamda desteğini esirgemeyen Doç. Dr. Ercan SİVASLI'ya,

Birlikte büyük bir uyum ve zevkle çalıştığımız tüm asistan arkadaşlarıma ve hastane çalışanlarına,

Yetişmemde ve bu günlere gelmemde büyük emeği geçen aileme, tanıdığım günden beri sevgi, hoşgörü ve desteğini esirgemeyen, varlığıyla bana güç veren sevgili eşim Dr. Levent TEMEL'e,

Sonsuz teşekkürlerimi sunarım...

Dr. M. Tuğba TEMEL
Gaziantep 2010

II. İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ.....	I
İÇİNDEKİLER.....	II
ÖZET.....	IV
ABSTRACT.....	V
KISALTMALAR.....	VI
TABLO LİSTESİ.....	VII
ŞEKİL LİSTESİ.....	VIII
RESİM LİSTESİ.....	IX
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	3
2.1. Doğumsal kalp hastalıkları.....	3
2.1.1. Tanım ve sınıflama.....	3
2.1.2. Tanı yöntemleri.....	4
2.1.2.1. Anjiyografi için major endikasyonlar.....	5
2.1.2.2. Anjiyografi.....	5
2.2. Koroner arter anatomisi.....	8
2.3. Koroner arter anomalileri.....	11
2.3.1. Tanım ve sınıflama.....	11
2.3.2. Koroner arter anomalilerinin tanısında ekokardiyografi.....	18
2.3.3. Koroner arter çıkış anomalileri.....	18
2.3.3.1. Sol koroner arterin pulmoner arterden köken alması.....	18
2.3.3.2. Sol ana koroner arterin sağ koroner sinüsten köken alması.....	20
2.3.3.3. Sağ koroner arterin sol koroner sinüsten köken alması.....	20
2.3.3.4. Sağ ve sol ana koroner arterin posteriyor aortik sinüsten köken alması.....	21
2.3.3.5. Sirkümfleks arterin sağ koroner sinüsten köken alması.....	21
2.3.3.6. Tek koroner arter.....	21
2.3.3.7. Koroner arter ostiyum anomalileri.....	22
2.3.4. Koroner arter seyir ve dağılım veya yapısal anomalileri.....	22
2.3.4.1. Doğumsal koroner arter anevrizması.....	22
2.3.4.2. Doğumsal sol koroner arter stenoz veya atrezisi.....	23

2.3.4.3. Doğumsal koroner arter hipoplazisi.....	23
2.3.4.4. Miyokardiyal köprüler.....	23
2.3.5. Koroner arter sonlanma anomalileri.....	24
2.3.5.1. Doğumsal koroner arteriyovenöz fistüller.....	24
2.3.6. Doğumsal kalp hastalıkları ile ilişkili koroner arter anomalileri.....	24
2.3.6.1. Fallot tetralojisi.....	24
2.3.6.2. Büyük arterlerin transpozisyonu.....	25
2.3.6.3. Trunkus arteriyozus.....	25
2.3.6.4. İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi.....	26
2.3.6.5. Hipoplastik sol kalp sendromu.....	26
2.3.6.6. Çift girişli sol ventrikül, üniventriküler kalp.....	26
2.3.6.7. Çift girişli sağ ventrikül.....	26
2.3.6.8. Supravalvüler aort darlığı.....	26
2.3.7. Diğer koroner arter anomalileri.....	27
2.3.7.1. İkili sol ön inen arter.....	27
2.3.7.2. Sinüs Valsalva anevrizması.....	28
3. GEREÇ VE YÖNTEMLER.....	29
3.1. İstatistiksel değerlendirme.....	29
4. BULGULAR.....	31
5. TARTIŞMA.....	34
6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER.....	40
7. KAYNAKLAR	42
8. KORONER ARTER ANOMALİLERİNDEN GÖRÜNTÜLER	52

III. ÖZET

KALP HASTALIKLI ÇOCUKLARDA DOĞUMSAL KORONER ARTER ANOMALİLERİNİN SIKLIĞI VE ÖZELLİKLERİ

Dr. Tuğba TEMEL

Uzmanlık Tezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Tez Yöneticisi: Doç. Dr. Osman BAŞPINAR

Temmuz 2010, 56 Sayfa

Bu çalışmanın amacı; Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında Ocak 2005-Aralık 2009 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyografilerde, doğumsal koroner arter anomalilerinin sıklığı ve özelliklerini saptamaktır.

1 Ocak 2005- 31 Aralık 2009 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyografilerin sineanjiyografi görüntüleri 1-30 Ocak 2010 tarihleri arasında retrospektif incelendi. Koroner arter anomalisi tespit edilen hastalar tekrar gözden geçirilerek sineanjiyografi görüntüleri kaydedildi.

Anjiyografi yapılan 1138 olgudan koroner arterlerin görüntülenebildiği sol ventrikül ve aort kök enjeksiyonu yapılmış olan 515 olgu çalışmamıza dahil edildi. Koroner anomali tespit edilen 42 olgunun tanı yaşı ortalaması 5.3 ± 2.0 yıl, %47.6'sı (20) erkek ve %52.4'ü (22) kız olarak bulundu. Koroner arter anomali sıklığı %8.1 olarak bulundu. Koroner arter anomalisi tespit edilen 42 olgu incelendiğinde; 38'inde (%90.4) çıkış, ikisinde (%4.7) dağılım, ikisinde (%4.7) sonlanma anomalisi tespit edildi. Çalışmamızda en sık çıkış anomalileri tespit edildi. Onaltı olgu ile sol ana ve sağ koroner arterin sol aortik sinüsten çıkması en fazla görülen koroner arter anomalisi olarak bulundu. Anomali saptanan olgularımıza eşlik eden en sık doğumsal kalp hastalığı Fallot tetralojisi olarak bulundu.

Doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda koroner anomali sıklığı toplum taramalarından çok daha yüksek düzeylerde olduğundan, bu olguların ani ölüm riski ve diğer komplikasyonlar açısından değerlendirilmesi ve eğer klinik olarak gerekli ise cerrahi düzeltmelerinin yapılması gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Anjiyografi, Çocukluk çağı, Doğumsal koroner arter anomalisi.

IV. ABSTRACT

THE FREQUENCY AND CHARACTERISTICS OF CONGENITAL CORONARY ARTERY ABNORMALITIES IN CHILDREN WITH HEART DISEASE.

Dr. Tugba TEMEL

Residency Thesis, Department of Pediatrics

Supervisor: Assoc. Prof. Dr. Osman Bařpinar

July 2010, 56 Pages

The aim of this study is; to determine frequency and the characteristics of congenital coronary artery anomalies in angiograms in the Pediatric Cardiology Department of Gaziantep University.

All cineangiograms from January 2005 to December 2009 are examined between 1 to 30 January 2010, retrospectively. The patients with coronary artery anomalies are checked over again, the diagnosis and the cineangiogram images are recorded.

515 patients are included to our study whose coronary arteries can be inspected because of the left ventricle and aortic root injections, from totally 1138 patients. The median diagnostic age of 42 patients with coronary artery anomalies was 5.3 ± 2 years, 47.6% (20) male, 52.4% (22) female. The incidence of coronary artery abnormalitie was 8.1%. We determined that 38 of the coronary artery anomalies were origin (90.4%), 2 of them were intrinsic (4.7%) and 2 of them were termination abnormalities (4.7%). The most common abnormality was the anomalous origin of the right coronary artery from the left aortic sinus with 16 patients and the most common congenital heart disease was tetralogy of Fallot in our study.

Because of the frequency of the coronary artery anomalies in congenital heart disease is higher than the population, these patients should be evaluated for the risk of sudden death and the other complications, so that necessary operative treatment have to be done in time.

Key Words: Angiography, Childhood, Congenital Coronary Artery Anomaly.

V. KISALTMALAR

LMCA	: Sol ana koroner arter
LAD	: Sol ön inen arter
Cx	: Sirkümfleks arter
PD	: Posteriyor desendan arter
AM	: Akut marginal dal
D	: Diyagonal dal
SP	: Septal perforatör dal
OM	: Obtus marginal dal
PA	: Pulmoner arter
TTE	: Transtorasik ekokardiyografi

VI. TABLO LİSTESİ

Tablo 1. Doğumsal kalp hastalıkları sınıflaması.....	4
Tablo 2. Koroner arterlerin genel anatomik özellikleri.....	13
Tablo 3. Üç büyük koroner arterin anatomik özellikleri	13
Tablo 4. Koroner arter anomalilerinin anatomik sınıflaması.....	14
Tablo 5. Doğumsal koroner arter anomalileri sınıflaması.....	15
Tablo 6. Retrospektif anjiyografi çalışmalarındaki koroner arter anomali sıklıkları.....	16
Tablo 7. Yamanaka ve arkadaşlarının çalışmasındaki koroner arter anomalileri ve sıklıkları.....	16
Tablo 8. Doğumsal kalp hastalıklarına en sık eşlik eden koroner arter anomalileri.....	27
Tablo 9. Doğumsal koroner arter anomalileri sınıflaması	30
Tablo 10. Anjiyografik girişimlerin dağılımı	31
Tablo 11. Çalışma grubumuzdaki olguların cinsiyet dağılımı.....	32
Tablo 12. Çalışma grubumuzdaki koroner arter anomalili olguların cinsiyet dağılımı...32	
Tablo 13. Çalışmamızdaki doğumsal koroner arter anomalilerinin dağılımı ve sıklığı...32	
Tablo 14. Çalışmamızda bulunan koroner arter anomalileri, olgu sayıları, hasta popülasyonundaki sıklıkları ve anomaliler içindeki oranları.....	33
Tablo 15. Koroner arter anomalileri saptanan olgularımızda bulunan doğumsal kalp hastalıklarının dağılımı.....	33

VII. ŐEKİL LİSTESİ

Őekil 1. Temel koroner anjiyografik görüntüler.....	7
Őekil 2. Sağ koroner arter sol ön oblik pozisyon.....	8
Őekil 3. Normal koroner anatomiyi gösteren Őekil.....	10
Őekil 4. Sol ana koroner arterin pulmoner arterden çıkışının Őematik görünümü.....	20
Őekil 5. Sağ koroner arterin sol koroner sinüsten köken alması.....	21
Őekil 6. Tek koroner arter.....	22

VIII. RESİM LİSTESİ

Resim 1. Sol ana koroner arter ve sağ koroner arterin sağ aortik sinüsten çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü.....	52
Resim 2. Sol ana koroner arter ve sağ koroner arterin tek kök olarak sol aortik sinüsten çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü.....	52
Resim 3. Sirkümfleks arterin sağ koroner arterden çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü.....	53
Resim 4. Koroner arterlerin sol aortik sinüsten tek kök halinde çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü.....	53
Resim 5. Koroner arterlerin dört ayrı kök halinde çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü.....	54
Resim 6. Sağ koroner arterin sinotübüler bileşke üzerinden çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü.....	54
Resim 7. Sağ koroner arterin hipoplazik olduğunu gösteren anjiyografi görüntüsü.....	55
Resim 8. Sol ana koroner arter ve sağ atriyum arasındaki fistülü gösteren anjiyografi görüntüsü.....	55
Resim 9. İkili sol ön inen arterin anjiyografi görüntüsü.....	56

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Koroner arter anomalileri modern kardiyolojide az anlaşılmış konulardan biridir. 1970 yılından sonra koroner anjiyografi sıklığının artmasıyla birlikte bu patolojilere daha sık rastlanılmaktadır. Koroner arter anatomisinde normal, anormal (normalin dışında) ve normalin varyantı tanımlamaları bugüne kadar tam olarak çözümlenememiştir. Angelini ve arkadaşlarının (1) 1989 yılında tanımladığı gibi normal anatomi; toplumun %99'unu içermelidir. Genel görüş toplumda %1'den az görülen varyasyonları anomali olarak kabul etmek yönündedir. Toplumda bir özelliği araştırırken anomali tanımlaması yapabilmek için o topluma göre o özelliğin 1. persantilin altında görülmesi gerekir (1).

Koroner arter anomalilerini sınıflama kriterleri literatürde yoğun ve kapsamlı biçimde tartışılmıştır. Çocuk kardiyolojide tercih edilen, koroner arter anomalilerini doğumsal kalp hastalıkları ile birlikte olan ve olmayan şeklinde sınıflandırmadır (2). Doğumsal koroner arter anomalilerinin çoğu çocukluk döneminde bulgu vermez. Birçoğu anjiyografi ve otopsilerde tesadüfen saptanan, miyokard perfüzyonu ve klinik açıdan tehdit oluşturmayan hemodinamik açıdan önemsiz benign (%81) anomalilerdir. Ancak bir kısmı ise ani ölüm ve miyokard iskemisine neden olabilen malign anomalilerdir (1,2).

Erişkinlerde koroner arter anomalilerinin tespiti yalnızca otopsi ve anjiyografi çalışmalarından saptandığı için normal toplumdaki sıklığı bilinmemekle beraber bu çalışmalarda %0.2-1.5 olarak bildirilmiştir (1,2). Çocuklarda koroner arter anomalilerinin sıklığı daha yüksek beklenmektedir. Bu farklılığın nedeni; diğer çalışmaların doğumsal kalp hastalıklı olguların dahil edilmediği yalnızca tanısız anjiyografi çalışması olup, çocuklarda yapılan anjiyografilerin ise büyük çoğunluğunun doğumsal kalp hastalıklı çocuklara tanısız veya tedavi amaçlı yapılan anjiyografiler olmasından kaynaklanmaktadır (3).

Doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda koroner anomali sıklığı toplum taramalarından çok daha yüksek düzeylerde olduğundan, bu olguların miyokard iskemisi, anjina, konjestif kalp yetmezliği, ani ölüm riski ve diğer komplikasyonlar açısından değerlendirilmesi ve eğer klinik olarak gerekli ise cerrahi düzeltmelerinin yapılması gerekmektedir.

Bu çalışmanın amacı; Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Kardiyoloji Bilimdalında Ocak 2005-Aralık 2009 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyografilerde, doğumsal koroner arter anomalilerinin sıklığı ve özelliklerini saptamaktır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Doğumsal kalp hastalıkları

2.1.1. Tanım ve sınıflama

Doğumsal anomalilerin yaklaşık üçte birini oluşturan doğumsal kalp hastalıklarının görülme sıklığı toplumda %0.8'dir. Doğumsal kalp hastalıklarının sıklığı ölü doğumlarda %3-4, düşüklerde %10-25 ve erken doğan bebeklerde %2'dir. Son 20 yıldır tanı, destekleyici ve düzeltici cerrahi tedavi yöntemlerinde büyük gelişmeler olmasına rağmen, doğumsal kalp hastalıkları çocuklarda önemli bir ölüm nedeni olmaya devam etmektedir (4).

Doğumsal kalp hastalıklarının çoğu fetüs için önemli hemodinamik sorun yaratmayan anomalilerdir. Ancak doğumdan sonra bebekte oluşan olağan hemodinamik değişiklikler (foramen ovale ve duktus arteriyozusun kapanması) var olan anomalinin klinik olarak belirgin hale gelmesini sağlayabilmektedir (4).

Doğumsal kalp hastalıklarının birçoğunun nedeni bilinmemekle beraber genetik faktörlerin önemli rol oynadığı bildirilmektedir. Olguların %13'ünde kromozomal anomaliler, %3'ünde ise tek gen anomalisi gösterilmiştir (5). Olguların %2-4'ünde çevresel faktörler, annenin hastalıkları ve teratojen ajanlar sorumlu tutulmuştur. Gelişmekte olan ülkelerde ise akraba evliliği önemli risk faktörleri arasında yer almaktadır (5).

Doğumsal kalp hastalığı bulunan olguların yakınma ve bulguları; anomalinin çeşidine, eşlik eden diğer anomalilere ve yaşa bağlı olarak farklılıklar göstermektedir. Yenidoğan ve bebeklik döneminde sıklıkla siyanoz, solunumsal yakınmalar, taşikardi ve bradikardi görülürken, büyük çocuk ve ergenlerde ise siyanoz, takipne, dispne, taşikardi, bradikardi, malnütrisyon, senkop, göğüs ağrısı gibi yakınma ve bulgular bulunmaktadır. Hastaların bir kısmında ise herhangi bir yakınma bulunmaksızın olağan muayene sırasında üfürüm tespit edilmektedir (6). Doğumsal kalp hastalıkları asiyantotik ve siyanotik kalp hastalıkları olmak üzere iki ana grup altında incelenir. Genellikle

sağdan sola şanlı kalp hastalıklarında siyanoz, soldan sağa şanlı kalp hastalıklarında ise artmış pulmoner kan akımı, konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gelişim riski görülür (7). Doğumsal kalp hastalıkları sınıflaması Tablo 1’de gösterilmiştir (4).

Siyanoz, doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda özellikle yenidoğan döneminde önemli bir başvuru yakınmasıdır. Siyanoz; indirgenmiş hemoglobin düzeyinin 5 gr/100 ml’ye ulaştığında deri ve müköz membranlarda görülen mavimsi-mor renk değişikliğidir. Arteriyel kanın desatürasyonu ile oluşana ‘santral siyanoz’, normal arteriyel oksijen saturasyonunda yavaşlamış kan akımından kaynaklanana ise ‘periferik siyanoz’ denir. Siyanotik doğumsal kalp hastalıklarında kanın oksijenlenmesini sağlayacak olan alveolar üniteye uğramadan geçmesinden dolayı siyanoz meydana gelir (8). Siyanoz, fizik muayene bulgusu dışında arteriyel kan gazı analizindeki oksijen saturasyonu ölçümü ile de değerlendirilebilir. Siyanozda arteriyel oksijen saturasyonu azalmıştır (9).

