

GEÇ BAŞVURULU KONJENİTAL DİYAFRAGMA HERNİLİ BİR OLGU

LATE PRESENTING CONGENITAL DIAPHRAMATIC HERNIA: CASE REPORT

Hasan AĞIN¹ Hurşit APA¹ Suna ASILSOY² Ertan KAYSERİLİ¹
Murat HIZARCIOĞLU¹ Pamir GÜLEZ¹ Safiye AKTAŞ³

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, İzmir

²Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Solunum-Allerji Bölümü, Adana

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Anahtar sözcükler: Geç başvuru konjenital diyafragma hernisi, respiratuar distres

Key words: Late-presenting congenital diaphragmatic hernia, respiratory distress

Geliş tarihi: 23 / 02 / 2009

Kabul tarihi: 02 / 03 / 2009

ÖZET

Konjenital diyafragma hernileri özellikle doğumdan sonra ilk saatler ya da ilk bir ay içinde tanı alır. Yenidoğanda dönemi dışında tanı alan konjenital diyafragma hernileri geç başvuru konjenital diyafragma hernisi olarak adlandırılır ve nadir görülen bir durumdur. Beş yaşında erkek olgu, hastanemiz acil servisine 3-4 gündür süren karın ağrısı, halsizlik, ateş, öksürük, son 24 saat içinde artan nefes almada zorluk, kusma ve genel durumunun kötüleşmesi nedeniyle getirildi. Yoğun bakımda izlenen hasta yatışının 3. saatinde eksitus oldu. Postmortem otopsi yapılan hastada konjenital diyafragma hernisi ve intestinal perforasyon saptandı. İnfant ve çocuklarda ani başlayan solunum sıkıntısı ayırıcı tanısında geç başvuru konjenital diyafragma hernisinin düşünülmesinin gerektiğini vurgulamak amacıyla ile olgu sunuldu.

GİRİŞ

Konjenital diyafragma hernileri (KDH) özellikle doğumdan sonraki ilk saatlerde ya da

SUMMARY

Congenital diaphragmatic hernias are especially diagnosed in the first hours after birth or within the first month. When they are diagnosed after neonatal period, which is a rare condition, they are called late-presenting congenital diaphragmatic hernia. A five years old boy with abdominal pain, fever, fatigue and cough lasting for 3-4 days, presented with sudden respiratory distress, vomiting and deterioration of his general situation. The patient died at the third hour of his admission to pediatric intensive care unit. Postmortem autopsy revealed congenital diaphragmatic hernia and intestinal perforation. This case is represented in order to emphasize that late-presenting congenital diaphragmatic hernia should be taken into consideration in the differential diagnosis of infants and children with sudden onset respiratory distress.

ilk bir ay içinde tanı alır. Yenidoğanda solunum güçlüğü ile seyretmesi nedeniyle acil cerrahi müdahale gerektiren bir durumdur.

Bu dönemden sonra tanı alan konjenital diyafragma hernileri ise geç başvuruolu konjenital diyafragma hernisi olarak adlandırılır. Çocukluk çağında nadir tanı alan geç başvuruolu KDH yenidoğan döneminden çok farklı klinik bulgularla seyreder. Süt çocukluğu döneminde solunum sistemi yakınmaları daha sık görülürken, daha büyük çocuklarda gastrointestinal sistem yakınmaları ön plandadır (1,2).

Bu yazıda 5 yaşında ani başlayan solunum sıkıntısı yakınmasıyla getirilen ve postmortem kongenital diyafragma hernisi tanısı alan bir olgu sunularak ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

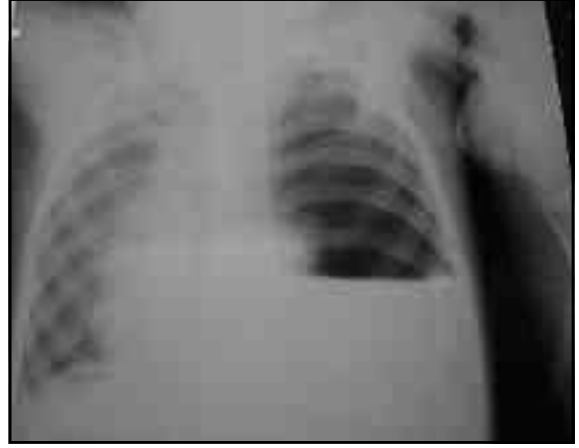
OLGU

Beş yaşında erkek olgu, hastanemiz acil servisine 3-4 gündür süren aralıklı olan karın ağrısı, halsizlik, ateş, öksürük, son 24 saat içinde artan nefes almada zorluk, kusma ve genel durumunun kötüleşmesi nedeniyle başvurdu. Öz ve soy geçmişinde 2 yıldır tekrarlayan karın ağrılarınin olduğu etyolojisinin saptanamadığı öğrenildi. Fizik muayene; genel durum orta, bilinç açık, ajite ve

