

İki taraflı anormal kısmi pulmoner venöz dönüş anomalişi birlikteliğinde subtotal kor triatriatum sinister

Subtotal cor triatriatum sinister associated with bilateral partial anomalous pulmonary venous return

Dr. Onur Işık, Dr. Muhammet Akyüz, Dr. Mehmet Fatih Ayık, Dr. Yüksel Atay

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

Özet– Kor triatriatum sinister nadir görülen bir doğumsal kalp patolojisidir ve doğumsal kalp anomalilerinin sadece %0.1'ini oluşturmaktadır. Sıklıkla diğer kalp anomalileri ile birlikte görülür. Klasik kor triatriatumda, pulmoner venöz odacık bütün pulmoner venleri içine almakta ve farklı boyutlarda olabilen bir açıklıktan sol atriya geçiş olmaktadır. Bu yazıda, sağ ve sol üst anormal pulmoner venöz dönüş anomalişi birlikteliğinde subtotal kor triatriatum sinister tanısı konan dört aylık erkek olgu sunuldu.

Summary– Cor triatriatum sinister is a rare congenital cardiac pathology, representing only 0.1% of congenital cardiac anomalies, and often associated with other cardiac defects. In classic cor triatriatum sinister, the pulmonary venous chamber receives all pulmonary veins and drains into the left atrium through a variable-sized orifice. The case of a 4-month-old male patient who had subtotal cor triatriatum sinister associated with right and left upper anomalous pulmonary venous return is presented.

Kor triatriatum sinister bütün konjenital kalp hastalıkları arasında %0.1 gibi çok düşük bir görülme oranıyla nadir rastlanan bir anomalidir.^[1] Bu anomalide, sol atriyum içinde yerleşmiş olan diyafram; pulmoner venöz keseyi sol atriyum boşluğundan ayırır. Kor triatriatumun farklı anatomik şekilleri tanımlanmıştır.^[2]

Bu yazıda, tanımlanan farklı tipler arasında nadir görülen sağ ve sol üst pulmoner venlerin anormal seyriyle kor triatriatum birlikteliği bulunan hasta tanı ve cerrahi tedavi yönlerinden tartışıldı.

OLGU SUNUMU

Dört aylık erkek hasta pulmoner hipertansiyonu nedeniyle araştırılma amacıyla başka bir merkezden sevk edilmesi üzerine kliniğe kabul edildi. Başvurusunda genel durumu iyi olan hastanın oda havasında oksijen saturasyonu %96, kalp tepe atımı 120 atım/dk, arteriyel kan basıncı 70/50 mmHg olarak ölçüldü. Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi olduğu ve

sol atriyum hipertrofisine yönelik değişiklikler görüldü. Torasik ekokardiyografik (TTE) incelemede; sol atriyum içerisinde pulmoner venöz akımı engelleyen membranöz yapı görüldü, fakat dört adet pulmoner venin döküldüğü noktaların ayrımı yapılamadı. Kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) planlandı. İnceleme sonrası elde edilen görüntülerden sağ üst pulmoner venin sağ atriyum-süperiyor vena kava bileşkesine, sol üst pulmoner venin vertikal ven aracılığıyla innominate vene döküldüğü belirlendi. Ek olarak sol atriyum içerisinde boşluğu ikiye bölen bir diyafram olduğu görüldü (Şekil 1). Subtotal kor triatriatum sinister ve iki taraflı kısmi anormal pulmoner venöz dönüş anomalişi tanılarıyla tam düzeltme ameliyatı kararı alındı.

