

Geç Bulgu Veren Sağ Yerleşimli Konjenital Diyafragma Hernisi

Late Diagnosed Congenital Diaphragmatic Hernia

¹Melih Yıldız, ²Mehmet Şah İpek, ³Fesih Aktar, ²Banu Mutlu Özyurt, ¹Reha Sermed Aygören

¹Diyarbakır Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Cerrahi Bölümü, Diyarbakır

²Diyarbakır Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım, Diyarbakır

³Diyarbakır Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Diyarbakır

Özet

Konjenital diyafragma hernisi (KDH) tanısı sıklıkla rutin gebelik bakımı sırasında prenatal ultrasonla konulur. Doğumdan sonra, KDH olan bir bebeğin solunum semptomlarının şiddeti pulmoner hipoplazinin derecesine bağlıdır. Etkilenen bebeklerin çoğunda doğumdan sonra ilk 24 saat içerisinde solunum sıkıntısı gelişir. Bununla birlikte, bazı bebekler defektin şiddetine bağlı olarak daha geç bulgu verir. Defektler daha yaygın olarak sol taraftadır ve sağ yerleşimli olanlarda sol yerleşimli olanlara göre prognoz daha kötü olduğu rapor edilmiştir. Biz burada, yaşamın ikinci haftasında solunum sıkıntısı gelişen ve karaciğer sağ lobu, barsak ve böbreği içine kapsayan sağ yerleşimli diyafragma hernisi tanısı alan bir yenidoğan bebek vakasını rapor ettik.

Anahtar kelimeler: konjenital diyafragma hernisi, geç bulgu, yenidoğan, solunum sıkıntısı

Abstract

The diagnosis of a congenital diaphragmatic hernia (CDH) is often made on a prenatal ultrasound examination at routine obstetric care. After birth, the spectrum of respiratory symptoms in an infant with a CDH is determined by the degree of pulmonary hypoplasia. The most affected infants develop respiratory distress within the first 24 hours of life. However, some of the infants with this defect present later, depending to the severity of the defect. Defects are more common on the left side, and it has been reported that patients with right-sided defects have a worse prognosis than those with left-sided defects. Here, we reported a case of a newborn infant with respiratory distress developed on the second weeks of life, and which diagnosed with right-sided diaphragmatic hernia containing part of the right lobe of the liver, bowel and the kidney.

Key words: Congenital diaphragmatic hernia, newborn, late presentation, respiratory distress

GİRİŞ

Konjenital diyafragma hernisi (KDH) sıklığı 1-5:10000 canlı doğumdur (1,2). KDH'nin yaklaşık %85-90'ı solda, %10-15'i sağda görülürken, %2'si bilateraldir (2,3). Vakaların çoğunda herniye olan organlar yerleşim yerine bağlı değişmekle birlikte bağırsaklar, karaciğer, mide, dalak ve böbrek olabilmektedir. Mortalite ve morbiditesi yüksek olan bir hastalıktır (3-6). Biz burada, yenidoğan döneminde solunum sıkıntısının bir nedeni olan konjenital diafragma hernili vakamızı büyük defekte rağmen geç semptom vermesi, sağda olması ve herniye olan organlar arasında nadiren böbrek görülebilmesi nedenleriyle sunmak istedik.

OLGU

Yirmibeş yaşındaki annenin 2.canlı çocuğu olarak, miadında normal spontan vajinal yol ile 2800 gram ağırlığında doğan erkek hastanın doğum sonrası herhangi bir şikâyeti olmaması üzerine taburcu edilmiş. Annenin gebelik öyküsünde antenatal takibinin düzenli olmadığı öğrenildi. Ailede konjenital hastalık öyküsü yoktu. Hasta 14 günlükken hastanemize solunum sıkıntısı ve beslenememe nedeniyle getirildi. Fizik muayenede genel durumu orta, vücut ısısı: 37,1°C, solunum sayısı 70/dk, kalp tepe atımı: 142/dk, kan basıncı: 61/36 mmHg idi. Siyanoz, takipne, subkostal ve interkostal çekilmeleri mevcuttu. Kalp sesleri normaldi. Sağ akciğerde solunum sesleri azalmış ve batını hafif

