

Kor triatriatum sinistrum: Taşikardi ve egzersiz intoleransı olan 13 yaşında bir olgu

*Cor triatriatum sinistrum: a 13-year-old child with tachycardia
and exercise intolerance*

İbrahim Gökşin,¹ Ahmet Baltalarlı,¹ Mustafa Saçar,¹ Ali Vefa Özcan,¹ Baybars Türel,² Ercan Gürses³

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı,

³Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı; ²Denizli Bölge Hastanesi Kardiyoloji Kliniği, Denizli

Taşikardi ve egzersiz intoleransı ile ortaya çıkan kor triatriatum sinistrum ve sekundum atriyal septal defekt (ASD) saptanan 13 yaşındaki bir kız hasta cerrahi olarak tedavi edildi. Tanısı ekokardiyografiyle konan hastada diyafragmatik membran üzerindeki açıklık 0.4 cm idi. Anomaliye sekundum ASD ve pulmoner hipertansiyon eşlik ediyordu. Ameliyatta sol atriya yoluyla fibromusküler membran rezeksiyonu yapıldı. Atriyal septal defekt primer olarak kapatıldı. Hasta ameliyat sonrası altıncı günde sorunsuz olarak taburcu edildi.

Anahtar sözcükler: Kor triatriatum/ultrasonografi/cerrahi; ekokardiyografi; egzersiz intoleransı; kalp septal defektleri, atriyal/cerrahi; taşikardi.

Kor triatriatum ilk kez 1868 yılında Church tarafından tanımlanmıştır. Borst, 1905 yılında bu malformasyonu kor triatriatum olarak adlandırmıştır. Anjiyografik tanısı 1964 yılında Miller ve ark., ekokardiyografik tanısı ise 1984 yılında Ostman-Smith ve ark. tarafından konmuştur. İlk cerrahi düzeltme 1956 yılında Vineberg ve Gialloreto tarafından yapılmıştır.^[1]

Kor triatriatuma sol atriya fibromusküler bir membranla ventral ve dorsal iki odacığa bölünmüştür. Genellikle membran üzerinde 0.3-1 cm'lik açıklık vardır, açıklık bulunmayan olgularda yaşam için mutlaka atriyal septal defekt (ASD) olmalıdır. Kor triatriatuma sistemik ve/veya pulmoner venöz dönüş anomalileri eşlik edebilir.^[3]

Kor triatriatum, erken dönemde semptom verebileceği gibi semptomlar ikinci dekat veya sonrasında da ortaya çıkabilir.^[2,4] Klinik mitral darlığı ya da ASD'yi taklit eder. Pulmoner venöz dönüş önünde obstrüksiyon varsa pulmoner hipertansiyon, pulmoner ödem görülebilir.^[2,5]

A 13-year-old girl underwent surgical treatment for cor triatriatum sinister and a secundum atrial septal defect that presented with tachycardia and exercise intolerance. The diagnosis was made by echocardiography. Separation on the diaphragmatic membrane was 0.4 cm. The anomaly was accompanied by a secundum atrial septal defect and pulmonary hypertension. The fibromuscular membrane was resected via a left atriotomy and the atrial septal defect was primarily closed. The patient was discharged on the sixth postoperative day without any complications.

Key words: Cor triatriatum/ultrasonography/surgery; echocardiography; exercise tolerance; heart septal defects, atrial/surgery; tachycardia.

Tedavi, cerrahi olarak sol atriyal, transatriyal, biatriyal yolla membran rezeksiyonu şeklindedir. Atriyal septal defekt primer ya da perikardial yamayla kapatılır.

