

Geç Bulgu Veren Konjenital Diyafragma Hernisi

Merve USTA (*), Hamit ÖZKAN (*), Müferet ERGÜVEN (*), Suar ÇAKI (*), Nail TOSYALI (**), Deniz CEZAYIRLI (***) , Sevil ÖZÇAY (*)

SUMMARY

Delayed Presentation of Congenital Diaphragma Hernia

Congenital diaphragma hernia occurs as a result of defect in the closure of pleuroperitoneal pleat on the 9th gestation week. It is usually presented with respiratory distress after birth. Rarely presentation is delayed. Diagnosis is performed with chest roentgenogram in asymptomatic individuasis. Mild or severe symptoms, such as respiratuar distress and obstruction of gastrointestinal tract may be observed.

Inguinal herni operation was planned for a 7 year old girl and her chest roentgenogram was pathologic preope-ratively and the patient was hospitalized. In history intermittan emesis complaint was told for 1 year and also she recovered from pneumonia 1 year ago. In her physical examination her height and weight are below 3SD. There was no respiratuar distress and fever and, no pathological signs except decrease of respiratuar sounds with auscultation on the left part of chest. Laboratory findings: WBC 6700/mm³ Hb 12 g/dL, Hct 37 %, PLT 222.000/mm³, CRP (-), ESR 30 mm/hour, PPD (-), ARB (-), biochemical findings were normal. The imaginations like diaphragma hemi were seen on thorax CT which were planned when there was no correlation between radiological and clinical findings. With contrast material the diagnosis was proved. The patient's diagnosis is Bochdalek herni and with surgical therapy, she is recovered without complication.

Congenital diaphragma hernia is the most frequent intrathoracic fetal anomaly, but delayed presentation of congenital diaphragma hernia is rare. This disorder must be in diferantial diagnosis with pneumonia and pleural effusion because of it this case is reported.

Key words: Congenital diaphragma herni, delayed presentation

Anahtar kelimeler: Konjenital diafragma hernisi, geç prezen-tasyon

Konjenital diyafragma hernisi, 9. gestasyon haftasında plöroperitoneal kıvrımın kapanmasında defekt sonucu meydana gelir. Embriyolojik olarak diyafragma, 4-8

gestasyon haftasında çöломik kaviteyi plevral ve peritoneal kavitelere böler. Santral tendon transvers septumdan derive olur. Diyafragmanın periferik musküler kısmı transvers septum ile birlikte posterolateral plöroperitoneal membranlardan gelişir. Bileşimindeki yetersizlik, posterolateral diyafragma hernisine ya da Bochdalek hernisine neden olur.

Konjenital diyafragma hernisi (KDH) sık görülen intratorasik fetal anomalidir. Geç bulgu veren formlarına nadir rastlanır. Rekürren respiratuar semptomlar, GİS obstrüksiyonu gibi bulgular verebileceği gibi semptomatik de olabilmektedir. Bu tür semptomlarla seyreden hastalıkların ayırıcı tanısını yaparken akılda bulundurulması gerektiğini hatırlatmak amacıyla ve nadir görülmesi nedeniyle bu olgu sunulmuştur.

OLGU

6 yaşında kız hasta. Kusma yakınması ile hastaneye getirildi. Öyküsünde bir yıldır aralıklı kusma yakınması tarif edilen hastada inguinal herni saptanmış, operasyon öncesi çekilen akciğer filmi patolojik bulununca hospitalize edilmiştir.

Öz geçmişinden bir yıl önce pnömoni geçirdiği ve tedavi olduğu öğrenildi (ayaktan tedavi edilmiş ve o döneme ait akciğer grafisi yok). Soy geçmişinde, aralarında akrabalık bulunan 30 yaşında anne ile 34 yaşında babanın ikinci çocuğu. İlk çocuk yenidoğan döneminde ölmüş. Nedeni bilinmiyor. Fizik muayenesinde; boy ve kilosu 3. persantilin altındaydı. Ateş ve solunum sıkıntısı yoktu. Oskültasyonla sol akciğerde solunum seslerinde azalma ve batında hafif çöküklük dışında başka patolojik bulgu yoktu.

