

Seksen dört yaşında bir olguda kor triatriatum sinister

Cor triatriatum sinister in an 84-year-old patient

Dr. Mehmet Tuğrul İnanç, Dr. Ali Doğan, Dr. Yücel Yılmaz, Dr. İbrahim Özdoğru

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Kayseri;

Sol ve sağ kalp yetersizliği tanılarıyla yatırılan 84 yaşında bir kadın hastada, mitral ve aort kapak yetersizliğiyle birlikte kor triatriatum sinister saptandı. Transtorasik ve transözofajiyal ekokardiyografiyle belirlenen bu doğumsal anomalinin tanısı, manyetik rezonans ve kateter anjiyografi incelemeleriyle de desteklendi. Önce tıbbi tedaviyle rahatlatılan hastaya daha sonra kor triatriatum için düzeltici cerrahi işlem uygulandı. Hasta iyileşmiş halde taburcu edildi.

Anahtar sözcükler: Kor triatriatum/ultrasonografi; ekokardiyografi; kalp septal defekti, atriyal/patoloji; miyokard/patoloji.

An 84-year-old woman was hospitalized for symptoms of left and right heart failure. Transthoracic and transesophageal echocardiography revealed cor triatriatum sinister which was accompanied by mitral and aortic regurgitation. The diagnosis of this congenital anomaly was confirmed by magnetic resonance imaging and catheter angiography. After stabilization with medical therapy, surgical correction of cor triatriatum sinister was performed. The patient was discharged with recovery.

Key words: Cor triatriatum/ultrasonography; echocardiography; heart septal defects, atrial/pathology; myocardium/pathology.

Kor (cor) triatriatum sinister, sol atriyumun fibromusküler bir membranla ikiye bölündüğü, nadir görülen doğumsal bir kalp hastalığıdır.^[1,2] Semptomların görülmesi genellikle yaşamın erken dönemlerinde başlar.^[3] Atriyumun her iki boşluğu arasındaki kan akımı membran üzerindeki bir açıklıkla sağlanır.^[4] Açıklığın derecesi ve hastalığa bağlı gelişen pulmoner hipertansiyon prognozu belirleyen önemli etkenlerdir.^[3] Tek tedavi yöntemi cerrahi olarak membranın çıkarılmasıdır.^[3]

Bu yazıda mitral ve aort kapak yetersizliğiyle eşzamanlı olarak kor triatriatum sinister saptanan yaşlı bir hasta sunuldu.

OLGU SUNUMU

Seksen dört yaşında kadın hasta, yaklaşık on yıldır var olan nefes darlığı, çarpıntı ve ayaklarda şişlik yakınmalarının artması üzerine kliniğimize başvurdu. Muayenesinde genel durumu orta derecede bulunan hastada ortopneik solunum vardı. Ekstremiteler soğuk ve siyanotikti. Kan basıncı 180/110 mmHg, nabız aritmik, hız yaklaşık 100 atım/dakika idi. Solunum sesleri kabalaşmış, ekspiryum uza-

mıştı; akciğer tabanlarında kreptan raller duyuluyordu. Mezokardiyak odakta, koltuk altına doğru yayılan dördüncü derecede sistolik üfürüm ve P₂'de sertleşme vardı. Karaciğer midklaviküler hattın 3-4 cm altında ele geliyordu. Sakrum ve pretibiyal alan ödemliydi. Elektrokardiyografide yüksek ventriküler yanıtli atriyum fibrilasyonu izlendi. Telemekardiyogramda kardiyotorasik indeks artmış bulundu; iki taraflı sinuslar kapalı idi ve her iki akciğerde pulmoner ve vasküler yapılar belirginleşmişti. Tedavi olarak aspirin, ACE inhibitörü, diüretik, düşük moleküler ağırlıklı heparinle birlikte nitrat infüzyonuna başlandı.

