

HỘI CHỨNG ALCAPA: THÔNG BÁO CA LÂM SÀNG Ở NGƯỜI TRƯỞNG THÀNH

Nguyễn Anh Huy^{1,2,✉}, Trần Việt Đức¹
Nguyễn Sinh Hiền³, Nguyễn Thị Phương¹, Vũ Ngọc Tú^{1,4}
Bùi Quang Thắng¹, Nguyễn Lâm Hiếu^{1,4}

¹Bệnh viện Đại học Y Hà Nội

²Bệnh viện Đa khoa Quốc Tế Vinmec Times City

³Bệnh viện Tim Hà Nội

⁴Trường Đại học Y Hà Nội

Xuất phát bất thường của động mạch vành trái từ động mạch phổi (hội chứng ALCAPA) là một bệnh tim bẩm sinh hiếm gặp, thường biểu hiện triệu chứng suy tim từ trẻ sơ sinh, chỉ tỷ lệ rất nhỏ có thể sống đến tuổi trưởng thành. Báo cáo này trình bày một trường hợp bệnh nhân nữ 29 tuổi, đã được chẩn đoán dựa vào biểu hiện lâm sàng, hỗ trợ của điện tâm đồ gắng sức và chẩn đoán hình ảnh (siêu âm tim, cắt lớp vi tính và chụp động mạch vành qua da). Bệnh nhân đã được phẫu thuật chuyển vị động mạch vành tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội. Qua trường hợp này, chúng tôi bàn luận về chiến lược chẩn đoán và lựa chọn điều trị ở những bệnh nhân trưởng thành gặp hội chứng hiếm gặp này.

Từ khóa: ALCAPA, chuyển vị mạch vành, điện tâm đồ gắng sức.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Hội chứng ALCAPA (Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery) là một bất thường xuất phát mạch vành hiếm gặp, xảy ra ở 1 trên 300.000 trẻ sinh sống và được phân loại thành dạng trẻ sơ sinh và người lớn tùy thuộc vào độ tuổi, mức độ biểu hiện triệu chứng và sự phát triển của hệ mạch vành.¹ Nếu có đủ tuần hoàn bàng hệ mạch vành giữa động mạch vành phải và trái thì biểu hiện lâm sàng của bất thường này có thể bị trì hoãn cho đến tuổi trưởng thành hoặc thậm chí là tuổi trưởng thành muộn. Tỷ lệ tử vong của trẻ gặp hội chứng này là 90% trong 1 năm đầu sau sinh nếu không được phẫu thuật sửa chữa, chỉ 10% - 15% bệnh nhân được chẩn đoán ở độ tuổi trưởng thành.²

Ngay cả khi được chẩn đoán muộn, việc điều trị kịp thời để ngăn ngừa các biến chứng đe dọa tính mạng như nhồi máu cơ tim, rối loạn chức năng van hai lá và những rối loạn nhịp ác tính là điều cần thiết.³ Trong đó, phẫu thuật đưa mạch vành trái về vị trí giải phẫu bình thường là lựa chọn ưu tiên. Trong bài báo này, chúng tôi báo cáo một trường hợp hiếm gặp về bất thường động mạch vành trái từ động mạch phổi ở phụ nữ trưởng thành đã được chẩn đoán, phẫu thuật tại Bệnh viện Đại học Y Hà Nội và xem xét các tài liệu liên quan.

II. GIỚI THIỆU CA BỆNH

Bệnh nhân nữ 29 tuổi, tiền sử phát hiện một bất thường động mạch vành với chẩn đoán rò động mạch vành từ 17 năm trước nhưng không có chẩn đoán rõ ràng, thời điểm đó bệnh nhân có chỉ định can thiệp tuy nhiên vì cảm thấy không có triệu chứng rõ rệt nên người bệnh đã không chấp nhận lựa chọn theo hướng can thiệp, thời gian sau đó, không có điều trị gì đặc

Tác giả liên hệ: Nguyễn Anh Huy

Bệnh viện Đại học Y Hà Nội

Email: huynghuyanh.hmu.edu@gmail.com

Ngày nhận: 21/09/2023

Ngày được chấp nhận: 11/10/2023

biệt. Bệnh nhân vẫn sinh hoạt bình thường từ nhỏ, đã lấy chồng và mang thai, sinh 1 con (mổ đẻ). Một tháng gần đây, bệnh nhân xuất hiện triệu chứng khó thở nhiều khi gắng sức, tình trạng khó thở tăng dần kèm đau ngực, nhịp tim đều, nghe thấy có tiếng thổi tâm thu 3/6 ở vị trí mỏm tim, các thăm khám hệ thống khác chưa ghi nhận bất thường.