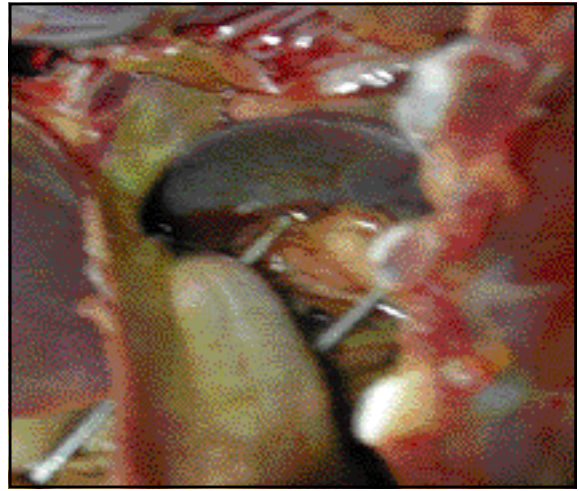
mukozalar hafif kuruydu. Solunum sesleri sağ hemitoraksta kaba olup sol hemitoraksta alınamıyordu ve solunum sıkıntısı mevcuttu. Batın muayenesinde; batın sert, hassas ve barsak sesleri hipoaktifdi. Diğer sistem bulguları doğal olarak değerlendirildi. Laboratuvar bulgularından Hb: 13.9 mg/dl, Plt: 898.000 mm³, WBC: 25.600 mm³ (%78 PNL), Sedimentasyon: 64 mm/h, CRP: 13 mg/dl. Kan gazı, PZ, APTZ ve biyokimya değerleri normaldi. Akciğer ve ayakta direkt batın grafisi bulguları ile plörezi ve pnömoni düşünülen olguya ikili antibiyotik başlandı (Resim 1).



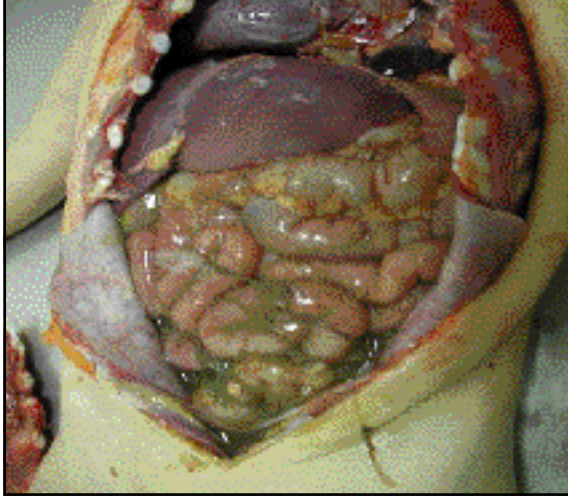
Resim 1.



Resim 2.



Resim 3.



Resim 4.

Çocuk cerrahisi ile konsülte edilen olguya torasentez yapıldı. Alınan sıvıda bol lökosit saptandı. Genel durumu giderek bozulan olgunun tekrarlanan batın grafisinde serbest hava saptandı (Resim 2). Tüp takılması planlanan hasta yatışının üçüncü saatinde kaybedildi. Otopsi istenen olguda sol posterolateral konjenital diyafragma hernisi ve intestinal perforasyon saptandı (Resim 3,4).

TARTIŞMA

Konjenital diyafragma hernisi posterolateral herniler (Bochdalek, %90-95), retrosternal herniler (Morgagni, %1-5), paraözofağial herniler (%1-5) olarak üçe ayrılmaktadır. İnsidansı 4.8/10000 saptanmıştır. Tipik klinik bulgular doğumdan sonra ilk birkaç saat içinde ya da daha sonra ani başlayan solunum sıkıntısı şeklinde ortaya çıkmaktadır. Yenidoğan döneminden sonra tanı alan KDH'lerine geç başvuru konjenital diyafragma hernisi adı verilmektedir. Bu grup tüm KDH içerisinde %5-31 oranında görülmekte olup tanıda güçlükler neden olmaktadır (1-5).

Geç başvuru KDH'li olgulara rastlantısal olarak tanı konulabildiği gibi, tekrarlayan

bulantı, kusma, ishal, karın ağrısı, subkostal ağrı, ani solunum sıkıntısı, akciğer infeksiyonları, büyüme gelişme geriliği ve akut batın tablosu gibi geniş bir klinik yelpaze ile de başvurabilmektedir. Herninin çapının büyüklüğü klinik bulguların ortaya çıkış zamanında belirleyici rol oynamaktadır. Olgulara bazen adolesan dönemine kadar tanı konulamamakta ya da asemptomatik olabilmektedir. Bir çok geç başvuru KDH'si olan olgular çoğunlukla kronik solunum semptomları göstermesine rağmen çok nadir olsa da akut solunum semptomları ile de başvurabilmektedir. Dikkat edilmediği takdirde radyolojik olarak pnömosel, pnömotoraks gibi diğer intratorasik akciğer patolojileri ile karışabilmektedir. Eğer geç başvuru konjenital diyafragma hernisi ihtimali düşünülmezse direkt akciğer grafisi bulguları ile %25-30 oranında yanlış tanı konulabilmekte, bu durum da artmış morbidite ile sonuçlanmaktadır (1,2,6).

