

KONJENİTAL DİAFRAGMA HERNİSİ

Dr. Hikmet KOÇAK
Dr. İlker ÖKTEN
Dr. İbrahim YEKELER (xxx)
Dr. Aysenur PAÇ (xxxx)
Dr. Mustafa PAÇ (xxxxx)
Dr. Feyhan ÖKTEN (xxxxxx)

ÖZET

18 aylık erkek bir çocuk hasta konjenital diafragma hernisi -(KDH) nedeni ile ameliyat edildi. Ameliyat sırasında diafragmanın tam gelişmemiş olduğu görüldü. Diafragma kenarlarından disseke edilerek primer olarak tamir edildi.

Konu ile ilgili literatür gözden geçirilerek sunuldu.

GİRİŞ

Diafragmanın konjenital hernileri çocuklukta özellikle yenidoğanda önem arzeder. KDH'lerinin tüm yeni doğanlarda insidansı 1/2200 olarak bildirilmiştir ve bütün major konjenital anomalilerin % 8'idir (2). Diafragmanın sol yanı daha çok tutulur (sağ/sol: 1/8). Cerrahi düzeltme kolay olmasına rağmen doğumun ilk birkaç saati için genellikle fatal olabilir.

Yeni doğanlardaki insidansın aksine KDH adultlarda nadirdir ve daha çok paraözofagial veya sliding herni olarak görülür. Herninin diğer tipleri daha az yaygındır. Onlarda gebelik, obesite, travma yada strangulasyon sırasındaki herni semptomları gösterenlerde veya sağlık taramaları sırasında göğüs radyografisi çekildiğinde belirlenir.

(x) Yard.Doç. Dr. Ata. Ün. Tıp. Fak. Göğüs Kalp Damar Cerr. Öğrt. Üy.

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. Göğüs Kalp Damar Cerr. Öğretim Üyesi Doç. Dr.

(xxx) Ata. Ün. Tıp Fak. Göğüs Kalp Damar Cerr. Araşt. Görevlisi

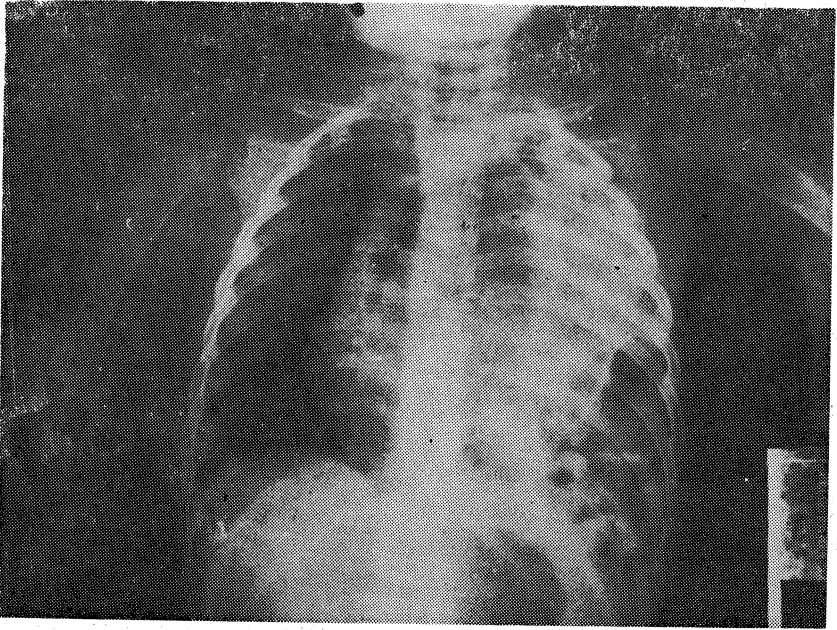
(xxxx) Uz. Dr. Ata. Tıp Fak. Pediatri Kl. Öğretim Görevlisi

(xxxxx) Doçt Dr. Ata. Ün. Tıp Fak. Göğüs Kalp Damar Cerr. Öğretim Üy.

(xxxxxx) Ankara Üniversitesi İbn'i Sina Hast. Anesteziyoloji Anabilim Dalı Yrd. Doc. Dr.

