

Cor Triatriatum'un Ekokardiyografik Tanısı

Prof. Dr. Muhsin SARAÇLAR, Dr. Nazan ÖZBARLAS, Prof. Dr. Süheyla ÖZKUTLU,
Doç. Dr. İlhan GÜNAY

Hacettepe Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi, Ankara

ÖZET

Cor triatriatum, bütün pulmoner venlerin döktüldüğü ve sol atriuma açılan aksesuar bir odacığın bulunması halidir. Aksesuar odacığı sol atriuma bağlayan açıklığın büyük olduğu durumlar ancak ileri erişkin yaşlarda belirtilerini verirken, küçük olduğu vakalarda hayatın ilk aylarında belirgin semptomlar ortaya çıkar. Bu yazıda kalp yetmezliği ve pulmoner venöz konjesyon gösteren 3 aylık bir kız çocukta, ekokardiyografik inceleme ile cor triatriatum bulunduğu saptanmış ve bu durumun tanısında M-mode, iki-boyutlu ve Doppler ekokardiyografinin yararları vurgulanmıştır. Ekokardiyografik incelemede sağ atrium, sağ ventrikül ve pulmoner arterin geniş olduğu, pulmoner venlerin açıldığı bir kesenin varlığı (aksesuar odacık), bunun küçük çaptaki sol atriomla, bir orifis yoluyla ilişkilendiği gösterilmiştir. Hemodinamik çalışma ile sol atrium basıncı ortalama 3 mmHg, pulmoner "wedge" basıncı 15 mmHg ölçülmüştür. Pulmoner arteriogramın venöz dönüş fazında pulmoner venlerin genişlediği, bunların aksesuar odacığa boşaldığı gözlenerek, ekokardiyografik bulgular desteklenmiştir. Açık kalp tekniği ile tam düzeltme ameliyatı yapılan hasta, ameliyat sonrası birinci günde kardiyovasküler kollaps tablosu ile kaybedilmiştir.

Anahtar kelimeler: Cor triatriatum, ekokardiyografi

Konjenital kalp hastalıkları arasında oldukça nadir (% 01 - % 04) karşılaşılan cor triatriatum bütün pulmoner venlerin döktüldüğü, sol atriuma açılan aksesuar bir odacığın bulunması halidir. Bu odacığın, sol atrium ve sağ atrium ile veya her iki atriumun birbirleri ile ilişkisinin varlığı ve derecesi, hastanın klinik ve hemodinamik durumunu belirler (1).

Cor triatriatumun tanısında ekokardiyografi yeni bir ufuk açmıştır. Bu yöntem yardımıyla, kesin tanı konulan 3 aylık bir hastanın bulgularının sunulması ve bu tanı yönteminin yararlarının irdelenmesi uygun görülmüştür.

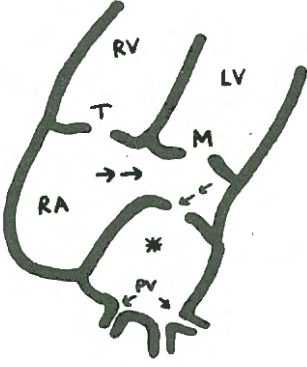
OLGU BİLDİRİSİ

3 aylık kız hasta, hızlı soluma, terleme yakınmaları ile başvurdu. Aralarında akrabalık olmayan sağlıklı anne babanın 2. çocuğu olduğu, prenatal, natal ve postnatal dönemin sorunsuz geçtiği, başvurudan 1 hafta önce görüldüğü bölge hastanesinde kalp yetmezliği nedeniyle dijitalize edildiği, başka ilaç kullanılmadığı öğrenildi.

Fizik incelemede genel durumu orta, takipneik olduğu, perioral siyanozun varlığı saptandı. Solunumu 60/dk, nabızı 140/dk, ateşi 37.2° C (rektal), femoral arter nabızları palpabl, pulmoner odakta 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü bulundu. 2. kalp sesi çiftleşiyordu. Karaciğer, midklavikular çizgide 1.5 cm palpabl, diğer sistem bulguları normal idi.

Laboratuvar incelemelerinde Hb 14.25 gr/dl, hematokrit % 40 ölçüldü. Elektrokardiyogramda frontal planda sağ aks deviasyonu ve sağ ventrikül hipertrofisi vardı. Telekardiyogramda, kardiyomegali ve pulmoner konjestiyon bulguları görüldü.

