

ÇOCUKLUK ÇAĞINDAKİ DİYAFRAM PATOLOJİLERİ

DIAPHRAGM PATHOLOGIES IN CHILDHOOD

Hasan Doğruyol

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

e-mail: hasandy@uludag.edu.tr

doi:10.5152/tcb.2013.36

Özet

Konjenital diyafram defektleri, sık görülen doğumsal anomalilerdendir. Akciğer gelişiminin erken dönemlerinde karın içi organlarının fetal göğüs boşluğuna girmesine neden olan, diyaframda anatomik defektle karakterize olup, etyolojisi henüz aydınlatılamamıştır. Posterior diyaframın kas tabakası yönünden en az gelişmiş bölümü olan lumbokostal trigondan çıkan defektler, Victor Alexander Bochdalek tarafından 1848'de tanımlanmıştır. Bochdalek bu bölgede görülen bütün defektlerin lumbokostal trigonun gelişim kusuruna bağlı olduğunu ileri sürmüştü ise de bu teori doğrulanmamıştır. Hemen hemen bütün konjenital diyaframatik defektler birkaç klasik yerleşim gösterirler. Bu yerleşim yerleri posterolateral (Bochdalek), anterior (Morgagni, Larrey veya substernal herniler), ve santral ve anterior (Cantrell tip septum transversum hernileri) tiptedirler. Bu defektlerin yenidoğan döneminde mortalite ve morbiditeleri fazladır ve çoğunda prognozlarını kestirebilmek güçlük arzeder. Konjenital ek anomaliler ve genetik sendromlar yaşam oranını anlamlı biçimde etkilese de, çapı büyük defektlerin prognozu kötüdür. Bu derlemede konjenital diyafram defektlerinde son gelinen noktaları kaynaklar ışığında özetledik.

Anahtar kelimeler: Diyafram, doğumsal, çocukluk çağı, herni, Bochdalek, evantrasyon

Abstract

Congenital diaphragmatic defects are a common group of birth defects. They are a congenital anomaly with unknown etiology characterized by an anatomic defect in the diaphragm causing abdominal organs to go into the fetal chest cavity in the early phases of lung development, with high mortality in newborns. Congenital diaphragmatic defects originating from the trigonal lumbocostalis, a less muscularized region of the posterior diaphragm, were described by Victor Alexander Bochdalek in 1848. He assumed that all defects in the posterior location result from the same or similar mechanism of pathogenesis due to a developmental defect in the trigonal lumbocostalis, but this assumption has not been proven yet. Almost all congenital diaphragmatic defects are considered to occur in one of several "classical" locations, such as posterolateral (Bochdalek), anterior (often named Morgagni, Larrey, or substernal hernias), and central and anterior (e.g., septum transversum hernia of the Cantrell type). Congenital diaphragmatic defects remain a significant cause of morbidity and mortality in neonates, and prognostication continues to be difficult in many cases. Although associated congenital malformations or genetic syndromes significantly affect survival, it is also clear that larger-sized defects of the diaphragm are associated with worse outcomes. In this review, we summarize the current condition of defects by a literature survey.

Key words: Diaphragm, congenital, childhood, hernia, Bochdalek, eventration

Diyaframla ilgili konjenital lezyonlar genel olarak iki başlık altında toplanır; Konjenital Diyafram Hernileri ve Diyafram Evantrasyonları. Bunların dışında Paraözofageal Herniler ve Diyaframatik Krural Evantrasyonlar ise çok nadir rastlanan lezyonlardır. Konjenital Diyafram Hernilerinde diyaframda bütünlüğü bozan bir defekt vardır ve karın içi organları bu defekt aracılığı ile toraks boşluğuna geçerek hastalığın patofizyolojisini oluşturan bozukluklara yol açar. Diyafram

evantrasyonlarında ise diyaframın bütünlüğü normaldir fakat müsküler yapılarda bozukluk ve bu bozukluğun yol açtığı anormal kontraktile söz konusudur. Sliding ve Rolling tipleri şeklinde ortaya çıkan paraözofageal herniler daha çok yetişkinlerde görülür ve genel olarak Gastro Özofageal Reflü Hastalığı (GÖRH) konusu içinde incelenirler. Konjenital Paraözofageal Herniler ve Diyaframatik Krural Evantrasyonlarda ise olay "gastrik volvulus" olarak karşımıza çıkar.

KONJENİTAL DİYAFRAM HERNİLERİ

Giriş

Konjenital diyafram hernisi (KDH), erken fetal dönemde diyaframda oluşan anatomik bir defektten karın içi organlarının göğüs boşluğuna girmesiyle karakterize, etyolojisi bilinmeyen mortalitesi yüksek doğumsal bir anomalidir (1-3). Ölümünün en önemli sebebi, iki taraflı pulmoner hipoplazi ve pulmoner hipertansiyondur (4). Son yıllarda, acil KDH onarımının postoperatif solunum kompliyansını bozduğunun gösterilmesi (5) ve preoperatif stabilizasyonun öneminin vurgulanması ile KDH tedavisi önemli bir aşama kaydetmiştir. Preoperatif fizyolojik stabilizasyon sonrası 'geciktirilmiş' cerrahi onarım olarak isimlendirilen yeni tedavi modaliteleri ile sağkalım artmıştır (6-8).

Tarihçe

Diyafram Hernisi ilk defa "Travmatik Diyafram Hernisi" tanısıyla 1575 yılında otopsi bulgusu olarak Pare tarafından tanımlanmıştır. İlk KDH kaydı da otopsi bulgusudur ve Lazarus Riverius (1589-1655) tarafından kaydı tutulmuştur. Çocukta ilk KDH raporu 1701 yılında Holt tarafından yapılmıştır. Morgagni, 1769 yılında diyafram hernilerinin tiplerinden bahsetmiş olduğu monografide kendi adıyla anılan "anterior diyafram hernisini" de tanımlamıştır. Prag'da anatomi profesörü olan Bochdalek, 1848 yılında hastalığın embriyolojisi ile ilgili ilk teorileri dillendirmiş ve hastalık onun adıyla anılır olmuştur. Bochdalek herninin, plöroperitoneal kanalı iki boşluğa ayıran membranın posterolateral kısmındaki rüptürüne bağlı olarak geliştiğini belirtmiştir. Broman ise, diyaframın gelişimini incelemiş ve herninin kapanmamış plöroperitoneal kanalın dorsolateral diyaframatik defektle sonlanacağını ileri sürmüştür (9).

İlk cerrahi onarım teşebbüsleri 1888'de Nauman ve 1889'da O'Dwyer tarafından denenmiş fakat başarısız kalmıştır. İlk başarılı onarım, 1901'de Aue tarafından bir erişkinde, Heidenhain tarafından ise 1905'de bir çocukta yapılmıştır. Hedblom 1925'de, yenidoğan döneminde hastalığın %75 oranında ölümcül seyrettiğini belirtmiş ve erken müdahalenin sağkalımı arttırabileceğini öne sürmüştür (10).

Başarılı onarım 1940'lara kadar sporadiktir. Bu tarihlerde Ladd ve Gross cerrahi onarım sonrası %60 sağkalım elde etmişlerdir. Yenidoğanlarda ilk başarılı onarım da 1946 yılında Gross tarafından gerçekleştirilmiştir (11). Harrison 1990 yılında fetüste KDH'ye yönelik ilk cerrahi girişimi uygulamıştır (12).

Sıklık

Konjenital diyafram hernisi (KDH) canlı yenidoğanda yaklaşık 5000 doğumda bir görülür (1). Ölü doğumlar dikkate alınır bu oran 2500 de bire kadar yükselir (13). Diyaframdaki defekt %84 oranında solda, %14 oranında sağda ve %2 oranında bilateral görülür (14). Birinci derece akrabalarda görülme şansı yaklaşık %2 olarak tahmin edilir. Ailesel KDH'lı oranı da %2 olarak bildirilmesine rağmen bunların sporadik vakalar olduğu düşünülür (14).

Etyoloji

Konjenital diyafram hernisi (KDH)'nin nedeni açık değildir. Çoğunluğu izole vakalar olmakla birlikte bazı sendromlarla birliktelikleri de söz konusudur (1). Hastalığın ortaya çıkmasında bazı genetik ve çevresel etkenlerin rol oynayabileceği düşünülmüştür. Trizomi 13, 18, 21 ve 45X0 gibi aneuploidiler, Fryns sendromu gibi genetik sendromlar ve delesyon, duplikasyon, inversiyon, translokasyon gibi kromozomal yapısal anomaliler suçlanan genetik etkenlerdir. Transkripsiyon faktörü (COUP-TF2) ve Friend of Gata2 (FOG2) genindeki mutasyonlar anormal diyafram gelişimine ve pulmoner hipoplaziye neden olur (13,15).

Diyaframda bir açıklığın oluşması, toraks ve karın boşluklarının birbirinden ayrılması sürecinde bir bozukluk veya durma neticesindedir. Bu ise post hepatic mezankimal plate ve plöroperitoneal katmanların büyümesi sonucu embriyonik plöroperitoneal kanalın kapanmasının etkilenmesi sonucu ortaya çıkar (15).

Hayvan modellerinde embriyonik gelişimde anahtar rol oynayan maddelerin başında vitamin A türevi olan retinoik asit gelir (15). Nitrofen, bisdiamine, bifenil karboksilik asit benzeri bazı oksidan maddelerin farmakolojik veya teratojenik hayvan modellerinde KDH oluşturduğu bilinmektedir (16). Bu maddeler invitro olarak retinol dehidrogenaz-2 enzimini inhibe eder. Bu enzim ise retinoik asit üretiminde anahtar rol üstlenir. Bu maddelerin içinde deneysel KDH modellerinde en sık olarak nitrofen kullanılmaktadır. Çünkü bu model ile gelişen diyaframatik, pulmoner ve diğer yandaş anomaliler, insanda görülenlerle yakın benzerlikler gösterir (17,18). KDH'li hastalarda plazma retinol konsantrasyonu sağlıklı yenidoğanlara göre daha düşük bulunmuştur (13). Retinoidlerin sinyal yolağını regüle eden genin, etyolojide rolü gösterilmiştir. Ayrıca fenmetrazin, talidomide, kinin, kadmiyum, kurşun ve nitrofen de etyolojide suçlanmıştır (16).

Sıçan KDH modellerinde plöroperitoneal katmanların proliferasyonunda duraksama olduğu bilinmektedir. Duraksamanın zamanlaması ile defektin yerleşimi arasında bir korelasyon olduğu ifade edilmektedir (16).

Eşlik Eden Anomaliler

Konjenital diyafram hernisi (KDH)'ye eşlik eden anomali oranı %10-50 arasında değişmektedir (19). Hastaların yaklaşık %40'ında bir ya da daha fazla yandaş anomali vardır. Bunların yaklaşık %60'ında kardiyak, %23'ünde genitoüriner, %17'sinde gastro-intestinal, %18'inde solunum sistemi, %14'ünde santal sinir sistemi ve %10'unda kromozomal anomalilere rastlanır (19,20).

