



## Sağ Atriumdan Sol Atriuma Açılan Kapı: 'Unroofed' Koroner Sinüs

Mehmet Cansel\*, Hakan Taşolar\*, Jülide Yağmur\*, Erdal Aktürk\*\*, Yasin Karakuş\*

\* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Malatya

\*\* Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Adıyaman

Unroofed koroner sinüs sendromu nadir görülen bir kardiyak anomalidir. Genellikle persistan sol vena kava süperiyor eşlik etmektedir. Konjenital kardiyak anomalilerin tanısında transtorasik ve transözofajiyal ekokardiyografi önemli bir yer tutmaktadır. Günümüzde çok-kesitli bilgisayarlı tomografi tetkiklerinin koroner arter hastalığı araştırılmasında sık kullanılmaya başlamasıyla birlikte kardiyak anomali sıklığı da artmaya başlamıştır. Olgumuzda unroofed koroner sinüs tanısı çok-kesitli bilgisayarlı tomografi ile konan bir hasta sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Unroofed Koroner Sinüs; Persistan Sol Vena Kava Süperiyor; Çok-Kesitli Bilgisayarlı Tomografi.

### The Door From Right Atrium to the Left Atrium: 'Unroofed' Coronary Sinus

Unroofed coronary sinus syndrome is a cardiac anomaly which is seen rare. It is usually accompanied by persistent left superior vena cava. Transthoracic and transesophageal echocardiography plays a significant role in the diagnosis of congenital cardiac anomalies. Nowadays, the frequency of cardiac anomalies began to increase with the increased usage of multi-slice computed tomography in the investigation of coronary artery disease. In our case, a patient with unroofed coronary sinus who was diagnosed with multi-slice computed tomography is presented.

**Key Words:** Unroofed Coronary Sinus; Persistent Left Superior Vena Cava; Multi-Slice Computed Tomography.

### Giriş

“Unroofed” koroner sinüs (UKS) sendromu sık görülmeyen kardiyak bir anomali olup sol atrium (SA) ile koroner sinüs (KS) arasındaki çatının tamamen ya da kısmen yokluğu ile karakterizedir.<sup>1</sup> Persistan sol süperiyor vena kava (PSSVK) gibi bazı konjenital anomaliler ile birlikteliği sıktır.<sup>2</sup> Genellikle özgül belirti ve bulgularının olmaması nedeniyle tanı koymak güçtür ve tanısı tesadüfi olarak tetkikler sırasında konulmaktadır. Bu makalede tesadüfi olarak saptanan kısmi UKS anomalili bir olgu sunulmaktadır

### Olgu

Kırk dört yaşında erkek hasta alışlagelen kontrol amaçlı başvurduğu kardiyoloji polikliniğinde değerlendirildi. Hastanın klinik sorgulamasında hafif efor ile başlayan nefes darlığından başka özellik yoktu. Öz geçmişinde 2 yıl önce akut aort diseksiyonu nedeniyle aort kapak replasmanı (25 no St Jude mekanik kapak) ve çıkan aort replasmanı (30 mm hemoshield greft) uygulanması vardı (Bentall operasyonu). Soy geçmişinde özellik yoktu. Fonksiyonel kapasitesi, New York Kalp Cemiyeti'nin fonksiyonel kapasite sınıflamasına göre sınıf 2 olan

hastanın, fizik muayenesinde, nabız dakika sayısı 98/dk, TA: 120/75 mmHg kadardı. Boyun venöz dolgunluğu yoktu. Dinlemekle protez kapak sesi ve mitral ve triküspit odakta 2/6 şiddette sistolik üfürümü mevcuttu. Solunum sistemi muayenesi normaldi. Periferik nabızları açık ve periferik ödem yoktu. Arteriyel oksijen saturasyonu %96 idi. Hastanın elektrokardiyografisinde sol aks sapması dışında patoloji yoktu. Ekokardiyografik incelemede ejeksiyon fraksiyonu normal (%55), protez aort kapak fonksiyonları normal (ortalama gradyan 9 mmHg), orta derecede mitral yetmezliği, orta derecede triküspit yetmezliği, hafif pulmoner hipertansiyon (35 mmHg), SA geniş (4.6 cm N: < 4 cm), sağ atrium geniş (4.1 cm N:< 3.5 cm) ve apikal dört boşluk pencerede SA'dan sağ atriuma doğru jet akımı izlendi ve atrial septal defekt (ASD) olabileceğinden şüphelendi.

