

Obstrüktif ve Nonobstrüktif Cor Triatriatum: İki Olgu Sunumu

Y. Doç. Dr. Osman KÜÇÜKOSMANOĞLU, Prof. Dr. Nazan ÖZBARLAS, Uz. Dr. Sevcan ERDEM,
Y. Doç. Dr. Hafize YALINIZ, Prof. Dr. Orhan Kemal SALİH
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı ve Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Adana

ÖZET

Cor triatriatum sol atriyumun membranöz bir yapı ile iki odacığa ayrılması ile karakterizedir. Proksimal odacık pulmoner venlerle bağlantılı iken distal odacık mitral kapak yoluyla sol ventrikül ile bağlantılıdır. Odacıklar arasındaki açıklığın genişliği fizyolojik bozuklukların ve klinik semptomların ortaya çıkmasında temel belirleyicidir. Bu makalede değişik klinik özellikleri olan iki cor triatriatum olgusunu sunuyoruz. Birinci olgu hastanemize büyüme geriliği ve çarpıntı yakınmaları ile başvuran 7 yaşında erkek hastadır. Ekokardiyografi ile hastada obstrüktif tipte izole cor triatriatum görüldü. Kalp kateterizasyonu ile hastada pulmoner venöz ve pulmoner arteriyel hipertansiyon belirlendi. Sol atriyum içindeki membran cerrahi yöntem ile çıkarıldı. İkinci olgu kalp yetersizliği semptomları ile başvuran 1 yaşında bir erkek çocuktur. Ekokardiyografide perimembranöz VSD ile birlikte sol atriyumu iki ayrı odacığa ayıran nonobstrüktif membranöz yapı görüldü. Kalp kateterizasyonunda orta miktarda soldan sağa sant ve hafif pulmoner hipertansiyon saptandı. Hastaya VSD kapatılması ameliyatı yapıldı ve aynı seansta sol atriyum içindeki membran çıkarıldı. Her iki hasta ameliyat sonrasında sorunsuz olarak izlenmektedir. Bu olgu sunumları cor triatriatumda semptom yelpazesi oldukça geniş olduğunu göstermektedir.

Anahtar kelimeler: Cor triatriatum, ekokardiyografi, konjenital kalp hastalığı

Cor triatriatum nadir görülen bir doğumsal kalp anomalisidir. Tüm doğumsal kalp anomalilerinin %0.4'ünü oluşturur (1-2). Cor triatriatumda temel lezyon sol atriyumun bir membran veya fibromusküler bant ile iki odacığa ayrılmasıdır. Proksimal (aksesuar) odacık pulmoner venler ile bağlantılı iken distal odacık (gerçek sol atriyum) mitral kapak yoluyla sol ventrikül ile bağlantılıdır. Cor triatriatum çoğunlukla izole olarak görülür ancak Fallot tetralojisi, aort koarktasyonu, atrioventriküler septal defekt ve ventriküler septal defekt ile birlikteliği bildirilmiştir (2,3). Hastaların kliniği ve hemodinamik durumu her iki

odacık arasındaki bağlantının genişliğine ve ek kardiyak anomalilere bağlıdır (1-3).

Bu makalede farklı morfolojik ve klinik özellikleri olan ve başarılı şekilde ameliyat edilen iki cor triatriatum olgusunu sunuyoruz.

OLGU BİLDİRİMİ

Olgu 1

Yedi yaşında erkek hasta çarpıntı, çabuk yorulma ve kilo alamama yakınmaları ile hastanemize başvurdu. Fizik incelemede vücut ağırlığı 17 kg (%3-10 persentil arasında), boy 120 cm (%50 persentil), nabız 96/dakika, solunum 28/dakika, kan basıncı 95/65 mmHg bulundu. Birinci kalp sesi normal, ikinci kalp sesi sertleşmişti, kardiyak üfürüm duyulmadı. Diğer sistem bulguları doğaldı.