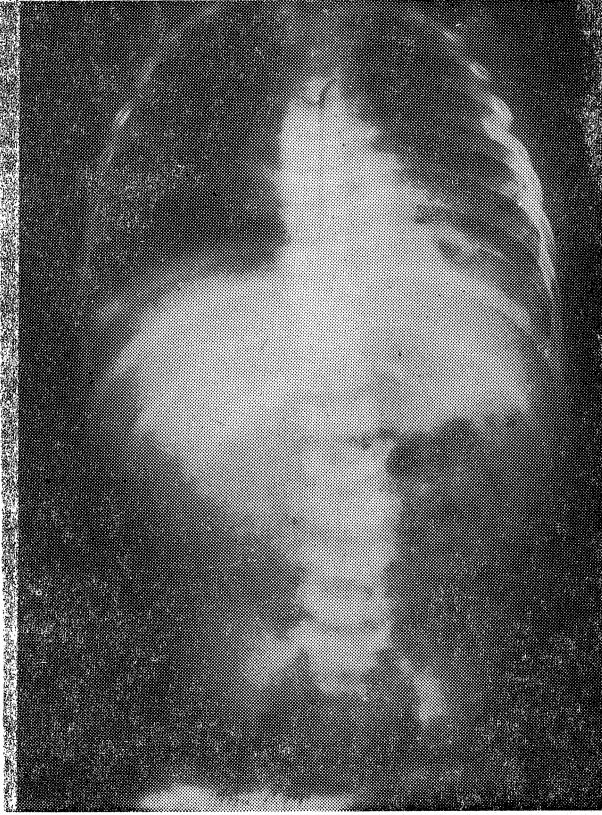
VAKA TAKDİMİ:

B.H. 18 aylık bir erkek çocuk. 3 ay öncesine kadar hiçbir şikayeti bulunmayan hasta daha sonra morarma ve gece ateşi nedeniyle bir süre tedavi görmüş. Öz geçmişinde özellik bulunmayan hastanın yapılan muayenesinde: sol hemitoraksda solunum sesleri azalmış apeks. atımı ve kalp sesleri sağa doğru kaymış ve göğüste barsak sesleri duyulmaktaydı. Laboratuar rutinleri normaldi. Çekilen göğüs radyogramında kalbin sol alt konturunu silen, 4. kot ön komponentine kadar yükselip kalbi sağa iten komplet bir konsolidasyon mevcuttu. Ayrıca sol akciğer orta ve üst bölümde havalanma azlığı görülüyordu (Resim 1).



Resim 1

Hastada diafragma hernisi düşünüldü. Sol torakotomi yapıldı. Sol hemitoraksa kolon ve ince barsaklar geçmişti. Sol akciğer kollabe idi. Karın organları batına itildi. Diafragmada 5 cm2 çaplı defekt belirlendi. Diafragma defektinin kenarları disseke edilerek 3 nolu ipekle tek tek sütürlerle kapatıldı. Göğüs tüpü ve nazogastrik sonda konuldu. Hastanın göğsü kapatıldı. Postop. problemi olmayan hasta 6. gün taburcu edildi (Resim 2).



Resim 2

TARTIŞMA :

Diafragma hernilerinin sebepleri ve çeşitli tiplerde olması değişik orjinli muscular elementlerden ve diafragmanın karmaşık embriyolojik formasyonundan dolayıdır (11). Embriyoda diafragma başlıca 4. servikal myotomadan gelişir. Onun niha pozisyonu boynun uzaması kalbin inmesi, perikard ve plevral kavitelerin ekspansiyonu neticesidir. Diafragmanın major kısmı septum transversum ve ventral mesenteriyum kaynaşmasından oluşur. Kalan kısımda pulmoner çıkıntıdan plöroperitoneal membranın çıkışıyla regrese Wolffian cisimciği yoluyla mesoderm ile dorsal mezenterin füzyonu ile oluşur (11 14). Kongenital olarak füzyon yetersizliği, arkada Bochdalek foramanı, önde morgagni foramanı ve diafragmanın anterior krusu yada özofagial açıklık yoluyla plevral ve peritoneal kavitelerin iştiraki ile sonuçlanabilir. (7.11.16).

Appelquist ve ark. a göre diafragma kubbesi yoluyla herni füzyon noktalarındaki zayıflıkla değil sentral tendon oluşumu sırasındaki dejenerasyona veya bazı patolojik durumlara bağlıdır (1).

Yeni doğanda KDH'nin tamiride özel önem arzeder.

