Cantrell Pentalojisi: Olgu Sunumu

PENTALOGY OF CANTRELL : CASE REPORT

Eray ÇALIŞKAN*, Nilgün ÖZTÜRK**, Metin KAPLAN***, Ali HABERAL****

* Uz.Dr., SSK Ankara Doğumveyi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi,
** Asis.Dr., SSK Ankara Doğumveyi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi,
*** Dr., SSK Ankara Doğumveyi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi,
**** Doç.Dr., SSK Ankara Doğumveyi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi, ANKARA

Özet

Amaç: Cantrell pentalojisi bir olgunun ultrasonografik olarak tespit edilmesi.


Sonuç: Dikkatli erken ultrasonografik inneleme ile Cantrell pentalojisi teşhis edilebilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Cantrell pentalojisi, Ektopia kordis, Omfalosel

T Klin Jinekol Obst 2003, 13:325-328

Cantrell pentalojisi, Cantrell-Haller-Ravitsch Sendromu olarak da adlandırılan peritoneoperikardiyal diafram hernisidir. İlk olarak 1958 yılında Cantrell ve arkadaşları tarafından, 5 olgultu bir seride; abdominal duvar, sternum, diafram, perikard ve kalpte anormal bulgular ile tanınmıştır (1). Pentalojiyi meydana getiren patolojiler:

i) Supra-umbikal abdominal duvarda orta hat defekti,
ii). Diafragma anterior parçasında yetmezlik,
iii). Sternum alt ucunda defekt,
iv). Diafragmatik perikardiyumun yolkuşu,
v). Konjenital kalp bozuklukları.


Bu makalede, 17. gestasyonel haftada, geniş omfalosel, abdominal ektopia kordis ve kongenital kardiyak anomalı tespiti ile Cantrell Pentalojisinden kuşkulanmıştır ve terminasyonundan sonra bunun

Key Words: Pentalogy of Cantrell, Ectopia cordis, Omfalosel

T Klin J Gynecol Obst 2003, 13:325-328
patolojik inceleme ile doğrulandığı, kranioraşizisiz gibi bir nöral tıp defektinin eşlik ettiği bir olgu sunulmaktadır.

**Olgu Sunumu**


Fetal batının incelemesinde; karaciğer sağ ve sol loblarının, fetal bağırsakların ve abdominal boşluk yerleşimli ektopia kordusunun, batın içi damarlarla beraber amniyoperitoneal bir membran ile kaplı olarak karın ön duvardan dışarıya doğru proteze olduğu görüldü (Şekil 1b). Bu oluşumların aralarında, omentum ince bir band halinde izlendi. Amniyoperitoneal membran ile kaplı olan omfalosel kesesi, bir taraftan da umbilikal kord ile devam etmektediydi. Umbikal kordun tek umbilikal arter içeriği olduğu gördendi (Şekil 1c). Geniş olan omfalosel kesesinin içerisinde; yer değişimli kalbin de gelişmesi; omfaloselin, abdomin ve ektopia kordis ile beraberliğini gösterdi. Ektopik kalbin deformiizdirdilmesinde, dört kradan gratınıңı olmayanı tespit edildi. Tek ventrikül ile beraber diğer anormal kardia bulguların eşlik ettiği
düşündüldü; fakat gebelik haftasının küçük olması ve karın boşluğunda karacığere yakın komsuluk halindeki kalbin ana damarlarındaki rotasyonlar nedeniyle, mevcut patoloji ultrasonografik olarak tanımlanamadı.

Üst ekstremiteler ve bir alt ekstremite distal uçlarına kadar normaldi. Bir taraf alt ekstremite de talipes equinovarus mevcuttu. Amnotik bant sendromu için karakteristik olabilecek herhangi bir destruktif lezyona rastlanmadı.