Tablo 1. Doğumsal kalp hastalıkları sınıflaması

Asiyanotik doğumsal kalp hastalıkları	Siyanotik doğumsal kalp hastalıkları
Soldan sağa şanlı kalp hastalıkları	Büyük arterlerin komplet transpozisyonu
Atriyal septal defekt	Büyük arterlerin düzeltilmiş transpozisyonu
Ventriküler septal defekt	Fallot tetralojisi
Komplet endokardiyal yastık defekti	Pulmoner atrezili Fallot tetralojisi
Kısmi endokardiyal yastık defekti	Pulmoner kapak yokluğu ile beraber Fallot tetralojisi
Patent duktus arteriyozus	Triküspit atrezisi
Kısmi anormal pulmoner venöz dönüş	Ventriküler septumu sağlam pulmoner atrezi
Obstrüktif anomaliler	Ebstein anomalisi
Vasküler halkalar	Persistan trunkus arteriyozus
Kardiyak malpozisyonlar	Tek ventrikül
Diğerleri	Çift çıkışlı sağ ventrikül
	Splenik sendromlar

2.1.2. Tanı yöntemleri

- 1) Öykü,
- 2) Fizik muayene,
- 3) Kalp-damar sistemi muayenesi,
- 4) Laboratuvar değerlendirme,
 - a) Radyolojik değerlendirme,

- b) Elektrokardiyografi,
- c) Hematolojik veriler,
- d) Ekokardiyografi,
- e) Egzersiz testi
- f) Manyetik rezonans, bilgisayarlı tomografi ve radyonüklid çalışmalar,
- g) Kardiyak kateterizasyon,
 - i. Anjiyokardiyografi,
 - ii. Girişimsel kateterizasyon (4).

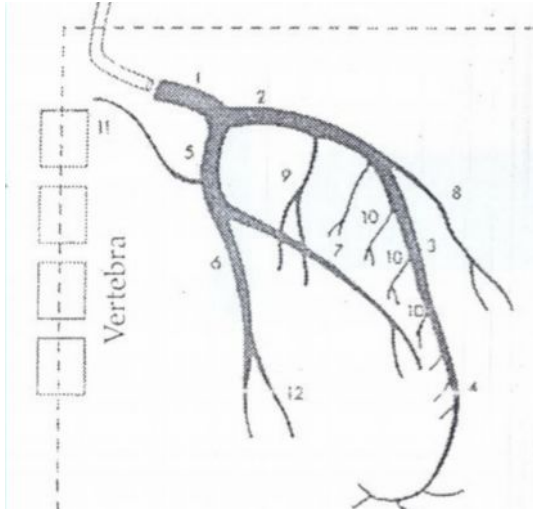
2.1.2.1. Anjiyografi için majör endikasyonlar

- 1) Ekokardiyografik değerlendirmenin tam yapılamadığı doğumsal kalp anomalilerinde tanı amaçlı, kalp-damar anatomisinin veya şant büyüklüğünün cerrahi öncesi değerlendirilmesi,
- 2) Pulmoner vasküler direncin ölçümü ve vazodilatörlere yanıtının değerlendirilmesi,
- 3) Doğumsal kalp anomalilerinin cerrahi onarımı veya palyasyonu sonrası takip,
- 4) Kardiyomiyopati tanısı için miyokard biyopsisi veya kalp transplantasyonu sonrası oluşabilecek rejeksiyonu değerlendirme,
- 5) Girişimsel kardiyak kateterizasyon,
- 6) Elektrofizyolojik çalışma veya transkateter ablasyonu (4).

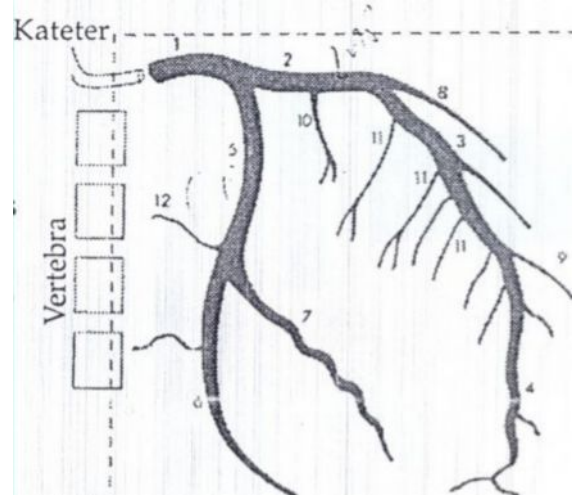
2.1.2.2. Anjiyografi

Anjiyografi; periferik bir arter veya venden yerleştirilen kateterin kalp boşlukları ve aort köküne kadar ilerletilerek, kateter içerisinden radyopak madde verilerek, x-ray altında arterlerin lümen anatomisinin radyografik olarak görüntülenmesi yöntemidir (10-12). Bu yöntemle; aorta, koroner arterler, pulmoner venler, periferik damarlar, kalp boşlukları incelenir, hemodinamik parametreler (basınç, kardiyak debi, oksimetri) hesaplanır (11). Artere perkütan girilmesini sağlayan retrograd sol ve sağ anterograd kalp kateterizasyonunda kullanılan teknik 1953 yılında Seldinger tarafından geliştirilmiştir (12). İlk selektif koroner anjiyografi ise 1958 yılında Dr. Mason Sones ve arkadaşları (13) tarafından Cleveland klinikte uygulanmıştır. Anjiyografi ve sol kalp kateterizasyonu kardiyolojide yaygın ve vazgeçilmez bir işlem olarak kullanılmaktadır (12-14). Koroner anjiyografi ile ateroskleroz, koroner arter anomalileri, fistüller, koroner spazm, koroner emboli, koroner arterit ve miyokardiyal köprüler sık tespit edilebilen koroner arter hastalıklarıdır (15). Acil durumlar hariç hasta anjiyografi için

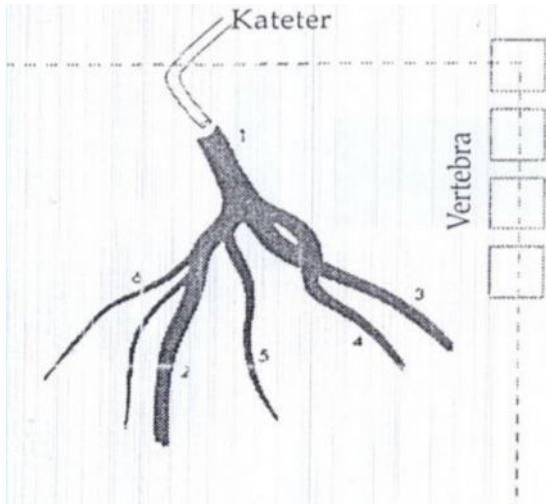
önceden hazırlanmalıdır. Hasta mutlaka bilgilendirilmiş olmalı; inme, miyokard enfarktüsü, ölüm gibi majör ve lokal vasküler hasar, alerji, kanama, hematoma gibi minör komplikasyonlar açıklanmalı, tam ve eksiksiz olarak onay formu alınmalıdır (10,12,14,16). Kalp kateterizasyon laboratuvarına alınan hastanın devamlı elektrokardiyografi görüntülenmesi sağlanmalı, venöz damar yolu açık olmalıdır. Anjiyografi ve sol kalp kateterizasyonunda ilk basamak kılavuz tellerin vasıtasıyla kateterlerin ilerletilebileceği bir arteriyal damar yolu sağlanmasıdır. Anjiyografinin en sorunlu ve ağırlı kısmı arteriyal ponksiyon olup bazı hastalarda oluşan ağrı vagal reaksiyonları tetiklemektedir. Bunu önlemek için lokal anestezi yeterli miktarda verilmeli, nazıkçe yapılmalı ve ağrı hissi varsa ilave anestezi vermekten çekinilmemelidir (10). Kateter girişi için en çok kullanılan arter femoral arterdir. Anestezik madde uygulamasından sonra inguinal ligamentin 2-3 santimetre altından, femoral nabzın alındığı yerden Seldinger iğnesi ile artere girilir. Düz veya J uçlu kılavuz tel damar içinde abdominal aortaya gidecek kadar itilir ve iğne çıkarılır. Kılavuz telin üzerinden vasküler kılıf damara ilerletilir ve vasküler kılıf damara yerleşince, vasküler kılıfın dilatatörü ile kılavuz tel beraber çıkarılır (10,12,14). Kılıf takıldıktan sonra heparinli sıvıyla yıkanmalıdır. Vasküler kılıf yerine yerleştirildikten sonra kalıcı arteriyal yol elde edilmiş olur. Anjiyografide kullanılan kateter, türüne bakılmaksızın özellikle erişkinlerde ancak içinde düz uçlu bir kılavuz tel varken ilerletilmelidir. Kılavuz tel floroskopi altında torasik aortaya kadar ilerletilmelidir. Tel kateter ilerletilirken kateterin ucu belirli bir noktaya ulaşınca kılavuz tel nemli bir gazlı bezle silinerek alınır ve kateter aort köküne yakın tutulur. Koroner anjiyografide majör damarların ve yan dalların seyri en az 2 farklı açıdan görüntülenmelidir. Koroner anjiyografide başlıca sağ ve sol ön oblik kraniyal ve kaudal ve ön-arka pozisyonda görüntü alınır. Sol koroner anjiyografide standart 4-5 görüntü alınırken sağ koroner anjiyografide 2 görüntü yeterli olabilir (Şekil 1,2) (10,12). Pratik olarak sol ana koroner arter için kraniyal görüntülerde sol ön inen arter ve kaudal görüntülerde sirkümfleks arter görüntülenir



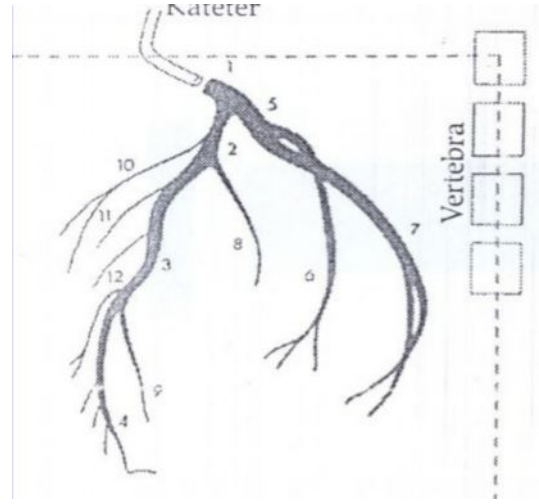
A



B

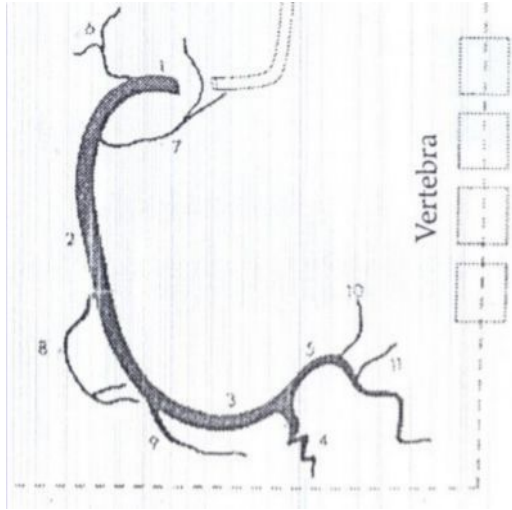


C



D

Şekil 1: Temel koroner anjiyografik görüntüler. A) Anteriyoposteriyor görünüm B)Sağ anteriyor pozisyon görünümü C) Sol anteriyor oblik pozisyon kraniyal görünüm D) Sol lateral görünüm 1: Sol ana koroner arter (LMCA), 2: Sol ön inen koroner arter (LAD) proksimal, 3: LAD orta , 4: LAD distal , 5: Sirkümfleks arter (Cx) proksimal , 6: Obtus marginalis (OM) 7: OM1, 8: Diyagonal dal 1(D1), 9: D2, 10: Septal perforatör dal 1(S1), 11: S2



Şekil 2: Sağ koroner arter sol ön oblik pozisyon. 1: Sağ koroner arter (RCA) proksimal, 2: RCA orta, 3: RCA distal, 4: Posteriyor desendan arter (PDA).

Kateterizasyon işlemi tamamlanıp kan basıncı ölçüldükten sonra yeni bir işlem düşünülmüyor ise vasküler kılıf çıkarılır. Bu işlem koroner anjiyografide ağırlı ve vagotonik reaksiyona yol açabilecek ikinci işlem olduğundan gerekiyorsa lokal anestezi vermekten çekinilmemelidir. Kılıf çıkarılırken kanamayı önlemek için elle basınç uygulanmalıdır. Bunun için cilt insizyonundan birkaç cm yukarısına sol el üç parmakla nabız seyri boyunca bastırılır, sağ el parmakları ile kılıf yavaşça çekilerek tamamen çıkarılır. Tam baskı uygulanmaya başlanır, baskı azaltılarak 15-20 dakika aralıksız devam ettirilir. Baskı her beş dakikada bir yavaş yavaş azaltılmalı bu esnada her 2-3 dakikada bir ayak nabızları kontrol edilmelidir. Nabzın başta hiç alınamaması tam baskıyı gösterir. Bir-iki dakika hematoma ve kanama açısından baskısız izlenir, emin olunduktan sonra bölge antiseptik solüsyonla silinip steril bir bant ile kapatılır. Günümüzde ağır kum torbaları veya benzeri şeyler önerilmemektedir (10). Bazı kardiyologlar her kılıf büyüklüğü için bir saat kesin yatak istirahati önermektedir (10). Anjiyografi ile elde edilen tanısal koroner anatomi bilgisi sayesinde acil veya elektif, balon veya stent uygulamaları aynı anda yapılabilenekte, sonrası için ilave tetkikler istenebilmekte, medikal tedavi veya cerrahi işlem kararı verilebilmektedir (14-16).

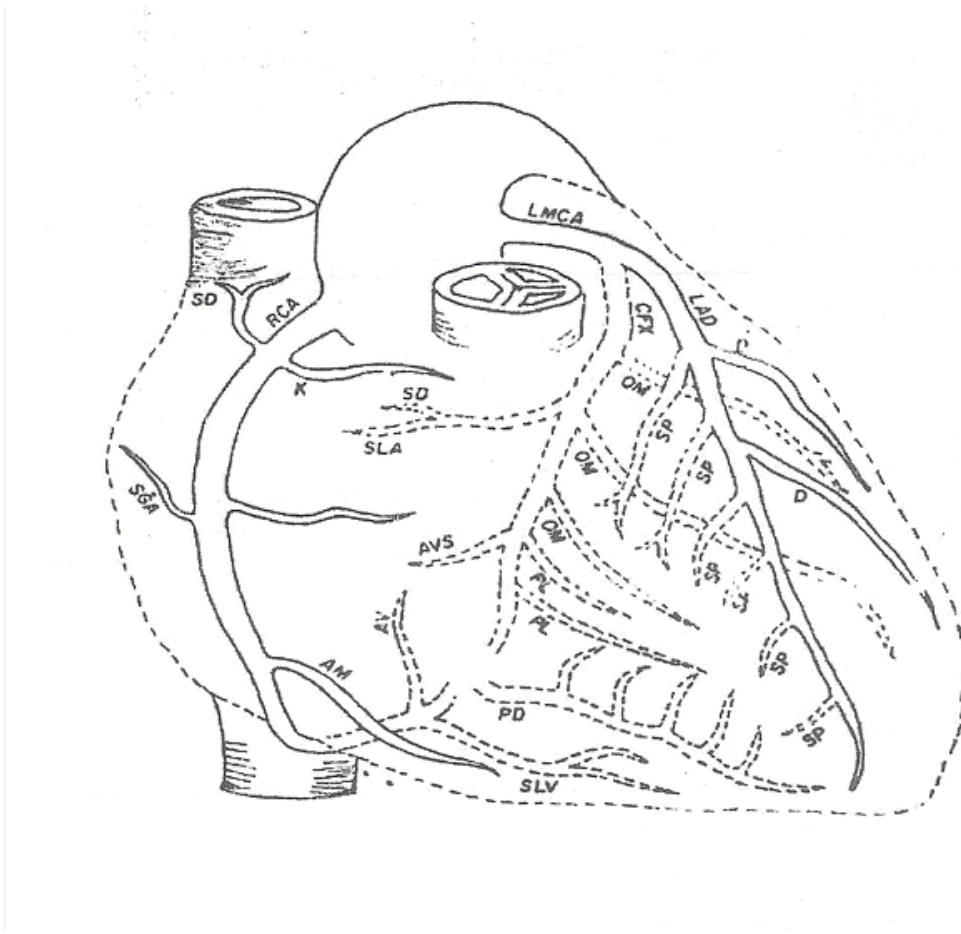
2.2. Koroner arter anatomisi

Kalp kasına kan taşıyan arter ya da arterlerin dalları koroner arterler olarak tanımlanır. Koroner arterler kalp kası dışında semilunar kapaklar, atriyoventriküler

kapaklar, proksimal aorta, pulmoner trunkus, vena kava süperiyorun proksimal kısmı, visseral perikard ve epikardın kanlanması sağlarlar. Pariyetal perikardın kanlanması ise farklı arterler tarafından sağlanmaktadır (10).