Patogenez

Diyafram gelişiminin erken evrelerinde ortabarsak (midgut), yumurta kesesi (yolk sac) içine fitiklaşmış durumdadır. KDH, gestasyonun 8. haftasında karın ve göğüs boşluğunun birbirinden ayrılıp gelişmesini sağlayan posterolateral plöroperitoneal kanalların kapanmaması sonucunda oluşur (15). Ortabarsağın karın içine geri döndüğü 9.-10. haftalarda plöroperitoneal kanallar halen kapanmadıysa, barsaklar göğüs boşluğuna fitiklaşır. Bu durumda da barsaklar normalde yapmaları gereken rotasyon ve fiksasyon işlemlerini yapamaz. Hastaların %10-15'inde kas yapısı içermeyen, plevra ve peritondan oluşan bir fitik kesesi bulunur.

Konjenital diyafram hernisi (KDH) klasik olarak sol tarafta posterolateral bölgede 2-4 cm'lik bir defekt olarak karşımıza çıkar. Bu defektten, karaciğer sol lobu, dalak ve diğer gastrointestinal sistem organları göğüs boşluğuna geçebilir. Sağ taraftaki hernilerde ise, karaciğer sağ lobu ve diğer karın içi organlar göğüs boşluğuna geçer. Bu olgularda hepatik venler ektopik olarak sağ atriya açılabilir, bu da cerrahi onarımı güçleştirebilir. Göğüs boşluğuna geçen organların o taraf akciğerine bası yaparak parankimin gelişmesine engel olduğu, bunun da akciğer hipoplazisi ile sonuçlandığı belirtilmiştir (1). Akciğer hipoplazisinin aslında primer olay olduğu ve diyafram defektinin ise buna sekonder olarak geliştiği de ileri sürülür (15). Akciğer hipoplazisine, karşı tarafta da rastlanması bu görüşü desteklemektedir. Fitiklaşma bronşiyal bölünme aşamasında olduğu için akciğer gelişimi de bu dönemde etkilenir. Akciğer hipoplazisinde akciğerin hem hacmi hem de ağırlığı azalmıştır. Her iki tarafta ana bronş tomurcukları bulunmasına rağmen bronşiyal dalların sayısı bariz olarak azalmıştır. Alveollerin gelişimi etkilenmiş olup normal yapıda alveol çok azdır. Yapıları immatür olup alveoler septumlar kalınlaşmıştır. Alveoler birimlerdeki anormal septasyonlar gaz alışverişini zorlaştırır. Surfaktan azalmıştır. Akciğer parankimi arterlerinin sayısında azalma vardır. Hem preasiner hem de asiner arteriollerde aşırı mediyal kas hiperplazisi bulunur. Normalde respiratuar bronşiyollerden sonraki yapıların arteriollerinde kas tabakası yokken KDH'da bu damar-

larda da kas bulunur (15). Bu değişiklikler hem defekt tarafı hem de karşı tarafta bulunur. Arter yapılarında bu anormal kas yapılaşmasının sonucu ise pulmoner hipertansiyon gelişimine aşırı yatkınlık olarak karşımıza çıkar.

Fötal yaşam sırasında pulmoner vasküler rezistans yüksektir ve pulmoner kan akımı, kardiyak output'un sadece %7'sini oluşturur. Plasentadan gelen oksijenize kan, foramen ovale ve duktus arteriozusun kanalıyla sağdan sola geçerek sistemik dolaşıma katılır. Doğumla birlikte bu dolaşım şeklini tümüyle değiştirecek olaylar gelişir. Bebeğin ilk soluk alış verişini ile birlikte pulmoner arter basıncı yanı sıra pulmoner vasküler direnç düşer ve bu da pulmoner kan akımının artmasına yol açar. Sol atrium basıncı ile birlikte sistemik vasküler direncin de artması foramen ovalenin kapanmasına neden olur. Artmış arteriyel oksijen basıncı da duktus arteriozusun kapanmasını sağlar. Bu şekilde fötal tipten erişkin tipi dolaşım şekline geçilir. Bu süreç kesintiye uğrarsa "persistan fötal dolaşım" gelişir. Plasenta dolaşımı kesildiği an devam eden artmış pulmoner vasküler direnç pulmoner kan akımında azalmaya yol açar. Atrium ve duktal seviyelerde sağ-sol şant gelişir ve desatüre kan sistemik dolaşıma geçer. Hipoksi pulmoner damar direncini, dolayısıyla da sağ-sol şantı artırır. Ağır ve ilerleyici bir solunum yetmezliği ortaya çıkar (21).

Konjenital diyafram hernisi (KDH)'da pulmoner damar direncinin yüksekliği, akciğerde toplam arterioller kesit yüzey alanlarında azalma ve arteriyel duvarlarında kalınlaşmış kas tabakası ile beraberdir. Bu değişikliklerin zemininde hipoksi, asidoz, hipotermi, hiperkapni ve stres gibi faktörlerin de katkısı ile pulmoner hipertansiyon gelişir. Süreçte rol alan mediyatörler prostaglandinler, lökotrienler, katekolaminler ve renin-angiotensin sistemidir (15,22).

Tanı

A. Prenatal tanı: KDH'nın prenatal tanısı genellikle prenatal ultrasonografide (US) karaciğer ve barsakların toraks içinde görülmesiyle konur (1,23). US ile tanı koyma oranı %60-95 doğrulukla yapılabilmektedir. Aradaki fark kişisel faktörler ve alet kalitesiyle izah edilmiştir(15). Prenatal ultrasonografi tanı kriterleri, sol taraf için mide, dalak, karaciğer sol lobunun toraks içinde olması ile kalp ve mediastenin sağ tarafa kayması, sağ taraf için ise karaciğer sağ lobunun toraks içine yer değiştirmesi kalp ve mediastenin sol tarafa kayması şeklinde özetlenebilir. Bilateral vakalarda mediastinal şift yoktur, fakat karın organları toraks içindedir (24). Fötal akciğer ve karaciğerin ekojeniteleri birbirine yakın olduğu

için şüphelenilen durumda karaciğerin kan akımına bakmak için Doppler USG'den yararlanılabilir (25). KDH'ni diğer torasik patolojilerden ayırt edebilmek için fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRI) kullanılabilir (26).

B. Postnatal tanı: Doğumdan sonra bebeğin semptomlarını akciğerlerin hipoplazisi ve pulmoner hipertansiyon belirler. Çok ağır olgularda doğumdan hemen sonra bulgular gözlenirken çoğu olguda ilk 24 saat içinde belirti verir. En belirgin semptom, solunum sıkıntısı ve siyanozdur. Fizik muayenede, çökük karın ve asimimetrik, huni biçimli bir göğüs yapısı vardır. Toraks boşluğunda barsak sesleri duyulabilir. Mediyastinal kayma venöz dönüşü bozar. Sonuçta hipotansiyon ve periferik perfüzyon bozukluğu gelişir.

Direkt grafide, göğüste mide ve barsaklara ait gaz gölgelerinin görülmesi tanı koydurucudur. Ayrıca nazogastrik sondanın ucunun da göğüs boşluğunda görülmesi tanıyı destekler. Mediyasteninin açılması ve kardiyak silüetin karşı tarafa yer değiştirmesi ek bulgulardır. Ek anomalileri araştırmak için renal ve kranial ultrasonografi, ekokardiyografi ve karyotipleme yapılabilir (25).

Ayırıcı Tanı

KDH, yenidoğan döneminde en sıklıkla konjenital kistik adenomatoid malformasyonlarla karıştırılabilir, ancak klinik ve grafik bulgularla ayırım yapmak hemen tümünde mümkündür. Daha ileriki yaşlarda ise diyafram evantrasyonu, Morgagni hernisi, hiatal herni, akciğerin konjenital kistik hastalıkları, ampiyem sonrası pnömoseller ve akciğer agenezisi gibi patolojik durumlarla karışabilir (1). Opakt grafiler ve gerekirse tomografi ile ayırıcı tanıya gidilebilir.

Prognostik Faktörler

Bugüne kadar tek bir parametrenin prognozu göstermekte yeterli olabileceği kanıtlanamamıştır. Çok merkezli çalışmalarda prenatal tanı, doğum kilosu, düşük Activity Pulse Grimace Appearance Respiration (APGAR) skoru ve sağ taraflı hernilerin mortaliteyi tahmin etmekte önemli olduğu gösterilmiştir (13).

a. Anatomik faktörler

Diyafram defektlerinin fenotiplerinin belirlenmesi hastalığın prognozunu belirlemede önemli bir yer tutar. Defektlerin fenotipleri; defektlerinin yerleşim yerleri, defektlerin tipleri, defektlerin boyutları, defektlerden toraks boşluğuna gecen maksimum organ miktarı, defektin tarafı ve sayısı dikkate alınarak belirlenir (15). Herni kesesinin mevcudiyeti iyi prognozu gösterir (1,13,26).

Buna göre:

- Prenatal tanı: KDH'nin intrauterin 24. haftadan önce tanınmasının kötü prognozu işaret ettiği öne sürülse de bazı araştırmacılar ek anomalilerin eşlik etmediği durumlarda sadece bunun bir gösterege olamayacağını belirtmektedir (13).
- Ek anomaliler: Kötü prognozu gösterir.
- Polihidroamnios: Polihidroamnios genellikle izole KDH'da az olup daha çok beraberinde ek anomaliler varsa belirgin olduğundan kötü prognoza işaret ettiği görüşü yaygın olmakla birlikte, bazı çalışmalarda prognoza hiçbir etkisinin olmadığı gösterilmiştir (1,13).
- Midenin pozisyonu: Tanı anında midenin diyaframın altında olduğu hastalarda sağkalım olasılığı %100 iken, midenin göğüs boşluğunda olduğu hastalarda %30'a düştüğü bildirilse de bazı çalışmalarda bu durum gösterilememiştir (13,15).
- Sağ taraf KDH'lerinde prognozun sola göre daha kötü olduğunu ileri süren görüşlerin yanında herni tarafının prognozu etkilemediğine dair yayınlar da mevcuttur (13).
- Karaciğer herniyasyonu: Prognozun kötü olduğunu gösterir (13).
- Fetal akciğer hacim ölçümü: Fetal MR ile akciğer hacim ölçümünde rölatif akciğer hacminin %40'ın altında olması kötü prognozu gösterir (27).
- Akciğer hipoplazisi. Akciğer Baş Oranı (Lung-to-head ratio: LHR) ile ölçülür: Ultrasonografik ölçümde LHR1'in altında ise kötü prognozu gösterir (28).
- Kardiyoventriküler indeks (sol ventrikül/sağ ventrikül), kardiyovasküler indeks (Ao/PA), Pulmoner hipertansiyon belirtisi olarak Modifiye McGoon indeksi (hiler pulmoner arter çapları/inen aorta)'nin 1,3'e eşit ya da daha küçük olması kötü prognozu gösterir.
- Pulmoner hipertansiyon: Modifiye McGoon indeksinin 1,3'e eşit ya da daha küçük olması kötü prognozu gösterir.
- Defektin büyüklüğü: Defekt/diyafragma oranının artması ve defekt büyüklüğüyle mortalite ve morbiditenin arttığı gösterilmiştir (29,30).

b. Fizyolojik parametreler

- Kan gazı analizi: PaO₂, PaCO₂ ve pH bugün için prognozu belirlemek için en gerçekçi parametrelerdir. Düşük PaCO₂ ve normal ya da tedavi ile normale yaklaşan PaO₂ değeri olan hastalarda prognozun iyi olduğu bildirilmiştir. Ayrıca bu ölçümler hem preduktal hem de postduktal kanda yapılmalı ve bu şekilde sağ-sol şantın derecesi de değerlendirilmeye çalışılmalıdır. Kan pH'nın 7,2'nin üzerinde iyi,

6,8'nin altında kötü prognozu gösterdiği bildirilmiştir (13).

