

DOĞUMSAL DİYAFRAM HERNİSİ

Prof. Dr. Tutku Soyer ORCID ID: 0000-0003-1505-6042

Anahtar Noktalar

Doğumsal diyafram hernisi (DDH) diyaframın gelişimi sırasında ortaya çıkan defektten karın içi organların toraks içine yer değiştirmesi ve buna bağlı pulmoner hipoplazi ile seyreden bir diyafram anomalisidir. Olguların önemli bir kısmı ölü doğum olup, görülme sıklığı 2000 canlı doğumda birdir. Prenatal tanı olanaklarının artması, yenidoğan yoğun bakım niteliklerinin gelişmesine ve perioperatif sağaltım stratejilerindeki ilerlemelere rağmen halen önemli bir mortalite nedenidir.

Anahtar kelimeler: Çocuk, herni, diyafragmatik, doğumsal

Tarihçe

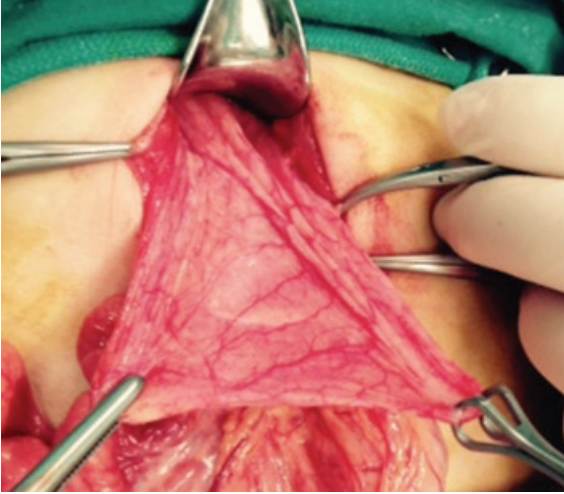
DDH ilk kez 1754'de *Cauley* tarafından solunum sıkıntısı ile doğan bir yenidoğan bebekte tarif edilmiştir⁽¹⁾. *Cooper* ve *Laennec* 1800'li yılların başında DDH klinik bulgularını tanımlamış, barsakların redüksiyonu ve herni onarımı için laparotominin gerekliliğini vurgulamışlardır⁽²⁾. Buna karşın DDH gelişimi ile ilgili embriyoloji temelli hipotez *Bochdalek* tarafından ortaya konulmuş, iki kaviteyi birbirinden ayıran pleröperitoneal kanalın membranının posterolateral kısmının rüptüre olduğunu ve bu açıklıktan karın içi organların toraks boşluğuna herniye olduğunu ileri sürmüştür⁽³⁾. Bu teorinin yanlış olması yanı sıra, onarımın 12. kosta aralığında yapılmasına yönelik tedavi önerisi de günümüzde kabul görmemesine de sol arka-yan DDH'leri onu adı ile anılmaktadır. İlk DDH onarım denemesi 1888'de *Neuman* tarafından yapılmış

ancak başarılı olmamıştır⁽⁴⁾. İlk başarılı onarım 20. yüzyılın başında önce bir erişkinde sonrada bir çocukta gerçekleştirilmiştir⁽⁵⁾.

Başarılı onarımlar sonrası sağ kalımların sağlandığı ilk seri 1940'da *Ladd* ve *Gross'a* aittir⁽²⁾. Bu seride 16 olgunun 9'u sağ kalmıştır. *Gross'un* 1946'da 24 saatten küçük bir yenidoğanda diyafram onarımını başarı ile tamamlaması sonrasında 1980'lerin başlarına kadar DDH onarımı, yenidoğan döneminde yapılması gereken cerrahi acil olarak kabul edilmiştir⁽⁶⁾. Ancak DDH patofizyolojisinin daha iyi anlaşılması ve pulmoner hipertansiyon tedavisindeki gelişmeler genel geçer kural olan acil cerrahi yaklaşımından uzaklaşılmasına DDH'li olguların fizyolojik acil olarak yönetilmesine neden olmuştur. Bu yeni yaklaşımın sağ kalıma katkısı daha fazla olmuştur.

Epidemioloji ve genetik

DDH 2000-5000 canlı doğumda bir görülür⁽²⁾. Olguların yaklaşık üçte biri ölü doğum olduğundan gerçek sıklığı bilinmemektedir. Kızlarda erkeklere oranla daha sık görülmektedir. Olguların yaklaşık %80'i solda, %20'si sağda ve nadiren her iki tarafta yerleşir. Defek genellikle 2-4 cm büyüklükte olup diyaframın gelişmediği durumlar diyafram agenezisi olarak adlanır. Olguların yaklaşık %20'sinde herni kesesi bulunur⁽²⁾. DDH çoğu kez tek bir anomali olarak görülür. Ailesel olgular rapor edilmektedir. Birinci derece akrabalarda DDH görülme riski %2'dir⁽⁷⁾. Diyafram hernileri *Fryns* ve *Donnai-Barrow* gibi sendromların ana bulgusu olabileceği



Şekil 10. MH'de geniş herni kesesi.

kısına, kosta kenarından itibaren erimeyen dikişlerle tek tek sütüre edilir (Şekil 9). Herni kesesinin eksizyonu tartışmalı olmakla birlikte mümkünse çıkarılmalıdır (Şekil 10). Çıkarılmayan herni keseleri postoperatif grafilerde kalıntı görüntüsüne neden olabilirken, yapışık keseler çıkarılırken de perikard yaralanması olabileceği akılda tutulmalıdır. Kesenin plikasyonu her iki komplikasyonu da engelleyici bir yöntem olarak tercih edilmektedir. MH tedavisinde laparoskopik ve torakoskopik yöntemler de kullanılmaktadır⁽⁶³⁾. Laparoskopik onarım sırasında yoğun yapışıklar nedeniyle güçlük yaşanabilir. Lima, laparoskopi sırasında devam eden dikişlerle diyafram onarımını önerirken Fernandez ise tek tek dikişlerle onarımı önermektedirler^(63,64). Dikişler intrakorporeal olabileceği gibi ekstrakorporeal dikişlerle daha sağlam bir onarım yapıldığına inan yazarlar da bulunmaktadır.

