

## BİR EKTOPIYA KORDİS VAKASI

Dr. Fevzi Akçay

### ÖZET

*Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nümune Hastanesinde bir "ektopiya kordis" vakası görüldü. Vakada şiddetli kardiyovasküler ve nörofasiyel sistem konjenital anomalileri mevcuttu. Bu vakalar genellikle doğuştan kısa süre sonra kaybedilirler. Hastada kalbi göğüs boşluğuna koyma ameliyatı yapıldı. Hasta ameliyatı atlatmasına rağmen kısa süre sonra öldü. Vakanın takdimi yapıldı, mevcut anomaliler anlatıldı. Literatür incelemesi yapıldı. Ameliyat tekniğine ait yöntem anlatıldı ve literatür ile karşılaştırıldı.*

### GİRİŞ

"Ektopiya kordis" kalbin normal mediasten ve göğüs boşluğundaki yerinin dışında bulunmasına denir. Ender rastlanan bir konjenital kalp anomalisi olup, ilginç yönü; tedavi edilsin veya edilmesin hastaların ilk

bir veya iki gün içinde ölmeleridir. Diğer konjenital anomaliler bulunmayıp sadece kalp defekti olan hastalar için tatminkar bir tedavi ve ameliyat yöntemi bulunmalıdır.

### GENEL BİLGİLER

Normal embriyolojik gelişim esnasında kalp orta mediastendeki yerini alır. Kalbin bu yerleşme bölgesinin dışında kalması ektopi halidir. Ektopi bölgeleri; boyun, göğüs boşluğu ve karın olabilir. Vakalarda intrakardiyak ve diğer sistem anomalileri sıklıkla var olması yanında, hastaların birçoğu prematüredir. (5) Literatürdeki ilk vaka 1671 de Neil Stenson, 1706 da Haller ve Martinez tarafından yayınlanmıştır. Şimdiki halde vaka

sayısı dünyada 200 ü henüz geçmiş durumdadır. (1) Bunlar arasında cerrahi tedaviye tabi tutulanlar ise 30 vaka kadar az sayıdadır. (4) Seyrek görüldüğü ve vakaların çoğu doğumdan üç-beş saat sonra öldüğü için bu alanda yayınlanan yazılar azdır.

Embriyolojik olarak kalp ve diyafram önce boyun bölgesinde gelişimine başlar, sonra göğüs boşluğuna iner. Bu inme 5 ile 10. fetal haftaları

içinde olur. Altı ile 7. haftadan sonra ektopiye neden olacak defekt meydana gelir. Defekt jerm plazmasının kendisine ait bir anormalliktir ve babanın sağlığı veya gebelikteki bozukluklarla ilgisi yoktur. Sternum defekti daima var olup, sternum yan parçalarının gelişim esnasında birleşememesi sonucu meydana gelir. Defekt büyüklüğü çeşitli dereceldedir ve sternumun total ajenezinden ensiform prosesin basit bir yokluğuna kadar değişebilir. Diyaframdaki defekt V biçimindedir ve V nin köşesi içte vertebralara, uçları ise dışta sternum kenarlarına yapışır. Abdomen defekti orta ekseninde olup, basit bir diyas-

tazdan omfalosele kadar değişebilir. (4) Anomali çeşitli şekillerde kendini gösterdiğinden bir sınıflandırma gereksinimi doğmuştur. İlk sınıflamayı anatomik şekline göre 1818 de Weese yapmış, sonra 1833 de Townsend, 1948 de Byron diğer sınıflama türlerini önermişlerdir.

Halen Kanagasunteram ve Verzin (1) in ortaya attığı sınıflama oldukça benimsenmiştir: 1. Servikal, 2. Torako-servikal, 3. Abdominal. Sınıflama son olarak da servikal, torasik, abdominal şekle değiştirilmiştir. Torasik tip en sık rastlanılanı olup % 62.5 oranında görülür. Servikal tip en seyrek olanıdır.