Daha büyük çocuklarda klinik çoğunlukla gastrointestinal semptomlar veya onun komplikasyonları şeklinde görülmektedir. Hasta akut hernial inkarserasyon, bulantı, tekrarlayan kusma, ishal, akut gasrik dilatasyon, malrotasyon, barsaklarda yapışıklık ve barsak perforasyonu gibi akut batın kliniği ile başvurabilmektedir. Direkt akciğer grafisi anormal olan, solunum ve gastrointestinal semptomları olan olgularda ayırıcı tanıda KDH'si mutlaka düşünülmelidir. Aksi takdirde radyolojik yanlış tanı %12-70 arasında değişmektedir. Kesin tanı sadece otopsi ile mümkün olabilmektedir (2,3).

Akciğer grafileri hemidiyafragmaların bütünlüğünü değerlendirmek için ilk ve en yaygın yapılan görüntüleme yöntemidir. KDH tanısı direkt akciğer grafisi ve baryumlu grafiler ile kolaylıkla konabilmektedir. Bu hastalarda ek akciğer patolojisi olup olmadığından

şüphelenildiğinde (atelektazi, akciğer apsesi) ve barsak anslarının strangüle olduğu düşünüldüğünde (baryumlu grafilerin yapılabilmesi nedeniyle) acil bilgisayarlı tomografi yapılabilir. Sağ diyafragma hernilerinde büyük bir olasılıkla karaciğer herniasyonu eşlik edebileceğinden dolayı karaciğer sintigrafisi tanıda önemlidir. Manyetik rezonans inceleme diyafragmanın görüntülenmesi için ideal ve ayırt edici tanıda bazı durumlar (diyafragma kubbesindeki çok küçük santral yırtıklar gibi) için avantajlıdır (5).

Geç başvuru KDH'li olgularda diyafragma hernileri ile birlikte konjenital kalp anomalileri (ASD, VSD), pes ekinovarus, yarı damak, umbilikal herni, pulmoner hipoplazi, hidronefroz, malrotasyon, gastroözofajial duplikasyon kisti, polispleni, kromozom anomalileri (Trizomi 13, 18 ve 21) sık görülmektedir. Geç başvuru KDH'li olgular ek anomaliler açısından dikkatli değerlendirildiğinde doğru

tanı ve tedavinin konulmasına yardımcı olabilmektedir (7). Bizim olgumuz pnömoni, plörezi ve akut batın tablosunda gelmesine rağmen daha önceleri tekrarlayan karın ağrıları nedeniyle çok sayıda doktora götürülmüştü. Son geldiği döneme kadar hiç solunum sıkıntısı ya da tekrarlayan akciğer enfeksiyonu yakınması yoktu. Bu nedenle öncelikli olarak pnömoni ve plörezi tanısı alan olguda kliniğinin bozulması akut batın tablosunun yerleşmesi nedeniyle farklı bir tanı olabileceği düşünüldü. Yoğun bakımda izlenen hastanın çok kısa bir süre eksitus olması nedeniyle otopsi istendi. Postmortem tanı konulan olgumuzda KDH'ne eşlik eden herhangi bir anomali saptanmadı.

Sonuç olarak; Geç başvuru konjenital diyafragma hernisi çocuklarda çok dikkat edilmediğinde ve akla getirilmediğinde yanlış tanı alabilmekte bu da morbiditede artışa neden olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Aita JF, Zanolla GR, Barcelos A, Nascimento L, Knebel R, Verney Y. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia: a possible cause of sudden respiratory distress in children. *J Pediatr (Rio J)* 1999; 75: 135-8.
2. Banac S, Ahel V, Rozmanic V, Gazdik M, Saina G, Mavrincac B. Congenital diaphragmatic hernia in older children. *Acta Med Croatica* 2004; 58: 225-8.
3. Knorr P, Dietz HG. Acute abdomen in diagnostic delay of (congenital and traumatic) diaphragmatic hernia in children. *Langenbecks Arch Chir Suppl Kongressbd* 1991; 244-8.
4. Serhatlıoğlu S, Özdemir H, Okçu A, Akfırat M. Diyafragma Hernisi: Üç olgu sunumu. *Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi* 1997; 4: 99-102.
5. Akay HÖ, Barç M, Özbek MN. Diafragma Patolojilerinde Radyolojik Görüntüleme. *Dicle Tıp Dergisi* 2004; 31: 13-9.
6. Kitano Y, Lally KP, Lally PA. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2005; 40: 1839-43.
7. Hosgor M, Karaca I, Karkiner A, Ucan B, Temir G, Erdag G, Fescekoglu O. Associated malformation in delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 1073-6.

Yazışma Adresi:

Dr. Hasan AĞIN
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, İZMİR
Tel : 0 232 285 39 95
e-posta: hasanagin@mynet.com