Koroner arterler aort kapağının hemen üstünde, sağ ve sol sinüs Valsalvadan çıkarak sağ ve sol koroner arter olarak ikiye ayrılırlar. Sol ana koroner arter sol aortik sinüsün üstünden, aortanın sinotübüler bileşkesinin altından çıkar. Bu çıkış yeri tam olarak aortik anulus ve sinotübüler bileşkenin 2/3 aorta tarafında, aortik komissürlerin orta kısmındadır. Sol ana koroner arterin (LMCA) çapı yetişkinlerde 3-6, uzunluğu ise 10-15 milimetredir (11-14). Sol ana koroner arter; sol ön inen arter (LAD), sirkümfleks arter (Cx) olarak iki dala bazen de ramus intermedius adı verilen üçüncü dala (%37) ayrılır (Şekil 3) (10,12). Ramus intermediusun seyri sirkümfleks arterin obtus marginalis dalları ile aynı doğrultudadır. Sol ön inen arter kalbin ön yüzünde ön interventriküler oluktaki epikardiyal yağ dokusu içinde aşağıya kalbin apeksine doğru ilerler. Sıklıkla kalbin apeksini çevreleyerek ve %78 oranında dönerek kalbin diyafragmatik bölgesini besler. İnferiyor interventriküler olukta değişken uzunlukta seyrederek terminal dalları posteriyor inen arterin dallarına ulaşır. Sol ön inen arter ön interventriküler olukta seyrederken septal perforatör ve diyagonal dallarını verir. Septal dallar interventriküler septumun içine doğru 90 derecelik açıyla, sayısı ve şekli kişiye göre değişerek dağılırlar (10,12). Bu septal dallar posteriyor inen arterden gelen septal dallar ile (çoğunlukla sağ koroner arterin devamıdır) anastomoz yapıp kollateral ağı oluştururlar. İnterventriküler septum kalbin en iyi vaskülarize olan kısmıdır. İlk septal perforatör dal en iyi gelişmiş septal arter olup atriyoventriküler (his) demeti, sol ileti demetinin proksimal kısmını ve interventriküler septumun 2/3 ön yüzünü besler. Diyagonal dal 1-3 arasında değişen sayıda bulunmakla beraber %1 oranında görülmemektedir (10). Diyagonal dallar kalbin ön yüzü ve lateral duvarın bir kısmını besler. Böylece LAD kalbin 2/3 anteriyor septum, ön yüzü ve lateral yüzünün bir kısmını beslemiş olur. Anatomik olarak LAD'nin ilk septal artere kadar olan kısmı proksimal, ilk septalden birinci diyagonale kadar olan kısmı orta, sonraki kısmı ise distal olarak tanımlanır. Sirkümfleks arter sol atriyoventriküler oluktaki epikardiyal yağ dokusu içinde, inferiyor interventriküler oluğa doğru seyreder. Sirkümfleks arter %15 oranında baskın olan arterdir. Kalan olgularda ise sağ koroner arter veya her iki arter baskındır (Şekil 3) (10,12). Dominantlık kavramı kalbin çoğunu besleyen arter olmayıp

sadece sol ventrikülün inferolateralini besleyen arter anlamına gelen anatomik bir kavramdır. Dominant olan arter sol ventrikül apeksi civarında küçük bir atriyoventriküler düğüm arteri verir. Sirkümfleks arter kalbin sol lateral yüzünde aşağı doğru ilerlerken 1-3 arasında değişen obtus marginal dallarını verir. Bunlar sirkümfleks arterin temel dalları olup kalbin lateral yüzünü beslerler. Sirkümfleks arterin çapı ve uzunluğu dominantlığına göre değişmekle birlikte obtus marginal dallarından sonra oldukça küçülür. Sirkümfleks arter kalbin arka, alt, kısmen yan yüzü, sinoatriyal düğümün %40'ını ve atriyoventriküler düğümün %10'unu besler (10-12).



Şekil 3: Normal koroner anatomiye gösteren şekildir. Sağ koroner sinüsten sağ koroner arter (RCA), sol koroner sinüsten sol ana koroner arter (LMCA) çıkıyor. Sağ koroner arter sağ atriyoventriküler olukta ilerlerken, LMCA kısa bir seyirden sonra sol ön inen arter (LAD) ve sirkümfleks (Cx) artere ayrılıyor. Sol ön inen arter ön interventriküler olukta aşağı doğru ilerlerken Cx sol atriyoventriküler olukta seyrediyor. Diğer yandallar D: diyagonal dallar, SP: septal dallar, OM: obtus marginal dallar, AM: akut marginal dal, PD: posteriyor inen arter. Koroner anatomiye göre posteriyor inen artere kanlanmayı sağlayan arter dominant arter olarak nitelenmektedir.

Sağ koroner arter (RCA), sağ aortik sinüsten çıkarak sağ atriyoventriküler olukta seyrederek. Çıkış yeri sol ana koroner arter ostiyumuna göre biraz daha aşağıdadır. Kalbin

arka yüzüne döner ve baskınlık durumuna göre apekse doğru ilerler. Sağ koroner arterin ilk verdiği dal olan konal dal kalbin ön yüzüne geçerek sağ ventrikül çıkış yoluna doğru ilerler. Bu dal insanların %50'sinde ayrı bir ostiyumla çıkmaktadır (11,12). Sağ koroner arterin ikinci dalı sinoatriyal düğüm arteri olup %40-45 sirkümfleks arterden ve %1 olguda her iki arterden çıkar. Sağ koroner arter; sağ atriya atriyal dallar, sağ ventriküle marginal dallar verir. Sağ koroner arterin orta bölümünden çıkan 1-2 adet akut marginal dal sağ ventrikül ön yüzünde ilerler. Anatomik olarak sağ koroner arterin ilk akut marginal (AM) dalına kadar olan kısmına proksimal, ikinci AM dalına kadar olan kısmına orta ve sonrasına distal RCA adı verilir. Akut marginal dallarının kendi ostiyumları ile sağ koroner sinüsten çıktıkları sık görülmektedir (12). Sağ koroner arter daha distalde baskınlığına göre posteriyor inen arter ve posterolateral arter dallarına ayrılır. Posterolateral arter dalından büyük oranda (%90) atriyoventriküler düğüm arteri verir. Böylece RCA %60 kişide sinoatriyal ve %90 kişide atriyoventriküler düğümü beslemiş olur (10-12).

2.3. Koroner arter anomalileri

2.3.1. Tanım ve sınıflama

Koroner arter anomalileri modern kardiyolojide az anlaşılmış konulardan biridir. Kardiyologlar, cerrahlar, fizyolog ve anatomistler bu anomalilerin ani ölümlere neden olmasından dolayı son yıllarda bu konuyla artan sıklıkta ilgilenmeye başlamışlardır (17-21). Onsekizinci yüzyıldan itibaren klinik ve patolojik olarak çeşitli anomaliler tanımlanmakla beraber bu konuda ayrıntılı sınıflama ilk olarak Ogden (20) tarafından 1969'da yapılmıştır. 1970 yılından sonra koroner anjiyografi sıklığının artmasıyla birlikte bu patolojilere daha sık rastlanmaktadır (18,19). Koroner arter anatomisinde normal, anormal ve normalin varyantı tanımlamaları bugüne kadar tam olarak çözümlenememiştir (21,22). Başlangıçta koroner arter anomalileri olağandışı morfolojilerin tanımlanması ve sınıflanmasına odaklanan anatomik tartışmaların konusu olmuştur (21). Bununla beraber koroner arter anomalileri konusu evrimsel değişim sürecine girmiş, bu hastalıkların tanımı, morfogenezi, klinik seyri, ayırıcı tanısı ve tedavisi yeniden değerlendirilmeye başlanmıştır (23). Günümüzde koroner arterin normal anatomisi için genel görüş Angelini ve arkadaşlarının (22) 1989 yılında

tanımladığı gibi; popülasyonun %99'unu içermeli ve %1'den az görülen varyasyonları anomali olarak kabul edilmesi yönündedir (23). Böyle bir anomali, istatistik olarak süregelen bir değişkeni tanımladığımızda yeterli büyüklükte bir popülasyonda Gaussan dağılım eğrisine göre iki standart deviyasyonun dışında yer almalıdır (22). Bu açıdan bakıldığında en büyük karmaşa miyokard köprüleriyle ilgili yaşanmaktadır. Miyokard köprülerinin toplum genelinde %1'den fazla görülmesi bunların normal varyantlar olabileceğini düşündürmektedir (24). Ancak koroner arter anomalilerinin sıklığını araştıran az sayıda çalışma olması ve bu çalışmalarda anomalilerin görülme sıklıklarının birbirlerinden büyük farklılıklar göstermesi normal ve anormal kavramlarını ayırtmamakta birbiri ile örtüşürmektedir (23). Koroner arter anomalilerini sınıflama kriterleri yoğun ve kapsamlı biçimde tartışılmıştır (17,24). Bazı çalışmalar koroner arter anomalilerinin kategorilerini belirlerken majör-minör veya hemodinamik açıdan önemli-önemsiz anomali gibi gruplamayı tercih etmektedir (17,24). Çocuk kardiyolojide tercih edilen ise, koroner arter anomalilerini doğumsal kalp hastalıkları ile birlikte olan ve olmayan koroner arter anomalileri şeklindeki sınıflandırmadır. Koroner arter anomalilerinin hepsinin kuramsal olarak çeşitli doğumsal kalp hastalıklarına eşlik etme olasılığı vardır (23). Koroner arter anomalilerini tanımlayan ve sınıflayan kapsamlı ve kabul gören sınıflandırma oluşturabilmek için öncelikle tüm olası koroner anatomik varyasyonları, tek bir koroner arter anomalisinin klinik ve hemodinamik yansımalarından bağımsız olarak ele almak gerekir (22). Bu tür sınıflandırma hazırlamanın iki temel adımı vardır (17). Kantitatif ve kalitatif kriterler doğrultusunda normal koroner arter anatomisi tanımlanmalı ve normal varyasyonlar dışlandıktan sonra geriye kalan özelliklerin hepsi anomali şeklinde sınıflandırılmalıdır (17). Koroner arter anatomiyi tanımlarken koroner arterlerin bu özellikleri göz önünde bulundurulmalıdır. Koroner arterlerin anatomik özellikleri Tablo 2 ve Tablo 3'te gösterilmiştir (22).

Tablo 2. Koroner arterlerin anatomik özellikleri

Özellik	Normal Aralık
Ostiyum sayısı	2 ile 4
Yerleşim yeri	Sağ ve sol anterior sinüsler (üst –orta kesit)
Başlangıç noktası	Aort duvarından 45-90° açıyla
Başlangıcının ortak kök, gövde olduğu damar	Sadece solda (LAD ve Cx)
Başlangıç seyri	Doğrudan ostiyumdan gideceği yere doğru
Orta- seyir	Ekstramural (subepikardiyal)
Dallar	Besleyeceği miyokard için yeterli
Damarın beslediği esas bölgeler	RCA (sağ ventrikül serbest duvar), LAD (anteroseptal), OM (sol ventrikül serbest duvar)
Sonlanım	Kapiller damar yatağı

Tablo 3. Koroner arterlerin anatomik özellikleri

Koroner arter	Özellikler
Sol ön inen arter (LAD)	Subepikardiyal arterdir. Anterior interventriküler olukta yer alır, septal perforatör dalları verir
Sirkümfleks arter (Cx)	Subepikardiyal arterdir. Sol atriyoventriküler olukta yer alır, en az bir obtus marginal dalı verir
Sağ koroner arter (RCA)	Subepikardiyal arterdir. Sağ atriyoventriküler olukta yer alır, akut marginal dalı verir

Khatami ve arkadaşları (25) tarafından geliştirilen anatomik yaklaşım koroner arter anomalileri için en güncel sınıflamadır. Koroner arter anomalilerin anatomik sınıflaması Tablo 4’te gösterilmiştir (25).

Çocuk kardiyojide kullanılan doğumsal koroner arter anomalileri sınıflaması ise Tablo 5’de gösterilmiştir (24).

Tablo 4. Koroner arter anomalilerinin anatomik sınıflaması

A. Koroner arter çıkış ve gidiş anomalileri
1. Sol ana koroner arter yokluğu
2. Uygun sinüs Valsalvadan anormal çıkış
3. Normal koroner sinüsler dışından anormal çıkış
a. Non-koroner sinüs
b. Çıkan aorta
c. Sol ventrikül
d. Pulmoner arter ve dalları
e. Diğer ektopik çıkışlar
4. Karşı koroner sinüsten çıkış
a. Sağ koroner arterin sol sinüs Valsalvadan çıkışı
b. Sol ön inen arterin sağ sinüs Valsalvadan çıkışı
c. Sirkümfleks arterin sağ sinüs Valsalvadan çıkışı
d. Sol ana koroner arterin sağ sinüs Valsalvadan çıkışı
5. Tek koroner arter
B. Koroner arterlerin kendi anatomileri ile ilgili anomaliler
1. Doğumsal osteal stenoz veya atrezi
2. Koroner arterlerin yokluğu veya diğer koroner arterlerden kaynaklanmaları
3. Koroner hipoplazi
4. İntramural koroner arterler
5. Subendokardiyal seyir
6. Koroner çaprazlaşma
7. Arka inen arterin sol ön inen arterden veya septal arterden ayrılması
8. Arka inen arterin yokluğu
9. İkili sol ön inen arter
10. İkili sağ koroner arter
11. İkili arka inen arter
12. İkili sirkümfleks arter
13. Birinci septal arterin ektopik çıkışı
14. Örgü koroner arter
15. Koroner arter bası semptomları
16. Koroner arter ostiyumunun aort kapak yaprakçığı tarafından kapatılması
C. Koroner arter sonlanma anomalileri
1. Koroner arter fistülleri
2. Sinüzoid-koroner arter bağlantıları
3. Tersine dallanma
D. Anormal kollateral damarlar

Tablo 5. Doğumsal koroner arter anomalileri sınıflaması

1. Çıkış anomalileri
A. Bir veya daha fazla koroner arterin pulmoner arterden (PA) çıkması
1. Sol ana koroner arterin (LMCA) pulmoner arterden çıkması
2. Sağ koroner arterin (RCA) pulmoner arterden çıkması
3. Sirkümfleks koroner arterin (Cx) pulmoner arterden çıkması
4. Aksesuar koroner arterin pulmoner arterden çıkması
5. Sağ koroner arter ve sol ana koroner arterin pulmoner arterden çıkması
6. Tek bir koroner arterin pulmoner arterden çıkması
B. Bir veya daha fazla koroner arterin aortadan anormal çıkması
1. LMCA ve RCA'nın sağ aortik sinüsten çıkması
2. LMCA ve RCA'nın sol aortik sinüsten çıkması
3. LMCA ve RCA'nın posteriyor aortik sinüsten çıkması
4. RCA ve Cx'in sağ aortik sinüsten ve sol ön inen arterin (LAD) sol aortik sinüsten çıkması
5. RCA ve LAD'nin sağ aortik sinüsten ve Cx'in sol aortik sinüsten çıkması
6. RCA'nın posteriyor aortik sinüsten ve LMCA'nın sol aortik sinüsten çıkması
7. LMCA'nın posteriyor aortik sinüsten ve RCA'nın sağ aortik sinüsten çıkması
8. LAD ve Cx'in sol aortik sinüste ayrı ostiyumlardan (LMCA yokluğu) ve RCA'nın sağ aortik sinüsten çıkması
C. Pulmoner arterden olmaksızın sadece aortadan çıkan tek koroner arter (tek koroner ostiyum)
1. Sağ aortik sinüsten çıkması
2. Sol aortik sinüsten çıkması
3. Posteriyor aortik sinüsten çıkması
D. Ostiyum anomalileri
1. Anormal ostiyum sayısı
2. Sinotübüler bileşke yakınında anormal pozisyonda ostiyum
3. İntramural koroner arterler
2. Seyir, dağılım ve ya koroner arterlerle ilgili yapısal anomaliler
A. Doğumsal koroner arter anevrizmaları
B. Doğumsal koroner arter stenozu
C. Doğumsal koroner arter hipoplazisi
D. Koroner arter kıvrımlaşması
E. Miyokardiyal köprüler
3. Sonlanma anomalileri
A. Doğumsal koroner arteriyovenöz fistüller
4. Doğumsal kalp hastalıkları ile ilişkili koroner arter anomalileri
A. Fallot tetralojisi
B. Büyük arterlerin transpozisyonu
C. Trunkus arteriyozus
D. İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi
D. Hipoplastik sol kalp sendromu
E. Çift girişli sol ventrikül veya üniventriküler kalp
F. Çift çıkışlı sağ ventrikül
G. Supravalvüler aort darlığı

Erişkinlerde koroner arter anomalilerinin tespiti yalnızca otopsi ve anjiyografi çalışmalarından saptandığı için normal toplumdaki sıklığı bilinmemekle beraber bu çalışmalarda %0.2-1.5 olarak bildirilmiştir (17-26). Retrospektif anjiyografik çalışmaların toplumun genel sıklığını gösterip göstermediği tartışılabilir (22).

Retrospektif anjiyografi çalışmalarındaki koroner arter anomali sıklıkları Tablo 6’da gösterilmiştir (17-26).

Tablo 6. Retrospektif anjiyografi çalışmalarındaki koroner arter anomali sıklıkları

	Toplam sayısı	olgu Koroner sayısı	anomali Yüzdesi (%)
Yamanaka ve Hobbs	126595	1686	1.3
Engel ve ark.	4250	51	1.3
Chaitman ve ark.	3750	31	0.83
Baltaxe ve Wilson	1000	9	0.9
Kimbiris ve ark.	7000	45	0.64
Donaldson ve ark.	9153	82	0.9
Wilkins ve ark.	10661	83	0.78
Topaz ve ark.	13010	80	0.61
Göl Mehmet K ve ark.	5823	257	0.44
Aydınlr ve ark.	12059	100	0.8

Bugüne kadar yapılmış en geniş retrospektif koroner arter anomali çalışması Yamanaka ve arkadaşları (27) tarafından 126.595 olgu ile yapılmıştır. Yamanaka ve arkadaşlarının çalışmasındaki koroner arter anomalileri ve sıklıkları Tablo 7’de gösterilmiştir (27).