Ameliyatta mediyan sternotomi kesisiyle kalbe ulaşıldı. Aorto-bikaval kanülasyon yapıldı. Venöz kanülasyon selektif olarak yapıldı. Kardiyopulmoner bypassın başlatılması ardından, orta dereceli hipotermiye ulaşıldığında öne doğru kan kardiyoplejisi kulla-

Kısaltma:

BT Bilgisayarlı tomografi

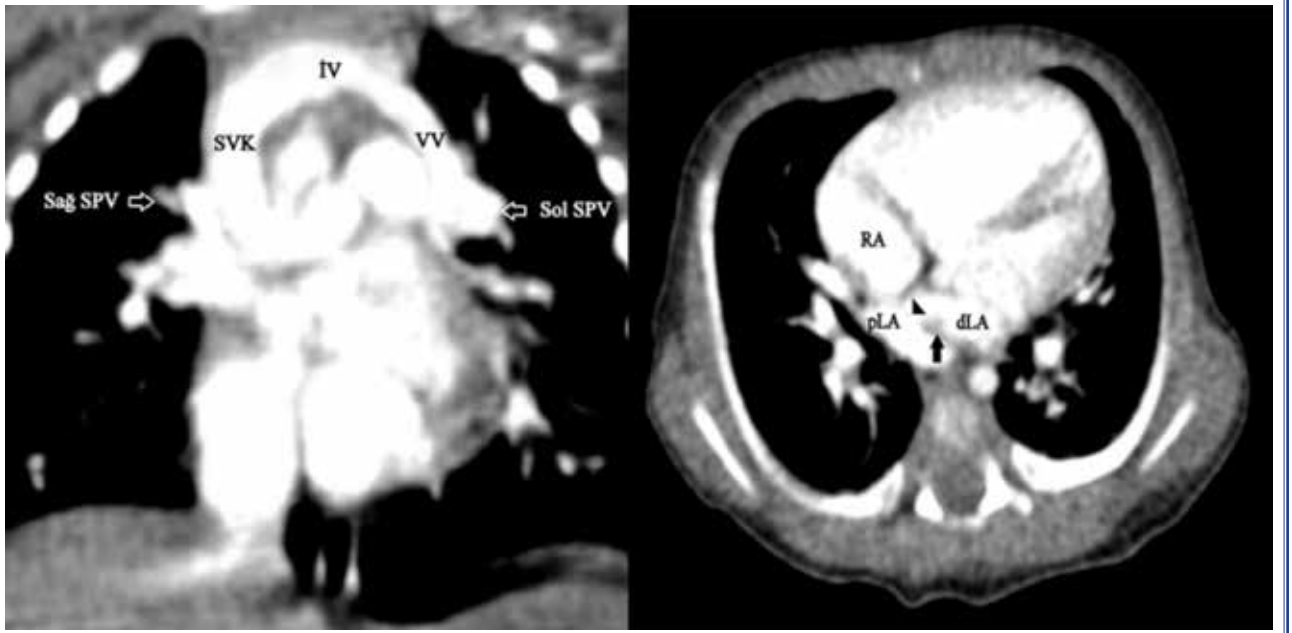
Geliş tarihi: 29.06.2015 Kabul tarihi: 20.08.2015

Yazışma adresi: Dr. Muhammet Akyüz, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 35100, Bornova, İzmir.

