

# Doğumsal pulmoner ven stenozu ve kor triatriyatım: birlikteliği ender olan bir anomali

Vedat Okutan (\*), Yılmaz Yozgat (\*), Birgül Varan (\*\*), Kürşat Tokel (\*\*), Şükrü Mercan (\*\*\*), Mustafa Koray Lenk (\*), Süheyla Özkutlu (\*\*\*\*)

## Özet

Sol atriyuma bağlantısı normal olan konjenital pulmoner ven stenozu ile kor triatriyatım birlikteliği son derece nadir olup, literatürde az sayıda bildirim mevcuttur. Cerrahi onarım sonrası restenoz riski çok yüksek ve klinik seyri kötü olan bu anomaliyi bir olgumuz nedeniyle tartışmak istedik.

**Anahtar kelimeler:** Kor triatriyatım, pulmoner ven stenozu

## Summary

**Congenital pulmonary vein stenosis and cor triatriatum: an anomaly with a rare association**

The association of congenital pulmonary vein stenosis and cor triatriatum with normal connection to left atrium is very rare with only a few cases reported in the literature. On account of fact that the restenosis rate after surgical repair is very high and its clinical course is poor, we decided to present this case.

**Key words:** Cor triatriatum, pulmonary vein stenosis

## Giriş

Pulmoner ven stenozu bir veya birkaç pulmoner venin sol atriyuma açıldığı yerde morfolojik veya fonksiyonel daralması olup, izole olabileceği gibi total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi (TAPVD), büyük arterlerin transpozisyonu (BAT), ventriküler septal defekt (VSD), persistan sol süperiyor vena kava (PSSVK) gibi anomalilerle birliktelik gösterebilir (1,2). Kor triatriyatım ile birlikteliği ise, yalnızca bir kaç olguda bildirilmiştir (3,4).

Kor triatriyatım, sol atriyum içinde boşluğu ikiye bölen fibromüsküler bir membran bulunmasıdır ve doğumsal kalp hastalıkları içinde %0.1 gibi seyrek bir oranda görülür (5). Membran ile ikiye bölünmüş olan sol atriyum üst odacığına genellikle pulmoner venler açılır. Çoğu kez bu membran bir ya da daha fazla delik ile pulmoner venlerden gelen kanın, obstrüksiyona uğramadan sol ventriküle geçmesine izin verirken mevcut pencerenin küçüklüğü nedeniyle obstrüksiyon bulguları ortaya çıkabilir (5).

Olgumuz doğumsal pulmoner ven stenozuna kor triatriyatım, atrial septal defekt (ASD), VSD, PSSVK'nın eşlik ettiği, ağır pulmoner hipertansiyonla (PH) seyreden bir hasta olup, iki kez yapılan cerrahi onarım sonrasında pulmoner venlerde restenoz gelişmiştir. Ağır klinik seyri olan, cerrahi onarım sonrası restenozun bulunduğu bu doğumsal pulmoner ven stenozu olgusunu seyrek görülmesi, cerrahi onarıma dirençli oluşu ve kor triatriyatım birlikteliği bulunan birkaç olgudan biri olması nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

## Olgu Sunumu

Sekiz aylık kız hasta, dört aylıktan beri emerken çabuk yorulma, terleme, gözlerde ve karında şişlik, sık akciğer enfeksiyonu geçirme yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenede karaciğer kot kenarında 3 cm palpabl, S2 sert, sternum sol alt kenarında 3/6 şiddetinde sistolik üfürüm saptandı. Ekokardiyografide sol atriyumun fibromüsküler bir membran ile bölüdüğü, membranın üzerindeki sol atriyum bölmesi ile sağ atriyum arasında küçük bir ASD olduğu (Şekil 1), outlet yerleşimli

\* GATA Çocuk Kardiyolojisi BD

\*\* Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi BD, Ankara

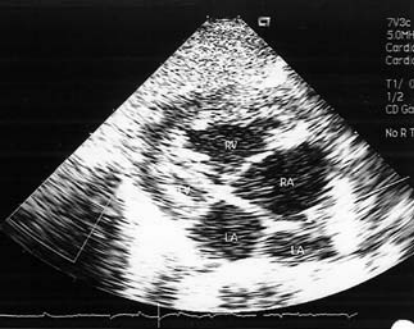
\*\*\* Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi AD, Ankara

\*\*\*\* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Ünitesi

Ayrı basım isteği: Dr. Vedat Okutan, GATA Çocuk Kardiyolojisi BD, Etlik-06018, Ankara  
E-mail: vedatokutan@yahoo.com

