

An infant hospitalized with a diagnosis of pneumonia and subsequently diagnosed with cor triatriatum

 Taliha Öner,  Pınar Dervişoğlu,  Vildan Atasayan,  Fatih Özdemir,  Mehmet Dedemoğlu,  Ali Can Vuran,  Mehmet Karacan

Department of Pediatrics, University of Health Sciences, Ümraniye Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

ABSTRACT

Cor triatriatum sinister is one of the rare congenital heart diseases. In this pathology, the left atrium is divided into two by a fibromuscular membrane. Clinically, the disease can occur at any age, depending on the diameter of the opening that will allow the left atrium to empty. With this case report, we wanted to emphasize the importance of checking for cardiac pathology with echocardiography, especially in infants with severe recurrent pneumonia, even if there is no pathological cardiac finding on physical examination.

Keywords: Cor triatriatum; pneumonia; pulmonary hypertension.

Cite this article as: Öner T, Dervişoğlu P, Atasayan V, Özdemir F, Dedemoğlu M, Vuran AC, Karacan M. An infant hospitalized with a diagnosis of pneumonia and subsequently diagnosed with cor triatriatum. Jour Umraniye PEDIATR 2021;1(2):62–65.

ORCID ID

T.Ö.: 0000-0002-3581-8510; P.D.: 0000-0001-5726-0362; V.A.: 0000-0002-5146-0686; F.Ö.: 0000-0002-0409-3588; M.D.: 0000-0002-5532-4307; A.C.V.: 0000-0002-8790-6205; M.K.: 0000-0002-4375-2881

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

Received (Başvuru tarihi): 27.02.2021 **Accepted (Kabul tarihi):** 21.04.2021 **Online (Online yayınlanma tarihi):** 24.06.2021

Correspondence (İletişim): Dr. Taliha Öner. Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye.
Phone (Tel): +90 505 657 65 35 **e-mail (e-posta):** talihaoner@yahoo.com

© Copyright 2021 by Istanbul Provincial Directorate of Health - Available online at www.umraniyepediatri.com

Pnömoni tanısıyla yatırılan ve sonrasında kor triatriatum tanısı konulan süt çocuğu

ÖZET

Kor triatriatum sinister nadir görülen doğuştan kalp hastalıklarından biridir. Bu patolojide sol atriyum fibromusküler bir membran tarafından ikiye bölünmüştür. Hastalık sol atriyumun boşalmasına izin verecek açıklığın çapına bağlı olarak klinik olarak her yaşta karşımıza çıkabilir. Bu vaka sunumu ile fizik muayenede patolojik kardiyak bulgu saptanmasa bile özellikle ciddi tekrarlayan pnömonisi olan sütçocuklarında ekokardiyografi ile kardiyak patoloji olup olmadığının kontrol edilmesinin önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Kelimeler: Kor triatriatum; pnömoni; pulmoner hipertansiyon.

GİRİŞ

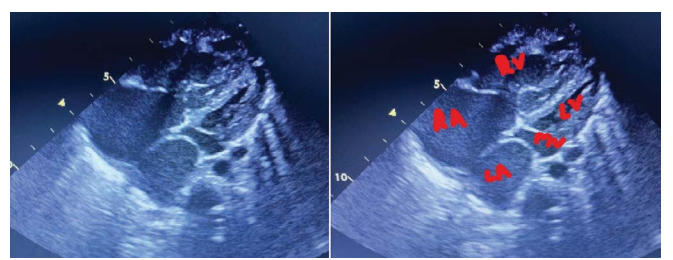
Kor triatriatum ilk kez Church tarafından 1868 de tanımlanmıştır. Sağ atriyum (cor triatriatum dexter) ve sol atriyumda (cor triatriatum sinister, CTS) tanımlanabilir (1). Embriyolojik olarak 3 teori ile CTS gelişimi açıklanmaya çalışılır. A) Malseptation teorisi, (septum primum anormal büyümesi) B) Malincorporation teorisi (yaygın kabul gören teoridir ve kor triatriatum sol atriyum arkasındaki tüm pulmoner venlerin tam olmayan birleşimine sekonder gelişir) C) Entrapment teorisi (son hayvan çalışmalarında hyaluronidaz -2 eksikliği CTS gelişimi için risk faktörü olarak gösterilmiştir. Bunun eksikliğinde yüksek moleküler ağırlıklı hyaluronan artar. Bu mesenkimal hücrelerin aşırı üretimi ve farklılaşmada azalması ile birliktedir (2). Hastalarda fizik muayene tamamen normal olabileceği gibi, diyastolik ve sistolik üfürümler duyulabilir. Başlangıçta asemptomatik olan hastalar, membrandaki pencerenin kalsifiye olması veya fibrozis gelişmesi, mitral yetersizliği oluşması veya ritim bozukluğu gelişmesinden dolayı ilerleyen yıllarda semptomatik olabilirler.

