

# Çocuklarda Nadir Görülen Diyafragma Evantrasyonu

## Rarely Seen Diaphragmatic Eventration in Children

Öner Özdemir<sup>1</sup>, Taha M. Daştan<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji-Allerji BD, Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sakarya

<sup>2</sup> Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ass. Dr. Eğitim ve Araştırma Hastanesi Sakarya, Türkiye

Yazışma Adresi / Correspondence:

Öner Özdemir

Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji Hastalıkları Bölümü, Adnan Menderes Cad., Sağlık Sok. No: 195 Adapazarı, Sakarya, Türkiye

T: +90 264 444 54 00 E-mail: ozdemir\_oner@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received : 20.03.2020 Kabul Tarihi / Accepted : 11.06.2021

Orcid:

Öner Özdemir <https://orcid.org/0000-0002-5338-9561>

Taha M. Daştan <https://orcid.org/0000-0002-3825-7827>

(Sakarya Tıp Dergisi / Sakarya Med J 2021, 11(3):675-679) DOI: 10.31832/smj.706814

### Öz

Konjenital diyafragma evantrasyonu nadir görülen bir hastalık olup, klinisyen hekimlerce ayırıcı tanısı uygun şekilde yapıldıktan sonra gerekirse cerrahi tedavi uygulanan bir hastalıktır. Beş gündür produktif öksürük ve son 2 aydır geceleri yarım saatte bir uyanma şikâyeti ile çocuk polikliniğine başvuran 10 aylık erkek hasta sunulmaktadır. Hastanın dış merkezde çekilen akciğer grafisinde diyafragma elevasyonu görülmesi üzerine çocuk allerji ve immünoloji polikliniğine getirildi. Özgeçmişinde doğum sonrası 1. gününde morarma öyküsü ile yenidoğan yoğunbakım ünitesinde 2 gün takip edilme öyküsü mevcut. Son 2 aya kadar herhangi bir şikâyeti olmamış. Akciğer tomografisi ve batin ultrasonu ile herniasyon, subdiyafragmatik kitle ve tümöral oluşum dışlandı. Yenidoğan dönemindeki grafisine de ulaşılan hastaya konjenital diyafragma evantrasyonu tanısı konuldu. Asemptomatik seyrettiğinden cerrahi düşünülmüdü ve takip önerildi. Nadir görülen bu olgu farkındalığı artırmak amacıyla burada sunulmaktadır.

**Anahtar kelimeler** diyafragma; eventrasyon; kronik öksürük; dispne.

### Abstract

Congenital diaphragm eventration is a rare disease which can be surgically treated if necessary, after it is differentially diagnosed by clinicians. A 10-month-old male patient presented to outpatient pediatric clinic with a complaint of productive cough for five days and waking half-hourly for two months is presented. Patient was taken to pediatric allergy and immunology clinics after his chest x-ray taken by an outside center showed a diaphragm elevation. There was a cyanosis on the first day of birth and 2-days-follow-up at intensive care unit in his past medical history. Patient had no complaints until two months ago. With the chest tomography and abdominal ultrasonography, herniation, subdiaphragmatic mass and tumoral mass was ruled out. Having reached the chest x-ray of his neonatal period, the patient was diagnosed as congenital diaphragm eventration. As it was asymptomatic, surgery was not considered and follow-up was suggested. This rare case is presented here to increase awareness.