Bloss ve ark. na göre KDH'de 24 saatten daha genç bir infantta ilk başarılı tamiri yapan Grass'a kadar, geçtiğimiz 40 yıl içinde KDH tamiri pediatrik cerrahlar için bir muamma olarak kalmıştır (4). Yeni doğan bakımından tecrübe ve teknolojik imkanların artması KDH'li yeni doğan yaşamında gözle görülür bir düzelme sağlamamıştır (2). En az 10 yıldır KDH'lerin fizyopatolojisinin Pulmoner Hipertansiyona sebep olduğu bilinmesine rağmen farmakolojik uygulamalarda surveyde anlamlı bir düzelme sağlamamıştır. Tolazolin gibi güçlü pulmoner vazodilatörler erken etki göstermelerine karşın bildirilen raporlar bu ilaçların KDH'nin yüksek ölüm oranına etkisiz kaldığını göstermiştir (6 9 16).

Diğer taraftan 1974'de Barlette ve ark. Extracorporeal membrane oksijenasyonu (ECMO) ile respiratuar yetmezlikli bir yeni doğanı başarı ile tedavi ettiler (4). Kısa bir süre sonra medikal tedaviye cevaplı, respiratuar yetmezlikli ve KDH'si tamir edilmiş hastalara bu teknik uygulandı ve başarılı sonuçlar bildirildi (10.13)

Appelguist ve ark. da 15 yıllık bir peryodda KDH'li 89 yeni doğanı tedavi ettiler. Hastaları postop. destek tedavilerine göre 3 gruba ayırdılar. 1. gruba yalnız ventilatör tedavi 2. gruba ventilatör tedavi ve pulmoner vazodilatör (tolazolin/hidroklorid) ve 3. gruba bunlara ilaveten ECMO uyguladılar. Bu 3 grup mevcut semptom bulgu ve preop. kan gazları değerleri yönüyle aynıydı. Ve sonuçta surveyler: 1. grupta 42 de 17 (% 40) 2. grupta 31 de 14 (% 45) ve 3. grupta 16 da 12 (% 75) idi. Ayrıca operasyona ihtiyaç gösteren komplikasyonlarda aynıydı. 1. ve 2. gruptaki yaşayanların gelişimleri normalken 3. gruba ECMO ile yaşayanlardan 5'inden birinde gelişme gecikti ve diğer biri uzun süre ventilatöre bağımlı kaldı. Bu bilgiler ECMO'nun KDH'de yaşam süresinin düzeltilmesinde yeni doğanın solunum yetmezliği problemi için bir invaziv teknik olduğunu gösterdi (1).

Yine aynı araştırmacılar: Bochdalek foramaniden geçen konj. posterolateral diafragmatik herninin yenidoğanda en sık solunum sıkıntısı yaptığını bildirdiler. Neonatolojide ilerleme, artmış tersiyer neonatal cerrahi ve etkin bakımın son serilerde hasta yeni doğanların mortalite oranlarında bariz bir düzelme sağladığını klasik tedaviye cevapsız hastalarda ECMO'nun kullanılmasının surveyin düzeltilmesinde kullanılabilecek iyi bir metod olduğunu ileri sürdüler (1).

Simson ve ark. da 1961-80 yılları arasında çocuk hastanesine müracaat eden 253 KDH'li hasta kayıtlarını inceleyerek bunlarda tesbit edilen % 37 lik total mortalitenin aynı enstitünün önceki 13 yılda bildirdiği rapordaki mortaliteden daha yüksek olduğunu ve 20 yıl süreyle hiçbir iyiye doğru gidişin olmadığını gördüler. Başvuru sayısında anlamlı bir artış olmamasına rağmen hayatın ilk 6 saatinde cerrahiye alınan çocukların oranı ilk 5 yılda % 13 den son 5 yılda % 39 a doğru düzenli bir artış göstermişti. Bu grubun mortalitesi (% 65) çalışma

periyodunda düzelmemiştir ve buda total survey rakamlarında gelişmenin yetersiz olduğunu izah etmektedir (17).

Aynı hastanede tedavi edilen 66 KDH'li çocuğun total mortalitesi 1965'de % 15 olarak bildirilmişti. Son yıllarda ise mortalite % 12-25 olarak kaydedilmektedir. Demekki 20 yıllık bir sürede surveyde anlamlı bir düzelme olmamıştır. Surveydeki düzelmenin yetersiz olmasına sebepde; erken müracaatların riskli bir yüksek oran içermesi ve daha şiddetli hasta yeni doğanların pediatrik cerrahi ünitelerine çabuk ulaştırılamaması gösterilmektedir.