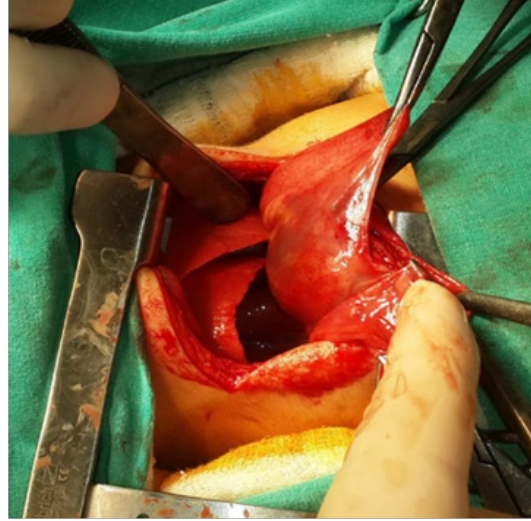
çökük olarak değerlendirildi. Ek bir anomali saptanmadı. Laboratuvar incelemesi normaldi. Kan gazında; pH:7.23, pCO₂:61 mmHg, HCO₃:24 mmol/L, Be: -5.3 mmol/L, SaO₂:%84 idi. Çekilen posteroanterior (PA) akciğer grafisinde sağ hemitoraksta barsak anslarına ait gaz görünüşleri ve diafragma hattının seçilemediği görüldü (Şekil 1). Hastanın ekokardiyografisi normaldi. Hastada pnömoni tanısı dışlanamadığından profilaktik antibiyotik başlandı. Çekilen radyoopak grafide kontrast madde ile dolan barsakların sağ hemitoraksta olduğu görüldü (Şekil 2). Fizik muayene ve radyolojik inceleme sonucunda konjenital diafragma hernisi tanısı konarak operasyona alındı. Operasyonda sağda tüm ince barsak ansları, sağ böbrek ve karaciğer sağ lobunun bir kısmının hemitoraksa kese içerisinde herniye olduğu ve defektin geniş olduğu görüldü (Şekil 3). Herni redüksiyonu ardından primer diafragma onarımı yapıldı. Operasyon sonrası 4.gününde herhangi bir komplikasyon gelişmeyen ve solunum sıkıntısı kaybolan hasta önerilerle taburcu edildi (Şekil 4). Takiplerinin 2. ayında olan hastamızda herhangi bir problem gözlenmedi.

TARTIŞMA

Diyagrafma hernisi plevro-peritoneal membranların perikardiyoperitoneal membranları kapatmasındaki yetersizlikten kaynaklanır. KDH'de semptomlar ve prognoz, defektin lokalizasyonuna, büyüklüğüne ve eşlik eden anomalilerin varlığına bağlıdır (2,4-6). Diyagram defektinin geniş veya bilateral olduğu hallerde birden fazla



Şekil 1. İlk başvuruda çekilen akciğer grafisinde; Sağ hemitoraksta barsak anslarına ait gaz görünümleri mevcut. Diafragma hattı seçilememektedir.



Şekil 3. Operasyon sırasında; herniye olmuş böbrek görüntüsü

eşlik eden anomali olduğu belirtilmiştir (7). Diafragma hernisi ile birlikte diğer majör anomali görülme oranı %37-47 arasında bildirilmiştir (2,5). Hastaların %10'unda eşlik eden kardiyak anomali bulunmaktadır. Bu yüzden fetal ekokardiyografi incelemesi de önemlidir (8). Olgumuzda sağda geniş bir defekt mevcuttu. Kardiyak ve ek anomali tespit edilmedi. Konjenital diafragma herni tanısı %80 oranında antenatal yapılan ultrasonografi ile konulabilmektedir (4). Prenatal tanı, ailenin hastalık hakkında bilgilendirilmesi ve hazırlanması, ayrıca pediatri uzmanının