**Keywords** diaphragma; eventration; chronic cough; dyspnea

## GİRİŞ

Diyafragma evantrasyonu, kostodiyafragmatik bütünlüğün sağlam olmasına rağmen kas tabakası iyi gelişmemiş diyafragmanın kalıcı yükselmesi (elevasyonu) olarak tanımlanabilir.<sup>1-3</sup> Sıklıkla sol tarafta görülüp genellikle rastgele tespit edilir ve tanısı kolaydır.<sup>4</sup> Etiyolojisinde konjenital (doğuştan) nedenler veya edinsel (akkiz) frenik sinir paralizisi suçlanır. Diyafragma evantrasyonu nadir olup, görülme sıklığı %0.05 civarındadır.<sup>5</sup>

Konjenital olan tipinde diyafragmanın kas tabakası ile ilgili derecede atrofik iken, frenik sinir zedelenmesine bağlı olan edinsel tipinde kas kitlesi normale yakındır. Edinilmiş frenik sinir paralizisi örneğin kalp cerrahisi veya toraks tüpü takılması sırasında oluşabilir.<sup>3</sup> Konjenital diyafragma evantrasyonunda ise intrauterin enfeksiyon düşünülür.<sup>1</sup> Sitomegalovirüs enfeksiyonu bilateral diyafragma evantrasyonuna neden olmakla birlikte konjenital kardiyak ve renal anomaliler de buna eşlik edebilir.<sup>3,4</sup>

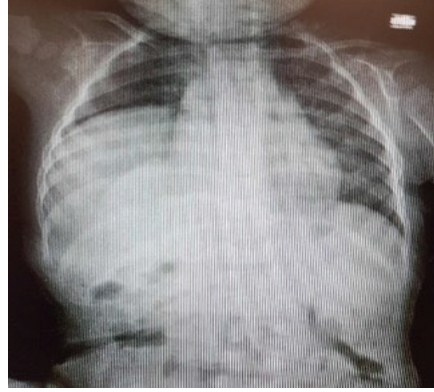
Olgu serilerinden elde edilen veriler diyafragma evantrasyonu olan hastalarda klinik bulguların asemptomatikten şiddetli solunum sıkıntısına kadar gidebilen geniş bir yelpazede dağıldığını göstermektedir.<sup>6-8</sup> En ağır vakalarda, solunum yetmezliği mekanik ventilasyon gerektirebilir. Bölgesel akciğer kompresyonu ve atelettazi nedeniyle tekrarlayan alt lob bronkopnömonisi riski de artmıştır.<sup>7-9</sup>

Burada, konjenital diyafragma evantrasyonuna bağlı uzun süren öksürük şikâyeti olan hastamız nadir görülen bir bulguya sahip olduğundan sunulmaktadır.

## OLGU

10 aylık erkek hasta 5 gündür süren öksürük ve gece uyuyamama şikâyeti ile çocuk uzmanına başvurmuştu. Çekilen posteroanterior (PA) akciğer grafisinde sağ hemidiyafragmada elevasyon görülmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmişti (resim 1). Hasta geldiğinde genel durumu iyi, fizik muayenesi normaldi. Hastanın tartısı 9kg (40.p), boyu 71cm (26.p)di. Dinlemekle akciğerler bilateral eşit hava-

lanıyor ve ral-ronküs yoktu. Oksijen saturasyonu(%98) ve dakika solunum sayısı (26/dak), normal sınırlarda idi.



Resim 1. Başvuru anındaki tek taraflı evantrasyonun görüntüsü

Kardiyak sistem ve batin muayenesi normaldi. Hastanın rutin biokimya testleri ve TORCH için bakılan antikorlar negatifti. PA akciğer grafisinde sağ diyafragmada hemielevasyon görüldü ve hepatik apse ve tümoral kitleleri dışlamak için tüm batin ultrasonu istendi. Subdiyafragmatikapse veya kitle oluşumu görülmedi. Hastanın çekilen kontrastsız akciğer tomografisinde diyafragma komşuluğundaki akciğer parankiminde minimal pasif atelettaziler görülmekle birlikte bronşiyal havalanma normal olarak değerlendirildi (resim 2). Kontrastsız kesitlerde üst batın organlarında gross patoloji görülmedi.



