

73 yaşında Kadın Hastada Ateroklerotik Kalp Hastalığına Eşlik Eden Cor Triatriatum Sinister

Levent Mavioğlu¹, Ufuk Mungan¹, Özcan Özeke², Çağatay Ertan², Mehmet Ali Özatik¹

¹Acıbadem Eskişehir, KVC, Eskişehir, Türkiye

²Acıbadem Eskişehir, Kardiyoloji, Eskişehir, Türkiye

ÖZET

Cor triatriatum sinister oldukça nadir görülen bir konjenital kalp hastalığı olup sol atriumun, fibromusküler membran ile iki farklı bölmeye ayrılması ile karakterizedir. İlk olarak 1868'de Church tarafından rapor edilmiştir (1). Oldukça nadir olarak gözlenen bu kardiyak anomalinin insidansı pediatrik yaş grubunda %0.1-0.4'tür. Erişkinlerde çok daha nadir olarak görülmekte olan cor triatriatumun tanısı ise sıklıkla rastantsal olarak konulmaktadır (2). Klasik olarak, hastalara neonatal dönemde veya erken infant döneminde tanı konulsa da bazı vakalar erişkin döneme kadar saptanamayabilmektedir. Vaka sunumumuzda, koroner arter hastalığı nedeniyle cerrahi planlanan ve preoperatif incelemede rastantsal olarak cor triatriatum sinister saptanan 73 yaşındaki kadın hastadan bahsedilmiştir.

Anahtar kelimeler: cor triatriatum sinistrum, ileri yaş, koroner arter hastalığı

COR TRIARIATUM SINISTER PRESENTING IN A 73- YEAR-OLD WOMAN WITH CORONARY ARTERY DISEASE

ABSTRACT

Cor-triatriatum sinister is a rare congenital heart defect that is characterised by the division of left atrium by a fibromuscular membrane into two separate chambers. It is a rare congenital defect first reported by Church in 1868 (1). It is extremely rare, with an incidence of 0.1-0.4 %, during pediatric age. Its appearance in adulthood is even more exceptional and often incidentally discovered (2). Classically, patients present during the neonatal period or early infancy although in some cases remain undetected until the patient is an adult. We report an unusual case of cor triatriatum sinister in an 73-year old woman which was coincidentally discovered during preoperative evaluation.

Key words: cor triatriatum sinistrum, elderly, coronary artery disease

Cor triatriatum sinister oldukça nadir görülen bir konjenital kalp hastalığı olup sol atriumun, fibromusküler membran ile iki farklı bölmeye ayrılması ile karakterizedir. İlk olarak 1868'de Church tarafından rapor edilmiştir (1). Oldukça nadir olarak gözlenen bu kardiyak anomalinin insidansı pediatrik yaş grubunda %0.1-0.4'tür. Erişkinlerde çok daha nadir olarak görülmekte olan cor triatriatumun tanısı ise sıklıkla rastantsal olarak konulmaktadır (2). Klasik olarak, hastalara neonatal dönemde veya erken infant döneminde tanı konulsa da bazı vakalar erişkin döneme kadar saptanamayabilmektedir. Vaka sunumumuzda, koroner arter hastalığı nedeniyle cerrahi planlanan ve preoperatif incelemede rastantsal olarak

cor triatriatum sinister saptanan 73 yaşındaki kadın hastadan bahsedilmiştir.

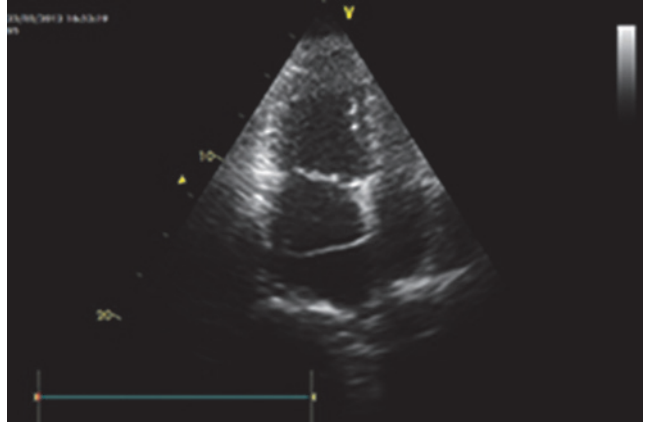
İlk olarak 1868'de Church (1) tarafından tanımlanan cor triatriatum oldukça nadir görülen bir konjenital kalp hastalığı olup, pediatrik yaş grubunda yaklaşık %0.1- 0.4 oranında görülmektedir (3). Sıklıkla neonatal veya erken infant döneminde tanı konulan cor triatriatum, sol (cor triatriatum sinister) veya sağ (cor triatriatum dexter) olmak üzere iki tiptir. Sol veya sağ atriumun fibromusküler band, membran veya diyafram ile iki farklı bölüme ayrıldığı defektin patofizyolojisi pulmoner venöz obstrüksiyon ve mitral kapak darlığına benzemektedir. Eşlik eden kardiyak anomalilerin (atrial septal defekt, persistan sol superior