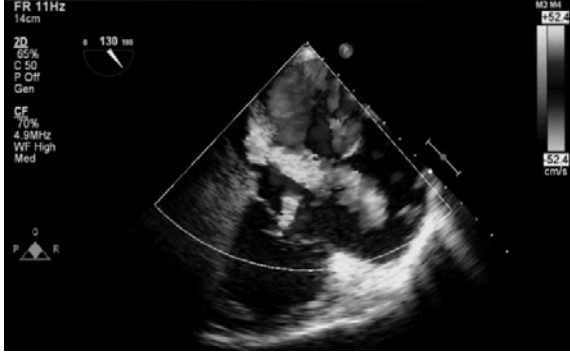
Parasternal uzun aks görüntüde KS hafif geniş izlendi (13 mm). Bunun üzerine hastaya ajite salin ile kontast ekokardiyografi yapıldı. Hastaya sol antekubital venden damar yolu açıldı. Tetkik 10 cc enjektöre 9 cc %0.9 NaCl ve 1 cc hava çekilerek 3 yollu musluk yardımıyla yapıldı.

Yapılan tetkikte ilk önce sağ atriumda kontrast doluşu izlendi. 3 defa tekrarlanan tetkikte aynı sonuçlar elde edildi. PSSVK dışlandı. ASD ön tanısı ile hastaya

Başvuru Tarihi: 03.05.2011, Kabul Tarihi: 01.08.2011

## Sağ Atriumdan Sol Atriuma Açılan Kapı: 'Unroofed' Koroner Sinüs

transözofajiyal ekokardiyografi (TEE) yapıldı. TEE'de interatrial septum ince ve intakt izlendi. KS geniş ve KS'ten sağ atriuma doğru gelen bir türbülant akım izlendi (Şekil 1).



**Şekil 1.** Transözofajiyal ekokardiyografik incelemede bikaval görüntülemeye koroner sinüsten sağ atriuma doğru gelen jet akım izlenmektedir.

Hastanın protez aort kapak üzerinde pannus ya da trombüs oluşumu izlenmedi. Ön tanısında UKS düşünülen hastaya çok kesitli bilgisayarlı tomografi (ÇKBT) çekildi. Çekilen ÇKBT'de ve yapılan 3 boyutlu görüntülemelerde KS'ün geniş olduğu ve KS'ün tavanının olmadığı görüldü ve UKS tanısı konuldu (Şekil 2).

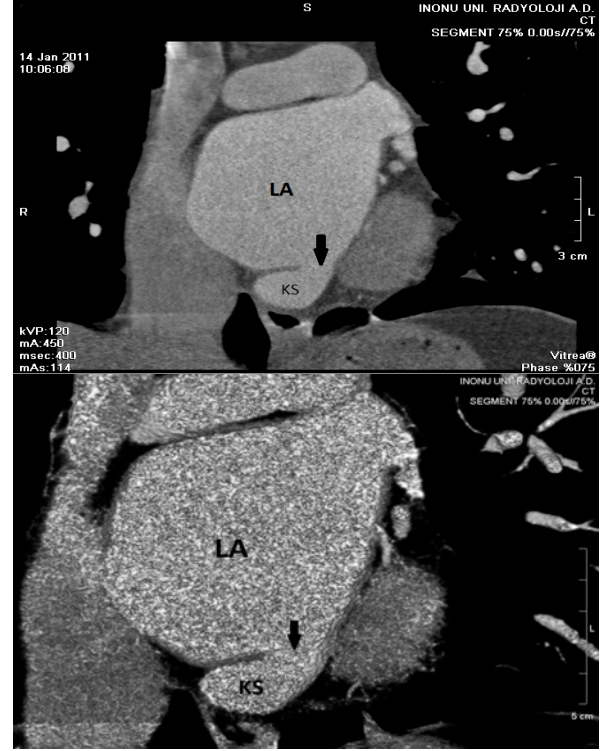
Ayrıca çıkan aorta protezinden hemen sonra başlayan ve iliak arter distaline kadar uzanan diseksiyon hattı ve arkus aorta bölgesinde yalancı lümende trombüs izlendi. Diseksiyon proksimal kesimlerde gerçek lümen ile yalancı lümen arasında pencerelemeler izlendi. Ayrıca PSSVK, pulmoner venöz dönüş anomali ve ek koroner arter anomali veya patolojisi saptanmadı. Qp/Qs oranı ekokardiyografik değerlendirme ile 1.2 olarak ölçüldü. Fonksiyonel kapasitesi sınıf 2 olan ve Qp/Qs oranı 1.5'in altında olan hastanın tıbbi tedavi ile takibine karar verildi.

