

## Torakoabdominal tip ektopia kordis: bir olgu sunumu

### Thoracoabdominal ectopia cordis: a case report

Ahmet İrdem<sup>1</sup>, Zatiğül Şafak Taviloğlu<sup>2</sup>, Osman Başpınar<sup>1</sup>, Metin Kılınç<sup>1</sup>, Selim Kervancıoğlu<sup>3</sup>, Ercan Sivash<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep

<sup>2</sup>Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Gaziantep

<sup>3</sup>Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Gaziantep

#### Özet

Ektopia kordis çok nadir görülen bir kalp anomalisidir. Kalbin bir kısmının veya tamamının toraks dışına yerleşmesidir. Sıklıkla beraberinde diğer konjenital kalp hastalıkları da görülür. Biz de torakoabdominal tip ektopia kordis ve atriyal septal defekti olan bir günlük olguyu sunmayı amaçladık.

**Anahtar kelimeler:** Ektopia kordis; konjenital kalp hastalığı; torakoabdominal; yenidoğan

#### Abstract

Ectopia cordis is a very rarely seen cardiac anomaly. In this anomaly heart settles outside the thorax completely or partially and other cardiac anomalies may be present. Here we aimed to present a one-day newborn with ectopia cordis and atrial septal defect.

**Keywords:** Ectopia cordis; congenital heart disease; thoracoabdominal; newborn

#### Giriş

Ektopia kordis kalbin bir kısmının veya tamamının toraks kavitesinin dışına yerleşmesi olarak tanımlanır. Nadir görülen bir konjenital kalp anomalisidir. Ektopia kordis 5.5-7.9 milyon canlı doğumda bir görülür. Görülme sıklığı konjenital kalp hastalıkları içinde de % 0.5-0.8'dir (1-3). Ektopia kordis ilk kez 1706 yılında Haller tarafından tanımlanmıştır (4). 1818 ve 1836'da ise Weese (5) ve Todd (6) tarafından sınıflandırılmıştır. Biz de, torakoabdominal tip ektopia kordis ve atriyal septal defekti olan bir günlük olguyu sunmayı amaçladık.

#### Olgu

Yirmi altı yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. canlı doğanı olarak, miadında sezaryen ile 2850 g olarak doğan kız olgu olduğu öğrenildi. Gebelikte annenin radyasyon, enfeksiyon geçirme, travma, ilaç kullanma öyküsünün olmadığı ve anne-baba arasında akrabalık bulunmadığı ifade edildi. Muayenesinde boyu 50 cm, baş çevresi 35 cm, vücut sıcaklığı 36.8°C, kan basıncı 85/40 mmHg ve nabız 114/dk idi. Genel durumu iyi, spontan aktif, emme refleksi iyi olan olgunun, toraks bölgesinde orta hatta sternum olmadığı, kalbin bir kısmının toraksın dışına doğru, üzeri bir zarla örtülü olacak şekilde itilmiş olarak görüldü (Resim 1). Ayrıca bu kesenin alt kısmında karaciğerin sol lobu ve paraumbilikal yapılar görüldü. Kalp sesleri dinlemekle ritmik, normokardikti; ek ses ve üfürüm saptanmadı. Akciğer sesleri dinlemekle doğaldı, hepatosplenomegalisi yoktu. Transtorasik ekokardiyografisinde 6 mm atriyal septal defekt

haricinde patoloji saptanmadı. Üç boyutlu bilgisayarlı tomografide (Resim 2), arkus aorta distalinde sol subklavian arter çıkımı sonrası orjin alıp retrotrakeal, retroözefagial seyir gösteren aberan sağ subklavian arter izlenmiştir. Sternuma ait görüntü izlenmemiş olup kalp intratorasik alandan anteriora doğru protrude görünümündedir. İnceleme alanına giren kesitlerde kalp inferiorda, karaciğer sol lob mediali kısmen, safra kesesi ve kolon anslarının anteriora doğru protrude olduğu izlenmiştir (herniasyon?). Tüm batın ultrasonografisinde karaciğer sol lobu orta hattın soluna doğru uzanım göstermektedir. Kranial USG normal olarak değerlendirildi. Göğüs cerrahisi ve kalp damar cerrahisinin önerisi doğrultusunda, kalbin üzerini örten koruyucu bir zar olması nedeni ile cerrahi müdahale için, toraksın genişlemesinin beklenmesinin daha uygun olacağı düşünüldü. Toraks kavitesi, kalbin yerleşeceği büyüklüğe ulaşıldıktan sonra, tek aşamalı cerrahi ile kalbin toraks boşluğuna yerleştirilmesi planlandı. Bu nedenle olguya aylık çocuk kardiyolojisi, göğüs cerrahisi ve kalp damar cerrahisi poliklinik izlemi önerildi. Bir ay sonraki kontrolünde kalbin üzerini örten koruyucu zarda enfeksiyon olmadığı, EKG'sinin normal ve iki boyutlu ekokardiyografide ise küçük atriyal septal defekt (6 mm) olduğu görüldü. Göğüs cerrahisi ise kalbin yerleştirilmesi için, göğüs kavitesinin uygun büyüklüğe erişmediğini düşünerek izlem önerdi.