vena cava ile birlikte unroofed koroner sinus, ventriküler septal defekt, atrioventriküler septal (endocardial cushion) defekt ve common atrioventriküler kanal) varlığı klinik seyri ağırlaştırmakla birlikte tanının konulmasını zorlaştırabilmektedir (3).

Erişkin döneminde oldukça nadir olarak görülen cor triatriatum defekti, kliniğin belirginleşmesinde önemli rol oynayan diğer kardiyak anomalilerin yokluğunda vaka sunumumuzda olduğu gibi uzun süre asemptomatik seyredabilmekte ve tanı sıklıkla da rastlantısal olarak konulabilmektedir.

Vaka Sunumu

73 yaşında kadın hasta yaklaşık 2 aydır olan CCS (Canadian Cardiovascular Society) Class II angina ve efor dispnesi (NYHA Class I) şikayeti ile dış bir merkeze başvurmuş ve yapılan incelemelerde aterosklerotik kalp hastalığı ön tanısı konularak hastaya koroner anjiyografi yapılmıştır. Koroner anjiyografi sonrasında üç damar hastalığı saptanan hastaya ameliyat kararı alınmış ve cerrahi için kliniğimize refere edilmiştir. Anamnezinde hipertansiyon (10 yıldır), hiperlipidemi ve DM (6 yıldır, oral antidiyabetik ile regüle olan) olan hastanın pozitif aile öyküsü mevcuttu. Fizik değerlendirmede obez görünümlü olan hastanın tansiyon arteriyeli 142/68 mmHg, kalp atım hızı 78/dk (normal sinüs ritminde), solunum sayısı ise 18/dk olarak ölçülmüştür. Kardiyak muayenesi, mitral odaktaki 1-2/6 diyastolik üfürüm dışında normal olarak saptanmıştır. EKG'sinde patoloji saptanmayan hastanın transtorasik ekokardiografisinde (TTE) sol atriumun hafif dilate olduğu (4,2 cm) ve bir membran ile iki farklı bölme ayrıldığı görülmüştür (Şekil 1). Mitral kapakta 1. derecede yetmezliği olan hastanın sistolik pulmoner arter basıncı 36 mmHg olarak saptanmıştır. Sol ventrikül sistol sonu çapı 27 mm, diyastol sonu çapı 47 mm,