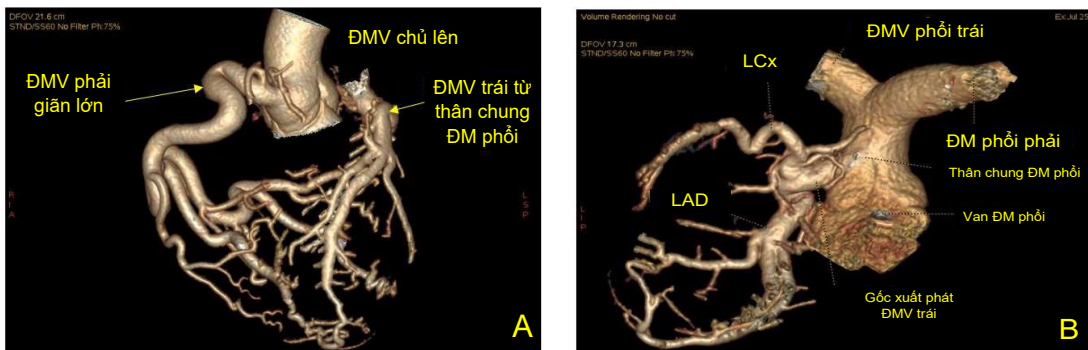
Siêu âm tim qua thành ngực: chức năng tâm thu thất trái trong giới hạn bình thường và không có thương tổn van hai lá, đường kính thất trái cuối tâm thu/cuối tâm trương 49/34mm, áp lực động mạch phổi tâm thu 30mmHg. Đường kính của động mạch vành phải là 7,2mm tại điểm rộng nhất và giãn ngoằn ngoèo, có dòng chảy rối dọc vách liên thất. Động mạch vành trái không quan sát thấy điểm xuất phát tại động mạch chủ lên.

ECG: Trên điện tâm đồ 12 chuyển đạo không ghi nhận thấy các biểu hiện của thiếu

máu cơ tim. Tuy nhiên, bệnh nhân lại ghi nhận nghiệm pháp gắng sức dương tính về bệnh tim thiếu máu cục bộ (biểu hiện đau nặng ngực, điện tim có ST chênh xuống nhiều ở $V_4, V_5, V_6, D_{II}, D_{III}, aVF$ (-4,2mm), chênh lên ở aVR).

Chụp động mạch vành qua da: Chụp xoang vành trái: không thấy xuất phát của động mạch vành trái. Chụp động mạch vành phải: Có hai nhánh chức năng cấp máu cho cơ thất. Phình giãn lớn động mạch vành phải, bàng hệ sang động mạch vành trái, hợp lưu thành thân chung, đổ vào thân chung động mạch phổi.

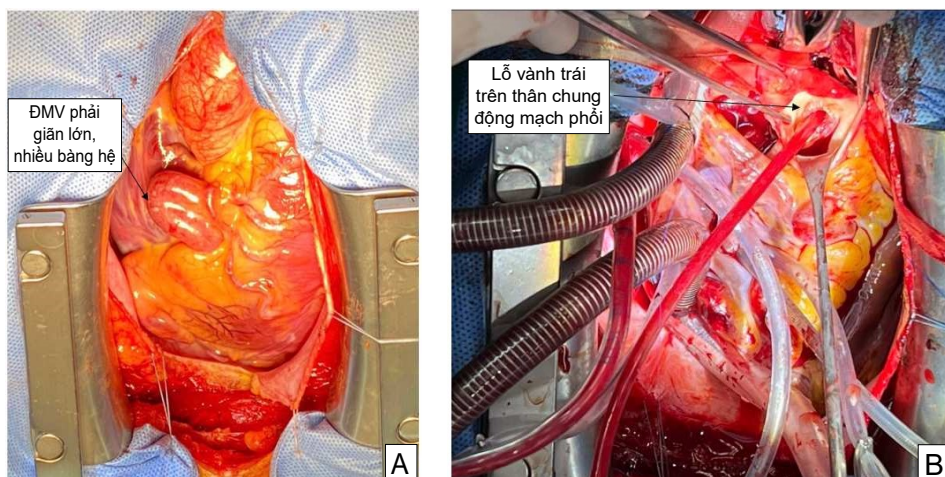
Chụp MSCT động mạch vành: Động mạch vành trái (Lm) xuất phát từ gốc động mạch phổi, giãn, đường kính lớn nhất 9mm, sau tiem ngấm thuốc đồng nhất, không thấy hẹp tắc. Các nhánh LAD và LCx vẫn tách ra từ Lm, giãn ngoằn ngoèo, sau tiem ngấm thuốc đồng nhất, không hẹp tắc. Động mạch vành phải xuất phát vị trí bình thường, giãn ngoằn ngoèo, đường kính tại gốc 7,5mm.