EKG'de sağ aks sapsması ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları vardı. Telekardiyografide kardiyotorasik oran normal bulundu. Pulmoner arter segmenti kabarık, pulmoner vaskülarite hafif artmıştı. İki boyutlu ekokardiyografi ile sol atriyum içinde pulmoner venlerin açıldığı ayrı bir odacık saptandı (Şekil 1 ve 2). Bu odacığın sol veya sağ atriyumla ilişkisi görülemedi. Ancak CW ve renkli Doppler ile bu odacıktan sol atriyuma doğru türbülans akım kaydedildi. İnteratriyal septum intakttı. Pulmoner venler ve ana pulmoner arter normalden genişti. Diğer kardiyak yapılar ve büyük damarlar normaldi.

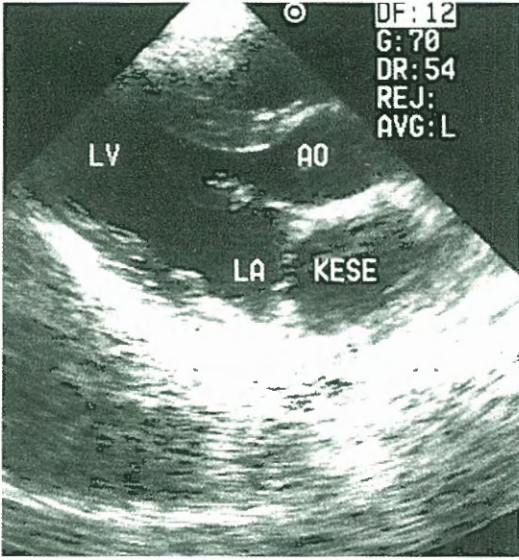
Kalp kateterizasyonunda basınçlar, pulmoner arterde 60/35 ortalama 50 mmHg, pulmoner kapiller wedge'de ortalama 29 mmHg, sağ ventrikülde 65/2 mmHg, sağ atriyumda ortalama 4 mmHg, sol ventrikülde 105/5 mmHg, aortada 105/60 ortalama 82 mmHg bulundu. Anjiokardiyografide, sol ventrikül enjeksiyonunda düz yapılı sol ventrikülün buradan aortanın dolduğu, VSD, patent duktus arteriyozus ve aort koarktasyonu bulunmadığı görüldü. Pulmoner arter enjeksiyonunda venöz dönüş evresinde pulmoner venlerin sol atrium içinde bir odacığa boşaldığı, buradan sol atriyum ve sol ventrikülün dolduğu izlendi.

Bu bulgularla obstrüktif tip cor triatriatum tanısı konulan hastanın ameliyatına karar verildi. Ameliyat bulguları ameliyat öncesi bulgularla aynı idi. Sol atriyum içindeki membran tamamen rezeke edildi. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz geçiren hasta şifa ile taburcu edildi.

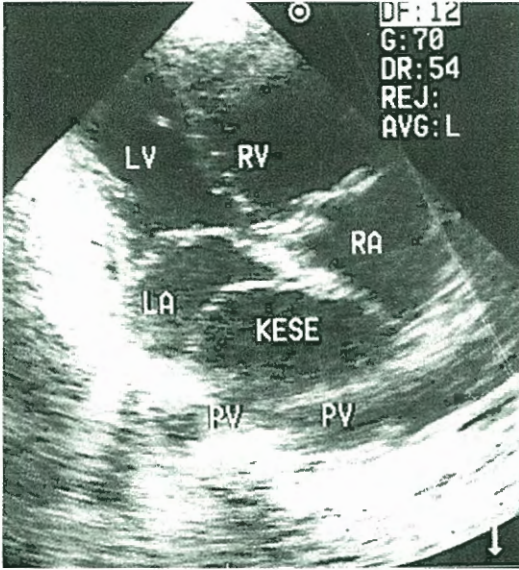
Olgu 2

Bir yaşında erkek hasta solunum sıkıntısı ve kilo alamama yakınmaları ile hastanemize başvurdu. Fizik incelemede,

Alındığı tarih: 12 Ocak, revizyon 13 Mart 2001
Yazışma adresi: Dr. Osman Küçükosmanoğlu, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Balcalı 01330 Adana Tlf: (0322) 338 60 60 / 3105
Faks: (0322) 338 68 32 e-posta: okucukosmanoglu@yahoo.com



Şekil 1. Birinci olgunun parasternal uzun eksen pozisyonunda iki boyutlu ekokardiyografik görünümü



Şekil 2. Birinci olgunun subkostal dört boşluk pozisyonunda iki boyutlu ekokardiyografik görünümü

vücut ağırlığı 6 kg (%3 persentilin altında), boy 73 cm (%10-25 persentil), nabız 116/dakika, solunum 48/dakika, kan basıncı 90/40 mmHg bulundu. Birinci ve ikinci kalp sesi normal, sol 3. interkostal aralıkta 3/6 derece pansistolik üfürüm duyuldu. Karaciğer 2 cm ele geliyordu. Diğer sistem bulguları doğaldı.