- Alveoler-arteriyel oksijen gradiyenti (AaDO₂): $AaDO_2 = \frac{[(713 \times FiO_2) - PaCO_2]}{0,8} - PaO_2$
Bu formüle göre AaDO₂, 500'ün üzerindeyse mortallite artmaktadır (13).
- Ventilasyon indeksi (VI): $VI = \frac{\text{Solunum sayısı} \times \text{Ortalama hava yolu basıncı} \times PaCO_2}{1000}$
- Modifiye ventilasyon indeksi (MVI): $MVI = \frac{\text{Solunum Sayısı} \times \text{Maksimum İspiratuvar Basınç} \times PaCO_2}{1000}$. MVI 40'ın altında olan hastalar yaşarken, 80'in üstünde tüm hastaların kaybedildiği bildirilmiştir.
- Oksijenizasyon indeksi (OI): $OI = \frac{\text{Ortalama Havayolu Basıncı} \times FiO_2 / PaO_2}{1000}$

c. Pulmoner fonksiyon testleri

- Fonksiyonel rezidüel kapasite ölçümü: Pulmoner hipoplazinin önceden değerlendirilmesine olanak sağlar.
- Total pulmoner kompliyans ölçümleri

Prenatal Bakım

KDH prenatal olarak tanındığında fetus özellikle ek kardiyovasküler ve nörolojik anomaliler açısından da incelenmelidir. Fötal karyotip, amniyosentez, koryonik villüs veya fötal kan örnekleme yapılarak araştırılmalıdır. Normal doğum zamanına mümkün olduğunca yakın doğumun yapılması sağlanmalıdır. Prenatal tanının yararı bebek için gerekli hazırlıkları zamanında yapmak ve ebeveynleri tedavi seçenekleri ve prognoz açısından bilgilendirmektir. Doğumun bebek için solunum desteğinin tam olarak yapılabileceği merkezlerde olması sağlanmalıdır.

Pre-operatif Bakım

Konjenital diyafram hernisi (KDH)'nin cerrahi değil, fizyolojik bir acil hastalık olduğu unutulmamalı ve operasyon öncesi kalp ve solunum fonksiyonları stabil hale getirilmelidir. Düzeltilemeyen akciğer hipoplazisi ve geri dönebilen pulmoner hipertansiyon arasındaki denge, tedaviye yanıtı ve dolayısıyla da prognozu belirler. Her iki durumun da klinik sonuçları; pulmoner vasküler dirençte artma, pulmoner arter basınçlarında yükselme, sağ-sol şant ve ilerleyici hipoksiyedir. Akciğer gelişimini sağlayacak bir yöntem olmadığı için tüm tedavi seçenekleri pulmoner damar tonusunu düzeltmeye yöneliktir. Pre-operatif bakımda kardiyopulmoner destek önemlidir. Hasta entübe edilir ve nazogastrik sonda yerleştirilir. Göğüs boşluğundaki mide ve barsakları hava ile şişirip akciğere olan basıyı arttırmamak için kesinlikle balon ve maske ile ven-

tilasyon yapılmaz. Arteriyel ve venöz kateterler yerleştirilir. Arteriyel oksijen satürasyonu hem preduktal hem de postduktal olarak ölçülür. Stres yaratabilecek her türlü uyarı pulmoner arter basınçlarını, dolayısıyla da sağ-sol şantı arttırıp hipoksiyi derinleştireceği için hasta sedatize edilmelidir. Hipotansiyon ve doku perfüzyonunu düzeltmek amacıyla sıvı resüsitasyonu yapılmalıdır. Dopamin ve dobutamin gibi (+) inotropik ilaçlar verilebilir (1,15,22). Metabolik asit-baz dengesizlikleri genellikle hipoperfüzyon sebebiyle gelişir. Sıvı tedavisi ve bikarbonat uygulamaları ile düzeltilir. Ağır hiperkapni, ventilatör parametreleri değiştirilerek engellenebilir (1,15).

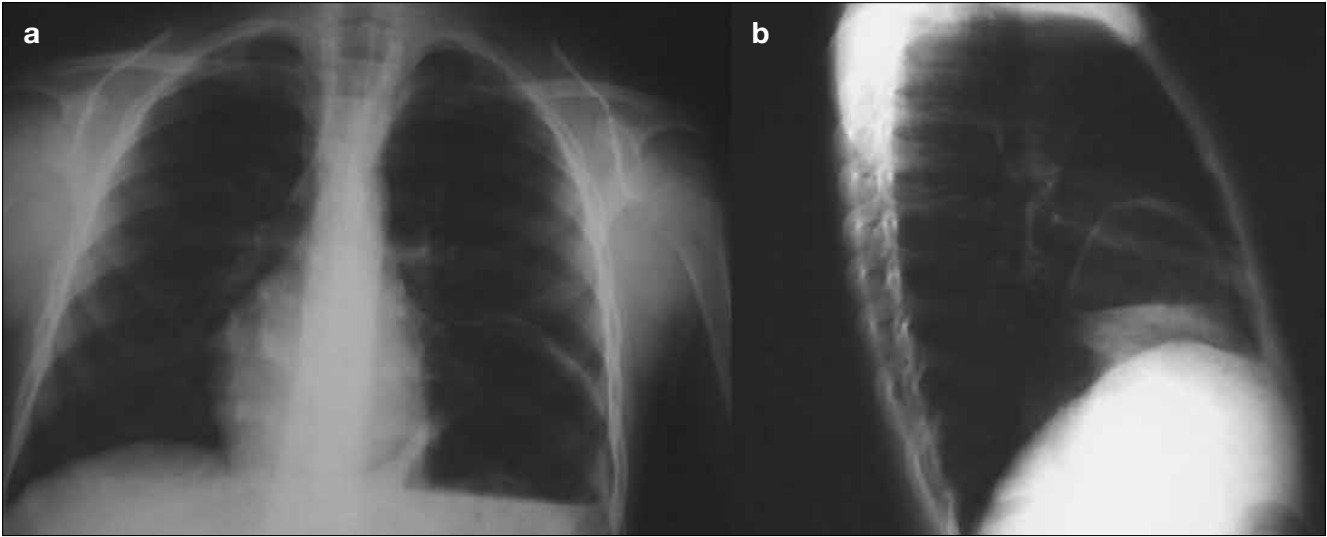
Konjenital diyafram hernisi (KDH)'de pulmoner hipertansiyonu düzeltmek amacıyla farmakolojik ajanlar kullanılabilir. Bu ilaçlar arasında en etkili -reseptör blokajı yapan tolazolindir (13). Güçlü bir vazodilatatör olan nitrik oksitin (NO), persistan pulmoner hipertansiyona bağlı solunum yetmezliğinde oksijen satürasyonunu yükseltmede etkili olduğu gösterilmiştir (15,22). Kalsiyum kanal blokörleri, prostasiklin deriveleri, endotelin reseptör antagonistleri ve sildenafil gibi fosfodiesteraz-5 inhibitörlerinin etkinliği araştırılmaktadır (1). Prenatal tanı hastalarda surfaktanın profilaktik kullanımının etkili olduğu düşünülmektedir (1,15,22).

Oksijenizasyonu arttırmak, pulmoner hipertansiyonu azaltmak ve konvansiyonel ventilasyonun neden olduğu barotravmayı en aza indirmek için belirli bir süre hastaya oksijen sağlayan kardiyopulmoner bypass uygulanabilir. Bu işleme ekstra korporeal membran oksijenizasyonu (ECMO) denilir. ECMO veno-arteriyel ya da venö-venöz şant ile uygulanabilir. Şant işlemi en sıklıkla internal juguler ven ile sağ karotis arter arasında uygulanır. ECMO reversibl persistan pulmoner hipertansiyon tedavisinde faydalıdır. ECMO ile tedavi edilen KDH'da sağkalım %60'tır (1,15).

Tedavi

Doğumdan Önceki Tedavi

Otuz üç yıl önce Harrison ve arkadaşları (12), prenatal manüplasyonlara zemin hazırlamak için KDH hayvan modelleri geliştirmiş ve ilk defa kuzularda akciğer kompresyonunun akciğerlerde hipoplaziye yol açtığını ve prenatal dekompresyonun bu durumu düzelttiğini göstermişlerdir. Daha sonra bunu cerrahi olarak oluşturulmuş KDH hayvanlarda denemişler ve intra uterin dönemde onarılan defektlerde akciğer hipoplazisinin ve arteriollerdeki kalınlaşmanın düzeldiğini göstermişlerdir (9). Daha sonra insan uygulamalarına geçilmiş, fakat randomize çalışmalarda bu tedavinin postnatal cerrahiye üstünlüğü gösterilememiş ve terk edilmiştir (9).



Resim 1. Sol diyafram hernisi, preoperatif görünüm (a) Postero Anterior Röntgenogram (PA). Sol hemitoraksta barsaklara ait gaz gölgeleri ve hemidiyaframın yükselmiş olması gözleniyor (b) Aynı görüntü lateral planda da izleniyor

Daha sonra, konjenital trakeal obstrüksiyonlarında, akciğer hiperplazisi meydana geldiği gözlemine dayanarak yeni bir prenatal tedavi modeli geliştirilmiştir. Havayolu basıncının akciğer gelişiminde rolü olabileceği düşüncesiyle, fetal hayatta trakeal oklüzyonun KDH'li fetuslarda akciğer kompresyonunu ortadan kaldırıp kaldırmayacağı denenmiştir (31). Bu önce kuzularda, sonra insan fetüsünde denenmiş fakat araştırmada bu uygulamanın fetüs gestasyonel yaşını çok kısalttığı gösterilince bu uygulamadan da vazgeçilmiş fakat trakeal oklüzyonun akciğer histolojisi ve alveollerin gelişmesine büyük katkısı olduğu gözlenmiştir (31). Ayrıca eğer doğumdan hemen önce oklüzyon ortadan kaldırılacak olursa akciğer maturasyonu ve surfaktan fonksiyonunun geliştiği gözlemlenmiştir (9).