Hình 1. MSCT mạch vành trước mổ

Bệnh nhân đã được giải thích chi tiết về bệnh và đã được chỉ định phẫu thuật sửa chữa có kế hoạch. Bệnh nhân được gây mê nội khí quản, phẫu thuật được tiến hành với đường mổ mở kinh điển giữa xương ức. Liệt tim bằng Custadiol thực hiện xuôi dòng qua lỗ vành phải ở động mạch chủ lên. Sau khi kẹp động mạch chủ, tim ngừng tốt. Mô tả tổn thương trong mổ: động mạch vành phải giãn ngoằn ngoèo (Hình 2A). Mở ngang thân chung động mạch phổi tìm thấy lỗ vành trái, nằm ngay trên xoang van động

mạch phổi trái (Hình 2B). Tách lỗ vành trái kèm tổ chức của động mạch phổi xung quanh đến sát van động mạch phổi, việc phẫu tích và di động thân chung động mạch vành trái khó khăn do động mạch vành trái giãn lớn, dòng phụt ngược liên tục. Vì thế, động mạch vành trái được kéo dài bằng một ống mạch đường kính 8mm được tạo hình từ miếng vá nhân tạo sinh học, sau đó phần kéo dài này cắm vào mặt sau động mạch chủ lên.

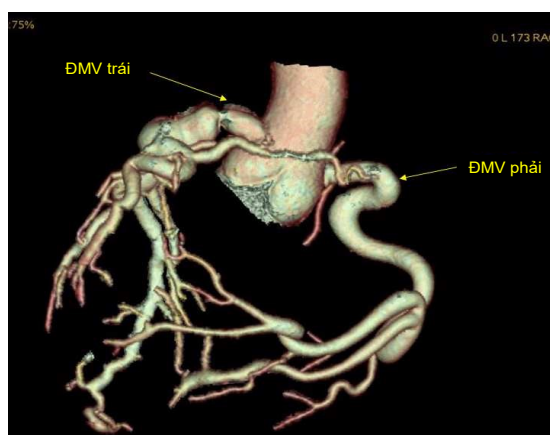


Hình 2. Bất thường giải phẫu bộc lộ trong mổ

Thời gian kẹp động mạch chủ 130 phút, thời gian CPB 158 phút. Tim đập lại nhịp xoang. Quan sát bằng TEE cho thấy, hình ảnh động mạch vành trái từ động mạch chủ cách vòng van động mạch chủ khoảng 10mm, đường kính khoảng 7mm, ghi nhận phổ Doppler dòng chảy trong động mạch vành trái sau chuyển vị, đồng thời ghi nhận co bóp cơ thất trái tốt, duy trì thể tích nhát bóp và cung lượng tim tương đương với trước mổ, van hai lá không hở.

Bệnh nhân được rút ống nội khí quản sau mổ 24 giờ. Điện tâm đồ 12 chuyển đạo ngay sau mổ và sau mổ 24 giờ không ghi nhận biến đổi ST-T. Quá trình theo dõi không có biến động

nhiều về huyết động, không suy chức năng gan, thận. Trên lâm sàng ghi nhận bệnh nhân không còn tiếng thổi tâm thu. Siêu âm tim qua thành ngực sau mổ ngày 2 cho thấy không có bất thường vận động các thành tim, EF 58%, áp lực động mạch phổi tâm thu 20mmHg. Troponin T hs theo dõi hàng ngày giảm dần (961 → 582 → 269 → 174 → 33 ng/L), proBNP 3035 pg/ml. Kết quả chụp MSCT mạch vành cho thấy đoạn mạch vành trái xuất phát từ động mạch chủ lên lưu thông tốt (Hình 3). Bệnh nhân được ra viện sau mổ 12 ngày, điều trị duy trì sau ra viện bằng aspirin 81 mg/ngày.