Makalenin geliş tarihi: 06.06.2006

Kabul edilme tarihi: 05.09.2006

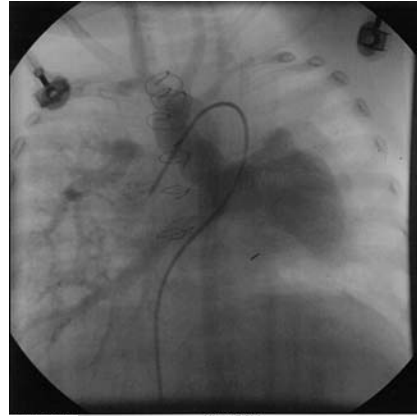


**Şekil 1.** Sol atriymu bölen fibromusküler membran izlenmektedir

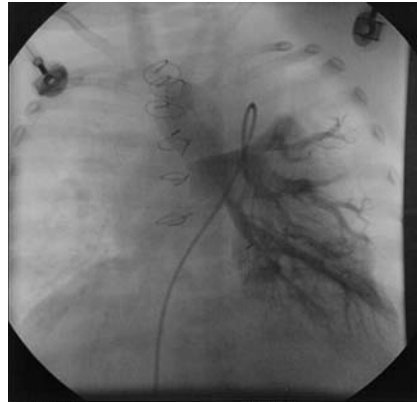
küçük bir VSD bulunduğu görülerek kalp kateterizasyonu yapıldı. Kateterizasyonda ağır PH saptanan hastanın PH'unun küçük VSD'e bağlı olamayacağı, sol atriym içindeki membranın obstrüksiyonuna bağlı olabileceği düşünüldü. Hasta ameliyat edilerek VSD dakron yama ile kapatıldı; sol atriym içindeki membranın ise inkomplet olduğu, herhangi bir obstrüksiyona neden olmadığı görüldü. Pulmoner venlerin sağda ve solda birer kök ve orifislerinin oldukça dar olduğu görülerek otojen perikard ile genişletildi. Postoperatif dönemde PH'u devam eden hastanın üç ay sonraki kontrolünde renkli Doppler ile pulmoner venlerde türbülans, "pulsed wave" (PW) Doppler ile nonfazik, 1,8 m/sn akım hızı alınması ve PH bulgularının devam etmesi üzerine tekrar kateter ve anjiyografisi yapıldı. Sağ üst pulmoner venoatriyal bileşkenin kum saati şeklinde dar olduğu, sol alt pulmoner venin ise venoatriyal bileşkeden itibaren tübüler şekilde hipoplazik olduğu görüldü (Şekil 2). İlk ameliyatından üç ay sonra yeniden ameliyata alınan hastanın sağ ve sol pulmoner ven orifisleri genişletildi. İkinci ameliyattan üç ay sonra PH bulgularının devamı üzerine üçüncü kez yapılan kateter ve anjiyografide sağ üst ve sol alt pulmoner ven orifislerinin kum saati şeklinde stenotik olduğu (Şekil 3,4) ve ağır PH bulunduğu saptandı. Pediatrik Kardiyoloji-Kalp ve Damar Cerrahisi Konseyinde değerlendirilen olguya yüksek reste-



**Şekil 2.** İlk ameliyattan üç ay sonra sağ üst ve sol alt pulmoner venlerdeki obstrüksiyon görülmektedir



**Şekil 3.** İkinci ameliyattan üç ay sonra sol alt pulmoner vendeki obstrüksiyon görülmektedir



**Şekil 4.** İkinci ameliyattan üç ay sonra sağ üst pulmoner vendeki obstrüksiyon görülmektedir

## Tartışma

Sol atriym ile bağlantısı normal olan pulmoner venlerde doğumsal stenoza oldukça seyrek rastlanırken (%0.4) (4), total ve parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalili olgularda primer veya postoperatif olarak sık rastlanır (2,3,6). Temel patolojik süreç iyi bilinmemekle birlikte, stenozun nedeni lümenin tam obliterasyonuna kadar ilerleyen nonspesifik fibröz intimal kalınlaşmadır (1). Venatriyal bileşkeden itibaren değişik uzunlukta tübüler hipoplazi, venoatriyal bileşkede kum saati benzeri konstriksiyon, multipl hipoplastik pulmoner venler şeklinde üç ayrı morfolojik görünümü mevcuttur (7). Sıklıkla izole olup, TAPVD, BAT, VSD, PSSVK gibi anomalilerle birlikte gösterebilir (1,2). Kor triatriyatım ile birlikteliği ise bir kaç olguda bildirilmiştir (3,4). Erken süt çocukluğu döneminde ilerleyici PH ve kalp yetersizliğine neden olan, cerrahi tedaviye dirençli ve yüksek oranda mortaliteye neden olan kötü seyirli bir lezyon olarak bilinmektedir (3).