Ekokardiyografide sol ventrikülün sistolik ve diastolik çaplarının arttığı görüldü; ejeksiyon fraksiyonu %50 bulundu. Mitral kapak gevşek yapıdaydı. sistolde sol atriyuma prolabe oluyordu ve orta derecede mitral yetersizlik vardı. Sağ atriyum ve sağ ventrikül genişlemesiyle birlikte üçüncü derecede triküspid yetersizliği vardı. Pulmoner arter basıncı 60 mmHg olarak ölçüldü. Parasternal ve apikal pencere-lerde sol atriyumun genişlediği izlendi; atriyumun serbest duvarından interatriyal septuma uzanan ve at-

Geliş tarihi: 26.09.2005 Kabul tarihi: 06.12.2005

Yazışma adresi: Dr. Mehmet Tuğrul İnanç, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, 38039 Kayseri.
Tel: 0352 - 437 49 37 / 27789 Faks: 0352 - 437 61 98 e-posta: mtinanc@msn.com.

riyumu ortadan ikiye bölen membranöz bir yapı görüldü (Şekil 1).

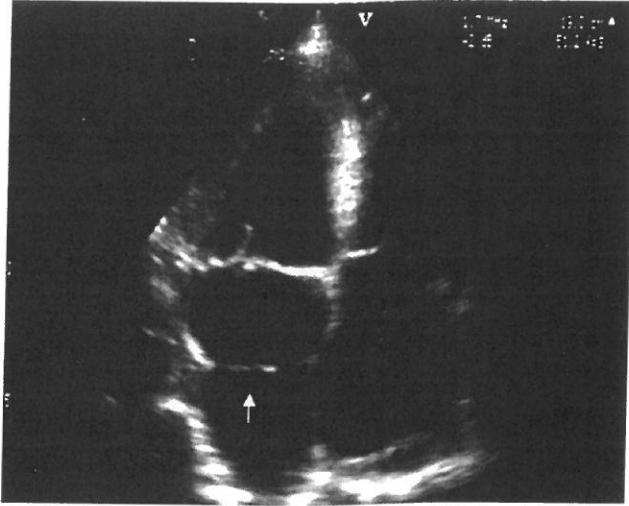
Transözofajiyal ekokardiyografi dört boşluk görüntülerinde sol atriyumdaki yapının atriyumu tam olarak ikiye böldüğü; kısa eksen görüntülerinde ise aynı yapının bütünlüğünün interatriyal duvarda bozulduğu gözlemlendi. Bütünlüğün bozulduğu noktada kan üstte kalan aksesuar atriyumdan alttaki atriyuma geçmekteydi (Şekil 2).

Tanıyı doğrulamak ve yapının üçboyutlu anatomisini anlamak için yapılan kardiyak manyetik rezonans görüntüleme, yatay uzun eksen görüntülerde membranöz yapının sol atriyumu tam olarak ikiye bölmesine karşın, dikey uzun eksen görüntülerde diyaframlı komşu yüzeyinde sol atriyum bütünlüğünün bozulduğu izlendi (Şekil 3). Bu veriler doğrultusunda hastaya kor triatriatum sinister tanısı kondu.

Hastanın kateterizasyonunda koroner arterlerin ektazik yapıda olduğu ve herhangi bir kritik darlık olmadığı görüldü. Sol ventrikülografide üçüncü derece mitral yetersizlik, aortografide ise üçüncü derece aort yetersizliği belirlendi. Sol atriyumu değerlendirmek için yapılan pulmoner anjiyografide, kontrastın pulmoner venler yoluyla önce aksesuar atriyumu, sonra da sol atriyumun diyaframlı komşu bölgesinden geçip gerçek atriyumu doldurduğu izlendi. İşlem sonucunda hastanın ameliyatına karar verildi. Yaklaşık bir ay sonra, aort ve mitral kapak değişimiyle birlikte kor triatriatum düzeltme ameliyatı yapıldı. Hasta iyileşmiş halde taburcu edildi.

