

## Geç Teşhis Edilen Konjenital Diyafragma Hernisi: Olgu sunumu

### Congenital Diaphragmatic Hernia with Late Diagnosis: a Case Report

İbrahim Karagöz<sup>1</sup>, Abdulkadir İskender<sup>2</sup>, Gökçe Akman Köse<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

<sup>2</sup>Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

<sup>3</sup>Ereğli Özel Anadolu Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Departmanı, Zonguldak, Türkiye



### Özet

Konjenital diyafragma hernisi (KDH), diyafragmada anatomik defektlerle karakterize, akciğer gelişiminin erken dönemlerinde karın içi organların fetal göğüs boşluğuna girmesine neden olan, etyolojisi bilinmeyen sıklıkla kardiyak, ürogenital, kromozomal, genetik ve iskelet sistemine dair çeşitli anomalilerin eşlik ettiği doğumsal bir anomalidir. Canlı doğan yenidoğanlarda mortalite %10-35 arasında değişmektedir. İleri yaş hastalarda sıklıkla tekrarlayan solunum sıkıntısı ve atipik karın ağrısı görülmekle beraber, prognoz yenidoğan döneminde tanı almış hastalara göre daha iyidir. İleri yaşta bulgu veren KDH'de teşhis zor olduğundan, tedavide gecikme olabilir. KDH'nin en klasik formu sol posterolateral diyafragmatik bölgede bir defekt olarak karşımıza çıkar. Bu defektten, karaciğer sol lobu, dalak ve hemen tüm gastrointestinal sistem göğüs boşluğuna geçmiştir. 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. Biz bu olgumuzda, şiddetli karın ağrısı ile acil servise başvuran ve geç teşhis edilen KDH'li hastayı ve uygulanan anestezi yöntemi ile ilgili deneyimlerimizi paylaştık.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital diyafragma hernisi, solunum sıkıntısı, anatomik defekt, mortalite, prognoz

### Abstract

Congenital diaphragmatic hernia (CHD) is a congenital anomaly characterized by an anatomical defect in the diaphragm, accompanied by various anomalies regarding cardiac, urogenital, chromosomal, genetic and skeletal system. It has not well-known etiology, and causes the intrauterine organs to enter the fetal thoracic cavity in the early stages of the lung development. Its mortality rate in live newborns varies between 10% and 35%. Although recurrent respiratory distress and atypical abdominal pain are commonly observed clinical manifestations in older patients, its prognosis is better than the patients diagnosed in the neonatal period. Its treatment can delay due to the difficulty of establishment of the diagnosis at the advanced age. The most classical form of CHD is encountered as a defect in the left posterolateral diaphragmatic area. The left lobe of liver, spleen and almost all gastrointestinal tract structures pass into the thoracic cavity from this defect. On the other hand, the right lobe of liver and other abdominal organs pass into the thoracic cavity from right-sided hernias. In these cases, hepatic veins can be opened ectopically to the right atrium, which may complicate surgical repair. In this paper, we presented a case of CHD who admitted to the emergency department with severe abdominal pain and diagnosed at late-term, as well as our experience regarding the performed anesthesia method.

**Keywords:** Congenital diaphragmatic hernia, respiratory distress, anatomical defect, mortality, prognosis.

### GİRİŞ

Konjenital Diafragma Hernisi (KDH), diafragma defekti neticesinde karın içi organların göğüs kafesine herniye olması sonucu oluşan konjenital bir anomalidir (1). KDH sıklıkla erken yenidoğan döneminde solunum yetmezliği ile birlikte görülmekte ve yüksek mortalite ile seyretmektedir (2). İleri yaşlarda tanı alan hastalarda hastaneye başvuru şikayetleri farklılık

göstermekte ve prognozları yenidoğan döneminde tanı konulmuş hastalara göre daha iyi seyretmektedir (3). KDH'li ileri yaş hastalarda sıklıkla tekrarlayan solunum sıkıntıları ve atipik karın ağrıları görülür (3, 4). İleri yaş KDH'li hastalarda teşhis zor olduğundan, tedavi de gecikebilir (5). Biz bu olgu sunumunda şiddetli karın ağrısı ile acil servise başvuran ve geç teşhis edilen KDH'li hastayı ve uygulanan anestezi yöntemi deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

### İletişim Bilgisi / Correspondence

Dr. Öğr. Üyesi İbrahim Karagöz, Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Bolu - Türkiye