Hình 3. Kết quả chụp MSCT mạch vành sau mổ (nhìn từ sau)

Kế hoạch quản lý tiếp theo cho bệnh nhân là khám lại sau 1 tháng, dự kiến làm lại nghiệm pháp gắng sức điện tâm đồ sau 3 tháng. Khi bệnh nhân khám lại định kỳ sau 1 tháng, chúng tôi đã cho bệnh nhân thực hiện nghiệm pháp gắng sức và kết quả âm tính ở lần thực hiện nghiệm pháp này.

III. BÀN LUẬN

Trong hội chứng ALCAPA, sự xuất hiện của các triệu chứng sau khi sinh và mức độ rối loạn chức năng cơ tim phụ thuộc vào nhiều yếu tố khác nhau, chẳng hạn như thời điểm đóng ống động mạch (PDA), chênh lệch áp lực giữa động mạch phổi và động mạch vành, và sự phát triển của tuần hoàn bàng hệ, như cũng như loại giải phẫu mạch vành.⁴ Bệnh nhân ALCAPA thường được phân loại thành hai loại dựa trên khả năng bù trừ của tuần hoàn mạch vành: loại người lớn dành cho những người có ưu thế mạch vành phải, khả năng bù trừ tốt và loại trẻ sơ sinh dành cho những bệnh nhân không có mạng lưới tuần hoàn bàng hệ phát triển hoặc ưu thế động mạch vành trái.⁵ Với loại 2, diễn biến lâm sàng trong bệnh cảnh giảm tưới máu cơ tim trầm trọng, dẫn tới giãn và giảm vận động thất trái, thường liên quan tới hở van hai lá nặng do thiếu máu cục bộ thất trái. Trong một số trường hợp, chẳng hạn như trường hợp chúng tôi trình bày, sự tồn tại của tuần hoàn bàng hệ ở người trưởng thành phát triển tốt có thể giảm thiểu nguy cơ mắc các biến cố tim mạch bất lợi ở tuổi trưởng thành.

Biểu hiện lâm sàng có thể có ở nhiều mức độ ở người trưởng thành, khó thở và đau ngực khi gắng sức có thể trở thành một triệu chứng rất mơ hồ khó xác định chính xác. Các triệu chứng lâm sàng của ALCAPA ở người trưởng thành khá đa dạng, theo một thống kê với cỡ mẫu lớn của tác giả James, 66% bệnh nhân có các triệu chứng đau thắt ngực, khó thở, đánh trống ngực hoặc mệt mỏi; 17% biểu hiện rối loạn nhịp

thất, ngất hoặc đột tử; và 14% không có triệu chứng.⁴ Bệnh nhân của chúng tôi cũng không có những biểu hiện lâm sàng điển hình, do vậy nghiệm pháp gắng sức trên điện tâm đồ đã được chỉ định và kết quả dương tính với bệnh cơ tim thiếu máu cục bộ là một minh chứng rõ rệt để khẳng định sự cần thiết phải chẩn đoán và điều trị sớm ở bệnh nhân này.