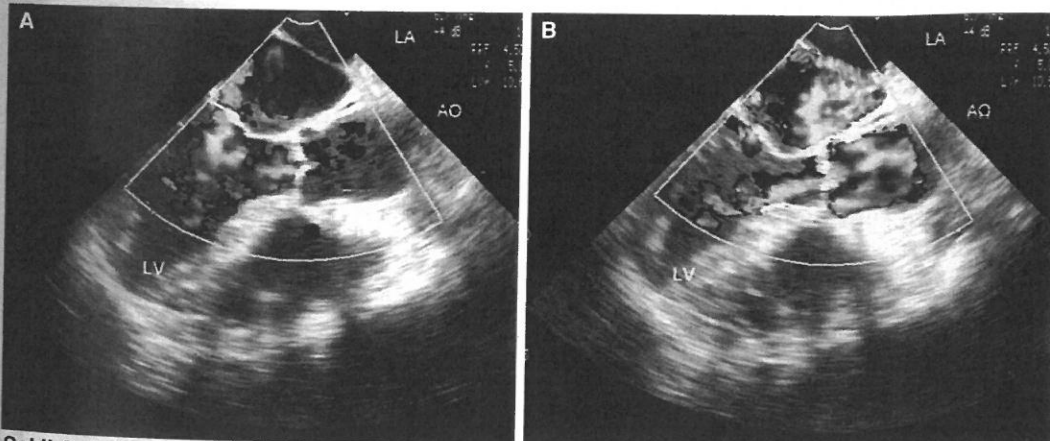
TARTIŞMA

Kor triatriatum, doğumsal kalp hastalıkları içinde görülme sıklığı 1/1000'den az olan bir kardiyak ano-

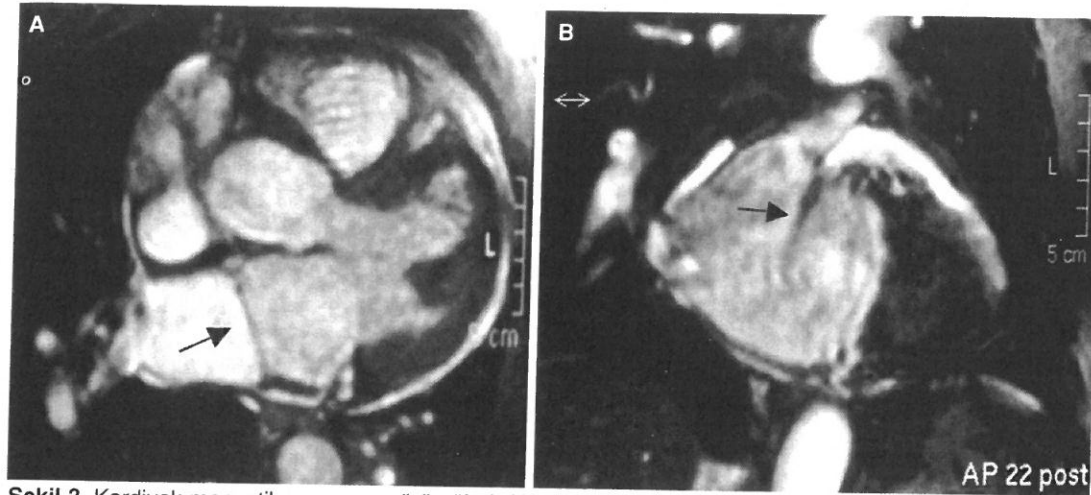


Şekil 1. Transtorasik ekokardiyografi apikal dört boşluk görünümünde sol atriyumu ikiye bölen aksesuar membran görülmekte (ok işareti).

malidir.^[2] Embriyolojik dönemde, ortak pulmoner venle sol atriyum birleşmesinin gerçekleşmeyerek bu bölgede darlık geliştiği sanılmaktadır. Başka bir teori de, anormal gelişen septum primumun membranöz bir yapıya dönüştüğünü ileri sürmektedir.^[5] Bu hastalığa Falot tetralojisi, kardiyak transpozisyon, atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, foramen ovale açıklığı, persistan sol vena kava superior gibi anomaliler eşlik edebilir. Klasik kor triatriatum sinister anomalisinde sol atriyum aksesuar bir yapıyla ikiye ayrılmıştır. Membranöz septum özelliğindeki bu yapıda sıklıkla kalp kası lifleri bulunmasına karşın, bazen kalsifikasyon da görülebilir. Membranın üst tarafında pulmoner venler, alt tarafında sol atriyal appendiks, fossa ovalis ve mitral kapakçıklar yer alır. İki boşluk arasındaki kan



Şekil 2. (A) Transözofajiyal ekokardiyografide sistol sonunda oluşan mitral yetersizliği ve kaçak akıma bağlı oluşan türbülansın aksesuar membran tarafından engellendiği görülmekte. (B) Erken diyastolde oluşan aort yetersizliği ve gerçek atriyumda biriken kan izlenmekte; ancak, bu kanın ters yönde aksesuar atriyumu doldurmadığı görülmekte.



