

# Erişkin Yaşamda Efor ile Ortaya Çıkan Nefes Darlığının Nadir Bir Nedeni: Kor Triatriyatım Sinister

## Cor Triatriyatım Sinister: A Rare Cause of Dyspnea on Exertion in Adulthood: Case Report

Uz.Dr. Çağdaş AKGÜLLÜ,<sup>a</sup>  
Uz.Dr. Süleyman BİNİCİ,<sup>a</sup>  
Doç.Dr. Mahmut Tuna KATIRCIBAŞI<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Kardiyoloji Kliniği,  
Adana Ortadoğu Hastanesi, Adana

Geliş Tarihi/Received: 11.06.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 07.01.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Uz.Dr. Çağdaş AKGÜLLÜ  
Adana Ortadoğu Hastanesi,  
Kardiyoloji Kliniği, Adana,  
TÜRKİYE/TURKEY  
cagdasakgullu@gmail.com

**ÖZET** Kor triatriyatım sinister genellikle çocukluk çağında tanısı koyulan nadir bir doğumsal kalp hastalığıdır ve sol atriyumu ayıran fibromusküler bir zar ile karakterizedir. Zarrın sol atriyum içinde oluşturduğu akım engelleyici etki, mitral kapak darlığındakine benzer semptomlara yol açar. Nefes darlığı, yorgunluk, efor yetersizliği gibi semptomları nedeniyle genellikle çocukluk çağında tanısı koyulan bu nadir görülen rahatsızlığın erişkin yaşamda görülmesi çok daha ender bir durumdur. Bu yazıda, eforla olan nefes darlığı nedeniyle tetkik edilirken kor triatriyatım sinister tanısı koyulan 43 yaşında bir erkek hasta sunulmakta ve hastalıkla ilgili literatür tartışılmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Kor triatriyatım; kalp kusurları, doğumsal; ekokardiyografi, transözofageal

**ABSTRACT** Cor triatriyatım sinister is a rare congenital heart defect, which is usually diagnosed during childhood. It is characterized with a left atrium dividing fibromuscular membrane. Obstructive flow effect of the membrane in the left atrium causes symptoms mimicking mitral stenosis. It is usually diagnosed during childhood because of its symptoms like dyspnea, fatigue and effort intolerance and it is extremely rare to be diagnosed in the adulthood. In this article, a 43-year-old male patient with exertional dyspnea due to cor triatriyatım sinister was presented and relevant literature was discussed.

**Key Words:** Cor triatriyatım; heart defects, congenital; echocardiography, transesophageal

**Türkiye Klinikleri J Med Sci 2012;32(1):267-70**

**K**or triatriyatım sinister, sol atriyumu iki ayrı bölmeye ayıran fibromusküler zar yapısı ile karakterize olan ve ender görülen doğumsal bir kardiyak anomalidir.<sup>1</sup> Doğumsal kalp hastalıkları arasında görülme sıklığı %0,1'dir.<sup>2</sup> Hastalığın embriyonal dönemde, pulmoner venlerin sol atriyal arka duvarı içermesi evresindeki bir eksiklikten kaynaklandığı düşünülmektedir.<sup>3</sup> Genellikle yaşamın erken yıllarında tanısı koyulan bu hastalığın erişkin hayatta karşımıza çıkması oldukça nadir bir durumdur. Bu yazıda, erişkin yaşamda kor triatriyatım sinister tanısı koyulan bir hasta, literatür eşliğinde tartışılarak sunulmaktadır.

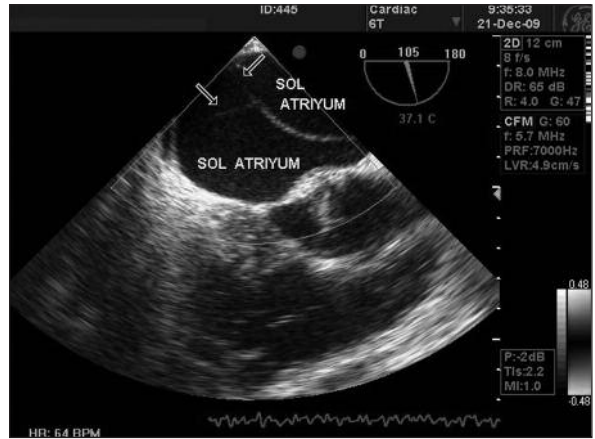
## OLGU SUNUMU

Kırk üç yaşında erkek hasta, hastanemize son 2 yıl içinde ortaya çıkan ve son bir aydır giderek artan eforla oluşan nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Medikal geçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Son bir aydır tansi-