Minimal invaziv tekniklerdeki ilerlemelerin fetoskopik tekniklerin gelişmesine yol açması, prenatal dönemde balonla trakeal oklüzyon uygulamasına imkan vermiştir (31). Teknik kısa sürede gelişmiş ve LHR'leri birin altında olan KDH'li olgulara uygulanmaya başlanmıştır. Bu uygulamada %50'lik sağkalım elde edilmiş olup bu durum cesaret verici olarak nitelendirilmiştir (31).

Klinik ve hayvan deneyleri, KDH'li fetuslarda biyokimyasal akciğer maturasyonunun geciktiğini göstermektedir (1,13). Bunu ortadan kaldırmak için maternal kortikosteroid uygulamaları denenmektedir. Tatmin edici sonuçlar alınmamış olmasına rağmen, bu uygulamanın çok merkezli araştırmalarla devam ettirilmesi önerilmiştir (13).

Doğum Sonrası Tedavi

Cerrahi onarımın tam olarak ne zaman yapılması gerektiği kesin değildir. Ameliyat edilmemiş hastalarda

zamanla pulmoner arter basınçlarının düştüğü gösterilmiştir. Bu nedenle pulmoner arter basıncı düşene kadar beklenmesi gerektiği savunulmuştur. Son yıllarda geçerli olan görüş, hastanın klinik olarak stabilizasyonu sağlandıktan sonra cerrahi onarım yapılmasıdır. Bu stabilizasyon süresi birkaç günle birkaç hafta arasında değişmektedir (1,13,15,22).

Konjenital diyafram hernisi (KDH)'de cerrahi tedavinin temeli, diyaframdaki defektin primer olarak onarılmasına dayanır. Defekt çok genişse, onarımda perirenal fascia, torasik ya da abdominal kas flepleri gibi çevre dokular veya sentetik prostetik materyaller kullanılabilir (1,15). Günümüzde diyafram hernisinin hem torakoskopik hem de laparoskopik cerrahi ile onarımı ve buna ait yayınlar giderek artmaktadır (32-37). Torakoskopik uygulamalarda özellikle sağ taraf hernilerinde yüksek oranda nüks görülmesinin greft kullanılması ile önü alınmıştır (38) Laparoskopik primer onarımda defekt kenarlarındaki seröz membranların çıkarılması ve absorbe olmayan sütürlerle defektin tek tek dikilmesi esastır (Resim 1-5).

Post-operatif Bakım

Ameliyat sonrası dönemde preduktal PaO₂ seviyesi 80mmHg'nin üzerinde, PaCO₂ seviyesi ise 30-35mmHg'nin altında olacak şekilde ventilatör parametreleri ayarlanır. Ventilatör desteğinin kesilmesi yavaş ve uygun parametreler doğrultusunda olmalıdır (22). Pulmoner hipertansiyon, şant ve ventriküler performansı değerlendirmek amacıyla ekokardiyografi yapılmalıdır.

Prognoz

Konjenital diyafram hernisi (KDH)'de genel yaşam oranı tam olarak bilinmemektedir. Bunun nedeni teda-



Resim 2. Postero-lateral defekt, diyaframın sadece bir kısmı tutulmuş, diğer kısmı normal pozisyonda, lateralde aşkar kas halkası mevcut. İnce bir membran (kese) mevcut, frenik sinir ve damarsal yapılar açıkça gözleniyor



Resim 3. İyileşmeyi kolaylaştırmak için defekt kenarındaki serozal membranlar koterize edilip çıkarılıyor

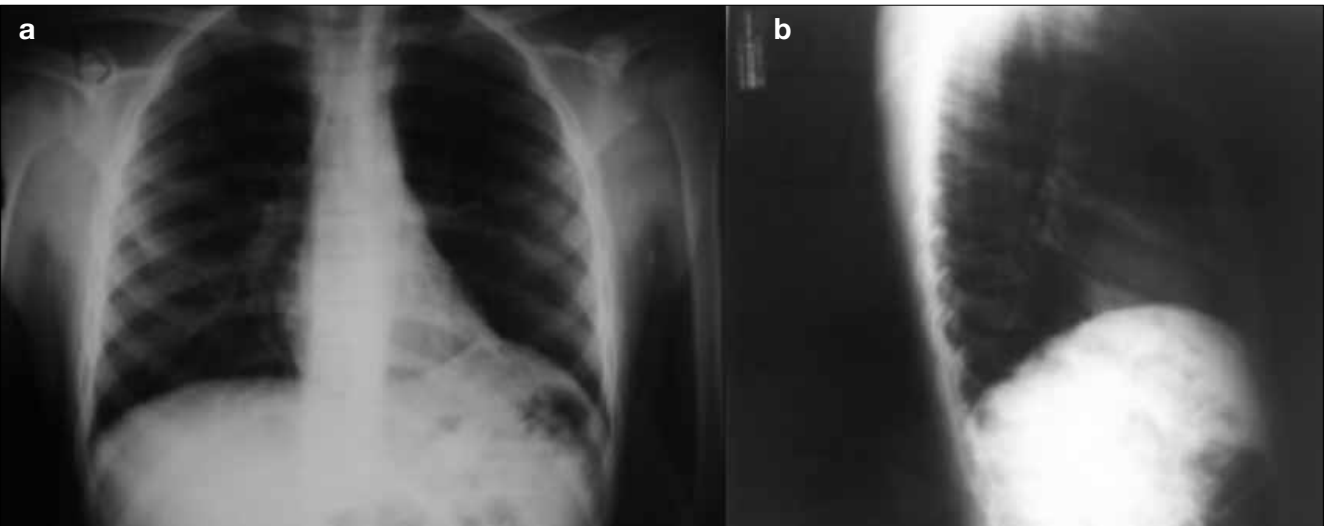
vi yöntemlerinin ve hasta özelliklerinin bir merkezden diğerine farklılık göstermesidir. Çok merkezli çalışmalarda %39-95 arasında değişen, ortalama %69 yaşam oranı bildirilmiştir (15). ECMO ve benzeri ileri neonatal tekniklerin uygulandığı merkezlerde prognoz yüksek görülür. Fakat bu merkezler, kromozom bozukluklarını, multipl malformasyonlu olguları ve cerrahi girişim fırsatı bulamayan hastaları guruplarına dahil etmezler. Gerçek şudur; eğer gebelik sonlandırılması, ölü doğum, yolda ve preoperatif ölümler, peroperatif ölümler hesaba katılacak olursa bugün bile sağkalım oranı %50-60 arasında görülmektedir (15). Sağ taraf hernilerinin mortalite oranı yüksektir ve ECMO gereksinimleri daha fazladır (15,22).

Tedaviden sonra görülen hastane komplikasyonlarından başka komplikasyonlara da rastlanır. Şilotoraks ve plevral efüzyon, beslenme tedavisi, ilaç tedavisi ve drenaj gerektirebilir.

Hastalarda uzun dönemde kronik akciğer hastalığı siktir. İlk ay içinde akciğer hipoplazisi problemdir ve



Resim 4. Defekt nonabsorbabil dikişlerle tek dek dikilir



Resim 5. Ameliyat sonu röntgen görüntüsü (a) PA R öntgenogram. Sol hemitoraksta hemidiyaframın yükselmesi ortadan kalkmış (b) Aynı görüntü lateral planda da izleniyor

dikkatle izlenmelidir. Nazik ventilasyon teknikleri ile bile barotravma, oksijen toksisitesi ve volüt travma gelişebilir. Sağ kalanlarda bronkopulmoner displazi görülmesi sıktır. Bunların çoğu uzun süreli oksijen tedavisine ihtiyaç gösterir. Tedavi gören hastaların bir kısmında restriktif ya da obstrüktif akciğer hastalığı ortaya çıkar. Bu tip hastalıklara diyafram rijiditesi ve toraks deformitelerinin de katkısı vardır.

Hastaların büyük bir kısmında ileriki yaşlarda GÖRH ortaya çıkar. Bunun sebebi diyafragmatik slingin deforme olması, tamir işleminin normal anatomiye bozması ve mevcut malrotasyonun mide boşaltım hızını düşürmesidir. Ayrıca solunum sırasında harcanan aşırı efor, karın içi ve toraks basınçları arasında anormal farklılıklar ortaya çıkarır ve bu ise gıdaların özofagusu kaçmasına yol açar. Bir diğer faktör ise KDH'li hastalarda intestinal innervasyonun bozuk olmasıdır. Sonuçta özofagogastrik peristaltizm bozulur ve GÖRH ortaya çıkar. Reflü önceden mevcut akciğer hastalığını daha da kötüye götürür. Bütün bu faktörlerden dolayı, hastaların çoğu medikal tedaviden fayda görmezler ve cerrahi girişime gereksinim duyarlar. Hatta bazı yazarlar GÖRH'e karşı bir önlem olarak esas hastalığın tedavisi sırasında proflastik antireflü tedavisi önerirler (39).

Bu hastalarda sinir sistemi ile ilgili gelişme bozukluklarının açığa çıkması ihtimali de mevcuttur. Çünkü hastalar uzun süre alt değerlerde parsiyel oksijen basıncıyla solutulurlar. Ayrıca ECMO ihtiyacı olan bebeklerde karotis oklüzyonu da beyin az oksijen almasına neden olur. Bazı hastalarda sensoryal kusurlar da gözlenir. Bu durum ilerleyicidir ve kalıcı işitme hasarıyla sonuçlanabilir. Benzer solunum desteği alan bebeklerde bu tip işitme kayıplarının olmaması, patolojinin KDH'ye özel bir iç kulak hasarı mevcudiyetinin bulunduğu izlenimini vermektedir (39).

Bu hastalarda değişik malformasyonlar, büyüme geriliği ve ortopedik sorunlar görülebilir. Bunlar için uzun süreli destek ve özel takip gerekir.

Genetik Danışma

Hastaların çoğu sporadiktir. Genetik olduğu bildirilen vakaların çoğu çok faktörlüdür ve otozomal resesif geçiş kanıtlanamamıştır. Genetik geçiş saptanan bebeklerin üçte ikisi erkektir ve ikizlerde rastlama oranı %2'dir (15).

Sonuç

Konjenital diyafram hernisi perinatoloji ve yenidoğan cerrahisinin en önemli problemi olma durumunu korumaya devam ettirmektedir. Oluşum mekanizması üzerindeki perdeler bir bir kaldırılmakla birlikte, akciğer ve diğer organlardaki ağır bozukluklar çok ileri neonatal tekniklerin uygulanmasına gereksinim doğurmaktadır.

dir. Ayrıca hastalığın nadir görülmesi, hastalığın takip ve tedavisinde delile dayalı protokollerin geliştirilmesi ve uygulanmasında zorluklar doğurmaktadır. Fötal girişimler ve profilaktik tedavi uygulamaları ise daha çok embriyonal düzeydedir. Bundan dolayı konu yakın gelecekte de klinik ve deneysel araştırmalara açıktır.

