

Nadir Görülen Bir Ektopia Kordis ve Çift Çıkışlı Sağ Ventrikül Vakası

A Rare Case of Ectopia Cordis with Double Outlet Right Ventricle

Musa Silahlı¹, Zeynel Gökmen¹, Mahmut Gökdemir²

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi, Neonatoloji Bilim Dalı, Konya, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Konya, Türkiye

ÖZET

Ektopia kordis nadir görülen bir anomalidir. Karın duvarındaki defektten kalbin parsiyel ya da total olarak toraks kavitesinin dışında olması olarak tanımlanır. Buna bazen karaciğer ve bağırsaklar eşlik edebilir. Kalbin kendine ait defektlerin görülme olasılığı da yüksektir. Burada antenatal ektopia kordis tanısı alan ve beraberinde çift çıkışlı sağ ventrikülü olan 121 gün yeni doğanda izlenen bir vakayı sunmaktayız.

Anahtar Sözcükler: Ektopia Kordis, çift çıkışlı sağ ventrikül

Geliş Tarihi:21.11.2018

Kabul Tarihi:05.12.2018

ABSTRACT

Ectopiacordis is a rare anomaly. It is described that hearth is placed as partially or totally outside of thoracic cavity. Sometimes this can be accompanied liver and other organs such as intestine. Congenital heart defects are also likely to accompany to this situation. So, we present an ectopiacordis with double outlet right ventricle case who has lived for 121 days in neonatal intensive care unit.

Key Words: Ectopia Cordis, double outlet right ventricle.

Received: 11.21.2018

Accepted:12.05.2018

GİRİŞ

Ektopia kordis embriyonel hayatta gastroşizis ve mesane ekstrofisi gibi hayatın 3-4. haftasında ventral duvarın gelişim kusuru sonucu ortaya çıkan nadir bir anomalidir. Ventral duvardaki defektten kalbin bir kısmı ya da tamamı göğüs boşluğu dışına çıkmaktadır. Burada 35 hafta 4günlük antenatal tanılı ve terminasyon işlemi kabul etmeyen beraberinde ciddi konjenital kalp hastalığı eşlik eden bir ektopia kordis vakası sunmaktayız.

OLGU SUNUMU

Antenatal ektopia kordis tanılı 34 hafta 5 günlük erkek bebek erken eylem nedeniyle normal spontan vajinal yolla 2530 gr doğurtuldu. Antenatal takiplerinde ektopia kordis, konjenital kalp hastalığı ve plevral effüzyonu olduğu biliniyordu. Kord klempenmeden önce plevral effüzyon boşaltıldı. Deprese çıkan bebek entübe yeni doğan yoğun bakım ünitesine alındı. 1. ve 5. dakika apgar skoru sırasıyla 3 ve 4 idi.

Yazışma Adresi /Address for Correspondence:Dr. Musa Silahlı, Hocacihan Mah. Saray Cad. No:1 Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi, Neonatoloji Bilim Dalı, Selçuklu, Konya, Türkiye E-posta: msilahl@gmail.com

©Telif Hakkı 2019 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2019 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

doi:<http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2019.27>

Kan gazlarında respiratuar asidozu vardı. Genel durumu kötü ve akciğerleri zor havalanan %40 in üzerinde oksijen ihtiyacı olan hastaya respiratuar distres sendromu düşünülerek 200 mg/kg'dan intratrakeal surfaktan uygulandı. Önce sağa sonra sola pig tail pleural drenaj kateteri takıldı. 200 ml/gün drenajı oldu. Entübe mekanik ventilatörde izlenen hastanın ilk gün çekilen pa akciğer grafisi izlenmektedir (Şekil-1). Fizik muayenede 2530 gr erkek bebeğin kalbin totale yakın dışarıda olduğu 4-5 cm'lik göğüs ve karın duvarını içine alan defektif alan dikkati çekmekteydi ve üzeri perikard ya da cilt ile kaplı değildi (Video 1). İris kolobomu ve el parmaklarındaki kontraktürler dışında eşlik eden asosiyel bir anomali yoktu. Aynı gün içerisinde yapılan ekokardiografik incelemede çift çıkışlı sağ ventrikül, geniş VSD, hafif pulmoner stenoz saptandı. Dönem dönem nasal cpap ve hood ile oksijenle takip edilse de çoğunlukla ventilatöre bağlı olarak izlendi. Gönderilen periferik kan kromozom analizi normal karyotip olarak raporlandı. Alınan plevra sıvısı örnekleri eksuda vasfında idi. Plevra sıvısı kültürlerinde de üreme olmadı. Ektopia kordis için antiseptik yara örtüsü ve steril nemlendiriciler kullanıldı. Zamanla epitelizasyon izlendi. Hastanın mevcut kalp problemi için kalp damar cerrahisi ve pediatrik kardioloji tarafından bir şey yapılamayacağı kararlaştırıldı. Zaman zaman sepsis atakları için antibiyotik tedavileri aldı. 120 gün boyunca yeni doğan yoğun bakımda izlenen hasta kalp yetmezliği sonucu ex oldu.



