

Diafragma Gelişim Defektleri

Hasan DOĞRUYOL*
Murat ŞANAL**
Hayati ÖZKAN***
Mete CENGİZ****
İ. Ayhan ÖZDEMİR*****

ÖZET

Uludağ Univ. Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi ve GKDC Anabilim Dallarında 1978-88 yılları arasında 21 vaka konjenital diafragma hernisi tanısı ile ameliyat edilmiştir. Bunların 12 tanesi Bochdalek (Posterolateral), 9 tanesi de Morgagni (sternokostal) hernisi idi.

Olguların 4 tanesi 0-2 gün, 4 tanesi 3-5 gün, 4 tanesi 25 gün 6 ay yaş grubunda, 9 tanesi de 4 yaşın üzerinde idi.

Bu olgular retrospektif olarak değerlendirilmiş, klinik özellikleri, radyolojik bulguları ve tedavi sonuçları takdim edilmiştir.

SUMMARY

Congenital Diaphragmatic Defects

A total of 21 congenital hernias were subjected to surgery during 1978-1983 at the Department of Cardiovascular Surgery and from 1983 to 1988 at the Department of Pediatric Surgery of the University Hospital of Bursa.

These were 12 posterolateral (Bochdalek) and 8 sternocostal (Morgagni) hernias.

The cases were evaluated retrospectively and results are discussed in this paper.

Karın içi organların toraksa girip, solunum distressi yapması ile özellenen diafragma gelişim defektleri içinde en sık rastlanana ve en ciddi olanı (posterolateral)

- * Doç. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi
** Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi
*** Uzm. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. GKDC Anabilim Dalı Uzmanı
**** Doç. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. GKDC Anabilim Dalı Öğretim Üyesi
***** Prof. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. GKDC Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

Bochdalek hernisidir. Daha az sıklıkla da (retrosternal) Morgagni hernisi, hiatus hernisi ve diafragma evantrasyonuna rastlanır.

Bochdalek hernisi intrauterin 8-10. haftada pleuroperitoneal kıvrımın açık kalması nedeniyle karın içi organların toraks boşluğuna geçmesi ve bası nedeniyle akciğerlerde hipoplaziye sebep olması olarak tanımlanabilir.

Morgagni hernisi, septum transversum sternum alt ucu ile birleşmesinin tamamlanmaması sonucu meydana gelen cebe barsakların fıtıklaşması ile özellenir.

Hiatal herniler, diafragma hiatusundaki defekt sonucu kardio-özofajiyel açının bozulması ve midenin toraksa fıtıklaşmasıdır. Sliding ve Rolling olmak üzere iki tipi tanımlanmıştır.

Diafragma evantrasyonu, diafragmanın muskulo-fibröz gelişim yetersizliğidir.

Bu çalışmamızda, cerrahi girişim uyguladığımız 12 Bochdalek ve 9 Morgagni hernisi retrospektif olarak değerlendirilerek takdim edilmiş ve literatür ile karşılaştırılmıştır.

MATERYAL VE METOD

1978-88 yılları arasında cerrahi girişim uyguladığımız 12 Bochdalek ve 9 Morgagni hernisi, retrospektif olarak değerlendirilmiş, klinik özellikleri, radyolojik bulguları ve tedavi sonuçları takdim edilmiştir.

BULGULAR

Bochdalek Hernileri:

Çocuk Cerrahisi ve GKDC kliniklerinde 10 yıllık (1978-88) süre içerisinde 12 Bochdalek hernisine cerrahi tedavi uygulanmıştır.

Olguların 7'si 5 günlük ve daha küçük, biri 25 günlük, biri 3 aylık geri kalan 3 olgu ise 4 yaş ve üzerinde olup 7'si erkek 5'i kız idi (Tablo: I).