Resim 2. Diyafragma komşuluğundaki bronşiyal havalanmanın görüntüsü

Hastanın ayrıntılı öyküsü alındığında ise doğduktan birkaç saat sonra morarma nedeni ile yenidoğan yoğun bakımda 3 gün takip edildikten sonra taburcu edildiği öğrenildi. Yenidoğan yoğun bakımda çekilen röntgenine ulaşıldığında ise orada da aynı şekilde sağ hemidiyafragmanın eleve olduğu görüldü (resim 3). Üç aylıkken kasık fıtığından opere olan hastanın son 2 aydır başlayan geceleri 30 dakikada bir uyanma öyküsü olduğu öğrenildi. Hastanın PA akciğergrafisi ve akciğer bilgisayarlı tomografisi çocuk cerrahisine danışıldığında ise diyafragma evantrasyonunun asemptomatik olduğu ya da bu hastada daha ciddi semptomlara yol açmadığı sürece takip edilmesi önerildi. Olgu sunumu için aileye bilgi verilerek onam alındı.



Resim 3. Yenidoğan döneminde sağ hemidiyafragmada görülen evantrasyon

### TARTIŞMA

Bebeklerdeki diyafragma evantrasyonu sık görülmeyen bir hastalıktır. Bu hastalık diyafragm kasının tamamının ya da bir kısmının fibroelastik dokuyla yer değiştirmesi sonucu oluşur. Bu da diyafragma ortasının daha ince ve mukavemetsiz olmasıyla sonuçlanır. Diyafragma evantrasyonunun bebeklerdeki insidansını tespit etmek zordur, çünkü lezyon sadece semptomatik hastalarda tanımlanır ve etkilenen bazı bebekler yıllar boyunca asemptomatik kalabilirler.

Diyafragma evantrasyonu; yukarıda bahsedildiği gibi, konjenital veya edinsel (atrofi vb.) nedenlerle olabilir. Konjenital evantrasyon diyafragm kasının yetersiz gelişiminden veya frenik sinirin olmamasından kaynaklanır. Diyafragmatik kasın tamamının ya da bir kısmının yerine fibroelastik doku geçmiştir.<sup>10-11</sup> Diyafragma, devamlılığını ve kosta kenarlarıyla bağlantılarını korur. Bununla birlikte zayıflamış diyafragma karın içi basıncının etkisiyle toraks içine yer değiştirerek akciğerlere bası yapar

ve solunumu zorlaştırabilir. Vakaların üçte ikisinde segmental defektler görülür ve en sık sağ hemidiyafragm etkilenir.<sup>6,7</sup> Konjenital evantrasyon izole olabilmekle birlikte bazen hipoplastik akciğer, yarık damak, konjenital kalp hastalığı, situs inversus veya ürogenital anomaliler gibi gelişimsel anormallikler evantrasyona eşlik edebilir.<sup>6,7,12</sup> Hastamızda yapılan fizik muayene, ultrasonik ve bilgisayarlı tomografik değerlendirmelerde ek patoloji saptanmamıştır.

Edinilmiş evantrasyonun en sık sebebi ise frenik sinir zedelenmesine bağlı diyafragma paralizisidir. Frenik sinir zedelenmesi, travmatik doğum ya da konjenital kalp hastalığı için yapılan cerrahiden kaynaklanabilir. Edinilmiş evantrasyonda sağ ve sol hemidiyafragma eşit oranda etkilenir.<sup>6,7,12</sup> Hastamızda doğum travması ya da cerrahi girişim yapılmadığından edinilmiş değil intrauterin enfeksiyone bağlı olmayan konjenital evantrasyon düşünülmüştür. Literatürle uyumlu olarak sağ tarafta saptanmıştır.

