

# ERİŞKİN HASTADA ASEMPTOMATİK COR TRIATRİATUM OLGUSU

## Asymptomatic Cor Triatriatum Sinister Case Diagnosed in Late Adulthood

Gülaçan Tekin<sup>1</sup>, Dilşad Amanvermez Şenarslan<sup>2</sup>, Yusuf Kenan Tekin<sup>3</sup>, Ömer Şenarslan<sup>4</sup>, Ali Rıza Erbay<sup>1</sup>

### ÖZET

Cor triatriatum erişkin yaşta nadir görülen bir kardiyak anomalidir. Fibromusküler bir membran ile sol atrium ikiye bölündüğünde cor triatriatum sinisterum olarak adlandırılır. Klinikte genellikle pulmoner venöz obstrüksiyon ve mitral darlık benzeri tablo ve bunların sonucunda gelişen pulmoner hipertansiyon görülür. Genellikle çocukluk çağında tespit edilir ve bu dönemde tedavi edilmeyen vakalar %75 ölümcül seyreder. Bu yazıda, erişkin yaş grubunda tesadüfen saptanmış cor triatriatum sinister olgusu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** *Konjenital Kardiyak Anomaliler, Cor Triatriatum Sinister, Ekokardi-yografi,*

### ABSTRACT

Cor Triatriatum is a rarely diagnosed cardiac anomaly in adults. It is named cor triatriatum sinister when the left atrium is divided into two chambers by a fibromuscular diaphragm. Clinical findings mimics generally pulmonary venous obstruction and mitral valve stenosis and as a result pulmonary hypertension develops. The disease is diagnosed generally in childhood and untreated patient ends up with death in 75% of the cases. An incidentally diagnosed cor triatriatum case in late adulthood is presented.

**Key words:** *Congenital Heart Anomalies, Cor Triatriatum Sinister, Echocardiography*

<sup>1</sup>Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, Yozgat

<sup>2</sup>Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Yozgat

<sup>3</sup>Yozgat Devlet Hastanesi, Acil Servis, Yozgat

<sup>4</sup>Yozgat Devlet Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, Yozgat

Gülaçan Tekin, Yrd. Doç. Dr.  
Dilşad A. Şenarslan, Öğr. Gör.  
Yusuf Kenan Tekin, Uzm. Dr.  
Ömer Şenarslan, Uzm. Dr.  
Ali Rıza Erbay, Prof. Dr.

#### İletişim:

Yrd. Dr. Dr. Gülaçan Tekin  
Bozok Tıp Fakültesi Kardiyoloji  
Anabilim Dalı,  
66200 Yozgat

**Tel:** 0 354 2126201

#### e-mail:

gulacantekin@hotmail.com

## GİRİŞ

Cor triatriatum nadir görülen bir anomali olup, doğuştan olan kardiyak anomalilerin %0,1 - %0,4'ünü oluşturur (1,2). Fibromusküler bir membran ile sol atrium ikiye bölündüğünde cor triatriatum sinistrum, sağ atrium ikiye bölündüğünde cor triatriatum dextrum olarak adlandırılır (1,3,4). Kliniğin ciddiyetini esas olarak sol atriumda alt ve üst odacıkları bağlayan açıklığın genişliği ve sayısı ile eşlik eden diğer patolojiler belirler (3). Klinikte genellikle pulmoner venöz obstrüksiyon, mitral darlık benzeri tablo ve bunların sonucunda gelişen pulmoner hipertansiyon görülür (3,5). Atrial septal defekt ve/veya patent foramen ovale ile birlikteliği klinikte sıktır. Daha az oranda Fallot tetrolojisi, persistan sol süperiyör vena cava, ventriküler septal defekt, atrioventriküler septal defekt görülür. Eşlik eden klinik patolojiler nedeniyle genellikle çocukluk çağında tespit edilir ve bu dönemde tedavi edilmeyen vakalarda %75 ölümcül seyredir (3). Yetişkin yaş grubunda olması ve asemptomatik olması çok nadirdir (1,3,6). Bu yazıda, koroner arter hastalığı ve hipertansiyon nedeniyle tetkik edilirken tesadüfen saptanmış cor triatriatum sinister olgusu sunulacaktır.

## OLGU SUNUMU

58 yaşında erkek hasta yüksek tansiyon ve son üç-dört aydır eforla artan ve dinlenince şikayetleri düzelen tipik angina pectoris nedeniyle kardiyoloji polikliniğine başvurdu. Kan basıncı 180/100 mmHg, nabız 96/dak idi. Kardiyovasküler ve solunum sistemlerinin muayenesi normal olup ek patolojik bir bulguya rastlanmadı. Özgeçmişinde iki yıl önce sağ koroner artere stent uygulanmıştı. Son bir yıldır hasta hiç ilaç kullanmamış ve kontrole gitmemişti. Hastada kardiyovasküler risk faktörlerinden sadece hipertansiyon vardı. Elektrokardiyografide normal sinüs ritmi, DI, AVL, V5-V6'da T negatifliği izlendi. Hemogram ve rutin biyokimyasal tetkiklerde anormallik saptanmadı. Yapılan transtorasik ekokardiyografide normal sol ventrikül sistolik fonksiyonları ve sol atrium içinde atriumu ikiye bölen