Tablo: I
Bochdalek Hernilerinde Yaş Dağılımı

YAŞ	Olgu Sayısı
0 - 2 gün	4
3 - 5 gün	3
25 gün - 3 ay	2
4 yaş ve yukarı	3

Herni yalnızca bir olguda sağda diğer tümünde sol tarafta görüldü.

Hastalarımızın 9'u solunum yetersizliği, 3'ü ise gelişme geriliği nedeniyle bize başvurmuşlardı. Gelişme geriliği gösterenler 4 yaş ve üzerinde idi.

10 olguya klinik ve radyolojik tetkiklerle tanı konup, acil ameliyat uygulandı.

Bir olgu malrotasyon tanısı ile ameliyata alındı, peroperatif posterolateral 5x8 cm. lik Bochdalek hernisi saptandı.

Bir olguya da hidropnömotoraks tanısı konup tüp torakostomi yapılırken, barsakların palpe edilmesi ile diafragma hernisi olduğu anlaşılıp ameliyata alındı.

Ameliyat esnasında en çok ince ve kalın barsakların daha nadir olarakta omentum, mide, dalak, pankreasın toraks boşluğuna geçmiş oldukları görüldü (Tablo: II).

Tablo: II
Toraksa Geçen Organlar

ORGAN	SAYI
İnce barsak	12
Kalın barsak	12
Dalak	7
Omentum	6
Mide	5
Pankreas	2
Böbrek	2

Olguların hiçbirinde herni kesesi yoktu.

3 olguda organlar karın boşluğuna sığmadığından karın duvarı dacron greft ile kapatıldı.

Bunlar postoperatif dönemde 3'er günlük periodlarla ameliyathane şartlarında pansumana alındı ve yamaları küçültüldü. Yaklaşık 3 haftalık bir zaman içerisinde dacron yama tamamen çıkartılıp karın duvarı sekonder olarak kapatıldı. Karın organlarının cilt altına fıtıklaştırıldığı 2 olgu da 4. ayda tekrar opere edilerek karın duvarları onarıldı.

Hastalarımızdan ikisi postoperatif erken dönemde ileri derecede solunum distressi, fetal dolaşımın devam etmesi ve sepsis nedeniyle kaybedildi. Bu olgularımızda solunum distressi bulguları doğumdan hemen sonra klinik ve laboratuvar değerleri ile saptandı. Bunların kan gazı çalışmalarında bulduğumuz değerlerin ortalaması pCO₂ 70 mmHg, pO₂ 63,5 mmHg idi.

Bu iki erken ölüm dışında 10 hastamız halen yaşamlarını sürdürmektedir.

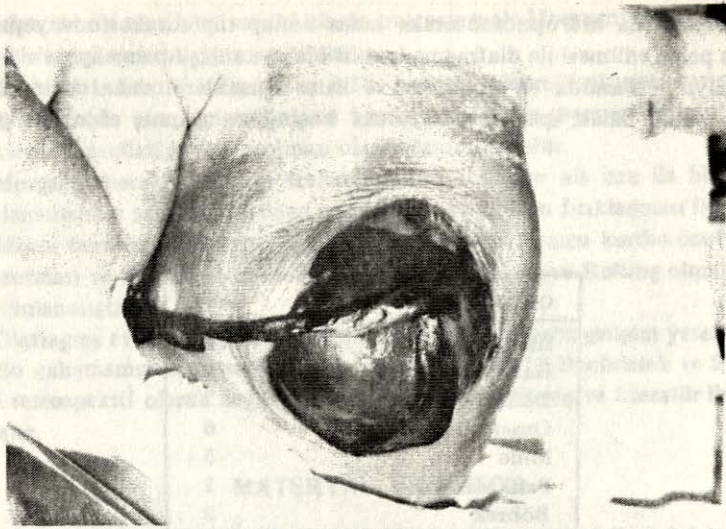
Morgagni Hernileri:

Aynı süre içinde 9 Morgagni hernisi olgusuna cerrahi girişim uygulanmıştır.