Tablo 7. Yamanaka ve arkadaşlarının çalışmasındaki koroner arter anomalileri ve sıklıkları

Anomali çeşidi	Sıklık	Prevelans (%)
Klinik olarak önemsiz		
LAD ve Cx’in ayrı ostiyumlarla çıkması	0.4	30
Cx ile ilgili anomaliler		
Cx’in sağ sinüs Valsalva veya RCA’dan köken alması	0.4	30
Posteriyor sinüs Valsalvadan anormal çıkışlar	0.01	0.3
Aortadan anormal çıkışlar		
LMCA	0.01	1.0
RCA	0.15	10.0
Cx’in yokluğu	0.003	0.2
Küçük fistüller	0.1	10.0
Klinik olarak önemli		
Karşı aortik sinüsten orijin alan koroner arterler		
LMCA’nın sağ sinüsten köken alması	0.02	1.0
LAD’nin sağ sinüsten köken alması	0.03	2.0
RCA’nın sol sinüsten köken alması	0.1	10.0
Pulmoner arterden anormal çıkışlar		
LMCA	0.01	1
LAD veya RCA	0.01	1
Tek koroner arter	0.05	3
Çoklu veya büyük koroner fistül	0.05	3

Son yıllarda 1950 olguyu kapsayan prospektif bir anjiyografi çalışmasında koroner arter anomali sıklığı %5.6 olarak bildirilmiştir (17). Bu çalışmada koroner arter anomalisi ekokardiyografik olarak tespit edilen veya öykü ve fizik muayene bulguları ile koroner arter anomalisi olduğu düşünülen olgular da çalışmaya dahil edilmiştir (13).

Doğumsal koroner arter anomalilerinin çoğu çocukluk döneminde bulgu vermez. Birçoğu anjiyografi ve otopsilerde tesadüfen saptanan, miyokard perfüzyonu ve klinik açıdan tehdit oluşturmeyen hemodinamik açıdan önemsiz benign (%81) anomalilerdir. Ancak bir kısmı ani ölüm ve miyokard iskemisine neden olabilen potansiyel malign anomalilerdir (19,21,25). Koroner arter anomalilerine bağlı anjina, senkop, konjestif kalp yetmezliği ve ani ölüm görülebilmektedir. Sporcularda görülen ani ölümlerin %12-20'sinden koroner arter anomalileri sorumludur (21,26). Sporla ilişkili olmayan ani ölümlerin %1.2'sinden de sorumlu olan koroner arter anomalileri, gençlerde kardiyak kökenli ani ölümlerin hipertrofik kardiyomiyopatiden sonra ikinci nedenini (%5-35) oluşturmaktadır (28). Amerika Silahlı Kuvvetler Patoloji Enstitüsünün 18 yaşında ve sekiz haftalık yoğun askeri eğitime tabi tutulan 6.3 milyon kişiyi kapsayan bir çalışmasında, travma dışı 277 ölümün 64'ünün kardiyak nedenlerden, bunlardan 21'inin de (%33) sol koroner çıkış anomalisi ile ilgili olduğu otopsi bulgularıyla gösterilmiştir (19,29). Drory ve arkadaşları (30) 162 ani ölüm olgusu üzerinde yaptıkları otopsi çalışmasında koroner arter anomalisine bağlı ölüm oranı %0.6 olarak bildirmişlerdir. Egzersiz esnasında ölen genç atletlere yapılan otopsi çalışmaları, sol koroner arterin sağ koroner sinüsten çıkmasının, sağ koroner arterin sol sinüsten çıkmasına oranının 5:1 olduğunu, bu olgularda aşırı egzersizin ani ölümü (düşük kalp debisi, bradikardi, asistoli veya reperfüzyon aritmisinin bir göstergesi olan ventriküler fibrilasyon) tetiklediğini göstermiştir (31). Koroner arterlerin ektopik çıkışı koroner akım rezervinde bozulmaya yol açarak, bölgesel miyokard iskemisine neden olur. Koroner arterlerdeki var olan anomalinin büyüklüğü, çıkışı, aorta ve pulmoner damar arasındaki seyri ani ölüm riski ile ilişkilidir. Koroner arter anomalilerinin koroner kan akımında değişikliğe neden olarak erken ateroskleroza zemin hazırlayıp hazırlamadığı tartışmalı bir konudur (26). Coronary Artery Surgery Study grubunun olgu ve kontrol grupları ile yaptığı çalışmada ateroskleroz açısından anlamlı fark olmadığını belirtmişlerdir (32).

Retrospektif veya prospektif anjiyografi çalışmaları az sayıda çocuk olgunun dahil edildiği erişkin koroner arter anomalilerini kapsayan çalışmalardır. Doğumsal kalp

hastalıklı çocuklarda doğumsal koroner arter anomalilerini kapsayan çalışma bulunmamaktadır. Retrospektif anjiyografi çalışmalarında koroner arter anomali sıklığının %0.2-1.5 arasında olduğu bildirilmiştir (17-23). Çocuklarda koroner arter anomalilerinin sıklığı daha yüksek beklenmektedir. Bu farklılığın nedeni; diğer çalışmaların doğumsal kalp hastalıklı olguların dahil edilmediği yalnızca tanısız anjiyografi çalışması olup, çocuklarda yapılan anjiyografilerin ise büyük çoğunluğunun doğumsal kalp hastalıklı çocuklara ve tanısız veya tedavi amaçlı yapılan anjiyografiler olmasından kaynaklanmaktadır (19).

2.3.2. Koroner arter anomalilerinin tanısında ekokardiyografi

Koroner arter anomalilerinin sıklığı anjiyografi çalışmalarında %0.2-1.5 olarak bildirilmekte ve yalnızca %20'si klinik bulgu vermektedir (27). Transtorasik ekokardiyografi (TTE) koroner arterlerin değerlendirilmesinde olağan kullanılan bir yöntem değildir. Çocuk yaş grubunda her TTE sırasında koroner arterlerin değerlendirilmesi önerilmektedir (33). Transtorasik ekokardiyografi ile sol ana koroner arter hemen her hastada görüntülenebilir. Bazı çalışmalar TTE'nin koroner arter anomalilerinin tanısında güvenilir ve uygulanabilir bir tetkik olduğu bildirmişlerdir (33). Anjiyografi ile TTE bulguları karşılaştırıldığında sonuçlar birbiriyle uyumlu olmaktadır. Ekokardiyografik inceleme ile en sık koroner çıkış anomalileri görüntülenebilmekle beraber osteal atrezi-darlıklar, ektazi, anevrizmalar, koroner arterin yokluğu-hipoplazisi veya dublikasyonu da görüntülenebilmektedir. Ancak orta ve distal segmentleri ilgilendiren anormal dallanmalar, intramural veya subendokardiyal seyirlerin görüntülenebilme olasılığı daha düşüktür. Kollateral anomalilerin ekokardiyografi ile görüntülenmesi ise pratikte mümkün değildir (33).

2.3.3. Koroner arter çıkış anomalileri

2.3.3.1. Sol koroner arterin pulmoner arterden çıkması (ALCAPA)

İlk kez 1886 yılında, Brooks tarafından tanımlanmıştır (34). Bebeklerde ilk olarak 1933 yılında Bland, White ve Garland tarafından tanımlanan bu anomali Bland-White-Garland sendromu olarak adlandırılmıştır (Şekil 4) (35,36).

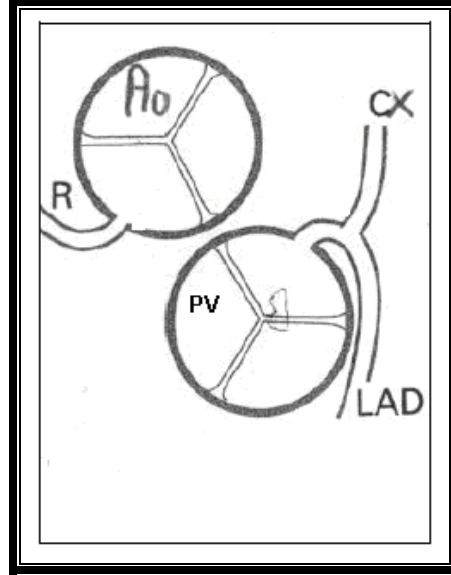
Tüm doğumsal kalp anomalilerinin %0.24'ünü oluşturan ALCAPA, canlı doğumların 30.000-300.000'inde bir görülür (4). İki yaşın altında konjestif kalp yetmezliği saptanan çocukların %18'inde bulunmaktadır. Konjestif kalp yetmezliği olan tüm çocuklarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir (37,38).

Miyokard dokusu oksijeni koroner dolaşımdan etkin biçimde aldığı için, düşük oksijen basınçlarını geniş bir aralıkta tolere edebilir. Fakat düşük perfüzyon basıncı ve azalmış kan akımını tolere edemez. Bu anomalisi olan hastalarda düşük perfüzyon basıncı nedeniyle miyokard iskemisi oluşur. İntrauterin hayatta duktus arteriozus açık olduğu için pulmoner arter basıncı sistemik arteriyal basınca eşittir. Doğumdan sonra pulmoner basınç düşer ve sol ventrikülün intramural basıncındaki artışla birlikte bu düşüş katlanarak sol ventrikül performansının azalmasına neden olur. Pulmoner diyastolik basınç düştükçe, azalan koroner perfüzyon miyokardiyal iskemiye ve çeşitli fizyopatolojik değişikliklere neden olur (38).

Bebeklik formunda, kollaterallerin az gelişmiş olmasına bağlı yenidoğan döneminde konjestif kalp yetmezliği, anjina benzeri ataklar ve solunum güçlüğü ile kendini gösterir. Bu olguların %90'ı çocukluk çağında ölmekte kalan olgular ise kollaterallerin gelişimine bağlı olarak hayatın ilk yılını aşarsa sorunlu olarak ergen ve erişkinliğe ulaşabilmektedir (38). Geç çocukluk döneminde ve yetişkin formunda tanı konulan hastalar asemptomatik olup sıklıkla üfürüm veya kardiyomegali görülmesiyle tanı süreci başlar. Hastalığın geç belirti vermesi sol ventrikül işlevlerini koruyan iyi gelişmiş kollateral dolaşımla ilişkilidir. Ancak bu olgularda iskemik hasar mevcut olup en çok mitral kapak etkilenmektedir. Ani ölüm riski yüksektir (38).

Belirti ve bulguların ortaya çıkma zamanı değişken olup kollaterallerin yeterliliği ile ilişkilidir. Asemptomatik hastalarda elektrokardiyografide derin geniş Q dalgaları ve sistolik üfürüm bulunabilir veya ani ölüm gerçekleşebilir. Semptomatik hastalarda büyüme ve gelişme geriliği, taşikardi, dispne, hepatomegali gibi konjestif kalp yetmezliğinin klinik bulguları vardır. Bebeklik formunda miyokardiyal iskemi, infarkt ve konjestif kalp yetmezliği ön planda iken, ileri yaşlarda papiller kas iskemisine bağlı mitral yetmezlik, anjina ve konjestif kalp yetmezliği gibi çalma sendromunun bulguları görülebilmektedir (38). Olgularda telekardiyografi bulguları özgün olmayıp sol atriyum ve sol ventrikül dilatasyonu nedeniyle kardiyomegali bulunmaktadır. Kalp kateterizasyonu ile pulmoner arterin oksijen saturasyonunun sağ ventrikül oksijen

saturasyonundan %4 daha fazla olması tipik bulgudur. Koroner çalma sendromunu ve ani ölümü engellemek için cerrahi tedavi yapılmalıdır (39).



Şekil 4: LMCA'nın pulmoner arterden çıkışının şematik görünümü. Ao: Aort kapağı ve çıkış yolu, PV: Pulmoner kapak ve çıkış yolu, LAD: Sol ön inen koroner arter, Cx: Sirkümfleks arter, R: Sağ koroner arter.

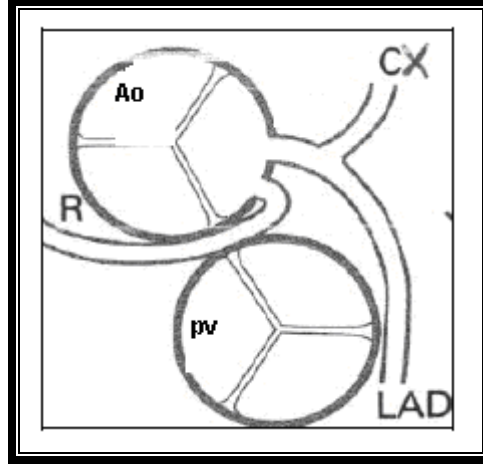
2.3.3.2. Sol ana koroner arterin sağ koroner sinüsten köken alması

Nadir görülmekle beraber çocuk ve ergenlerde egzersizle ilişkili ani ölümüne neden olduğundan klinik olarak büyük öneme sahiptir (Resim 1). Koroner arter anomalileri içinde sıklık olarak en az görülen ama ani ölüm ve yakınmalara en fazla neden olan anomalidir. Daha önce belirtildiği gibi koroner arter anomalilerinin sıklığı yaklaşık olarak %1 iken bir koroner arterin karşı koroner sinüsten çıkışının gerçek sıklığı oldukça tartışmalı ve önemli konulardan biri olmuştur. Retrospektif anjiyografi çalışmalarında tüm koroner anomaliler içindeki oranı %1-3 (sıklığı %0.01-0.03) olarak bildirilirken son yapılan prospektif bir çalışmada %0.15 olarak bulunmuştur (13,21,40).

Aorta ve pulmoner arter gibi büyük damarlarla olan komşuluğuna göre presenkop, senkop, egzersiz ile ilişkili göğüs ağrısı gibi yakınmalara neden olmakla birlikte çoğunlukla asemptomatiktir. Kan akımının azalmasına bağlı oluşan ani miyokardiyal iskemi sonucu ani ölüm görülebilir. Egzersiz stres testi iskemiye gösterebileceği gibi tamamen normal de olabilir. Kesin tanı yöntemi pulmoner ve koroner anjiyografidir (41).

2.3.3.3. Sağ koroner arterin sol koroner sinüsten köken alması

Bir çalışmada sıklığı %0.92 olarak bildirilmiştir (21). Ateroskleroz olmadan anjina, miyokardiyal iskemi ve ani ölüm görülebilmektedir. Patofizyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber sağ koroner arterin aorta ve pulmoner arter arasında mekanik kompresyona uğraması sonucu olduğu kabul edilen görüştür (Resim 2) (Şekil 5) (42). Miyokardiyal iskemisi açıklanamayan olgular için cerrahi önerilmektedir (42,43).



Şekil 5: Sağ koroner arterin sol koroner sinüsten köken alması. Ao: Aort kapağı ve çıkış yolu, PV: Pulmoner kapak ve çıkış yolu, LAD: Sol ön inen koroner arter, Cx: Sirkümfleks arter, R: Sağ koroner arter.

2.3.3.4. Sağ ve sol ana koroner arterin posteriyor aortik sinüsten köken alması

Sıklığı %0.003 olarak bildirilmiştir (27,29). Hemodinamik olarak önemsiz bir anomali sayılmakla beraber anjina, miyokardiyal iskemi ve birkaç ani ölüm olgusu bildirilmiştir (19,27). Kliniği anormal arterin seyri belirler (27).

2.3.3.5. Sirkümfleks arterin sağ koroner sinüsten köken alması

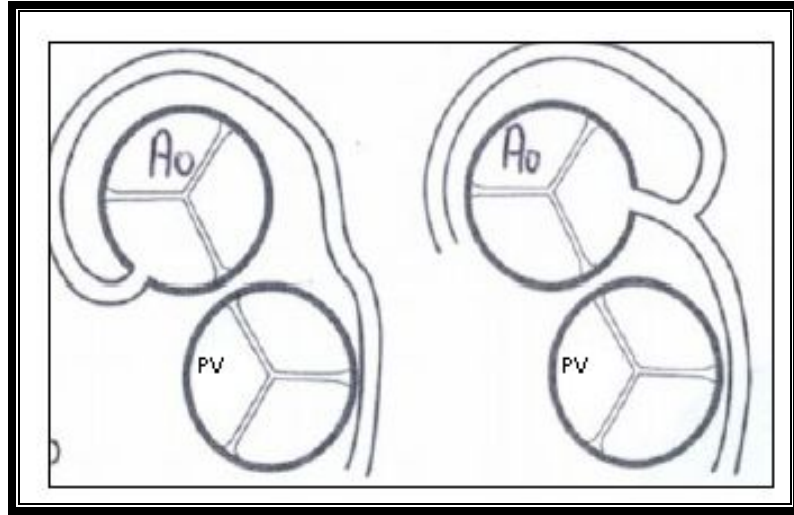
Sıklığı %0.2-0.71 arasında değişmektedir (Resim 3) (44-47). Yaygın görülen, hemodinamik olarak önemsiz bir anomali sayılmakla beraber çok az olguda ateroskleroz olmaksızın anjina, miyokardiyal iskemi ve ani ölüme neden olduğu bildirilmiştir (48-50). Anormal koroner arterin genişlemiş aortik kök tarafından tekrarlanan sıkıştırılması veya kendisinin aort arkasından seyri nedeniyle koroner ostiyumun kan akımının engellenmesi sonucu bu klinik tablolara neden olduğu gösterilmiştir (51). Sağ aortik sinüsten çıkan sirkümfleks arter sol atriyoventriküler sulkustaki normal anatomik seyrini devam ettirebilmek için hemen her zaman aortanın arkasından dolaşır. Semptomatik hastalarda cerrahi tedavi önerilmektedir (50,51).

2.3.3.6. Tek koroner arter

Sağ ve sol koroner arterlerin aortadaki tek ostiyumdan çıktığı anomali şeklidir (Şekil 6) (52). 23 farklı şekli tarif edilmiştir. Koroner arterin kaynaklandığı sinüs ve seyrine göre isimlendirilir (52). Sağ sinüs Valsalvadan kaynaklanana sağ, sol sinüs Valsalvadan kaynaklanana sol koroner arter denir (Resim 4).

Tek koroner arter anomali izole olarak çok nadir (%0.02-0.04) görülür. Daha çok doğumsal kalp hastalıkları ile ilişkilidir (52).

Çoğunlukla asemptomatik olup koroner arterin seyriyle ilişkilidir. Koroner arterin pulmoner arter ve aorta arasında seyrettiği olgularda egzersiz ile ilişkili akut miyokard enfarktüsü ve ani ölüm bildirilmiştir (53). Bu olgularda cerrahi tedavi imkanı olmadığından iskemi geliştiğinde medikal tedavi uygulanmalıdır (52,53).