Şekil 3. Kardiyak manyetik rezonans görüntüleri. (A) Yatay kesit görüntüsünde aksesuar membranın sol atriyumu tam ortadan ikiye böldüğü, (B) dikey kesit görüntüsünde, diyafragmatik yüzde membran bütünlüğünün bozulduğu görülmekte (ok işaretleri). Kanın geçişi bütünlüğün bozulduğu bölgeden sağlanmaktadır.

akımı dar veya geniş bir lümenle sağlanır. Eğer lümen genişse ve pulmoner venöz dönüşü izin veriyorsa yaşam süresi daha uzundur. İki boşluk arasında bağlantı olmadığı durumlarda, kan pulmoner venlerden sağ atriya, oradan da foramen ovale açıklığına veya atriyal septal defekt yoluyla sol atriya dökülür.

Hastalık sıklıkla yaşamın ilk yıllarında semptomatik hale gelir; bazen de 20-30'lu yaşlara kadar klinik belirti vermeyebilir.^{16,71} Bu anomali, ek kapak patolojisi olmayan hastalarda mitral darlık benzeri klinik semptom oluşturur. Hastaların kliniğini ve prognozunu belirleyen en önemli parametre pulmoner venöz tıkanıklığın derecesi ve buna bağlı gelişen pulmoner hipertansiyondur. Telekardiyografide pulmoner konjesyona küçük kalp gölgesinin eşlik etmesi kor triatriatum sinisteri çağırır.

Sunulan olguda kor triatriatum sinisterin ileri yaşa kadar semptomsuz seyretmesi şaşırtıcıdır. Normal şartlarda böylesi bir hastanın membrandaki darlık ve mitral yetersizlik nedeniyle erken dönemde semptomatik hale gelmesi beklenmelidir. Ancak, kor triatriatumu oluşturan bu membranın, mitral ve aort yetersizliğiyle oluşan kaçak akımın direkt pulmoner venlere yansımını engellediği, dolayısıyla pulmoner hipertansiyon gelişimini de önlediği unutulmamalıdır (Şekil 2). Başka bir deyişle, bu membranın mitral ve aort yetersizliği semptomlarını uzun yıllar geciktirdiği söylenebilir.

Kor triatriatum sinister çok nadir görülen doğumsal bir kardiyak anomalidir ve hastalar bu ano-

maliyle uzun yıllar semptomsuz yaşayabilirler. Ekokardiyografik değerlendirme yapılması bu tür doğumsal anomalilerin tanınmasında anahtar rol oynamaktadır.

KAYNAKLAR

1. Thilenius OG, Bharati S, Lev M. Subdivided left atrium: an expanded concept of cor triatriatum sinistrum. *Am J Cardiol* 1976;37:743-52.
2. Rodefeld MD, Brown JW, Heimansohn DA, King H, Girod DA, Hurwitz RA, et al. Cor triatriatum: clinical presentation and surgical results in 12 patients. *Ann Thorac Surg* 1990;50:562-8.
3. Tsai YC, Wu JM, Yao CT, Lin HC, Yang YJ, Wang JN. Cor triatriatum in children. *Acta Cardiologica Sinica* 2003;19:137-42.
4. Tahernia AC, Ashcraft KW, Tutuska PJ. The diagnosis of cor triatriatum sinistrum in children: a continuing dilemma. *South Med J* 1999;92:218-22.
5. Krabill KA, Lucas RV. Abnormal pulmonary venous connections. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP. *Moss and Adams heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult*. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1995. p. 838-74.
6. 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:e107.
7. Slight RD, Nzewi OC, Mankad PS. Echocardiographic diagnosis of cor triatriatum sinister in the adult. *Heart* 2004;90:63.