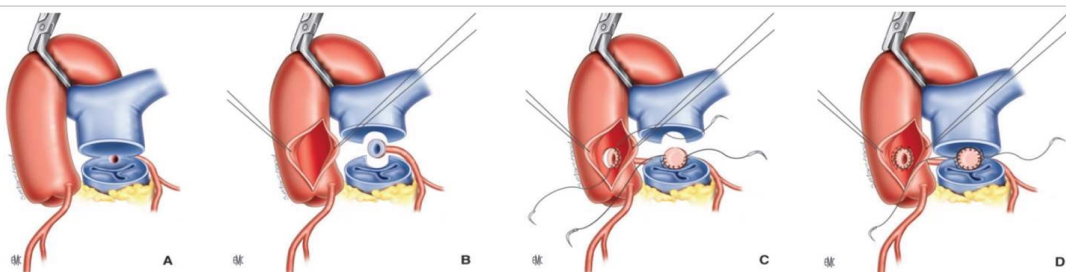
Siêu âm tim qua thành ngực là phương thức chẩn đoán hình ảnh có giá trị cho hội chứng ALCAPA, bằng cách hình dung nguồn gốc, đường đi và hướng dòng chảy của động mạch liên thất trước và động mạch vành phải bên cạnh dòng chảy bất thường vào thân động mạch phổi. Các chỉ số khác cũng có thể được đo trên siêu âm tim bao gồm kích thước thất trái và chức năng tâm thu, sự hiện diện của hở van hai lá và kích thước của động mạch vành phải.¹ Một trong những đặc điểm độc đáo của kết quả siêu âm tim về ALCAPA ở người lớn là lưu lượng mạch vành tâm thu tăng lên trên Doppler sóng xung, cho thấy sự hiện diện của tuần hoàn bàng hệ và shunt mạch vành từ trái sang phải.⁶ Hạn chế chính của siêu âm tim là hình ảnh kém do nhiều yếu tố. Đối với hội chứng ALCAPA, độ chính xác chẩn đoán của siêu âm tim dao động trong khoảng 46,0 đến 80,0%.⁷ Các phương thức hình ảnh khác cung cấp hình ảnh trực tiếp về giải phẫu động mạch vành bằng tái tạo 3D là chụp cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ tim. Chụp cộng hưởng từ được thực hiện khi những hình ảnh trên siêu âm hay cắt lớp vi tính còn nghi ngờ chẩn đoán, đồng thời đánh giá chức năng tim khi có rối loạn vận động vùng mức độ nặng, rối loạn chức năng van hai lá và suy tim toàn bộ. Hình ảnh chụp cắt lớp vi tính được tái tạo 3D và định dạng lại đa mặt phẳng có thể xác nhận các nghi ngờ dị thường mạch vành và hiện tại, phương pháp này được coi là phương thức chẩn đoán hình ảnh được lựa chọn.¹ Kết quả chụp cắt lớp vi tính và cộng hưởng từ của

ALCAPA ở người lớn cho thấy hình ảnh trực tiếp về nguồn gốc của động mạch vành trái từ mặt sau của động mạch phổi, động mạch vành phải giãn và quanh co, và hình ảnh của các động mạch bàng hệ liên vành bị giãn dọc theo vách liên thất bề mặt ngoài. Chụp động mạch vành chọn lọc là một kỹ thuật xâm lấn, nên cân nhắc khi quyết định chụp phim khi cần thiết phải thông tim chẩn đoán. Ở bệnh nhân của chúng tôi, các chẩn đoán hình ảnh được thăm dò khá toàn diện, cho kết quả rõ ràng.

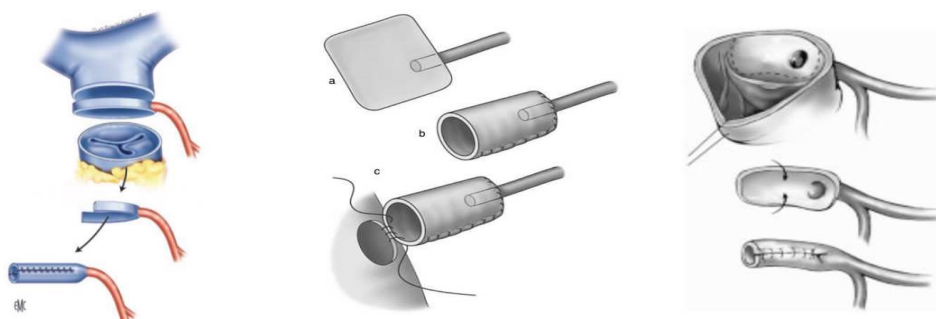
Phẫu thuật là một lựa chọn mang lại kết quả tốt, ngay cả ở những bệnh nhân không triệu chứng, chức năng tim và hoạt động của hệ mạch vành trở lại bình thường sau phẫu thuật.⁸ Trước đây, người ta cho rằng việc thất động mạch vành trái ngay chỗ xuất phát ở động mạch phổi là phương pháp dễ thực hiện. Tuy nhiên, cách làm này không mang lại hiệu quả vì mạng lưới mạch vành cho tưới máu cơ tim kém. Phẫu thuật chỉnh sửa sẽ đem lại kết quả tốt vì tái tạo lại hệ mạch vành bình thường. Kỹ thuật Takeuchi từ lâu đã được ủng hộ, nguyên

lý của kỹ thuật này là tạo một lỗ thông giữa động mạch chủ lên và thân động mạch phổi, sau đó tạo một đường hầm dẫn máu từ lỗ thông này đến động mạch vành trái xuất phát bất thường. Nguy cơ của hẹp đường hầm và hẹp trên van động mạch phổi của kỹ thuật này sau đó đã được ghi nhận, và các kỹ thuật chuyển vị hệ động mạch vành dần dần được ủng hộ.

