

## Konjenital diyafram hernili hastalarda ilk bulgular ve uzun süreli solunum fonksiyonları

Embiya Dilber<sup>1</sup>, Ayhan Göçmen<sup>2</sup>, Nural Kiper<sup>3</sup>, Uğur Özçelik<sup>3</sup>, Deniz Doğru<sup>4</sup>  
Nebil Büyükpamukçu<sup>5</sup>, F. Cahit Tanyel<sup>5</sup>

Hacettepe Üniversitesi <sup>1</sup>Tıp Fakültesi Pediatri Uzmanı, <sup>3</sup>Pediatri Doçenti, <sup>4</sup>Pediyatrik Cerrahi Profesörü;  
<sup>2</sup>Emekli Pediatri Profesörü

**SUMMARY:** Dilber E, Göçmen A, Kiper N, Özçelik N, Doğru D, Büyükpamukçu N, Tanyel C. (Departments of Pediatrics and Pediatric Surgery, Hacettepe University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey). Congenital diaphragmatic hernia; clinical presentation and long term pulmonary function. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2003; 46: 177-181.

Clinical presentation, operative findings, and long-term pulmonary function after operation are herein reported in patients with congenital diaphragmatic hernia. Fourteen patients with congenital diaphragmatic hernia were included. Signs and symptoms at presentation, radiological and operative findings, and postoperative complications were reviewed from hospital files. Patients were seen two to 17 years after operation for clinical examination, and radiological and pulmonary function studies. Of 14 patients, five were diagnosed during the neonatal period and nine thereafter. Eight had left-sided, four had right-sided and two had retrosternal hernia. Complaints, mainly respiratory, disappeared after surgery in all patients. All patients had normal pulmonary function tests on spirometry, except for a four-year-old boy who could not perform the tests. Arterial blood gas analysis performed in 10 patients was normal. Four patients had limited diaphragm movements which were not significant clinically. After successful surgical repair, excellent long-term pulmonary function might be expected in congenital diaphragmatic hernia presenting either neonatally or later.

**Key words:** congenital diaphragmatic hernia, pulmonary function test.

**ÖZET:** Bu çalışmamızda konjenital diyafram hernisi olan 14 hastanın başvuru şikayetleri, ameliyat bulguları ve uzun süreli solunum fonksiyonları incelenmiştir. Hastaların getirildikleri sırada şikayetleri, fizik muayene, radyolojik ve ameliyat bulguları, ameliyat sonrası komplikasyonlara ait bilgiler hasta dosyalarından alındı. Hastalar ameliyat sonrası iki ile 17 yıl arasında değişen sürelerde çağırılarak fizik muayeneleri tekrarlanıp, radyolojik bulguları ve solunum fonksiyon testleri ile yeniden değerlendirildi. Ondört hastanın beşi yenidoğan döneminde, dokuz hasta ise yenidoğan döneminden sonra tanı almıştır. Hastaların sekizinde herni sol tarafta, dördünde sağ tarafta, ikisinde ise retrosternal herni saptandı. Ağırlıklı olarak solunum sistemi ile ilgili olan başvuru şikayetleri, ameliyat sonrası tüm hastalarda kaybolmuştu. Solunum fonksiyon testlerini yapamayan dört yaşındaki bir hasta dışında tüm hastalarda solunum fonksiyon testleri normal bulundu. Yine kan gazları çalışılabilen 10 hastada sonuçlar normal bulundu. Dört hastada floroskopi ile diyafram hareketlerinde klinik olarak önemli olmayan azalma saptandı.

**Anahtar kelimeler:** konjenital diyafram hernisi, solunum fonksiyon testleri.

Konjenital diyafram hernileri (KDH) sık rastlanan konjenital diyafram anomalileridir. Erken yenidoğan dönemde ağır solunum yetmezliği ile getirilen hastalarda mortalite oranları yüksektir<sup>1</sup>. Yenidoğan dönemi sonrasında tanı alan vakalar daha seyrek olup getiriliş

şikayetleri erken dönemde kişilerden farklıdır ve prognozları daha iyidir<sup>2,3</sup>. Bu hastalar genellikle tekrarlayan solunum şikayetleri ve belirgin olmayan karın ağrıları ile tanı alırlar<sup>2-4</sup>. Bazen de karın organlarının strangülasyon-inkarserasyonu ve mediastinal itilmeye bağlı ağır kardiyö-

respiratuvar sorunlarla getirilebilirler. Bu konu ile ilgili çok sayıda çalışma olmasına karşılık, özellikle geç dönemde tanı alan hastaların uzun süreli solunum fonksiyonları ile ilgili çalışmalar azdır. Bu çalışmamızda diyafram hernisi ameliyatı olup uzun süreli kontrolleri yapılan 14 hasta değerlendirilmiştir. Tanı aldıkları dönem dikkate alınarak hastalar iki gruba ayrılıp, getiriliş şikayetleri, ameliyat bulguları ve uzun süreli solunum fonksiyonları gözden geçirilerek sonuçları sunulmuştur.