Laboratuar bulguları: BK 6700/mm³ Hb 12 g/dL, Hct % 37, Plt 222.000/mm³, CRP (-), ESR 30 mm/saat, AMS'da ARB üç kez (-), biyokimya bulguları normal. Klinik bulgularla radyolojik bulgular korelasyon göstermediği için istenen toraks BT'de ve toraks US'de; sol hemitoraksta posteriorda karinal düzeyden başlayıp bazale kadar devam eden, içerisinde hava

imajlarının bulunduğu valvula konniventelerin izlendiği heterojen görüntü mevcuttu. Oral kontrast madde verilmesi sonrası tekrarlanan incelemede, bu tanımlanan yapıların içerisinde kontrast madde izlendi. Dalak medialde deplase ve aksı değişmişti. Ayrıca, yapılan sonografik incelemede peristaltizm de izlenmişti. Bu durum Bochdalek hernisiyle uyumludur. Bochdalek hernisi tanısı alan hasta yapılan cerrahi tedavi sonucu klinik ve radyolojik iyileşme göstermiş, şifa ile taburcu edilmiştir.

TARTIŞMA

Konjenital diyafragma hernisi (KDH), en sık görülen intratorasik fetal anomalidir. Ancak, geç bulgu veren formlarına oldukça nadir rastlanmaktadır. KDH'nin % 5-25'i yenidoğan döneminden sonra tanı alabilir. Respiratuar semptomlar, ateş ve öksürükle birlikte pnömoniye andırır. Pulmoner bası dispneye neden olabilir. Fizik muayene ve görüntüleme yöntemleri pleural efüzyon, ampiyem veya akciğer kistlerini düşündürülebilir. GİS semptomları, karın ağrısı, bulantı, kusma barsakların diyafragmada kompresyonundan dolayıdır. Barsak gangrenine kadar gidebilir.

Schimpl ve ark., 7 geç bulgu veren KDH'li hastayı incelemişler; tanıda gecikmenin 1 hafta-5 yıl olduğunu, rekürren respiratuar semptomlar veya yeme sorunları ile başvurulduğunu, operasyon sonrası klinik semptomların tamamen düzeldiğini, postoperatif komplikasyonların sık olmadığını bildirmişlerdir. Weber ve ark., 13 hastayı incelemişler, başvuru yakınmalarının hastaların 6'sında rekürren respiratuar semptomlar, 5'inde kusma, 1'inde kilo kaybı, 2'sinde büyüme gelişme geriliği, 1'inde asemptomatik olduğunu, operasyon ile semptomların gerilediğini, komplikasyon olarak gastrik atoni görülebileceğini bildirmişlerdir. Numanoglu ve ark., 1977-1994 yılları arasında 12 hasta tanımlayıp yayınlamışlardır. Malone ve ark., 1983-1988 yılları arasında

geç bulgu veren KDH'li 22 hasta yayınlamışlardır. Geliş şikayetleri, 7 hastada büyüme gelişme geriliği, 4 hastada karın ağrısı, 3 hastada kronik respiratuar semptomlardı. 5 hastada ise defekt şansı eseri, çekilen akciğer filmi ile farkedilmişti. Cerrahi tedavi sonucu şifa sağlanmıştı.

Olgumuzda başvuru nedeni elektif planlanan inguinal herni operasyonuydu. Akciğer filmi pnömoniye düşündürüyordu. İleri tetkiklerle tanısı konulduktan sonra opere edilen hastada defekt 7x8 cm saptandı. Kolonun 2/3'ü, tüm ince barsak, dalak, midenin bir kısmı toraks-taydı.

KDH'nin geç bulgu veren formuna klinikte oldukça nadir rastlanmaktadır. GİS obstrüksiyonu, respiratuar semptomlar ve büyüme gelişme geriliği ile prezente olabileceği gibi, asemptomatik de olabilmektedir. Tanıda gecikmeler bu nedenle yaşansa da, cerrahi tedavi ile sonuç çok iyidir.

KAYNAKLAR

1. Weber TR, Tracy T Jr, Bailey PV, Lewis JE, Westfall S: Congenital diaphragmatic hernia beyond infancy. Am J Surg 162(6):643-6, 1991.
2. Schimpl G, Fotter R, Sauer H: Congenital diaphragmatic hernia presenting after the newborn period. Eur J Pediatr 152(9):765-8, 1993.
3. Malone PS, Brain AJ, Kiely EM, Spitz L: Congenital diaphragmatic defects that present late. Arch Dis Child 64(11):542-4, 1989.
4. Fotter R, Schimpl G, Soranting E, Fritz K, Landler U: Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Radiol 22(3):187-91, 1992.
5. Numanoglu A, Steiner Z, Millar A, Cywes S: Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. S Afr J Surg 35(2):74-6, 1997.
6. Heaton ND, Adam G, Haward ER: The late presentation of posterolateral congenital diaphragmatic herniae. Postgrad Med J 68(800):445-8, 1992.
7. Siegel MJ, Schalford GD, Mcalister WH: Left sided congenital diaphragmatic hern, a delayed presentation. Am J Roetgenl 137(1):43-6, 1981.