zar saptandı (Resim 1). Hastanın pulmoner basınç değeri normaldi, kalbin sağ boşlukları ve koroner sinüs geniş değildi. İntraatrial septum intakt izlendi ve renkli Doppler ekokardiyografi ile intraatrial septumdan renk geçişi izlenmedi. Cor triatriatum için hasta asemptomatik olduğundan ileri tetkik önerilmedi. Hastamız hipertansiyon ve koroner arter hastalığı nedeniyle değerlendirilirken tesadüfen cor triatriatum saptandı. Cor triatriatum genellikle çocukluk çağında görülür, yetişkin yaşta çok nadirdir ve klinik eşlik eden diğer patolojilere bağlıdır.



**Resim-1:** Sol atriumu ikiye bölen fibromusküler membran oklar ile gösterilmiştir. Hastanın sağ kalp boşlukları normal, intraatrial ve intraventriküler membran intakt izlenmektedir. (LV: sol ventrikül, LA: sol atrium, RV: sağ ventrikül, RA: sağ atrium).

## TARTIŞMA

Embriyonik hayatta splenik plexustan gelen kan umbilikal-vitellin venler ve kardinal venöz sistem aracılığıyla direkt sistemik dolaşıma dökülür. Gestasyonun 27-33'üncü haftalarında kalp gelişimini ve septasyonlarını tamamlarken sağ ve sol pulmoner venlerin döküldüğü pulmoner venöz odacık (ortak pulmoner ven) absorbe olur ve pulmoner venler direkt olarak sol atriumla bağlantı kurar. Pulmoner venlerin bu sırada anormal gelişimi veya ortak pulmoner venin yetersiz regresyonu sonucu cor triatriatum sinistrum gözlenir.

Endokard ile kaplı fibromusküler bir membran ile sol atrium ikiye bölünmüş olarak gözlenir ve cor triatriatum sinistrum olarak adlandırılır (3). Sağ atrium ikiye bölündüğünde cor triatriatum dextrum olarak adlandırılır. Ancak sağ cor triatriatumun patogenetik mekanizmaları daha farklıdır. Sinus venosusun sağ kapakçığının sebat etmesinden kaynaklanır. Erken embriyonik hayatta sinus venosusun sağ kapakçığı sağ atriumu ikiye böler ancak kalp gelişimini tamamladıkça kapakçık aşağıya doğru inerek crista terminalis, inferior vena cavadaki eustachian kapakçık ve thebesian kapakçık şeklinde kalıntısı kalır. Bu gerilemenin yetersiz olması sonucu cor triatriatum dexter oluşur (3).

Cor triatriatum vakalarının kliniği ve patofizyolojisi mitral darlık ile benzerlik gösterir. Pulmoner venöz obstrüksiyon ve buna bağlı olarak gelişen pulmoner hipertansiyon bulguları görülebilir (1,3). İleri dönemde sağ kalp yetmezliği bulguları ortaya çıkar. Atrial septal defekt ve patent foramen ovale ile birlikteliği sıkıtr. Diğer kardiyak anomalilerin eşlik etmesi ile klinik tablo değişebilir. Klasik cor triatriatum sinistrum'da sol atrium fibromusküler bir membran ile pulmoner venlerin döküldüğü proksimal bölme ve atriyal apendiks ile mitral kapağın bulunduğu distal bölme olarak ikiye bölünmüştür (3,5). Bu şekildeki klasik tip cor triatriatum vakaların %68'inde görülür. Bazı formlarında üst odacık (%18) veya alt odacık (%9) atrial septal defect (ASD) ile sağ atriumla bağlantı kurar (3).

Eşlik eden kardiyak anomalilere bağlı olarak klinik tablo değişebilir. İnfantil dönemde beslenme güçlüğü, hava açlığı, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve kalp yetmezliği bulguları şeklinde görülürken, büyük çocuklarda ve yetişkinlerde genellikle egzersiz intoleransı ve çarpıntı şikayetleri ön plandadır. Obstrüksiyona bağlı pulmoner hipertansiyon, akciğer ödemi ve kalp yetersizliği bulgularının olması veya ek anomalilerin olması cerrahi düzeltme endikasyonudur (5).

Fizik muayenede dinlemekle hafif şiddette diyastolik üfürüm duyulabilir. Mitral darlığından farklı olarak mitral açılma sesi bulunmaz ve presistolik komponent yoktur. Pulmoner hipertansiyon gelişen vakalarda pulmoner ejeksiyon üfürümü ve ikinci kalp sesinin pulmoner komponenti şiddetlenmiş olarak duyulabilir. Telekardiyografide mitral darlığından farklı olarak sol atrium büyük değildir ve kardiyotorasik oran kalp lehine artmaz.