### Materyal ve Metot

Çalışmaya 1977-1992 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi'nde KDH nedeniyle ameliyat edilen hastalar alındı. Getirilişlerindeki şikayet ve fizik muayene bulguları, radyolojik bulgular, ameliyat bulguları, ameliyat sonrası hastane izlemi ve erken dönem komplikasyonlar ile ilgili bilgiler hasta dosyalarından alındı. Hastalar veya aileleri çalışmayı açıklayan bir mektup gönderilerek kontrole çağırıldı.

testleri spirometre (Autospiro AS-600, Minato Medical Science Co.) ile yapıldı. Sonuçlar beklenen değerlere göre yüzde olarak değerlendirildi. Yine hastalarda kan gazları (AVL 990 Automatic Blood Gas System, AVL Medical Instruments AG, Switzerland) çalışıldı.

### Bulgular

Çalışmaya alınan 14 hastanın beşi yenidoğan döneminde tanı alıp ameliyat edilmişti (Tablo I). Bu hastaların hepsi ağır solunum yetmezliği ile başvurmuşlar ve akciğer grafilerinde tipik bulgular vardı.

Dokuz hasta yenidoğan dönemi sonrasında tanı almıştı (Tablo I). Tanı aldıkları yaşlar 3.5 ay ile beş yaş arasında değişiyordu. Bu grup hastalarda; tekrarlayan hırıltılı solunum atakları (hastalardan biri son iki başvurusunda akut astma atağı tedavisi almış), tekrarlayan pnömoni, efor dispnesi ve siyanoz en önemli başvuru şikayetleriydi. Yine bu dokuz hastanın ikisinde solunum sistemi şikayetleriyle birlikte projektıl kusma da vardı. Yedi

**Table I.** Konjenital Diyafram Hernisi Olan 14 Hastanın Tanı Yaşı, Başvuru Yakınmaları ve Ameliyat Bulguları

Hasta no.	Cins	Tanı Yaşı	Şikayetler	Kese	Defekt (cm)	Herniye organ	Tipi
1	K	1. gün	SS sistemi	+	KY	KB, İB, sağ böbrek	Sağ Boch dalak
2	K	2. gün	SS sistemi	+	KY	KC	Sağ Boch dalak
3	E	5. gün	SS sistemi	+	KY	KC, Dalak, KB, İB	Sol Boch dalak
4	E	5. gün	SS sistemi	-	5	KC, Dalak	Sol Boch dalak
5	E	20. gün	SS sistemi	-	2.5	KB	Sol Boch dalak
6	E	3.5 ay	SS sistemi	-	5x6	KC	Morgagni dalak
7	E	5 ay	SS sistemi	-	KY	Dalak, mide	Sol Boch dalak
8	K	7 ay	GİS	-	Geniş	KB, İB	Sol Boch dalak
9	E	12 ay	SS sistemi	-	10x10	KC, KB	Sağ Boch dalak
10	K	15 ay	SS sistemi	-	2x2	KB	Sol Boch dalak
11	K	18 ay	SS+GİS	-	5x6	KB, İB	Sol Boch dalak
12	K	30 ay	SS+GİS	+	5x5	KB	Sağ Boch dalak
13	E	30 ay	SS sistemi	+	6x6	Dalak, İB, Mide, KB	Sol Boch dalak
14	E	60 ay	SS sistemi	-	3x4	KB	Morgagni dalak

E: erkek, K: kız, SS solunum sistemi GİS: gastrointestinal sistem, KY: kayıt yok, KC: karaciğer, KB: kalın bağırsak, İB: ince bağırsak.