Biparietal çap (BPD) ölçümü gerçekleştirilemedi, fetal miad taşıyıcında femur uzunluğu (FL) ölçümü (24mm) yapılarak fetüsün 17 hafta 1 günlük olduğu tespit edildi. Geniş omfalosel, abdominal ektopia kordis ve konjenital kardiyak anomaliler nedeniyle, olgunun nöral tüp defekti ile kombine olmuş Cantrell Pentalojisi olabileceği düşünüldü. Aile bilgilerini alındıktan sonra gebelikin terminasyonu karar verildi. Terminasyondan sonraki makroskopik bulgular (Şekil 2a,2b) ve yapılan fetal patolojik değerlendirime sonografik bulguları desteklemektediydi.


Cantrell pentalojisi, prenatal dönemde ultrasonografik olarak, karın ön duvarı defeptinin neden olduğu torakoadimnal organların evantrasyonunu içeren geniş omfalosel ile ektopia kordisin birlikteligi halinde düşünülmektedir. Omfalosel kesesi; karacığer, bağırsaklar ve büyük damarları içine almaktadır. Abdominal veya torakal ektopia kordis, olguların ikinci major bulgusudur. Bunun tespiti için, basit omfalosel olduğu düşünülen olgularda; kalbin yeri, pozisyonu ve intra-kardiyak defekler mutlaka detaylı olarak araştırılmalıdır. Bu esnada pentalojinin özelliklerinden olan kongenital kardiyak defekler de tannabilir. Pentalojinin kongenital kardiyak bozuklukları başlığı altında; ventriküler septal defekt (%100), atrial septal defekt (%53), fallot tetralojisi (%20) ve sol ventriküler divertikül (%20) bulunmaktadır. Çift damar çıkışlı sağ ventrikül, pulmoner stenozis, çift taraflı vena cava superior gibi kardiyak patolojilerde rastlanmaktadır (2). Kardiyak patolojilerin farklı kombinasyonlarının hepsinde de ventriküler septal defekt mutlaka vardır (4).
Sonografı ile batın orta hat defektinin supra-umbikal yerleşimi ayrt edilemez. Diafragma, sternum ve perikard ile ilgiliilenen patolojiler ise ultrasonografik olarak direkt tespit edilemezler, ancak bu defektlerin sonucunda gelişen torakoadominal ektopia kords tannabilir. Pentalojiye tek umbikal arter, plevral ve perikardial efüzyon gibi patolojiler de eşlik edebilir (9).

Toyama, Ghidini ve arkadaşları (5,7) yaptıkları literatür taramasında, Cantrell pentalojisi olduğu teyid edilen 58 olgunun 5’inde santral sinir sistemi veya craniofasial malformasyonların birlikteliğinin rapor edildiğini görmüştürler. Bu malformasyonlar anensefali, meningosel, sefalosel, hidrosefali ve tanımlanamayan baş ve yüz anomalileridir. Bir olguda da ekansefali rapor edilmiştir (5,7).


Ayrıca tanda göz önüne alınması gereken patolojiler, izole torasik ektopia kords veya ektopia kords ile asosiasiye olan amniotik band sendromu ve vücut sapı anomalisi sendromudur. Amniotik band sendromu için tipik olan destrüktre edici defektlerin pentalojide olmaması ve abdominal organlarla, ektopik kalbin içinde olduğu kesenin; vücut sapının (umbikal kordon) içinde doğru deplase olması Cantrell pentalojisinin diğer iki sendromdan ayırd edilmesinde yararlı bir bulgudur (10).

1993 yılında pediatric cerrahların 18 aylık dönemde kadar yaşamlarının Fallot tetralojisyle beraber olan bir Cantrell pentalojis olgu sunulmuştur (4). Aynı yapıda, her 10 aileden 5’inde mevcut patolojinin bilinen ölçümlü yapıs nedeniyle terminasyon kararını verildiği söylemektedir.

Başarılı onarımı olan olgular literatürdeki sayısının artması, multiple gebelik kayıpları olan kıymetli bebek konumundaki Cantrell pentalojili fetüslerin daha olumlu koşullarda pediatric cerrahlara teslim edilmesini sağlayabilir.

**KAYNAKLAR**


**Geliş Tarihi:** 07.10.2002

**Yazışma Adresi:** Dr.Nilgün OZTÜRK
SSK Ankara Doğumuve ve Kadın Hastalıkları Eşitimin Hastanesi, ANKARA
nilgunvebelgin@superonline.com