OLGU SUNUMU

Olgumuz 13 yaşında kız çocuğu idi. Çarpıntı, nefes darlığı ve efor intoleransı ile SSK hastanesine başvuran hasta, burada yapılan ekokardiyografisinde kor triatriatum tanısı olarak ameliyat için kliniğimize sevk edilmişti. Efor kapasitesi NYHA (New York Heart Association) sınıf III idi. Fizik muayenede pulmoner alanda sistolik üfürüm vardı, akciğerlerde dinlemekle ral, ronküs yoktu. Ekokardiyografi (EKG) sinüs ritminde, kalp hızı 125/dk taşikardik idi, sağ aks deviasyonu vardı. Telekardiyografide, kardiyotorasik oran (KTO) kalp lehine hafif olarak artış gösteriyordu. Ekokardiyografide kor triatriatum sinistrum saptandı (Şekil 1). Diafragmatik membran üzerindeki açıklık 0.4 cm idi. Sekundum ASD (Qp/Qs=2) ve pulmoner hipertansiyon (PAPs=50 mmHg) anomalie

Geliş tarihi: 23.08.2004 Kabul tarihi: 26.09.2004

Yazışma adresi: Dr. İbrahim Gökşin, Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 20070 Denizli.
Tel: 0258 - 241 00 34 e-posta: ibrahimgoksin@hotmail.com

eşlik ediyordu. Ameliyat kardiyopulmoner bypass ile hafif hipotermide yapıldı. Sol atriyaotomi yoluyla fibromusküler membran rezekte edildi (Şekil 2). Atriyal septal defekt primer olarak kapatıldı. Hasta ameliyat sonrası altıncı günde sorunsuz taburcu edildi.

TARTIŞMA

Kor triatriatum oldukça nadir görülen doğuştan kardiyak bir anomalidir, tüm doğuştan kalp hastalıkları içerisindeki oranı %0.1'dir.^[2] Sol atriyaotomi iki ayrı odacığa bölen fibromusküler membran; diafragmatik, kumsaati ya da tübüler formda olabilir. Sıklıkla diafragmatik formda ve obstrüktif olan membran üzerinde 0.3-1 cm'lik açıklık vardır.^[3]

Olgumuzda sol atrium içerisindeki membran fibromusküler yapıda ve diafragmatik formdaydı. Atriyal septuma yakın olan bölgede membran fibrotik, sol atriyal duvara tutunan bölümde ise 2-3 mm kalınlıkta ve musküler yapıdaydı. Membran üzerindeki açıklık obstrüktifti. 0.4 cm'lik bu obstrüktif orifis çevresinde kalsifikasyon gözlenmedi.

Tipik (klasik) kor triatriatumda, tüm pulmoner venler proksimal bölmeye açılır, sol atriyal apendiks ve mitral kapak ise distal bölmededir. Atipik kor triatriatumda ise sistemik ya da pulmoner venöz dönüş anomalisi vardır. Atipik kor triatriatuma en sık eşlik eden anomali, persistan sol süperior vena kavadır. Persistan sol süperior vena kavaya unroofed (çatısı oluşmamış) koroner sinüs anomalisi de eşlik edebilir.^[3] Kor triatriatum ender olarak diğer doğuştan kardiyak anomaliler (ventriküler septal defekt (VSD), Ebstein, çift çıkımlı sağ ventrikül (DORV)...vb) ile de birlikte olabilir.^[6,7]

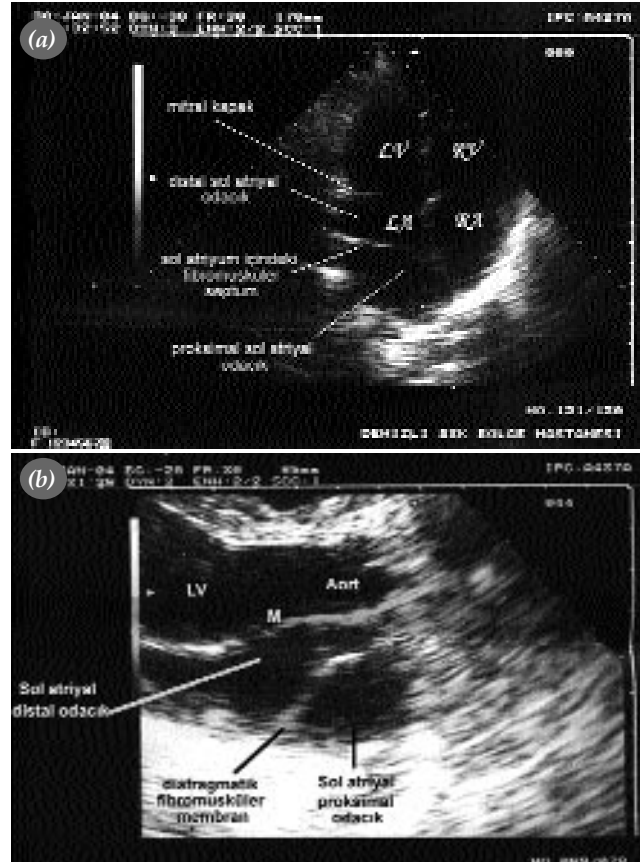
Kor triatriatuma sıklıkla ASD eşlik eder. Atriyal septal defekt proksimal bölme, distal bölme ya da her iki bölmeyle sağ atriyum arasında olabilir.^[3]