Hastalar tanı aldıkları yaşları dikkate alınarak iki gruba ayrıldı; yenidoğan döneminde tanı alan hastalar ve yenidoğan dönemi sonrasında tanı alan hastalar (geç tanı alan KDH). Hastalarda solunum sistemi şikayetleri sorgulanıp, tam fizik muayene yapıldı. Hastaların hepsinde iki yönlü akciğer grafisi çektilirip, floroskopi ile diyafram hareketleri değerlendirildi. Solunum fonksiyon

aylık bir hasta ise tekrarlayan kusma ve kilo alamama şikayetleriyle başvurmuştu ve solunum sistemi ile ilgili şikayeti yoktu. Geç tanı alan gruptan altı hastanın tanı almadan önce çekilen en az bir akciğer grafisi alt lob pnömonisi veya konsolidasyonu olarak değerlendirilmişti. Üç hastada ise çekilen ilk akciğer grafisi ile KDH şüphelenilip hastanemize gönderilmişti.

Getirildikleri sırada en önemli fizik muayene bulguları; herniasyon bölgesinde solunum seslerinin alınamaması, akciğer alanlarında barsak seslerinin duyulması ve kalp seslerinin yer değiştirmesiydi. Ameliyat öncesi bütün hastalarda akciğer grafisinde patolojik bulgular vardı. Beş hastada ek olarak kontrast çalışma yapılmıştı.

Ondört hastanın sekizinde herni sol tarafta, dördünde sağda, ikisinde ise retrosternal bölgede herni saptanmıştı. Yenidoğan döneminde tanı alan beş hastanın ikisi ile geç tanı alan dokuz hastanın ikisinde sağ tarafta KDH saptanmıştı. Retrosternal hernisi olan iki hasta geç tanı alan grupta idi. Ameliyat sırasında diyaframda tespit edilen defektin büyüklüğü 2 ile 10 cm arasında değişiyordu. Beş hastada herni kesesi vardı. Göğüs kafesine herniye olmuş karın içi organları sıklık sırası ile; kalın bağırsaklar, dalak, ince bağırsaklar, karaciğer ve böbrekler idi. Ameliyat sonrası hiçbir hastada ventilatör tedavisi gerekmemişti ve hastalar yedi ile 17 gün arasında değişen sürelerde hastaneden taburcu edilmişlerdi. Yenidoğan ve geç dönemde tanı alan gruplardan birer hastada izlemde tekrarlayan herni saptanıp ikinci kez ameliyat edilmişlerdi.

Hastalar ameliyat sonrası iki ile 17 yıl arasında değişen sürelerde görüldüler (Tablo II). Hiçbir hastada tekrarlayan solunum ve gastrointestinal sistem yakınmaları yoktu. Fizik muayene bulguları normaldi. Acığer grafisinde parankim bulguları normal olarak bildirildi. Yenidoğan

döneminde tanı alan hastalardan birinde ameliyat tarafında diyafram yüksekliği saptandı. Üçü yenidoğan döneminde tanı alan hastalar olmak üzere dört hastada floroskopi ile diyafram hareketlerinde, klinik olarak önemli olmayan kısıtlılık saptandı. Test yapamayan dört yaşındaki bir hasta dışında solunum fonksiyon testleri ve arteriyel kan gazı bakılan 10 hastada sonuçlar normal bulundu (Tablo II).

### Tartışma

Konjenital diyafram hernileri, plevra-periton zarlarının tam olmayan kapanmaları sonucu gelişen konjenital defektlerdir. Akciğer hipoplazisinin derecesini belirleyen en önemli etken herniasyonun fetal hayattaki gelişim zamanıdır. Semptomların başlama zamanı ve akciğer hipoplazisinin derecesine göre KDH'lar dört farklı gruba ayrılabilir<sup>1,5-7</sup>. Birinci grupta karın içi organların göğüs kafesine geçişi erken fetal hayatta olur. Akciğerlerin normal gelişimi engellenir, iki taraflı ve ağır hipoplazi vardır. Hastalar erken yenidoğan döneminde ağır solunum yetmezliği ile başvururlar ve mortalite oranları yüksektir. İkinci grupta herniasyonun genellikle fetal hayatın geç dönemlerinde oluştuğu kabul edilir. Akciğer hipoplazisi genellikle tek taraflı ve hafif olup prognozları daha iyidir. Üçüncü grupta herniasyon fetal hayatın son dönemlerinde oluşur. Akciğerlerde hipoplazi yok veya çok hafiftir. Genellikle