Konjenital diyafram hernisi kompleks bir patolojidir. Belki de organogenez sırasında moleküler sinyalizasyonda ortaya çıkan bir bozukluk sonucu gelişmektedir. Diyaframdaki açıklık, her zaman vasküler hiperreaktiviteye eşlik eden pulmoner hipopilazi ile birlikte bulunmakta, bu ise gaz değişiminde azalma ve persistan pulmoner hipertansiyona yol açmaktadır. Ayrıca yandaş malformasyonların bulunması gerçeği de söz konusudur.

Prenatal dönemde tanısı konan vakalarda, bütün gayretler akciğer volümünü arttırmaya, yoğun bakımda ise pre ve post operatif dönemlerde akciğerleri korumaya yönelik olarak yapılır. Fetoskopik Reversible Tracheal Occlusion (FRTTO) tekniği, doğum öncesi yapılan girişimlerin içinde en cesaret vericisi olarak görülmektedir. Postnatal dönemde ise dikkatli ve nazik "gently" ventilasyon ve nadir de olsa gerektiğinde ECMO uygulaması en iyi sonuçları vermektedir.

Bugün için bile konu bir çok yönüyle aydınlatılmaya muhtaçtır. Özellikle hastalığın sebebi, önlenmesi ve tedavisine yönelik klinik ve deneysel araştırma ihtiyacı güncelliğini korumaktadır.

NADİR YERLEŞİMLİ DİYAFRAM HERNİLERİ

A. RETROSTERNAL HERNİLER

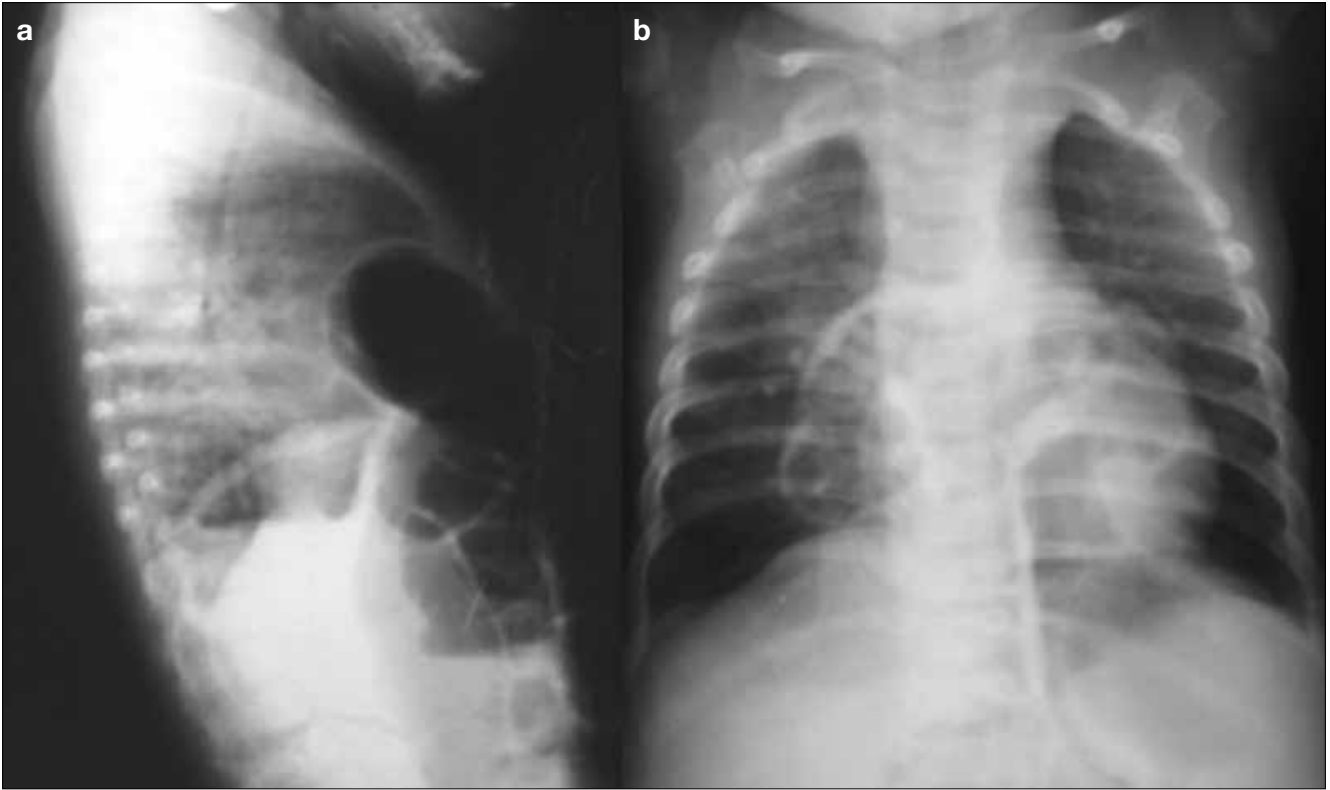
Sternum arkasında yerleşen diyafram hernileri genellikle Morgagni hernisi olarak isimlendirilseler de anatomik özellikleri birbirinden farklı değişik tür herniler olarak karışımıza çıkarlar (40,41).

Morgagni Hernisi

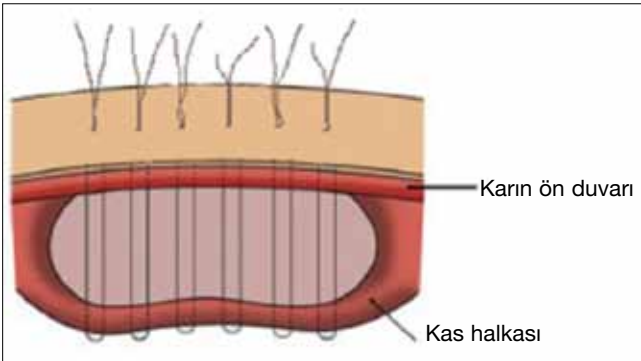
Morgagni hernisi Larrey aralığından çıkar. Larrey aralığı diyafram kasının sternal ve kostal demetleri arasında yer alan ve içinden superior epigastrik ve internal mammary damarlarının geçtiği bir aralıktır (1). Karın içi organlarının bu boşluktan toraks içine geçmeleri sonucu Morgagni hernisi meydana gelir. Bu herniler diyafram hernilerinin %2-6'sını oluşturur (42).

Ventral Diyafragmatik Defekt veya Santral Tendon Defekti

Bu tip defektler vena kava inferiorün önünde her iki midklaviküler hat hizasında oluşurlar. Ventral diyafram



Resim 6. Preoperatif akciğer grafileri (a) Lateral akciğer röntgenorami. Sternum arkasında barsaklara ait gaz gölgeleri görülüyor (b) Aynı görüntü PA akciğer röntgenogramında da izleniyor



Resim 7. Ameliyat tekniği “İnsizyonsuz laparoskopik tam kat karın duvarı fiksasyonu”. Karın duvarındaki pikürden geçilen sütürler posterior kas halkasından geçirilerek yine aynı yerden dışarı çıkarılıp bağlanır ve karın duvarı kasları içine gömülür

hernisi Cantrell pentolojisinin bir komponenti olarak karşımıza çıkar (43,44). Bu hernilerin anteromedial yerleşimli olanları da rapor edilmiştir (45).

MORGAGNİ HERNİSİ

Morgagni Hernisi, esas olarak bir orta hat lezyonu olarak tanımlanmıştır. Genellikle sol taraftan olmakla beraber ksifoidin her iki yanından da çıkar. Nadiren bilateral görülür (46) ve kardiyak şifte neden olabilir

(47). Bazan Bochdalek hernisine eşlik ederek ağır kardiyak ve solunum semptomlarına yol açar (48,49). Hemen hemen her zaman fıtık kesesi ihtiva eder. Çok nadiren kese ihtiva etmez. Perikard içine doğru da herniye olabilir. İçinde genellikle kolonlar ve omentum bulunur. Seyrek olarak da ince barsaklar, mide, karaciğer ve dalak da fıtıklaşır. Hastalık bazı yandaş konjenital hastalıklarla beraber olabilir. Down Sendromu, konjenital kalp hastalıkları, gastrointestinal sistem anomalileri, omfalosel bunların bazılarıdır (19,42).

Morgagni hernileri çoğunlukla asemptomatik seyreder. Tanı genellikle rutin kontrollerde konur. Hastalık yenidoğan döneminde çok nadiren solunum zorluğu semptomları ile müracaat eder (48). Bu hastalar sıklıkla konjenital kalp hastalıkları ile beraberdirler. Daha büyük çocuklarda, tekrarlayan akciğer hastalıkları, kusma, öksürük, epigastrik huzursuzluk bulunabilir. Tanı PA ve lateral akciğer grafilerinde gaz gölgelerinin görülmesi ile konur (Resim 6). Herninin solid organlarla dolması halinde Computarized Tomography (CT) ve sintigrafiden yararlanılabilir. Ayırıcı tanıda perikardial kistler, ganglionörinoma, Wilms tümörü yer alır.

Morgagni hernisi tanı konduğunda hemen tedavi edilmelidir. Zira strangülasyon ve barsak torsiyonu riski taşır. Klasik laparatomik ve laparoskopik yaklaşımla tedavisi yapılır. Sıklıkla herni kesesi mevcut

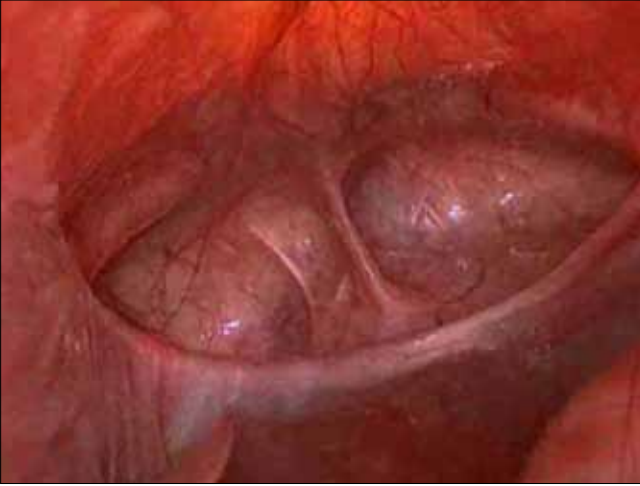
olduğundan, kese çıkarıldıktan sonra defekt kenarları seröz membranlardan temizlendikten sonra defekt tek tek absorbe olmayan dikişlerle kapatılır. Defektin arka kenarı kot ve ksifoide fiske edilir (1).