OLGU SUNUMU

Solum sıkıntısı nedeniyle 2 ay önce hastaneye yatırılan ve pnömoni tedavisi sonrasında taburcu edilen 8 aylık erkek hastanın tekrar solum sıkıntısı başlaması nedeniyle hastaneye yatışı yapıldı. Hastanın solum sistem muayenesinde bilateral krepitan ralleri mevcuttu. Kardiyak sistem muayenesi normal saptanmış olup, ek ses üfürüm duyulmadı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Direkt akciğer grafisinde her iki akciğerde yaygın infiltrasyon görüntüsü (Şekil 1) ve akciğer bilgisayarlı tomografisinde de alt loplarda daha belirgin infiltrasyonlar mevcuttu. Hastanın yapılan ekokardiyografisinde sol atriyumda kor triatriatum saptandı ve membranda çok küçük açıklığı olan hastanın (Şekil 2) sol atriyumunun levoatriyokardinel ven ile sol innominate vene drene olduğu sonrasında sol atriyumun distal parçası ile sağ atriyum arasındaki atriyel septal defektten (ASD) kanın mitral kapağa geçtiği saptandı. Hastanın suprasistemik düzeyde pulmoner hipertansiyonu mevcuttu. Hastadan alınan Covid PCR sonucu negatif saptandı. Fakat 3'lü (hidroksiklorokin-oseltamivir ve azitromisin) Covid teda-



Şekil 1. Operasyon öncesi akciğer grafisi.



Şekil 2. Kor triatriatum sinisterin apikal 4 boşluk penceresinden ekokardiyografi ile gösterilmesi.

visi 5 gün verildi. Sonrasında ateşi olduğundan vancomycine + meropenem tedavisine geçildi. Hasta sağ atriyal yaklaşım ile opere edildi. Membran rezeke edildi, ASD kapatıldı ve levoatriyokardinel ven bağlandı. Postop 2. gün ventilatörden ayrılan hastanın akciğer grafisi hızla düzeldi (Şekil 3) ve cerrahi sonrası 12. günde hasta taburcu edildi.



Şekil 3. Operasyon sonrası akciğer grafisi.

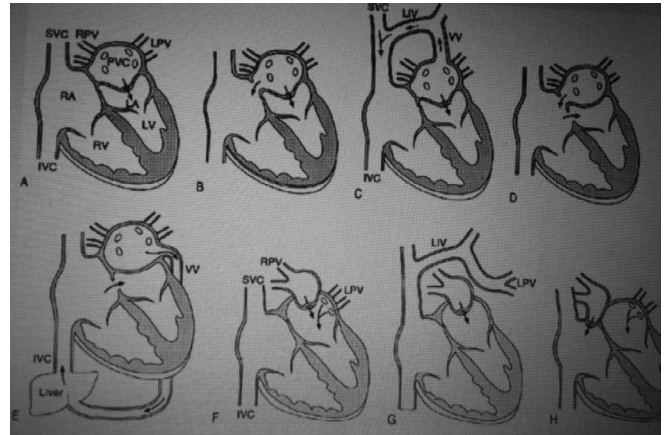
Tablo 1. Kortriatrium ile beraber olabilen konjenital kardiyak lezyonlar

