

On dokuz yaşında bir hastada kor triatriatum sinister

Cor triatriatum sinister in a 19-year-old patient

Dr. Serdar Sevimli, Dr. Fuat Gündoğdu, Dr. Şakir Arslan, Dr. Hüseyin Şenocak

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Erzurum

Kor triatriatum sinister nadir bir doğuştan kardiyak anomalidir. Fibromusküler bir membran tarafından sol atriyum iki bölüme ayrılmıştır. Hastalığın tanısı çoğunlukla çocukluk döneminde konmasına rağmen, erişkin döneme kadar ulaşan hastaların sayısı az değildir. On dokuz yaşında kadın hasta son bir yıldır artan nefes darlığı yakınmasıyla başvurdu. Fonksiyonel kapasitesi NYHA sınıf 2 olarak değerlendirildi. Öyküsünde daha önce benzer bir yakınması yoktu. Kalp seslerini dinlemekle apikal 2/6 dereceli diyastolik üfürüm duyuldu. Elektrokardiyografi ve teleradyografi bulguları normaldi. Transtorasik ekokardiyografide sol atriyumu ikiye bölen ince bir membran görüldü; ancak membrandan geçiş bölgesi görüntülenemedi. Transözofajiyal ekokardiyografide membrandan geçiş de gözlemlendi, ancak membran açıklığının derecesi görüntülenemedi. Kor triatriatum sinister tanısı konan hastaya uygulanan kardiyak kate-terizasyonda pulmoner kapiller wedge basıncı-sol ventrikül diyastol sonu basınç gradiyenti 10 mmHg bulundu. Bu bulgularla hasta için ameliyat kararı verildi.

Anahtar sözcükler: Kor triatriatum/tanı/komplikasyon; ekokardiyografi; kalp defekti, doğuştan/tanı.

Kor triatriatum sinister nadir görülen bir doğuştan anomalidir.^[1] Doğuştan kalp hastalıkları arasında görülme sıklığı %0.1'dir.^[2] Sol atriyum, fibromusküler bir membranla, pulmoner venlerin açıldığı posterosuperior bölüm ve mitral kapak ile sol atriyum apendiksini içeren anteroinferior bölüme ayrılır. Atriyumu iki bölüme ayıran membran sağ atriyumda da görülebilmesine karşın, olguların çoğunluğunu klasik kor triatriatum (kor triatriatum sinister) oluşturur.

OLGU SUNUMU

On dokuz yaşında kadın hasta, son bir yıldır artan nefes darlığı yakınmasıyla polikliniğimize

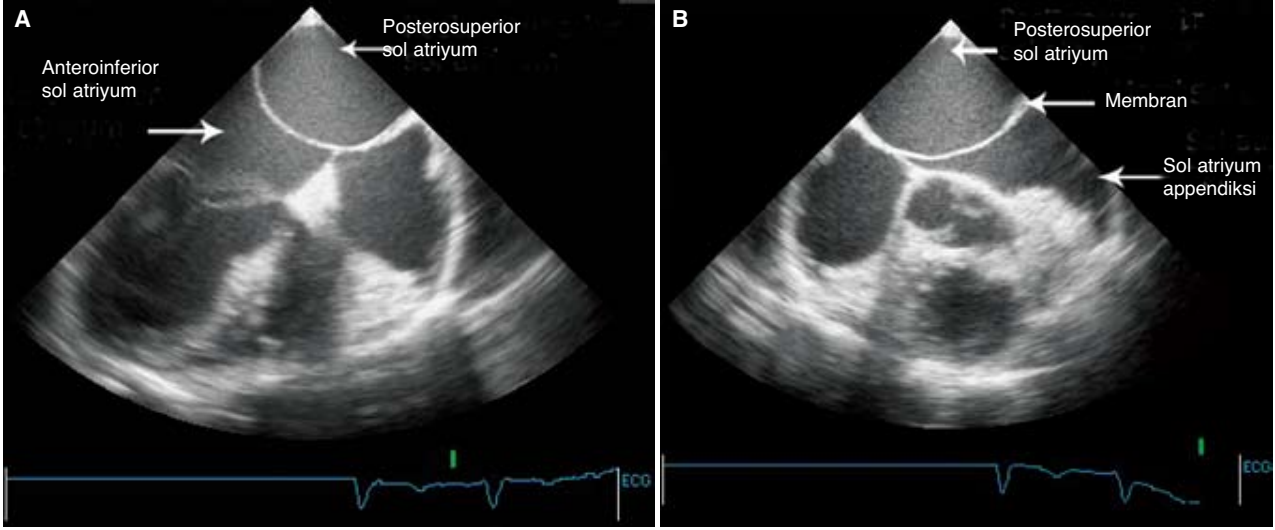
Cor triatriatum sinister is a rare congenital cardiac anomaly in which the left atrium is divided into two chambers by a fibromuscular septum. Although the disease is generally diagnosed in early childhood, some patients remain asymptomatic until adulthood. A 19-year-old female patient presented with dyspnea that increased in severity for the past year. Her functional capacity was NYHA class II. She had no other complaints in history. Cardiac auscultation revealed a grade 2/6 apical diastolic murmur. Findings of electrocardiography and chest radiography were normal. Transthoracic echocardiography showed a thin membrane dividing the left atrium, but no transmembrane flow was visualized. The flow could be visualized by transesophageal echocardiography, but the area of membrane fenestration could not be determined. The diagnosis was made as cor triatriatum sinister and the patient underwent cardiac catheterization, which revealed a pressure gradient of 10 mmHg between the pulmonary capillary wedge pressure and left ventricular end-diastolic pressure. The patient was submitted to surgical correction.