Defekt laparoskopi ile de onarılabilir. Bu teknikte değişik metodlar denenmektedir (50-54). Biz, “insizyonsuz laparoskopik tam kat karın duvarı fiksasyonu” metodunu uyguluyoruz. Bu metoda karın ön duvarında iğne ucuyla açılan pikürlerden geçirilen tek tek absorbe olmayan sütürler defektin arka tarafındaki kas halkasından da geçirilerek yine aynı yerden dışarı çıkarılıp bağlanır. Sütürlerin her biri her iki uçlarından

teker teker yine aynı pikürden geçirilerek karın duvarı kasları içine gömülür (55). Bu methodla her defekt ağızlarını dikiş dik açıyla karşı karşıya getirerek düz bir hat üzerinde kapatmış olur (Resim 6-11).

Paraözofageal Herni

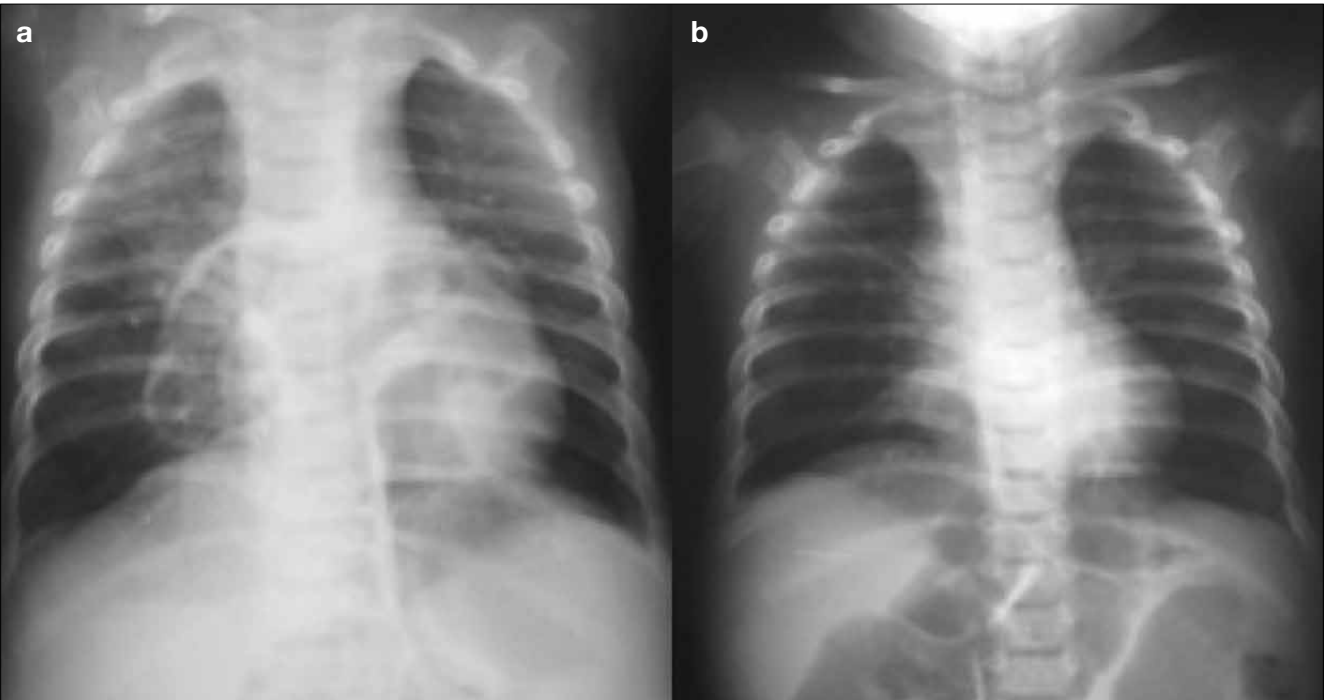
Çocuklarda paraözofageal hernilere nadiren rastlanır. Diyaframın kruralarındaki evantrasyonlar ve diğer defektlerle birlikte bebeklerde mide volvulusunun ortaya çıkmasında çok önemli rol oynar. Paraözofageal herniler rolling ve slidding tip olarak ikiye ayrılır ve GÖRH konusu içerisinde ele alınır.



Resim 8. Laparoskopik görünüm, bilateral Morgagni hernisi



Resim 9. Erken post operatif görüntü. Cilt insizyonu mevcut değil, düğümler karın duvarı kasları içinde gömülmüş, pikür izleri görülüyor



Resim 10. Pre ve post operatif röntgen görüntüleri (a) Preoperatif PA akciğer röntgenogami, Sternum arkasında barsaklara ait gaz gölgeleri (b) Gaz gölgeleri kaybolmuş, her iki hemidiyafram normal pozisyonda izleniyor



Resim 11. Post operatif 3. aydaki görüntü, pikür izleri kaybolmuş ve skarsız iyileşme sağlanmış

Diyafragmatik kural evantrasyon ise yeni bir antite olarak sunulmuştur. Bu patolojide diyaframın sol kuruşu normaldir. Buna mukabil sağ kurusta atrezi veya hipoplazi ile birlikte krural evantrasyon vardır. Bu durum akut mide volvulusuna neden olur (56).

DİYAFRAM EVANTRASYONU

Tanım

İntakt fakat müköler tabakası iyi gelişmemiş diyaframın tamamının veya bir kısmının kosta ve diğer organ bağlantıları bozulmamak kaydıyla yukarıya doğru kalıcı olarak yükselmesidir (1,14,57). Diyafram evantrasyonu konjenital veya kazanılmış frenik sinir hasarı sonucu oluşur. Konjenital olanında diyafram kas kitlesinde belirgin derecede bir azalma söz konusudur. Frenik sinir zedelenmesinde ise diyaframda küçük oranda atrofi olsa da kas yoğunluğu normal sınırlara yakındır. Bazı yazarlar evantrasyon terimini her iki durum için kullanırlar, bazıları ise sadece konjenital orijinli olanlar için önerirler (1).

Etyoloji

Kazanılmış evantrasyonlarda brakial pleksus veya frenik sinir zedelenmesi sorumlu tutulur. Brakial pleksus zedelenmesi doğum sırasında 3.,4.,5. servikal köklerin zedelenmesi söz konusudur. Frenik sinir zedelenmesi ise kalp ve mediasten ameliyatlarından sonra, göğüs tüpü takılması sırasında komplikasyon olarak karşımıza çıkabilir. Ayrıca kot kırıkları, viral enfeksiyonlar ve mediastinit de kazanılmış evantrasyon nedenlerindedir.

Konjenital evantrasyonda intrauterin enfeksiyonun rolü üzerinde durulur (1). Sitomegalovirus enfeksiyonu

ile bilateral diyafram evantrasyonu arasındaki ilişki öteden beri bilinir (1). Ayrıca hastalık ile birlikte hemivertebra, kardiyak ve renal bir kısım konjenital anomalilerin birlikteliği, embriolojik bir defektin varlığına işaret eder.

Patofizyoloji

İnce bir zar halini alıp evantre olan diyaframda problemin herni kesesi veya evantrasyon olma durumu söz konusudur. Bu durum ancak explorasyonda veya patolojik inceleme sonunda belirlenebilir. Evantrasyonda diyaframın plevra, kas ve periton katlarını içermesi ve geniş bir tabanla hemidiyaframın bütününe içererek yükselmiş olması gerekir (1,57). Eğer hemidiyaframın sadece bir bölümü fokal olarak yükselmiş ise, bu durumda evantrasyondan ziyade herniden bahsedilir (1).

Diyafram evantrasyonu sıklıkla sol diyaframı tutar. Sağ hemidiyaframda da ve iki tarafta da olabilir. Ağır evantrasyonlarda akciğer hipoplazisi bulunabilir, fakat pulmoner hipertansiyon ve persistan fetal sirkülasyon görülmez.

İnspirasyon sırasında diyafram kasılarak aşağı doğru iner. Diyafram fonksiyonunu kaybettiğinde, hemidiyafram negatif intratorasik basınç ve pozitif intraabdominal basınç arasında kalır. Bu durumda ise paradoksal olarak inspirasyonda yukarı doğru yönelir. Mediasten aksi tarafa itilir ve sonuçta her iki akciğerin ekspansiyonu kısıtlanır.

Klinik

Bebeklerde evantrasyonun en belirgin bulgusu, solunum sıkıntısı ve beslenme güçlüğüdür. Bebekler diyafram solunumu yaparlar ve mediastenleri çok mobildir. Bundan dolayı paradoksal hareketlerden çok etkilenirler. Bundan dolayı bebeklerde solunum sıkıntısı nadiren ventilasyona ihtiyaç duyacak düzeyde olabilir.

Semptomlar yenidoğan döneminde veya sonrasında herhangi bir yaşta başlayabilir. Semptomların şiddeti çocuğun yaşı ve hasarın derecesi ile ilgilidir. Büyük çocuklarda atelektazi, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, aşırı hareketleri tolere edememe, efor dispnesi gibi solunum sistemini ilgilendiren semptomlar yanında, kusma, iştahsızlık, hazımsızlık, epigastrik yanma gibi non spesifik gastrointestinal şikayetleri bulunabilir.

İleri yaşlarda hastanın eğilmesi ve yatar pozisyon alması solunum sıkıntısına yol açabilir. Hatta hastalar oturur durumda uyumayı tercih edebilirler.

Tanı

Çoğu hastada tanı, tesadüfen çekilen akciğer grafisinde diyaframın yüksek bulunması ile konur. Burada

önemli olan mevcut semptomların evantrasyona bağlı olarak gelişip gelişmediğinin belirlenmesidir. Bunun için titiz bir inceleme yapıp ayrıntılı hikâye alınması ve dikkatli bir fizik muayene yapılması zorunludur. Diğer nedenler dışlandıktan sonra posteroanterior ve lateral akciğer grafisinde diyaframın yüksek olduğunun tespit edilmesi çoğu olguda tanıyı koydurur.

Fizik muayenede inspirasyon sırasında alt kostal bölgelerin içe doğru çekilmesi ve paradoksal hareketin gözlenmesi tespit edilebilir. Ayrıca solunum seslerinin azalması, göğüs ön/arka çapının artması, perküsyonda diyaframın vertikal hareketlerinin azalmasının tespiti non spesifik bulgulardandır.

Standart bir PA ve lateral akciğer grafisinde sağ hemidiyaframın sola göre 2 cm yüksekte olması normal kabul edilir. Bunun üzerindeki yüksekliklerde olayın evantrasyona bağlı olup olmadığı ayırt edilmelidir. Çünkü çeşitli pulmoner, plevral ve subdiyafragmatik olaylar hemidiyaframda yükselme nedeni olabilir. Floreskopide sniff testi ile ve ultrasonografi ile paradoksal diyafram hareketleri tespit edilebilir. Solunum fonksiyon testleri de hastaların değerlendirilmesinde objektif bir sonuç verebilir. Diyafram yüksekliğine neden olan intratorasik tümör, subdiyafragmatik apselerin belirlenmesinde Bilgisayarlı Tomografiden yararlanılabilir. Hastalığın cerrahi endikasyonunun konmasında akciğer fonksiyonlarının radyoizotop yöntemle tespiti önem arzeder.

