

Kor triatriatum: Tanısı ekokardiyografi ile konan bir olgu

A case of cor triatriatum diagnosed by echocardiography

Dr. Mustafa Kösecik, Dr. Turgay Baz

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Şanlıurfa

Kor triatriatum, sol atriyumun anormal fibromüsküler bir septumla iki bölmeye ayrıldığı ve değişik derecelerde pulmoner venöz dönüş tıkanıklığı nedeniyle pulmoner venöz ve arteryel hipertansiyonla seyreden nadir bir doğuştan kalp anomalisidir. Sık tekrarlayan akciğer infeksiyonu ve immün yetersizlik öntanısıyla kliniğimize sevk edilen altı aylık bir kız olguda ekokardiyografik incelemede kor triatriatum tanısı kondu. Cerrahiye sevk edilen ve yapılan kalp kateterizasyonu ve anjiyografik inceleme ile de tanısı doğrulanan hastaya açık cerrahi tam düzeltme ameliyatı yapıldı. Ameliyat sonrasında, altı aydır klinik takibimizde olan hastanın sorunu olmadı.

Anahtar sözcükler: Kor triatriatum/tanı/cerrahi; ekokardiyografi; kalp defekti, doğuştan/ultrasonografi; sütçocuğu.

Cor triatriatum is a rare congenital cardiac anomaly in which the left atrium is divided into two compartments by an abnormal fibromuscular septum, resulting in varying degrees of obstruction of the pulmonary venous return and causing pulmonary venous and pulmonary arterial hypertension. Echocardiographic examination showed cor triatriatum in a six-month-old female infant who had frequently recurring lung infections and immune deficiency. She was submitted to surgery where the diagnosis was confirmed by cardiac catheterization and angiography. Since open surgical correction, she has been under follow-up for six months without any complications.

Key words: Cor triatriatum/diagnosis/surgery; echocardiography; heart defects, congenital/ultrasonography; infant.

Kor triatriatum sol atriyumun anormal fibromüsküler bir septumla iki bölmeye ayrıldığı ve değişik derecelerde pulmoner venöz dönüş tıkanıklığı nedeniyle pulmoner venöz ve arteryel hipertansiyonla seyreden nadir bir anomalidir. Süt çocukluğu döneminde karşılaşılan doğuştan kalp hastalıklarının %0.1-0.4'ünü oluşturan anomalinin en sık türü pulmoner venlerin proksimal odacığa açılmasıdır. Distal odacık gerçek sol atriyumdur. Distal odacığa geçişin büyüklüğüne bağlı olarak, erken bebeklik döneminde veya ileri yaşlarda klinik belirti verebilir. Patent foramen ovale veya sekondum atriyal septal defekt (ASD) proksimal odacığın sağ atriya boşalmasını sağlar.^[1,2]

Hastalık 20'li, hatta 30'lu yaşlara kadar asemptomatik kalabilir; ancak, çoğunlukla ilk yaşlarda klinik bulgu verir ve tanı genellikle süt çocukluğu döneminde konur. Spesifik bir fizik muayene bulgusu olmadığından hastalara sıklıkla pulmoner vasküler veya parankimal hastalık tanısı konur. Klinik tabloda beslen-

me güçlüğü, solukluk, taşikardi, zayıf nabız, kilo alamama ve tekrarlayan pulmoner ödem atakları gibi düşük kardiyak debi ve pulmoner hipertansiyona ait bulgular vardır. İki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografik inceleme tanı için genellikle yeterlidir. Bir membranla iki bölmeye ayrılmış sol atriyum ve bunun sonucu oluşan pulmoner venöz tıkanıklık nedeniyle pulmoner arter, sağ ventrikül ve atriyum dilatasyonu; eşlik eden ASD ve diğer anomaliler görümlenebilir.^[1,2] Cerrahi onarım tek tedavi seçeneğidir. Tedavi edilmezse hızla pulmoner hipertansiyon gelişir ve mortalitesi %75'dir. Bu nedenle, erken yaşlarda cerrahi onarım şarttır. Cerrahi onarım sonrasında hastalar, aktivite kısıtlaması ve tıbbi tedavi gerekmezsin normal yaşamlarına geri dönerler.^[2]

Bu yazıda, sık tekrarlayan akciğer infeksiyonu ve immün yetersizlik öntanısıyla kliniğimize sevk edilen ve ekokardiyografik incelemede kor triatriatum tanısı konan altı aylık bir kız olgu sunuldu.