Bizim olgumuzda proksimal sol atriyal bölmeyle sağ atrium arasında ASD vardı, ancak sistemik ya da pulmoner venöz dönüş anomalisi yoktu.

Kor triatriatumda fibromusküler membranın obstrüktif ya da nonobstrüktif yapıda olması, ek kardiyak anomalilerin varlığı, klinik semptomların ortaya çıkmasında temel belirleyicidir.

Membran üzerindeki açıklık obstrüktif ise ve ASD yoksa sol ventrikül inflow obstrüksiyonuna bağlı olarak pulmoner venöz ve arterial hipertansiyon görülür. Pulmoner ödem klinik tabloyu daha da ciddi duruma getirebilir.^[5] Membran üzerindeki açıklık nonobstrüktif ve ek kardiyak anomali yoksa hasta tümüyle asemptomatik de olabilir.

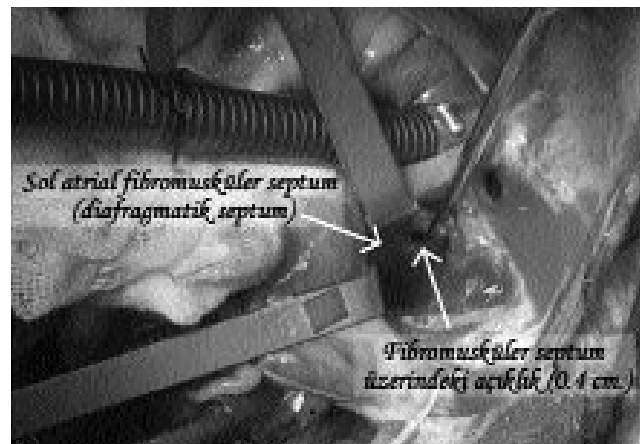
Kor triatriatum; infantil dönemde beslenmede zorluk, solunum güçlüğü, sık akciğer enfeksiyonları, kalp



Şekil 1. Kor triatriatumun ekokardiyografik görüntüsü, (a) apikal 4-boşluk ve (b) parasternal uzun eksen.

yetersizliği ve pulmoner ödem bulgularıyla ortaya çıkabilir. Çocuk ve erişkinlerde sıklıkla dispne, egzersiz intoleransı ve çarpıntı ön plandadır.

Bizim olgumuzun kliniğinde ise çarpıntı ve egzersiz intoleransı ön planda olmak üzere pulmoner hipertansiyon vardı.



Şekil 2. Sol atriyum içindeki fibromusküler diaframatik membran ve üzerindeki 0.4 cm'lik açıklık.

Tablo 1. Türk Medline'a dahil olan dergilerde basılmış kor triatriatumlu olgular ve özellikleri

Çalışma	Kor triatriatum tipi	Yaş (yıl)	Cinsiyet	Mebrandaki açıklık	Ek anomali	Klinik prezantasyon	Ölüm
Saraçlar ve ark. ^[5]	Sinistrum	3 ay	Kadın	Obstrüktif	–	Kalp yetersizliği, pulmoner ödem	+
Kürşaklıoğlu ve ark. ^[8]	Dekstrum	–	–	Nonobstrüktif	ASD	Asemptomatik	–
Öztunç ve ark. ^[7]	Sinistrum	–	–	Obstrüktif	Ebstein + ASD+ Atrezik mitral kapak + DORV	Siyanoz ve ciddi kalp yetersizliği	–
Küçükosmanoğlu ve ark. ^[6]	Sinistrum	7	Erkek	Obstrüktif	–	Büyüme geriliği, çarpıntı	–
Kaya ve ark. ^[4]	Sinistrum	1	Erkek	Nonobstrüktif	VSD	Kalp yetersizliği	–
Mansuroğlu ve ark. ^[2]	Sinistrum	40	Erkek	Obstrüktif	–	Kalp yetersizliği	–
	Sinistrum	38	Kadın	Obstrüktif	ASD + persistan sol süperior vena kava + MY + iskelet deformiteleri	Dispne, çarpıntı	–
	Sinistrum	18	Kadın	Obstrüktif	–	Dispne, siyanoz	–
	Sinistrum	17	Erkek	Obstrüktif	–	Dispne	–
Olgumuz	Sinistrum	13	Kadın	Obstrüktif	ASD	Çarpıntı, egzersiz intoleransı	–

