

KIRK YAŞ ÜZERİ SEMPTOMATİK HALE GELEN BİR CORTRIATRIATUM OLGUSU

A CASE OF CORTRIATRIATUM WHO BECAME SYMPTOMATIC AFTER 40 YEARS OLD

Dayimi KAYA, Ali Metin ESEN, İrfan BARUTÇU

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji A.D., AFYON

ÖZET: Cortriatriatum 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. İzole cortriatriatumda obstrüksiyonun derecesi pulmoner venöz ve arteriyel hipertansiyonun gelişmesi ve buna bağlı semptomların ortaya çıkmasında en önemli etkindir. Odacıklar arasındaki açıklığın genişliği fizyolojik bozuklukların ve klinik semptomların ortaya çıkmasında temel belirleyicidir. Olgumuz kırk yaş üzerinde sağ kalp yetersizliği semptomlarının ortaya çıktığı, tanısının ekokardiyografi ile konulduğu nonobstrüktif cortriatriatumdur. Membranöz yapının pulmoner venlerin açıldığı sol atriyum bölümü ile sol ventrikül giriş yolu arasında kan akımına büyük ölçüde izin veren bir yapıda olması, bizim olgumuzda da semptomların ileri yaşta ortaya çıkmasına neden olmuştur.

[Anahtar kelimeler: cortriatriatum, ileri yaş, sağ kalp yetersizliği]

ABSTRACT: Cortriatriatum is characterized by a left atrium with two chambers divided by a discrete membrane. While proximal chamber is connected with pulmonary veins, distal chamber is connected to the left ventricle through mitral valve. In isolated cortriatriatum, degree of obstruction is the most important factors for development of pulmonary venous and arterial hypertension, as well as the related symptoms. The wideness of opening between the chambers is the main determinant of physiologic disorder and clinic symptoms. Here, we describe a case of nonobstructive cortriatriatum presented with symptom of right heart failure in the fifth decade, in whom the diagnose was made by echocardiographic examination. Since the structure of the membrane allowed adequate passage of pulmonary venous blood flow from the left atrium into the left ventricular inflow, our case had remained asymptomatic until the advanced age.

[Key words: cortriatriatum, advanced age, right heart failure]

GİRİŞ

Cortriatriatum nadir görülen bir doğumsal kalp anomalisidir. Tüm doğumsal kalp anomalilerinin %0.4'ünü oluşturur (1). Cortriatriatumda temel lezyon sol atriyumun bir membran veya fibromüsküler 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. Cortriatriatum çoğunlukla izole olarak görülür ancak fallot tetralojisi, aort koarktasyonu,

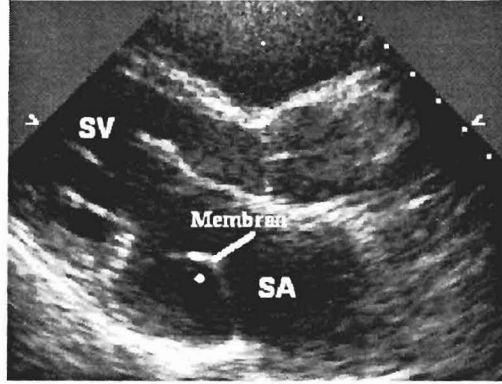
atriyoventriküler septal defekt ve ventriküler septal defekt ile birlikteliği bildirilmiştir (2-4). Hastaların kliniği ve hemodinamik durumu her iki odacık arasındaki bağlantının genişliğine ve ek kardiyak anomalilere bağlıdır (1-4).

OLGU SUNUMU

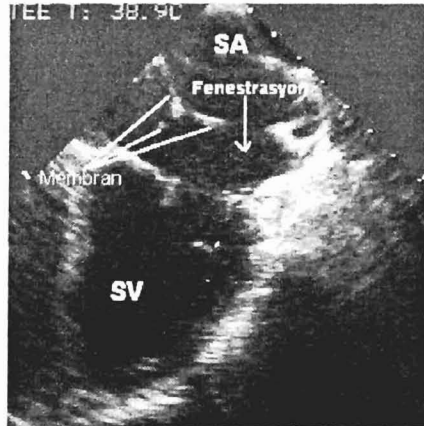
Kırksekiz yaşında bayan hasta nefes darlığı, çabuk yorulma ve bacaklarda şişme yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Bu yakınmalarının son bir yıl içinde başladığı ve giderek artış gösterdiğini belirtti. Fizik

muayenede Kalp hızı: 88/ dakika, solunum hızı:16/ dakika, mezokardiyak odakta orta, apikal odakta hafif pansistolik üfürüm, venöz dolgunluk, bacaklarda ödem ve karında hafif asit saptandı. EKG'de sağ aks sapması ve sağ ventrikül hipertrofisi bulguları vardı. Telekardiyografide kardiyotorasik oran normal bulundu. Pulmoner arter segmenti kabarık, pulmoner vaskülarite artmıştı. Transtorasik ekokardiyografik incelemede sol atriyumu iki odacığa ayıran membranöz bir yapı saptandı (Şekil 1). Transözefajiyal ekokardiyografide, membranöz yapının arkaya ve her iki yana

