

Geç bulgu veren konjenital diyafram hernisinde torakoskopik diyafram onarımı: Olgu sunumu

Tutku SOYER, Öymen HANÇERLİOĞULLARI, Fulya DEMİRÇEKEN, Aydın YAĞMURLU, Murat ÇAKMAK

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji Ünitesi, Kırıkkale, Ankara Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

Özet

Konjenital diyafram hernisi yenidoğanda solunum sıkıntısı ve yüksek mortalitenin önemli nedenlerinden biri olup nadiren ileri yaşlarda bulgu verebilir. Geç başvuru diyafram hernileri yenidoğanda görülen hernilerden klinik özellikler ve sonuçları açısından farklılık göstermekte ve klasik diyafram hernilerinin bir varyantı olarak kabul görmektedir.

Aralıklı ortaya çıkan gastrointestinal sisteme ait yakınmalar ile başvuran ve geç bulgu veren konjenital diyafram hernisi tanısı konulan dokuz yaşında kız olgu, geç tanı diyafram hernilerinin klinik özellikleri ve minimal invaziv tedavi yöntemlerinin kullanılabilirliğini tartışmak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Geç bulgu veren konjenital diyafram hernisi, torakoskopi, çocuk

Summary

Thoracoscopic diaphragmatic hernia repair in late onset congenital diaphragmatic hernia: Report of a case

Congenital diaphragmatic hernia is an important cause of respiratory distress and high mortality in neonates and rarely presents in older ages. Clinical features and results of late onset diaphragmatic hernia is different from hernias that encountered in newborns and considered as a variant of classical diaphragmatic hernia.

A nine year old girl was who admitted with intermittent gastrointestinal symptoms and diagnosed as late onset congenital diaphragmatic hernia is presented to discuss the clinical features and the use of minimal invasive treatment modalities in late onset diaphragmatic hernia.

Key words: Late onset congenital diaphragmatic hernia, thoracoscopy, children

Giriş

Konjenital diyafram hernisi (KDH) yenidoğan döneminde ciddi solunum sıkıntısına yol açan ve yüksek mortalite ile seyreden doğumsal bir anomalidir. Diyaframa ait bu anatomik defektten abdominal yapıların toraksa herniye olması akciğer hipoplazisine neden olarak, erken postnatal hayatta karşılaşılan klinik tablodan sorumlu olmaktadır. Buna karşın akciğer hipoplazisinde KDH gelişiminde rolü olduğu bilinmektedir. Her ne kadar KDH'leri yenidoğan döneminde bulgu verse de ileri yaşlarda bulgu veren daha hafif bir formu 'geç bulgu veren konjenital diyafram hernisi' olarak adlandırılmaktadır.

Geç bulgu veren KDH'leri tüm diyafram hernileri-

nin % 5-25'ini oluşturmaktadır ⁽¹²⁾. Klinik bulgular, semptomlar, tanı ve tedavi yöntemleri bakımından geç bulgu veren KDH'ler yenidoğan döneminde bulgu veren KDH'lerden farklıdır ⁽⁵⁾. İntrauterin hayatta oluşan diyafram defektini dalağın ve karaciğerin kapaması sonucu akciğer hipoplazisinin gelişmediği ve olası bir akut herniasyona bağlı ilerleyen yaşlarda bulgu verdiği ileri sürülmektedir ⁽¹⁴⁾.

Modern tedavi yaklaşımları ve cerrahi yöntemlere rağmen KDH'nin mortalitesi halen yüksek seyretmektedir. İlk olarak Van der Zee ve arkadaşlarının KDH'nin tedavisinde minimal invaziv yöntemleri kullanması ile KDH onarımında daha iyi sonuçlara ulaşılması amaçlanmıştır ⁽¹³⁾. Her ne kadar KDH için tanımlanan ilk minimal invaziv yöntem laparoskopik diyafram onarımı olsa da, torakoskopik onarımlar teknik kolaylıklar ve daha iyi sonuçlar nedeniyle daha popüler hale gelmiş ve geç tanı diyafram hernilerin-

Adres: Dr. Tutku Soyer, Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 7110, Kırıkkale
Yayına kabul tarihi: 28.6.2008

de ilk tercih olarak anılmaya başlanmıştır.

Gastrointestinal sistem yakınmaları ile başvuran ve torakoskopik diyafram onarımı yapılan dokuz yaşında kız hasta, geç başvuru diyafram hernilerinin klinik özellikleri, tanı güçlükleri ve minimal invaziv tedavi yöntemlerinin kullanılabilirliğini tartışmak üzere sunulmuştur.