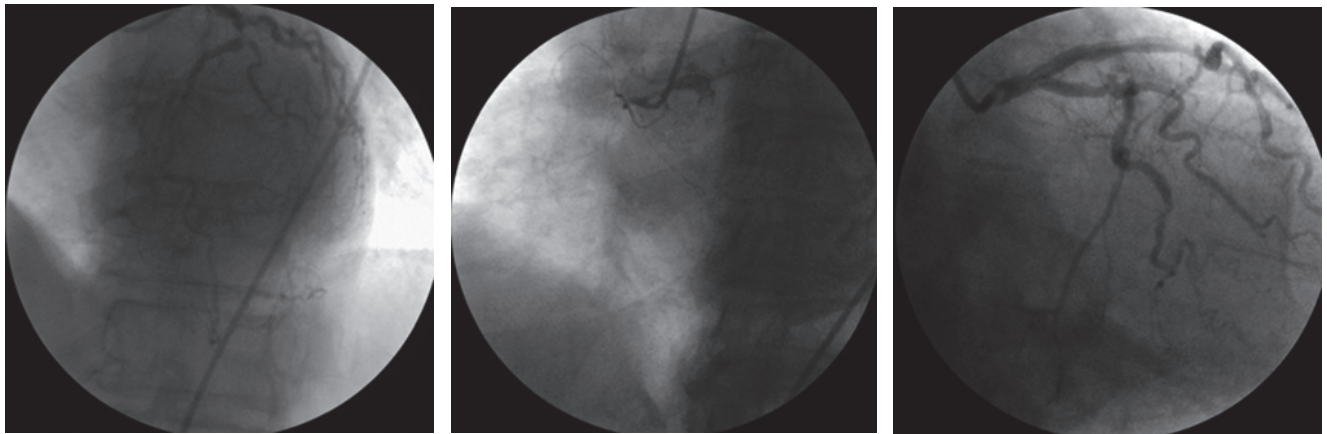


Şekil 1. Cor Triatriatum TTE görüntüsü

sistol sonu volümü 46,86 ml, diyastol sonu volümü 147,12 ml, ejeksiyon fraksiyonu %68,15, stroke volümü ise 100,26 ml, sağ ventrikül çapı ise 23 mm olarak ölçülmüştür. Eşlik eden bir kardiyak anomali saptanmayan hastanın, koroner anjiyografisinde ise üç damar hastalığı olması nedeniyle elektif şartlarda cerrahiye alınmıştır. Kardiyopulmoner bypass (KPB), standart aortabikaval kanulasyon yapılarak sağlanmış, hastaya 3'lü koroner bypass (LAD, OM2 ve Sağ PD) ve de sol atriotomi ile membran rezeksiyonu yapılmıştır. KPB'dan sorunsuz olarak çıkan hastanın postoperatif takibinde herhangi bir komplikasyon ile karşılaşılmamış ve hasta postoperatif 5. günde sorunsuz olarak taburcu edilmiştir. Postoperatif 2. ayda yapılan kontrolünde herhangi bir şikayeti olmayan hastanın yapılan kontrol TTE'sinde ise herhangi bir patoloji olmadığı gözlenmiştir.

Tartışma

Atriumun, fibromüsküler bir septum ile proksimal (dorsal veya üst) ve distal (ventral veya alt) olmak üzere iki farklı bölme ayrıldığı cor triatriatum oldukça nadir görülen bir



Şekil 2.

konjenital kalp hastalıđı olup literatürde insidansı %0.1-0.4 olarak bildirilmiştir (4). Erişkin populusyonda ise daha nadir olarak gözlenen cor triatriatum sinister, ek kardiyak anomali olmayan hastalarda (persistan sol superior vena cava ile birlikte unroofed koroner sinüs, atrial septal defekt, ventriküler septal defekt, aort koarktasyonu, komplet pulmoner venöz dönüş anomali, atrioventriküler septal defekt ve fallot tetralojisi gibi...) uzun süre asemptomatik seyretmekte ve sıklıkla vaka sunumumuzda olduđu gibi rastlantısal olarak saptanabilmektedir.

Ek kardiyak anomalilerin eşlik etmediđi hastalarda patofizyoloji mitral stenozu taklit etmekte, pulmoner venöz obstrüksiyon ve buna sekonder gelişen pulmoner hipertansiyon tabloya hakim olmaktadır (1). Loeffler klasifikasyonuna göre (5) grup III cor triatriatumu olan hastalar ise

vakamızda olduđu gibi uzun süre asemptomatik seyrebilmektedir. Hastamızda cor triatriatumu yönelik semptomlar olmamakla beraber cor triatriatum patolojisi tamamen rastlantısal olarak saptanmıştır. Bununla birlikte TTE'sinde pulmoner arter basıncı hafif olarak artmış (sPAP 36 mmHg) ve RV çapı ise normal (23 mm) olarak ölçülmüştür.

Son yıllarda, tanısal görüntüleme yöntemlerindeki (TTE, kardiyak CT gibi?) artan ilerleme ile erişkin yaşlarda görülen cor triatriatum sıklığı giderek artmaktadır. Ne var ki, vakamızda olduđu gibi asemptomatik olan ve tanısı rastlantısal olarak konulan ileri yaş cor triatriatum hastalarında tedavi seçenekleri, yetersiz literatür verileri nedeniyle halen net olarak belirlenememiştir. Bu nedenle daha geniş çaplı vaka serilerine ihtiyaç duyulmaktadır.

Kaynaklar

1. Church WS. Congenital malformation of the heart: abnormal septum in the left auricle. *Trans Pathol Soc Lond* 1868;19:188-90.
2. Almendro-Delia M, Trujillo-Berraquero F, Araji O, de Vinuesa PG, Fernández JM. Cor triatriatum sinistrum in an elderly man. *Int J Cardiol*. 2008 Apr 10;125(2):e27-9. Epub 2007 Oct 18.
3. Akintunde AA. Cor triatriatum in an 86-year-old woman: initial presentation with pulmonary hypertension discovered during preoperative evaluation. *Singapore Med J*. 2011 Oct;52(10):e203-5.
4. 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(3):206-10. Review.
5. Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium; pulmonary sinus. *Arch Pathol (Chic)*. 1949 Nov;48(5):371-6.