Hastalığın ayırıcı tanısında KDH, akciğer ve ön mediasten tümörleri ön plandadır. Bazen karaciğer tümörleri, Wilms tümörü ve nöroblastoma da diyaframda yükselmeye neden olur.

Atalektaziler de diyaframı yükseltir. Ancak atalektazilerde mediasten atalektazi tarafına çekilirken, evantrasyonda mediasten karşı yöne itilir. Diyafram hernilerinde solunum sıkıntısı genelde doğumdan hemen sonra ortaya çıkar. Evantrasyonlarda ise çoğu zaman hastanın ayrıntılı bir biçimde değerlendirilebileceği bir zaman vardır.

Tedavi

Hastada hiçbir şikayete yol açmayan ve rutin tetkikler sırasında tesadüfen tespit edilen evantrasyonlarda cerrahi tedavi gereksinimi yoktur. Bu hastalarda iyi bir anamnez ile tekrarlayan akciğer enfeksiyonu veya gastrointesinal şikayetler söz konusu değilse ve belirgin bir mediasten kayması saptanmadıysa cerrahi tedavi ertelenir.

KDE'de cerrahi tedavi endikasyonları şunlardır:

- Desteğe ihtiyaç gösteren solunum sıkıntısı
- Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları
- Solunum sistemi şikayetlerine eşlik eden beslenme güçlüğü ve gelişme geriliği

- Geniş evantrasyon
- US ve floreskopide belirgin mediasten kaymasının tespiti
- Akciğerlerin radyoizotopik incelenmesinde ipsilateral akciğer alanında radyoizotop tutulmasında %50 oranında farklılık gözlenmesi

Bebeklerde görülen frenik sinir felci ve brakial pleksus zedelenmelerinde %85 oranında kendiliğinden düzelme olabilmektedir (1,57). Bundan dolayı eğer hastanın klinik durumu acil değilse, cerrahi tedavi için acele etmemek gerekir. Kendiliğinden düzelme şansı en fazla olan ikincil brakial pleksus zedelenmeleridir. Bu hastalar bekleme sürecinde solunum sıkıntısı yönünden yakın izleme tabii tutulmalıdır. Eğer bebek istirahat anındayken, solunum hızı dakikada 80'in altına düşmüyorsa cerrahi girişim geciktirilmmez. Zira böyle hastalarda konservatif tedavide ısrar edilmesi solunum problemlerinin artmasına, tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarına ve gelişme geriliğine yol açar. Kendiliğinden düzelme olmayan %15'lik hasta gurubunda cerrahi girişim endikasyonu vardır.

İatrojenik sinir kesilerinde plikasyon önerenler yanında, frenik sinir onarımı da tanımlanmıştır. Onarımın etkinliği, sinir zedelenme derecesi ve diyaframın periferik sinirler tarafından innervasyon derecesine bağlıdır. Tedavi sonucu atrofi de gelişebilir.

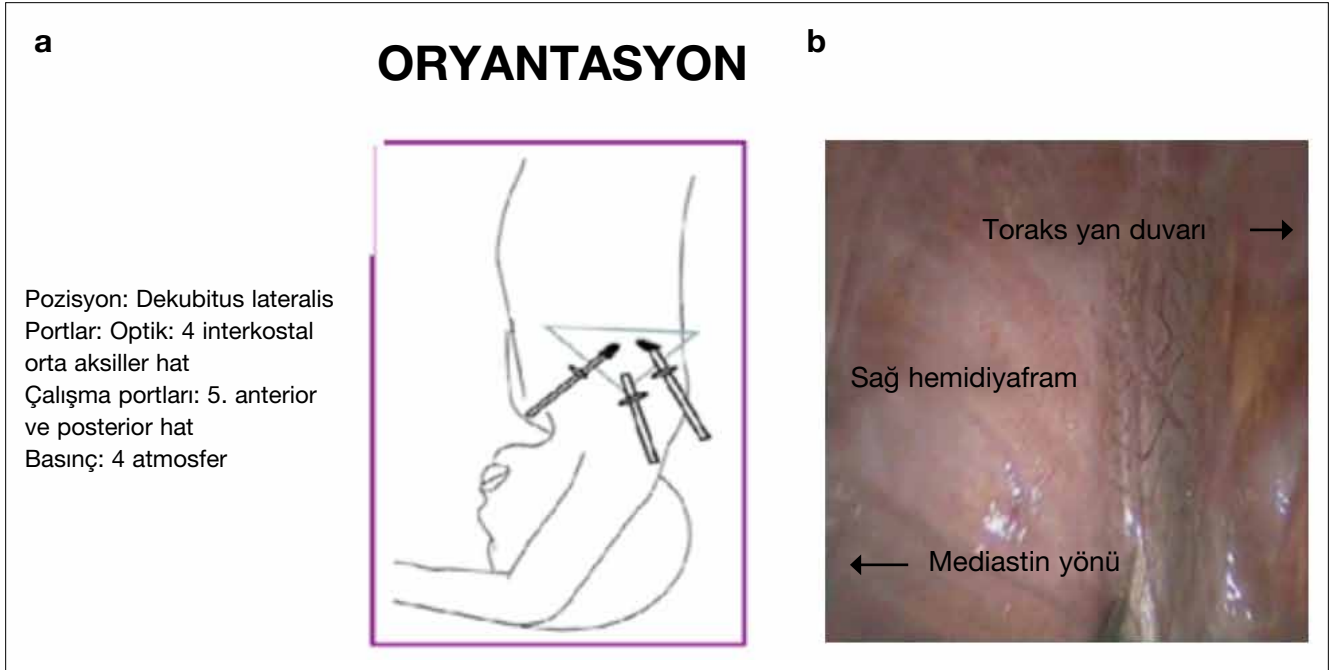
Frenik sinir hasarlı hastalarda da belirgin mediasten kayması varsa bir süre bekledikten sonra cerrahi endikasyon oluşur. Tedavi edilmeyen vak'alarda %20'lere varan mortalite bildirilmiştir (1). Bu hastaların cerrahi tedavisinde plikasyon solunum mekaniğini düzeltir.

Cerrahi tedavi

Diyafram evantrasyonlarının cerrahi tedavisinde en sık başvurulan yöntem plikasyondur. Plikasyon hem tidal volum, hem de maksimum solunum kapasitesini artırır ve diyaframı stabil bir hale getirir. Bu şekilde bir ölçüde paradoksal solunuma engel olur. Sonuçta solunum mekaniği düzeltilmiş olur.

Plikasyon hem torakal hem de abdominal yoldan yapılır. Torakal yoldan yapılan eksplorasyonda frenik sinirin diyaframa girişi ve periferik dallanması kolaylıkla gözlenir ve cerrahi girişim sırasında zedelenmesinin önüne geçilir. Abdominal girişte mevcut malrotasyon ve mide volvulusu gibi yandaş anomalilere müdahale imkanı vardır.

Hangi yoldan yapılırsa yapılsın, plikasyon sırasında frenik sinir dallarından geçmemeye özen gösterilmeli ve diyafram altı organların yaralanmamaları için azami gayret gösterilmelidir. Hastalığın plikasyon dışı tekniklerle de cerrahi tedavisi mümkündür. Diyafram ortadan kesilerek üst üste dikilir ve evantrasyon bu şekilde de önlenir.



Resim 12. Çift kese ağzı tekniğiyle torakoskopik plikasyon tekniğinde pozisyon ve oryantasyon (a) Hasta pozisyonu ve port girişleri (b) Torakoskopide diyaframın görünümü ve oryantasyon



Resim 13. Diyaframın en zayıf noktasını tespit etmek için çeşitli kısımlarından tutup çekilir. Resimde işaretli bölgeden koterle geçilerek paryetal plevra yakılarak yara iyileşmesine yardımcı olunur ve 2/0 polyster sütün ile çepeçevre kese ağzı sütün geçirilir

Plikasyon için çeşitli yöntemler önerilmiştir. Diyaframın aşağı çekilip iyice gerildikten sonra dipten dikilmesi ve sarkan kısmın tekrar diyafram üstüne katlanarak diyaframın sağlamlaştırılması bunlardan biridir. Ayrıca tek ve multipl plikasyon tekniklerinden söz edebiliriz. Bu teknikler de santral, radial, kruvaze ve yelken kruvaze teknikleridir (1,57).

Son zamanlarda minimal invaziv yöntemlerle de işlemleri gerçekleştirme imkânı doğmuştur. Bu teknikle



Resim 14. Dikiş uçlarından dakron plejit geçirilerek bağlanır de torakal ve abdominal yol kullanılabilir. Bizim tercihimiz torakoskopik yöntemdir (58). Bu yöntemde lateral dekübitus pozisyonunda orta aksiler hatta 4. interkostal mesafeden torakoskopi yapıldıktan sonra, anterior ve posterior 5. interkostal aralıktan çalışma portları sokulur ve 4 atmosferlik basınç altında işlem gerçekleştirilir (Resim 12).

Daha sonra diyaframın en zayıf noktası tespit edilir. Bunun için diyaframın çeşitli kısımlarından tutulup çekilir (Resim 13). Yara iyileşmesine yardımcı olmak için dikişlerin geçeceği yerlerden paryetal plevra koterle yakılır ve 2/0 polyster sütün ile çepeçevre kese ağzı sütünle evantre olan diyafram karın boşluğuna doğru



Resim 15. Aynı işlem ikinci sütür için de uygulanır. İkinci sütür uygulanmadan önce gaz basıncı düşürülerek diyaframın toraks içine doğru yükselmesi sağlanır



Resim 16. Son görünüm; Diyafram aşağı inmiş, kosto-frenik sinüsler normal pozisyonda, solunumla senkronize diyafram hareketleri



Resim 17. Pre ve post operatif röntgenografik görüntü (a) Preoperatif PA akciğer röntgenogramı. Sağ hemidiyafram aşırı derecede yükselmiş (b) Her iki hemidiyafram normal pozisyonda olarak izleniyor

gömülür. Her iki dikiş ucu dakron plejit geçirildikten sonra bağlanır. Aynı işlem ikinci kat olarak ta gerçekleştirilir (Resim 14-17).