Şekil 6: Tek koroner arter. Ao: Aort kapak ve çıkış yolu, PV: Pulmoner kapak ve çıkış yolu.

2.3.3.7. Koroner arter ostiyum anomalileri

Sıklığının %0.23-0.58 olduğunu bildiren çalışmalar mevcuttur (19,27). Anormal sayı ve pozisyonundaki ostiyumlar ile karakterizedir (Resim 5). Anormal ostiyum normal koroner ostiyumu ile komşu olduğundan ve aortadan keskin bir açıyla ayrıldığından aorta duvarı bu anormal ostiyumu tıkayabilme potansiyeli taşımaktadır (54). Ostiyumun sinotübüler bileşke yakınından çıkması semptomatik ve ani ölüme neden olabileceğinden ayrı bir klinik öneme sahiptir (55,56).

2.3.4. Seyir, dağılım veya koroner arterlerle ilgili yapısal anomaliler

2.3.4.1. Doğumsal koroner arter anevrizması

Tüm koroner arter anevrizmalarının %17 sini oluşturmaktadır (57). Koroner arter anevrizmalarının çoğu ateroskleroz, doğumsal koroner-kameral fistül, Kawasaki hastalığı, enfeksiyon veya travma ile ilişkili olup bir kısmı (%17) doğumsaldır. Anevrizma koroner arterlerin mediyal tabakasındaki elastik elementlerin eksikliğinden kaynaklanır (58). Egzersiz esnasında oluşan miyokardiyal iskemi klinik tabloyu belirler. Tanı göğüs radyografisinde kardiyak gölgelenmede anormal kitle görüntüsü veya koroner arter dağılımı boyunca görülen kalsifikasyon odakları ile konabilir. Kesin tanı anjiyografidir. Anevrizma rüptürü, anevrizmadan kopan pıhtılarla distalde oluşan miyokardiyal enfarkt veya enfeksiyöz endokardit gibi komplikasyonlar görülebilir. Tedavisi cerrahidir (57,58).

2.3.4.2. Doğumsal sol koroner arter stenoz veya atrezisi

Toplam 40 olgu bildirilmiştir (59). Sol ana koroner arterin stenotik, atretik veya fibröz bir bant ile tıkalı olduğu durumlarda, distal LMCA'nın RCA'dan kollaterallerle beslendiği durumlarda oluşmaktadır. Tek sağ koroner arterden anormal kollaterallerle, pulmoner arterle bağının olmaması ile de ALCAPA sendromundan ayrılır. Erken bebeklikten geç ergen döneme kadar miyokardiyal iskemiye bağlı gelişen yakınmalarla başvururlar. Tedavisi cerrahidir (59).

2.3.4.3. Doğumsal koroner arter hipoplazisi

Tam tanımlanmamış bir kavramdır. Koroner hipoplazi tanısı için; beslediği miyokard alanına göre çapı küçük koroner arterin ve azalmış koroner rezerve bağlı geriye dönebilen iskeminin miyokard perfüzyon sintigrafisi ile gösterilmesi gerekir (Resim 7) (60,61). Olgularda iskemik hasar, fibrozis ve miyokard enfarktüsü bulguları saptanmaktadır. Cerrahi tedavi seçeneği bulunmadığı için iskemiye yönelik tedavi yapılmalıdır (62,63).

2.3.4.4. Miyokardiyal köprüler

Epikardiyal arterler ve dalları normalde subepikardiyal bölgedeki yumuşak bağ dokusu içinde seyrederekler. Nadiren koroner arterler miyokard içinde seyir gösterdikten sonra tekrar epikardiyal yüzeye çıkabilirler. Miyokard içindeki koroner arter segmenti sistol sırasında geçici basıya uğrar. Koroner arter üzerinde uzanan kasa miyokardiyal kas bandı veya kas köprüsü, miyokard içinde seyreden koroner artere ise tünelleşmiş arter adı verilir (64).

Koroner arteri çevreleyen miyokardiyal kas demetlerine diğer nedenlerden ölen hastaların postmortem biyopsilerinin %70'inde rastlanmakta bu nedenle de normalin bir varyantı olarak kabul edilebilmektedir (64).

Olguların çoğu asemptomatiktir. Bu koroner arter varyasyon veya anomalisinin uzun süredir bilinmesine rağmen miyokardiyal iskemi ile ilişkili olabileceğinin tespit edilmesi klinik önemini arttırmıştır. İlk yaklaşım medikal tedavi olmakla beraber yoğun medikal tedaviye dirençli anjinası olan olgularda cerrahi tedavi yöntemleri uygulanmalıdır (65).

2.3.5. Sonlanma anomalileri

2.3.5.1. Doğumsal koroner arteriyovenöz fistüller

Hemodinamik açıdan önemi olan ve sık görülen bir koroner arter anomalisidir. Normal koroner arter ile kardiyak boşluk, majör damar veya diğer yapılar arasında anormal bağlantının olduğu anomali şeklidir (Resim 8) (66).

Tüm koroner anomalilerin yaklaşık %14'ünü oluşturmaktadır (21). Doğumsal (embriyonik arteriyoluminal sinüzoidlerin persistansı) veya edinsel (genellikle travmatik veya postoperatif) olabilir. Fistüllerin %55'i sağ, %40'ı sol, %5'i ise her iki koroner arterden kaynaklanmaktadır. Fistül sağ kalp boşluklarına açılıyorsa arteriyovenöz fistül olarak işlev görmekte, arteriyal kanın venöz kana karışmasına sebep olmaktadır Sol kalp boşluğuna açılanlar ise arteriyal fistüllerdir (66). Fistüller %70-80 oranında izole, %20-30 oranında ise doğumsal anomalilere (Fallot tetralojisi, atriyal septal defekt, patent duktus arteriyozus, ventriküler septal defekt ve pulmoner atrezi) eşlik eder. Koroner arter fistülünün oluşturduğu fizyopatoloji; fistülden geçen kan hacmine, fistülün boşaldığı boşluk veya vasküler yatağa, koroner çalma sonucu meydana gelen miyokard iskemisine bağlıdır (67).

Olguların çoğunluğu asemptomatiktir. Göğüste duyulan devamlı üfürüm dışındaki bulgular komplikasyonlar sonucu oluşmaktadır. Hemodinamik olarak belirgin olmayan asemptomatik fistüllerin tedavisi tartışma konusudur. Semptomatik veya koroner arter ile kalp boşluklarında genişlemeye yol açan fistüller cerrahi olarak kapatılmalıdır (21,67).

2.3.6. Doğumsal kalp hastalıkları ile ilişkili koroner arter anomalileri

2.3.6.1. Fallot tetralojisi

İnfindibular septumun anterior deviyasyonu sonucu, perimembranöz outlet ventriküler septal defekt, sağ ventrikül çıkım yolu darlığı, ata binen aorta, sağ ventrikül hipertrofisi ile nitelenen bir hastalıktır. Eşlik eden koroner arter anomali sıklığı %2-14 oranında bildirilmiştir (68-70). Bu farklılığın nedeni Fallot tetralojisinde hemen her zaman bulunan genişlemiş konal dalın, cerrahi işlem sırasında sorun çıkaracak şekilde sağ ventrikül çıkım yoluna uzanmasının koroner anomali olarak değerlendirilmesiyle ilişkilidir. Sol ön inen arterin, sağ ana koroner arterden veya sağ sinüs Valsalvadan köken aldığı koroner arter anomalisi en sık (%4) görülendir (68,69). Bu anomali nedeniyle sağdan gelen sol ön inen arter ön interventriküler oluğa doğru ilerleyebilmek için sağ ventrikül çıkış yolunu çaprazlamak zorunda kalır. İkinci sıklıkta ise koroner arterlerin tek kök halinde sağ veya sol sinüs Valsalvadan, daha az olarak ise non koroner kasptan çıkması görülmektedir (69,71). Olguların %40'ında uzun ve büyük sağ arteriyal konus bulunmaktadır ancak bu gerçek bir koroner anomali sayılmaz, cerrahi esnasında önem taşımaktadır (71). Diğer eşlik eden anomaliler ise RCA'nın posteriyor sinüsten köken alması, RCA'nın pulmoner arterden köken alması, LMCA'nın posteriyor sinüsten köken alması, posteriyor sinüsten bir aksesuar koroner arterin köken almasıdır. Fallot tetralojisinin cerrahi tedavisinden önce anomalinin tanımlanması önemli ve gereklidir. Tanı ekokardiyografi ve anjiyografi ile konur (72).

2.3.6.2. Büyük arterlerin transpozisyonu

Büyük arter transpozisyonu; sağ atriyumun sağ ventrikülle birleştiği yerden aortanın, sol atriyum ve ventrikülün birleştiği yerden ise pulmoner arterin çıktığı kalp hastalığıdır. Yaşam, sistemik ve pulmoner dolaşım arasında duktus, atriyal veya ventriküler septal defekt gibi bir ilişkinin bulunması ile olasıdır. Tek sağ veya sol koroner arter, tamamı ile ters dönmüş koroner arter ve koroner arter dalların intramural seyri eşlik eden koroner arter anomalileridir (73,74). Bu olgularda koroner arterlerin seyrinin tanımlanması zorunludur. Anomalilerin tanısı ekokardiyografi veya aort kök enjeksiyonu yapılan anjiyografi ile konabilir (75).

2.3.6.3. Trunkus arteriyozus

Trunkus arteriyozus, ventriküllerden trunkus denilen tek büyük bir damarın çıktığı ve bu damarın aorta, pulmoner arterlerden en az birini ve koroner arterleri verdiği, interventriküler septum üzerinde ventriküler septal defektin bulunduğu bir hastalıktır. Trunkus tam olarak sol veya sağ ventrikülle ilişkili olabileceği gibi, ventriküler septal defekt üzerinde değişik derecelerde üst üste binmiş olarak görülebilir. Tek koroner arter ve iki koroner çıkışının yakın olması sık görülen anomalilerdir (76,77). Koroner arterlerin çıkış ve orifis anomalileri %35-64 oranında görülür. Bazı otopsi çalışmalarında trunkus arteriyozuslu olgularda koroner arter anomalilerinin %100 sıklıkta görüldüğü bildirilmiştir (77,78).

2.3.6.4. İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi

Pulmoner kapak yaprakçıklarının bir membran oluşturmak üzere kaynaştığı ve sağ ventrikül dış akım yolunun atrezik olduğu kalp hastalığıdır. Ventriküler septal defekt olmadığından dolayı sağ ventrikülden kan çıkışı meydana gelmez (4). Sağ ventrikülün üç yerine tek ya da iki kaviteli olduğu bu hastalıkta ventrikül kavitesi küçük, triküspit kapak anulusu hipoplaziktir. Sağ ventrikül kavite sayısı ve hipoplazi derecesi hastalığın seyrini belirler. Koroner arter anomalileri, %30-60 oranında eşlik eder. En sık görülen koroner arter anomalisi, sağ ventrikül kavitesi ile fistül oluşturan koroner arterlerdir. Cerrahi tedavi öncesi anjiyografi yapılması gerekmektedir (79,80).

2.3.6.5. Hipoplastik sol kalp sendromu

Kalbin sol yarısının gelişmediği ve asendan aortanın hipoplazik olduğu kalp hastalığıdır. Sol ventrikül atrezik, küçük veya non- fonksiyonel olabilir. Yalnızca sağ ventrikül pulmoner ve sistemik dolaşımı sağlar (4). Kalbin atrezik bölümü ile ilişkili fistüller sıklıkla görülen koroner arter anomalileridir (81).

2.3.6.6. Çift girişli sol ventrikül, üniventriküler kalp

Tek bir ventrikül varlığında, her iki atriyumun ortak bir atriyoventriküler kapak veya iki ayrı kapak aracılığı ile tek bir ventriküler odacığa açıldığı kalp hastalığıdır. Bu durumda sistemik ve pulmoner venöz dönüşün total karışımı söz konusudur (4). Gerçek bir interventriküler septum olmadığından seyir anomalileri sık görülen koroner arter anomalileridir (81).

2.3.6.7. Çift çıkışlı sağ ventrikül

Hem aort hem de pulmoner arterin sağ ventrikülden çıkmasıdır. Sol ventrikülden sağ ventriküle açılan bir ventriküler septal defekt bulunmaktadır. Aort ve mitral

kapaklar pulmoner kapağın altındakine benzer bir şekilde müsküler bir kas ile ayrılmıştır (4). Sol ön inen arterin sağ koroner arter veya sağ sinüs Valsalvadan çıkması en sık görülen koroner arter anomalisidir (72).

2.3.6.8. Supravalvüler aort darlığı

Aort kapağının distalinde sol ventrikül çıkım yolunda değişik derecelerde darlık ile giden bir hastalıktır. Darlık; kollajen depolanması, düz kas hücrelerinde hipertrofi, aortanın mediyal tabakasında kalınlaşma veya intimal tabakanın fibrozisinden kaynaklanmaktadır (4). Sinotübüler bileşke üzerinde bulunan darlığın tanımlanması, ani ölüm riskinin belirlenmesi ve cerrahi tedavi açısından önem taşımaktadır. Sol ana koroner arter tıkanıklığı en sık tanımlanan koroner arter anomalisi ve ani ölümün en sık nedenidir (82).

Koroner arter anomalileri bazı doğumsal kalp hastalıklarına daha sık eşlik etmektedir. Doğumsal kalp hastalıklarına en sık eşlik eden koroner arter anomalileri Tablo 8’de gösterilmiştir (68,73,77,79,81,82).

Tablo 8. Doğumsal kalp hastalıklarına en sık eşlik eden koroner arter anomalileri

Doğumsal kalp hastalığı	En sık görülen koroner arter anomalisi
Fallot tetralojisi	LAD’nin RCA veya sağ sinüs Valsalvadan çıkması
Büyük arter transpozisyonu	Tek koroner arter, RCA ve Cx’in karşı sinüsten çıkması
Trunkus arteriyozus	Tek koroner arter
İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi	Koroner arterlerin sağ ventrikül ile fistüöz bağlantısı
Hipoplastik sol kalp sendromu	Sol ventrikül ile fistüöz bağlantı
Çift girişli sol ventrikül, üniventriküler kalp	Koroner arter seyir anomalileri
Çift çıkışlı sağ ventrikül	LAD’nin RCA veya sağ sinüs Valsalvadan çıkması
Supravalvüler aort darlığı	LMCA da tıkanıklık

2.3.7. Diğer koroner arter anomalileri

Çocuk kardiyolojide kullanılan doğumsal koroner arter anomalileri sınıflamasında yer almayıp farklı sınıflamalarda bulunan bazı anomalilerdir.

2.3.7.1. İkili sol ön inen arter

Ön interventriküler sulkusun değişik kısımlarında seyreden iki sol ön inen arter ile karakterizedir. Spindola-Franco ve arkadaşları (83) tarafından tanımlanmış olan bu anomali köken aldığı yer ve LAD'nin seyrine göre dört alt gruba ayrılır. Oldukça nadir görülür, yayınlarda sıklık belirtilmemiştir. Asemptomatik ve hemodinamik açıdan önemsiz anomalilerdir (Resim 9).

2.3.7.2. Sinüs Valsalva anevrizması

Çok ender görülen bir anomalidir. Olguların hemen tamamında aortanın mediya tabakasının sinüs Valsalva seviyesindeki doğumsal yokluğu görülmektedir (84). Ek bir anomalinin eşlik etmesi nadir değildir ve %30-60 oranında ventriküler septal defekt eşlik etmektedir (85).

2. GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışma; Gaziantep Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında, 24.05.2010 tarihli ve 5/2010-26 nolu etik kurulu kararı ile, kliniğimizde Ocak 2005-Aralık 2009 tarihleri arasında yapılmış olan anjiyografilerin tamamının sineanjiyografi görüntülerinin, koroner arter anomalilerin sıklığı ve özelliklerini saptayabilmek amacıyla, retrospektif incelenmesine dayanarak yapıldı

Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalında yapılmış olan 1138 anjiyografi çalışmasından koroner arterlerin görüntülenebildiği; ventrikül ve aort kök enjeksiyonu uygulanan 515 olgu çalışmamıza dahil edildi. Büyük arter transpozisyonu ve trunkus arteriyozuslu olgular fakültemiz dahilinde cerrahi olarak tedavi edilemediğinden ayrıntılı anjiyografik incelemeleri yapılmamış ve çalışmaya dahil edilmemiştir. Toplam olgu sayısının belirlenmesinde, koroner anatominin tam olarak görüntülenebildiği aort kök ve ventrikül enjeksiyonları ayrı olarak hesaplandı. Koroner arter anomalisi saptanan olgular tekrar değerlendirilerek çocuk kardiyolojide kullanılan doğumsal koroner arter anomalileri sınıflandırmasına göre sınıflandırıldı. Doğumsal koroner arter sınıflaması Tablo 9’da gösterilmiştir.

3.1. İstatistiksel değerlendirme

Bütün veriler The Statistical Package for the Social Sciences 11.0 (SPSS, Inc., Chicago IL, USA, Microsoft) programına yüklendi. Sayısal değişkenlerin değerlendirilmesinde merkezi eğilim ölçütü olarak ortalama, değerlerin dağılım aralığı için ortalamaların yanında standart sapma ($\pm$ SD) değerleri belirlendi.