## KLİNİK BULGULAR

Kalp yüzeysel olarak yerleşirse sadece cilt tabakası ile örtülü olabileceği gibi, tipik vakalarda tamamen açıktadır. Normal veya prematüre bebeklerin kalbi çoğunlukla bu şekildedir. Kalp apeksi, ventriküller, atriyumlar dışarıdan farkedilebilir ve kalp atımları bir saat gibi sayılabilir. Böylerinde teşhis bellidir. Dıştan kapalı olanlar veya sadece mediyasten dışına ancak bir herni derecesinde yer değiştirmiş olanlar için ayırtıcı tanı gerekebilir. Ayırtıcı tanıda sol ventrikülün konjenital divertikülü düşünülebilir. Ektopide ekseriya kalp üfürümü alınmaz. EKG çoğunlukla normaldir. Ön-arka ve yan (göğüs-abdomen) grafileri tanı için faydalıdır. Yan grafide sadece cilt ile kaplı olan kalp

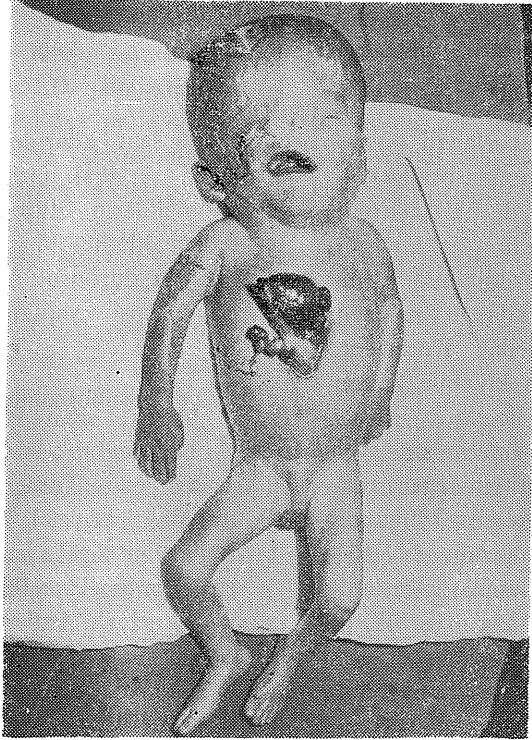
kolayca tanınabilir.

Hastanın yaşaması genel durumuna bağlı olduğu kadar, diğer konjenital anomalilerin oluşu ve prematürelilik derecesiyle doğru orantılıdır. Vakaların üçtebiri prematüre olup çoğunlukla ölü doğarlar. Canlı doğanların çoğu birkaç saat veya günden fazla yaşayamazlar. Rastlanılan konjenital lezyonlar triküspit atrezisi, tek ventrikül, aort, pulmonaer arter ve büyük ven anomalileri şeklinde sıralanabilir. Prognoz ektopi tipine bağlıdır. Torasik tipte 16 günden fazla yaşayan sadece bir vaka yayınlanmıştır. Abdominal tiptekilerin prognozu daha iyi olup 40 yaşına kadar yaşamış olan bir grup vaka yayınlanmıştır.