Genel kanı hasta yenidoğanların akciğer ağırlıkları oranları ile yaşama zamanları arasında bir ilişkinin olduğu şeklindedir. Postmortem 12 çocuktan 8'inin akciğer ağırlıklarının 20 gr. in altında olmasıda 20 gr gibi kritik bir akciğer ağırlığına dikkatleri çekmektedir. Muhtemelen eksik pulmoner ağırlığına sahip böyle çocuklarda (pulmoner vaskülariteye bağlı olarak) respiratuar yetersizlik artmaktadır (3.15.20). Böyle hastalar pulmoner vaskülaritenin farmakolojik manüplasyonundan veya ECMO'dan faydalanabilirler (8.20). Bu tedaviler yaygınlaştırıldıkça sonuçlar muhafazakar olarak tedavi edilmiş hastaların sonuçları ile karşılaştırılabilir (17).

SUMMARY :

CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA

A baby (18 months of age male) was operated on due to congenital hernia of diaphragma. In operation diaphragma was seen incompletely developed. Defect of diaphragma was dissected, with the defect being primarily repaired.

This case was introduced on the basis of the previous studies.

LİTERATÜR :

- 1- APPELGUIST, E. and HOIER-MODSEN. K.: Cribiform Diaphragm: A variant of congenital Diaphragmatic Herniation. Scand J. Thor. Cardiovasc. Surg 20: 185-187, 1986.
- 2- BUTLAR, N., CLAIRE SX, A.: Congenital diaphragmatic hernia as a cause perinatal mortality. Lancet 659-663, 1962.
- 3- DIBBINGS, A.W.: Congenital deiaphragmatic hernia-hypoplasti lung and vasoconstriction. Clin perinatal 5: 93-98, 1978.
- 4- BARTLETT R.H., GAZZANİGA, A.B. JEFFERIES. R.: Extracorporeal membrane oxijenation support in infancy. Trans A.m. Soc Artif intern organs 22: 80-88, 1976.

- 5- BLOSS, R.S., et al.: Congenital diaphragmatic hernia: pathophysiology and phormacologic support. *Surgery* 89: 518-524, 1981
- 6- COLLINS D.L., et al.: A new approach to congenital posterolateral diaphragmatic hernia . *J. Pediatr Surg* 12: 145-150, 1977
- 7- CHASSEVENT J., et al. : A retrospective study of 56 neonates with diaphragmatic hernia. *Arch. Fr Pediatr.* 40: 385-390, 1983.
- 8- BLASS R.I, et al.: Tolazoline therapy for persistent pulmonary hypertension after congenital diaphragmatic hernia repair. *J. Pediatr* 97: 984-988, 1980
- 9- EIN, S.H., et a. : The pharmacologic treatment of newborn diaphragmatic pernia.: A two-year evaluation. *J. Pediatr Surg.* 15: 384-394, 1980.
- 10- HARDESCY, R.L., et al.: Extracorporeal membrane oxigenation: successful treatment of persistent fetal circulation folloving repair of diaphragmatic hernia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg* 81: 556-563, 1981
- 11- HARRINGTON S.W: Various types of d'aphragmatic hernia treated surgically. *Surg Gynecol Obstet.* 86: 735-75, 1982.
- 12- GENCIH, A., et al.: Familial occurence of congenital diaphragmatic defect in three families. *Helv Paediatr Acta* 37: 289-293, 1982.
- 13- KRUMMEL T.M., et al.: Extracorporeal membrane oxigenation in neonatal pulmonary failure. *Pediatr. Am.* 11: 905-909, 1982
- 14- LANGMANN J.: Medical embryology. 3 rd ed. Williams and Wilkins 306,1974.
- 15- MARSHALL A., SUMNER, E.: Improved prognosis in congenital diaphragmatic hernia. Experience of 62 cases over 2-year period *J.R Soc Med* 75: 607-612, 1982
- 16- SYNDER W.H., GREANEY E.M.: Congenital diaphragmatic lhernia: 77 consecutive cases *Surg.* 57: 576-588, 1965
- 17- SIMSON J.N.L., ECKSTEIN. H.B.: Congenital diaphragmatic hernia a 20 year experience. *Br. J. Surg* 72: 733-736, 1985.
- 18- THOMSEN G., et al.: Diaphragmatic hernia into the pericardium *Atcta Paediatr* 43: 485- 492, 1954
- 19- Thomas R., WEBER., et al.: Neonatal diaphragmatic hernia. *Arch Surg* 122: 615-617, 1987
- 20- WEINER E.S.: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia New dimensions in management. *Surgery* 92: 670-681,1982
- 21- WEINER E.S.: Congenital diaphragmatic hernia.: New dimensions in management. *Surgery* 92: 670-681, 1982