

Geç başlangıçlı konjenital diyafram hernisi: Olgu sunumu

Late-onset congenital diaphragmatic hernia: A case report

Reyhan KAYA GÜMÜŞTEKİN¹, Nafiye URGANCI², İnci Pınar SEÇİNTİ¹, Meltem KABA³

Şişli Hamidiye Etfal Hastanesi, ¹Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, ²Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, ³Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Konjenital diyafram hernisi, diyaframda oluşan anatomik bir defektten karın içi organlarının göğüs boşluğuna girmesiyle karakterize doğumsal bir anomalidir. Olguların çoğu doğumdan sonra semptomatik hale geldiğinden tanısı yeni doğan döneminde konulur. Yeni doğan döneminden sonra tanı konulan vakalar, geç başlangıçlı konjenital diyafram hernisi olarak adlandırılır. Genellikle nonspesifik solunum ve gastrointestinal semptomlarla karşımıza çıkar. Bu makalede inek sütü alerjisi tanısı ile takip edilirken diyafram DIAFRAM hernisi tanısı konulan olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Herniler, diyafram, doğumsal

Congenital diaphragmatic hernia is a birth anomaly characterized by an intra-diaphragmatic anatomical defect that causes the abdominal organs to enter the chest cavity. Since most of the cases become symptomatic after birth, the diagnosis is made during the newborn period. Cases diagnosed after the newborn period are called late-onset congenital diaphragmatic hernia. The majority of these patients present with non-specific respiratory and gastrointestinal symptoms. The current study reports a case with congenital diaphragmatic hernia that was diagnosed following an allergic reaction to cow's milk.

Keywords: Hernias, diaphragmatic, congenital

GİRİŞ

Konjenital diyafram hernisi (KDH), diyaframdaki defektten abdominal organların toraks boşluğu içerisine girmesiyle karakterize bir hastalıktır (1). Konjenital diyafram hernisi 1/2000-4000 doğumda bir görülmekte olup tüm konjenital anomalilerin %8'ini oluşturur ve mortalitesi yüksektir (2). Hastalar asemptomatik olabildiği gibi, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları veya müphem gastrointestinal sistem şikayetleri ile de gelebilirler.

Bu makalede taze rektal kanama, mukuslu kaka, atopik dermatit yakınması ile başvuran ve inek sütü alerjisi tanısı ile izlenirken aniden kahverengi kusma şikayetleri ile hastaneye getirilen ve diyafram hernisi tanısı konulan olgu sunulmaktadır.

OLGU

Dört aylık erkek hasta, 1 aydan beri diaper ve atopik dermatit ve aralıklı kanlı mukuslu kaka yakınması ile Çocuk Gastroenteroloji Polikliniğinde inek sütü alerji tanısı ile izlenirken hematemez yakınması ile getirildi. Öyküsünde anne-baba akrabalığı olmayan çocuğun, takipli gebelik sonucu miadında 3000 gr olarak normal spontan vajinal yol ile doğduğu, postnatal özellik olmadığı ve doğduğundan beri anne sütü ve formula ile beslenirken atopik dermatit, kakasında değişiklikler gözlenmesi üzerine başvurdukları dok-

tor tarafından inek sütü alerjisi ile izlendiği öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu orta, şuuru açık, ateş 36.7 derece, kalp tepe atımı 118/dakika, solunum sayısı 32/dakika ritmik idi. Büyüme gelişme geriliği saptanmadı. Solunum sistemi ve kardiyovasküler sistem muayenesi doğal ancak batını ileri derecede distandü olduğundan organomegali saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde hemeoglobin: 10 gr/dl, hematokrit: %31, lökosit sayısı: 9380 /mm³, trombosit sayısı: 244 000/mm³ idi. Aspartat aminotransferaz (AST): 46 U/L, alanin aminotransferaz (ALT): 39 U/L, gama glutamil transpeptidaz (GGT): 20U/L, alkalen fosfataz (ALP): 279 U/L, total protein 5,4 gr/dl, albümin 2,9 gr/dl, üre 28 mg/dl, kreatinin 0.17 mg/dl, uluslararası normleştirilmiş oran (INR) 0.8 idi. Gaytada gizli kan testi pozitif bulundu. Gastrointestinal kanama ön tanısı ile olguya yapılan üst gastrointestinal sistem endoskopisinde pilor gözlenemediğinden işlem sırasında duodenuma geçilemedi. Duodenal obstrüksiyon veya anatomik malformasyon şüphesi ile çekilen akciğer grafisinde mediasteninin sağında bağırsak ansı ile uyumlu olabilecek hava görüntüsü saptandı (Resim 1). Bu arada çekilen baryumlu mide-duodenum grafisinde diyafram hernisi (Resim 2) saptanan çocuk, çocuk cerrahisi servisine sevk edildi. Diyafram herni operasyonu yapılan çocuk kontrollere gelmek üzere taburcu edildi.