Şekil 1: PA Akciğer grafisi izlenmektedir

TARTIŞMA

Cantrell pentalojisi 1958 de Cantrell tarafından tanımlanmıştır bir anomalidir (1). Bu sendromun tam spektrumu orta hat supraumbilikal karın duvarı defektini, sternum alt uç gelişim kusurunu, anterior diafragma defektini, diafragmatik perikardium yokluğunu ve eşlik eden konjenital kalp hastalıklarını içermektedir. Ektopia kordis parsiyel ya da total olabilir. Embriyonel hayatın 14-18. günlerinde ventral mezodermin defektif formasyonu ve farklılaşması nedeniyle gözlemlenmektedir. İnsidansı yaklaşık olarak 1 milyon canlı doğumda 7- 8 olarak bulunmuştur. Genetik defekt bilinmemektedir ve çoğunlukla vakalar sporadiktir. Tüm hastalar bu spektrumun tüm özelliklerini göstermeyebilir. Bu vakalarda konjenital kalp hastalığı eşlik etme olasılığı %80 'dir (2). En sık ventriküler septal defekt izlense de atrial septal defekt, çift çıkışlı sağ ventrikül, sol ventrikül divertikülü, Fallot tetralojisi, trunkus arteriozus ve tek ventrikül de gözlenebilmektedir (3). Mortalite veya yaşayabilirliğin en önemli belirleyicisi konjenital kalp hastalığının eşlik edip etmemesi, kalp hastalığının ciddiyeti ve kalbin total ya da parsiyel olarak göğüs kafesi dışında olmasıdır. Kompleks konjenital kalp hastalığı eşlik eden vakaların yaşam şansı düşüktür (4). Ectopia cordis ile ilgili çok geniş vaka serileri bulunmamaktadır. Ectopia kordis tanısı almış hastaların yaşayanların büyük çoğunluğunda kardiyak defekt bulunmamaktadır. Bu hastalarda pulmoner hipoplazi, geniş abdominal defektler, serebral anomali, bağırsak ve karaciğerin göğüs boşluğuna herniasyonu gibi ekstra kardiyak anomalilerin eşlik ediyor olması yaşam beklentisini azaltan diğer durumlardır. Bizim hastamıza çift çıkışlı sağ ventrikül ve total ektopi eşlik ediyordu. Genellikle çok aşamalı tamir yapılmaktadır. Öncelikle ektopia kordis yumuşak doku ile kaplanarak dış ortama ilişkisi kesilmekte, ilerleyen dönemlere kadar konservatif izlenerek total düzeltmenin ilerleyen dönemlerde yapılması şeklindedir (4,5). Ectopia Kordis takip ve cerrahi düzeltmeyle ilgili en geniş seri 14 yılda 13 vakayla Hornberger ve arkadaşlarına aittir (2). Bu vakalardan sadece 5' i süt çocukluğu dönemine ulaşabilmiştir. 2 çift çıkışlı sağ ventrikül vakası 9 aylık ve 3,3 yaşında cerrahi düzeltme yapılmıştır. Yine 5-6 aylıkken tam düzeltme yapılan çift çıkışlı sağ ventrikül ve ektopia kordis sağlıklı şekilde hayatını sürdüren izole olgu sunumları vardır (6).

SONUÇ

Komplekt ektopia kordis ve kompleks konjenital kalp hastalığı birlikteliği az rastlanan olgulardır. Kardiyak ektopinin parsiyel olduğu vakalar ve minor kalp anormalliklerinde yaşam beklentisi yüksektir. Merkezlerin deneyimlerinin artması ve multidisipliner yaklaşımla yaşam şansı bu vakalarda daha da artmaktadır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. Surg Gynecol Obstet, 1958;107: 612-4.
2. Hornberger LK, Colan SD, Lock JE, et al: Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defects. Circulation 1996;94:32-7.
3. Singh N, Bera ML, Sachdev MS, et al: Pentalogy of Cantrell with left ventricular diverticulum: A case report and review of literature. Congenit Heart Dis 2010;5:454-7.
4. Sakasai Y, Thang BQ, Kanemoto SJ Card Surg Staged repair of pentalogy of Cantrell with ectopia cordis and ventricular septal defect, 2012; 27: 390-2
5. Morales JM, Patel SG, Duff JA, Villareal RL, Simpson JW. Ectopia cordis and other midline defects. Ann Thorac Surg. 2000 ;70:111-4.
6. Harring G, Weil J, Thiel C, Schmelzle R, Mueller GC. Management of Pentalogy of Cantrell with complete ectopia cordis and Double Outlet Right Ventricle. Congenit Anom (Kyoto). 2015;55:121-3.