Yapılan ekokardiyografik incelemede temel kardiyak yapıların normaldeki gibi olduğu, septum hareketlerinin düzleştiği saptandı. Sağ atrium, sağ ventrikül ve pulmoner arter genişlemişti. Pulmoner venlerin açıldığı bir kesenin varlığı (aksesuar odacık); bunun küçük çaptaki sol atriomla, bir orifis yoluyla ilişkilendiği saptandı. Primum tipte bir atrial septal defekt, sol atriomla sağ atrium arasında görülmekte idi (Şekil 1). Sol atriomu aksesuar odacıktan ayıran bölme, diastolde mitral kapağa paralel hareket göstermekte idi. Bu kapak ve papiller kasları normal görünümde idi. Pulmoner venler oldukça genişi. Doppler çalışması ile, aksesuar odacık ve sol atrium arasındaki açıklıkta devamlı kan akımının bulunduğu saptandı.



Şekil 1. İki-boyutlu ekokardiyogram (üstte). İki-boyutlu ekokardiyogramın şeması (altta). Apikal dört boşluk projeksiyonunda iki boyutlu ekokardiyogram. Yatay oklar primum ASD'yi, x: aksesuar odacığı, eğik oklar aksesuar odacıkla sol atrium arasındaki orifisi göstermektedir. Mitral kapakla (M) sol atrium içindeki bölme arasında kalan sol atrial boşluğun küçük olduğu görülmektedir. Pulmoner venler (PV) aksesuar odacığa açılmaktadır. RA= sağ atrium, RV= sağ ventrikül, LV= sol ventrikül, T= triküspid kapak.

Cor triatriatum tanısı konulan hastaya, pulmoner arter basıncının ölçülmesi ve diğer verilerin elde edilmesi amacıyla kalp kateterizasyonu ve anjiyokardiyografi yapıldı. Perkütan teknikle femoral vene yerleştirilen 6F NIH kateteri sağ atriumdan kolaylıkla ASD yoluyla sol atriuma geçmekte idi. Kateter değişik manipülasyonlara karşın aksesuar odacığa girmedi. Ölçümler, basıncın sağ atriumda ortalama 6 mmHg, sol atriumda ortalama 3 mmHg, sağ ventrikülde 44 mmHg, pulmoner arterde 33/14 mmHg, ortalama 22 mmHg, pulmoner wedge'te 15 mmHg olduğunu gösterdi. Sol atriuma dört boşluk pozisyonunda yapılan radyopak madde enjeksiyonunda bu atriumun küçük olduğu, atrial seviyede soldan sağa geçiş olduğu, sol atriumdan sol ventrikülün dolduğu görüldü. Pulmoner artere yapılan enjeksiyonun venöz dönüş fazında pulmoner venle-

rin genişlediği, bunların aksesuar odacığa boşaldığı, daha sonra bir yandan sol atriuma, diğer yandan da bu keseden doğrudan sağ atriuma dolduğu saptandı.

Hastaya açık kalp tekniği ile tam düzeltme işlemi yapılmasına karar verildi. Açık kalp ameliyatına alınan hastanın, sağ atrium yoluyla sol atrium ve aksesuar odacık arasındaki membranı kaldırıldı. İşlem sırasında, varolan primum ASD ve fossa ovalisteki küçük ASD kapatıldı. Tüm düzeltme sonunda durumu iyi olan hasta yoğun bakım ünitesinde izlemeye alındı. Ertesi gün kardiyovasküler kollaps gelişen hasta kurtarılmadı.

TARTIŞMA

Sol ventrikül çıkış yolu obstrüksiyonuna neden olan konjenital kalp hastalıkları pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyona neden olurlar; bu yüzden erken tanıları önemlidir. Bu anatomik bozukluklar supramitral ring, cor triatriatum, atrial miksuma, konjenital mitral stenozu, paraşüt mitral valv ve pulmoner ven obstrüksiyonlarıdır. M-mode ve iki-boyutlu ekokardiyografik inceleme ile mitral kapağın ve ilişkili yapıların normal olduğunun gösterilmesi mitral darlığı, paraşüt mitral kapağı ve sol atrial miksuma gibi durumların bulunmadığı sonucuna vardırı (2). M-mode ekokardiyografide sol atriumda bir diafram görüntüsü, cor triatriatum veya supramitral ring tanılarını düşündürmekle birlikte, ayırıcı tanı iki boyutlu ekokardiyografi ile yapılabilmektedir (3).