ASD: Atriyal septal defekt; DORV: Çift çıkımlı sağ ventrikül; MY: Mitral yetersizlik; VSD: Ventriküler septal defekt.

Türk Medline'a dahil olan dergilerde basılmış kor triatriatumlu olgular ve klinik özelliklerine bakıldığında, klinik görünüm ve semptomların ne kadar geniş bir yelpazede olduğu görülmektedir (Tablo 1).^[2-8]

Tanı transtorasik ekokardiyografiyle kolaylıkla konulabilir. Doppler ekokardiyografiyle bölmeler arasındaki gradiyent ölçülebilir ve obstrüksiyonun derecesi belirlenebilir.^[5] Ek kardiyak anomali varlığında, kardiyak kateterizasyon gerekebilir. Biz tanıda sadece ekokardiyografiyi kullandık.

Tedavisi fibromusküler mebranın rezeksiyonu şeklindedir. Sol atriyal, transatriyal, biatriyal yolla membran rezeksiyonu yapılabilir. Atriyal septal defekt varsa perikardiyal yama ya da primer olarak kapatılır. Ek kardiyak anomaliler giderilir. Bizim olgumuzda ameliyat için sol atriyal yaklaşım tercih edildi, membran rezeksiyonu kolaylıkla yapıldı, ancak septumun yukarıda kalması nedeniyle ASD tamiri güç oldu. Atriyal septal defekt büyükse ve yamayla kapatılacaksa, sağ atriyal yaklaşımla membran rezeksiyonu ve ASD onarımı daha kolaylıkla yapılabilir.

Kor triatriatumun cerrahi tedavisi basittir, erken tanı konması morbidite ve mortalitenin azaltılmasında önemli rol oynar.

KAYNAKLAR

1. Kouchoucos NT, Blackstone EH, Doty DB, Stanley FL, Karp RB, editors. Cor triatriatum. In: Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier Science; 2003. p. 781-9.
2. Mansuroğlu D, Ömeroğlu SN, Özkaynak B, İzgi A, Kirali K, İpek G ve ark. Erişkin yaş grubundaki kor triatriatum sinistrum ve cerrahi tedavisi. Türk Kardiyol Dern Arş 2004; 32:266-70.
3. Stark J. Anomalous pulmonary venous return and cor triatriatum. In: Stark J, de Leval M, editors. Surgery for congenital heart defects. 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders; 1994. p. 329-42.
4. Kaya D, Esen AM, Barutçu İ. Kırk yaş üzeri semptomatik hale gelen bir kor triatriatum olgusu. Kocatepe Tıp Dergisi 2003;4:59-62.
5. Saraçlar M, Özbarlas N, Özkutlu S, Günay İ. Cor triatriatumun ekokardiyografik tanısı. Türk Kardiyol Dern Arş 1992; 20:59-61.
6. Küçükosmanoğlu O, Özbarlas N, Erdem S, Yalın H, Salih OK. Obstrüktif ve nonobstrüktif kor triatriatum: iki olgu sunumu. Türk Kardiyol Dern Arş 2001;29:386-8.
7. Öztunç F, Akalın F, Beşikçi R. Cor triatriatum associated with ebstein malformation of atretic mitral valve and double outlet right ventricle. Marmara Med J 2000;13:223-5.
8. Kürşaklıoğlu H, Köse S, Çelik T, Demirtaş E. Bir kor triatriatum dextrum olgusu. Gülhane Tıp Dergisi 1999;41:91-2.