Bebeklerde evantrasyon solunum sıkıntısı ve beslenme güçlüğü ile kendini gösterir. Semptomlar yenidoğan döneminde ve sonrasında herhangi bir yaşta başlayabilir. Önemli derecede diyafragma evantrasyonu olan bebek ve çocuklarda akut kalp, akciğer, mide ve barsak semptomları oluşabilir. Böyle durumlarda erken tanının hayati değeri vardır.<sup>13-15</sup> Semptomların ciddiyetinde ne kadar erken ortaya çıktığı önemlidir. Büyük çocuklarda atelektazi, efor dispnesi olabileceği gibi iştahsızlık, kusma gibi nonspesifik

bulgular da görülebilir. İleri yaşlarda hastalarda supin (sırt üstü) pozisyonunda yatma solunum sıkıntısına neden olabilir ve hatta hastalar bu sebeple oturma pozisyonunda uyu- mak zorunda kalabilirler. Hastamızda aralıklı seyreden öksürük olmasına karşın solunumu rahattı. Sistem muayeneleri normal olmakla birlikte iştahı ve kilo alımı yaşınagöre normaldi. Yatarken yarım saatte bir sık sık uyanma öyküsü olan hastanın takibi önerildi.

Tanı çoğunlukla hastalarda PA akciğer grafisinde tesadfen diyafragmanın yüksek bulunmasıyla konur. Önemli olan bu evantrasyonun hastanın mevcut şikayetlerine nede- nolup olmadığını ayırt edilmesidir. Standart PA akciğer grafisinde sağ hemidiyafragmanın sola göre 2 cm yüksek olması normal kabul edilmektedir ancak bundan fazla olanyüksekliklerde evantrasyon ayırıcı tanıları yapılma- lıdır. Paradoksal diyafram hareketleri evantrasyona işa- reteder ve bu bulgu floroskopi veya toraks ultrasonu ile gösterilebilir. Bu yüksekliğe neden olabilecek diyafram altı abse veya torasik tümörler tomografi ile elimine edilmeli- dir. Hastamızda yenidoğan döneminde ve yeni çekilen PA akciğer grafilerinde sağ diyafragma sola göre 3-4 cm yüksek tespit edilmiştir. Batın ultrasonu ve akciğer tomografisi ile tümöral oluşum, apse ve diyafragma herniasyonu dışlan- mıştır.

Ayırıcı tanıda öncelikli olarak hemidiyafragma yüksekli- ği ile seyreden konjenital diyafragma herniasyonu düşü- nülmelidir. Ancak lateral akciğer grafisi ile diyafragmatik bağlantıların yerinde olduğu gösterilerek herni ve evan- trasyon ayrımı yapılabilir. Eğer kardiyomediastinal kayma veya torakstaki barsak dokusu nedeniyle grafi ile ayırım yapılamazsa toraks ultrasonu ile karın içine çıkıntı yapan barsakların herni kesesine mi yoksa evantrasyona mı bağ- lı olduğu anlaşılabilir. Eğer tüm görüntülemelere rağmen herni ve evantrasyon ayrımı yapılamazsa ameliyethane- doğrudan görüntüleme ile tanı konulur.<sup>16</sup> Atelektaziler de diyafragma yüksekliğine yol açmakla birlikte atelektaziler diyafragmayı kendi tarafına çekerken evantrasyonda karşı tarafa doğru itilir. Vakamızda herniasyon akciğer tomog-

rafisi ile dışlandı. Mediasten kayması görülmedi.

Cerrahi endikasyon kararında; gastrik volvulus gibi ciddi gastrointestinal komplikasyonlar, solunum desteği gerek- tiren (CPAP, mekanik vantilatör) konjenital defektler, ye- tersiz besin alımı ve tekrarlayan pnömoni olması önemli- dir.<sup>17-18</sup> Hastada hiçbir şikâyete yol açmaya evantrasyonlar için cerrahi tedavi gerekmez. Bu hastalarda tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve gastrointestinal semptomlar yok- sa ve ciddi mediasten kayması tespit edilemiyorsa cerrahi tedaviye gerek yoktur.<sup>19</sup> Hastalarda cerrahi tedavi endikas- yonu oluştursa bu durumda da en sık başvuru olan tedavi yöntemi plikasyondur. Plikasyonla tidal volüm artırılır- ken diyafragma da stabil hale getirilmektedir. Paradoksal solunum engellenerek solunum mekaniği de böylelikle düzeltilmiş olur. Hastamızdaki diyafragma evantrasyonu uykuyu bozmasına rağmen, ciddi düzeyde semptomatik olmadığından cerrahi müdahale düşünülmedi.