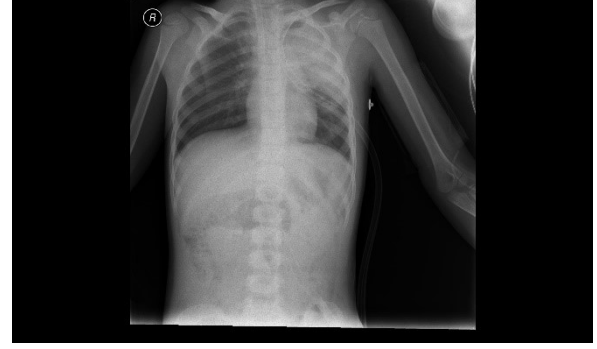
E-mail: dr.ikar@hotmail.com

Geliş tarihi / Received: 17.10.2018 Kabul tarihi / Accepted: 03.01.2019 Çıkar Çatışması / Conflict of Interest: Yok / None

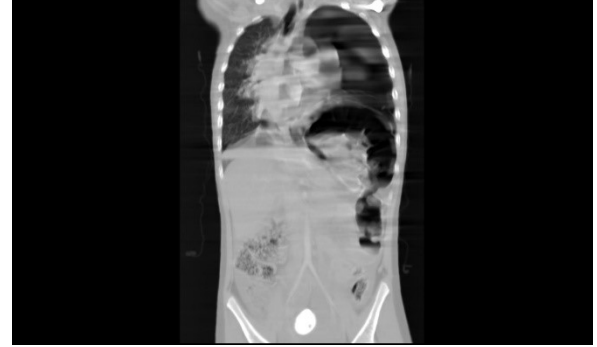
## OLGU SUNUMU

Beş yaşında kız çocuğu, şiddetli karın ağrısı şikayetiyle dış merkezde acil servise başvurmuş, fizik muayenesinde, istenen hemogram ve biyokimya tetkiklerinde ve çekilen batın ve akciğer grafisinde patolojik bir durum bulunmamış ve karın ağrısı şikayeti için tedavisi düzenlenerek taburcu edilmiş. Karın ağrısı şikayetine bulantı, kusma ve nefes darlığı da eklenen hasta, 2 gün sonra aynı merkeze tekrar başvurmuş. Çekilen toraks tomografisinde diyafragma hernisi görülmesi üzerine konjenital diyafragma hernisi ön tanısıyla hastanemize sevk edilmiş. Merkezimizde çocuk cerrahisi tarafından değerlendirilmiş. Özgeçmişinde 34 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. canlı yaşayan olarak miadında sezeryan doğum (C/S) ile doğduğu, doğar doğmaz ağladığı ve doğum sonrasında ek bir sorununun olmadığı öğrenildi. Soy geçmişinde ek bir özellik yoktu. Anamnezinde karın ağrısı şikayetlerinin 3 aydır ara ara olduğu ancak kendiliğinden geçtiği ve ek başka bir problemi olmadığından herhangi bir merkeze başvurmadıkları öğrenildi.

Çekilen posterior-anterior akciğer (PA-AC) grafisinde sol hemitoraksı tamamen kaplayan pnömotoraks mevcuttu. Sol akciğer tamamen atelektazik, kalp ve diğer hiler yapılar sağa doğru şift yapmış, sol hemitoraksta bağırsak anslarının mevcut olduğu ve özellikle sağda daha belirgin olan diyafram altı serbest hava görüldü. Hemogram ve biyokimya tetkikleri istenen ve nazogastrik sondası takılan hastanın çocuk cerrahisi tarafından acil operasyonu planlandı. Preoperatif hemogram ve biyokimya değerleri normaldi. Amerikan Anestezistler Birliği'nin (ASA) sınıflamasına göre ASA IE olarak değerlendirildi.