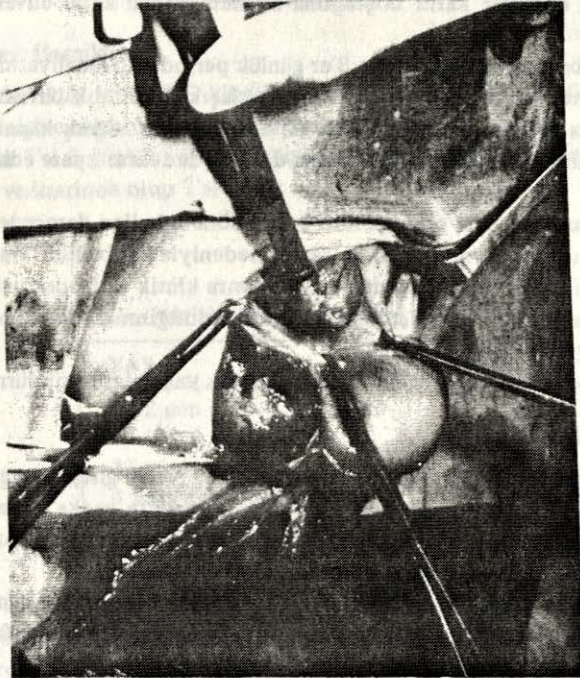
Olgularımızdan birinde Morgagni hernisi ile birlikte başka anomalilerde mevcuttu. Bu olgumuzda sternum alt ucu yokluğu diafragma ventral kısmının total atrofisi, perikard yokluğu ve omfalosel saptanmıştı (Resim: 1).

Özelliklerini Cantrell'in ortaya koyduğu ve O'nun adıyla anılan pentolojiye uyan bu olgumuzda acil girişimde bulunuldu. Dacron greftlerle diafragma rekonstrüksiyonu yapılp, karın omfalosel açıklığı kapatıldı (Resim: 2, 3, 4).

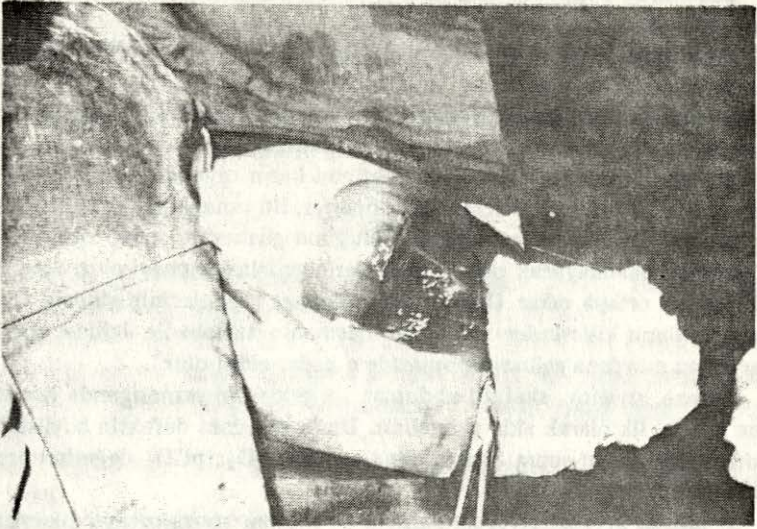
Bu olgumuz postoperatif 10. gün kaybedildi.



