



Figure 2. Right coronary angiogram showing a saccular aneurysm (black arrows) of right coronary artery (white arrow)

last nine cases early diagnosis and surgical treatment was possible. Treatment of a mycotic coronary artery aneurysm includes appropriate antibiotic treatment and prompt surgical intervention (1).

In our case, salmonella septicemia was the possible etiology of the coronary artery aneurysm. Although the patient had no history of gastroenteritis, cholelithiasis or antacid drug usage, widespread contamination of poultry foods by salmonella species may also lead to transient bacteriemias (3, 4). Salmonella organisms have a high predilection for atherosclerotic arterial walls and are the dominant agent of infected aortic aneurysms (5, 6). Our patient had been hypertensive and had atherosclerotic lesions both in RCA and Cx. Therefore, it is possible that the aneurysm had developed by the

infection of a pre-existing atheroma. Although timely diagnosis of the aneurysm was possible, the patient could not survive due to hemodynamic failure.

Conclusion

In patients with hemorrhagic pericardial effusions new diagnostic techniques as cardiac magnetic resonance imaging and computed tomography accelerate the diagnosis of the underlying condition. Limited leaking or rupture of a coronary artery aneurysm is a rare etiology of pericardial effusions. As coronary artery aneurysms have a high tendency to rupture, once the diagnosis is made urgent surgical treatment is mandatory.

Acknowledgement

We would like to thank Prof. Birsal Erdem, MD for her help in identifying the type of bacteria.

References

1. Jewkes AJ, Black J. Infection of an abdominal aortic aneurysm from an appendix abscess. J Cardiovasc Surg 1989; 30: 870-2.
2. Doig JC, Hilton CJ, Reid DS. Salmonella; a rare cause of subacute effusive-constructive pericarditis. Br Heart J 1991; 65: 296-7.
3. Osevala MA, Heleotis TL, DeJene BA. Successful treatment of a ruptured mycotic coronary artery aneurysm. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1780-2.
4. Can F, Demirbilek M, Erdem B, Ciftçi U, Tunaoğlu M, Laleli Y. A purulent pericarditis caused by Salmonella typhimurium. J Med Microbiol 2004; 53: 1-2.
5. Pace F, Fanfarillo F, Giorgino F, Baratta L. Salmonella enteritidis pericarditis: A case report and review of the literature. Ann Ital Med Int 2002; 17: 189-92.
6. McGee MB, Khan MY. Ruptured aneurysm of a coronary artery. A fatal complication of salmonella infection. Arch Intern Med 1980; 140: 1097-8.

Nadir rastlanan doğumsal kalp anomalisi: Ektopia kordis

A rare congenital cardiac anomaly: ectopia cordis

Hasan Tahsin Keçelgil, Mustafa Kemal Demirağ, Semih Murat Yücel, Ali Yüksel

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Giriş

Ektopia kordis (ectocardia, exocardia), kalbin kısmen veya tamamen toraks boşluğu dışında yerleşmesidir. Her bir milyon canlı doğumda 5.5-7.9 oranında rastlanılmaktadır (1). Kızlarda daha sık görüldüğü bildirilmiştir (2). Beş tiptir: Servikal, servikotorasik, torasik, torako-abdominal ve abdominal. En sık görülenler torakal ve torako-abdominal olanlardır (3, 4).

Olgu sunumu

Olgu 1

Yirmi üç yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 1. canlı doğanı olarak miadından 6 hafta önce spontan vajinal yolla doğmuş bir erkek bebektir. Gebelikte annenin travma, radyasyona maruziyeti veya enfeksiyon öyküsü yok. Ancak, propiltiourasil kullanmış. İlk gebeliği hipertiroidi