Olgu Sunumu

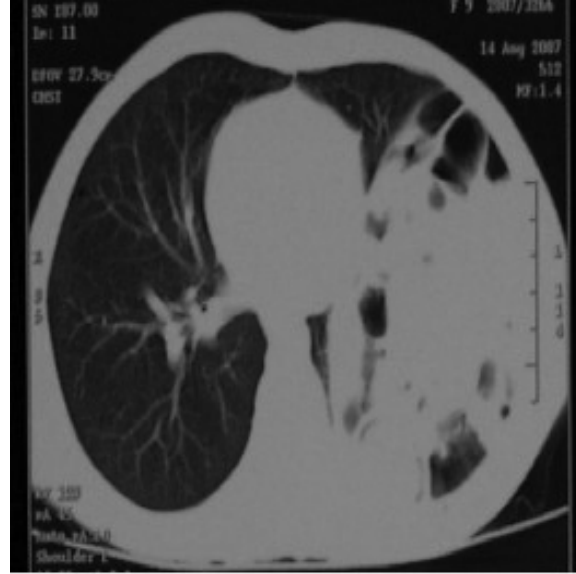
Dokuz yaşında kız hasta başvurusundan bir hafta önce başlayan bulantı ve kusma şikayetleri ile incelendiği merkezde idrar yolu enfeksiyonu ön tanısı ile antibiyotik tedavisi aldığı sırada şikayetlerinin geçmemesi nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde benzer şikayetlerinin son birkaç yıldır ara ara olduğu ve bir süre sonra geçtiği öğrenildi.

Özgeçmişinde 29 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. canlı yaşayan olarak miadında normal spontan vajinal yolla doğduğu, doğar doğmaz ağladığı ve doğum sonrasında ek bir sorunun olmadığı öğrenildi. Soygeçmişinde özellik yoktu.

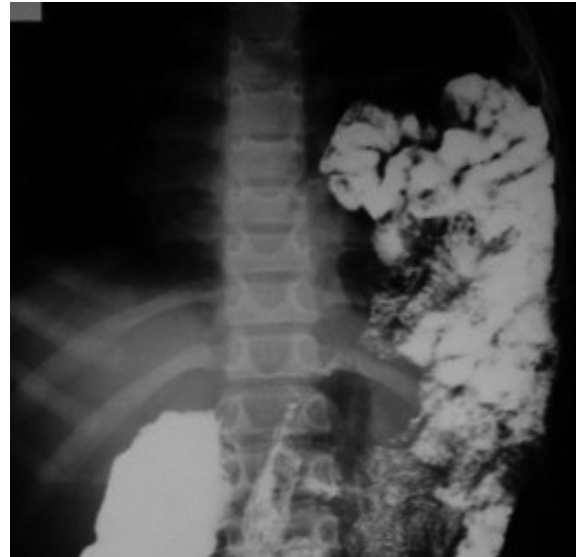
Hastanın başvuru anında vücut ağırlığı 19 kg (< 3 per), boyu ise 117 cm'di (< 3 per). Vital bulguları incelendiğinde solunum sayısı 18/dk., nabız 95/dk., kan basıncı 100/70 mmHg ve vücut ısısı da 37°C'di. Fizik incelemede, akciğer sesleri dinlemekle sol alt bazal-



Şekil 1. Olguya ait ön arka akciğer grafisinde sol hemitoraks alt kısmında havalanma kaybı.



Şekil 2. Bağırsak segmentlerinin sol hemitoraksa yer değiştirdiğini gösteren bilgisayarlı tomografi.



Şekil 3. KDH tanısı kesinleştirmek ve eşlik eden anomalileri ekarte etmek amacıyla torakoskopi öncesi yapılan kontrastlı üst gastrointestinal sistem grafisi.

de azalmış ve krepitan raller mevcuttu. Diğer sistem incelemelerinde özellik yoktu.