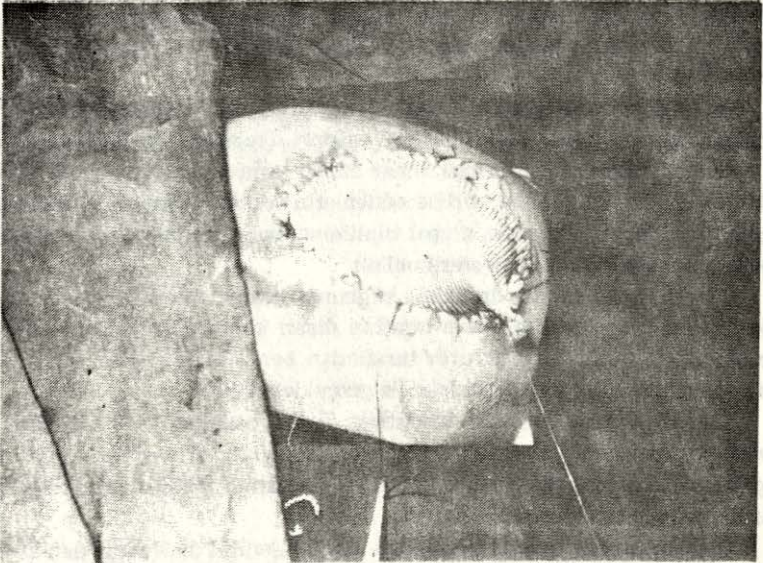
Resim: 1
Geniş onfalosel ve sternum yokluđu



Resim: 2
Pericard ve diafragma defekti. Karın boşluđu ile toraks ve pericardial boşluklar iliřkili



Resim: 3
Pericard ve diafragma defekti dacrom greft ile onarılmış



Resim: 4
Ameliyat sonrası

TARTIŞMA

2000-4000 doğumda bir görülen Bochdalek hernisi Konjenital Diafragma Hernileri içerisinde en sık karşımıza çıkarandır^{1.2.3}.

Fıtıklaşma % 85 sol, % 15 sağ tarafta görülür^{1.3.4}. Bizim 12 olguluk çalışmamızda yalnızca bir olguda sağ tarafta idi.

Bochdalek hernilerinin yaklaşık % 30 kadarında herni kesesi bulunur³. Bizim olgularımızın hiç birisinde fıtık kesesine rastlanmamıştır.

8. haftada midguttaki büyüme neticesi karın organları umblicustan dışarı çıkarlar ve 10. haftada batın içine geri dönerler. Bu esnada pleuroperitoneal kıvrımın açık kalması bu organların toraks boşluğuna girmesine sebep olup, dallanmasını 16. haftada tamamlayacak olan bronşiolerin gelişimine engel olur. Sonuçta pulmoner hipoplazi ortaya çıkar. Dolayısıyla pulmoner hipoplazinin şiddeti, toraksa fıtıklaşan organların kitesinden ziyade fıtıklaşmanın zamanı ile ilgilidir. Fıtıklaşma ne kadar erken meydana gelirse hipoplazide o kadar ciddi olur⁴.

Dispne, siyanoz, skafoid abdomen ile gelen bir yenidoğanda konjenital diafragma hernisi ilk olarak akla gelmelidir. Diaframadaki defektin büyüklüğü⁵, klinik tablonun doğumdan sonra ortaya çıkış zamanı, pO₂, pCO₂ değerleri prognoz hakkında oldukça önemli kriterlerdir.

Solunum yetersizliği bulguları ilk 8. saatten sonra ortaya çıkanlarda yaşam şansı % 90'a ulaşabildiği halde ilk 8 saatte solunum yetersizliğine girenlerde bu oran 1/3'e kadar düşmektedir. % 100 Oksijen verilmesine rağmen pCO₂ nin 55 mmHg'nin üstünde ve pO₂ nin 80 mmHg'nin altında seyretmesi prognozun kötü olduğunu gösterir⁶.

Yenidoğanın soluk almaya başlaması ile yuttuğu hava barsakları genişletmekte ve bunların basısı ile derin hipoksi, hiperkapni ve asidemi ortaya çıkmaktadır. Pulmoner damarlarda oluşan vazokonstriksiyon foramen ovale ve ductus arteriosusun açık kalmasına neden olarak persisten fetal sirkülasyon tablosunu meydana getirmektedir^{1.2.7}.