Geliş tarihi: 03.02.2005 *Kabul tarihi:* 27.03.2005

Yazışma adresi: Dr. Turgay Baz, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, 63100 Şanlıurfa.
Tel: 0414 - 314 11 70 Faks: 0414 - 315 11 81 e-posta: turgaybaz@hotmail.com

OLGU SUNUMU

Altı aylık kız hasta, ateş, öksürük, morarma, emerken çabuk yorulma ve solunum sıkıntısı yakınmaları ile getirildi. Hastanın, bir aylıkken başlayan benzer sorunlar nedeniyle birçok kez hekime götürüldüğü; bronkopnömoni tanısıyla üç kez hastaneye yatırılarak tedavi edildiği; ancak, tam iyileşme sağlanamadığı öğrenildi. Fizik muayene bulguları şöyleydi: Ağırlık 5.8 kg (%3 persantil), boy 64 cm (%10 persantil); genel durumu orta; ateş 38.5 °C, nabız 140/dk, solunum sayısı 46/dk. Hasta dispneik idi. İnterkostal çekilmeleri ve istirahat durumunda akciğerde kaba ronkusleri vardı. Solda 2-3. interkostal aralıkta, sternum kenarında 2/6 sistolik üfürüm duyulan hastanın karaciğeri kosta kavsini 3 cm geçiyordu. Laboratuvar incelemelerinde, lökosit 18900/mm³ (%54 PNL), hematokrit %38, hemogloblin 14 gr/dl saptandı. İmmünglobulinler, üre, kreatinin, karaciğer fonksiyon testleri ve idrar incelemeleri normal bulundu. Göğüs radyogramında sağ atriyum ve sağ ventrikül büyümesi tipinde kardiyomegali (kardiyotorasik oran: 0.68), belirgin pulmoner konus, yaygın parenkimal bulanıklık ve vaskularite artışı izlendi (Şekil 1). Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi, -90 QRS aksı ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları vardı. Ekokardiyografik incelemede sağ atriyum, sağ ventrikül ve pulmoner arterin normalden geniş olduğu; geniş pulmoner venlerin membranöz bir septumla ikiye ayrılmış olan sol atriyumun proksimal odacığına açıldığı; buradan septumdaki bir defektle sağ atriyuma ve ikinci bir defektle distal odacığa geçiş olduğu izlendi (Şekil 2). Ayrıca, küçük apikal müküller ventriküler septal defekt (VSD) ve ciddi pulmoner hipertansiyon saptandı. Ameliyat için başka bir merkeze sevk edilen ve burada yapılan kalp kateterizasyonu ve anjiyografik inceleme ile de tanısı doğrulanan hastaya açık cerrahi tam düzeltme ameliyatı yapıldı. Ameliyat sonrasında, altı aydır klinik takibimizde olan hastanın sorunu olmadı.

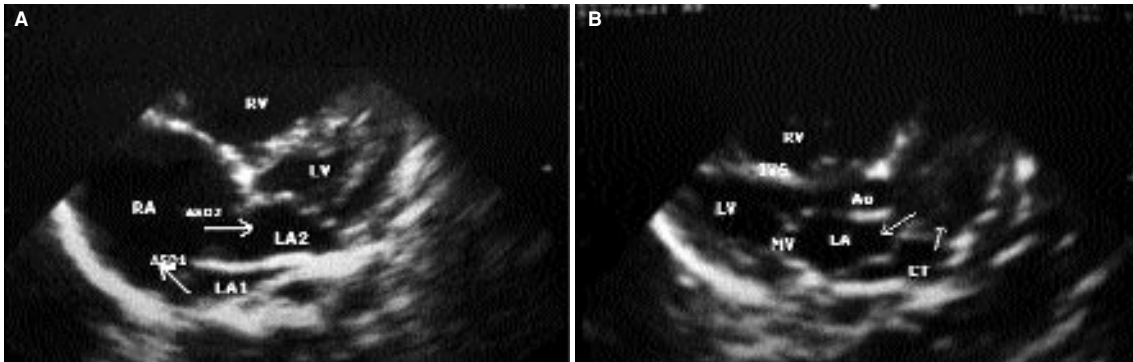


Şekil 1. Göğüs grafisinde kardiyomegali ve parenkimal bulanıklık görüntüsü.