doğumdan önce olası hastalık hakkında fikir sahibi olması tedavi yaklaşımı açısından büyük önem taşır. Betremieux ve arkadaşları 2004 yılında yaptıkları çalışmalarında, prenatal tanı konulmuş ve buna göre hemen yoğun bakım uygulanmış hastalarla, prenatal tanısı olmayan hastaların mortalitesi açısından önemli fark (%8'e karşı %89) tespit ettiklerini bildirmişlerdir (4). Hastamızın annesinin gebelik öyküsünde antenatal takibinin düzenli olmadığı öğrenildi. Konjenital diafragma hernisi olan bebeklerin %50'ye yakını doğduklarında henüz tanısızdır (2). Bu bebeklerde doğumdan sonra hemen veya 12 saat içinde akut solunum sıkıntısının gelişmesi klasik bulgudur (2-5). Konjenital diafragma hernisinde pulmoner hipoplazi az veya çok, hemen her vakada mevcuttur (3,5). KDH sıklıkla yenidoğan döneminde ciddi



Şekil 2. Operasyon öncesi çekilen radyopak grafide; kontrast madde ile dolan barsakların sağ hemitoraksta olduğu görülmektedir.



Şekil 4. Operasyon sonrası çekilen akciğer grafisi

solunum sıkıntısı ile karşımıza çıkar. Ancak, bazı vakalarda (%5-30) bulgular defektin büyüklüğüne bağlı olarak daha geç dönemde de ortaya çıkabilir (2,3,5). Bu hastalarda akciğerler normaldir ve doğum sonrası adaptasyonda sorun yaşanmamıştır. Belli belirsiz semptomların incelenmesi esnasında veya başka bir sebepten yapılan radyolojik incelemeler sonucunda KDH varlığı saptanır (2). Hastamızda doğumdan itibaren 14.güne kadar herhangi bir solunum sıkıntısı yoktu. Bu durumun defektin büyüklüğü ile ilişkili olarak solunum sıkıntısının geç dönemde ortaya çıkmış olabileceğini düşünmekteyiz.

Geç tanı konan KDH'lı çocukların batın grafi bulguları arasında, hemen her zaman diyaframın sol altında görülen mide gazı görüntüsü oldukça faydalıdır. Sol tarafı etkileyen KDH'larda mide gazı batında görülmez. Batında veya toraks içinde anormal bir yerde bulunabilir. Bu durum, geç bulgu veren KDH'ların erken tanısında oldukça faydalı bir belirtidir. Tanıyı netleştirebilecek direkt bulgular intratorasik bölgede karaciğer, kolon veya midenin görülmesi, indirekt bulgular ise kardiyak ve mediastinal kayma, kayık karın görüntüsü ve polihidramnios varlığıdır (9). Vakamızın ilk başvuru anında çekilen PA akciğer grafisinde sağ hemitoraksta barsak anslarına ait gaz görünüşleri ve diafragma hattının seçilemediği görüldü. Radyopak grafi ile de kontrast madde ile dolan barsakların sağ hemitoraksta olduğu görüldü. Diafragma hernisi vakaların entübe edilmeden pozitif basınçlı ventilasyon almaları, solunum sıkıntısını daha da artırır. Prenatal tanı konulamaması, tanının gecikmesine ve bundan dolayı gerekli önlemlerin hızlı bir şekilde alınmamış olması hastaların tedavi şansını ne yazık ki ortadan kaldırmaktadır (2). KDH'ın ayırıcı tanısında aspirasyon sendromları, bronkojenik kist, konjenital pnömoni, kistik adenomatoid malformasyon, pulmoner hipertansiyon ve pnömotoraks yer almaktadır (3,5). Hastamızın başvuru anında ileri solunum desteğine ihtiyacı yoktu. Kısa süre zarfında klinik ve radyolojik incelemeler ile konjenital diafragma hernisi tanısı konarak operasyona alındı. Vakamızda başvuru sırasında konjenital pnömoni de ekarte edilemediğinden profilaktik antibiyotik başlandı.