Key words: Cor triatriatum/diagnosis/complications; echocardiography; heart defects, congenital/diagnosis.

başvurdu. Fonksiyonel kapasitesi New York Heart Association (NYHA) sınıflamasına göre sınıf 2 olarak değerlendirildi. Öyküsünde daha önce benzer bir yakınması yoktu. Fizik muayenesinde kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 80/dk ve ritmikti. Kalp seslerini dinlemekle apikal 2/6 dereceli diyastolik üfürüm duyuldu. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi vardı. Teleradyografide kardiyotorasik indeks normaldi ve pulmoner konjesyon bulguları yoktu. Transtorasik ekokardiyografide sol atriyumu ikiye bölen ince bir membran görüldü; ancak membrandan geçiş bölgesi görüntülenemedi. Devamlı dalga

Geliş tarihi: 05.10.2006 Kabul tarihi: 27.06.2007

Yazışma adresi: Dr. Serdar Sevimli, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, 25050 Erzurum. Tel: 0442 - 316 63 33 / 1454 Faks: 0442 - 315 51 94 e-posta: drserdarsevimli@hotmail.com



Şekil 1. Transözofajiyal ekokardiografi. (A) Orta özofagus modifiye uzun eksen pencereden: Atriyal membranın sol atriyumu ikiye ayırdığı görülüyor. (B) Üst özofagus kısa eksen pencereden: Atriyal membran atriyumu ikiye ayırıp interatriyal septuma kadar uzanıyor.

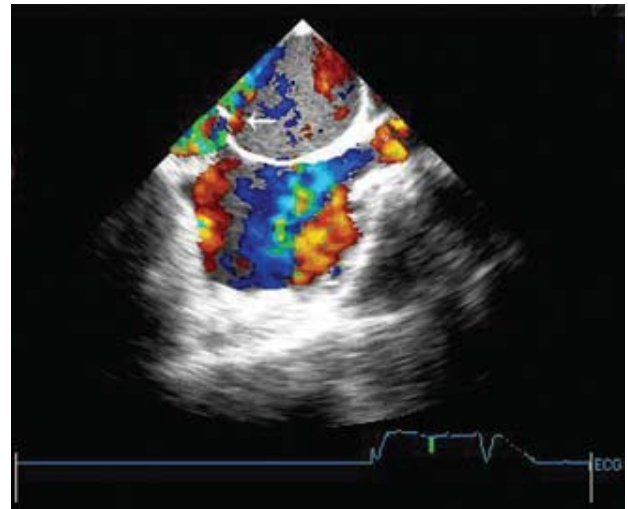
Doppler örnek volümü geçiş akımına paralel yönleneemediği için belirgin bir transmembran gradiyenti alınamadı. Tüm kalp boşlukları normal sınırlardaydı, ejeksiyon fraksiyonu %55 bulundu. Tüm kapakların akım ve yapıları normal olarak değerlendirildi. Tanıyı kesinleştirmek amacıyla yapılan transözofajiyal ekokardiografide, lateralde sol üst pulmoner ven ile sol atriyum apendiks bileşkesinden başlayıp, medialde fossa ovalise kadar uzanıp sol atriyumu ikiye bölen ince bir membran saptandı (Şekil 1). Transözofajiyal bikaval pencereden, membranın interatriyal septumla birleştiği yere yakın bir bölgeden renkli Doppler ekokardiografi ile sol atriyumun membranın üstünde kalan bölümünden alt bölümüne geçiş gözlemlendi (Şekil 2). Membran açıklığının derecesi görüntülenemedi. Kor triatriatum sinister tanısı konan hastaya, transmembran gradiyentini ölçmek amacıyla kardiyak kateterizasyon uygulandı. Pulmoner kapiller wedge basıncı 18 mmHg, sol ventrikül diyastol sonu basıncı 8 mmHg, pulmoner arter sistolik basıncı 60 mmHg, sağ ventrikül sistolik basıncı 63 mmHg, sağ atriyum ortalama basıncı 4 mmHg bulundu. Pulmoner kapiller wedge basıncı – sol ventrikül diyastol sonu basınç gradiyenti 10 mmHg idi. Bu sonuçlar ışığında hasta için ameliyat kararı verildi.