Laboratuar incelemesinde tam kan sayımı, kan biyokimyası ve idrar tetkikinde özellik bulunmayan hastanın ön arka akciğer grafisinde sol hemitoraks alt kısmında havalanma kaybı mevcuttu (Şekil 1). Ayakta karın grafisinde ise abdominal patoloji düşündürcek bulguya rastlanmadı. Sol hemitoraksta kitle, plevral efüzyon ön tanıları ile yapılan toraks tomografisinde



Şekil 4. Postoperatif ön-arka akciğer grafisi.

barsak segmentlerinin sol hemitoraks içine yer değiştirdiği görüldü (Şekil 2). Geç bulgu veren diyafram hernisi tanısı konulan hastaya torakoskopik diyafram hernisi onarımı planlandı. Torakoskopik yaklaşım öncesi eşlik eden rotasyon anomali ekarte edilmek üzere opaklı grafi çekildi (Şekil 3). Ek anomali araştırmak üzere yapılan ekokardiografi'de ve renal ultrasonografide özellik saptanmadı.

Genel anestezi altında, sol lateral dekubit pozisyonunda uygun saha temizliği ve hazırlığı takiben, mid aksiller 3. interkostal aralığa 5 mm, ön ve arka 4. interkostal aralıklara 3.5 mm olacak şekilde 3 adet port yerleştirildi. Yeterli cerrahi görüntünün ve herni kesesinin kolay redüksiyonunun sağlanması amacıyla 2-4 mmHg karbon dioksit insuflasyonu uygulandı. Torakoskopik incelemede, sol hemitoraksta herni kesesi görüldü ve batın içine kolaylıkla redükte edildi. Diyafram defekti 2/0 ve 3/0 absorbe olmayan tek tek dikişlerle onarıldı. Diyafram ön krusu göğüs ön duvarına yaklaştırılarak ve port yerinde 16 F göğüs tüpü yerleştirilerek işleme son verildi.

Postoperatif 3. günde beslenen hastanın göğüs tüpü 5. günde çekildi. Ek bir sorunu olmayan hasta postoperatif birinci haftada taburcu edildi. Üç ay sonra yapılan kontrolde şikayeti olmayan ve ön-arka akciğer grafisi normal olarak değerlendirilen hasta halen sorunsuz izlenmektedir (Şekil 4).

Tartışma

Geç bulgu veren diyafram hernileri tüm KDH olgularının % 5-25'ini oluşturmaktadır (10). KDH'lerinin

bu nadir formu ile ilgili birçok olgu sunumları bulunmakla birlikte en geniş seri 79 olgu ile Konjenital Diyafram Hernisi Çalışma Grubu tarafından sunulmuştur (5). Olguların yaş ortalaması 372 gün (32 gün - 15 yıl) olarak rapor edilmiştir (5). Erkek kız oranı 1.9:1'dir (5). Yapılan çalışmalarda sol herniler tüm geç bulgu veren olguların % 69'unu, sağ herniler % 27'sini ve bilateral olgular % 3'ünü oluşturmaktadır (5). Geç bulgu veren hernilerde sağ yerleşimli herniye klasik KDH'lere oranla daha sık rastlanmaktadır (6). Bağlaj M, geç bulgu veren diyafram hernisi ile ilgili 125 makaledeki 362 olguyu incelediğinde, klinik bulgular ile yaş arasında bir fark olmamakla birlikte, sağ hernilerin daha küçük yaşlarda, sol hernilerin ise daha ileri yaşlarda bulgu verdiğini belirtmektedir (1).

Konjenital diyafram defektlerinden akut herniasyonun olması geç bulgu veren KDH'lerde akut bulguların oluşmasından, intraabdominal yapıların ara sıra toraksa yer değiştirmesinin de kronik veya intermitan bulgulardan sorumlu olduğu düşünülmektedir (14). Hastaların tanı anından önce çekilen ön arka akciğer grafilerinin normal olması bu olasılığı desteklemektedir (5,10,11). Herni kesesi olguların % 7.6 - % 32.7'sinde bulunmaktadır (5,7). Herni kesesinin olduğu olgularda klinik tablonun daha geç dönemde ortaya çıkmakta olduğu düşünülmektedir (1). Fakat yenidoğan döneminde bulgu veren KDH ile geç bulgu verenler arasında herni olması bakımından anlamlı fark yoktur.

