



Cantrell Sendromlu Bir Yenidoğan

A Neonate with Cantrell Syndrome

Erkut Öztürk, Murat Saygı, Alper Güzeltaş, Ender Ödemiş

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Özet

Cantrell sendromu sternum, karın duvarı, perikard, diyafram, kalp gibi orta hat oluşumlarının nadir görülen bir malformasyonudur. Günümüze kadar yüz olgu bildirilmiştir. Ektopia kordise bağlı mortalitesi oldukça yüksektir. Bu yazıda torakoabdominal ektopia kordisli bir Cantrell sendromlu olgu ekokardiyografik ve BT anjiyo bulguları ile sunulmuştur. (*Haseki Tıp Bülteni 2013; 51: 128-30*)

Anahtar Kelimeler: Cantrell sendromu, ektopik kalp, yenidoğan

Abstract

Cantrell's syndrome is a rarely encountered midline malformation involving the structures such as the sternum, abdominal wall, pericardium, diaphragm and the heart. Approximately one hundred cases have been reported up to date. The mortality due to ectopia cordis is substantial. In this study, we present a case of Cantrell's syndrome with thoracoabdominal ectopia cordis along with its echocardiographic and computerized tomography (CT) angiography findings. (*The Medical Bulletin of Haseki 2013; 51: 128-30*)

Key Words: Cantrell's syndrome, ectopia cordis, newborn

Giriş

Cantrell sendromu veya Cantrell pentalojisi sternum, karın duvarı, perikard, diyafram, kalp gibi orta hat oluşumlarının nadir görülen bir malformasyonudur (1). Bu sendromu oluşturan bileşenlerin her biri farklı klinik şiddette ortaya çıkabilir. Ektopia kordis, Cantrell pentalojisinin en sık görülen bileşenidir ve birlikte olduklarında mortalite oranı yükselir. Seyrek görülmesi ve klinik şiddetin değişkenlik göstermesi hastalığın tanı almasını ve deneyim yetersizliği sonucu uygun cerrahi yaklaşım yapılmasını güçleştirmektedir (2). Bu yazıda torakoabdominal ektopia kordisli bir Cantrell sendromlu olgu ekokardiyografik ve BT anjiyo bulguları ile sunulmuştur.

Olgu

Bir günlük yenidoğan erkek bebek, aralarında akraba evliliği olmayan anne ve babanın ikinci çocuğu olarak takipsiz bir gebelik sonrasında 37. gebelik haftasında C/S ile 2900 g ağırlığında hastanemiz dışında bir merkezde doğmuş. Ölü doğum ve düşük öyküsü olmayan annenin ilk çocuğunda herhangi bir sağlık problemi bulunmamaktaydı. Gebelik süresince anne

herhangi bir teratojen ajan ile karşılaşmamış, enfeksiyon geçirmemiş. Hasta doğumdan sonra tarafımıza getirildi. Fizik muayenesinde toraks dışında ritmik olarak attığı gözlenen kalp, supraumbilikal abdominal duvar defekti ve omfaloseli olduğu gözlemlendi (Resim 1). Hastada herhangi bir kraniofasial malformasyon, ekstremitte anomalisi veya nöral tüp defekti yoktu. Ekokardiyografik incelemede ventriküler septal defekt, patent duktus arteriozus (PDA) saptandı (Resim 2). Arkus aşırı elongene olan hastaya 3 boyutlu BT anjiyo çekildi (Resim 3). İlk alınan hemogram, biyokimyasal tetkikler ve kan gazı değerleri normaldi. Prokalsitonin 0.1 ng/ml (<0.05) ve CRP 7 mg/L (0-5) hafif yüksekti. Entübe ve mekanik ventilatöre bağlı şekilde kuvözde izlenen hastaya, geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi ve total parenteral nutrisyon başlandı. İnsensibl sıvı ve ısı kaybını önlemek için abdominal duvar defekti özel yama ile sarıldı. Çocuk cerrahisi ile aynı seansta kalbin toraks boşluğuna alınması ve abdominal duvar defektinin kapatılması şeklinde opere edilmesi planlandı. Çocuk cerrahisinin isteği doğrultusunda bir süre beklenmesi istenen hastanın operasyonu ertelendi. Hastanın dördüncü günde genel durumu kötüleşti. Kan gazında metabolik

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Erkut Öztürk

İstanbul Mehmet Akif Ersoy Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye. Tel.: +90 212 692 20 00 E-posta: erkut_ozturk@yahoo.com

Geliş Tarihi/Received: 16 Ocak 2013 **Kabul Tarihi/Accepted:** 28 Şubat 2013

Haseki Tıp Bülteni,

Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

The Medical Bulletin of Haseki Training and Research Hospital, published by Galenos Publishing.

asidoz gözlemlendi. Laktat değeri 13 mmol/L (normali 0.4-1.8)'ye, prokalsitonin 20 ng/ml ve CRP 248 mg/L'ye yükseldi. Hemogramında trombosit sayısı 86 bine düştü. İlerleyen takiplerde milrinon, adrenalin, dopamin ve dobutamin inotrop desteğine rağmen tansiyonu ve kalp tepe atımı düşen hasta muhtemel sepsise bağlı çoklu organ yetmezliği gelişmesi olgu kaybedildi.