TARTIŞMA

Klasik kor triatriatum olarak tanımlanan kor triatriatum sinisterde, fibromusküler bir membran lateralde sol atriyal apendiks ile sol üst pulmoner ven bileşkesinden başlayarak, medialde interatriyal septuma doğru uzanarak sol atriyumu iki bölüme

ayırır: Posterosuperior oda üst bölümü oluşturur, pulmoner venlerden gelen kanı alır ve aksesuar bölüm olarak tanımlanır; anteroinferior bölüm ise sol atriyal apendiks ve mitral kapak apparatusunu içerir ve gerçek sol atriyumu oluşturur.^[2-4] Üst ve alt bölümlerin birbiriyle ilişkisi bir veya daha fazla pencere yoluyla olur.

Genellikle tek başına görülen bir anomali olmasına karşın, eşlik eden diğer doğuştan anomaliler de nadir değildir. Kor triatriatuma en sık eşlik eden anomaliler atriyal septal defekt, foramen ovale açıklığı, çatısı oluşmamış koroner orifisle birlikte



Şekil 2. Transözofajiyal bikaval pencereden membranın interatriyal septuma yapıştığı yerden alınan renkli Doppler ekokardiografi görüntüsünde sol atriyumun posterosuperior bölümünden anteroinferior bölümüne türbülan akım gözlenmekte.

sol superior vena cava, disekte olmuş aort anevrizması, parsiyel venöz dönüş anomalisi olarak sıralanabilir.^[1] Hastamızda kor triatriatuma eşlik eden anomali yoktu.

Hastanın kliniğini, atriyumunu ikiye bölen septumdaki pencerelerin alanı, yani pulmoner venöz dönüşüne karşı obstrüksiyonun derecesi ve nihayetinde pulmoner hipertansiyonun şiddeti belirlemektedir. Çoğu olguda pencereler ileri derecede kısıtlı bir alana sahiptir ve hastaların çoğuna bebeklik döneminde tanı konur.^[1,4,5] Membrandaki açıklığın büyüklüğü ile semptomlar arasındaki ilişkiyle ilgili olarak, iki bölüm arasındaki pencerenin genişliği 1 cm'den büyükse hastaların genellikle asemptomatik olduğu, orifisin 7 mm'den geniş olduğu durumlarda hafif semptomların görüldüğü, orifisin 3 mm'den küçük olduğu olgularda ise semptomların şiddetli olduğu ve tabloya pulmoner hipertansiyonun hakim olduğu bildirilmiştir.^[2]

Hastalığın semptomları mitral darlığında görülen semptomlara benzemektedir. Dispne, hemoptizi, ortopne en sık görülen semptomlardır. Fizik muayene tamamen normal olabileceği gibi, diyastolik ve sistolik üfürümler de duyulabilir. Mitral darlığından farklı olarak, diyastolik üfürüm duyulan olgularda, üfürümün presistolik bileşeni ve mitral açılma sesi duyulmaz. Başlangıçta asemptomatik olan hastalar, membrandaki pencerenin kalsifiye olması veya fibrozis gelişmesi, mitral yetersizliği oluşması veya atriyal fibrilasyonun gelişmesinden dolayı ilerleyen yıllarda semptomatik olabilirler.^[1,6] Olgumuzun da sonradan semptomatik olması membrandaki açıklığın zamanla daralması ile açıklanabilir.

