

# Dekstrokardi ve çift çıkışlı sağ ventriküllü bir olguda Cantrell's sendromu

## *Dextrocardia and double outlet right ventricle in a patient with Cantrell's syndrome*

*Dr. Kadir Babaoğlu, Dr. Funda Öztunç, Dr. Levent Saltık, Dr. İlhan Günay\*,  
Dr. Ayşe Güler Eroğlu, Dr. Gülay Ahunbay*

*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,  
Pediyatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, \*İstanbul Üniversitesi Kardiyoloji Enstitüsü, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul*

### Giriş

Cantrell's Sendromu; ilk defa 1958 yılında Cantrell ve ark.ları (1) tarafından abdominal duvarda, sternumda, diyafragmada, perikard ve kalpte konjenital defektlerle seyreden, oldukça nadir görülen bir sendrom olarak tanımlanmıştır. Bu sendrom omfalosel nedeniyle opere edilmesi planlanırken; sternum altında pulsatil bir oluşumun saptanması nedeniyle kliniğimize gönderilen 15 günlük kız hastada tanımlandı.

Nadir görülen bu olgu, literatür taramasında dekstrokardi ve çift çıkışlı sağ ventrikül ile Cantrell's sendromu birlikteliğine rastlanılmaması nedeniyle sunuldu.

### Olgu

Aralarında akrabalık olmayan anne-babanın ilk çocuğu olarak normal spontan vajinal yolla 3240 gr ağırlığında doğan 15 günlük kız bebek omfalosel nedeniyle opere edilmesi planlanırken sternum altında pulsatil bir oluşumun saptanması ve kalbinde üfürüm duyulması nedeniyle kliniğimize gönderildi. Fizik incelemesinde sternum normalden kısaydı. Sternumun altında pulsatil bir kitle ve bunun hemen altında omfalosel mevcuttu (Resim 1). Kalp sesleri sağ hemitoraksta daha iyi duyulan hastanın sternumun sağ boyunca 2-3/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttu. Pulsatil kitleye yapılan basının hastada disritmiye yol açtığı izleniyordu. Karaciğer midklaviküler hatta kot altında 3 cm palpe ediliyordu. Telekardiyografide kalp sağ hemitoraksta yerleşmişti. Sağ ventrikül hipertrofisi tipinde kardiyomegali (kardiyotorasik indeks: 0.58) ile birlikte pulmoner vasküler gölgeleme azalmıştı. Elektrokardiyografide ritim sinüs ve düzenli, P aksı +45, QRS aksı +120 idi. Sağa göre çekilen göğüs derivasyonlarında sağ ventrikül hipertrofisi bulguları vardı. Hastada öncelikle pulsasyon veren kitlenin sol ventriküle bağlı bir divertikül olabileceği düşünüldü. Ekokardiyografide sol ventrikül divertikülüne ek olarak dekstrokardi, atriyal situs solitus, çift çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner darlık, geniş ventriküler septal defekt saptandı. Anji-

yografide sol ventriküle yapılan enjeksiyonda bu divertikülün kontrast madde ile dolduğu görüldü (Resim 2). Çift çıkışlı sağ ventrikül ve pulmoner stenoz varlığı kanıtlandı. Ayrıca apikal bölgede 2 adet küçük ventriküler septal defekt bulunduğu ve sol pulmoner arterin ileri derecede hipoplazik olduğu desandan aorta proksimalinden sol akciğere giden geniş bir kollateral damarın olduğu izlendi.

Abdominal duvarda, sternumda, perikardda ve kalpteki patolojileri ile Cantrell's sendromu tanısı alan hasta 18 aylık iken tüm patolojileri düzeltme operasyonu uygulanmak üzere kalp damar cerrahisine verildi. Operasyonda sternumun kısa ve ucunun bifid olduğu ve sol ventrikül divertikülünün perikard defektinden aşağıya, batin ön duvarından göbeğe doğru uzandığı izlendi (Resim 3). Orta derece hipotermide total kardiyopulmoner baypas sağlandıktan sonra divertikül açıldı, sol ventrikülü küçültmeyecek şekilde tabanından kesildi ve sol ventrikül duvarı primer dikildi. Sol ventrikülün sağ ventriküle göre bir miktar küçük olduğunun gözlenmesi ve sol pulmoner arter hipoplazisi nedeniyle ventriküler septal defekt kapatılırken dikilen tünel şeklindeki yamada 4 mm genişliğinde bir delik oluşturuldu. Kapaklı sığır juguler ven biyolojik grefti ile sağ ventrikül çıkış yolu rekonstrüksiyonu yapıldı. Operasyon bitiminde ritim sinüs ve sağ ventrikül/sol ventrikül basınç oranı 0.66 olmasına rağmen sağ ventrikül disfonksiyonu gelişti ve hasta operasyondan 48 saat sonra kaybedildi.