Geç bulgu veren KDH'ler değişik klinik tablolarla ortaya çıktığından tanıda güçlük oluşturabilirler. Klinik başvuru özelliklerine bakılmaksızın akut, kronik ve asemptomatik olmak üzere üç kategoride incelenirler (1). Asemptomatik olgular çoğu kez başka bir neden ile araştırılırken tanı konulan olgulardır ve tüm geç bulgu veren KDH'lerin % 6.3-11'ini oluşturur (1,5). Olguların % 60.5'i akut, % 34.1'i kronik semptomlarla başvurmaktadır (1). Geç bulgu veren KDH'leri solunum sistemi (% 43), gastrointestinal sistem (% 33) ve her iki sisteme (% 13) ait bulgularla ortaya çıkmaktadır (5). Gastrointestinal sistem bulgularından bulantı ve kusma bizim olgumuzda olduğu gibi sık görülmekte ve solunum sistemi bulguları olmaksızın gözlemlenmektedir. Geç başvuru KDH'lerde solunum sistemi bulgularına daha küçük yaşta (ortalama 5 ay), gastrointestinal sistem bulgularına (ortalama 23 ay) ise daha ileri yaşta rastlanmaktadır (3,5). Ayrıca solunum bulgularının sağ yerleşimli hernilerde, gast-

rointestinal bulguların ise sol yerleşimli hernilerde daha sık gözlemlendiği izlenmiştir⁽⁵⁾.

Özet olarak, geç bulgu veren KDH'ler yenidoğan döneminde ortaya çıkan KDH ile cinsiyet dağılımı, defektin yerleşim yeri, doğum ağırlığı ve haftası ile ek anomaliler insidansı bakımından benzerlik göstermektedir. Buna karşın sağ yerleşimli hernilerin daha fazla olması, solunum bulgularından çok gastrointestinal yakınmaların ön planda olması ve daha iyi prognozla sonuçlanması bakımından yenidoğanda bulgu veren KDH'lerden farklılık göstermektedir.

Kronik ve aralıklı karın ağrısı ve kusma atağı tarif eden çocuklarda akciğer grafisi normal olsa bile ayırıcı tanıda geç bulgu veren KDH'ler akılda tutulmalıdır. Barsak gazlarının ve intra-abdominal organların toraks içinde izlenemediği ve normal olarak değerlendirilen akciğer grafileri redüksiyon sırasında çekilmiş olabileceğinden eşlik eden KDH'sini ekarte ettirmektedir. Bu nedenle KDH şüphesi olan tüm hastalarda radyopak madde kullanılarak çekilen grafilerin tanıyı desteklemek amacıyla elde edilmesi gereklidir. Ayrıca, minimal invaziv cerrahi yöntemin seçiminde opaklı grafilere gerek duyulmaktadır. Olgumuzda olduğu gibi diğer radyolojik yöntemlerle kolaylıkla tanı konulsa bile torakoskopi yapılmadan önce malrotasyon gibi ek anomalilerin tanısı opaklı grafi ile ekarte edilmelidir.

KDH tanısı konulan hastalar, gastrointestinal yapılar da inkarserasyon, strangulasyon ve perforasyon gibi komplikasyonlara yol açmadan tedavi edilmelidir⁽⁷⁾. Diğer görüşlerin aksine, Kirkland erken cerrahi onarımı asemptomatik hastalar için de önermektedir⁽⁸⁾. Diyafram hernisi onarımı defektin primer veya greftlerle kapatılmasını içermektedir. Diyafram hernilerinde evrensel görüş, sol hernilerin laparotomi, sağ hernilerinde torakotomi ile onarılması yönündedir. Minimal invaziv yöntemlerin çocuklarda kullanım alanı bulması ile birlikte KDH'nin tedavi öncelikleri ve sonuçlarında değişiklikler olmaya başlamıştır.

Minimal invaziv yöntemlerin diyafram hernisinde kullanımını ilk olarak 1995'te van der Zee'nin 6 aylık bir hastada laparoskopik onarım yapması ile başlamıştır^(4,13). Laparoskopik yöntemlerde KDH onarımında konvansiyonel yöntemlere geçiş herni redüksiyonundaki zorluklar ve diyafram onarımında ki