Konjenital diafragma hernisinde cerrahi müdahalenin erken (ilk gün) veya geç dönemde (ikinci – üçüncü gün veya daha uzun) yapılmasının mortaliteye etkisi hala net olarak gösterilmiş değildir. Bununla birlikte hastaların doğumdan sonra planlı, hızlı ve multidisipliner olarak bir yoğun bakım tedavisine alınmasının yaşam oranını artırdığı bildirilmiştir (4,5). Preoperatif bakımda amaç hastanın pulmoner dolaşımının stabilizasyonuna zaman kazandırmaktır. Cerrahi müdahale ile herni içeriği batına geri gönderilir ve diyaframdaki defekt kapatılır. Yaşayan hastaların pulmoner, gastrointestinal, nörogelişimsel ve nutrisyonel takiplerinin yine multidisipliner bir ekiple yapılması gerekir (6).Konjenital

diafragma hernisinde prenatal tanılama ve prognoz kriterleri konusunda halen literatürde bir görüş birliği olmamasına rağmen son yıllarda doğumdaki gebelik haftası, doğum ağırlığı, düşük Apgar skoru, sağ taraf yerleşimli oluşu ve büyük hava kaçağının eşlik etmesi kötü prognoz ile ilişkili olarak bildirilmiştir (2,4,5). KDH'de prognoz en önemli belirteci akciğerlerin gelişim derecesi olduğundan, pulmoner hipoplazinin dolaylı bir ölçütü olarak kullanılan ve pulmoner arter ile aorta çaplarının oranının hesaplanmasına dayanan McGoon İndeksi'nin mortalite ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (10). Olgumuz sağ taraf tutulumu ve büyük boyutlu bir defektin varlığı gibi literatürde belirtilen kötü prognoz kriterlerine sahip olsa da doğumdan sonra solunum semptomlarının görülmemesi ile pulmoner hipoplazinin belirgin olmadığı kanaatine varılmış ve yapılan başarılı bir operasyon sonrası 7. gün şifa ile taburcu edilmiştir.

Sonuç olarak, yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı olan bebeklerde nadiren geç dönemde de olsa konjenital diafragma hernisi düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istiyoruz.

KAYNAKLAR

1. Stege G, Fenton A, Jaffray B. Nihilism in the 1990s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 2003;112:532-5.
2. Colvin J, Bower C, Dickinson JE, Sokol J. Outcomes of Congenital Diaphragmatic Hernia: A Population-Based Study in Western Australia. *Pediatrics* 2005;116:356-63.
3. Kliese-Fath BM. Congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Radiol* 2012;42:74-90.
4. Betremieux P, Gaillot T, Pintiere A, et al. Congenital diaphragmatic hernia: prenatal diagnosis permits immediate intensive care with high survival rate in isolated cases. A population-based study. *Prenat Diagn* 2004;24:487-93.
5. Tovar JA. Congenital diaphragmatic hernia. *Orphanet J Rare Dis* 2012;7:1.
6. Chiu PP, Ijsselstijn H. Morbidity and long-term follow-up in CDH patients. *Eur J Pediatr Surg* 2012;22:384-92.
7. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in cases with congenital diaphragmatic hernia. *Genet Couns* 2008;19:331-9.
8. Graziano JN. Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *J Pediatr Surg* 2005;40:1045-50.
9. Muzzafar S, Swischuk LE, Jadhav SP. Radiographic findings in late-presenting congenital diaphragmatic hernia: helpful imaging findings. *Pediatr Radiol* 2012;42:337-42.
10. Casaccia G, Crescenzi F, Dotta A, et al. Birth weight and McGoon Index predict mortality in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2006;41:25.