

Parsiyel “unroofed” koroner sinüs sendromu

Hürkan Kurşaklıoğlu (*), Atila İyisoy (*), Cem Barçın (*), Sedat Köse (*), Ersoy Işık (*)

ÖZET

“Unroofed” koroner sinüs sendromu oldukça nadir görülen konjenital bir kalp anomalisidir. Bu yazıda parsiyel “unroofed” koroner sinüs sendromu tanısı koroner anjiyografi ile konan 21 yaşındaki bir erkek hasta sunulmaktadır. Olgunun koroner sinüsünün orta bölümündeki küçük bir defektten koroner sinüs kanı sol atriyauma geçmekteydi. Şantın küçük olması nedeniyle cerrahi tedavi düşünülmeyi ve hasta izleme alındı.

Anahtar kelimeler: Konjenital kalp anomali, koroner anjiyografi, “Unroofed” koroner sinüs sendromu

SUMMARY

Partially unroofed coronary sinus syndrome

Unroofed coronary sinus syndrome is an extremely rare congenital heart anomaly. A 21-year-old male patient with unroofed coronary sinus syndrome diagnosed by coronary angiography is presented in this case report. Coronary sinus blood was shunting into the left atrium via a small defect in the middle part of the coronary sinus. Surgical treatment was not considered as the amount of shunting was small, and the patient was put on follow-up.

Key words: Congenital cardiac anomaly, coronary angiography, “Unroofed” coronary sinus syndrome

Giriş

“Unroofed” koroner sinüs sendromu nadir görülen bir kardiyak anomalidir. Bu anomalide koroner sinüs çatısının parsiyel veya tam yokluğu nedeniyle koroner sinüs ile sol atriyaum arasında bağlantı oluşmakta, böylece sağ-sol şant meydana gelmektedir. Spesifik belirti ve bulgularının olmaması nedeniyle tanı koymak genellikle güçtür. Bu yazıda parsiyel “unroofed” koroner sinüs anomali saptanan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Yirmi bir yaşındaki erkek hasta çarpıntı yakınmasıyla polikliniğimize başvurdu. Soy ve öz geçmişinde önemli bir özellik yoktu. Fizik muayenede arteriyel kan basıncı: 120/70 mmHg, nabız: 78/dakika ve aritmik idi. Dinlemekle kalp sesleri normaldi. Diğer sistem muayenelerinde bir anormallik saptanmadı. EKG’de inkomplet sağ dal bloğu ve sık ventriküler erken vurular saptandı. Telegrafide anormal bir bulgu izlenmedi. Ekokardiyografik incelemede koroner sinüs bölgesinden sol atriyauma doğru şüpheli bir şant görüldü. Bu bulgularla hastaya sağ-sol kalp kateterizasyonu ve koroner anjiyografi yapılmasına karar verildi. Kalp kateterizasyonunda persistan sol vena kava süperiyor saptanmadı. Koroner anjiyografide koroner sinüs akımının görüldüğü geç fazda koroner sinüs orta bölümünden sol atriyauma doğru tülleme tarzında opak madde geçişi gözlemlendi (Şekil 1, 2). Şantın az olması nedeniyle, defektin kapatılması için cerrahi müdahale düşünülmeyi. Enfektif endokardit profilaksisi ile hasta izleme alındı.