güçlükler nedeniyle siktir⁽²⁾. İnkersere herni olgularında laparoskopik yaklaşım tercih edilmekle birlikte çoğu bakımdan torakoskopik onarım laparoskopik yöntemle göre üstünlük göstermektedir^(2,9). Becmeur ve ark. 2001 yılında çocuklarda ilk torakoskopik diyafram onarımını gerçekleştirmişlerdir⁽²⁾. Torakoskopik yöntemler çocuklar tarafından kolay tolere edilebilen, herni redüksiyonunun daha kolay yapılabildiği ve onarım için geniş bir alana imkan vermesi bakımından diyafram onarımında sıklıkla tercih edilir hale gelmiştir⁽⁹⁾. Torakoskopik onarım yenidoğan döneminde respiratuar distress, pulmoner hipoplazi, hemodinamik instabilite ve pulmoner hipertansiyon olmadığı durumlarda uygulanabilmekte fakat sonuçları altta yatan bu sebeplere bağlı konvansiyonel yöntemlerden farklılık göstermemektedir⁽⁹⁾. Herni kesesi olmayan, düşük doğum ağırlıklı bebekler ve sağ yerleşimli hernilerde minimal invaziv onarım tercih edilmemelidir⁽⁹⁾. Bu kriterler yenidoğandaki KDH'lerin torakoskopik onarım endikasyonlarını çok kısıtlamaktadır. Yang ve ark. yenidoğarlardan yalnız % 25-30'unun torakoskopi için uygun olduklarını ve minimal ventilatuar destek altındaki stabil yenidoğarlarda tercih edilmesini savunmaktadır⁽¹⁵⁾. Torakoskopik onarım ilk olarak geç başvuru olgularda uygulanmış ve tatmin edici sonuçlar elde edilmiştir. Kolay uygulanabilirliği, minimal travmaya yol açması, iyi kozmetik sonuçlar vermesi ve erken klinik iyileşme, geç bulgu veren KDH'lerde torakoskopik yaklaşımı ilk seçenek haline getirmiştir.

Sonuç olarak, aralıklı yada kronik gastrointestinal sistemi bulguları olan hastalarda altta yatan nedenin KDH olabileceği ve KDH'nin geç dönemde de bulgu verebileceği unutulmamalıdır. KDH düşünülen hastalarda opaklı grafiler tanının kesinleştirilmesinin yanı sıra eşlik eden gastrointestinal anomalilerin ortaya koyulmasına fırsat vereceğinden minimal invaziv cerrahi öncesinde mutlaka yapılmalıdır. Geç bulgu veren KDH'li hastalarda olası komplikasyonlar gelişmeden diyafram onarımı planlanmalıdır. Kolay uygulanabilirliği, minimal travmaya yol açması, iyi kozmetik sonuçlar elde edilmesi ve erken klinik iyileşmeye fırsat vermesi bakımından geç bulgu veren KDH'lerde torakoskopik yaklaşım ilk seçenek olarak tercih edilebilir.

Kaynaklar

1. Baglaj M: Late presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a clinical spectrum. *Pediatr Surg Int* 20:658-9, 2004
2. Becmeur F, Reinberg O, Dimitriu C, et al: Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in children. *Semin Pediatr Surg* 16:238-244, 2007
3. Berman L, Stringer D, Ein SH, et al: The late presenting pediatric Bochdalek hernia: a 20-year review. *J Pediatr Surg* 23:735-9, 1988
4. Cigdem MK, Onen A, Otcu S, et al: Late presentation of Bochdalek-Type Congenital Diaphragmatic Hernia in children: A 23 year experience at a single center. *Surg Today* 37:642-645, 2007
5. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 40:1839-43, 2005
6. Elhalaby EA, Magda H, Sikeena A: Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 18:480-5, 2002
7. Hosgor M, Karaca İ, Karkiner A, et al: Associated malformations in delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 39(7):1073-1076, 2004
8. Kirkland JA: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia in adult. *Br J Surg* 47:16-22, 1959
9. Liem NT, Dung LA: Thoracoscopic repair for congenital diaphragmatic hernia: lessons from 45 cases. *J Pediatr Surg* 41:1713-1715, 2006
10. Mei-Zahav M, Solomon M, Trachsel D, et al: Bochdalek diaphragmatic hernia: not only a neonatal disease. *Arch Dis Child* 88:532-35, 2003
11. Öztürk H, Karnak I, Sakarya MT, et al: Late presentation of Bochdalek Hernia: Clinical and Radiologic Aspects. *Pediatric Pulmonol* 31:306-310, 2001
12. Shimizu T, Hira A, Hirooka S, et al: Late onset of right Bochdalek's hernia with strangulation of the omentum. *Acta Pediatr* 91:483-5, 2002
13. Van der Zee DC, Bax NM: Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in six month old child. *Surg Endosc* 9:1001-3, 1995
14. Wiseman NE, MacPherson RI: 'Acquired' congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 12:657-65, 1977
15. Yang EY, Allmendinger N, Johnson SM, et al: Neonatal thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia: selection criteria for successful outcome. *J Pediatr Surg* 40:1369-75, 2005