Nguyên lý của các kỹ thuật chuyển vị hệ động mạch vành trái là tách rời lỗ động mạch vành trái từ thân động mạch phổi, sau đó, có thể giải phóng đoạn dài hơn của động mạch vành trái để nối trực tiếp vào động mạch chủ lên, hoặc tạo hình đoạn ống từ chính thân động mạch phổi hoặc sử dụng miếng vá nhân tạo để kéo dài hơn đoạn động mạch vành trái để việc chuyển vị được dễ dàng hơn. Bệnh nhân của chúng tôi được thực hiện theo phương pháp này, việc lựa chọn này do sự khó khăn khi phẫu tích để giải phóng đoạn dài của động mạch vành trái, nguy cơ dẫn tới thời gian phẫu thuật và thời gian thiếu máu cơ tim kéo dài trong mổ.



Hình 4. Kỹ thuật chuyển vị động mạch vành trái vào động mạch chủ lên⁸



Hình 5. Các kỹ thuật tạo hình kéo dài động mạch vành trái để chuyển vị vào động mạch chủ lên⁸

Ngoài ra, các kỹ thuật khác như Takeuchi cải tiến, cắm lại động mạch vành trái vào động mạch dưới đòn trái, thắt gốc động mạch vành trái đồng thời bắc cầu vào động mạch chủ lên, thắt gốc động mạch vành trái đồng thời tạo miệng nối bên bên với động mạch chủ lên, thắt gốc động mạch vành trái cùng bắc cầu bằng động mạch ngực trong trái... là một trong những kỹ thuật đã được một số tác giả áp dụng. Tuy nhiên, chưa có đủ dữ liệu minh chứng về hiệu quả của các phương pháp này. Tác giả Slobodan Micovic cũng đã báo cáo về trường hợp của họ, nhóm phẫu thuật này đã lựa chọn kỹ thuật thắt gốc động mạch vành trái, bắc cầu động mạch chủ - động mạch vành trái cùng thì đem lại kết quả tốt.⁹ Lý do tác giả không chuyển vị trực tiếp vào động mạch chủ lên cũng tương tự trường hợp của chúng tôi, đó là việc giải phóng hệ mạch vành ALCAPA không khả thi trong trường hợp của họ. Thêm vào đó, ông cũng khẳng định việc chuyển vị trực tiếp thân chung động mạch vành trái vào động mạch chủ lên được coi là sự lựa chọn chính cho người trưởng thành.⁹ Đối với kỹ thuật này, ưu điểm là tạo một dòng chảy sinh lý bình thường, tuy nhiên, nguy cơ tắc đoạn mạch dùng để kéo dài động mạch vành trái vẫn tiềm ẩn và cần có chiến lược theo dõi dài hạn cho bệnh nhân.

Một nghiên cứu đa trung tâm được công bố vào năm 2021 của David M Kwiatkowski khi phân tích đặc điểm và kết quả phẫu thuật ở bệnh nhân có hội chứng ALCAPA trưởng thành cho thấy kết quả tốt.¹⁰ Bệnh nhân hồi phục tốt sau phẫu thuật về rối loạn chức năng tâm thất trái (LV) (90%) và giãn thất trái (75%), mặc dù tỷ lệ phục hồi hở van hai lá thấp (40%). So với trẻ sơ sinh, bệnh nhân lớn tuổi có nhiều khả năng bị ngừng tim hơn (11% so với 1%) và ít có khả năng bị rối loạn chức năng thất trái mức độ trung bình hoặc nặng hơn hoặc hở van hai lá. Những bệnh nhân lớn tuổi hơn được sử

dụng ECMO sau phẫu thuật ít hơn đáng kể và thời gian nằm viện và ICU ngắn hơn. Tử vong do phẫu thuật chỉ xảy ra ở 1 bệnh nhân và không có bệnh nhân nào tử vong sau khi xuất viện (thời gian theo dõi trung bình là 2,7 năm).

