

Konjenital Diafragma Hernili Üç Olgunun Takdimi

Selahattin Katar*, Celal Devecioğlu*, Hatice Öztürkmen Akay**

ÖZET

Konjenital diafragma hernisi mortalite ve morbiditesi yüksek olan bir hastalıktır. Ultrasonografi ile prenatal tanı yüksek oranda konabilmektedir. Konjenital diafragma hernili vakaların uygun hazırlık ve tedavi ile yaşam şansı artmaktadır. Bu çalışmada sunulan üç olgu prenatal tanı konulmadan doğurtulmuştu. Olguların ikisi kız, biri erkek idi. Birinde sağ, ikisinde ise sol diafragma hernisi saptandı. Üç olgu da doğumdan sonra ilk 8 saat içinde kaybedildi. Bu çalışmadaki amaç, konjenital diafragma hernili olguların prenatal tanı konulması ile birlikte, doğumun yeterli donanımın olduğu merkezde gerçekleştirilmesi gerektiği, neonatolog ve pediatrik cerrahın kısa sürede uygun tedavi ve yaklaşımla yaşama şansını arttıracaklarını hatırlatmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Diafragma Hernisi, Prenatal Tanı, Yenidoğan

Congenital Diaphragmatic Hernia: Report of Three Cases

SUMMARY

Congenital diaphragmatic hernia is associated with a high degree of morbidity and mortality. It may be diagnosed antenatally by Ultrasonografi. Postnatal survival rate significantly increases by means of appropriate management. Three cases presented in this report were without a prenatal diagnosis. One of the cases has right side congenital diaphragmatic hernia while other two cases have left side ones. None of them could survive for postnatal 8 hours. In our report, we aimed to remind that survival of these cases may be increased if disease is detected prenatally and the labor is realized in centers where neonatologist, pediatric surgeon and required equipment are present.

Key Words: Congenital Diaphragma Hernia, Prenatal Diagnosis, Newborn

GİRİŞ

Konjenital diafragma hernisi (KDH) karın içindeki organların diafragma defektinden dolayı göğüs boşluğuna herniye olmasıdır. Hastaların %85'inde sol, %5'inde ise iki taraflı herni görülebilir. KDH'nin insidansı 2500 vakada 1 olarak bildirilmektedir (1). Sporadik gelişimsel bir anomali olarak kabul edilmektedir, fakat ailesel vakalar da görülebilir. Ultrasonografi ile prenatal tanı %80-90 oranında konulabilmektedir (2,3). Prenatal tanı konulması doğumdan hemen sonraki tedavi yaklaşımı için büyük önem taşımaktadır. Bu çalışmanın amacı; konjenital diafragma prenatal tanısının önemini, doğumun yenidoğan

yoğun bakım ünitesi olan merkezlerde gerçekleştirilmesinin gerekliliği ve gerekli tedbirlerin alınarak doğumdan sonraki tedavinin planlanması durumunda hastanın yaşama şansının artacağını hatırlatmaktır.

OLGULARIN SUNUMU

OLGU I

Otuz iki yaşındaki annenin 5. canlı çocuğu olarak, miadında sezaryen ile doğan kız hastaya doğum sonrası morarma ve nefes alamama nedeniyle balon maske ile pozitif basınçlı ventilasyon uygulanmış, resüsitasyona cevap alınamayınca yarım saat sonra endotrakeal tüp

* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D. **Dicle Üniversitesi. Tıp Fak. Radyoloji A.D.



takılarak balon maske ile solunum desteği verilerek kliniğimize sevk edilmişti.

Annenin gebelik öyküsünde yapılan gebelik US incelemelerinde prenatal herhangi bir anormalliğin saptanmadığı öğrenildi. Fizik incelemesinde; vücut ağırlığı: 3840 g (75-90 p), boy: 51 cm (25-50 p), baş çevresi: 34 cm (10-25 p), kan basıncı 45/25 mmHg, vücut ısısı: 30 °C olarak ölçüldü. Spontan solunumu yoktu, DAS: 102/dk, DSS: 33 /dk, sağda solunum sesleri azalmış, kapiller dolun zamanı uzamış ve batını çökük olarak değerlendirildi. Posterior-anterior akciğer grafisinde (PA AC) barsak anslarının sağ hemitoraksa herniye olup, hemitoraksı tamamen doldurduğu görüldü ve mediasten belirgin olarak sola yer değiştirmişti (Resim 1). Kan gazları; pH 6.82, PCO₂ 80 mmHg, PO₂ 37 mmHg, BE -18 mmol/L, HCO₃ 8 mmol/L olarak saptandı, hasta mekanik ventilatör tedavisi ile birlikte uygun sıvı ve elektrolit desteği, dopamin, bikarbonat ve ampirik antibiyotik başlandı, ancak hasta yaşamının 4. saatinde kaybedildi.