yonunun ara ara yükseldiğini, en yüksek olarak 160/100 mmHg değerinin ölçüldüğünü belirtiyordu. Fonksiyonel kapasitesini New York Kalp Cemiyeti sınıf 2 olarak tarif etmekteydi. Fizik muayenesinde tansiyon yüksekliği dışında özellik yoktu (140/100 mmHg), Elektrokardiyografisi sinüs ritminde ve biyokimyasal tetkikleri, kan sayımı ve tiroit fonksiyon testleri normal idi. Yapılan efor stres testi iskemi açısından negatif saptandı. Efor kapasitesi 5 mets saptandı. Nefes darlığının nedenini araştırmak üzere yapılan transtorasik ekokardiyografisinde sol ventrikül hipertrofikti ve sol atriyum içinde atriyumu bölerek boydan boya kat eden, sistol ve diyastolde hareket eden zar benzeri belirgin bir yapı izlendi (Resim 1). Diğer yapılar normaldi. İleri değerlendirme amacıyla transözofajiyal ekokardiyografi (TÖE) yapılması planlandı. TÖE'de sol atriyum içinde, pulmoner ven ile atriyal apendiksi birbirinden ayıran atriyal çıkıntıdan köken alan ve atriyumu interatriyal septuma doğru uzanım göstererek ikiye bölen belirgin bir zarsı oluşum izlendi. Yapının, interatriyal septuma tutunduğu yerde çatal oluşturacak şekilde ikiye ayrılarak septuma tutunduğu saptandı (Resim 2). Zarın üst kısmında pulmoner venlerin akımı mevcut iken, alt kısmında mitral kapak ve atriyal apendiksi yer alıyordu. Renkli Doppler çalışmada zarın çatal oluşturduğu yerde yırtıldığı ve atriyumun alt kısmına doğru akıma izin verdiği gözlemlendi (Resim 3). Renkli Doppler ile akımın izlendiği yerde, sürekli akım hızı üzerinden yapılan ölçümlerde atriyumun

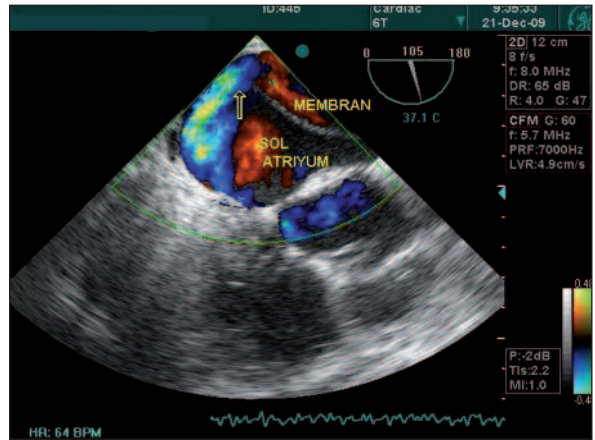


**RESİM 1:** Transtorasik ekokardiyografide sol atriyum içinde yer alan zar ok ile işaretlenmiş.



**RESİM 2:** Transözofajiyal ekokardiyografide sol atriyumu ikiye ayıran zarın interatriyal septuma tutunma yerinde çatal oluşturarak (yırtılarak) atriyal septuma tutunduğu izleniyor.

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



**RESİM 3:** Transözofajiyal ekokardiyografi sırasında yapılan renkli Doppler görüntüleme, sol atriyumu ikiye ayıran zarın interatriyal septuma tutunma yerinde yırtılarak alttaki bölmeye doğru akıma izin verdiği izleniyor.

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

iki bölmesi arasında maksimum 14 mmHg, ortalama 6 mmHg diyastolik basınç farkı saptandı. Eşlik eden herhangi bir patoloji saptanmadı. Yapılan kontrast ekokardiyografide sağ atriyumdan sola kontrast geçişi izlenmedi. Tanı erişkin hayatta nadir olarak karşılaşılan kor triatriyatım sinister olarak konuldu. Semptomatik olan hastada zarın cerrahi rezeksiyonu açısından karar verebilmek için, sağ kalp kateterizasyonu ve kama basıncı ölçümü yapılması planlandı. Hasta işlemi kabul etmedi ve ileri bir cerrahi müdahaleyi kabul etmeyeceğini belirtti. Beta bloker, düşük doz anjiyotensin konverter enzim inhibitörü ve hidroklorotiyazid kombinasyonlu antihipertansif tedavi

başlandı. Üç aylık takibi süresince eforla olan nefes darlığı geriledi ve fonksiyonel kapasitesi sınıf 1'e düzelme gösterdi. Kontrol ekosunda, aynı bölgeden sürekli akım hızı ile yapılan ölçümde, atriyumun üst ve alt kısımları arası ortalama basınç farkının 4 mmHg düzeyine düştüğü saptandı. Kliniğinde kısmi düzelme olan hasta poliklinik takibine alındı ve mevcut tedavi altında izlenmeye başlandı.

## TARTIŞMA

Bu yazıda, polikliniğimize, giderek artan hipertansiyonu ve eşlik eden nefes darlığı yakınmaları ile başvuran ve ekokardiyografik olarak kor triatriyatım sinister tanısı koyulan 43 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur.