Kor triatriyatım da son dereceder rastlanan bir doğumsal kalp hastalığıdır (%0.1) (5). Sol atriymu bölen fibromusküler yapıda bir membranın bulunması ile karakterizedir. Loeffler, kor triatriyatımı, fibromusküler membranın ayırdığı proksimal ve distal boşluklar arasında ilişkinin hiç olmadığı; boşluklar arasında membrandaki küçük delikler vasıtası ile ilişki olan ve membranın inkomplet olduğu şekil olarak üç grupta kategorize etmiştir (8). Bugün ise tip A, proksimal bölüme pulmoner venlerin açıldığı, proksimal ve distal odacıklar arasındaki ilişkinin membrandaki küçük delik veya delikler aracılığı ile sağlandığı, ASD'nin bulunmadığı klasik tip; tip A1, proksimal odacığın bir ASD aracılığı ile sağ atriymla ilişkili olduğu tip; tip A2, distal odacığın bir ASD aracılığı ile sağ atriymla ilişkili olduğu tip; tip B,

pulmoner venlerin koroner sinüse açıldığı tip olup TAPVD varyantıdır; tip C, en seyrek görülen tip olup, pulmoner venlerin distal odacığa açıldığı, membrandaki perforasyonlar aracılığı ile distal ve proksimal odacığın ilişkisinin sağlandığı, proksimal odacık ile sağ atriyum ilişkisinin ise ASD aracılığı ile olduğu tip olarak kor triatriyatunun morfolojik sınıflaması yapılmaktadır. En sık görülen morfoloji tip A'dır (5). Olgumuz proksimal odacığın ASD aracılığı ile sağ atriyumla ilişkili olduğu tip A1'e uymaktadır.

Bu iki nadir anomalinin birlikteliğine ise daha da seyrek rastlanmaktadır. Breinholt ve ark. iki aylık bir olguda (3), Ito ve ark. ise 11 yaşında bir olguda (4) bu iki lezyonu bir arada tanımlamışlardır. Ancak bu olgu iki aylık iken kor triatriyatun nedeniyle ameliyat edilmiş, 11 yaşında sol atriyum içinde membranın rekürens göstermesi üzerine reopere edildiğinde pulmoner ven orifislerinin membranöz bir diyafram ile oblitere olduğu izlenmiştir. Bizim olgumuzda pulmoner konjesyon, kalp yetersizliği ve PH bulguları dört aylık iken başlamış ve 10 aylık iken yapılan ilk ameliyatı öncesinde kor triatriyatun tip A1, outlet küçük VSD ve PSSVK tanımlanmış olup, doğumsal pulmoner ven stenozu operasyon sırasında tanınmıştır.

Her iki malformasyonda da (fibromusküler membrandaki obstrüksiyonun derecesine ve tutulan pulmoner ven sayısına göre) erken süt çocukluğu döneminde pulmoner venöz hipertansiyon gelişir (1). Olgumuzun belirti ve bulguları da dört aylık iken belirginleşmeye başlamıştır.

Pulmoner venöz obstrüksiyonun tanısında klinik bulgular ve radyografide pulmoner venöz konjesyon bulgularının saptanması yol gösterici olup, ekokardiyografi değerli bilgiler sağlamaktadır. Smallhorn ve ark. trifazik ve laminar olan pulmoner venöz

akımın, nonfazik akım örneği göstermesi ya da obstrüksiyonun distalinden ölçülen Doppler akım hızının 1.6 m/sn'nin üzerinde olması ile obstrüksiyon tanısının PW Doppler ve renkli akım görüntülemesi ile konulabileceğini bildirmişlerdir (9). Olgumuzda da ilk ve ikinci ameliyatlarından sonra pulmoner ven stenozu ekokardiyografik olarak tanımlanmış, sağ ve sol pulmoner artere yapılan anjiyografinin levo fazında obstrüksiyon net olarak ortaya konmuştur.

Kawashima ve ark. pulmoner venöz obstrüksiyonun ilk başarılı cerrahi tamirini 1971 yılında bildirmişlerdir (10). Bunu takip eden raporlarda erken ve geç mortalite oldukça yüksektir (11-13). Uygulanacak cerrahi teknik, lezyonun lokal anatomisine bağlı olmakla beraber son yıllarda orifisin genişletilmesinin en başarılı yolunun patch anjiyoplasti olduğu bildirilmektedir (1). Lamb ve ark. ise suni ve allograft patch kullanılması sakınılması gerektiğini, materyale bağlı yeni intimal değişiklikler nedeniyle restenoz olasılığının yüksek olduğunu vurgulamışlardır (14). van Son ve ark. ise patch anjiyoplastide otolog perikardiyal veya atriyal dokunun kullanılmasını önermektedirler (2). Pacifiko ve ark. otolog atriyal duvar ya da atriyal septal doku kullanılarak yapılan cerrahi onarımda restenoz olasılığının azalabileceğini bildirmişlerdir (15). Hastamızın her iki ameliyatında da pulmoner orifisler otojen perikard ile genişletilmesine rağmen kısa süre içinde restenoz gelişmiştir.

