

Pediyatrik bir olguda tek ventriküllü kalp ve Cantrell sendromu

Univentricular heart and Cantrell syndrome in a pediatric case

Selim Aydın,¹ Dilek Suzan,¹ Muazzez Çevik,² Ender Ödemiş,³ Ersin Ereğ¹

¹Acıbadem Üniversitesi Atakent Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, İstanbul, Türkiye

²Acıbadem Üniversitesi Atakent Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Bölümü, İstanbul, Türkiye

³Acıbadem Üniversitesi Atakent Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Cantrell sendromu, çeşitli derecelerde orta hat duvar defektleri ve doğuştan kardiyak anomalilerin eşlik ettiği nadir bir sendromdur. Bu yazıda, tek ventrikül, pulmoner darlık, ventrikül divertikülü, iki taraflı superior vena kava, sternum alt uç ve supraumbilikal batın ön duvar defekti nedeniyle Cantrell sendromu tanısı konan altı yaşında bir kız olgu sunuldu. Ciddi siyanozu (SpO₂: %65-70) olmasına rağmen, ailenin kararı nedeniyle daha önce girişim yapılmayan hasta ameliyata alındı. Çocuk cerrahisi iş birliği ile iki taraflı Glenn ameliyatı, ventrikül divertikül rezeksiyonu ve batın ön duvar tamiri uygulandı. Hasta %80-85 SpO₂ ile sorunsuz taburcu edildi. Ameliyat sonrası altıncı ay kontrolünde herhangi bir sorun saptanmadı.

Anahtar sözcükler: Cantrell sendromu; tek ventrikül; ventrikül divertikülü.

Cantrell sendromu, supraumbilikal batın ön duvar defekti, sternum alt bölüm defekti, ön diyafram yokluğu, diyafragmatik perikard defekti ve doğuştan kardiyak malformasyonların tümünün birlikteliği olarak 1958 yılında tanımlanmıştır.^[1] En sık eşlik eden doğuştan kalp anomalisi ventriküler septal defekt (VSD) olmakla birlikte, nadir de olsa daha kompleks kalp anomalileri görülebilir. Beraberinde parsiyel veya komplet ektopia kordis eşlik edebilir, fakat bu hastalar çoğunlukla erken bebeklik döneminde mortal seyretmektedir.^[2] Bu yazıda büyük ventrikül divertikülünün eşlik ettiği tek ventrikül ve pulmoner darlığı olan Cantrell sendromu tanı bir olgu sunuldu.

ABSTRACT

Cantrell syndrome is a rare syndrome associated with varying degrees of midline wall defects and congenital cardiac anomalies. In this article, we report a six-year-old girl with Cantrell syndrome associated with single ventricle, pulmonary stenosis, ventricular diverticulum, bilateral superior vena cava, lower sternal, and supra-umbilical abdominal anterior wall defect. The patient, who had no previous intervention despite severe cyanosis (SpO₂: 65 to 70%) due to the parent decision, underwent operation. Bilateral Glenn procedure, resection of the ventricular diverticulum, and anterior abdominal wall repair were performed in collaboration with pediatric surgery. The patient was discharged uneventfully with a SpO₂ of 80 to 85%. No problem was observed in the postoperative sixth month visit.

Keywords: Cantrell syndrome; single ventricle; ventricular diverticulum.

OLGU SUNUMU

Sorunsuz geçen gebelik süreci sonrasında annenin ilk gebeliği sonucunda doğmuş ve şu anda altı yaşında olan kız hastanın ailesinde herhangi bir kardiyak anomali öyküsü yoktu. Daha önce yapılan incelemeler sonucunda Cantrell sendromu tanısı konulan hastaya, ailenin onaylamaması nedeniyle herhangi bir cerrahi girişimde bulunulmamıştı. Takibinde yakınmaları artış gösteren hasta çabuk yorulma, morarma, göbek üstünde ele gelen pulsatil şişlik şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde siyanoz, batın ön duvar defekti ve defekt içerisinde pulsatil kitle

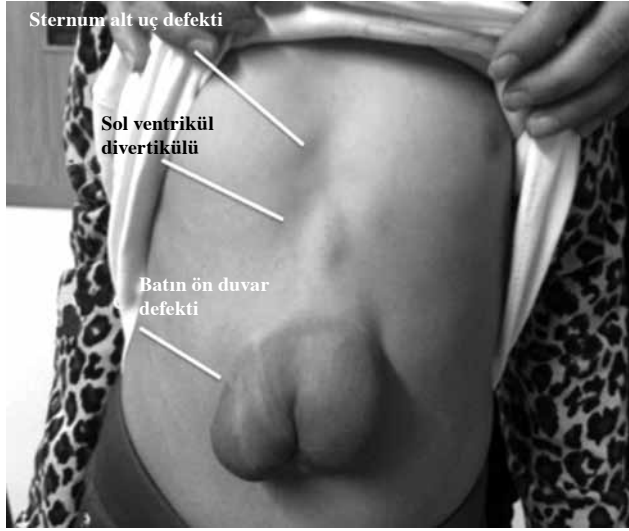


Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2016.12090
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 30 Kasım 2015 Kabul tarihi: 07 Ocak 2016

Yazışma adresi: Dr. Selim Aydın, Acıbadem Üniversitesi Atakent Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Bölümü, 34303 Küçükçekmece, İstanbul, Türkiye.