Önceleri hastaların çoğuna yanlış tanı konmaktayken, görüntüleme yöntemlerindeki gelişmeler sayesinde kor triatriatum tanısı daha doğru bir şekilde konmaya başlamıştır. Bu hastalara, klinik, radyolojik ve elektrokardiyografik bulguların benzemesinden dolayı sıklıkla mitral darlığı tanısı konur.^[1] Supravalvüler mitral halka, primer pulmoner hipertansiyon, pulmoner ven darlığı ve pulmoner hipertansiyona neden olan ilerleyici pulmoner hastalıklarla da karışabileceğinden, ayırıcı tanıya bunların da eklenmesi gerekir. Transtorasik ekokardiyografi çoğu hastada tanı için yeterli olmasına rağmen, transözofajiyal ekokardiyografi membran ve ilişkili kardiyak defektlerin daha iyi değerlendirilmesini sağlamaktadır. Cerrahi planlanıyorsa ve ekokardiyografide eşlik eden majör kalp anomalileri varsa kardiyak kateterizasyon önerilir. Çokkesitli bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görün-

tüleme atriyal membranın gösterilmesinde oldukça etkilidir.^[7,8]

Hastalığın prognozu, membrandaki pencerenin alanı, membranin medial olarak interatriyal septuma bağlanma noktası ve foramen ovale arasındaki ilişkiye ve eşlik eden intrakardiyak defektlere bağlıdır. Ortalama yaşam süresinin, membrandaki pencerenin büyüklüğünün 3 mm'den az olduğu hastalarda 3.3 ay olduğu bildirilmiştir.^[9] Eğer membranın bağlanma noktası atriyal septal defekt veya foramen ovale açıklığının altında ise, pulmoner venlerden gelen kan obstrüksiyona uğramadan sağ kalbe geçeceği için hastalar uzun süre asemptomatik kalabilirler.^[10]

Tedavi membranın cerrahi olarak çıkarılması ve ilave defektlerin tamiridir. Membranın çıkarılması sağ ve sol atriyal yaklaşım ile yapılabilmektedir. Sol atriyal yaklaşım teknik olarak zor olduğu için, günümüzde sağ atriyal yaklaşım tercih edilmektedir.^[10] Ameliyat mortalitesi düşük olmakla birlikte, yaşlı hastalarda cerrahinin getireceği riskler değerlendirilmeli ve konservatif tedavi göz ardı edilmemelidir.

Hastamızda teknik nedenlerden dolayı membran açıklığının büyüklüğü belirlenememesine rağmen, semptomatik olması ve transmembran gradiyentin ciddi olması nedeniyle ameliyat kararı verildi. Tedavisi basit olan bu hastalıkta çoğu zaman yanlış tanı konduğu göz önüne alınarak, mitral darlığı semptom ve bulguları olan hastalarda atriyal membran mutlaka değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Chen Q, Guhathakurta S, Vadalapali G, Nalladaru Z, Easthope RN, Sharma AK. Cor triatriatum in adults: three new cases and a brief review. *Tex Heart Inst J* 1999; 26:206-10.
2. Varma PK, Warriar G, Ramachandran P, Neema PK, Manohar SR, Titus T, et al. Partial atrioventricular canal defect with cor triatriatum sinister: report of three cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:572-3.
3. Slight RD, Nzewi OC, Sivaprakasam R, Mankad PS. Cor triatriatum sinister presenting in the adult as mitral stenosis. *Heart* 2003;89:e26.
4. Bezante GP, Deferrari L, Molinari G, Valbusa A, Rosa G, Barsotti A. Cor triatriatum sinistrum and persistent left superior vena cava: an original association. *Eur J Echocardiogr* 2002;3:162-5.
5. Godoy I, Tantibhedhyangkul W, Karp R, Lang R. Images in cardiovascular medicine. Cor triatriatum. *Circulation* 1998;98:2781.
6. Slight RD, Nzewi OC, Buell R, Mankad PS. Cor triatriatum sinister presenting in the adult as mitral

- stenosis: an analysis of factors which may be relevant in late presentation. *Heart Lung Circ* 2005;14:8-12.
7. 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.
 8. Keeble W, Lundmark E, Dargie HJ. The paradoxical finding of mitral valve incompetence and cor triatriatum: a mechanism revealed? *Heart* 2004;90:125.
 9. Sajeev CG, Roy TN, Krishnan MN, Venugopal K. A case of cor triatriatum diagnosed during pregnancy. *Int J Cardiol* 2003;90:127-8.
 10. Mansuroglu D, Omeroglu SN, Ozkaynak B, Izgi A, Kirali K, İpek G, et al. Adult cor triatriatum sinistrum and its surgical treatment. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dern Arş* 2004;32:266-70.