Pulmoner ven obstrüksiyonlu hastalarda prognoz, tutulan ven sayısı ile orantılı olarak belirlenir. Tüm venlerde obstrüksiyon mevcutsa prognoz çok kötü seyretmekte, pulmoner vasküler hastalık hızla gelişmektedir. Bir ya da iki vende obstrüksiyon varsa semptomlar daha yavaş gelişmektedir. Ven veya venlerdeki obstrüksiyon giderilmez ise, pul-

moner vasküler hastalık gelişimi ve ölüm kural gibidir (2,3,14). Ancak cerrahi onarım sonrası restenoz gelişiminin sık olması prognozu kötüleştirir. Driscoll ve ark. perkütan balon dilatasyonu denemişler, ancak geçici bir düzelme sağlayabilmişlerdir. Yedi olguda pulmoner venlere stent yerleştirilmiş, stentin lümeninde meydana gelen proliferatif süreç nedeniyle olguların hepsinde bir yıldan kısa bir sürede restenoz meydana gelmiştir (16).

Sonuç olarak kor triatriyatunda pulmoner venöz konjesyon ve PH sadece fibromusküler membrana bağlanmamalı, eşlik edebilecek pulmoner ven stenozu akılda tutulmalıdır. Pulmoner ven stenozlarına yapılacak cerrahi müdahalenin restenoz olasılığı ise oldukça yüksektir.

#### Kaynaklar

1. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Congenital pulmonary vein stenosis. In: Cardiac Surgery. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG (eds). 2nd ed. Vol 2. New York: Churchill Livingstone Inc, 1993; 1361-1364.
2. van Son JAM, Danielson GK, Puga FJ, Edwards WD, Driscoll DJ. Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. Ann Thorac Surg 1995; 60: 144-150.
3. Breinholt JP, Hawkins JA, Minich L, et al. Pulmonary vein stenosis with normal connection: associated cardiac abnormalities and variable outcome. Ann Thorac Surg 1999; 68: 164-168.
4. Ito M, Kikuchi S, Hachiro Y, Abe T. Congenital pulmonary vein stenosis associated with cor triatriatum. Ann Thorac Surg 2001; 71: 722-723.
5. Rodefeld MD, Brown JW, Heiman-sohn DA, et al. Cor triatriatum: clinical presentation and surgical result in 12 patients. Ann Thorac Surg 1990; 50: 562-568.
6. Schafers HJ, Luhmer I, Oelert H. Pulmonary venous obstruction following repair of total anomalous pulmonary venous drainage. Ann Thorac Surg 1987; 43: 432-434.
7. Fong LV, Anderson RH, Park SC, Zuberbuhler JR. Morphologic features of stenosis of the pulmonary

- veins. *Am J Cardiol* 1988; 62: 1136-1138.
8. Loeffler W. Unusual malformation of the left atrium: pulmonary sinus. *Arch Pathol* 1949; 48: 371-376.
9. Smallhorn JF, Pauperio H, Benson L, Freedom RM, Rowe RD. Pulsed Doppler assessment of pulmonary vein obstruction. *Am Heart J* 1985; 110: 483-486.
10. Kawashima Y, Ueda T, Naito Y, Morikawa E, Manabe H. Stenosis of pulmonary veins: report of a patient corrected surgically. *Ann Thorac Surg* 1971; 12: 196-202.
11. Park SC, Neches WH, Lenox CC, Zuberbuhler JR, Siewers RD, Bahnson HT. Diagnosis and surgical treatment of bilateral pulmonary vein stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 67: 755-761.
12. Sade RM, Freed MD, Matthews EC, Castaneda AR. Stenosis of individual pulmonary veins. Review of the literature and report of a surgical case. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974; 67: 953-962.
13. Bini RM, Cleveland DC, Ceballos R, Barger LM, Pacifico AD, Kirklin JW. Congenital pulmonary vein stenosis. *Am J Cardiol* 1984; 52: 369-375.
14. Lamb RK, Qureshi SA, Wilkinson JL, Arnold R, West CR, Hamilton DI. Total anomalous pulmonary venous drainage: seventeen-year surgical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 9: 368-375.
15. Pacifico AD, Mandke NV, McGrath LB, Colvin EV, Bini RM, Barger LM. Repair of congenital pulmonary venous stenosis with living autologous atrial tissue. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 604-609.
16. Driscoll DJ, Hesslein PS, Mullins CE. Congenital stenosis of individual pulmonary veins: clinical spectrum and unsuccessful treatment by transvenous balloon dilation. *Am J Cardiol* 1982; 49: 1767-1772.