Một số những báo cáo lâm sàng khác cũng cho thấy việc đề xuất phẫu thuật luôn được đưa ra cho bệnh nhân, tuy nhiên, việc chấp nhận hay từ chối đôi khi phụ thuộc vào người bệnh, đồng thời, các nguy cơ do tuổi cao, bệnh lý nền của người bệnh cũng được xem xét.¹⁻³ Ở những trường hợp này, việc quản lý nội khoa là rất quan trọng để dự phòng các diễn biến nặng của tình trạng thiếu máu cơ tim. Ngay cả ở những bệnh nhân trải phẫu thuật sửa chữa, việc theo dõi dài hạn để đánh giá hiệu quả cũng cần được chú trọng. Đối với nhóm bệnh nhân được phẫu thuật, tỷ lệ tử vong do phẫu thuật là 1% đến 4%.⁴ ECG gắng sức sau phẫu thuật và các phương tiện chẩn đoán hình ảnh đã chứng minh sự cải thiện tình trạng thiếu máu cục bộ ở 90% và 93% trường hợp.⁴ Bệnh nhân của chúng tôi tuy thời gian theo dõi chưa đủ dài, nhưng kết quả sớm sau phẫu thuật cho thấy tiên lượng khả quan, kết quả này tương đồng với những công bố của các tác giả khác.

IV. KẾT LUẬN

Hội chứng ALCAPA ở người trưởng thành là một bệnh lý tim bẩm sinh hiếm gặp, biểu hiện lâm sàng từ kín đáo đến nặng nề. Siêu âm tim qua thành ngực, điện tâm đồ gắng sức, chụp cắt lớp vi tính là một trong những thăm dò có giá trị khi chẩn đoán hội chứng này. Phẫu thuật chuyển vị hệ động mạch vành là một lựa chọn ưu tiên đem lại kết quả khả quan và dự phòng những biến chứng nặng nề cho người bệnh.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Leila Bigdelu, Ossama Maadarani, Ali Azari, et al. Angina Pectoris as a Manifestation

of ALCAPA Syndrome in a 20-Year-Old Female: A Case Report and Review of Literature. *Eur J Case Rep Intern Med.* 2023;10(7):003962

2. Mengyao Niu, Jing Zhang, Yanmin Ge, et al. Acute myocardial infarction in the elderly with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA): A case report and literature review. *Medicine (Baltimore).* 2022;101(48):e32219.

3. Amin Mahsouli, Cristina Anca Dragean. Abnormal Origin of the Left Coronary Artery: When the Bloodstream Finds its Way. *J Belg Soc Radiol.* 2023;107(1):26.

4. Yau JR, Singh R, Halpern EJ, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin. Cardiol.* 2011;34:204-210.

5. Sandugash Talkhatova, Marat Aripov, et al. ALCAPA in adult asymptomatic patient: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2023;109:108521.

6. Drinković N, Margetić E, Smalcelj A, et al. Echocardiographic diagnosis

of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Eur J Echocardiogr.* 2008;9:309-310.

7. Duan X, Yu T, Wang F, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants: imaging findings and clinical implications of cardiac computed tomography. *J Comput Assist Tomogr.* 2015;39:189-195.

8. Vouhé P, Raïsky O. Chirurgie des anomalies congénitales des artères coronaires. *EMC - Techniques chirurgicales - Thorax.* 2014;9(3):1-11

9. Slobodan Micovic, Petar Milacic, et al. Surgical Reconstruction of the Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery. *Tex Heart Inst J.* 2023;50(1):e217817

10. David M Kwiatkowski, Christopher W Mastropietro, Katherine Cashen, et al. Characteristics and Surgical Outcomes of Patients With Late Presentation of Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery: A Multicenter Study. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;33(1):141-150.

Summary

ALCAPA SYNDROME: CLINICAL CASE REPORT IN ADULT PATIENT

Abnormal origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA syndrome) is a rare congenital heart disease, often presenting with symptoms of heart failure from birth, only a very small percentage can survive until adulthood. This report presents a case of a 29-year-old female patient, who was diagnosed based on clinical manifestations, supported by exercise electrocardiography and diagnostic imaging (echocardiography, computed tomography, and percutaneous coronary angiography). The patient had coronary artery transposition surgery at Hanoi Medical University Hospital. Through this case, we discuss diagnostic strategies and treatment options in adult patients with this rare syndrome.

Keywords: ALCAPA, coronary artery transposition, exercise electrocardiogram.