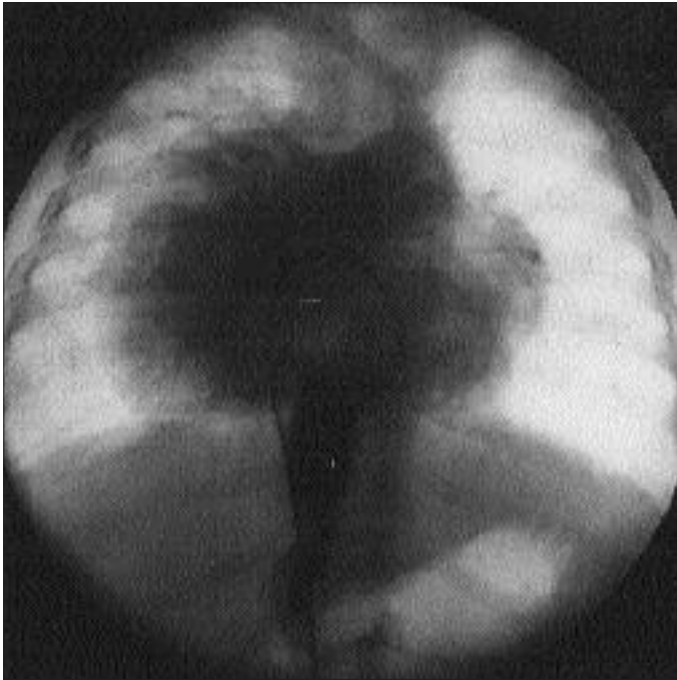
### Tartışma

Cantrell's sendromunun etyolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte bu sendromun komponentlerinin embriyolojik dönemde mezodermal defektlere sekonder olarak geliştiği düşünülmektedir (1,2). Ailevi eğilimin belirtilmediği bu sendromun 65.000 canlı doğumda bir olarak görüldüğü tahmin edilmektedir (3).

Vazquez-Jimenez ve ark.ları (4) 1998 yılına kadar literatürü tarayarak elde ettikleri toplam 153 Cantrell sendromu olgusu ile bu sendromu gözden geçirmişlerdir. Bahsedilen derlemede sternum malformasyonları arasında olgumuzda olduğu gibi kısa



**Resim 1.** Omfalosel olarak kabul edilen abdominal duvar defekti ve ksifoid altındaki sol ventrikül divertikülünün görünümü



**Resim 2.** Sol ventrikül divertikülünün anjiyografideki görünümü



**Resim 3.** Sol ventrikül divertikülünün operasyondaki makroskopik görünümü

sternumun ve bifid sternumun, abdominal duvar defektleri arasında omfaloselin (%63.2), diyafragma defektleri arasında ventral defektlerin (%90.8) daha sık görüldüğü saptanmıştır. Kalpteki defektler arasında ventriküler septal defekt %72, kompleks kalp patolojileri %51, sol ventrikül divertikülünün ise %32.3 oranında görüldüğü belirtilmiştir. Aynı çalışmada olgumuzda saptanan dekstrokaridi, vakaların %15'inde, çift çıkışlı sağ ventrikül ise sadece 2 olguda (%1.2) saptanmıştır. Söz konusu olan derlemede perikard defektleri olguların %41.8'inde saptanmış olup perikard yokluğu en sık görülen malformasyon olarak göze çarpmıştır. Olgumuz literatürü taradığımız kadarıyla hem dekstrokaridi hem de çift çıkışlı sağ ventrikülü olan ilk olgu olarak göze çarpmaktadır. Ayrıca hastada ileri derecede hipoplazik sol pulmoner arterin olması kalp patolojisini daha da kompleks hale getirmiştir.