Gümüştekin Kaya R, Urganı N, Seçinti İP, et al. Late-onset congenital diaphragmatic hernia: A case report. Endoscopy Gastrointestinal 2019;27:28-30.

DOI: 10.17940/endoskopi.543780

İletişim: Nafiye URGANCI

İstanbul Şişli Hamidiye Etfal Hastanesi,

Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul

E-mail: nafiyeurganci@yahoo.com

Geliş Tarihi: 23.03.2019 Kabul Tarihi: 11.04.2019



Resim 1. Posteroanterior akciğer grafisi



Resim 2. Baryumlu mide-duodenum grafisinde görülen diyafram hernisi

TARTIŞMA

Konjenital diyafram hernisi (KDH), erken fetal dönemde diyaframda oluşan anatomik bir defekten karın içi organlarının göğüs boşluğuna girmesiyle karakterize, etiyojisi bilinmeyen doğumsal bir anomalidir (3). Konjenital diyafram hernilerinden Bochdalek %90, Morgagni %1-5, özofageal herniler %1-5 tir (4). Değişik derecelerde akciğer hipoplazisi sıklıkla eşlik eder, doğumdan sonra bebeğin klinik belirtilerinin şiddetini akciğerlerin hipoplazisi belirler. Olguların çoğu doğumdan sonra semptomatik hale geldiğinden tanısı yeni doğan döneminde konulur (1). Yenidoğan döneminden sonra tanı konulan vakalar, geç başlangıçlı konjenital diyafram hernisi olarak adlandırılır (5). Bu hastalarda akciğerler normaldir ve doğum sonrası adaptasyonda sorun yaşanmamıştır (6). Erişkin çağa kadar semptomsuz seyreden KDH nadirdir ve çoğu tesadüfen saptanır. Bu olguların sıklığı %5-20 arasında değişmektedir (7,8). Geç dönem bulguları olan hastalar sıklıkla solunum ve gastrointestinal semptomlarıyla başvurmaktadır (8). Bazen tesadüfen başka bir sebepten yapılan radyolojik incelemeler ile de KDH tanısı konulmaktadır. Ancak bu olgularda görüntüleme sonuçları kavitasyonlu pnömoni, plevral efüzyon, masif pnömotoraks veya pnömatosel gibi akut akciğer problemlerini taklit edebilir (6).

Konjenital diafragma hernisi çoğu olguda sporadik olmakla birlikte ailesel olabileceği de bildirilmiştir (9). Diyaframdaki defekt %84 oranında solda, %14 oranında sağda ve %2 oranında bilateral görülür (10). Bağlaj ve ark.nın yaptığı çalışmada erkek/kız oranı 2/1 olarak ve hastaların %65'inin ilk bir yıl içerisinde semptom verdiği bildirilmiştir (11).

Geç ortaya çıkan KDH olgularında öyküde genellikle tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, dispne, göğüs ağrısı, abdominal

ağrı, iştahsızlık, bulantı, kusma, diyare bildirilmiştir (8). Bizim olgumuzun da ailesinde herhangi bir kongenital gelişim defekti yoktu. Erkek olgumuz gastrointestinal yakınmalarla başvurdu ve inek sütü alerjisi ile izlenirken üst gastrointestinal sistem kanama etiyojisinin incelemesi sonucunda tanı konuldu.

Vakaların yaklaşık %60'ında hastalık tek başınadır ve başka bir konjenital anomali eşlik etmez (12). Bizim olgumuzda da eşlik eden konjenital anomali yoktu.