Tartışma

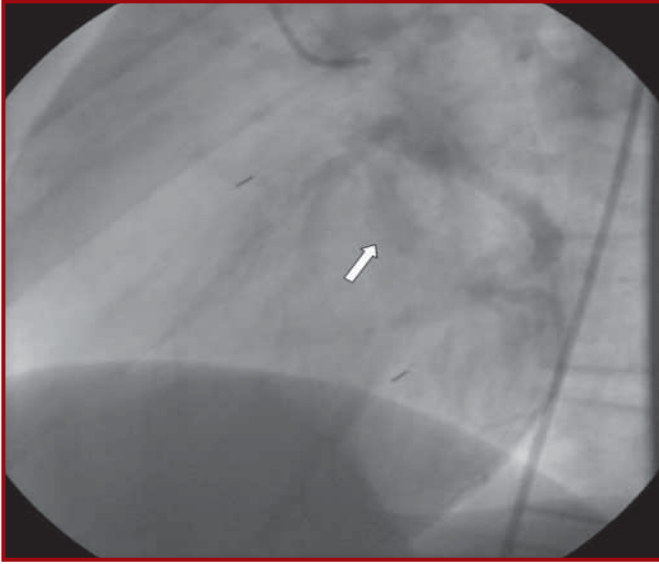
“Unroofed” koroner sinüs nadir görülen bir anomali olup, genellikle persistan sol vena kava süperiyor ile birlikte görülmektedir. Kirklin ve Barratt-Boyes tarafından morfolojik olarak sınıflandırılmıştır (1). Bu sınıflamaya göre Tip I: Komplet “unroofed” koroner sinüs ve sol persistan vena kava süperiyor varlığı, Tip II: Komplet “unroofed” koroner sinüs varlığı ve sol persistan vena kava süperiyor yokluğu, Tip III: Orta

* GATF Kardiyoloji Anabilim Dalı

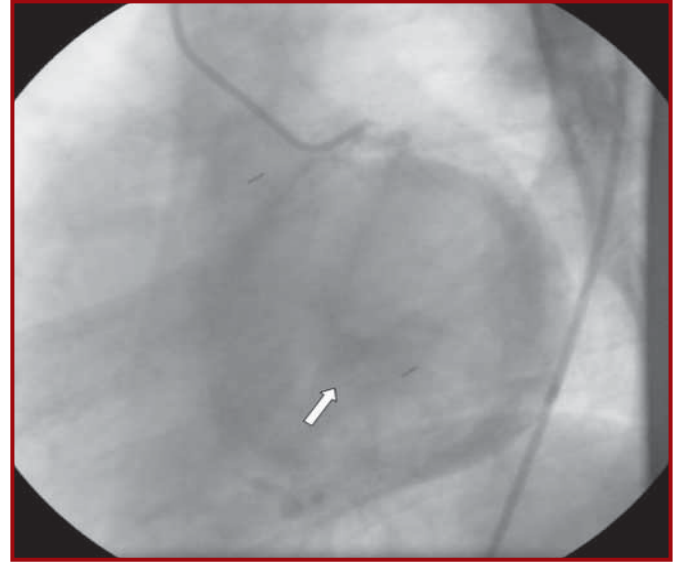
Ayrı basım isteği: Dr. Hürkan Kurşaklıoğlu, GATF Kardiyoloji Anabilim Dalı, Etilik-06018, Ankara

E-mail: shurkan@superonline.com

Makalenin geliş tarihi: 07.12.2007 • **Kabul tarihi:** 27.05.2008



Şekil 1. Sol oblik projeksiyonda yapılan koroner anjiyografide koroner sinüs akımının görüldüğü geç fazda koroner sinüs orta bölümünden sol atriyuma doğru tüllenme tarzında opak madde geçişi (ok)



Şekil 2. Sol lateral projeksiyonda yapılan koroner anjiyografide koroner sinüs akımının görüldüğü geç fazda koroner sinüs orta bölümünden sol atriyuma doğru tüllenme tarzında opak madde geçişi (ok)

bölümde parsiyel “unroofed” koroner sinüs, Tip IV: Terminal bölümde parsiyel “unroofed” koroner sinüs olarak incelenir. Bizim olgumuz Tip III’e uymaktadır. Olgumuzda persistan sol vena kava süperiyor bulunmuyordu ve koroner sinüs orta bölümünde parsiyel bir defekt bulunmaktaydı.