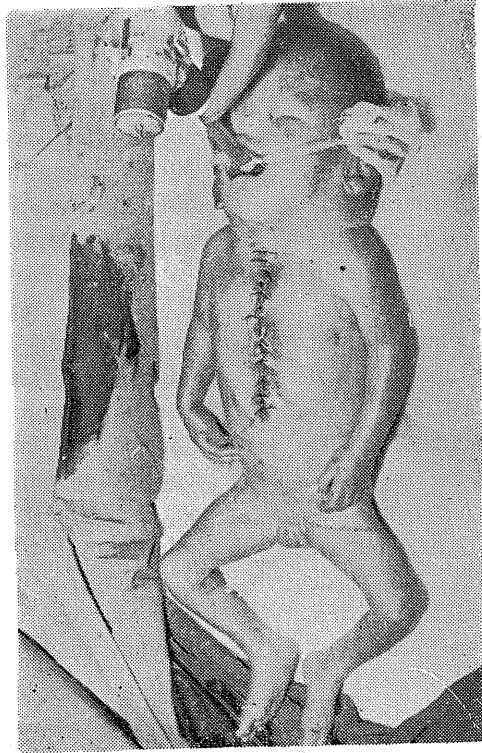
## VAKA TAKDİMİ

Hastamız prematüre bebek olup 35 yaşındaki bir anneden doğmuştur. Anne G<sub>7</sub> P<sub>5</sub> A<sub>1</sub> idi. Çocuklarının bir çoğu normal doğumdan sonra ateşlenip ölmüşlerdir. Dört yıl önce TBC geçirmiş olup onun dışında annenin öz geçmişi normaldir. Fizik muayenede 7 aylık hamile olarak tesbit edilmiştir. 17.3.1977 tarihinde normal ve spontan bir doğumla 1750 Gm. ağırlığında, 39 cm. boyunda, Apgar 4 olan ektopiya kordisli bu prematüre kız bebek doğmuştur. Bebekte ektopiya kordisle birlikte göz, burun, baş, boyun anomallileri de vardı ve kalp distal sternumdaki defektten dışarı çıkmış olup atımları vardı. Kol

ve bacaklarını oynatıyor, spontane solunum yapıyordu. (Şekil 1). Sabah 9.30 da doğan hasta hemen intübe edildi ve 30 dakika içinde ameliyata alındı. Midsternal kesi ile mediyastene girildi. Distal sternum defektli idi ve kalp bu defekten dışarı çıkmış konumda bulunuyordu. Diyaframda defekt yoktu. Keza abdomen de tam idi, fakat umbilikus kalp apeksinin hemen altında bulunuyordu. Bir ince kordon kalp apeksi ile umbilikusu birbirine bağlıyordu. Arka ve yanlardaki perikart rezeke edildi. Kalp-akciğer yapışıklıkları ayrılarak kalp için yer açıldı. Yukarıda manibrium sterni kesildi, cilt kenarları



Şekil: 1- Hastanın ameliyat öncesi görünümü.



Şekil: 2- Hastanın ameliyat sonrası görünümü.

debride edildi. Kalp hazırlanan boşluğuna konuldu. Bu durumda bradikardi oluştu. Kalp vucut dışına çıkarıldı ve ritmi normale döndü. Tekrar göğüs boşluğuna yerleştirildiğinde ritmi yavaşlıyordu. Bu şekilde yenilenen deneyler fayda vermedi. Karaciğer, umbilikus ve hipogastriyuma konan dikişlerin bağlanması ile aşağı doğru çekildi ve kalp için hazırlanan yer daha büyütüldü. Bu zaman organ tekrar göğüs boşluğu içine konulduğunda tolere etti ve ritmi bozulmadı. Cilt kenarları diseke edilerek genişletildikten sonra kapatıldı. (Şekil 2) Sternum defekti tamir edilmedi. Beş dakika sonra kalp ritmi tekrar bradikardiya dönmeğe başladı. Eksternal kalp masajı uygulandı. Masajla kalp çalışma-

sına 3 saat kadar devam etti. Bebekteki diğer servikal, fasiyal ve nörolojik anomallilerin düzeltilemeyecek derecede şiddetli olması nedeniyle reanimasyon durduruldu. Hasta derhal öldü. Otopsi yapıldı ve şu anomaliler saptandı:

#### I. Dış anomaliler,

Boyun çok kısa ve gövdeye birleşimi geniş, Turner sendromu tipinde idi. Sağ pariyetal bölgede kafa derisi büyük bir defekt şeklinde eksik, anterior fontanel kemiklerin büyük kısmını içine alacak kadar geniş, 5 cm. x 5 cm. çapında olup, burun rudimenter, delikleri tıkalı, keza kulaklarda eksternal delik; sağda deforme ve kapalı, göz kapakları bitişik idi. (Kalp ve

göğüs yukarda anlatıldığı şekilde idi). Ekstremiteler, parmaklar. eksternal genitaler normal görünüşte idi.

## II. İç anomaliler,

Serebrum hipoplastik, hidrosefali ve ventriküller genişlemiş idi. Kardiyovasküler sistemde, kalp ekto- pisinden başka interatriyal defekt, pul-

moner arter hipoplazisi ve bilateral pulmoner arter sekestrasyonu (akciğer loblarının arteriyel kanını pulmoner arter yerine aortadan alması) vardı. Karaciğer normalden daha büyük hacimde olup kalp boşluğunu oldukça daraltıyordu. Sindirim sistemi ve ürogenital sistemde ise herhangi belirgin anomaliye rastlanmadı.