Cantrell's pentalojisi olarak da adlandırılan bu sendromda her olguda 5 komponent bulunmayabilir. Tomaya'nın çalışmasında 5 defektten en az dört tanesini bulunduran vakalar tam Cantrell olarak tanımlanmıştır (5). Vazquez-Jimenez ve ark.nın (4) derlemelerinde sundukları vaka, perikard defekti bulunmaması nedeniyle parsiyel Cantrell olarak tanımlanmıştır. Bizim olgumuzda sternumda, kalpte, perikardda ve abdominal duvarda defekt bulunmakla birlikte, diyafragma defekti yapılabilen incelemeler ile saptanamamıştır. Kalp cerrahisi sırasında da ayrıntılı olarak diyafragma defekti olup olmadığı incelenememiş ve otopsi yapılamamıştır. Carmi ve Boughman otopsi ile kanıtladıkları Cantrell pentalojisi tanısı alan 5 olgu nedeniyle diyafragmadaki ve perikarddaki defektlerin kolay tanımlanamayacağını ve küçük defektlerin konvansiyonel radyografi ve sonografik incelemeler ile çok zor saptanabileceğini belirtmişlerdir (6). Song ve McLary Cantrell's pentalojisinin bir varyantı olarak tanımladıkları intakt perikard ve intakt diyafragmalı bir olgu nedeniyle manyetik rezonans görüntülemesinin diyafragmadaki ve perikarddaki defektleri tanımlamak için yararlı olabileceğini vurgulamışlardır (7).

Sol ventrikül divertikülü genellikle kalpteki veya kalp dışındaki anomalilerle görülmekle birlikte vakaların dörtte biri izole olarak görülür. Atay ve ark.ları (8) ani başlayan hemiparezi ve afazi tablosuyla başvuran bir hastada izole sol ventrikül divertikülü saptamışlardır. Ventrikül divertikülü bulunan hastalar periferik emboli, divertikülün spontan ya da travmatik rüptürü olma olasılığı ve taşiaritmilerin yol açacağı ani ölümler (9) nedeniyle erken dönemde opere edilmelidir. Cantrell's sendromunda prognoz iyi olmayıp yaşamın erken dönemlerinde mortalite riski daha yüksektir ve vakaların %51.6' sı operasyon sonrası kaybedilmektedir (1). Özellikle yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde opere edilenlerde risk çok daha fazladır. Vakamızda olduğu gibi eşlik eden kompleks kalp patolojileri de mortalite riskini artırmaktadır.

Omfalosel veya omfalosel ile birlikte sternum malformasyonları varlığında mutlaka kalbe yönelik ayrıntılı bir değerlendirme yapılmalıdır. Ayrıca izole sol ventrikül divertikülü daha nadir olduğundan dolayı ventrikül divertikülü olan hastalar Cantrell's sendromunun diğer komponentleri açısından mutlaka değerlendirilmelidir.

### 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. Symbas PN, Ware RE. A syndrome of defects of the thoracoabdominal wall, diaphragm, pericardium, and heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;65:914-9
3. Vanamo K, Sairanen H, Louhimo I. The spectrum of Cantrell's syndrome. *Pediatr Surg Int* 1991; 6: 429-33.
4. Vazquez-Jimenes Jf, Muehler EG, Daebritz S, et al. Cantrell's syndrome: a challenge to the surgeon. *Ann Thorac Surg.* 1998; 65: 1178-85.
5. Toyama WM. Combined congenital defects to the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and the heart: a case report and review of the syndrome. *Pediatrics* 1972; 50: 778-92.
6. Carmi R, Bonghman JA. Pentalogy of Cantrell and associated midline anomalies: a possible ventral midline developmental field. *Am J Med Genet* 1992; 42: 90-5.
7. Song A, McLeary MS. MR imaging of pentalogy of Cantrell variant with an intact diaphragm and pericardium. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 638-9
8. Atay Y, İyem H, Yađdı T, Ayık F, Büket S, Alayunt A. Isolated congenital left ventricular diverticulum. *T Klin Kalp-Damar Cerrahisi* 2002; 3: 49-52.
9. Mady C. Left ventricular diverticulum: analysis of two operated cases and review of the literature. *Angiology* 1982; 33: 280-6.