EKG'de normal QRS aksı ve biventriküler hipertrofi bulguları vardı. Telekardiyografide kardiyomegali (kardiyotorasik oran 0.6), pulmoner arter segmenti kabarık ve vaskülaritede artış saptandı.

İki boyutlu ekokardiyografi ile 4 mm perimembranöz outlet ventriküler septal defekt ve patent foramen ovale görüldü. Ayrıca sol atriyum içinde pulmoner venlerin açıldığı

ayrı bir odacık bulunduğu ve bu odacığın sol atriyum ile geniş bir açıklıkla bağlantılı olduğu görüldü (Şekil 3). Renkli Doppler ile VSD bölgesinde soldan sağa şant saptandı. Sol atriyum ile aksesuar odacık arasında basınç farkı saptanmadı.

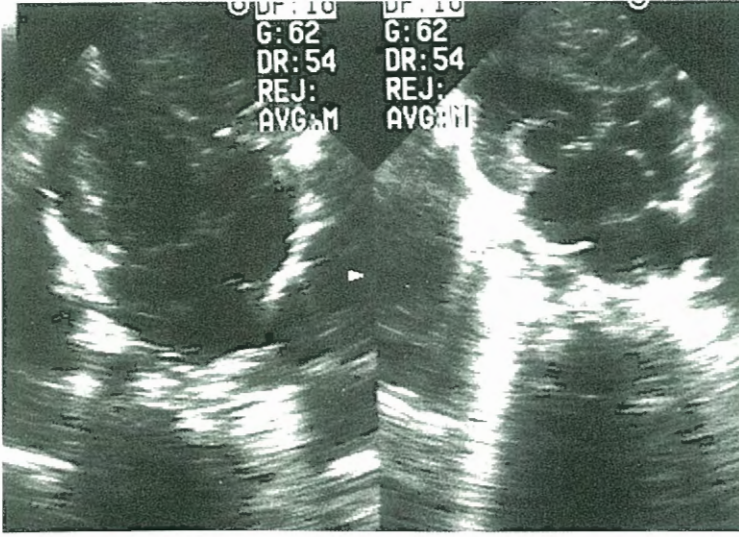
Kalp kateterizasyonunda basınçlar; pulmoner arterde 45/14 ortalama 28 mmHg, sağ ventrikülde 50/2 mmHg, sağ atriyumda ortalama 10 mmHg, sol atriyumda ortalama 14 mmHg, sol ventrikülde 105/5 mmHg bulundu, Oksimetrik çalışmalar sonunda akımlar oranı (Qp/Qs) 1.83/1 bulundu. Sol ventriküle yapılan opak madde enjeksiyonunda düz yapılı sol ventrikülün buradan aortanın dolduğu, perimembranöz outlet VSD yoluyla bir miktar opak maddenin sağ ventriküle geçtiği ve pulmoner arterin belirlendiği izlendi. Sol atriyum enjeksiyonunda sol atriyumun buradan sol ventrikülün dolduğu izlendi.

Bu bulgular ile hastaya VSD kapatılması ameliyatı yapıldı. Obstrüksiyona neden olmamasına rağmen sol atriyum içindeki membranın çıkarılmasına karar verildi. Ameliyat bulguları ameliyat öncesi bulgular ile aynı idi. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz geçiren hasta şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Cor triatriatum sol ventrikül giriş yolu obstrüksiyonuna yol açan diğer bozukluklarda olduğu gibi pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyona neden olur (1-3). İzole cor triatriatumda obstrüksiyonun derecesi pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyonun gelişmesi ve buna bağlı semptomların ortaya çıkmasında en önemli etkindir. Ağır obstrüksiyonu olan hastalar yenidoğan veya erken süt çocukluğu döneminde semptomatik olurken, nonobstrüktif cor triatriatumlu hastalarda semptomlar daha geç ortaya çıkmakta veya hiç semptom görülmemektedir. Literatürde 50 yaşın üzerinde tanı alan hastalar bildirilmiştir (3). Ek kardiyak defekti olan hastalarda defektin tipine göre semptomlar değişmektedir. Cor triatriatum ile birlikte bildirilen kardiyak defektler aort koarktasyonu, patent duktus arteriyozus, atrioventriküler septal defekt, VSD, büyük arterlerin transpozisyonudur (2-5).

