

Bölüm 54

KONJENİTAL DİYAFRAM HERNİSİ PRENATAL TANI POSTNATAL TAKİP: VAKA SERİSİ

Gökçe ANNAÇ⁶⁸

GİRİŞ

Konjenital diyafram hernisi (KDH) yaklaşık 2500 doğumda 1 görülen, batın içerisindeki organların diyaframdaki anatomik bir defekt nedeniyle toraks içerisine girmesiyle oluşan doğumsal bir anomalidir (1,2). Mortalite, canlı doğumlarda %10-35 arasında değişmekte olup herniasyona sekonder gelişen pulmoner hipoplazi ve pulmoner hipertansiyona bağlıdır (3,4). Konjenital diyafram hernilerinin yaklaşık %85'i sol lateralde (Bochdalek hernisi), %13'ü sağ lateralde (Morgagni hernisi), %2'si ise bilateral olarak görülür (1). Sol taraflı diyafram hernilerinin %85'inde karaciğer sol lobu da herniasyona katılır. Bu bulguya 'liver-up' bulgusu denir. Karaciğerin herniye olmadığı sol taraflı diyafram hernilerinde ise 'liver-down' bulgusu izlenir (Şekil 1). Olguların %60'ı izole olarak görülürken, %40'ına başka anomaliler de eşlik edebilir (5).

Konjenital diyafram hernilerinde prenatal tanı prognozu belirlemede oldukça önemli bir yere sahiptir (6,7,8). Neonatal prognoz, pulmoner hipoplazi gelişimine bağlıdır. Pulmoner hipoplaziyi değerlendirmek için de en sık kullanılan yöntem akciğer /baş çevresi oranı (lung/head ratio-LHR)'dir (9). Ancak herniasyon ilk trimesterde görülebileceği gibi hemen doğum sonrasında da oluşabileceğinden prenatal tanı olguların yaklaşık %70'inde yapılabilmektedir (10).

Bu vaka serisinde, intrauterin dönemde KDH tanısı alan olguların ultrason bulguları ile postnatal takibini paylaşmayı ve prenatal prognostik faktörleri tartışmayı amaçladık.

⁶⁸ Dr. Gökçe Annaç, Bartın Kadın-Doğum ve Çocuk Hastanesi, Radyoloji Bölümü, gokceakgunduz85@yahoo.com

İntrauterin dönemde KDH ile karışabilecek diğer torakal anomaliler konjenital pulmoner havayolu malformasyonu, bronkopulmoner sekestrasyon, konjenital lobar amfizem ve bronkojenik kistlerdir. Ayırıcı tanıyı doğru bir şekilde yapabilmek için KDH tanı kriterlerini bilmek gerekir. Abdominal viseral organların toraksa protrüzyonu, sıvı dolu midenin batında normal yerinde bulunmayışı ve bir tarafa mediastinal şift olması KDH tanısını koydurur (22,23). Diğer tüm torakal anomalilerde mide normal yerinde bulunmakta olup B-mod ultrason görüntüleri ve doppler US'deki kanlanma paternlerine bakarak ayırıcı tanı yapılabilir. Bizim dört olgumuzda da mide toraks içerisinde yer almakta olup hepsinde mediastinal şift bulunmaktaydı.

Prenatal KDH tanısı alan bebeklerin, yenidoğan yoğunbakım şartlarının sağlanabildiği, deneyimli yenidoğan uzmanları ve çocuk cerrahlarının olduğu merkezlerde doğurtulması önerilmektedir. KDH ile doğan tüm yenidoğanlara nazogastrik/orogastrik tüp ihtiyacı olurken, büyük çoğunluğuna da entubasyon ve mekanik ventilasyon gerekmektedir (24). Pulmoner hipoplazi olan olgularda doğum sırasında uterus dışında tedavi yöntemi (ex-utero intrapartum treatment-EXIT) yapılabilir. Pulmoner hipertansiyon gelişen hastalarda medikal tedavi uygulanabilir. Medikal tedaviye yanıtız olgularda ECMO (ekstrakorporeal membran oksijenasyonu) gerekebilir. Postoperatif dönemdeki komplikasyonlar ve rekürrens, diyaframdaki defekte ve seçilen cerrahi yönteme göre değişmektedir (25). Prenatal tanı, tüm bu postnatal dönemdeki hazırlıkların yapılabilmesi, sürecin sağlıklı yönetilebilmesi ve cerrahi yapılacak hastaların seçilmesi açısından oldukça önemlidir.