Ekokardiyografi cor triatriumun tanısında, sol atrium içindeki membranın gösterilmesi ve supramitral ring, doğumsal mitral kapak patolojileri, total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi ve pulmoner ven stenozlarının ayırt edilmesinde en yararlı yöntemdir (3). Proksimal ve distal bölme arasındaki bağlantı ve darlık derecesi Doppler akım ile belirlenebilir (7). Eşlik eden ciddi kardiyak anomalileri ve anatomik detayları değerlendirmede özellikle transözefajial ekokardiyografi yararlıdır. Kardiyak kateterizasyon bölmeler arasındaki basınç farkını ve pulmoner kapiller wedge basınç ölçümünü sağlar, ancak invaziv olması ve ekokardiyografiye tanı açısından üstünlük sağlamaması nedeniyle sadece gerekli hallerde yapılır (3).

Obstrüksiyona bağlı pulmoner hipertansiyon, akciğer ödemi ve kalp yetersizliği bulgularının olması veya ek anomalilerin olması cerrahi düzeltme endikasyonudur (8). Cerrahi tedavi, kardiyopulmoner bypass altında sistemik hipotermi uygulanarak atrium içerisindeki fibromusküler membranın rezeksiyonu şeklindedir (1,3,9,10). Eşlik eden patolojilere göre sol veya sağ atriotomi uygulanabilir. İzole vakalarda sol atrium boşluğu cerrahi ulaşımı engellemeyecek kadar genişse sol atriotomi yapılarak görülen membran eksize edilir. Eşlik eden ASD durumunda sağ atriotomi yapılarak önce ASD genişletilip sol atriumun rahatça görülmesi sağlanır. Membran eksize edildikten sonra perikard veya Dacron yama ile atrial septum kapatılır (3).

Cerrahi sonuçları oldukça yüz güldürücüdür. Perioperatif mortalite oranı %16-19'dur. Sıklıkla eşlik eden ağır patolojilerin varlığında mortalite izlenen (4,11,12). Cerrahi tedaviye iyi yanıt veren cor triatriatumlu hastaların yaşam beklentisi yüksektir ve uzun dönem sağkalım oldukça iyidir. Pulmoner hipertansiyon gelişmeden erken teşhis mortaliteyi ve morbiditeyi azaltan en önemli etkidir. Ancak erişkin yaş grubunda saptanan hastalar pulmoner hipertansiyon gelişmiş olsa bile prostoglandin 12 veya nitrik oksit (NO) desteği ile ameliyat edilebilirler. Cerrahi tedavi hem klasik hem de atipik cor triatriatum olgularında kısa ve uzun dönemde iyi sonuç verir (4,11,12).

#### KAYNAKLAR

1. Akintunde AA. Cor triatriatum in an 86-year-old woman: initial presentation with pulmonary hypertension discovered during preoperative evaluation. *Singapore Med J* 2011;52(10):203-5.
2. Hamdan R, Mirochnik N, Celermajer D, Nassar P, Iserin L. Cor Triatriatum Sinister diagnosed in adult life with three dimensional transesophageal echocardiography. *BMC Cardiovasc Disord* 2010;28(10):54.
3. Mavroudis C, Backer CL. Pediatric Cardiac Surgery, 3rd Edition, In Brown JW, Hanish SI, eds. Cor Triatriatum Sinister, Atresia of the Common Pulmonary Vein, Pulmonary Vein Stenosis and Cor Triatriatum Dexter. Philadelphia: Mosby,2003:625-33.
4. Oglietti J, Cooley DA, Izquierdo JP et al. Cor triatriatum: operative results in 25 patients. *Ann Thorac Surg* 1983;35(4):415-20.
5. Mansuroğlu D, Ömeroğlu SN, Ökaynak B et al. Erişkin Yaş Grubundaki Cor Triatriatum Sinistrum ve Cerrahi Tedavisi. *Türk Kardiyoloji Arş* 2004;32:266-70.
6. Kokotsakis J, Anagnostakou V, Almpanis G, et al. Cor triatriatum presenting as heart failure with reduced ejection fraction: a case report. *J Cardiothorac Surg* 2011;6:83.
7. Bassareo PP, Tumbarello R, Mercurio G. Cor triatriatum and lipomatous hypertrophy of the interatrial septum in the elderly: a case report. *Cardiovasc Ultrasound* 2010;8:4.
8. Saraçlar M, Özbarlas N, Özkutlu S, Günay İ. Cor Triatriatum'un Ekokardiyografik Tanısı. *Türk Kardiyoloji Arş* 1992;20:59-61.
9. Yaroglu Kazanci S, Emani S, McElhinney. Outcome After Repair of Cor Triatriatum. *DB. Am J Cardiol* 2011; Nov 10 (Epub ahead of print).
10. Fukumoto K, Takatsuki S, Miyoshi S, et al. Cor triatriatum sinister : An incidental finding in a patient with paroxysmal atrial fibrillation. *Herz* 2011; Jul 13 (Epub ahead of print).
11. Alphoso N, Norgaard MA, Newcomb A, d'Udekem Y, Brizard CP, Cochrane A. Cor triatriatum: presentation, diagnosis and long-term surgical results. *Ann Thorac Surg* 2005;80(5):1666-71.
12. Rodefeld MD, Brown JW, Heimansohn DA et al. Cor triatriatum: clinical presentation and surgical results in 12 patients. *Ann Thorac Surg* 1990;50(4):562-8.