Atriyal septal defekt
Anormal pulmoner venöz dönüş
Fallot tetralojisi
Biküspit aort kapağı
Çift çıkışlı sağ ventrikül
Aort koarktasyonu
Ventriküler septal defekt
Atriyovenriküler septal defekt
Hipoplastik mitral kapak
Biküspit sağ atriyovenriküler kapak

TARTIŞMA

Kor triatriatum patolojisinde sol atriyum, fibromusküler bir membranla, pulmoner venlerin açıldığı posterosuperior bölüm ve mitral kapak ile sol atriyum apendiksini içeren anteroinferior bölüme ayrılır. Atriyumu iki bölüme ayıran membran sağ atriyumda da görülebilmesine karşın, olguların çoğunluğunu klasik kor triatriatum sinister oluşturur. Posterosuperior kısım üsttedir, pulmoner venlerden gelen kanı alır ve aksesuar bölüm olarak tanımlanır; anteroinferior kısım ise sol atriyal apendiks ve mitral kapak apparatusunu içerir ve gerçek sol atriyumu oluşturur (3).

Üst ve alt bölümlerin birbiriyle ilişkisi bir veya daha fazla pencere yoluyla olur. Genellikle tek başına görülen bir anomali olmasına karşın, diğer doğuştan kalp hastalıkları da eşlik edebilir (Tablo 1). Kor triatriatuma en sık eşlik eden anomaliler atriyal septal defekt, foramen ovale açıklığı, çatısı oluşmamış koroner sinüs birlikte sol superior vena kava, parsiyel venöz dönüş anomalisi olarak sıralanabilir (1). Hastanın kliniğini, atriyumu ikiye bölen septumdaki açıklığın genişliği, pulmoner venöz akımdaki obstrüksiyon ve bunun sonucu olarak da pulmoner hipertansiyonun şiddeti belir-



Şekil 4. Kor triatriatum varyantları:

A: Klasik kor triatriatum, B: Pulmoner venöz odacık (PVC) ile sağ atriyum (RA) arasında bağlantı olan kor triatriatum, C: Pulmoner venler ve sol innominate ven arasında pulmoner venleri dekompresye eden levoatri-yocardinal ven ile olan anormal bağlantı. D: Pulmoner venler PVC ve RA arasındaki bağlantı ile RA ya açılır ordan PFO ile sol atriyuma (LA) geçer. E: PVC vertikal ven ile portal vene dekompresye olurlar.

Subtotal Kor Triatriatum: F: Sağ pulmoner venler stenotik orifis ile LA ile birleşir. Sol pulmoner venler LA'ya normal döner. G: Sağ pulmoner venler stenotik orifis ile LA ile birleşir. Sol pulmoner venler sol innominate vene açılırlar. H: Sağ pulmoner venler stenotik orifis ile RA ile birleşir. Sol pulmoner venler normal LA'ya açılır (6).

Tablo 2. LAM sınıflaması

A--- proksimal bölme bütün pulmoner venleri alır-ASD yoktur
A1--Sağ atriyum ve proksimal bölme arasında ASD vardır
A2--Sağ atriyum ve distal bölme arasında ASD vardır
B---Pulmoner venler koroner sinüse drene olur
C---Pulmoner venler ve proksimal bölme arasında ilişki yoktur

lemektedir. Çoğu hastada sol üst ve alt atriyum arası açıklık çok küçük geçişe sahiptir ve bu nedenle çoğu hastaya erken dönemde tanı konur. Açıklık 1 cm'den büyükse hastaların genellikle asemptomatik olduğu, orifisin 7 mm'den geniş olduğu durumlarda hafif semptomların görüldüğü, orifisin 3 mm'den küçük olduğu olgularda ise semptomların şiddetli olduğu ve tabloya pulmoner hipertansiyonun hâkim olduğu bildirilmiştir (3).