Resim 1. Ameliyat sonrası çekilen PA-AC grafisi



Resim 2. Başvuru göğüs tomografi



Resim 3. preop PA

Preoperatif açlığı uygun olan hasta operasyon masasına alındı. Kalp atım hızı, Non invaziv kan basıncı, end-tidal CO2 basıncı, periferik oksijen saturasyonu (sPO2) monitorizasyonu yapıldı. Anestezi indüksiyonunda sol el sırtındaki mevcut 22 g damar yolundan 20 kg olan hastaya 2 mg/kg propofol, 1 mcg/kg fentanil ve 0.5 mg/kg rokuronyüm uygulandı. 3 dakika 5 lt/dakika akımla % 100 oksijen ile ventile edildi, nöromusküler blok sağlandıktan sonra 5 numaralı endotrakeal tüp ile entübe edildi. Tidal volüm 160 mL, solunum frekansı 18/dk, pozitif end ekspiratuvar basınç (PEEP) 3 olacak şekilde kontrollü mekanik ventilasyon uygulandı. Anestezi idamesi %50 O2 - % 50 hava ve

sevofluran ile sağlandı. Laparotomi esnasında mide, dalak, ince bağırsağın tümünün, kalın bağırsağın bir kısmının toraksta olduğu görüldü. Batın ve özellikle sol hemitoraksta aşırı miktarda mayi vardı, peritonit tablosu mevcuttu. Midenin perforasyonu olduğu görüldü. Operasyon başladıktan yaklaşık 15 dakika sonra batın organları toraks içinden çekilirken EKG takibinde ventriküler taşikardi gelişti, nabız 190 atım/dakika oldu, hemen cerrahi durduruldu; tedavi için 1 mg metoprolol i.v uygulandı. Normal sinüs ritmi sağlanan ve nabız 130 atım/dakika olan hastanın operasyonuna tekrar izin verildi. Operasyonun 25. dakikasında torakstan sıvı boşaltılırken bradikardi (nabız 70 atım/dakika) gelişti, 0.5 mg atropin i.v yapıldı, ancak atropine cevap alınmadı ardından asistoli gelişmesi üzerine operasyon durdurularak göğüs kompresyonuna başlandı ve 0.5 mg adrenalin intravenöz olarak uygulandı. Üç dakika kardiopulmoner resüsitasyon sonrasında hastada tekrar sinüs ritmi sağlandı. Cerrahi tarafından torakstaki organlar batın içine çekildi, toraks ve batındaki mayi boşaltıldı, mide perforasyonu onarıldı ve batın irrigasyonla temizlendi ve batın irrige edilerek kapatıldı. Batın kapatımını takiben hastada hipotansiyon görüldü. Solda pnömotoraks da olan hastaya hızlıca göğüs tüpü takıldı ve hastanın tansiyonu düzeldi. Hasta postoperatif entübe halde pediatri yoğun bakım ünitesine alındı.

Postoperatif çekilen akciğer grafisinde bilateral kostadyafragmatik sinüsler açık, kalp normal lokalizasyonda, sol akciğer alt lobda akciğer dokusu seçiliyor, sol akciğer üst lobda akciğer dokusu seçilemiyor ve opasite mevcut, diyafram altı serbest hava yoktu. Operasyondan sonra 5. saatte ekstübe edildi; 6 gün pediatri yoğun bakım ünitesinde, 15 gün çocuk cerrahisi servisinde takip edildi. Postoperatif 21. günde genel durumu düzelen ve oral tolerasyonu iyi olan hasta önerilerle taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Konjenital Diafragma Hernisi bulunan süt