Sonuç olarak; çocuklarda insidental olarak tespit edilen di- yafragma evantrasyonunda ayrıntılı bir anamnez alınarak bu durumun komorbiditeye neden olup olmadığını anla- mak önemlidir. Hastadaki diyafragma yüksekliğinin ayırıcı tanısını doğru şekilde yaparak bu yüksekliğin evantras- yona mı yoksa apse veya tümöral oluşuma mı bağlı olduğu doğru tedavi yönlendirmesi açısından gereklidir. Cerrahi lüzumu halinde ise minimal invazif girişimle yapılacak olan plikasyon yöntemi ile hasta konforu sağlanmalıdır.

#### 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. 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.
3. Özkan S. Diyafram evantrasyonu ve cerrahi tedavisi. *Journal of Clinical and Analytical Medicine*, 2014; 88-98.
4. Işık AF, Yalçınkaya İ, Kurnaz M. Erişkinlerde diyafragma yükselmeleri; cerrahi gerekli mi? *Van Tıp Dergisi* 2002; 9:33-7.
5. Chin EF, Lynn RB. Surgery of eventration of the diaphragm. *J Thorac Surg* 1956; 32:6-14.
6. Wayne ER, Campbell JB, Burrington JD, Davis WS. Eventration of the diaphragm. *J Pediatr Surg* 1974; 9:643-651.
7. Wu S, Zang N, Zhu J, et al. Congenital diaphragmatic eventration in children: 12 years' experience with 177 cases in a single institution. *J Pediatr Surg* 2015; 50:1088-92.
8. Deslauriers J. Eventration of the diaphragm. *Chest Surg Clin N Am* 1998; 8: 315-30.
9. París F, Blasco E, Cantó A, et al. Diaphragmatic eventration in infants. *Thorax* 1973; 28: 66-72.
10. Bisgard JD. Congenital eventration of the diaphragm. *J Thorac Surg* 1947; 16: 484-91.
11. Reed JA, Borden DL. Eventration of the diaphragm. *Arch Surg* 1935; 31:30-64
12. Smith CD, Sade RM, Crawford FA, Othersen HB. Diaphragmatic paralysis and eventration in infants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91:490-7.
13. Shah-Mirany J, Schmitz GL, Watson RR. Eventration of the diaphragm. Physiologic and surgical significance. *Arch Surg* 1968; 96:844-50.
14. Caffey J. *Pediatric X-ray Diagnosis* (5th ed.). Chicago: Year Book, 1967. P. 214.
15. Stephenson RH, Hopkins WA. Volvulus of the stomach complicating eventration of the diaphragm. *Am J Gastroenterol*. 1964; 41:225-34.
16. Karmazyn B, Shold AJ, Delaney LR, et al. Ultrasound evaluation of right diaphragmatic eventration and hernia. *Pediatr Radiol* 2019; 49:1010-1017.
17. Obara H, Hoshina H, Iwai S, et al. Eventration of the diaphragm in infants and children. *Acta Paediatr Scand* 1987; 76:654-8.
18. Kizilcan F, Tanyel FC, Hiçsönmez A, Büyükpamukçu N. The long-term results of diaphragmatic plication. *J Ped Surg* 1993; 28:42-4.
19. Doğruyol H. Çocukluk Çağındaki Diyafram Patolojileri. *Bulletin of Thoracic Surgery (Toraks Cerrahisi Bülteni)*. 2013, 4(4):230-45.