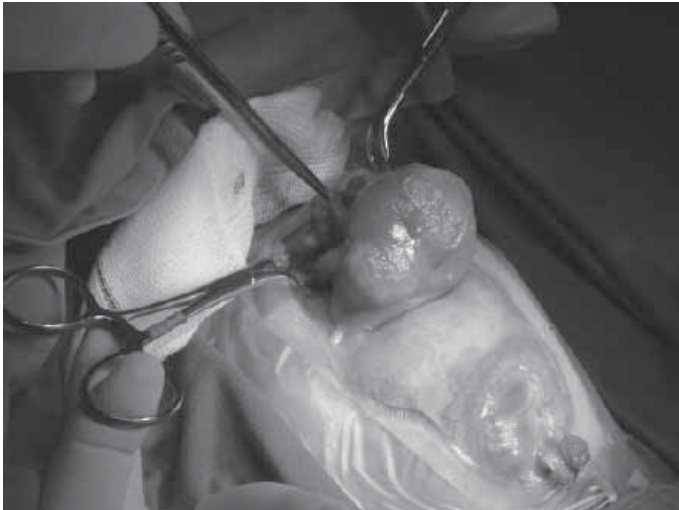
Yazışma Adresi /Address for Correspondence: Dr. Hasan Tahsin Keçelgil, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye
Tel: +90 362 3121919 Faks: +90 362 457 60 41 E-mail: htkecelgil@yahoo.com

©Telif Hakkı 2009 AVES Yayıncılık Ltd. Şti. - Makale metnine www.anakarder.com web sayfasından ulaşılabilir.
©Copyright 2009 by AVES Yayıncılık Ltd. - Available on-line at www.anakarder.com

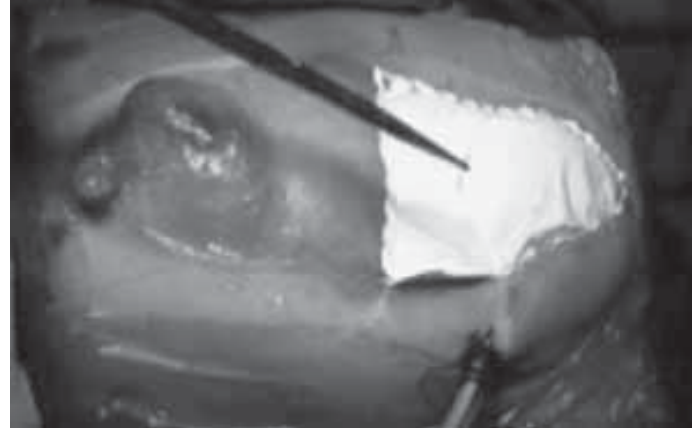
nedeniyle 24. haftada intrauterin eksitusla sonuçlanmış. Anne baba akrabadır. Muayenede genel durumu kötüydü, periferik siyanozu mevcuttu. Boyu 46 cm, kilosu 2000 gr, vücut sıcaklığı 35°C, nabız: 104/dk ve sinüs ritminde, kan basıncı: 65/35 mmHg idi. Sternal defektten kalp bütünüyle toraks dışına yerleşmişti. Üzerinde perikard yoktu. Batın ortahat defektinden membranla örtülü şekilde karaciğerin sol lobu görülmekteydi. Prematürite + ektopia kordis + omfalosel tanılarıyla yatırıldı. Artan enfeksiyon riski göz önünde bulundurularak, daha fazla zaman yitirmemek gayesiyle preoperatif ekokardiyografi (EKO) yapılmadı. Acilen operasyona alındı. Aşamalı cerrahi tedavi kararlaştırıldı. İlk kalbin toraksa yerleştirilmesi ve üzerinin örtülerek dışarıyla temasının kesilmesi amaçlandı. Sternumun 1/3 proksimal intakt kısmı insisura jugularise kadar açıldı. Görüşü engellediğinden timus subtotal çıkarıldı (Resim 1). Apeks sağ omuza dönüktü. Çıkan aorta vertikal lokalizasyonda ve normalden uzun görünümdeydi. Pulmoner arter, aorta çapında ve onun tam posteriyorundaydı. Sağ ve solda süperior vena kava görünümünde iki damar vardı. Diyafram intaktı. Plevralar açılarak ve sağda 1.5 cm kalınlığında kosta parçaları çıkarılarak kalbin toraksa yerleştirilebilmesi amacıyla yeterli boşluk yaratılmaya çalışıldı. Ancak, yapılan manevralara rağmen kalbin mediastinuma yerleştirilmesini takiben derin bradikardi ve hipotansiyon gelişti. Bunun üzerine kalbin apeksi sağ omuza bakacak şekilde eski pozisyonunda epikarddan cilt altı dokuya tespit edildi. Politetrafloroetilen (PTFE) membranla defekt örtüldü (Resim 2). 35 mmHg kan basıncıyla çıkan hastada düşük kalp debisi ve metabolik asidoz mevcuttu. Postoperatif 2. saatte, inotropik desteğe rağmen kardiyak arest gelişti ve eksitus oldu.