Resim 1. Vals 1 PAAC grafisinde barsak anslarının sağ hemitoraksa herniye olup, mediastinal yapıları sola yer değiştirmiş.

OLGU II

Yirmi dokuz yaşındaki annenin 2. canlı çocuğu olarak, fetal distress nedeniyle 35. gestasyon haftasında sezaryen ile doğan erkek hastaya, doğum sonrası solunum zorluğu nedeniyle balon maske ile pozitif basınçlı ventilasyon uygulanmış, resüsitasyona cevap alınamayınca yarım saat sonra endotrakeal tüp takılarak mekanik ventilatör tedavisi başlanmıştı. Annenin gebelik öyküsünde gebelik US'de polihidroamnios dışında ek bir patoloji saptanmadığı öğrenildi.

Fizik incelemede; vücut ağırlığı: 2200g (25-50 p), boy: 45 cm (25-50 p), baş çevresi: 31 cm (25 p), kan basıncı: 51/ 35 mmHg, vücut ısısı 37.1 °C, spontan solunumu yüzeysel, solda akciğer sesleri azalmış ve batın çökük olarak gözlemlendi. Kan gazları; pH 6.9, PCO₂ 70 mmHg, PO₂ 42 mmHg, BE -16 mmol/L, HCO₃ 11 mmol/L olarak saptandı. PA AC grafisinde barsak anslarının sol hemitoraksa herniye olup, hemitoraksı tamamen doldurduğu ve mediastinal yapıların sağa yer değiştirdiği gözlemlendi (Resim 2). Hasta doğumdan sonraki 2. saatte kaybedildi.



Resim 2. Vals 2 PAAC grafisinde barsak anslarının sol hemitoraksa herniye olup ve mediastinal yapıları sağa yer değiştirmiş.

OLGU III

Otuz yaşındaki annenin 3. canlı çocuğu olarak, erken membran rüptürü nedeniyle miadında sezaryen ile doğan kız hastaya, doğum sonrası solunum sıkıntısı nedeniyle balon maske ile pozitif basınçlı ventilasyon uygulanmış, bir saat sonra endotrakeal tüp takılarak sevk edilen hasta postnatal 7. saatte kliniğimize başvurmuştu. Annenin gebelik öyküsünde gebelik süresinde düzenli takip yaptırmadığı öğrenildi.

Fizik incelemede; vücut ağırlığı: 3100 g (25-50 p), boy ; 52 cm (25-50 p), baş çevresi: 34 cm (10-25 p), kan basıncı : 42/ 23 mmHg, vücut ısısı 32.1 °C, yaygın siyanoz ve hipotermisi mevcuttu. Kan gazları; pH 6.87, PCO₂ 102 mmHg, PO₂ 30 mmHg, BE -21 mmol/L, HCO₃ 6 mmol/L olarak saptandı. PA AC grafisinde sol diafragma hernisi saptandı. Hasta doğduktan 7 saat sonra mekanik ventilatöre bağlandı, ancak doğumdan 8 saat sonra kaybedildi.