### Tartışma

UKS sendromu, KS ile LA arasındaki duvarın bir kısmının veya tamamının olmaması olarak tanımlanan, nadir görülen bir anomalidir.<sup>1</sup> Çoğu vakalar PSSVK gibi sistemik venöz dönüş anomalileri ile birlikte görülmektedir.<sup>2</sup> Kor triatriatum, fallot tetralojisi, pulmoner atrezi ve pulmoner venöz dönüş anomalileri gibi diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikteliği de gösterilmiştir.<sup>3-5</sup>

Kirklin ve Barratt-Boyes tarafından morfolojik olarak 4 grupta sınıflandırılmıştır.<sup>6</sup> Bu sınıflamaya göre Tip I: Tam UKS ve PSSVK varlığı, Tip II: Tam UKS varlığı ve PSSVK yokluğu, Tip III: Orta bölümde kısmi UKS, Tip IV: Uç bölümde kısmi UKS olarak incelenir.

Olgumuzda PSSVK yoktu ve koroner sinüs ile SA ağzında Tip IV UKS ile uyumlu kısmi defekt vardı.



**Şekil 2.** Üstte siyah ok, ÇKBT'de sagittal planda koroner sinüsün son bölümünde olan kısmi defektini göstermektedir. Ayrıca koroner sinüs geniş izlenmektedir. Altta ise aynı planda üstteki görüntünün 3 boyutlu görüntülemesi izlenmektedir. KS: Koroner sinüs, LA: Sol atrium.

UKS tanısını sadece anamnez ve fizik muayene bulguları ile koymak oldukça zordur. PSSVK varlığında eğer hastanın situs ambiguus ya da atriyal anomali de varsa bu anomali o zaman araştırılabilir. İzole UKS'den ise sol-sağ interatrial şanti bulunan ve açıklanamayan arteriyel oksijen saturasyon düşüklüğü ve beyin absesi, beyin infarktı gibi serebral komplikasyonu olan hastalarda şüphelenilmelidir.<sup>7</sup> UKS tanısı önceki dönemlerde otopsielerde ve operasyon sırasında tesadüfi olarak koyulabiliyorken, günümüzde görüntüleme sisteminde gelişen teknolojiyle birlikte, transtorasik ve transözofajiyal ekokardiyografi ile konulabilmektedir. Ekokardiyografi yaygın kullanılan non-invaziv görüntüleme yöntemidir ancak pulmoner venler ve koroner sinüs gibi derin yapıları değerlendirmede yeterli değildir. Kesin tanı ÇKBT, kardiyak magnetik rezonans görüntüleme ve koroner anjiyografi ile konulmaktadır.<sup>8</sup> Sunduğumuz olguda da ilk tanısız tetkik olarak ekokardiyografi planlanmış ancak yapılan transtorasik ve transözofajiyal ekokardiyografi ile koroner sinüsten sağ