Olgu 2

On yedi yaşındaki bir annenin 1. gebeliğinden 1. canlı doğanı ve kız idi. Miadında normal spontan vajinal yolla doğmuş. Annenin ilaç kullanma, radyasyona maruziyet, önemli hastalık öyküsü yoktu. Anne baba akraba değildi. Muayenesinde, genel durumu orta, kilosu 2800 gr, boyu 45 cm, vücut sıcaklığı 35°C, nabız 136/dk ve sinüs ritminde, kan basıncı 43/21 mmHg idi. Sternal defektten, perikard bulunmaksızın kalbin bütünüyle toraks dışında olduğu gözlemlendi. Batın orta hat defektinden karaciğer ve intestinal organlar görülmekteydi (Resim 3). Ektopia kordis + omfalosel tanılarıyla yatırıldı. Zamansızlıktan preoperatif EKO yapılmadı. Hızla ameliyata alındı. Aşamalı cerrahi tedaviye karar verildi. Omfalosel patolojisine elektif müdahale kararlaştırıldı. Apeksi sağ omuza doğru bakan kalbin mediastinuma yerleştirilmesini kolaylaştırmak amacıyla



Resim 1. İlk olgunun intraoperatif mediastinum boşluğunun genişletilmesi aşamasındaki görüntüsü



Resim 2. İlk olgunun perikardiyal membran yerleştirilmesi aşamasındaki görüntüsü



Resim 3. İkinci olgunun preoperatif görünümü

sternumun 1/3 proksimal kısmı insisura jugularise dek açıldı. Timus subtotal çıkarıldı. Aorta, sefalik arter çıkışları, koroner arterler, vena kaval ve pulmoner arter normal lokalizasyonda ve kalibrasyonda. Sol persistan vena kava süperior mevcuttu. Kalp mediastinum içerisine yerleştirilmeye çalışılırken derin bradikardi ve hipotansiyonu takiben kardiyak arest gelişti. Kısa süreli kardiyak masaj ile düzenli ritim ve 40 mmHg sistolik kan basıncı sağlandı. Yerleştirilen kalp PTFE membranla örtüldü. Ameliyat bitiminde düşük kalp debisi ve metabolik asidoz saptandı. Postoperatif 4. saatte kardiyak arest gelişerek, eksitus oldu.

Tartışma

Bilinirliği 5000 yıl öncesine uzanmaktadır (4). Etiyolojisi belirsizdir. Sternum ve göğüs ön duvarının normal embriyolojik gelişim süreçlerindeki duraksamalar sonrası oluştuğu düşünülmektedir (5). Patogenezinde öne sürülen teoriler ise: 1) Lateral gövde kıvrımlarının iniş ve orta hat birleşimindeki primer eksiklik, 2) Chorion ve/veya yolk sac'ın erken rüptürü sebebiyle toraksın mekanik kompresyonu, 3) Amniotik band sendromu (4). Torasik ektopia kordisin 5.5-7.9 milyon canlı doğumda bir görüldüğü, olguların %80.2'sinde ek intrakardiyak defektler (ventriküler septal defekt, atriyal septal defekt, Fallot tetralojisi, sol ventrikül divertikülü, pulmoner stenoz) bulunduğu bildirilmiştir (6). Olgularımızda intrakardiyak ek patoloji olup olmadığı bilinmemektedir Omfalosel başta olmak üzere, yarık damak-dudak, hidrosefali, hipoplastik akciğer, diyas-

tazis recti, gastroşizis, skolyoz gibi anomaliler bulunabilir (6, 7). Kromozom anomalileriyle (Turner Sendromu, Trizomi 18) birlikte görülme sıklığı artmaktadır (8). Gelişmiş ultrasonografik tekniklerle prenatal süreçte tanınabilir ve aileyle görüşülerek terapötik abortus seçilebilir. Servikal tipi yaşama bağlıdır (4).