TARTIŞMA

Konjenital diafragma herni tanısı % 80 oranında antenatal yapılan ultrasonografi ile konulabilmektedir ve rutin kontroller sırasında hastaların %80'inde polihidramnios saptanmaktadır (2-4). Polihidramniosun konjenital diafragma hernisinin bir bulgusu olabileceği bilinmektedir. Manyetik rezonansın da prenatal tanı ve postnatal prognozu belirlemede önemli olduğunu belirten çalışmalar bildirilmiştir (5). Prenatal tanı, ailenin hastalık hakkında bilgilendirilmesi ve hazırlanması, ayrıca doğumun gerekli tüm donanıma sahip olan bir merkezde gerçekleştirilmesi açısından büyük bir avantaj sağlar. Ayrıca pediatri uzmanının doğumdan önce olası hastalık hakkında fikir sahibi olması tedavi yaklaşımı açısından büyük önem taşır. Prenatal tanı konulmuş hastalarda doğum sonrası için gerekli tedavinin planlanmasının hayatta kalma oranını arttırdığı bilinmektedir. 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 (3). Üç olgumuzun da prenatal tanısı konulamamış ve tümüne doğumdan sonra balon maske ile entübe edilmeden pozitif basınçlı ventilasyon uygulanmıştı. Diafragma hernisi vakaların entübe edilmeden pozitif basınçlı ventilasyon almaları, solunum sıkıntısını daha da artırır. Olgularımızın ikisi doğduktan ortalama 4 ile 7 saat sonra mekanik ventilatöre bağlanabildi, diğer hasta yarım saat sonra mekanik ventilatöre bağlandığı halde kaybedildi. Hastaların üçünde de ağır metabolik asidoz saptandı, iki hastada hipotermi ve uygunsuz transport ile transfer edilmiş olmasının metabolik asidoza neden olabileceğini düşündük. Ayrıca hastalar erken kaybedildikleri için sepsis tanısı dışlanamadı. İki vakada sol, birinde sağ KDH saptandı.

Mekanik ventilatör, yüksek frekanslı ventilasyon, nitrik oksit ve ekstra korporeal membran oksijenizasyon tedavisi ile hayatta kalma oranının %53 ile %78 arasında olduğunu bildiren çalışmalar vardır (6-9). Prenatal tanı konulamaması, tanının gecikmesi ve bundan dolayı gerekli önlemlerin hızlı

bir şekilde alınmamış olması hastaların tedavi şansını ne yazık ki ortadan kaldırmaktadır. Diafragma hernisi ile birlikte diğer majör anomali görülme oranı %37-47 arasında bildirilmiştir (10). Ancak vakalarımız kısa sürede kaybedildikleri için ek anomali tespit edilememiştir.

Sonuç olarak, KDH'si yüksek riskli gebelik olarak kabul edilmekte, prenatal tanı US ile yüksek oranda mümkün olabilmektedir. Bu durumda doğumun yeterli donanımın olduğu bir merkezde gerçekleştirilmesi ve gerekli tüm hazırlıklar yapılarak tedavi planlanması hastaların yaşama şansını arttırabileceğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Stege G, Fenton A, Jaffray B. Nihilism in the 1990s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*. 2003;112: 532-535
2. Chan DK, Ho LY, Joseph VT. Mortality among infants with high-risk congenital diaphragmatic hernia in Singapore. *J Pediatr Surg*. 1997;32: 95-98.
3. 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: 487-493.
4. Özel ŞK, Kazez A. Kongenital diyafram hernisi. *Klinik Çocuk Forumu* 2004: 49-58.
5. Gorincour G, Bouvenot J, Mourot MG, et al. Prenatal prognosis of congenital diaphragmatic hernia using magnetic resonance imaging measurement of fetal lung volume. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26: 38-44.
6. The congenital Diaphragmatic Hernia Study Group: Does extracorporeal membran oxygenation improve survival in neonates with congenital diaphragmatic hernia? *J Pediatr Surg* 1999; 34: 720-725.
7. Clark RH, Hardin WD, Hirschl RB, et al. Current surgical management of congenital diaphragma hernia. A report from congenital diaphragma hernia study group. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1004-1009.



8. Azarrow K, Messineo A, Pearl R, et al. Congenital diaphragma hernia – A tale of two cities: The Toronto experience. J Pediatr Surg 1997;32: 395-400.

9. Wilson JM, Lund DP, Lillehi CW, et al. Congenital diaphragma hernia – A tale of two cities: The Boston experience. J Pediatr Surg 1997;32: 401-405.

10. Colvin J, Bower C, Dickinson JE, Sokol J. Outcomes of Congenital Diaphragmatic Hernia: A Population-Based Study in Western Australia. Pediatrics 2005; 116: 356-363.

Yazışma Adresi

Selahattin KATAR
Dicle Üniv. Tıp Fak., Çocuk Sağlığı ve Hast.A.D.
E-mail: skatar@dicle.edu.tr