Tartışma

Cantrell sendromu ilk kez 1958 yılında tanımlanmış ve günümüze kadar yaklaşık yüz olgu bildirilmiştir (3). Etiyopatogenezi tam bulunmamış olsa da embriyonik gelişimin üçüncü haftasında mezoderm hücrelerinin

kusurlu oluşum ve migrasyonundan kaynaklandığı düşünülmektedir. Bu hücrelerin somatik ve splanknik tabakalara farklılaşmasındaki sorun, kalp, perikard, karın duvarı ve diyafram gelişiminde hata ile sonuçlanır. Herhangi bir genetik geçiş şekli saptanmamıştır (4).

Toyama (5) Cantrell sendromunu 3 sınıfa ayırmıştır: Grup 1; tüm defektlerin bir arada olması, Grup 2; sadece 4 defektin görülmesi, grup 3 ise defektlerin çeşitli kombinasyonlarda inkomplet olarak görülmesi durumudur. Bizim olgumuzda sendrom için özgün olan beş anomali ve malformasyonun tamamı saptanmıştır.

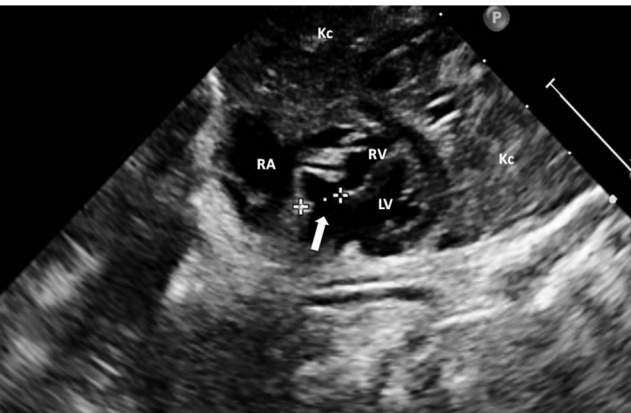
Cantrell pentalojisinde karın duvarı malformasyonlarından omfalosel, diyastazis rekti, epigastrik ve umbilikal herni defektleri görülebilir. En sık görülen abdominal duvar defektimizde da bildirilen omfaloseldir (2,3).

Kalp anomalileri açısından sendrom çeşitlilik göstermektedir ve prognoz üzerinde oldukça etkilidir. Canlı doğan olguların çoğu ağır kardiyak anomaliler nedeniyle kaybedilmektedir. Ventriküler septal defekt (VSD) tüm olgularda görülmüştür. Bunun yanında bazı olgularda Fallot tetralojisi, atrial septal defekt (ASD), pulmoner arter hipoplazisi, büyük damarlarda transpozisyon ve sol ventrikül divertikülü gibi kalp anomalileri bildirilmiştir (6,7). Bizim olgumuzda da torakoabdominal tip ektopia kordis, ventriküler septal defekt ve patent duktus arteriyozus saptanmıştır.

Cantrell sendromlu olguların yönetiminde anatomik ve fonksiyonel durumun değerlendirilmesinde



Resim 1. Olgunun torakoabdominal defektinin resmi



Resim 2. Modifiye subkostal pozisyonda yapılan transtorasik ekokardiyografik inceleme. Ok işareti Ventriküler septal defekt (VSD) göstermektedir. Kc: karaciğer, RV: Sağ ventrikül, LV: sol ventrikül, RA: sağ atrium



Resim 3. Olgunun kardiyak bilgisayarlı tomografisi. Kc: Karaciğer; Ao: aorta; Ac: Akciğer; LV: sol ventrikül

görüntüleme yöntemleri büyük önem taşımaktadırlar. Rutin ultrasonografide (USG) prenatal tanısı konulup, aileye gebeliğin sonlandırılması için danışmanlık verilmesi mümkündür. Ekokardiyografi ile kalp anatomisi, kapakların durumu ve intrakardiyak defektler saptanabilir. Üç boyutlu kardiyak BT ve anjiyografi ile kalp ve büyük damarların yapısı değerlendirilebilir (6,7). Olgumuzda ekokardiyografi ve BT anjiyo kombinasyonu ile cerrahi planlamayı gerçekleştirdik. Gebelik takipsiz olduğu için fetal USG incelemesi gerçekleştiremedik.

Cantrell sendromunun mortalitesi yüksektir (%95'in üzeri) ve yaşayanlarda bile ciddi morbidite gelişmektedir (3,4).

Sonuç olarak Cantrell sendromu orta hat gelişimsel bozukluklarının çok seyrek görülen bir sebebidir. Beraberinde ektopia kordis bulunması nedeniyle bu olgu sunumuyla nadir görülen bu sendromu vurgulamak istedik.

Kaynaklar

1. Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart. Surg Gynecol Obstet 1958;107:602-14.
2. Pete B, Hajdú J, Harmath A, et al. Pentalogy of Cantrell: six new cases. Orv Hetil 2009; 150:2068-73.
3. Wen L, Jun-lin L, Jia H, et al. Cantrell syndrome with complex cardiac malformations: a case report. J Pediatr Surg 2011;46:1455-8.
4. Engum SA. Embryology, sternal clefts, ectopia cordis, and Cantrell's pentalogy. Semin Pediatr Surg 2008;17:154-60.
5. Toyama WM. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart: a case report and review of the syndrome. Pediatrics 1972;50:778-92.
6. McMahon CJ, Taylor MD, Cassady CI, Olutoye OO, Bezold LI. Diagnosis of pentalogy of cantrell in the fetus using magnetic resonance imaging and ultrasound. Pediatr Cardiol 2007;28:172-5.
7. O'Gorman CS, Tortoriello TA, McMahon CJ. Outcome of children with Pentalogy of Cantrell following cardiac surgery. Pediatr Cardiol 2009;30:426-30.