Tedavisi yalnızca cerrahi olarak primer defektin onarılması olan Bochdalek hernisinin transportunda yenidoğanın transport ilkelerine uyulmalı ancak iki özellik göz önünde tutulmalıdır. Birincisi, illede damar yolu açmak için vakit kaybetmemeli, ikincisi de gerekli görülüp entübe edilenlerin ventilasyonunda çok dikkatli davranılmalı, tension pnömotoraks alveol rüptürüne neden olmamak için 35 mmSu dan az basınç uygulamaya özen gösterilmelidir¹.

Toraks tüpünü su altı drenajına bağlamak, kontrlateral akciğerde aşırı ekspansiyona neden olup havanın opere taraftan dışarı kaçmasına yol açacağından kullanılmamalıdır¹. Bugün bir çok otor tarafından benimsendiği gibi, biz vakalarımızda toraks drenajını 10 cc lik enjektörler ile gerçekleştirdik.

Tüm diafragma hernileri içerisinde % 2-4 oranında^{2.3.7} görülen Morgagni hernisi postnatal sinsi seyirlidir. Üst solunum yolu enfeksiyonu gibi nonspesifik bulgular verir ve genellikle rutin tetkikler esnasında çekilen bir akciğer grafisinde rastlantı sonucu saptanır.

Olgularımızdan birinde görüldüğü gibi konjenital diafragma defekti ile birlikte başka anomalilerin varlığı, yaşam şansını iyice azaltır. Cantrell sendromu diye bilinen pentolojinin görüldüğü vakalarda prognoz çok fakirdir⁸.

Bu sendromda görülen defektler: Supraumblikal karın duvarı defekti, rostral diafragma defektleri, sternum alt ucunun yokluğu, perikard defekti ve konjenital kardiyak anomaliler olarak sıralanır.

Z. Zachariou, R. Daum'un 3 olguluk çalışmasında, vakalardan biri postoperatif 1. gün, ikincisi 3. gün ve üçüncüsü 16. günde exitus olmuştur⁸. Bizim olgumuz postoperatif 10. gün kaybedilmiştir.

Mortalitesi bu denli yüksek olan Cantrell sendromunda tedavinin ana prensibi mümkün olduğunca çok anomalinin tamir edilmesidir.

KAYNAKLAR

1. LEAPE, L.L.: Patient Care in Pediatric Surgery, Vol. 1, First Edition, Little, Brown and Company, Boston, Toronto, 1987, 103-108.
2. ÇELİK, A., BONEVAL, C., SALMAN, T., YİĞİT, Ü.: Çocuklarda solunum güçlüğü etkeni olarak diafragma gelişim defektleri. Ulusal Solunum Kongresi, (1985), Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği Yayın Organı, 10: 115-123, 1985.
3. ANDERSON, K.D.: Congenital Diafragmatic Hernia, J. Ped. Surg., 1: 589-601 1986.
4. GOODFELLOW, T., HYDE, I., BURGE, D.M., FREEMAN, N.V.: Congenital diafragmatic hernias: The prognostic significance of the site of the stomach. The British Journal of Radiology., 60: 993-995, 1987.
5. SIEBERT, J.R., BENJAMIN, D.R.: Chest Size and Symmetry in Congenital Diaphragmatic Hernia. J. Ped Surg., 22: 394-396, 1987.
6. VALENTE, A., BRERETON, R.J.: Unilateral Agenesis of the Diaphragma. J. Ped Surg., 22: 848-850, 1987.
7. ÖZKAN, H., CENGİZ, M., BAÇCIOĞLU, E., ÖZDEMİR, İ.A.: Konjenital Diafragma Hernileri. Uludağ Üniv. Tıp Fak. Dergisi., Yıl: 11, Sayı: 1, 87-96, 1984.
8. ZACHARIOU, Z., DAUM, R., ROTH, H., BENZ, G.: Cantrell's Syndrom. Z. Kinderchir, 42: 255-259, 1987.

Doç. Dr. Hasan DOĞRUYOL
U.Ü. Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı
BURSA