#### Tartışma

Ektopia kordisin nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte trizomi 18, triploidi ve X'e bağlı geçişli koromozomal anomalilerle birlikteliği bildirilmiştir (7,8). Servikal, servikotorakal, torasik, torako-abdominal ve abdominal olmak üzere ektopia kordisin 5 farklı klinik tipi vardır. En sık görülen tip torasik ve torako-

**İletişim/Correspondence to:** Ahmet İrdem, Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, Gaziantep, TÜRKİYE  
Tel: + 90 342 3606060 / 76449 irdem@gantep.edu.tr

**Geliş Tarihi:** 27.12.2011 **Kabul Tarihi:** 23.02.2012  
**Received:** 27.12.2011 **Accepted:** 23.02.2012

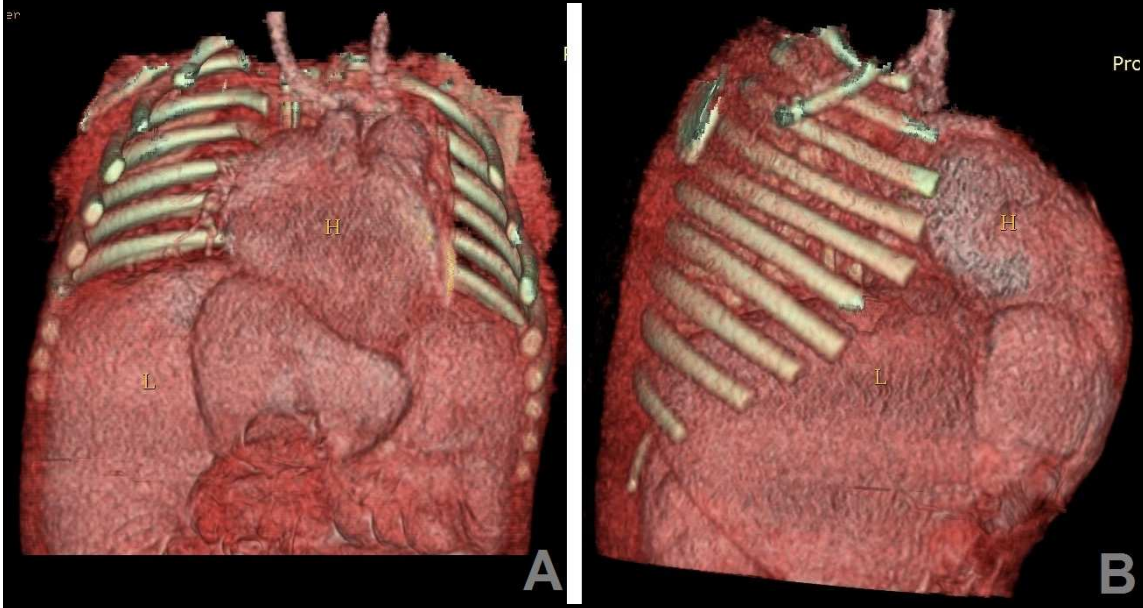
DOI: 10.5455/GMJ-30-2012-76  
www.gantep.edu.tr/~tipdergi  
ISSN 1300-0888

abdominaldır (1,9). Ektopia kordis ile ek konjenital kalp hastalıkları birlikteliği sıktır (%80.2). Sıklıkla ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, fallot tetralojisi, sol ventrikül divertikülü ve pulmoner stenoz görülür (10). Bizim olgumuzda ise interatriyal septumda, sekundum atriyal septal defekt vardı. Ayrıca ek anomali

olarak başta omfalosel olmak üzere, gasroşizis, skolyoz, yarı damak-dudak, hipoplastik akciğer ve hidrosefali de görülebilir (10,11). Bizim olgumuzda en sık görülen ektrakardiyak anomali olan omfalosel vardı.



Resim 1. Kalp toraksın dışında, üzeri bir zarla örtülü (A,B).



Resim 2. Multislice BT'de (A ve B) sternum izlenmemekte ve kalp toraksın dışına doğru itilmiş görünümde.

Ektopia kordisin etyolojisinde sternum ve göğüs ön duvarının normal embriyolojik gelişim süreçlerindeki duraksamalar sonrası oluştuğu düşünülmektedir. Patogenezinde öne sürülen teoriler ise; lateral gövde kıvrımlarının iniş ve orta hat birleşimindeki primer eksiklik ile birlikte chorion ve/veya yolak sac'ın erken rüptürü sebebiyle toraksın mekanik kompresyonu sonucu oluştuğu düşünülmektedir (1).