## Cansel ve ark.

atriuma gelen jet akımın kökeni net bir şekilde tanımlanamamıştır. Bu yüzden hastaya ÇKBT çekilmesi planlanmıştır. Ayrıca 2 yıl önce hastamız Bentall operasyonu geçirmiş ancak operasyon öncesi değerlendirilmelerde muhtemelen klinik ve hemodinamik olarak uygun olmadığından TEE yapılamamıştır. Acil serviste çekilen bilgisayarlı tomografi incelemesi ise çok kesitli bilgisayarlı tomografi değil de geleneksel ince kesit toraks BT olduğu için, hızlı bir şekilde sadece diseksiyon tiplendirilmesi yapılmış ve bu yüzden de UKS tanısı üzerinde yeterince durulamamış olabilir. ÇKBT, mükemmel uzaysal çözünürlüğü ile, kalbin posterior yapılarının anatomik ve morfolojik olarak hatasız değerlendirilmesini sağlar. Günümüzde ÇKBT koroner arter hastalığının araştırılmasında sık kullanılmaya başlanmıştır.<sup>9,10</sup> ve bu nedenle de tesadüfi olarak konjenital kalp hastalıkları ve diğer asemptomatik kardiyak anomalilerin daha fazla tanısı konmaya başlanmıştır. Hatta Brancaccio ve ark. sunduğu bir olguda geleneksel olarak çekilen toraks BT'de tesadüfi olarak tip 1 UKS tespit edilmiştir.<sup>11</sup> Biz de olgumuzda kesin tanı için transtorasik ve transözofajiyal ekokardiyografi ile birlikte ÇKBT 'yi kullandık.

**Sonuç olarak;** koroner sinus anomalileri herhangi bir semptomu olmayan hastalarda görülebilir ve bununla birlikte ciddi sol-sağ şanta ve hipoksiye de neden olabilir. Klinik olarak sol-sağ şanta bağlı semptomları olan hastaya yapılan ekokardiyografik incelemelerde, UKS ve pulmoner venöz dönüş anomalilerinin ve diğer konjenital kalp hastalıklarının eşlik edebileceğinden şüphelenilmelidir. Karmaşık konjenital kalp hastalıkları vakalarında invaziv olmayan görüntüleme yöntemi olarak ÇKBT, mükemmel ve yüksek çözünürlüklü anatomik görüntüler sağlayabilir. Transtorasik ve transözofajiyal ekokardiyografi sonrası şüphelenilen durumlarda ileri tetkik olarak ÇKBT ile değerlendirme akılcı bir yöntem gibi görülmektedir.

## Kaynaklar

1. Cannavale G, Higgins CB, Ordovas KG. Unroofing the diagnosis. *Int J Cardiovasc Imaging* 2010; 26(8): 841-2.

2. Raghieb G, Ruttenberg HD, Anderson RC, et al. Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus: a developmental complex. *Circulation* 1965; 31: 906-18.
3. Jian Z, Li J, Xiao Y. Rare association of tetralogy of Fallot with partially unroofed coronary sinus and PLSVC: case report. *Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 58(2): 117-9.
4. Erickson LK, Puchalski MD, Pysker TJ. Pulmonary atresia with intact atrial and ventricular septums, unroofed coronary sinus, and absent aortocoronary arterial connections. *Cardiol Young* 2008; 18(5): 520-2.
5. Sato T, Suzuki K, Umemura J, Takahashi Y, Tomimoto K. Cor triatriatum with unroofed coronary sinus and persistent left superior vena cava associated with atrial tachycardia. *Pediatr Cardiol* 2003; 24(5): 520-3.
6. 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: 1655-6.
7. 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: 248-9.
8. Kim H, Choe YH, Park SW, et al. Partially unroofed coronary sinus: MDCT and MRI findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2010; 195(5): W331-6.
9. Pedrazzini GB, D'angeli I, Vassalli G, et al. A. Assessment of coronary stenosis, plaque burden and remodeling by multidetector computed tomography in patients referred for suspected coronary artery disease. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)* 2011; 12(2): 122-30.
10. Jeong HC, Ahn Y, Ko JS, et al. The role of 64-slice multi-detector computed tomography in the detection of subclinical atherosclerosis of the coronary artery. *Int J Cardiovasc Imaging* 2010; 26(Suppl 2): 253-9.
11. Brancaccio G, Miraldi F, Ventriglia F, Michielon G, Di Donato RM, Santis MD. Multidetector-row helical computed tomography imaging of unroofed coronary sinus. *Int J Cardiol* 2003; 91:251-3.

**İletişim Adresi:** Dr. Mehmet CANSSEL  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Kardiyoloji Anabilim Dalı, Malatya,  
Tel: +9 0 422 341 06 60/4505  
e-mail: mcansel34@hotmail.com