**Table II.** Konjenital Diyafram Hernisi Olan 14 Hastanın Solunum Fonksiyon Testleri ve Arteriyel Kan Gazı Sonuçları

Hasta no.	Tanı yaşı	Kontrol yaşı (yıl)	FVC	FEV <sub>1</sub>	FEV <sub>1</sub> /FVC	FEF <sub>25-75</sub>	PaO <sub>2</sub>	O <sub>2</sub> sat(%)
1#*	1. gün	12	89	91	88.6	99	94	97.6
2*	2. gün	10	86	94	99.3	142	99.8	98.7
3*	5. gün	8	121	108	88.3	84	81.6	95.7
4	5. gün	8	121	121	92	131	73.8	94.2
5KO	20. gün	4					Ö	Ö
6	3.5 ay	15	102	102	84.6	89	72.3	94.0
7	5 ay	17	97	103	89.7	103	90.4	97.1
8	7 ay	8	85	89	94	84	95.1	98.2
9	12 ay	14	84	79	82.4	71	74.2	94.3
10*	15 ay	6	106	107	89.1	91	Ö	Ö
11	18 ay	15	94	102	97.1	105	94	98.4
12	30 ay	7	95	101	89	101	95.7	98.4
13	30 ay	12	103	105	88.4	104	Ö	Ö
14	60 ay	7	85	88	89.5	89	Ö	Ö

FEV, FEV ve FEF<sub>25-75</sub> beklenen değerlere göre yüzde olarak verilmiştir.

FVC: Zorlu vital kapasite, FEV<sub>1</sub>: birinci saniyedeki zorlu akım hacmi, FEF<sub>25-75</sub>: zorlu orta akım, PaO<sub>2</sub>: arteriyel oksijen basıncı, O<sub>2</sub> sat: arteriyel oksijen saturasyonu, \*: Diyafram hareketleri kısıtlı, #: Diyafram yüksek, KO: koopere olmadı, Ö: ölçülmedi.

yenidoğan döneminde hafif solunum sistemi şikayetleriyle başvururlar. Dördüncü grup hastalar ise diyaframdaki küçük defektlerle doğarlar. Az miktarda karın içi visseral organı göğüs boşluğuna geçmiş olabilir veya diyafram defekti karaciğer, dalak gibi organlarla kapatılmıştır. Genellikle doğumda semptomlar yoktur. Karın içi basıncı arttığında göğüs kafesine herniasyon oluşup semptom oluşturur<sup>1</sup>. Bu sınıflamaya göre; yenidoğan döneminde tanı alan beş hastamız üçüncü gruba, geç dönemde tanı alan dokuz hastamız ise dördüncü gruba uygunluk göstermektedir.

Yenidoğan döneminde KDH ağır solunum şikayetleri ve tipik akciğer radyolojik bulguları ile genellikle tanısız sorun oluşturmaz. Geç tanı alan KDH'lar ise çalışmamızda olduğu gibi sıklıkla tanısız sorun oluştururlar. Şikayet ve bulguların genellikle solunum ve/veya gastrointestinal sisteme ait olduğu düşünülür ve tanıda istenmeyen gecikmelere neden olur<sup>2,3,8</sup>. Geç tanı alan KDH, erken çocukluk döneminde genellikle solunum sistemi, geç çocukluk döneminde ise genellikle gastrointestinal sistem şikayetleri oluştururlar<sup>9,10</sup>. Çalışmamızda geç tanı alan hastalarımız, biri dışında esas olarak solunum sistemi şikayetleri ile başvurmuştur. İki hastamızın birlikte gastrointestinal şikayetleri de vardır. Bir hasta ise sadece tekrarlayan kusma atakları ile başvurup tanı almıştır.

Herniasyon genellikle diyaframın posterolateral bölgesinde ve sıklıkla sol tarafta oluşmaktadır. Daha seyrek olarak ise retrosternal bölgede oluşur (Morgagni hernisi)<sup>1</sup>. Çalışmamızda sağ taraf ve retrosternal herniler beklenen oranlardan yüksek bulunmuştur (%57.1 sol taraf, %26.8 sağ taraf, %14.3 retrosternal). Bunun nedeni olarak hastalarımızın çoğunluğunun geç tanı alan KDH hastalarında oluşması gösterilebilir. Sağ taraf ve retrosternal herniler genellikle daha geç dönemde tanı alır ve daha iyi prognoza sahiptirler<sup>6,9</sup>.