Tel: +90 232 - 444 1 343 e-posta: drmak100@gmail.com

© 2016 Türk Kardiyoloji Derneği

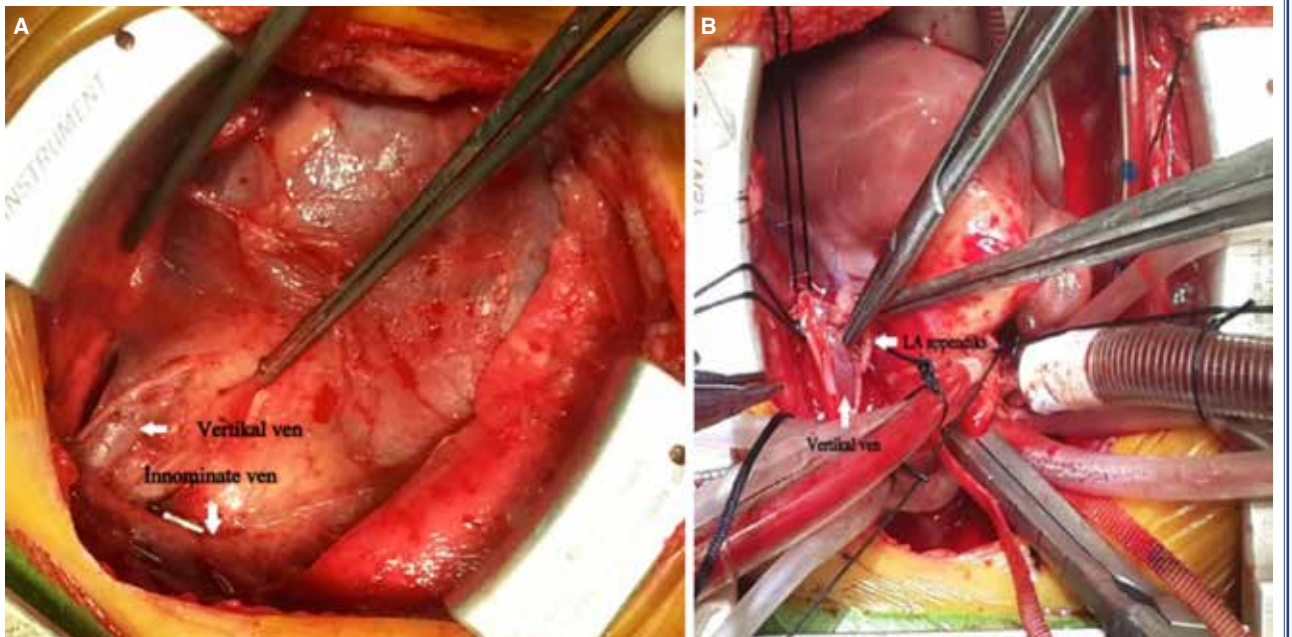




Şekil 1. Kor triatriatum sinister bilgisayarlı tomografi görüntüsü. İki taraflı üst pulmoner venlerin sistemik venler ile olan bağlantıları ve proksimal-distal LA arasındaki fibromusküler membran (siyah ok) ve membrandaki defekt (okbaşı) görülmektedir.

nılarak diyastolde kalp durması sağlandı. Sağ atriyotomi yapıldı. Sinüs venozus tipi (yüksek yerleşimli) atriyal septal defekt fossa ovalise doğru genişletildi. Sol atriyum boşluğu içindeki diyafram kesildi. Sağ atriyum süperiyör vena kava bileşkesine açılan sağ üst pulmoner ven solda kalacak şekilde atriyal septum re-

konstrükte edildi. Sol üst pulmoner venin vertikal ven aracılığıyla innominate vene açıldığı görüldü. Anormal açılımlı pulmoner ven sol atriyum apendiksi ile uç-yan anastomoz yapıldı ve innominate ven bağlandı (Şekil 2). Normotermi sağlanmasının ardından kardiyopulmoner baypasdan sorunsuz ayrılındı. Normal



Şekil 2. Kor triatriatum sinister ameliyat sırasındaki görüntüsü. Sol üst pulmoner venin vertikal ven aracılığı ile innominate vene olan bağlantısı (A) ve sol üst pulmoner venin LA appendiksine olan anastomozu (B) görülmektedir.

iyileşme döneminin ardından ameliyat sonrası beşinci gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

Kor triatriatum, tüm doğumsal kalp hastalıkları arasında %0.1'lik bir bölümü temsil eden cerrahi tedaviyle düzeltilebilen bir anomalidir.^[1] Bu anomali; sol atriyumun, pulmoner venöz kese ve atriyum aurikulasıyla birlikte mitral kapak olmak üzere ikiye ayrılmasıyla kendini gösterir. Bu anomali birçok farklı doğumsal kalp anomalisiyle birliktelik göstermesine rağmen en sık anormal venöz dönüş ile birlikteliğe rastlanmaktadır.^[3] Kor triatriatumun anormal venöz dönüş ile birlikteliğindeki anatomik tipleri Lucas ve ark. tarafından tanımlanmıştır.^[2] Sunulan hastada sağ ve sol üst pulmoner venlerin anormal açılımı birlikteliği ile bu sınıflamaya göre 3A2 grubunda yer almaktadır.