TARTIŞMA

Kor triatriatum çok nadir görülen doğuştan kalp hastalığıdır. Genellikle başka kardiyak anomalilerle birlikte görülmekle birlikte, tek başına (%20-30) da gelişebilir. En sık ASD, sol persistant süperior vena kava ve VSD olmak üzere, subvalvüler aort stenozu, mitral yetersizlik, büyük damarların transpozisyonu, parsiyel veya iki taraflı anormal pulmoner venöz bağlantı gibi ek kardiyak anomalilerle birlikte olabilir.^[3-5] Olgumuzda iki adet sekundum tipte ASD, bir adet müküller tipte VSD vardı.

Hastamızda olduğu gibi, çoğu olgular sütçocukluğu döneminde tanı almakta ise de, sol atriyumun proksimal bölümü ile distal bölümü arasındaki bağlantının çok dar olmaması veya yüksek sol atriyum basıncını düşürecek bir ASD varlığı, hastanın yıllarca asemptomatik kalmasına ya da hafif mitral stenoz gibi bulgular görülmesine ve tanının gecikmesine neden olabilir.^[1,2,6] Literatürde, tanısı 60'lı yaşlara kadar bile gecikebilen olgu bildirilmiştir.^[3]



Şekil 2. (A) Apikal 4-boşluk ve (B) parasternal uzun eksen görüntülerde sol atriyumu ikiye ayıran anormal fibromusküler septum.

Kor triatriatum tanısında girişimsel olmayan bir yöntem olan ekokardiyografik inceleme önemli bir yere sahiptir. Ekokardiyografi, sol atriyum içindeki membranın gösterilmesi, supramitral ring ve doğumsal mitral kapak patolojilerinin ayırt edilmesinde, proksimal ve distal bölme arasındaki bağlantı ve darlık derecesinin belirlenmesinde en yararlı yöntemdir.^[7] Kor triatriatum tanısında ekokardiyografik incelemenin duyarlılık ve özgüllüğünün çok yüksek olduğu ve anjiyografik incelemeye gerek kalmaksızın tanı için yeterli olduğu bildirilmiştir.^[3,8,9] Bununla birlikte, ekokardiyografik incelemeden başka, günümüzde tanı ve uygun cerrahi yöntemin belirlenmesinde invaziv olmayan yöntemlerden manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi de kullanılmaktadır.^[10,11]

Sonuç olarak, erken tanı ve cerrahi tam düzeltme ameliyatı yapılması gereken kor triatriatum tanısında iki boyutlu ve renkli Doppler ekokardiyografik inceleme genellikle yeterlidir.

KAYNAKLAR

1. Gova T, Van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. In: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, editors. Moss and Adam's heart disease in infants, children, and adolescents. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 736-72.
2. Park MK. Pediatric cardiology for practitioners. 4th ed. Philadelphia: Mosby Year Book; 2002.
3. van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Seward JB, Hagler DJ, et al. Cor triatriatum: diagnosis, operative approach, and late results. Mayo Clin Proc 1993;68:854-9.
4. Salomone G, Tiraboschi R, Bianchi T, Ferri F, Crippa M, Parenzan L. Cor triatriatum. Clinical presentation and operative results. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:1088-92.
5. Oglietti J, Cooley DA, Izquierdo JP, Ventemiglia R, Muasher I, Hallman GL, et al. Cor triatriatum: operative results in 25 patients. Ann Thorac Surg 1983;35:415-20.
6. Mansuroğlu D, Ömeroğlu SN, Ökaynak B, İzgi A, Kirali K, İpek G ve ark. Erişkin yaş grubundaki cortriatriatum sinistrum ve cerrahi tedavisi. Türk Kardiyol Dern Arş 2004;32:266-270.
7. Saraçlar M, Özbarlas N, Özkutlu S, Günay İ. Cortriatriatumun ekokardiyografik tanısı. Türk Kardiyol Dern Arş 1992;20:59-61.
8. Saraçlar M, Cil E, Özkutlu S. Echocardiography for the diagnosis of congenital cardiac anomalies with multiple lesions. Pediatr Cardiol 1996;17:308-13.
9. Brigui M, Jenayeh N, Remadi F, Belkhiria N, Hassine R, Ata J. Study of cor triatriatum. Apropos of 6 cases. Ann Cardiol Angeiol 1993;42:546-9. [Abstract]
10. Chen K, Thng CH. Multislice computed tomography and two-dimensional echocardiographic images of cor triatriatum in a 46-year-old man. Circulation 2001;104:2117.
11. Ibrahim T, Schreiber K, Dennig K, Schomig A, Schwaiger M. Images in cardiovascular medicine. Assessment of cor triatriatum sinistrum by magnetic resonance imaging. Circulation 2003;108:107.