Tel: 0412 - 258 00 60 e-posta: draydinselim@yahoo.com



Şekil 1. Cantrell sendromu-ameliyat öncesi görünüm.

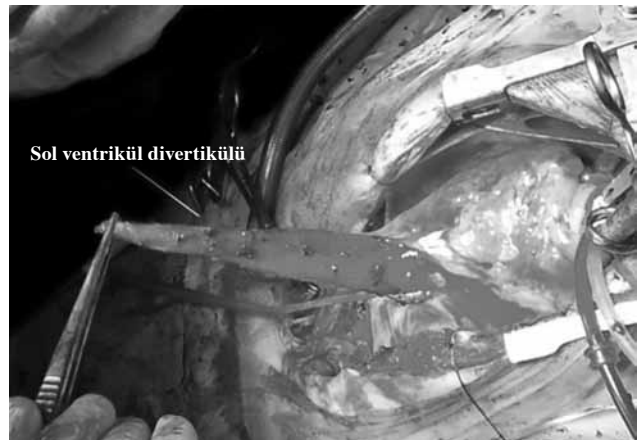
vardı (Şekil 1). Oksijen satürasyonu (SpO₂) %65-70 idi. Yapılan ameliyat öncesi ekokardiyografide atriyal situs solitus-mezokardi, çift girişli sol ventrikül, ventrikuloarteriyel konkordans, pulmoner darlık ve restriktif bulboventriküler foramen saptandı. Ameliyat öncesi bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografisinde, iki taraflı superior vena kava, sol ventrikül divertikülü, sternum alt uç defekti, batın ön duvar defekti ve herni varlığı saptandı (Şekil 2). Kalp kateterizasyonu



Şekil 2. Sol ventrikül divertikülü bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

ve anjiyografi yapıldı. Pulmoner arterlerin konfluent ve iyi gelişmiş olduğu ve ortalama basıncın 14 mmHg olduğu görüldü.

Hasta ameliyat öncesi hazırlıkları tamamlanarak ameliyata alındı. Midsternal insizyon sonrasında sternum ksifoid bölümünün olmadığı saptandı. Median sternotomi yapıldı. Defekt üzerindeki membran açıldı. Diyafragmatik perikardın ve diyafram ön kısmının gelişmediği, büyük sol ventrikül divertikülünün supraumbilikal bölgedeki defektin içerisine doğru ilerlediği görüldü. Aortik, iki taraflı superior vena kava ve inferior vena kava kanülasyonu yapılarak kardiyopulmoner baypasa (KPB) girildi. İki taraflı bidireksiyonel kavopulmoner anastomoz (bilateral Glenn) uygulandı. Otuz iki santigrad derecede sistemik hipotermi, antegrad kan kardiyoplejisi ve aortik kross klemp sonrası kardiyak arrest sağlandı. Sol ventrikül divertikülü çevre dokulardan serbestleştirilerek sol ventrikül apeksi ile bağlantısından ayrıldı ve eksize edildi (Şekil 3). Divertikülün normal miyokard ve endokard dokusu ve yaklaşık 4-5 mm'lik lümeni olduğu görüldü. Sol ventrikül apeksinde oluşan defekt perikard destekli prolen dikişlerle lineer olarak tamir edildi. Kross klemp alındı ve KPB sorunsuz olarak sonlandırıldı. Batın ön duvar ve diyafram defekti çocuk cerrahisi tarafından primer onarıldı. Ameliyat sonrası erken dönemde sorun olmayan hasta ikinci gün servise alındı. Oksijen satürasyonu %80-85 civarında seyretti. Servis takibinde şilotoraks gelişti, ancak medikal tedavi ile düzeldi. Hasta 13 günlük takip sonrası sorunsuz taburcu edildi. Ekokardiyografi kontrollerinde iki taraflı Glenn anastomozlarının sorunsuz çalıştığı saptandı. Ameliyat sonrası altıncı ay kontrolünde, Fontan ameliyatı adayı olarak sorunsuz izlenmekteydi.



Şekil 3. Sol ventrikül divertikülü ameliyat sırası görünüm.