Konjenital diyafram hernisi olan hastalarda genellikle solunum sistemi ile ilgili olan klinik problemler ameliyat sonrası kaybolurlar. Hastalarımızın tamamında çalışma için çağırıldıklarında normal fizik muayene ve radyolojik olarak normal akciğer parankim bulguları vardır. Doğumdan sonra ilk 24 saat içinde ameliyat edilen bir hastanın çalışma sırasındaki akciğer grafisinde diyafram yüksekliği saptandı. Floroskopik inceleme ile dört hastada diyafram hareketlerinde kısıtlılık saptanmış olup,

bunlardan biri akciğer grafisinde diyafram yüksekliği saptanan hastadır. Bu hastaların solunum sistemi ile ilgili şikayetlerinin bulunmaması ve solunum fonksiyon testlerinin normal olması nedeniyle diyaframdaki hareket kısıtlılığının önemli olmadığı düşünüldü.

Uygun cerrahi onarım ile yenidoğan döneminde tanı alan KDH'larında, solunum fonksiyon testlerinin onarım sonrası ilk yılda sıklıkla normale döndüğü birçok çalışmada gösterilmiştir<sup>11-13</sup>. Geç tanı alan vakalarda ise çalışmalar az sayıdadır<sup>13</sup>. Bu çalışmamızda geç tanı alan vakalarda da solunum fonksiyon testleri normal bulunmuştur. Hastalarımızın çoğunluğunu geç tanı alan KDH vakalarının oluşturması ve bu grup hastalarda pulmoner hipoplazinin olmaması nedeni ile, normal solunum fonksiyon testleri beklenen bir bulgu olarak yorumlanabilir. Yine kan gazı çalışılan on hastada, sonuçlar normal bulunmuştur.

Seyrek olmakla birlikte, tekrarlayan solunum ve/veya gastrointestinal şikayetleri olan hastalarda KDH düşünülmesi gereken tanılardan biridir. Uygun cerrahi onarım ile özellikle gebeliğin geç döneminde gelişen KDH'lerinin uzun süreli izlemlerinde normal solunum fonksiyonları beklenebilir.

#### KAYNAKLAR

1. Johnson DG, Deane RM, Koop CE. Diaphragmatic hernia in infancy: factors affecting the mortality rate. *Surgery* 1967; 62: 1082-1091.
2. Berman L, Stringer D, Ein SH, Shandling B. The late presenting pediatric Bochdalek hernia: a 20 year review. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 735-739.
3. Schimpl G, Fotter R, Sauer H. Congenital diaphragmatic hernia presenting after the newborn period. *Eur J Pediatr* 1993; 152: 765-768.
4. Osebold RW, Soper RT. Congenital posterolateral diaphragmatic hernia post infancy. *Am J Surg* 1976; 131: 748-754.
5. Wiseman NE, McPherson RI. 'Acquired' congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1977; 12: 657-665.
6. Ruff SJ, Campbell JR, Harrison MW, et al. Pediatric diaphragmatic hernias: an 11-year experience. *Am J Surg* 1980; 139: 641-645.
7. Hurdiss LW, Taybi H, Johnson LM. Delayed appearance of left-sided diaphragmatic hernia in infancy. *J Pediatr* 1976; 88: 990-992.
8. Hight DW, Hixon SD, Reed JO, Watts FB, Hertzler JH. Intermittent diaphragmatic hernia of Bochdalek: report of a case and literature review. *Pediatrics* 1982; 69: 601-604.
9. Weber TR, Tracy TR, Bailey PV, Lewis E, Westfall S. Congenital diaphragmatic hernia beyond infancy. *Am J Surg* 1991; 162: 643-646.

10. Newman BM, Afshani E, Karp MP, Jewett TC, Cooney DR. Presentation of congenital diaphragmatic hernia past the neonatal period. Arch Surg 1986; 121: 813-816.
11. Chatrath RR, El Shafie M, Jones RS. Fate of hypoplastic lungs after repair of congenital diaphragmatic hernia. Arch Dis Child 1971; 46: 633-635.
12. Landau LI, Phelan PD, Gillam GL, Coombs E, Noblett HR. Respiratory function after repair of congenital diaphragmatic hernia. Arch Dis Child 1977; 52: 282-286.
13. Wohl ME, Griscom NT, Strieder DJ, Schuster SR, Treves S, Zwerdling RG. The lung following repair of congenital diaphragmatic hernia. Arch Dis Child 1971; 46: 633-635.