Sonuç olarak, KDH hala yüksek mortalite oranlarına sahip, nispeten sık görülen bir torakal anomali olup prenatal tanı, antenatal girişimsel işlemler ve postnatal döneme hazırlık yapılabilmesi için oldukça önemlidir. Prenatal tanıda dikkatli bir ultrason incelemesi yanında gerekli durumlarda MRG incelemiden de yararlanılabilir. İntrauterin dönemde saptanan ultrasonografik bulgular postnatal prognozu öngörebilmeyi sağlar. Postnatal dönemde doğru yönetim ve başarılı bir cerrahi ile morbite ve mortalite büyük oranda önlenir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital, diyafram, herni, prenatal, postnatal

KAYNAKLAR

1. Langham M, Kays D, Ledbetter D et al. Congenital diaphragmatic hernia. Epidemiology and outcome. Clin Perinatol. 1996;23:671-687.
2. Goshe JR, Islam S, Boulanger SC. Congenital diaphragmatic hernia: searching for answers. The American Journal of Surgery. 2005; 190(2):324-332.
3. Hout L, Sluiter I, Gischler S, et al. Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? Pediatr Surg Int. 2009;25(9):733-743.

4. Harting MT, Lally KP. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group registry update. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2014;19(6):370-375.
5. Dolk H, Loane M, Garne E. The prevalence of congenital anomalies in Europe. *Adv Exp Med Biol.* 2010;686:349-364.
6. Oliver ER, DeBari SE, Adams SE, et al. Congenital diaphragmatic hernia sacs: prenatal imaging and associated postnatal outcomes. *Pediatr Radiol.* 2019; 49(5):593-599.
7. Oluyomi-Obi T, Kuret V, Puligandla P, et al. Antenatal predictors of outcome in prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia (CDH). *J Pediatr Surg.* 2017;52(5):881-888.
8. Coughlin MA, Werner NL, Gajarski R, et al. Prenatally diagnosed severe CDH: mortality and morbidity remain high. *J Pediatr Surg.* 2016;51(7):1091-1095.
9. Basurto D, Russo F, Veeken LV, et al. Prenatal diagnosis and management of congenital diaphragmatic hernia. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2019.doi:10.1016/j.bpobgyn.2018.12.010.
10. Baird R, Eeson G, Safavi A, et al. Institutional practice and outcome variation in the management of congenital diaphragmatic hernia and gastroschisis in Canada: a report from the Canadian Pediatric Surgery Network. *J Pediatr Surg.* May 2011;46(5):801-807.
11. Yilmazer Y. (2015). *Obstetrik Patolojiler. İbrahim Tanzer Sancak (Ed.), Temel Radyoloji içinde (s.263-265). Ankara: Güneş Tıp Kitabevleri.*
12. Deprest JA, Flake AW, Gratacos E, et al. The making of fetal surgery. *Prenat Diagn.*2010; 30(7): 653-67.
13. Oh C, Youn JK, Han JW, et al. Predicting survival of congenital diaphragmatic hernia on the first day of life. *World J Surg.* 2019;43(1):282-290.
14. Metkus AP, Filly RA, Stringer MD, et al. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1996;31(1):148-151.
15. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, et al. A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia. *JAMA.* 1994;271(5):382-384.
16. Conforti AF, Losty PD. Perinatal management of congenital diaphragmatic hernia. *Early Hum Dev.* 2006;82(5):283-287.
17. Adzick NS, Vacanti JP, Lillehei CW, et al. Fetal diaphragmatic hernia: Ultrasound diagnosis and clinical outcome in 38 cases. *J Pediatr Surg* 1989;24(7):654-657.
18. Losty PD, Vanamo K, Rintala RJ, et al. Congenital diaphragmatic hernia-does the side of the defect influence the incidence of associated malformations? *J pediatr Surg* 1998;33(3):507-510.
19. DeKoninck P, Gomez O, Sandaite I, Richter J, Nawapun K, Eerdeken A, et al. Right-sided congenital diaphragmatic hernia in a decade of fetal surgery. *BJOG.* 2015;122(7):940-6.
20. Cordier AG, Jani JC, Cannie MM, Rodo C, Fabietti I, Persico N, et al. Stomach position in prediction of survival in left-sided congenital diaphragmatic hernia with or without fetoscopic endoluminal tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;46(2):155-61.
21. Osada H, Kaku K, Masuda K, et al. Quantitative and qualitative evaluations of fetal lung with MR imaging. *Radiology* 2004;231(3):887-892.
22. Stege G, Fenton A, Jaffray B. Nihilism in the 1990s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2003;112(3 Pt 1):532-535.
23. Tonks A, Wyldes M, Somerset DA, et al. Congenital malformations of the diaphragm: findings of the West Midlands Congenital Anomaly Register 1995 to 2000. *Prenat Diagn.* 2004; 24(8): 596-604.
24. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, et al. Congenital diaphragmatic hernia-a review. *Matern Health Neonatol Perinatol,* 2017;3:6.
25. Gander JW, Fisher JC, Gross ER, Reichstein AR, Cowles RA, Aspelund G, Stolar CJ, Kuenzler KA. Early recurrence of congenital diaphragmatic hernia is higher after thoracoscopic than open repair: a single institutional study. *J Pediatr Surg.* 2011;46(7):1303-1308.