Ekokardiyografi cor triatriatum tanısında en yararlı yöntemdir. İki boyutlu ekokardiyografi ile sol atriyum içindeki membranın gösterilmesi ve sol ventrikül giriş yolu obstrüksiyonuna yol açan supramitral ring, annüler darlık, paraşüt mitral kapak gibi bozuklukların ekarte edilmesi, Doppler ekokardiyografi ile aksesuar odacıktan sol atriyuma akımın gösterilmesi ve obstrüksiyonun derecesinin belirlenmesi mümkündür (4-8).



Şekil 3. İkinci olgunun subkostal dört boşluk pozisyonunda iki boyutlu ekokardiyografik görünümü

Birinci olgu ek kardiyak defekti olmayan izole bir cor triatriatum olgusudur. İki boyutlu ekokardiyografi ile pulmoner venlerin açıldığı kesenin bir membran ile sol atriyumdan ayrıldığı ve Doppler ekokardiyografi ile bu keseden sol atriyuma devamlı akım olduğu saptanmıştır. Kalp kateterizasyonu ile hastada pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyon geliştiği gösterilmiştir.

İkinci olguda iki boyutlu ekokardiyografi ile pulmoner venlerin açıldığı aksesuar odacığın geniş bir açıklıkla sol atriyumla bağlantılı olduğu görülmüş ve Doppler ekokardiyografi ile aksesuar odacıktan sol atriyuma geçişte bir obstrüksiyon olmadığı saptanmıştır. Hastadaki semptomlara cor triatriatumun değil ve fakat cor triatriatuma eşlik eden VSD'nin neden olduğu düşünülmüştür. Hastaya VSD kapatılması ameliyatı yapılırken aynı seansta sol atriyum içindeki membran yapısı da rezeke edilmiştir.

Sonuç olarak cor triatriatumda hastaların başvuru yaşı ve semptomları aksesuar odacık ile sol atriyum arasındaki bağlantının genişliğine ve ek anomalilere bağlıdır. Hastalığın tanısında ve cerrahi stratejinin belirlenmesinde ekokardiyografi en yararlı yöntemdir. Aksesuar odacık ile sol atriyum arasındaki membranın cerrahi rezeksiyonu tam iyileşme sağlamaktadır.

KAYNAKLAR

1. Jegier W, Gibbons JE, Wingleworth FW: Cor triatriatum: clinical, hemodynamics and pathologic studies- surgical correction in early life. *Pediatrics* 1963;31:255-67
2. Krabill KA, Lucas RV: Abnormal pulmonary venous connections. Emmanoulides GC et al. (eds). *Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents* (5th ed). Baltimore, Williams and Wilkins Co., 1995 p. 838-74
3. Bharati S, Lev M: *The Pathology of Congenital Heart Disease*, Armonk NY, Futura Co., 1996. p.1285-99
4. Günay İ, Uğurlu B, Hasan E, Özkutlu S: An unusual case of cor triatriatum. *Pediatr Cardiol* 1993; 14:56-57
5. Narin N, Özyürek R, Bakiler AR, et al: Cor triatriatum and infective endocarditis. *Türk J Med Science* 1994; 21:141-2
6. Snider AR, Roge CL, Schiller NB, Silverman NH: Congenital left ventricular inflow obstruction evaluated by two dimensional echocardiography. *Circulation* 1980;61:848-55
7. Otsman-Smith I, Silverman NH, Oldershaw P, et al: Cor triatriatum sinistrum: diagnostic features on cross sectional echocardiography. *Br Heart J* 1984;45:527-34
8. Saraçlar M, Özbarlas N, Özkutlu S, Günay İ: Cor triatriatumun ekokardiyografik tanısı. *Türk Kardiyoloji Dern Arş* 1992;20:59-61