Torasik tip ektopia kordis olgularının cerrahi onarımının güçlüğüyle ve yüksek mortaliteyle yapılabildiği belirtilmektedir (3, 7, 9). Eşlik eden intrakardiyak anomalilerin varlığında cerrahi müdahalenin karmaşıklığıyla paralel olarak mortalite artabilmektedir (7). Torako-abdominal tip ise 1958'de Cantrell'in tanımladığı pentalojinin (bifid sternum, diyafram defekti, diyafragmatik perikard, anterior abdominal duvar defekti, intrakardiyak defektler) bir parçası olabilir (9). Cerrahi tedavinin hedefleri: 1) Kalbin yumuşak bir dokuyla örtülmesi, 2) Kalbin toraks boşluğuna yerleştirilmesi, 3) Varsa, intrakardiyak defektin palyasyonu veya onarımı, 4) Göğüs duvarının rekonstrüksiyonudur (6). Aşamalı cerrahi benimsendiğinde, ilk girişim, kalbin üzerinin örtülmesine yönelmelidir. Göğüs duvarının rekonstrüksiyonu ileride gerçekleştirilir (6). Morales ve ark. ile Watterson, bazı hastalarda infant döneminde tek aşamalı onarımların başarıyla uygulanabileceğini, atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, patent duktus arteriyozus gibi karmaşık defektli olmayan torasik ektopia kordislerde ise kardiyak patolojilerin medikal olarak izlenip öncelikle toraks duvarındaki defekte müdahale edilebileceğini ve 2 yaş civarında da kısmen genişlemiş toraks kavitesi sayesinde tam onarımın güvenle yapılabileceğini belirtmektedirler (4, 10). Olgularımızda, toraks boşluklarının küçüklüğünden iki aşamalı cerrahi girişim planladık. Ancak, her iki yenidoğanda da postoperatif kardiyak dekompanasyon ve eksitus gelişti.

Sonuç

Özellikle obstetrisyenler, yenidoğan uzmanları, pediyatrik kardiyologlar ve kalp cerrahları ektopia kordis hususunda dikkatli olmalıdırlar. Başarı, ekip çalışmasıyla ve tek ya da aşamalı cerrahi tedaviyle sağlanabilir.

Kaynaklar

1. Hornberger LK, Colan SD, Lock JE, Wessel DL, Mayer JE. Outcome of patients with ectopia cordis and significant intracardiac defects. *Circulation* 1996; 94: 32-7.
2. Khoury MJ, Cordero JF, Rasmussen S. Ectopia cordis, midline defects and chromosome abnormalities: An epidemiologic perspective. *Am J Med Genet* 1988; 30: 811-7.
3. Amato JJ, Zelen J, Talwalkar NG. Single-stage repair of thoracic ectopia cordis. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 518-20.
4. Morales JM, Patel SG, Duff JA, Villareal RL, Simpson JW. Ectopia cordis and other midline defects. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 111-4.
5. Singal AK, Balamourougan P, Bhatnagar V. Primary closure of thoraco-abdominal ectopia cordis. *J Indian Assoc Pediatric Surgeons* 2006; 11: 250-2.
6. Alphonso N, Venugopal PS, Deshpande R, Anderson D. Complete thoracic ectopia cordis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 426-8.
7. Kabbani MS, Rasheed K, Mallick MS, Abu-Hassan H, Al-Yousef S. Thoraco-abdominal ectopia cordis: case report. *Ann of Saudi Med* 2002; 22: 366-8.
8. Garson A, Hawkins EP, Mullins CE, Edwards SB, Sabiston DC, Cooley DA. Thoracoabdominal ectopia cordis with mosaic Turner's syndrome: Report of a case. *Pediatrics* 1978; 62: 218-21.
9. 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.
10. Watterson KG, Willinkson JL, Kliman L, Mee RB. Complete thoracic ectopia with double outlet right ventricle: neonatal repair. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 146-7.