## TARTIŞMA

Seyrek görülen ektopiya kordis vakalarında uzun süreli yaşam olanaksızdır. Yaşam prematürel ve diğer konjenital anomaliler nedeniyle mümkün olamamaktadır. Bizim vakamızda şiddetli beyin, göz, kulak anomalileri dolayısıyla hasta vejetatif bir hattan daha ileri götürülemezdi. Fakat normal doğmuş ve diğer anomalileri olmayan vakalar tek tük yaşatılabilmektedir. 1976 da A.B.D. Philadelphia Children's Hospital'da bir vaka ameliyatla düzeltilmiş ve taburcu edilmiştir. Cerrahide başarıya engel olan sorun toraks içinde yer açma güclüğü ve açılma bile büyük bir kara-

ciğer ve kısa bir inferiyor vena kavasının kalb yerini değiştirmeyi önlemesidir. Bu nedenle bazı cerrahlar akciğer lobektomisi, karaciğer rezeksiyonu denemişler, fakat başarılı olamamışlardır. Büyük problem bilhassa kısa inferiyor vena kava ve sağ kalbin katlanıp deforme oluşu ve dolayısıyla kalp debisinin düşmesidir.(4)

Defektli sternumun tamirine ilk safhada gerek yoksa da, cilt muhakkak kapatılmalıdır. Vakamızda cilt kenarlarını defekt üzerine getirmek zor olmamıştır. Zor olan vakalarda çeşitli cilt grefleri önerilmiştir.

## SONUÇ

Kalbin göğüs boşluğu dışında yerleşmesi demek olan ektopiya kordis seyrek rastlanılan bir konjenital anomali olup mortalite oranı da bir hayli yüksektir. Diğer ek konjenital anomaliler olamayan vakalarda yaşam için kalbin normal göğüs boşluğuna yerleştirilmesi gerekir, aksi halde hastalar ölüme bırakılmışlardır. Maalesef cerrahi başarı oranı oldukça düşükse de yaşatılan tek tük vakalar vardır.

Hastaların çoğu ilk 24 saat içinde ölürlür. Servikal, torasik ve abdominal tipler arasında en sık rastlanılanı torasik tiptir. Pür ektopiya kordis olan vakalarda hasta yaşatılmağa çalışılmalı ve cerrahi tedavi denenmelidir. Teşhis cilt defektli vakalarda gayet kolaydır. Kapalı olanlarda fizik muayene, röntgenografi, anjiyografi, EKG ayırtıcı teşhis yardımcı olurlar.

## SUMMARY

In this article, a case of ectopia cordis is reported, which occurred at Atatürk University, Medical School, Nümüne Hospital in 1977. Case is presented. She was premature, 1750 Gm. She had severe cerebral, cervicofacial anomalies, in addition of ectopic heart. After birth, patient is intubated and artificial respiration is instituted. She was operated upon and ectopic heart is taken into the chest. Sternal defect is not repaired, however skin is closed over the heart. Space is prepared by pulling

the large liver inferiorly intraabdominal sutures. Slowing of the heart rate after replacement into the thorax was a problem. A closed chest massage was applied. Heart maintained viable for 5 hours. Since uncorrectable cerebral and facial anomalies were present, further cardiac assistance was considered unnecessary. Literature is reviewed in relation with the case, information about embryology, pathology, diagnosis and treatment have been discussed.

## KAYNAKLAR

1. Cywes, S.: Ectopia Cordis, Report of a case with attempted operative correction, S.A. Medical J. Jan 14, 1967, Page 37.
2. Friedberg, Disease of the Heart, 1966, Page 1284.
3. Keith, Rowa, Vladimin: Heart Disease in Infancy and Childhood,

1967, Page 876.

4. Logan, Jr., W. D., Crispin, R.H., Patterson, J. H., Abbott, A. O.: Ectopia cordis, Report of a case and discussion of surgical management, Ped. Surg., 37; 898-901, 1965.

5. Vaughan and McKay: Textbook of Pediatrics. 1975, Page 10401