Hastalığın tanısı genellikle erken çocukluk çağında konmasına karşın; sol atriyum içinde yerleşmiş olan fibromusküler diyaframın neden olduğu pulmoner venöz obstrüksiyonun derecesine bağlı olarak ortaya çıkan klinik gidiş tanı yaşını etkileyen en önemli faktörlerden sayılabilir. Tanıda ekokardiyografi çoğu zaman yeterli olmasına rağmen; şüphe olduğunda kateter anjiyografi ve BT gibi görüntüleme yöntemlerinden de yararlanılabilir.

Kor triatriatumun tedavisi cerrahidir. Fakat ilk aşamada cerrahiye uygun görülmeyen hastaların basamaklı tedavisi amacıyla kateter laboratuvarında pulmoner venöz kese ile sol atriyum arasındaki deliğin genişletildiği bildirilmiştir.^[4] Cerrahi tedavide kalbe yaklaşım cerrahların deneyimine veya mevcut patolojik anatominin tipine göre sağ atriyotomi, sol atriyotomi veya her iki kesi birlikte kullanılarak tercih edilebilir. Sunulan olguda sinüs venozus (yüksek yerleşimli) tipi atriyal septal defekt varlığı ve atriyal septektomi sonrası diyafram kesilmesi planlanması nedeniyle sağ atriyotomi kesisi tercih edildi.

Anormal sol üst pulmoner venin düzeltilmesinde pulmoner venin anatomik pozisyonunun korunarak,

gergin olmayan, sol atriyum aurikulasıyla geniş bir anastomoz gerçekleştirilmesi gereklidir. Ayrıca sol atriyum aurikulası içindeki kas bandlarının temizlenmesinin ileri takipteki darlık ihtimalini azaltacağını düşünmekteyiz. Anormal tek pulmoner venin taşınmasında zorluk olacağı düşünülen durumlarda bu tek ven olduğu gibi bırakılabilir. Bu durum hemodinamik olarak anlamlı bir sol-sağ şant yaratmamakla birlikte, uygun şartlar sağlanmadan yapılmış bir anastomoz tercih edilebilir.

Bu hasta grubunun cerrahi tedavisindeki önemli noktalar; diyaframın geniş rezeksiyonu, anormal sağ pulmoner venin darlık olmaksızın sol atriyuma yönlendirilmesi ve sol üst pulmoner venin dikkatli değerlendirilmesi ardından karar verilmesi olarak vurgulanabilir.

Finansman: Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.

KAYNAKLAR

1. Rorie M, Xie GY, Miles H, Smith MD. Diagnosis and surgical correction of cor triatriatum in an adult: combined use of transesophageal echocardiography and catheterization. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000;51:83–6. [CrossRef](#)
2. Herlong JR, Jagers JJ, Ungerleider RM. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary venous anomalies. *Ann Thorac Surg* 2000;69(4 Suppl):56–69.
3. Alphonso N, Nørgaard MA, Newcomb A, d'Udekem Y, Brizard CP, Cochrane A. Cor triatriatum: presentation, diagnosis and long-term surgical results. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1666–71. [CrossRef](#)
4. Huang TC, Lee CL, Lin CC, Tseng CJ, Hsieh KS. Use of Inoue balloon dilatation method for treatment of Cor triatriatum stenosis in a child. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002;57:252–6. [CrossRef](#)

Anahtar sözcükler: Anormal pulmoner venöz dönüş; kor triatriatum.

Keywords: Anomalous pulmonary venous return; cor triatriatum.