

# Konjenital Karın Duvarı Defektleri (Olgu Raporu)

Melih SEZGEN\*  
Candan CENGİZ\*\*  
Emine KAVUŞTU\*  
Oktan EROL\*\*\*

## ÖZET

*Yassı trilaminar embrionun silindirik fetus haline dönüşmesini sağlayan sefalik, lateral ve kaudal yaprakların gelişimindeki tek veya kombine yetersizliğe bağlı olarak ortaya çıkan konjenital karın duvarı defektleri, çeşitli yayımlara göre değişmekle beraber, ortalama 3500 canlı doğumda bir görülmektedir. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalında, 1986 yılında tesbit edilen bir olgu sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir.*

## SUMMARY

### Congenital Defects of The Abdominal Wall (Case Report)

*Congenital ventral wall defects which are due to a failure in the development of cephalic, lateral and caudal body folds which transform the flat trilaminar embryo to cylindrical fetus occur about one in 3500 live births. A severe congenital defect of the anterior abdominal wall which is diagnosed in our clinic in 1986 is presented and literature reviewed.*

Abdominal karın duvarı defektleri 2280-10000 canlı doğumda bir rapor edilmektedir<sup>1</sup>. Olguların % 60-75'inde olaya, batin duvarı defekti ile ilişkisi olmayan major konjenital anomaliler eşlik eder<sup>2</sup>. Canlı doğan olgularda genellikle kardiak ve pulmoner komplikasyonlar ile evissere barsak ve abdominal kavitenin kontaminasyonu sonucu gelişen sepsise bağlı olarak eksitus söz konusudur. Sefalik yaprak de-

\* Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

\*\* Doç. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

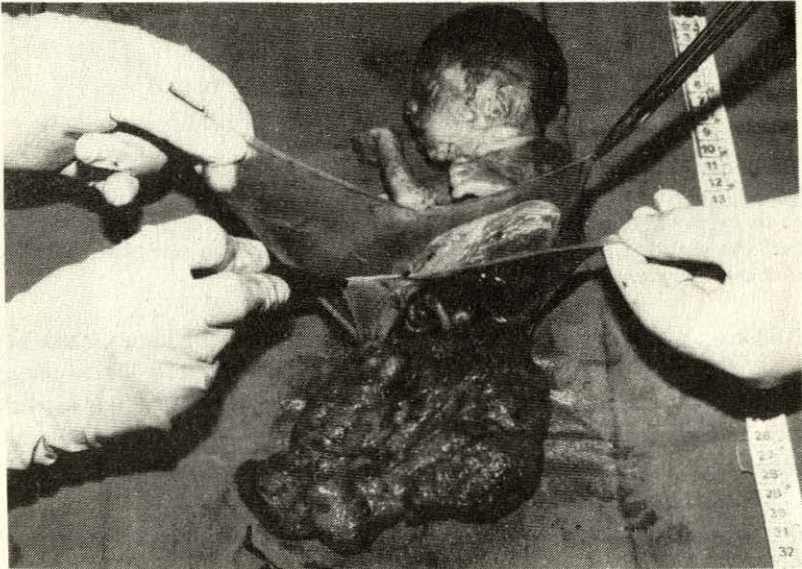
\*\*\* Doç. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.



fektlerinde neonatal mortalite % 78 olarak bildirilmektedir<sup>2</sup>. Beraberinde major konjenital anomali bulunmayan basit exomphalos olgularında cerrahi girişim mümkün olmakla beraber, cerrahi mortalite % 47 olarak rapor edilmektedir<sup>3</sup>.