Dispne, hemoptizi, ortopne en sık görülen semptomlardır. Elektrokardiyografi genellikle normaldir. Sağ ventrikül hipertrofisi ve sağ aks pulmoner hipertansiyondan dolayı olabilir. Atriyal aritmiler, atriyal taşikardi veya atriyal fibrilasyon görülebilir. Transtorasik ekokardiyografi çoğu hastada tanı için yeterlidir. Açıklıktaki ortalama ve maksimum trans-membran basınç gradienti ve maksimum Doppler akım hızı ve pulmoner arter basıncı ölçülür. Maksimum Doppler akım hızı 2 m/sn den fazla ise ciddi darlık vardır (4). Transtorasik ekokardiyografi ile açıklığın çapı ölçülür (5). Morfolojik sınıflaması ise ilk kez Lam ve ark.'ları tarafından 1962'de tanımlanmıştır (Tablo 2) (2). Ayrıca birçok varyantı görülebilmektedir (Şekil 4) (6).

Kor triatriatum sinisterin supramitral membrandan ayrımı önemlidir. Kortriatriatum sinisterde membranın proksimaline pulmoner venler drene olur. Sol atriyal apandaj ve patent foramen ovale(PFO) membranın distalinde yer alır. Diyastolde mitral kapakla aynı yönde hareket eder. Supramitral membran ise sol atriyal apandaj ve PFO'dan sonradır. Diyastolde mitral kapaktan uzaklaşan hareket yapar (6). Transtorasik ekokardiyografide görüntü kısıtlı ise transözafagial ekokardiyografi (TEE) kullanılabilir. TEE membranın ve ilişkili kardiyak defektlerin daha iyi değerlendirilmesini sağlayabilir. Çok kesitli bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme atriyal membranın gösterilmesinde oldukça etkilidir. Tedavi membranın cerrahi olarak çıkarılması ve ilave defektlerin tamiridir. Membranın çıkarılması sağ ve sol atriyal yaklaşım ile yapılabilmektedir. Sol atriyal yaklaşım teknik olarak zor olduğu için, günümüzde sağ atriyal yaklaşım tercih edilmektedir (7).

Bu olgumuz ışığında tekrarlayan pnömonisi olan hastalarda, kardiyak sistem muayenesi normal olsa bile doğuştan kalp hastalıklarının taranması gerekliliğini bir kez daha vurgulamak istedik.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastanın ailesinden alınmıştır.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Mali Destek: Yazarlar bu çalışma için mali destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Yazarlık Katkıları: Fikir – TÖ; Tasarım – TÖ; Denetleme – AV; Kaynaklar – FÖ; Malzemeler – PD; Data collection and/or processing – MD; Analiz ve/veya Yorum – MK; Literatür Taraması – VA; Yazıyı Yazan – TÖ; Eleştirel İnceleme – AV.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from the families of the patients who participated in this study.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Authorship Contributions: Concept – TÖ; Design – TÖ; Supervision – AV; Fundings – FÖ; Materials – PD; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – MD; Analysis and/or interpretation – MK; Literature review – VA; Writing – TÖ; Critical review – AV.

KAYNAKLAR

1. Church WS. Congenital malformation of heart: abnormal septum in left auricle. *Trans Pathol Soc Lond* 1868;19:188–90.
2. Al Kindi HN, Shehata M, Ibrahim AM, Roshdy M, Simry W, Aguib Y, et al. Cor triatriatum sinister (divided left atrium): histopathologic features and clinical management. *Ann Thorac Surg* 2020;110:1380–6.
3. 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;127:572–3.
4. Houston A, Hillis S, Lilley S, Richens T, Swan L. Echocardiography in adult congenital heart disease. *Heart* 1998;80(Suppl 1):S12–26.
5. Jacobs A, Weinert LC, Goonewardena S, Gomberg-Maitland M, Lang RM. Three-dimensional transthoracic echocardiography to evaluate cor triatriatum in the adult. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19:468.e1–4.
6. Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Moss & Adams heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult: including the fetus and young adult. Philadelphia, USA: Lippincott Williams&Wilkins; 2012.
7. Mansuroglu D, Omeroglu SN, Ozkaynak B, Izgi A, Kirali K, Ipek G, et al. Adult cor triatriatum sinistrum and its surgical treatment. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dern Arş* 2004;32:266–70.