Tablo 9. Doğumsal koroner arter anomalileri sınıflaması

1. Çıkış anomalileri
A. Bir veya daha fazla koroner arterin pulmoner arterden (PA) çıkması
1. Sol ana koroner arterin (LMCA) pulmoner arterden çıkması
2. Sağ koroner arterin (RCA) pulmoner arterden çıkması
3. Sirkümfleks koroner arterin (Cx) pulmoner arterden çıkması
4. Aksesuar koroner arterin pulmoner arterden çıkması
5. Sağ ana koroner arter ve sol ana koroner arterin pulmoner arterden çıkması
6. Tek bir koroner arterin pulmoner arterden çıkması
B. Bir veya daha fazla koroner arterin aortadan anormal çıkması
1. LMCA ve RCA'nın sağ aortik sinüsten çıkması
2. LMCA ve RCA'nın sol aortik sinüsten çıkması
3. LMCA ve RCA'nın posteriyor aortik sinüsten çıkması
4. RCA ve Cx'in sağ aortik sinüsten ve sol ön inen arter (LAD) sol aortik sinüsten çıkması
5. RCA ve LAD'nin sağ aortik sinüsten ve Cx'in sol aortik sinüsten çıkması
6. RCA'nın posteriyor aortik sinüsten ve LMCA'nın sol aortik sinüsten çıkması
7. LMCA'nın posteriyor aortik sinüsten ve RCA'nın sağ aortik sinüsten çıkması
8. LAD ve Cx'in sol aortik sinüste ayrı ostiyumlardan (LMCA yokluğu) ve RCA'nın sağ aortik sinüsten çıkması
C. Pulmoner arterden olmaksızın sadece aortadan çıkan tek koroner arter (tek koroner ostiyum)
1. Sağ aortik sinüsten çıkması
2. Sol aortik sinüsten çıkması
3. Posteriyor aortik sinüsten çıkması
D. Ostiyum anomalileri
1. Anormal ostiyum sayısı
2. Sinotübüler bileşke yakınında anormal pozisyonda ostiyum
3. İntramural koroner arterler
2. Seyir, dağılım ve ya koroner arterlerle ilgili yapısal anomaliler
A. Doğumsal koroner arter anevrizmaları
B. Doğumsal koroner arter stenozu
C. Doğumsal koroner arter hipoplazisi
D. Koroner arter kıvrımlaşması
E. Miyokardiyal köprüler
3. Sonlanma anomalileri
A. Doğumsal koroner arteriyovenöz fistüller
4. Doğumsal kalp hastalıkları ile ilişkili koroner arter anomalileri
A. Fallot tetralojisi
B. Büyük arterlerin transpozisyonu
C. Trunkus arteriyozus
D. İntakt ventriküler septumlu pulmoner atrezi
D. Hipoplastik sol kalp sendromu
E. Çift girişli sol ventrikül veya üniventriküler kalp
F. Çift çıkışlı sağ ventrikül
G. Supravalvüler aort darlığı

4. BULGULAR

Gaziantep Üniversitesi Çocuk Kardiyolojide yapılan anjiyografi ile kalp-damar anatomisi değerlendirilerek acil veya elektif girişimsel tedavi uygulanmakta, medikal veya cerrahi tedavi kararı verilmektedir. Anjiyografik girişimlerin dağılımı Tablo 10’da gösterilmiştir.

Tablo 10. Anjiyografik girişimlerin dağılımı

Tanısal kalp kateterizasyonu
Pulmoner balon valvüloplasti
Aortik balon valvüloplasti
Geçici pacemaker takılması
Perikardiyosentez
Atriyal septostomi
Transvenöz pil takılması
Koarktasyon anjiyoplastisi
Patent duktus arteriyozus kapatılması
Majör aortapulmoner kollateral oklüzyonu
Atriyal septal defekt kapatılması
Koroner fistül oklüzyonu
İntrakardiyak defibrilatör takılması
Ventriküler septal defekt kapatılması
Aort koarktasyon stenti
Mitral balon valvüloplasti
Duktal stent takılması
Periferik pulmoner stenoz balon anjiyoplastisi

Anjiyografide koroner arter anatomisinin değerlendirilmesi aort kök veya sol ventrikül enjeksiyonu uygulanması ile mümkün olmaktadır. Bu nedenle çalışmamıza koroner anatominin tam olarak görüntülenebildiği aort kök ve sol ventrikül enjeksiyonu yapılmış olgular dahil edildi. Büyük arter transpozisyonu ve trunkus arteriyozus saptanan olgular fakültemiz dahilinde cerrahi olarak tedavi edilemediğinden ayrıntılı anjiyografik incelemeleri yapılmamış ve çalışmaya dahil edilmemiştir. Ocak 2005-Aralık 2009 tarihleri arasında anjiyografi yapılan 1138 olgunun 515’inde koroner anatominin tam olarak görüntülenebildiği tespit edildi.

Koroner arter anatomisinin görüntülenebildiği 515 anjiyografi çalışmasının tanı yaşı ortalaması 7.4 ± 2.0 yıl olarak bulundu. Koroner arter anomalisi tespit edilen 42

olgunun tanı yaşı ortalaması ise 5.3 ± 2.0 yıl olarak tespit edildi. Olguların %47.7'si erkek ve %52.3'ü kız, koroner arter anomalisi tespit edilen 42 olgunun ise %47.6'sı erkek, %52.3'ü kız olarak bulundu. Çalışma grubumuzdaki olguların cinsiyet dağılımı Tablo 11'de, çalışma grubumuzdaki koroner arter anomalili olguların cinsiyet dağılımı ise Tablo 12'de gösterilmiştir.

Tablo 11. Çalışma grubumuzdaki olguların cinsiyet dağılımı

Cinsiyet	Hasta sayısı (n)	%
Erkek	246	47.7
Kız	269	52.3
Toplam	515	100

Tablo 12. Çalışma grubumuzdaki koroner arter anomalili olguların cinsiyet dağılımı

Cinsiyet	Hasta sayısı (n)	%
Erkek	20	47.6
Kız	22	52.4
Toplam	42	100

Koroner arter anomalisi tespit edilen 42 olgu incelendiğinde; 38'inde çıkış (grup 1), ikisinde dağılım (grup 2), ikisinde sonlanma anomalisi (grup 3) tespit edildi. Çalışmamızda en sık çıkış anomalileri tespit edildi. Onaltı olgu ile LMCA ve RCA'nın sol aortik sinüsten çıkması en fazla görülen koroner arter anomalisi olarak bulundu.

Çocuk Kardiyolojide kullanılan doğumsal koroner arter anomalileri sınıflaması temel alındığında, çalışmamızdaki koroner anomalilerin dağılımı ve sıklığı Tablo 13'de gösterilmiştir.

Tablo13. Çalışmamızdaki doğumsal koroner arter anomalilerinin dağılımı ve sıklığı

Grup	Koroner anomali	Anomali sayısı (n=42) ve sıklığı (%)	Hasta populasyonundaki sıklığı (%) (n=515)
1	Çıkış anomalileri	38 (90.4)	7.3
2	Seyir, dağılım anomalileri	2 (4.7)	0.38
3	Sonlanma anomalileri	2 (4.7)	0.38

Çalışmamızda bulunan koroner arter anomalileri, olgu sayıları, hasta populasyonundaki sıklıkları ve anomaliler içindeki oranları Tablo 14'de gösterilmiştir.

Tablo 14. Çalışmamızda bulunan koroner arter anomalileri, olgu sayıları, hasta popülasyonundaki sıklıkları ve anomaliler içindeki oranları

Koroner arter anomalileri	Olgu sayısı (n)	Hasta popülasyonundaki sıklık (%)	Anomali sıklığı (%)
1.Çıkış anomalileri			
B. Aortadan anormal çıkışlar			
1. LMCA ve RCA'nın sağ sinüsten çıkması	2	0.38	4.7
2. LMCA ve RCA'nın sol sinüsten çıkması	16	3.1	38
3.LMCA ve RCA'nın posteriyor sinüsten çıkması	3	0.58	7.1
4. RCA ve Cx'in sağ, LAD'nin sol sinüsten çıkması	1	0.19	2.3
C. Aortadan çıkan tek koroner arter			
1. Sağ sinüsten çıkması	1	0.19	2.3
2. Sol sinüsten çıkması	4	0.77	9.5
D. Ostiyum anomalileri			
1. Anormal ostiyum sayısı	4	0.77	9.5
2. Sinotübüler bileşke yakınında anormal ostiyum	7	1.35	16.6
2. Seyir, dağılım anomalileri			
C. Koroner arter hipoplazisi	2	0.38	4.7
3. Sonlanma anomalileri			
A. Arteriyovenöz fistüller	2	0.38	4.7
TOPLAM	42	8.1	100

Koroner arter anomalileri saptanan olgularımızda bulunan doğumsal kalp hastalıklarının dağılımı Tablo 15'de gösterilmiştir.

Tablo 15. Koroner arter anomalileri saptanan olgularımızda bulunan doğumsal kalp hastalıklarının dağılımı

Doğumsal kalp hastalığı	Olgu sayısı
Fallot tetralojisi	18
Çift çıkışlı sağ ventrikül	8
Aort stenozu	5
Ventriküler septal defekt	4
Atriyal septal defekt	2
Patent duktus arterioyozus	3
Sağlıklı	2
TOPLAM	42

Anatomik sınıflamada yer aldığı halde çocuk kardioloji sınıflamasına dahil olmayan ikili sol ön inen arter anomalisi saptanan üç olgu, herhangi bir sınıflama içerisine dahil olmayan sinüs Valsalva anevrizması saptanan bir olgu ile abdominal aortadan köken alan perikardiyal kollateral arter saptanan iki olgu anomaliler içerisine dahil edilmedi. Fallot tetralojisine eşlik eden ve benzeri çalışmalarda normalin bir varyantı olarak kabul edilen anormal konal dal seyri tespit ettiğimiz altı olgu da anomali olarak değerlendirilmedi.

5.TARTIřMA

Koroner arter anomalileri kardiyolojide az anlařılıř konulardan biridir. Son 20 yıldır anjiyografi sıklıęının artmasıyla beraber bu anomalilere sık rastlanılması ve ani ölümlere neden olması konuya olan ilgiyi arttırmıřtır (17-19). Koroner arter anomalilerinin anatomi ve patofizyolojisi tam anlařılamadıęı gibi normal koroner anatomiye ve bunun varyasyonlarını arařtıran geniř kapsamlı alıřmalar da bulunmamaktadır (21). Koroner arterlerde anomaliyi tanımlarken normalin tanımlanması da gereklidir. Angeli'nin 1989 yılında yayınlanan alıřması buna tanımsal bir yaklařım getirmiřtir. Buna göre bir koroner varyasyona normal diyebilmek için toplumun %99'unu kapsamalı gerekir. Bu yaklařımla koroner anomalilerin toplumun en fazla %1'inde görülebileceęi kabullenilmiř olur (17).

Retrospektif veya prospektif anjiyografi alıřmaları az sayıda ocuk olgusunun dahil edildięi eriřkin ve koroner arter anomalilerini kapsayan alıřmalardır. Doğumsal kalp hastalıklı ocuklarda doğumsal koroner arter anomalilerini kapsayan alıřma bulunmamaktadır.

Retrospektif anjiyografi alıřmalarında koroner arter anomalilerinin sıklıęının %0.2-1.5 arasında olduęu bildirilmiřtir (17-26). alıřmamızda koroner arter anomalilerinin sıklıęı %8.1 olarak bulunmuřtur. Bu oran dięer benzeri retrospektif koroner arter anomali alıřmalarına göre yüksektir. Bu farklılıęın nedeni; alıřmamızdaki anjiyografilerin doğumsal kalp hastalıklı ocuklara ve tanısal veya tedavi amaçlı yapılan anjiyografiler olmasından kaynaklanmaktadır. Dięer alıřmalar ise doğumsal kalp hastalıklı olguların dahil edilmedięi yalnızca tanısal anjiyografi alıřmalarıdır (19). Ani ölüm olguları ve alıřmamıza benzer řekilde doğumsal kalp hastalıklarının dahil edildięi otopsi alıřmasında da koroner anomali sıklıęı %2.2 olarak bildirilmiřtir (86).

Birok alıřma koroner arter anomalilerinin %90'ının ıkıř ve daęılım, %10'unun ise sonlanma anomalilerinden oluřtuęunu bildirmektedir (17-19).

Çalışmamızda ise %90.4 çıkış ve dağılım, %4.7 oranında sonlanma anomalisi tespit ettik.

Çalışmamızda en sık görülen koroner anomali olan RCA'nın sol sinüs Valsalvadan çıkması nadir görülen bir anomali olup sağ koroner arterin aorta ve pulmoner arter arasında mekanik sıkışması ile özellikle efor esnasında anjina, miyokardiyal iskemi ve ani ölüm bildirilmiştir (87-90). İlk kez 1948'de White ve Edwards (91) tarafından tanımlanan bu anomalinin beyaz ırkta görülme sıklığı otopsi çalışmaları ile %0.026 olarak bildirilmiştir (92). Diğer ırklarda ise sıklığı daha yüksek bulunmuştur. Kaku ve arkadaşlarının (93) 17.731 olgunun anjiyografik incelemesiyle yaptığı çalışmada sıklık %0.25 olarak bildirilmiştir. Yamanaka ve arkadaşlarının (27) 126.595 olgu ile yaptığı bugüne kadar yapılan en büyük çalışmada sıklık %0.1, anomaliler içindeki oranı %8.1 olarak belirtilmiştir. Topaz ve arkadaşlarının (94) retrospektif anjiyografi çalışmasında koroner arter anomalileri içindeki oranı %42 tespit edilerek en sık görülen anomali olarak bildirilmiştir. Ülkemizde yapılan iki ayrı retrospektif anjiyografik çalışmada koroner anomaliler içindeki oranı sırasıyla %18.3 ve %22 olarak bildirilmiştir (18,19). Çalışmamızda 16 olgu ile en sık görülen anomali olup sıklığı %3.1, anomaliler içindeki oranı ise %38 olarak bulundu.

Sol ana koroner arterin sağ sinüs Valsalvadan çıkması sıklıkla semptomatik ve ani ölüm riskinin yüksek olması nedeniyle en ciddi koroner çıkış anomalisidir. Damar seyrinin ana büyük arterler arasında olması semptomatik olmasını ve ani ölüm riskini arttırmaktadır. Beş anatomik alt tipi olan bu koroner arter anomalisinde hemen hemen tüm olgularda RCA dominant dolaşımı sağlamaktadır (18). Oldukça nadir görülen bu anomali tüm koroner arter anomalilerinin %1-3'ünü oluşturmaktadır (91,92). Texas Kalp Enstitüsünün 1950 olgu ile yaptığı prospektif çalışmada sıklığı %0.15 olarak bildirilmiştir (95). Yamanaka ve arkadaşlarının (27) çalışmasında sıklık %0.02, anomaliler içindeki oranı %1 olarak bildirilmiştir. Ülkemizde yapılan bir çalışmada ise sıklığı %0.03, anomaliler içindeki oranı %6.6 olarak bildirilmiştir (19). Çalışmamızda iki olgu ile sıklığı %0.38 ve anomaliler içindeki oranı % 4.7 olarak bulundu.

Sol ana koroner arter ve sağ koroner arterin posteriyor aortik sinüsten çıkması diğer bir koroner arter anomalisidir. Bu anomali hemodinamik açıdan önem arz etmeyen bir anomali olarak kabul edilmektedir. Yamanaka ve arkadaşlarının (27) çalışmasında sıklığı %0.003, anomaliler içindeki oranı %0.3 oranında bildirilmiştir.

Çalışmamızda ise üç olgu tespit edilmiş olup sıklığı %0.58 ve anomaliler içindeki oranı %7.1 olarak bulundu.

Sirkümfleks arterin sağ aortik sinüsten ayrı kök olarak çıkması yaygın görülen ve hemodinamik olarak önemsiz bir anomali sayılmakla beraber çok az olguda ateroskleroz olmaksızın anjina, miyokardiyal iskemi ve ani ölüme neden olduğu bildirilmiştir (48-50). Anormal koroner arterin dilate aortik kök tarafından tekrarlanan sıkıştırılması veya kendisinin aort arkasından seyri nedeniyle koroner ostiyumun kan akımının engellenmesi sonucu bu klinik tablolara neden olduğu gösterilmiştir (48,49). Sıklığı %0.2-0.71 arasında değişmektedir (44-48). Sağ aortik sinüsten çıkan sirkümfleks arter sol atriyoventriküler sulkustaki normal anatomik seyrini devam ettirebilmek için hemen her zaman aortanın arkasından dolaşır. Yamanaka ve arkadaşlarının (27) çalışmasında sıklık %0.7, anomaliler içindeki oranı %27 olarak bildirilmiştir. Ülkemizde yapılan farklı iki çalışmada ise anomaliler içindeki oranı %17 ve %26 olarak tespit edilmiştir (18,19). Çalışmamızda bir olgu ile sıklığı %0.19, anomaliler içindeki oranı ise %2.3 olarak bulundu.

Tek koroner arter anomalisi izole olarak %0.03'den daha az sıklıkta çok nadir görülür (96). Erişkinlerde nadir görülen bu anomali daha çok doğumsal kalp hastalıkları (Fallot tetralojisi, trunkus arteriyozus, büyük arter transpozisyonu) ile ilişkilidir. Koroner arterin aorta ve pulmoner damar arasından geçtiği durum hariç klinik önemi çok azdır. İlk kez 1841 yılında Hyrtl (97) tarafından tanımlanan bu anomalinin en yaygın kullanılan sınıflaması Shirani ve Roberts'ın (98) anatomik temele dayanarak yaptığı sınıflamadır. Tek koroner arterin sol aortik sinüsten köken alması tip 1, sağ aortik sinüsten köken alması tip 2 olarak adlandırılmıştır. Yamanaka ve arkadaşlarının (27) çalışmasında sıklık %0.04, anomaliler içindeki oranı %3.3 olarak tespit edilmiştir. Ülkemizde yapılan ve 12059 olgu içeren bir anjiyografik çalışmada bu anomalinin yalnızca bir olguda tespit edildiği bildirilmiştir (19). Çalışmamızda ise bir olguda sağ aortik sinüsten köken alan, dört olguda ise sol aortik sinüsten köken alan tek koroner arter tespit edildi. Beş olgu ile tek koroner arter anomalisinin sıklığı %0.97, anomaliler içindeki oranı %11.9 olarak bulundu. Çalışmamızda bu anomalinin görüldüğü iki olguda Fallot tetralojisi, iki olguda aort stenozu, bir olguda ise çift çıkışlı sağ ventrikül mevcuttu.