Ekokardiyografi öncesi dönemlerde “unroofed” koroner sinüs tanısı sadece başka bir nedenle yapılan operasyonlarda veya otopsilerde konulabilmekteydi (2). Günümüzde hem transtorasik hem de transözofageal ekokardiyografi ile tanı koyabilmek mümkündür. Ayrıca kesin tanıda kardiyak manyetik rezonans görüntüleme ve koroner anjiyografi de kullanılmaktadır (3,4). Bizim olgumuzda ilk tanı transtorasik ekokardiyografi ile konmuş, daha sonra koroner anjiyografi ile kesinleştirilmiştir. “Unroofed” koroner sinüs sendromu olgularında persistan sol vena kava süperiyor, atriyoventriküler kanal defekti, ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, pulmoner darlık, cor triatriatum, pulmoner atrezi, total pulmoner venöz dönüş anomalisi ve Fallot tetralojisinin de birlikte bulunabildiği bildirilmiştir (2,5). Ciddi olgularda sağ veya sol kalp yetmezliği ve serebral apse gelişimi gibi komplikasyonlar bildirilmiştir (6).

Parsiyel “unroofed” koroner sinüs olgularında genellikle koroner sinüsten sol atriyuma kan geçişi olmakta ve böylece sağ-sol şant meydana gelmektedir. Komplet “unroofed” koroner sinüs olgularında şant daha karmaşıktır. Bu olgularda koroner sinüs kanı sol atriyuma karışmakta, sol atriyum kanı ise koroner sinüs ostiyumu yoluyla sağ atriyuma geçmektedir. Net sonuç genellikle sol-sağ şanttır. Bizim olgumuzda sadece az miktarda koroner sinüs kanının sol atriyuma geçtiği izlendi.

Berberinde ciddi kardiyak anomaliler bulunan veya önemli şanta yol açan “unroofed” koroner sinüs ol-

gularında cerrahi tedavi endikedir. Cerrahi tedavide genellikle olog perikard dokusu veya sentetik politetrafloroetilen kullanılarak defektler yamanmaktadır. Yamamada diyafragmanın kullanıldığı da bildirilmiştir (7). Bizim olgumuzda defektin küçük ve şantın az olması nedeniyle cerrahi tedavi düşünülmedi. Olgu enfektif endokardit profilaksisi önerilerek izleme alındı.

Sonuç olarak “unroofed” koroner sinüs sendromu oldukça nadir görülen bir anomalidir. Persistan sol vena kava süperiyor başta olmak üzere diğer doğumsal kalp hastalıkları ile beraber olabilir. Endikasyon bulunan olgularda tedavi cerrahi olarak yeni bir çatı oluşturulması veya defektin yamanmasıdır.

Kaynaklar

1. van Doorn, de Leval MR. Anomalies of the systemic venous return. In: Stark J, de Leval MR, Tsang VT (eds). *Surgery for Congenital Heart Defects*. London: John Wiley&Sons, 2006: 319-326.
2. Ootaki Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, Oka S, Yoshida M, Hasegawa T. Unroofed coronary sinus syndrome: diagnosis, classification, and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 1655-1666.
3. Hahm JK, Park YW, Lee JK, et al. Magnetic resonance imaging of unroofed coronary sinus: three cases. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 382-387.
4. Vargas-Barron J, Espinola-Zavaleta N, Romero-Cardenas A, et al. Two- and three-dimensional echocardiographic unroofed coronary sinus. *J Am Soc Echocardiogr* 2001; 14: 742-744.
5. Rhodes J, Bacha EA, Geggel RL. Coexistence of three rare congenital heart defects in a single patient: a unique case with important embriologic implications. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 503-507.
6. Kuhn A, Hauser M, Eicken A, Vogt M. Right heart failure due to an unroofed coronary sinus in an adult. *Int J Cardiol* 2006; 113: 248-249.
7. Nakano K, Ayusawa K, Gome A, et al. Creation of coronary sinus using left atrial diaphragm in the patient with cor triatriatum and unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 1893-1895.