Kor triatriyatım sinister klinik olarak mitral kapak darlığını taklit edebilen, nadir görülen bir doğumsal kalp hastalığıdır. Sol atriyumu iki ayrı bölmeye ayıran fibromüsküler zar genellikle yırtılır ve hastalığa ait semptomların şiddeti, bölmeler arasındaki basınç farkının şiddeti ile doğru orantılıdır. Nefes darlığı, ortopne, kan tükürme, efor yetersizliği, çarpıntı gibi semptomlar sık görülür.<sup>2</sup> Semptomlar ile zar üzerindeki fenestre alanın büyüklüğü arasında ilişki vardır.<sup>4</sup> Özellikle 3 mm'nin altındaki fenestre alanın şiddetli semptomlara yol açtığı rapor edilmiştir.<sup>4</sup> Hastalık genellikle tek başına görülmesine karşın, atriyal septal defekt, patent foramen ovale, parsiyel venöz dönüş anomalisi gibi diğer doğumsal kalp hastalıkları eşlik edebilir.<sup>1</sup>

Hastalık sıklıkla yaşamın erken yıllarında tanınmasına karşın, nadiren erişkin yaşamda da karşımıza çıkabilmektedir. Literatürde, erişkin yaşamda kor triatriyatım sinister tanısı almış az sayıda olgu sunumu mevcuttur. Hastalığın erişkin yaşamda semptomatik hale gelmesi ile ilgili birkaç varsayım öne sürülmüştür. Erişkin yaşamda ortaya çıkan atriyal fibrilasyonun veya şiddeti artan mitral kapak yetersizliğinin bundan sorumlu olabileceği öne sürülmüştür.<sup>3</sup> Bu konudaki bir diğer görüş ise zardaki fenestre alanın erişkin yaşamla birlikte zaman içinde daralarak her iki bölme arasındaki

basınç farkının artmasına sebep verdiği yönündedir.<sup>5</sup> Özellikle eşlik eden atriyal septal defekt veya patent foramen ovalenin olduğu durumlarda, zarın septuma tutunma yeri defektin altında ise, üst bölmeye pulmoner venler yolu ile ulaşan kan, herhangi bir engel ile karşılaşmadan defekt üzerinden sağ atriyuma geçebilir ve hasta uzun yıllar semptomsuz kalabilir.<sup>6</sup>

Sol atriyumu ayıran zar üzerindeki yırtık ve alt bölmeye akıma izin veren fenestre alan birden fazla olabilir.<sup>2</sup> Bu durumda akım üzerinden basınç farkının eko ile tam olarak hesaplanması mümkün olmayabilir. Bunun ötesinde, yırtık olan bölgedeki akıma Doppler ile paralel olarak düşülmesi de her zaman mümkün olmayabilir. Böyle durumlarda, özellikle de hastanın kliniği ve yapılan basınç farkı ölçümü arasında tutarsızlık varsa, sağ kalp kateterizasyonu ve kama basıncı ölçümleri ile zar üzerindeki basınç farkının saptanması, bir sonraki tedavi adımının planlanması açısından daha yol gösterici olacaktır. Nefes darlığı tarif eden hastamızda eko ile ölçülen basınç farkının çok yüksek olmamasına karşın, mevcut literatür ışığında sağ kalp kateterizasyonu yaparak basınç farkını saptamayı planladık. Ancak hastamızın ileri bir tetkiki kabul etmemesi sebebiyle medikal tedavi ile takibine karar verdik.

Bu olgu, kor triatriyatım vakalarında ekokardiyografinin tanısal değerinin yanı sıra, basınç farkını tam olarak saptamaya olanak tanımasa da, medikal takip sürecinde tedavi etkinliğini değerlendirmede etkin olabileceğini göstermektedir. Ayrıca, kor triatriyatımlı olgularda erişkin yaşamda başlayan semptomları izah etmede hipertansiyonun da rolü olabileceğini göstermektedir. Özellikle hipertansiyonun eşlik ettiği, nefes darlığı yakınmaları artan hastalarda kor triatriyatım sinister tanısı da göz önünde bulundurulmalıdır. Özellikle basınç farkı çok yüksek olmayan olgular ile eşlik eden diğer hastalıkları nedeniyle operasyon riski yüksek olan vakalarda konservatif tedavinin tercih edilebileceği ve tedavi etkinliğinin eko ile takip edilebileceği unutulmamalıdır.

## KAYNAKLAR

1. 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.
2. Sevimli S, Gündoğdu F, Arslan S, Senocak H. [Cor triatriatum sinister in a 19-year-old patient]. *Arch Turk Soc Cardiol* 2008;36(4):259-62.
3. Slight RD, Nzewi OC, Sivaprakasam R, Mankad PS. Cor triatriatum sinister presenting in the adult as mitral stenosis. *Heart* 2003;89(10):e26.
4. Varma PK, Warriar G, Ramachandran P, Neema PK, Manohar SR, Titus T, et al. Partial atrioventricular canal defect with cor triatriatum sinister: report of three cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127(2):572-3.
5. Feld H, Shani J, Rudansky HW, Rudyak E, Greengart A. Initial presentation of cor triatriatum in a 55-year-old woman. *Am Heart J* 1992;124(3):788-91.
6. Mansuroglu D, Omeroglu SN, Ozkaynak B, Izgi A, Kirali K, Ipek G, et al. Adult cor triatriatum sinistrum and its surgical treatment. *Arch Turk Soc Cardiol* 2004;32(4):266-70.