Bizim vakamızda, sol atriumu aksesuar odacıktan ayıran yapı, iki boyutlu ekokardiyografi ile açık bir şekilde görülmüştür. Bu yapının ortasında iki boşluğu ilişkilendiren açıklığın varlığı saptanmış ve devamlı Doppler çalışması ile de bu açıklık yoluyla aksesuar odacıktan sol atriuma doğru belirgin ve devamlı kan akımının bulunduğu anlaşılmıştır. Burada mitral kapağa paralel bir hareket olduğu, gerek iki-boyutlu, gerekse M-mode çalışma ile saptanmıştır. Görülüyor ki, iki boyutlu ekokardiyografi, kesin olarak bu anomalinin tanılanmasını sağlayabilmektedir. Ayrıca, bu durumu yukarıda sayılan diğer sol ventrikül giriş yolu anomalilerinden ayırmada çok yararlı olmaktadır. Buna, M-mode ve Doppler ekokardiyografi tekniklerinin katkıları da dikkate alınmalıdır.

Doppler çalışmasında saptanan devamlı üfürüm, iki-boyutlu ekokardiyografide olabilecek yalancı pozitif bir durumu elimine etmiştir.

Smith, üç vakası üzerinde yaptığı çalışma ile iki boyutlu ekokardiyografinin cor triatriatum tanısının konmasında anjiyokardiyografiye üstünlüğünü vurgulamıştır (4). Sethia ve arkadaşları (5), 6 cor triatriatum vakası içeren 39 sol ventrikül girşi yolu obstrüksiyonu vaka serisini sunarak, başarılı cerrahi girişimin stratejisinin planlanmasında preoperatif iki boyutlu ekokardiyografinin en yararlı yöntem olduğunu vurgulamışlardır. Bizim vakamızda da lezyonun açık bir şekilde tanımlanabilmesi bu yönde kolaylık sağlamıştır.

Başvuru yaşı ve şekli aksesuar odacıkla sol atrium arasındaki bağlantının büyüklüğüne bağlıdır. Bu bağlantı çok dar ise süt çocukluğu döneminde belirtiler dispne ve sık solunum yolu enfeksiyonudur ve primer akciğer hastalığı izlenimi verir. Bağlantı geniş ise, hastalar erişkin yaşa dek başvurmazlar. Literatürde 50 yaşın üzerinde tanı konularak ameliyat edilen hastalara rastlanmaktadır (6,7). Hastamızda bu bağlantının oldukça dar olması, erken dönemde kalp yetmezliğine girerek erken cerrahiye verilmesine yol açmıştır.

KAYNAKLAR

1. Lucas RV, Krabill KA: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic in Moss' Heart Disease in Infants. Children and Adolescents. Adams FH, Emmanouilides GC (eds). Williams and Wilkins Co, Batimore, 1989, p 580-617
2. Saraçlar M, Özkutlu S: Sol ventrikül giriş yolu obstrüksiyonu. Ekokardiyografi Atlası, Ankara, 1982, s: 127-142
3. Snider AR, Roge CL, Schiller NB, Silverman NH: Congenital left ventricular inflow obstruction evaluated by two-dimensional echocardiography. Circulation 61:848, 1980
4. Smith IO, Silverman NH, Oldershaw P, Lincoln C, Shinebourne A: Cor triatriatum sinistrum: diagnostic features on cross-sectional echocardiography. Br Heart J 51:211, 1984
5. Sethia B, Sullivan ID, Elliot MJ, de Leval M, Stark J: Congenital left ventricular inflow obstruction: is the outcome related to the site of the obstruction? Eur J Cardiothorac Surg 2:312, 1988
6. Thilenius OG, Bharati S, Lev M: Subdivided left atrium: an expanded concept of cor triatriatum sinistrum. Am J Cardiol 37:743, 1976
7. Vanetti A, Pernet P, Frey JM, et al: Cor triatum of adults: a propos of 2 new surgically treated cases in adults. Arch Mal Coeur 78: 127, 1985