Ostiyum anomalileri anormal sayı ve pozisyonundaki ostiyumlar ile karakterizedir. Anormal ostiyum normal koroner ostiyumu ile komşu olduğundan ve aortadan keskin bir açıyla ayrıldığından aorta duvarı bu anormal ostiyumu tıkayabilme potansiyeli taşımaktadır (54). Ostiyumun sinotubuler bileşke yakınından çıkması semptomatik ve ani ölüme neden olabileceğinden klinik olarak ayrı bir öneme sahiptir. Yamanaka ve arkadaşlarının çalışmasında (27) ostiyum anomalileri, LAD ve Cx'in ayrı ostiyumlarla sol sinus Valsalvadan çıkması başlığında incelenmiş olup en sık görülen anomali olarak bildirilmiştir. Bu çalışmada sıklığı %0.58, anomaliler içinde oranı %23.7 olarak belirtilmiştir. Ülkemizde yapılan çalışmada LAD ve Cx'in ayrı ostiyumlarla sol sinus Valsalvadan çıkış sıklığı %0.23, anomaliler içindeki oranı %28 olarak bildirilmiştir (19). Çalışmamızda ise 11 olgu ile en sık görülen ikinci koroner arter anomalisi olup sıklığı %2.1, anomaliler içindeki oranı %26.1 olarak bulundu. Ostiyumun sinotubuler bileşke yakınından çıktığı yedi olgu klinik öneme sahip olduğundan takip edilmektedir.

Koroner hipoplazi iyi tanımlanmamış, ilk kez 1970 yılında rapor edilmiş nadir bir anomalidir (20). Koroner hipoplazi tanısı için; beslediği miyokard alanına göre çapı küçük koroner arterin ve azalmış koroner rezerve bağlı geriye dönebilen iskeminin miyokard perfüzyon sintigrafisi ile gösterilmesi gerekir (60,61). Hemodinamik olarak önemli bir anomali olup sıklıkla ani ölüm görülmektedir. Ogden'in (20) 224 olguda yaptığı otopsi çalışmasında sıklığı %0.022 olarak bildirilmiştir. Göl ve arkadaşlarının (18) 58.023 olgu ile yapılan bir anjiyografi çalışmasında tespit edilen 257 koroner arter anomalisinin (%0.44) 16'sında hipoplazik koroner arter bildirilmiştir. Yamanaka ve arkadaşlarının (27) 126.595 olgu ile yaptığı bugüne kadar yapılan en büyük çalışmada ise hiç olgu bildirilmemiştir. Çalışmamızda iki olgu ile sıklığı %0.38, anomaliler içindeki oranı %4 olarak bulundu.

Koroner arter fistülü normal koroner arter ile kardiyak boşluk, majör damar veya diğer yapılar arasındaki anormal bağlantının olduğu anomali şeklidir (66). Fistüllerin %55'i sağ, %40'ı sol, %5'i ise her iki koroner arterden kaynaklanmaktadır. Fistüller 50.000 doğumda bir ve her 500 anjiyografide bir oranında görülmektedir (18,19). Fistülün büyüklüğü ve şant sayısı hemodinamiyi belirleyerek pulmoner hipertansiyon, konjestif kalp yetmezliği, bakteriyel endokardit ve ilişkili damarın distal kesiminde iskemi gibi klinik tablolara neden olabilmektedir. En sık görülen (%50) koroner arter anomalisi olduğunu bildiren çalışmalar yer almaktadır (18). 1985 yılında ülkemizde

yapılan anjiyografi çalışmasında sıklığı %0.08 olarak bildirilmiştir (99). Yamanaka ve arkadaşlarının (27) çalışmasında sıklığı %0.15, anomaliler içindeki oranı %13 olarak bildirilmiştir. Ülkemizde yapılan çalışmada sıklığı %0.04, anomaliler içindeki oranı %13 olarak bildirilmiştir (19). Çalışmamızda 2 olgu ile sıklığı %0.38, anomaliler içindeki oranını ise %4.7 olarak bulundu.

Koroner arter anomalileri tanım, sınıflama ve sayı olarak değişkenlik göstermekle beraber çoğu hemodinamik yapıyı etkilemeyen ve klinik öneme sahip olmayan anomalilerdir. Ancak normal bireyler için sorun oluşturmayan bu koroner arter anomalileri doğumsal kalp hastalığı bulunan olgularda cerrahi girişimin zamanlama ve şeklini değiştirip, ameliyat sonrası hemodinamik sorunlara yol açabileceğinden klinik önem arz etmektedir (100).

Koroner arter anomalileri bazı doğumsal kalp hastalıklarında daha sık görülmektedir. Fallot tetralojisinde koroner anomali sıklığı %2-14 arasında bildirilmiştir (68-70). Bu oran farklılığının nedeni Fallot tetralojisinde hemen hemen her zaman bulunan genişlemiş konal dalın, cerrahi işlem sırasında sorun çıkaracak şekilde sağ ventrikül çıkım yoluna uzanmasının koroner anomali olarak değerlendirilmesiyle ilişkilidir. Çalışmamızda 121 Fallot tetralojili olguda koroner anomali görülme sıklığı 18 olgu ile %14.8 olarak bulundu. Fallot tetralojili altı olguda gördüğümüz anormal konal dal normalin bir varyantı olarak kabul edildi.

Çalışmamızda anjiyografi yapılan olgular Fallot tetralojisi, büyük arter transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül, aort stenozu, hipoplastik sol kalp, üniventriküler kalp, pulmoner atrezi, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriozus, aort koarktasyonu gibi izole ve kompleks doğumsal kalp hastalıklarından oluşmaktadır. Koroner arter anomalileri saptanan olgularımızda bulunan doğumsal kalp hastalıklarının dağılımı Tablo 15’de gösterilmiştir. Benzer çalışmalar erişkinlerde tanısall amaçlı yapılan ve doğumsal kalp hastalıklı olguları içermediğinden çalışmamızdaki koroner anomali sıklığı benzer çalışmalardan yüksek bir değer olarak hesaplandı.

Sonuç olarak, bizim çalışmamızda koroner anomalilerin sıklığı literatürdeki en büyük çalışma olan ve retrospektif anjiyografi sayısı diğer benzeri çalışmalara göre çok daha fazla olan Yamanaka ve arkadaşlarının (27) çalışmasından daha yüksek bulundu. Bizim çalışmamızda da benzer şekilde çıkış anomalileri %90.4 ile en sık görülen grup idi. Yamanaka serisinde ise 4. sıklıkta tespit edilen RCA’nın sol sinus Valsalvadan

çıkması, bizim hasta serimizde en sık (%38) görülen anomali idi. Seyir anomalileri açısından bizim 2 hastada tespit ettiğimiz ve çok nadir görülen bir anomali olan koroner arter hipoplazisi bu seride yoktur. Literatürde yayınlanan retrospektif anjiyografi raporlarının koroner arter anomalisi açısından taranmasına dayanan ve ülkemizde yapılan iki benzeri çalışmada da böyle bir bildirim bulunmadı (17-20). Sonlanma anomalilerinden arteriyovenöz fistüller de %4.7 ile Yamanaka'nın çalışması ve Türkiye'deki benzeri çalışmalar ile yaklaşık aynı oranlarda tespit edildi.

Doğumsal kalp hastalıklı çocuklarda koroner anomali sıklığı toplum taramalarından çok daha yüksek düzeylerde olduğundan, bu olguların ani ölüm riski ve diğer komplikasyonlar açısından değerlendirilmesi ve eğer klinik olarak gerekli ise cerrahi düzeltmelerinin yapılması gerekmektedir.

6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER

1. Çalışmaya anjiyografi yapılan 1138 olgudan koroner arter anatomisinin görüntülenebildiği 515'i dahil edildi.
2. Çalışmaya alınan 515 olgudan 42'sinde (%8.1) koroner arter anomalisi tespit edildi.
3. Koroner arter anomalisi tespit edilen olguların tanı yaşı ortalaması 5.3 ± 2.0 yıl olarak bulundu.
4. Olguların %47.6'sı (20) erkek, %52.4'ü (22) kizlardan oluşmaktadır.
5. Koroner arter anomalisi bulunan 42 olgunun; 38'i (%7.3) çıkış, 2'si (%0.38) dağılım, 2'si (%0.38) sonlanma anomalisinden oluşmaktadır.
6. Koroner arter çıkış anomalisi bulunan 38 olgunun (%7.3) tüm anomaliler içindeki oranı %90.4 olarak bulundu.
7. Koroner arter dağılım anomalisi bulunan 2 olgunun (%0.38) tüm anomaliler içindeki oranı %4.7 olarak bulundu.
8. Koroner arter sonlanma anomalisi bulunan 2 olgunun (%0.38) tüm anomaliler içindeki oranı %4.7 olarak bulundu.
9. Koroner arter çıkış anomalisi tespit edilen olguların; 22'si (%4.2) bir veya daha fazla koroner arterin aortadan anormal çıkması, 5'i (%0.97) pulmoner arterden olmaksızın aortadan çıkan tek koroner arter, 11'i (%2.1) ostiyum anomalisinden oluşmaktadır.
10. Koroner arter dağılım anomalisi tespit edilen olguların; 2'si (%0.38) doğumsal koroner arter hipoplazisinden oluşmaktadır.
11. Koroner arter sonlanma anomalisi tespit edilen olguların; 2'si (%0.38) doğumsal koroner arteriyovenöz fistülden oluşmaktadır.
12. En sık görülen koroner arter anomalisi LMCA ve RCA'nın sol aortik sinüsten çıkması olarak bulundu.
13. Koroner arter anomalisi saptanan olguların 18'i Fallot tetralojisi, 8'i çift çıkışlı sağ ventrikül, 5'i aort stenozu, 4'ü ventriküler septal defekt, 2'si atriyal septal defekt, 3'ü patent duktus arteriozus, 2'si ise sağlıklı çocuklardan oluşmaktadır.

14. Koroner arter anomalisi bulunan olgularda miyokard iskemisi, anjina, konjestif kalp yetmezliđi, ani ölüm ve diđer komplikasyonlar düşünöldüğünde anjiyografi yapılan tüm çocuklarda tarama ve değeriendirmenin önemi görölmektedir.

7. KAYNAKLAR

1. Angelini P. Normal and anomolous coronary arteries: definitions and classification. *Am Heart J.* 1989;117:418-434.
2. Naveen G, Satenda T, Aditya K, Deepak G. Primary congenital anomalies of the coronary arteries: a coronary arteriographic study. *Int J Cardiol.* 2000;1:39-46.
3. Engel HJ, Torres C, Page HL. Major variations in anatomical origin of the coronary arteries: angiographic observations in 4250 patients without associated congenital heart disease. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1975;1:157-169.
4. Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB. Cardiovascular System. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics* (17th ed). Pennsylvania, WB Saunders Co, 2008:1499-1503.
5. Clark EB, Allen HD, Gutgesell HP, Driscoll DJ. Etiology of congenital cardiovascular malformations: epidemiology and genetics. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ (eds). *Moss and Adam heart disease in infants, children and adolescents* (5th ed). Philadelphia, Lippincott, 2001:64-79.
6. Lauer RM. Symptoms of Cardiovascular Disorders. In: Laurence F (eds). *Saunders Manuel of Pediatric Practice* (1st ed). Pennsylvania, WB Saunders Co, 1998:532-533.
7. Patterson K, Donnelly WH. The Cardiovascular System. In: Stocker JT, Dehner LP (eds). *Pediatric Pathology* (2th ed). Philadelphia, 2002:519-520.
8. Park MK. Pediatric Cardiology for Practitioners. In: Park MK (ed). *Mosby-Year Book Inc* (4th ed). Baltimore, 1996:114-127.
9. Brook MM. The Cardiovascular System. In: Richard EB, Robert MK (eds). *Nelson Essential of Pediatrics* (3th ed). Pennsylvania, 1998:497-544.

10. Ertaş FS, Oral D. Koroner Anjiyografi. In: Candan I, Oral D (eds). Antıp. Ankara, 2002:13-15.
11. Waller Bruce F. Nonatherosclerotic Coronary Heart Disease. In: Valentin F, Wayne A, Robert AR (eds). The Heart (11th ed). Philadelphia, 2004:1175-1181.
12. Yılmaz E, Meriç M. Anjiyokardiyografi: kalp görüntüleme yöntemleri özel sayısı. T Klin Kardiyoloji. 2005;42:1-13.
13. Popma JJ. Coronary Angiography and Intravascular Ultrasound Imaging. In: Zipes, Libby, Bonow (eds). Braunwald Heart Disease (7th ed). 2005:440-441.
14. Seshadri N, Bhatt D. Left Heart Catheterization. In: Manuel of Cardiovascular Medicine. Topol Eric J, Griffin Brian P (eds). (2nd ed). Philadelphia, 2004:738-763.
15. Berger PB. Diagnostic Coronary angiography and ventriculography. In: Mayo Clinic Cardiology Review. Murphy JG(eds). (2nd ed). 2000:871-880.
16. Ata N. Koroner anjiyografi özel sayısı. T Klin Kardiyoloji. 2007;3:1-85.
17. Angelini P. Coronary artery anomalies—Current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance and treatment guidelines. Tex Heart Inst J. 2002;4:271-278.
18. Gol MK, Ozatik MA. Coronary artery anomalies in adult patients. Med Sci Monit. 2002;8:636-641.
19. Aydınlar A, Cicek D, Senturk D, Kani G. Primary congenital anomalies of coronary arteries: a coronary arteriographic study in Western Turkey. Int Heart J. 2005;7:97-103.
20. Ogden JA. Congenital anomalies of coronary arteries. Am J Cardiol. 1969; 70:474-479.
21. Kursaklıoğlu H, İyisoy A, Çelik T, Günay C. Koroner arter anomalileri. In: koroner arter anomalileri. Ali O, Hürkan K, Atilla İ. Koroner arter anomalileri. Ankara, 2005:16-91.

22. Angelini P. Coronary artery anomalies: an identity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115:1296-1305.
23. Walker F, Webb G. Congenital coronary artery anomalies: the adult perspective. *Coron Artery Dis*. 2001;12:599-604.
24. Neufeld HN, Schneeweiss A. Coronary artery disease in infants and children. Philadelphia, Lea and Febiger, 1983:1-6.
25. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital heart surgery nomenclature and database project: anomalies of coronary arteries. An up to date nomenclature and reporting system of congenital coronary anomalies. *Ann Thorac Surg*. 2000;69:270-279.
26. Taylor Allen J, Virmani R. Koroner Arter Anomalileri. In: Michael H C, John PM (eds). *Crawford Kardiyoloji*. Mosby (1st ed.). 2003:47-75.
27. Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126.595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1990;21:28-40.
28. Cristina B, Domenica C, Gaetano T. Coronary artery anomalies and sudden death. *Cardiac Elecrophy Re*. 2002;6:107-111.
29. Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL. Sudden death in young adults: a 25 year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med*. 2004;141:829-834.
30. Drory Y, Tretz Y, Hiss Y. Sudden unexpected death in persons 40 years of age. *Am J Card*. 1991;68:1388-1392.
31. Virmani R, Burke AP, Farb A. The pathology of sudden cardiac death in athletes. In: Williams RA (ed). *The Athlete and Heart Disease: Diagnosis, Evaluation and Management*. Philadelphia, Lippincot, 1999:249-272.
32. Click RL, Holmes DJ, Vlietstra RE. Anomolous coronary arteries location, degree of atherosclerosis and effect on survival: a report from the Coronary Artery Surgery Study. *J Am Coll Cardiol*. 1989;13:531-537.

33. Memmola C, Iliceto S, Rizzon P. Detection of proximal stenosis of left coronary artery by digital transesophageal echocardiography: feasibility, sensitivity and specificity. *J Am Soc Echocardiogr*. 1993;6:149-157.
34. Brooks HSJ. Two cases of an abnormal coronary artery arising from the pulmonary artery. *J Anat Physiol*. 1986;20:26-29.
35. Abbott M. Anomalous origin from the pulmonary artery. In: Osler W (ed). *Ed. Theory and practice*. Philadelphia, Lea and Febiger, 1980:420-423.
36. Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am Heart J*. 1933;8:787.
37. Malec E, Zajac A, Mikuta M. Surgical repair of anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery in children. *Cardiovasc Surg*. 2001;9:292-298.
38. Fagan T, Palacios-Macedo A, Nihill MR, Fraser CD, Cooley DA. Coronary artery anomalies in pediatric patients. In: Angelini P (ed). *Coronary artery anomalies, a comprehensive approach*. Philadelphia, Lippincott, 1999:151.
39. Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation*. 1968;38:403-425.
40. Basso C, Corrado D. Congenital coronary artery anomalies as an important cause of sudden death in the young. *Cardiol Rev*. 2001;9:312-317.
41. Chu E, Cheitlin MD. Diagnostic considerations in patients with suspected coronary artery anomalies. *Am Heart J*. 1993;126:1427-1438.
42. Shah AS, Milano CA, Lucke JP. Anomalous origin of the right coronary artery from the left coronary sinus: case report and review of surgical treatments. *Cardiovasc Surg*. 2000;8:284-286.
43. Rinaldi RG, Carballido J, Giles R, Del Toro E, Porro R. Right coronary artery with anomalous origin and slit ostium. *Ann Thorac Surg*. 1994;58:829-832.

44. Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL, Bemis CE. Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation*. 1978;58:605-606.
45. Sheldon WC, Hobbs RE, Millit D, Raghavan PV, Moodie DS. Congenital variations of coronary artery anatomy. *Cleve Clin Q*. 1980;47:126-130.
46. Donaldson RM, Raphael M, Radley-Smith R, Yacoub MH, Ross DN. Angiographic identification of primary coronary anomalies causing impaired myocardial perfusion. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1983;9:237-239.
47. Wilkins CE, Betancourt B, Mathur VS, Massumi A, De Castro CM, Garcia E et al. Coronary artery anomalies: a review of more than 10,000 patients from the Clayton Cardiovascular Laboratories. *Tex Heart Inst J*. 1988;15:166- 173.
48. Taylor AJ, Byers JP, Cheitlin MD, Virmani R. Anomalous right or left coronary artery from the contralateral coronary sinus: "high-risk" abnormalities in the initial coronary artery course and heterogeneous clinical outcomes. *Am Heart J*. 1997;133:428-435.
49. Piovesana P, Corrado D, Verlato R, Lafisca N, Mantovani N, DiMarco A et al. Morbidity associated with anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the right aortic sinus. *Am J Cardiol*. 1989;63:762-763.
50. Corrado D, Penelli T, Piovesana P, Thiene G. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the right aortic sinus of Valsalva and sudden death. *Cardiovasc Pathol*. 1994;3:269-271.
51. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J*. 1986;111:941-963.
52. Halperin IC, Penny JL, Kennedy RJ. Single coronary artery: antemortem diagnosis in a patient with congestive heart failure. *Am J Cardiol*. 1967;19:424-427.
53. Toshima H, Sasaki K, Oshima F. Single coronary artery: case report. *Kurume Med J*. 1967;14:89-93.
54. Mahowald JM, Blieden LC, Coe JI, Edwards JE. Ectopic origin of a coronary artery from the aorta: sudden death in 3 of 23 patients. *Chest*. 1986;89:668-672.

55. Tuna IC, Bessinger FB, Ophoven JP, Edwards JE. Acute angular origin of left coronary artery from aorta: an unusual cause of left ventricular failure in infancy. *Pediatr Cardiol.* 1989;10:39-43.
56. Vuthoori S, Waisser E, Angelini P. Triple origin of left coronary arteries from right coronary artery: unusual case of single coronary artery. *Clin Cardiol.* 1980;3:67-69.
57. Syed M, Lesch M. Coronary artery aneurysm: a review. *Prog Cardiovasc Dis.* 1997;40:77-84.
58. Topaz O, DiSciascio G, Cowley MJ. Angiographic features of left main coronary artery aneurysms. *Am J Cardiol.* 1991;67:1139-1142.
59. Elian D, Hegesh J, Agranat O. Left main coronary atresia: extremely rare coronary anomaly in an asymptomatic adult and an adolescent soccer player. *Cardiol Rev.* 2003;11:160-162.
60. Piegger J, Kovacs P, Ambach E. Extremely high origin of the right coronary artery from the ascending aorta. *Clin Anat.* 2001;14:369-372.
61. Menke DM, Waller BF, Pless JE. Hypoplastic coronary arteries and high takeoff position of the right coronary artery. *Chest.* 1985;88:299-301.
62. Smith ET, Davis GJ. Sudden cardiac death associated with hypoplasia of the coronary arteries and conduction system alteration. *Am J Forensic Med Pathol.* 1997;18:189-193.
63. Amabile N, Fraise A, Quilici J. Hypoplastic coronary artery disease: report of one case. *Heart.* 2005;12:91.
64. Angelini P, Trivellato M, Donis J. Myocardial bridges: a review. *Prog Cardiovasc Dis.* 1983;26:75-88.
65. Möhlenkamp S, Hort W, Ge J, Erbel R. Update on myocardial bridging. *Circulation.* 2002;106:2616-2622.

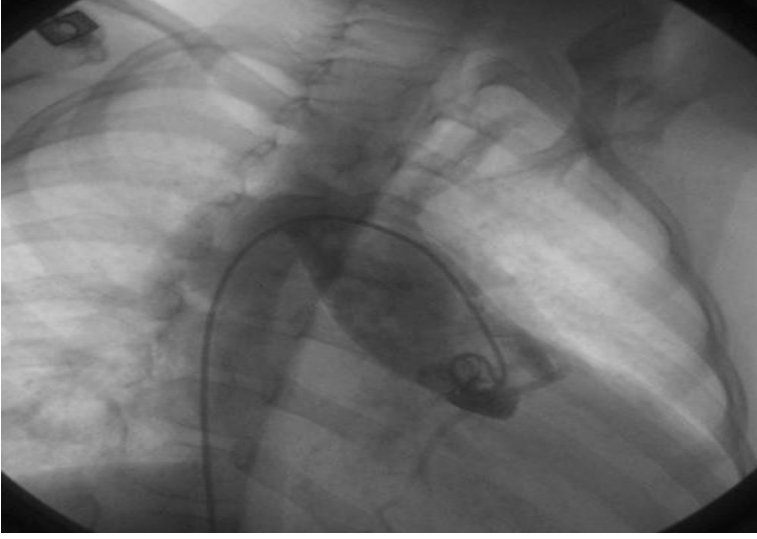
66. Liberthson RR, Sagar K, Berkoben JP, Weintraub RM, Levine FH. Congenital coronary arteriovenous fistula. *Circulation*. 1979;59:849-854.
67. Hobbs RE, Millit HD, Raghaven PV, Moodie DS, Sheldon WC. Coronary artery fistulae: a 10 year review. *Cleve Clin Q*. 1982;49:191-197.
68. Fellows KE, Freed MD, Keanee JF. Results of routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1975;51:561-566.
69. Li J, Soukias ND, Carvallio JB. Coronary artery anatomy in tetralogy of Fallot: morphological and clinical correlations. *Heart*. 1998;80:174-183.
70. Dabizzi RP, Capriolli G, Alazzi L. Distribution and anomalies of coronary arteries in tetralogy of Fallot. *Circulation*. 1975;51:561-566.
71. Longenecker CG, Reemtsma K, Creech O. Anomalous coronary artery distribution associated with tetralogy of Fallot.: a hazard in open cardiac repair. *J. Thorac Cardiovasc Surg*. 1961;42:258-262.
72. Kervancıoglu M. Fallot tetralojisi ve Fallot tipi çift çıkımlı sağ ventrikül olgularında koroner arter anomalileri. Başkent Üniversitesi Yan dal uzmanlık tezi. 2003.
73. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Oppenheimer-Deck Quaegeguer J. Aortic intramural coronary artery in three heart with transposition of the great arteries. *J. Thorac Cardiovasc Syst*. 1986;91:566-571.
74. Legendre A, Losay J, Touchot-Kone. Coronary events arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation*. 2003;108:186-190.
75. Gittenberger-de Groot AC, Sauer U, Oppenheimer-Deck Quaegeguer J. Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries: a morphologic study. *Pediatr Cardiol*. 1983;4:15-24.
76. Lenox CC, Debich DE, Zuberbuhler JR. The role of coronary artery abnormalities in the prognosis of truncus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104:1728-1742.

77. de la Cruz MV, Cayre R, Angelini P. Coronary arteries in truncus arteriosus. *Am J Cardiol.* 1990;66:1482-1486.
78. Anderson KR, McGoon DC, Lie JT. Surgical significance of coronary arterial anatomy in truncus aretriosus cominis. *Am J Cardiol.* 1978;41:76-81.
79. Giglia TM, Mandell VS, Conner AR. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation.* 1992;86:2248-2256.
80. Gentles TL, Colan SD, Giglia TM. Right ventricular compression and left ventricular function in pulmonary atresia with intact ventricular septum: the influence of less extense coronary anomalies. *Circulation.* 1993;88:183-188.
81. Herlong JR. Congenital coronary artery anomalies. In: Garson A, Bricker D, Fisher DJ, Neish SR (eds). *The Science and Practice of Pediatric Cardiology* (2nd ed). Philadelphia, Williams and Wilkins. 1999:1647-1666.
82. Thistlethwaite PA, Madani MM, Kriett JM. Surgical management of congenital obstruction of the left main coronary artery with supravalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Sys.* 2000;120:1040-1046.
83. Spindola-Franco H, Grose R, Solomon N. Dual left anterior descending coronary artery: angiographic description of important variants and surgical implications. *Am Heart J.* 1983;105:445-455.
84. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva anatomy and classification. *Am Heart J.* 1962;63:405-424.
85. Barragy TP, Ring WS. 15-30 year follow up of patients undergoing repair of ruptured congenital aneurysms of the sinus of Valsalva. *Ann Thorac Surg.* 1988;46:515-519.
86. Frescura C, Basso C, Thiene G. Anomolous origin of coronary arteries and risk of sudden death: a study based on an autopsy population of congenital heart disease. *Human pathol.* 1998;29:689-695.

87. Safi AM, Rachko M, Tang A, Ketosugbo A, Kwan T, Afflu E. Anomalous origin of the left main coronary artery from the right sinus of Valsalva: disabling angina and syncope with noninteratrial courses case report of two patients. *Heart Dis.* 2001;3:24-27.
88. Rigollaud JM, Jimenez M, Vallot M, Laborde N, Latrabe V, Choussat A et al. Myocardial infarction in a child with an anomalous left coronary artery arising from the right coronary sinus. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2001;94:499-503.
89. Jureidini SB, Singh GK, Marino CJ, Fiore AC. Aberrant origin of the left coronary artery from the right aortic sinus: surgical intervention based on echocardiographic diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2000;13:1117-1120.
90. Garg N, Tewari S, Kapoor A, Gupta DK, Sinha N. Primary congenital anomalies of the coronary arteries: a coronary arteriographic study. *Int J Cardiol.* 2000;74:39-46.
91. White NK, Edwards JE. Anomalies of the coronary arteries. Report of four cases. *Arch Pathol.* 1948;45:766-771.
92. Alexander RW, Griffiths GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation.* 1956;14:800-805.
93. Kaku B, Shimizu M, Yoshio H, Ino H, Mizuno S, Kanaya H et al. Clinical features of prognosis of Japanese patients with anomalous origin of the coronary artery. *Jpn Circ J.* 1996;60:731-741.
94. Topaz O, DiSciascio G, Cowley. Absent left main coronary artery; angiographic findings in 83 patients with separate ostia of left anterior descending and circumflex arteries at the left aortic sinus. *Am Heart J.* 1991;122:447-452.
95. Fernandes ED, Kadivar H, Hallman GL. Congenital malformation of the coronary arteries: The Texas Heart Institute experience. *Ann Thorac Surg.* 1992;54:732-740.
96. Kafrouni G, Khan AH, Wolfson JL. Single right coronary artery: clinical and angiographic findings with surgical management. *Ann Thorac Surg.* 1981;32:80-84.

97. Neil DAH, BonserRS, Townsend JN. Coronary arteries from a single coronary ostium in the right coronary sinus: a previously unreported anatomy. *Heart*. 2000;83:5-6.
98. Shirani J, Roberts WC. Solitary coronary ostium in the aorta in the absence of other major congenital cardiovascular anomalies. *J Am Coll Cardiol*. 1993;21:137–143.
99. Robinson FC. Aneurysms of the coronary arteries. *Am Heart J*. 1985;109:129-135.
100. Rigatelli G, Gemelli M, Zamboni A et al. Are coronary artery anomalies an accelerating factor for coronary atherosclerosis development? *Angiology*. 2004;55:29-35.

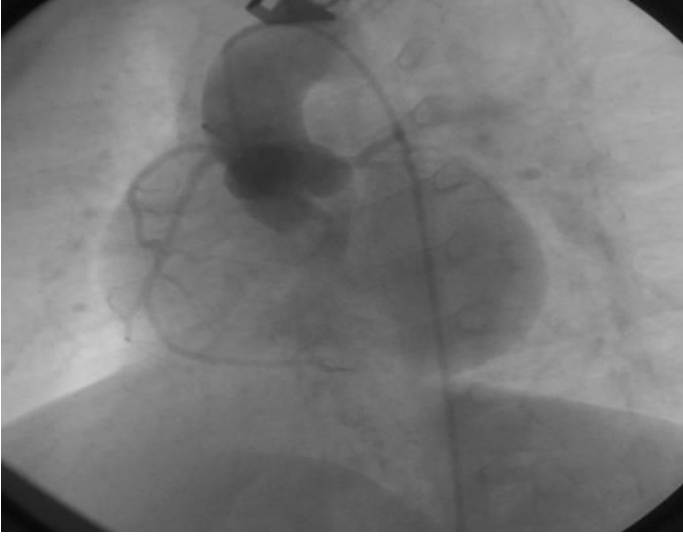
8. KORONER ARTER ANOMALİLERİNDEN GÖRÜNTÜLER



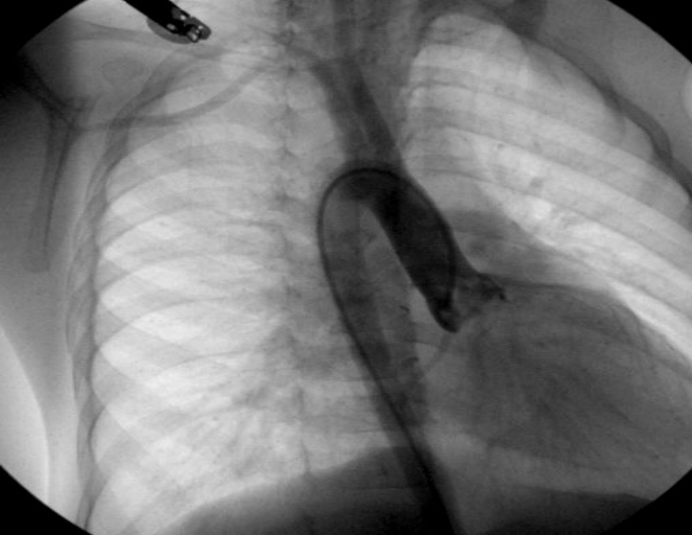
Resim 1. Sol ana koroner arter ve sağ koroner arterin sağ aortik sinüsten çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü



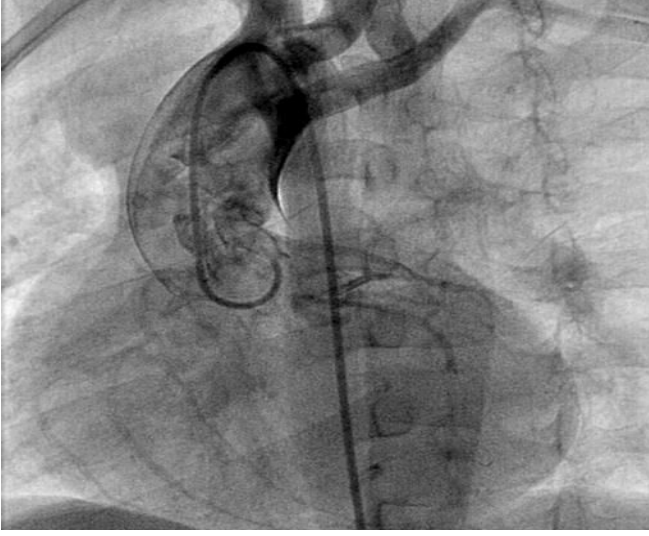
Resim 2. Sol ana koroner arter ve sağ koroner arterin tek kök olarak sol aortik sinüsten çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü



Resim 3. Sirkümfleks arterin sağ koroner arterden çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü



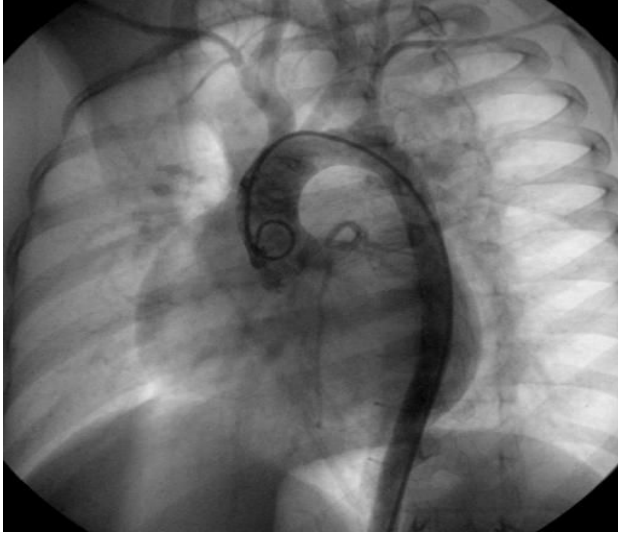
Resim 4. Koroner arterlerin sol aortik sinüsten tek kök halinde çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü



Resim 5. Koroner arterlerin dört ayrı kök halinde çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü



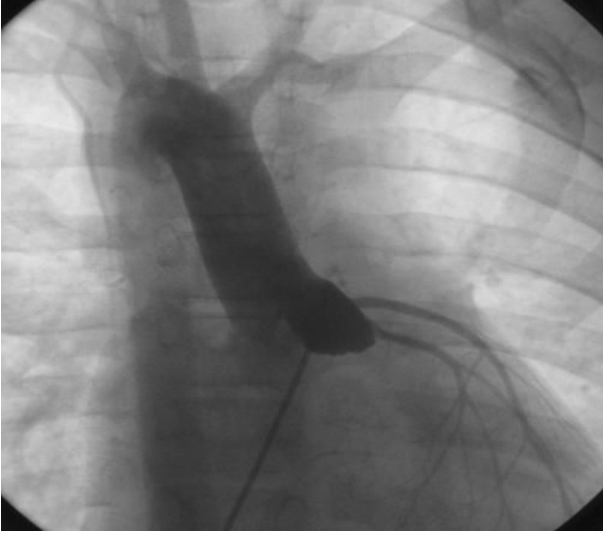
Resim 6. Sağ koroner arterin sinotübüler bileşke üzerinden çıktığını gösteren anjiyografi görüntüsü



Resim 7. Sağ koroner arterin hipoplazik olduğunu gösteren anjiyografi görüntüsü



Resim 8. Sol ana koroner arter ve sağ atriyum arasındaki fistülü gösteren anjiyografi görüntüsü



Resim 9. İkili sol ön inen arterin anjiyografi görüntüsü