TARTIŞMA

Cantrell ve ark. 1958'de, diyafram, batın duvarı, perikardiyum, alt sternum ve kalp defektleri birlikteliğini Cantrell pentalojisi (torako-abdominal sendrom) olarak tanımlamışlardır.^[1] İnsidansı 65000 canlı doğumda bir olarak rapor edilen bu sendromun beş karakteristik bulgusu, omfalosel, anterior diyafragmatik herni, sternal kleft, ektopia kordis ve intrakardiyak defektlerdir.^[3] Embriyonik yaşamın üçüncü haftasında mezodermal tabakalarda oluşan gelişim defektinin bu sendroma neden olduğu düşünülmektedir.^[4] Gestasyonun 14. ve 18. günleri arasında vitellin kesenin erken perforasyonu ile birlikte splanknik ve somatik mezodermin anormal migrasyonu sonucunda orta hat defektlerinin ortaya çıktığı öne sürülmektedir.^[5]

Cantrell sendromunda çeşitli kardiyak malformasyonlar görülebilir. Cantrell sendromuna görülen klasik ektopia kordis tipi torakoabdominal ektopia kordistir.^[6] Komplet ektopia kordis nadir olmakla birlikte yenidoğanlarda görülebilir, fakat genellikle kalp yetmezliği, sepsis ve hipoksemi nedeniyle erken yaşlarda ölümcül seyretmektedir. Ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, Fallot tetralojisi ve pulmoner darlık en sık birlikte görülen kardiyak anomalilerdir.^[7]

Bizim olgumuzda Cantrell sendromuna tek ventrikül ile birlikte olan pulmoner darlık ve büyük sol ventrikül divertikülü eşlik etmekteydi. Cantrell sendromu ile sol ventrikül divertikülü birlikteliği literatürde nadir olarak bildirilmiştir.^[7,8] Spontan veya travmatik rüptür ve taşiaritmi nedeniyle ani ölüme yol açabildiğinden sol ventrikül divertikülünün eksizyonu önerilmektedir.^[6,7] Tek ventrikül patolojisi de sendroma çok nadir olarak eşlik etmekte ve çoğunlukla erken dönemde ölümcül seyretmektedir.^[7,9] Tek ventrikül patolojisi ve sol ventrikül divertikülü nedeniyle morbidite ve mortalite riski yüksek olan hastamızda, altı yaşına kadar cerrahi girişimde bulunulmadan herhangi bir komplikasyon gelişmemiş olmasının ilgi çekici olduğu kanaatindeyiz.

Cantrell sendromu prognozu kötü ve mortalitesi yüksek olan bir sendromdur. Vazquez-Jimenez ve ark.^[7] yaptıkları bir çalışmada 153 hastada ameliyat sonrası mortalite oranını %51.6 olarak bildirmişlerdir. Yazarlar ayrıca mortalite üzerine etki eden en önemli risk faktörünün hastanın ameliyat sırasındaki yaşı olduğunu ve bir yaş altında mortalitenin anlamlı derecede arttığını saptamışlardır. Van Hoorn ve ark.^[10] 1987-2007 yılları

arasında bildirilen 58 hasta üzerinde yaptıkları değerlendirmede, gebelik sürecinde ve doğumdan hemen sonra kaybedilen hastalar da eklendiğinde, mortalite oranının %63.8 olduğunu bildirmişlerdir.

Sonuç olarak, hastalığın uzun dönem prognozu, kardiyak ve eşlik eden diğer anomalilerin ciddiyetine bağlıdır. Nadir görülen bir sendrom olmakla birlikte, çeşitli sistem anomalilerini bir arada içermesi nedeniyle multidisipliner yaklaşım gerektiren bir patolojidir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

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;107:602-14.
2. Hakim K, Ayari J, Jebri F, Msaad H, Ouarda F, Chaker L, et al. Cardiac anomalies in Cantrell's pentalogy: From ventricular diverticulum to complet thoracic ectopia cordis. *Cardiol Tunis* 2013;9:73-6.
3. Vanamo K, Sairanen H, Louhimo I. The spectrum of Cantrell's syndrome. *Pediatr Surg Int* 1991;6:429-33.
4. Fonkalsrud EW. Chest wall abnormalities. In: Bove AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS, editors. *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery*. East Norwalk, Connecticut: Appleton and Lange; 1991. p. 507-16.
5. Amato JJ, Douglas WI, Desai U, Burke S. Ectopia cordis. *Chest Surg Clin N Am* 2000;10:297-316.
6. Apte AV. Thoracoabdominal ectopia cordis: a rare entity. Case report and review of literature. *PJSR* 2008;1:31-3
7. Vazquez-Jimenez JF, Muehler EG, Daebritz S, Keutel J, Nishigaki K, Huegel W, et al. Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1178-85.
8. Grethel EJ, Hornberger LK, Farmer DL. Prenatal and postnatal management of a patient with pentalogy of Cantrell and left ventricular aneurysm. A case report and literature review. *Fetal Diagn Ther* 2007;22:269-73.
9. Hernández-González M, Jiménez-Arteaga S, Ortega F, Solorio S, Martínez-Flores E, David-Gómez F, et al. Pentalogy of Cantrell. A case report. *Arch Cardiol Mex* 2006;76:202-7. [Abstract]
10. van Hoorn JH, Moonen RM, Huysentruyt CJ, van Heurn LW, Offermans JP, Mulder AL. Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach. *Eur J Pediatr* 2008;167:29-35.