uzanarak sol atriyumu üç odacığa ayırdığı ve fenestran bir yapıda olduğu gözlemlendi (Şekil 2). Renkli Doppler incelemede, membranın fenestran yapısının sol ventrikül giriş yoluna doğru kan akımlarına izin verdiği tespit edildi. İnteratriyal septum intakttı. Pulmoner venler ve ana pulmoner arter normalden genişti. Diğer kardiyak yapılar ve büyük damarlar normaldi. Bu bulgularla sağ kalp yetersizliğinin eşlik ettiği nonobstrüktif tip cortriatriatum tanısı konulan hastanın ameliyatına karar verilerek kalp cerrahisi yapılan bir merkeze sevk edildi.



Şekil 1: Sol atriyumu iki odacığa ayıran membranöz yapının transtorasik ekokardiyografik görünümü (SV: Sol ventrikül, SA: Sol atriyum).



Şekil 2: Membranındaki büyük fenestrasyonun transözefajiyal görünümü (SV: Sol ventrikül, SA: Sol atriyum).

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 etkidir. 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 40 yaşın üzerinde tanı alan hastalar bildirilmiştir (5). Ek kardiyak defekti olan hastalarda defektin tipine göre semptomlar değişmektedir. Cor triatriatum ile birlikteliği bildirilen kardiyak defektler aort koarktasyonu, patent duktus arteriosus, atrioventriküler septal defekt, VSD, büyük arterlerin transpozisyonudur (2-4). Bizim vakamız ek kardiyak patolojilerin eşlik etmediği izole nonobstrüktif cor triatriatumdur. Pulmoner venlerin döküldüğü bölümü sınırlayan membranın birden çok yerde sol atriya kan geçişine izin veren delikli bir özellik göstermesi hastanın ileri yaşa kadar asemptomatik kalmasına neden olmuştur. Ekokardiyografi cor triatriatum tanısında en yararlı yöntemdir. İki boyutlu ekokardiyografi ile sol atriya 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 atriya akımın gösterilmesi ve obstrüksiyonun derecesinin belirlenmesi mümkündür (4,6-9). Sonuç olarak cor triatriatumlu hastalarda semptomların ortaya çıkma zamanı aksesuar odacık ile sol atriya arasındaki bağlantının genişliğine ve ek anomalilere bağlıdır. Bizim olgumuzda saptandığı gibi, membranöz yapının pulmoner venlerin açıldığı sol atriya bölümü ile sol ventrikül giriş yolu arasında kan akımına büyük ölçüde izin veren bir yapıda

olması olguların ileri yaşlara kadar semptomsuz olarak kalmasına neden olabilmektedir. Hastalığın tanısında ve cerrahi stratejinin belirlenmesinde ekokardiyografi en yararlı yöntemdir. Aksesuar odacık ile sol atriya 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*, 31: 255-67, 1963.
2. Niccoli G, Heck P, Banning AP. Images in cardiology: Cyanosis, cor triatriatum, and primum atrial septal defect in an adult. *Heart*, 88: 136, 2002.
3. Reddy TD, Valderrama E, Bierman FZ. Images in cardiology. Atrioventricular septal defect with cor triatriatum. *Heart* 87: 215, 2002.
4. 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., p. 838-74, 1995.
5. Chen K, Thng CH: Multislice computed tomography and two-dimensional echocardiographic images of cor triatriatum in a 46-year-old man. *Circulation*, 23; 2117, 2001.
6. Bharati S, Lev M: *The Pathology of Congenital Heart Disease*, Armonk NY, Futura Co., p.1285-99, 1996.
7. Snider AR, Roge CL, Schiller NB, Silverman NH: Congenital left ventricular inflow obstruction evaluated by two dimensional echocardiography. *Circulation*, 61 :848-55, 1980.
8. Otsman-Smith I, Silverman NH, Oldershaw P, et al: Cor triatriatum sinistrum: diagnostic features on cross sectional echocardiography. *Br Heart J*, 45: 527-34, 1984.

9. Saraçlar M, Özbarlas N, Özkutlu S, Günay İ: Cor triatriatumun ekokardiyografik tanısı. Türk Kardiyoloji Dern Arş, 20: 59-61,1992.

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. Dayimi KAYA, Ordu Bulvarı
Seyman Apt. A-Blok Daire:1 AFYON
Telefon: 0272-2145895
e-mail: dayimi@superonline.com

Yazarlar:

D. KAYA, Yrd. Doç. Dr., Afyon Kocatepe
Üniversitesi, Kardiyoloji A.D., AFYON
A.M. ESEN, Dr., Afyon Kocatepe
Üniversitesi, Kardiyoloji A.D., AFYON
İ.BARUTCU, Dr., Afyon Kocatepe
Üniversitesi, Kardiyoloji A.D., AFYON