çocukluğu dönemindeki çocuklarda solunum sistemi yakınmaları ön planda iken, daha büyük çocuklarda ise gastrointestinal sistem yakınmaları ön plandadır (6). Bizim olgumuzda da hasta acil servise karın ağrısı şikayeti ile başvurmuştu. KDH tanısı konulan hastalar, gastrointestinal yapılarda inkarserasyon, strangulasyon ve perforasyon gibi komplikasyonlara yol açmadan tedavi edilmelidir (7). Bağlaj ve ark. (8) geç başlangıçlı KDH tanı koyabilmek için akciğer grafisinin yanıltıcı olabileceğinden ötürü toraks tomografisinin iyi bir seçenek olabileceğini rapor etmişlerdir. Bizim olgumuzdaki hastaya da göğüs tomografisi sonrası tanı konulmuştur. Soyer ve ark. (9) bulantı ve kusma şikayetleri ile acil servise başvuran ve semptomların son birkaç yıldır tekrarladığı 9 yaşındaki kız hastada çekilen akciğer grafisinde sol alt zonlarda havalanma azlığı görmeleri üzerine çekilen toraks tomografisinde barsak segmentlerinin sol hemitoraksa yer değiştirdiğini ve torakoskopi sırasında sol hemitoraksta gördükleri herni kesesini batın içine kolaylıkla redükte ettiklerini raporlamışlardır. Erucar ve ark. (10) bir olgu sunumunda, 3 yaşında KDH saptanan bir hastada entübasyon ve ekstübasyon sırasında intraabdominal basınç artışının önlenmesini ve riskleri azaltmak için gerekli önlemlerinin alınması gerektiğini vurgulamışlardır. Vakada operasyon sırasında torakstan mayi boşaltılırken bradikardi gelişmişti, bu sırada kardiyovasküler dengenin yeniden kurulmasına izin verecek şekilde mayinin kademeli olarak boşaltılması önerilmekte bu sayede "akut sağ ventrikül dilatasyonu ve kollaps" gelişimi önlenebilecektir (11). Batın kapatıldıktan sonra ani hipotansiyon gelişen hastaya tansiyon pnömotoraks tanısı konuldu ve hızlı bir şekilde tedavisi yapıldı. İntraplevral boşlukta giderek artan bir basınçla pnömotoraks geliştiğini ve bunun aynı taraf akciğerinde total kollaps oluşturduktan sonra trekea ve mediasteni karşı tarafa iterek venöz dönüşte azalmaya neden olduğunu ve bu durumun hipotansiyona neden olduğunu

düşündük. Tedavisinde de hastaya toraks tüpü takılarak basınçlı havanın drenajı sağlanmıştır.

Torakoskopik yöntemler çocuklar tarafından kolay tolere edilebilen, herni redüksiyonunun daha kolay yapılabildiği ve onarım için geniş bir alana imkân vermesi bakımından diyafram onarımında sıklıkla tercih edilir hale gelmiştir (12).

Sonuç olarak, aralıklı ya da kronik gastrointestinal sistem şikayeti olan hastalarda altta yatan nedenin KDH olabileceği akla getirilmeli, KDH'nin geç dönemde de bulgu verebileceği unutulmamalı ve olası komplikasyonlar gelişmeden diyafram onarımı planlanmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Hartman GE. Diaphragmatic hernia. In: Behrman RE, K.R., Jenson HB. Nelson Textbook of Pediatrics 17th ed. China: Saunders; 2004: 1353-5.
2. Johnson DG, Deane RM, Koop CE. Diaphragmatic hernia in infancy: factors affecting the mortality rate. *Surgery* 1967;62:1082-91.
3. Berman L, Stringer D, Ein SH, Shandling B. The late-presenting pediatric Bochdalek hernia: a 20-year review. *J Pediatr Surg* 1988;23:735-9.
4. Osebold WR, Soper RT. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia past infancy. *Am J Surg* 1976;131:748-54.
5. Sekmenli T, Koplay M. Tekrarlayan Pnömoni Kliniğinin Nadir Nedeni: Geç Tanı Koyulan Bochdalek Hernisi. *Konuralp Tıp Dergisi* 2010;2:10-2.
6. Banac S, Ahel V, Rozmanić V, Gazdik M, Saina G, Mavrinac B. Congenital diaphragmatic hernia in older children. *Acta Med Croatica* 2004;58:225-8.
7. Hosgor M, Karaca İ, Karkiner A.: Associated malformations in delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2004;39:1073-6.
8. Bağlaj M, Dorobisz U. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a literature review. *Pediatr Radiol* 2005;35:478-88.
9. Soyer T, Haçerlioğulları Ö, Demirçeken F, Yağmurlu A, Çakmak M. Geç bulgu veren konjenital diyafram hernisinde torakoskopik diyafram onarımı: Olgu sunumu. *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 2008;22:79-83.
10. Erüyar S, Ceyhan A, Gençay I, Aslanargun P, Yarkan Uysal H, Dikmen B. Konjenital Morgagni hernili bir çocukta anestezi yaklaşımı: olgu sunumu. *Gülhane Tıp Dergisi* 2010;52:222-4.
11. Bıyık İ, Ergene O. Chronic Pericardial Effusion: Diagnostic and Therapeutic Methods. *Türk Kardiyol Dern Arş - Arch Turk Soc Cardiol* 2004;32:581-90.
12. Liem NT, Dung LA. Thoracoscopic repair for congenital

diaphragmatic hernia: lessons from 45 cases. *J Pediatr Surg* 2006;41:1713-5.