Ektopia kordisin torako-abdominal tipi, 1958'de Cantrell'in tanımladığı pentalojinin (kısa sternum defekti, anterior diyafram defekti, pariyetal perikard defekti, omfalosel, intrakardiyak defektler) bir parçası

olabilir. Fakat bu pentalojide organların tutulum derecesi farklı şiddette olabilir. Cantrell'in tanımladığı pentalojide vakaların çoğu sporadiktir. Bugüne kadar kesin patogenezini bilinmemekle birlikte ailevi eğilim olabileceği bildirilmiştir (12). Bizim olguda ektopia kordis, sternumun tamamen yokluğu, omfalosel ve atriyal septal defekt vardı. Belki de bizim olgu da parametreler eksik olmakla birlikte Cantrell'in tanımladığı Pentaloji grubuna girebilir.

Ektopia kordisin prenatal tanısı gelişmiş ultrasonografik tekniklerle 10. gebelik haftasından sonra konulabilir. Servikal ektopia kordis yaşayla bağdaşmaz, bu nedenle

cididi anomalilerle beraber olan ektopia kordisli olgularda aileyle görüşülerek terapötik abortus önerilebilir (1).

Ektopia kordisin cerrahi tedavisi, torasik tipte olduğu gibi, güç ve ek kardiyak anomali varsa yüksek mortaliteyle sonuçlanabilir (9,10). Toraks uygun büyüklüğe ulaşana kadar aşamalı cerrahi önerilir. İlk girişim kalbin üzerinin yumuşak bir doku veya göğüs ile beraber büyüeyebilen otoplasti ile örtülmesi önerilir (1,13). Göğüs duvarının rekonstrüksiyonu ileri dönemlerde uygulanır (10,13). Olgumuzda kalbin üstünde koruyucu bir zar olduğundan cerrahi tedavi için toraksın genişlemesinin beklenmesinin daha uygun olacağı düşünüldü. Ektopia kordis cerrahisinin mortalite oranı yüksek olduğundan, tek aşamalı cerrahi ile kalbin toraks boşluğuna yerleştirilmesi planlandı. Küçük atriyal septal defekt (6 mm) için ise klinik izlem önerildi.

Sonuç olarak, ektopia kordisin cerrahisi güç ve yüksek mortaliteyle sonuçlanabileceğinden, cerrahi müdahale zamanlaması için olguya göre karar verilmesi gerektiğini ve multidisipliner yaklaşımın önemli olduğunu düşünüyoruz.

#### Kaynaklar

1. Morales JM, Patel SG, Duff JA, Villareal RL, Simpson JW. Ectopia cordis and other midline defects. *Ann Thorac Surg* 2000;70(1):111-4.
2. Leca F, Thibert M, Khoury, Fermont L, Laborde F, Dumez Y. Extrathoracic heart (ectopia cordis). Report of two cases and review of the literature. *Int J Cardiol* 1989;22(2):221-8.
3. Amato JA, Douglas IW, Desai U, Burke S. Ectopia cordis. *Chest Surg Clin North Am* 2000;10(2):297-316.
4. Kaplan LC, Matusoka R, Gilbert EF, Opitz JM, Kurnit DM. Ectopia cordis and cleft sternum: evidence of mechanical teratogenesis following rupture of the chorion or the yolk sac. *Am J Med Genet* 1985;21(1):187-202.
5. Harrison MR, Filly RA, Stanger P, de Lorimier AA. Prenatal diagnosis and management of omphalocele and ectopia cordis. *J Pediatr Surg* 1982;17(1):64-6.
6. Leca F, Thibert M, Khoury W, Fermont L, Laborde F, Dumez Y. Extrathoracic heart (ectopia cordis): report of two cases and review of the literature. *Int J Cardiol* 1989;22(2):221-8.
7. Bick D, Markowitz RI, Horwich A. Trisomy 18 associated with ectopia cordis and occipital meningocele. *Am J Med Genet* 1988;30(3):805-10.
8. Fox JE, Gloster ES, Mirchandani R. Trisomy 18 with Cantrell pentalogy in a stillborn infant. *Am J Med Genet* 1988;31(2):391-4.
9. Amato JJ, Zelen J, Talwalkar NG. Single-stage repair of thoracic ectopia cordis. *Ann Thorac Surg* 1995;59(2):518-20.
10. Alphonso N, Venugopal PS, Deshpande R, Anderson D. Complete thoracic ectopia cordis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;23(3):426-8.
11. Kabbani MS, Rasheed K, Mallick MS, Abu-Hassan H, Al-Yousef S. Thoracoabdominal ectopia cordis: case report. *Ann Saudi Med* 2002;22(5-6):366-8.
12. Gao Z, Duan QJ, Zhang ZW, Ying LY, Ma LL. Images in cardiovascular medicine: Pentalogy of Cantrell associated with thoracoabdominal ectopia cordis. *Circulation* 2009;119(15):483-5.
13. Campos JR, Filomeno LT, Fernández A, Ruiz RL, Minamoto H, Werebe EC, et al. Repair of congenital sternal cleft in infants and adolescents. *Ann Thorac Surg* 1998;66(4):1151-4.