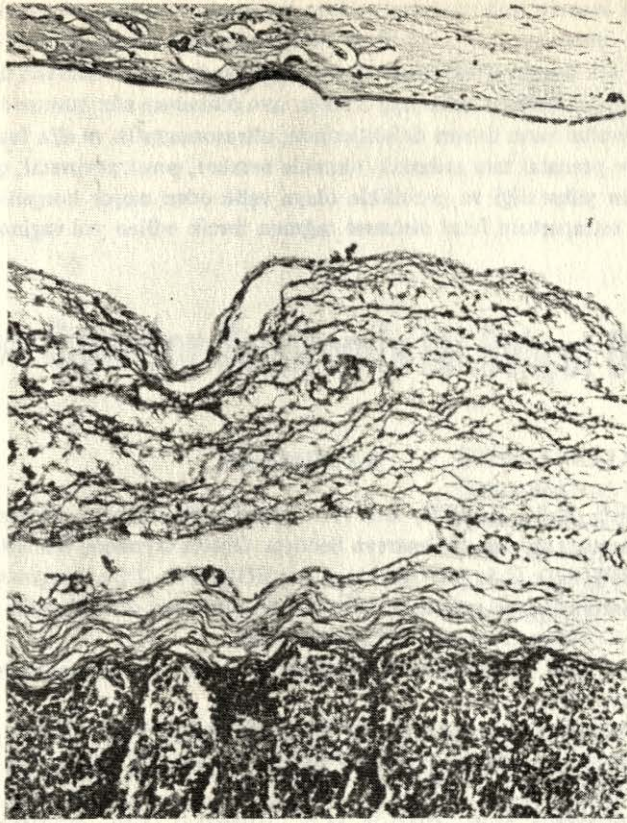
### OLGU RAPORU

G.Ö. 30 yaşında hasta, gravida: 2, para: 1, gebeliğinin 27. haftasında uterin kontraksiyonların başlaması nedeniyle kliniğe yatırıldı. Anamnezinden, gebeliği sırasında hekim kontrolünde olmadığı, sigara ve alkol kullanmadığı, akraba evliliği ve ailede konjenital hastalık bulunmadığı öğrenildi. Sistemik muayene bulguları ve laboratuvar tetkileri normaldi. Obstetrik muayenesinde serviks 2 cm. dilate, % 80 silinmiş, membran intakt, makat prezantasyonunda canlı fetus saptandı. Uterin kontraksiyonlar mevcuttu. Ultrasonografik muayenede fetus iskeletinde kifoskol-yoz tesbit edildi. Plasenta anterior lokalizasyonda idi. Hasta kliniğe yatırıldıktan iki saat sonra vaginal olarak 1200 gr. fetus, plasenta ile birlikte, Apgar 1-2 ile doğdu ve on dakika içinde ex. oldu. Fetusda karın duvarı yoktu. Plasenta ile, intraabdominal olması gereken organlar, sadece plasental zarlar ile birbirinden ayrılmakta idi. Amnion zarı karın duvarının devamı şeklindeydi. Göğüs boşluğu bütünlüğünü muhafaza etmekte idi. Bu boşluk açıldığında, kalbin aşağıya, batına doğru sürüklendiği göz-lendi. Fetüsün alt ekstremitelerinde transversiyon mevcuttu. Genital organlar 0.4 cm. lik rudimenter bir çıkıntı şeklindeydi ve anüs mevcut değildi (Resim: 1). Mikroskobik olarak, intraabdominal organlar, periton ve amnion zarı ile plasentanın yakın komşulukta ve birbirinin devamı şeklinde olduğu saptandı (Resim: 2). Bu haliyle olgu, lateral ve kaudal yaprakların kombine defekti olarak değerlendirildi. Hasta postpartum 3. günde komplikasyonsuz olarak taburcu edildi.



*Resim: 1*  
*Fetusun makroskobik görünümü*





*Resim : 2*  
*Mikroskopik görünüm. Plasenta, plasental zarlar ve surrenal korteks komşuluğu izlenmekte.*

## TARTIŞMA

Gebeliğin oluşumunu takiben 22. gün ile 28. gün arasında oluşan sefalik, lateral ve kaudal yaprakların katlanması, intraembriyonik coelomu (peritoneal kavite), extraembriyonik coelomdan (chorionic kavite) ayırır. Olayın devamı, amniotik kavitinin büyüyerek fetusu çevrelemesine ve chorionic kaviteyi oblitere etmesine neden olur. Giderek amnion periferde choriona yapışır.

Sefalik yaprağın katlanmasındaki primer bozukluk, Cantrell pentalojisine yol açar. Bu patolojide, epigastrik omphalosel, sternum alt ucu defektleri, perikard defektleri, ventral diafragmatik hernia, intrinsik kardiak anomaliler söz konusudur<sup>2,4,5</sup>. Lateral yaprakların defekti orta hat omphalosele; Kaudal yaprak defekti ise, mesane ekstrofisi, intestinal fistüller ve hipogastrik omphalosel gibi cloacal ekstrofilere neden olur<sup>2,4</sup>.

Bizim olgumuzda sefalik yaprak defekti söz konusu değildi. Olay özellikle lateral ve kısmen kaudal yaprakların katlanmasındaki defektten ibaret olmakla bera-

ber, intakt kesenin bulunmayışı, periton ile amnion zarının müşterek oluşu, intra-abdominal olması gereken organların ekstraembriyonik coelom içinde kalmış olması nedeniyle, tek başına omphalosele olarak değerlendirilmesi mümkün değildi. Olguda ekstraembriyonik coelom obliterasyonunun tam olmaması söz konusu idi.

Konjenital karın duvarı defektlerinde, ultrasonografik ve alfa fetoprotein araştırmaları ile prenatal tanı mümkün olmakla beraber, gerek perinatal, gerekse cerrahi mortalitenin yüksekliği ve genellikle olaya eşlik eden major konjenital anomaliler nedeniyle, intrapartum fetal distrese rağmen tercih edilen yol vaginal doğumdur<sup>5</sup>.

### KAYNAKLAR

1. LENKE, R.R., HATCH, E.I. Jr.: Fetal Gastrochisis: A Preliminary Report Advocating the use of Cesarean Section. *Obstet Gynecol*, 67: 395, 1986.
2. LOCHWOOD, C.J., SCIOSCIA, A.L., HOBBS, J.C.: Congenital absence of the umbilical cord resulting from maldevelopment of embryonic body folding. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 155: 1049, 1986.
3. RYAN, D.W.: Congenital Defects of Anterior Abdominal Wall, *Br. Med. J.*, 2: 336, 1975.
4. KLEIN, M.D., KOSLOSKE, A.M., HERTZLER, J.H.: Congenital Defects of the Abdominal Wall. A Review of the Experience in New Mexico, *JAMA*, 245: 1643, 1981.
5. CARPENTER, M.W., CURCI, M.R., DIBBINS, A.W., HADDOW, J.E.: Perinatal Management of Ventral Wall Defects, *Obstet. Gynecol.*, 64: 646, 1984.

Dr. Melih SEZGEN  
Uludağ Üniv. Tıp Fakültesi  
Kadın Hastalıkları ve Doğum  
Anabilim Dalı  
BURSA