Genellikle gestasyonun 24. haftasından sonra ultrason incelemesinin KDH'yi yakalama oranı %59'dur ve bu oran ilerleyen gestasyonel yaş ve eşlik eden diğer bir anomali varlığında artar. Bu da kötü prognosis belirtisidir. Genelde 24. haftadan sonra bile tanı konması zor olarak kabul edilir, çünkü %25 vaka gözden kaçmakta ve %11 vaka doğum sonrası tanı almaktadır (6). Bizim olgumuz prenatal takipli olmasına rağmen prenatal tanı konulamamıştı.

Akciğer grafisinde, göğüste mide ve barsaklara ait gaz gölgelerinin görülmesi tanı koydurucudur. Ayrıca nazogastrik sondanın ucunun da göğüs boşluğunda görülmesi tanıyı destekler. Mediasteninin açılması ve kardiyak silüetin karşı tarafa yer değiştirmesi ek bulgulardır. Ek anomalileri araştırmak için renal ve kranial ultrasonografi, ekokardiyografi ve karyotipleme yapılabilir (12). Yenidoğan dönemi sonrasında baryumlu çalışmalar tanı için gerekebilir (7). Olgunun çekilen posteroanterior akciğer grafisinde sağ hemitoraksta barsak anslarına ait gaz görünüşleri ve diyafram hattının seçilemediği görüldü. Baryumlu mide duodenum grafisinde de kontrast madde ile dolan barsakların sağ hemitoraksta olduğu görüldü.

KDH'in ayırıcı tanısında aspirasyon sendromları, bronkojenik kist, konjenital pnömoni, kistik adenomatoid malformasyon, pulmoner hipertansiyon ve pnömotoraks yer almaktadır (14). Hastamızın başvuru anında ileri solunum desteğine ihtiyacı yoktu. Kısa süre zarfında klinik ve radyolojik incelemeler ile

konjenital diyafram hernisi tanısı konularak operasyona alındı.

Diyafram hernisi çok sık görülmemekle birlikte özellikle üst gastrointestinal sistem yakınmaları ile başvuran hastalarda ayrıntılı fizik muayene ve akciğer görüntülemesinin yapılması tanının erken konulmasında yardımcı olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Dongel I, Duman L, Yazkan R, Camas HE, Bulbul M. Surgical treatment and postoperative course of late-onset Bochdalek hernia. *Respir Case Rep* 2013;2:121-5.
2. Doyle NM, Lally KP. The CDH Study Group and advances in the clinical care of the patient with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Perinatol.* 2004 ;28:174-84.
3. Doğruyol H. Çocukluk çağındaki diyafram patolojileri. *Toraks Cerrahisi Bülteni* 2013;4:230-245. (www.toraks.org.tr)
4. Serhatlıoğlu S, Özdemir H, Okçu A, Akfırat M. Diyafragma hernisi: üç olgu sunumu. *Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi* 1997;4:99-102.
5. Kitano Y, Lally KP, Lally PA; Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2005;40:1839-43.
6. Özyurtkan MO, Kılıç M. Konjenital diyafram hernileri. *Toraks Cerrahisi Bülteni* 2012;5:279-86.
7. Ekingen G. Misdiagnosis in delayed presentation left Bochdalek hernia. *Gazi Med J* 2012;23:78-80.
8. Öztürk CA, Küpeli M. Erişkinlerde rastlanan doğumsal diyafram hernileri. *Toraks Cerrahisi Bülteni* 2013;4:246-52.
9. Kardon G, Ackerman KG, McCulley DJ, et al. Congenital diaphragmatic hernias: from genes to mechanisms to therapies. *Dis Model Mech* 2017;10:955-70.
10. Ackerman KG, Vargas S O, Wilson JA, Jennings R W, Kozakewich HPV, Pober BR. Congenital diaphragmatic defects: proposal for a new classification based on observations in 234 patients. *Pediatr Dev Pathol* 2012;15:265-74.
11. Bağlaj M. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a clinical spectrum. *Pediatr Surg Int* 2004;20:658-69.
12. Kline-Fath BM. Congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Radiol* 2012;42(Suppl 1):74-90.
13. Yıldız M, İpek MŞ, Aktar F, Özyurt BM, Aygören RS. Geç bulgu veren sağ yerleşimli konjenital diyafragma hernisi. *Selçuk Tıp Derg* 2015;31:31-3.