KAYNAKLAR

1. Başaklar C. Konjenital diyafram hernileri. 16. Bölüm, Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları I. Cilt, 1th ed. Palme Yayıncılık, 2006:273-300
2. Celayir CA, Gence A, Gül C, Pelin K. Konjenital diyafragma hernisinin prenatal tanılması erken yoğun bakımı sağlar fakat yaşam oranını değiştirmez. Çocuk Cerrahisi Dergisi 2008;22:25-8
3. Salam MA, Elsheik HE. Congenital diaphragmatic hernia: A comparative study of two different strategies of management. Ann Pediatr Surg 2005;1:2-9
4. Bakkal Ü, Özel K, Kazez A. Azaltılmış ameliyat öncesi girişimler ve geciktirilmiş cerrahi konjenital diyafram hernisinde sağ kalımı etkilemektedir. Çocuk Cerrahisi Dergisi 2008;22:70-2
5. Downard CD, Jaksic T, Garza JJ, et al. Analysis of an improved survival rate for congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 2003;38:729-32 [CrossRef]
6. Breux CW, Rouse TM, Cain WS, et al. Improvement in survival of patients with CDH utilizing a strategy of delayed repair after medical/or ECMO stabilization. J Pediatr Surg 1991;26:333 [CrossRef]

7. Cartlidge PHT, Mann NP, Kapilla L. Preoperative stabilization in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child* 1986;61:1226-28 [\[CrossRef\]](#)
8. Kim Do-H, Park JD, Kim HS, et al. Survival rate changes in neonates with congenital diaphragmatic hernia and its contributing factors. *J Korean Med Sci* 2007;22:687-92 [\[CrossRef\]](#)
9. Puri P, Wester T. Historical aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 1997;12:95 [\[CrossRef\]](#)
10. Hedblom CA. Diaphragmatic hernia: a study of tree hundred and seventy eight cases in which operation was performed. *JAMA* 1925;85:547 [\[CrossRef\]](#)
11. Gross RE. Congenital hernia of the diaphragm. *Am J Dis Child* 1946;71:579-92
12. Harrison MR, Jester JA, Ross NA. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. I. The Model: intrathoracic balloon produced fetal pulmonary hypoplasia. *Surgery* 1980;88:174-82
13. Gence A. Prenatal tanı parametreleri ile konjenital diyaf-
ragma hernisinde sağkalım üzerinde öngörüle bulunabilir mi? Uzmanlık Tezi. TC Sağlık Bakanlığı Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıklar Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, 2009
14. Ackerman KG, Vargas S O, Wilson JA, et al. Congenital diaphragmatic defects: proposal for a new classification based on observations in 235 patients. *Pediatr Dev Pathol* 2012;15:265-74 [\[CrossRef\]](#)
15. Tovar AJ. Congenital diaphragmatic hernia. *Orphanet J Rare Dis* 2012;7:1 [\[CrossRef\]](#)
16. Greer JJ. Current concepts on the pathogenesis and etiology of congenital diaphragmatic hernia. *Respiratory Physiology and Neurobiology Article in press*, 2013 [\[CrossRef\]](#)
17. Clugston RD, Klattig J, Englert C, et al. Teratogen induced dietary and genetic models of congenital diaphragmatic hernia share a common mechanism of pathogenesis. *Am J Pathol* 2006;169:1541-9 [\[CrossRef\]](#)
18. Steigman SA, Oh JT, Almendinger N, et al. Structural and biomechanical of the diaphragmatic tendon in infancy and childhood: an initial analysis. *J Pediatr Surg* 2010;47:1455-8 [\[CrossRef\]](#)
19. Hoşgör M, Karaca İ, Karkiner A, et al. Associated malformations of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2004;39:1073-6 [\[CrossRef\]](#)
20. Sarımurat N, Emre Ş. Bronkopulmoner malformasyonlar ve konjenital diafragma hernisi. *Türk Ped Arş* 2010;45:68 [\[CrossRef\]](#)
21. de Buys Roessingh AS, Dinh-Xuan AT. Congenital diaphragmatic hernia: current status and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2009;168:393-406 [\[CrossRef\]](#)
22. Vasudev DK, Field D. Congenital diaphragmatic hernia. In Donn SM, Sinha SK, ed. *Manuel of Neonatal Respiratory Care*. Springer Science + Business Media LLC; 2012:577.
23. Akay HÖ, Barç M, Özbek MN. Diyafragma patolojilerinde radyolojik görüntüleme. *Dicle Tıp Dergisi* 2004;31:13.
24. Graham G, Devine PC. Antenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. 2005;29:69
25. Beth M, Kline-Fath. Congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Radiol* 2012;42:74 [\[CrossRef\]](#)
26. Zamora IJ, Cass DL, Lee TC, et al. The presence of a hernia sac in congenital diaphragmatic hernia is associated with better fetal lung growth and outcomes. *J Pediatr Surg* 2013;48:1165-71 [\[CrossRef\]](#)
27. Caputo DM, Sonigo P, Dommergues M, et al. Fetal lung volume mesurement by magnetic resonance imaging in congenital diaphragmatic hernia. *Br J Obstet and Gynaec* 2001;108:863 [\[CrossRef\]](#)
28. Garcia AV, Fingeret AL, Thiromoorthi AS, et al. Lung to head ratio in infant with congenital diaphragmatic hernia does not predict long term pulmonary hypertension. *J Pediatr Surg* 2013;48:154-7 [\[CrossRef\]](#)
29. Rygl M, Kuklova P, Zemkova D, et al. Defect-diaphragmatic ratio: a new parameter for assessment of defect size in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 2012;28:971-6 [\[CrossRef\]](#)
30. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group, Morini F, Valfrè L, et al. Congenital diaphragmatic hernia: defect size correlates with developmental defect. *J Pediatr Surg* 2013;48:1177-82 [\[CrossRef\]](#)
31. Deprest J, Gratacos E, Nicolaidis KH, FETO Task Group. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004;24:121-6 [\[CrossRef\]](#)
32. Arca MJ, Barnhart DC, Lelli JL, et al. Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: result and lessons learned. *J Pediatr Surg* 2003;38:1563-8 [\[CrossRef\]](#)
33. Nguyen TL, Le AD. Thoracoscopic repair for congenital diaphragmatic hernia: lesson from 45 cases. *J Pediatr Surg* 2006;41:1713-5 [\[CrossRef\]](#)
34. Shah SR, Wishnew J, Barsness et al. Minimally invasive congenital diaphragmatic hernia repair: a 7-year review of one institution experience. *Surg Endosc* 2009;23:1265-71 [\[CrossRef\]](#)
35. Cho SD, Krishnaswami S, Mckee JC, et al. Analysis of 29 consecutive thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in neonate compared to historical controls. *J Pediatr Surg* 2009;44:80-6 [\[CrossRef\]](#)
36. Said SM, Moir CR, Ishitani MB, Zarroug AE. Successful thoracoscopic staged repair for congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2010;45:E5-8 [\[CrossRef\]](#)
37. Tsao K, Lally PA, Lally KP, Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2011;46:1158-64 [\[CrossRef\]](#)
38. Keijzer R, Van de Ven C, Vlot J, et al. Thoracoscopic repair in congenital diaphragmatic hernia: patching is safe and reduces the recurrence rate. *J Pediatr Surg* 2010;45:953-7 [\[CrossRef\]](#)
39. Jancelewicz T, Chiang M, Oliveira C, Chiu PP. Late surgical outcomes among congenital diaphragmatic hernia (CDH) patients: Why long-term follow-up with surgeon is recommended. *J Pediatr Surg* 2013;48:935-41 [\[CrossRef\]](#)
40. Chin EF, Duchesne ER. The parasternal defect. *Thorax* 1955;10:214-9 [\[CrossRef\]](#)
41. Salman AB, Yıldırım M, Başoğlu M, et al. Nadir yerleşimli diyafram hernileri. *AÜTD* 1997;29:420
42. Al-Salem AH. Congenital hernia of Morgagni in infants and children. *J Pediatr Surg* 2007;42:1539-43 [\[CrossRef\]](#)
43. Jagad RB, Kamani P. Central diaphragmatic hernia in an adult: a rare presentation. *Hernia* 2012;16:607-9 [\[CrossRef\]](#)
44. Paci M, de Franco S, Della Valle E, et al. Septum transversum diaphragmatic hernia in adult. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:444-5 [\[CrossRef\]](#)
45. İskit S, Sander S, Kıyan G, et al. Anteromediyal yerleşimli diyafragma defekti morgagni hernisinin bir tipi değildir. *Pediyatrik Cerrahi Dergisi* 1996;10:44
46. Al-Salem AH: Bilateral congenital Morgagni-Larrey's hernia. *World J Pediatr* 2010;6:76-80 [\[CrossRef\]](#)

47. Avcı A, Girgin S, Gedik E, et al. Bilateral giant morgagni hernia causing cardiac shifting. *Balkan Med J* 2009;26:74
48. Parlak AŞ, Gürpınar A, Doğruyol H. Bilateral Morgagni hernisi ve sol Bochdalek hernisi birlikteliği: olgu sunumu. 30. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi. Ankara 17-20 Ekim 2012
49. Jelin EB, Kim TN, Nathan N, Miniati D. Synchronous ipsilateral Bochdalek and Morgagni diaphragmatic hernias: a case report. *J Pediatr Surg* 2011;46:2383-6 [\[CrossRef\]](#)
50. Mallick MS, Alqahtani A. Laparoscopic-assisted repair of Morgagni hernia in children. *Pediatr Surg* 2009;44:1621-4 [\[CrossRef\]](#)
51. Tanrıverdi Hİ, Ergün R, Divarcı E, et al. Diafragma hastalıklarında endoskopik cerrahi. *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 2008;22:111
52. Danielson PD, Chandler NM. Single-port laparoscopic repair of a Morgagni diaphragmatic hernia in a pediatric patient: advancement in single-port technology allows effective intracorporeal suturing. *J Pediatr Surg* 2010;45:E21-4 [\[CrossRef\]](#)
53. Van De Winkel N, De Vogelaere K, De Backer A, Delvaux G. Laparoscopic repair of diaphragmatic Morgagni hernia in children: review of 3 cases. *J Pediatr Surg* 2011;46:23-6 [\[CrossRef\]](#)
54. Azzie G, Maoate K, Beasley S, et al. A simple technique of laparoscopic full-thickness anterior abdominal wall repair of retrosternal (Morgagni) hernias. *J Pediatr Surg* 2003;38:768-70 [\[CrossRef\]](#)
55. Doğruyol H, Özçakır EA. Simple method of laparoscopic repair of Morgagni hernia: Full-thickness abdominal wall fixation without skin incision. 28. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi, 22-26 Eylül 2010, Antalya
56. Sivakumar K. Diaphragmatic crural eventration. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2008;13:18-21 [\[CrossRef\]](#)
57. Özkan S. Diyafram evantrasyonu ve cerrahi tedavisi. *JCAM* 88
58. Çelik F, Çalışkan Y, Gürpınar A, Doğruyol H. Diyafragma evantrasyonu onarımında basit bir metod; Torakoskopik double-purse string tekniği. 30. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi. Ankara, 17-20 Ekim 2012