Özet

DDH akciğer hipoplazisi ve pulmoner hipertansiyona neden olan ve en sık görülen doğumsal diyafragma anomalisidir. Geçmiş yıllarda cerrahi acil olarak kabul edilen DDH'de preoperatif stabilizasyon ve pulmoner hipertansiyon sağaltımının sağ kalıma önemli katkısı olduğunun ortaya koyulması ile fizyolojik bir acil olarak kabul edilmeye başlanmıştır. Permisif hiperkapni, pulmoner hipertansiyonda

yeni farmakolojik ajanlar ve EKMO'nun gündeme gelmesi ile yıllar için DDH sağaltımında önemli değişiklikler olmuştur. Buna rağmen DDH dirençli pulmoner hipertansiyon nedeniyle halen önemli mortaliteye sahiptir.

Kaynaklar

1. Soyer T. Doğumsal diyafram hernisi, Çocuk Göğüs Cerrahisi, Akın Erarslan Balcı, Mustafa Özyüksel (eds), Akademisyen kitapevi, Ankara, 2019, p 297-313.
2. Stolar CJH, Dillon PW. Congenital Diaphragmatic Hernia and Evantration. Ch 60, pp 931-954. In Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG (editors). Pediatric Surgery, Sixth, 2006, Mosby. Bochdalek VA. Einige Betrachtungen uber die Entstehung des angeborenen Zwerfchebruchs Als Bietrag zur pathologischen Anatomie der Hernien vjscher. Prakt Heilk 1848; 18: 89-92.
3. Nauman G. Hernia diaphragmatic: Laparotomie dod. Hygeia 1888; 50: 524.
4. Aue O. Uber angeborene Zwerfellhernien. Dtsch Z Chir 1920: 160: 14.
5. Gross RE. Congenital hernia of the diaphragm. Am J Dis Child 1946: 71: 579-592.
6. Lipson AH, Williams G. Congenital diaphragmatic hernia in halb sibs. J Med Genet 1985; 22: 145-7.
7. Enns GM, Cox VA, Goldstein RB, et al. Congenital diaphragmatic defects and associated syndromes, malformations and chromosome anomalies: a retrospective study of 60 patients and literatüre review. Am J Med Genet A 1998; 79: 215-25. Scott DA. Genetics of congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 2007; 16: 88-93. Nose K, Kamata S, Sawai T, et al. Airway malformations in patients with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 2000; 35: 1562-1565.
8. Puri P, Gorman WA. Natural history of congenital diaphragmatic hernia. Implication for management. Pediatr Surg Int 1987; 2: 327-330.
9. Mayer S, Metzger R, Kluth D. The embryology of the diaphragm. Semin Pediatr Surg 2011; 20: 161-169.
10. Keijzer R, Puri P. Congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 2010; 19: 180-185.

11. Kluth D, Kangah R, Reich P, et al. Nitrofen-induced diaphragmatic hernias in rats. An animal model. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 850-854.
12. Tenbrinck R, Tibboel D, Gaillard JL, et al. Experimentally induced congenital diaphragmatic hernia in rats. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 426-429.
13. Iritani I. Experimental study on embryogenesis of congenital diaphragmatic hernia. *Anat Embryol* 1984; 169: 133-139.
14. Solari V, Puri P. Glucocorticoid receptor gene expression in hypoplastic lungs of newborns with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 715-718.
15. Kitagawa M, Hislop A, Boyden EA, et al. Lung hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia: A quantitative study of airway, artery and alveolar development. *Br J Surg* 1971; 58: 342-346.
16. Levin DL. Morphologic analysis of pulmonary vascular bed in congenital left-sided diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 1978; 92: 805-809.
17. Lewis DA, Reickert C, Bowerman R, et al. Prenatal ultrasonography frequently fails to diagnose congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 352-356. Shimizu T, Hira A, Hirooka S, et al: Late onset of right Bochdalek's hernia with strangulation of the omentum. *Acta Paediatr* 2002; 91: 483-485.
18. Soyer T, Hançerlioğulları Ö, Demirçeken F, Yağmurlu A, Çakmak MA. Geç bulgu veren konjenital diyafram hernisinde torakoskopik onarım: Olgu sunumu. *Çocuk Cer Derg* 2008; 22: 79-82.
19. Laudy JA, Van Gucht M, Van Dooren MF, et al. Congenital diaphragmatic hernia: Evaluation of the prognostic value of the lung-to-head ratio and other prenatal parameters. *Prenatal Diagn* 2003; 23: 634-639.
20. Thebaoud B, Azancot A, de Lagausie P, et al. Congenital diaphragmatic hernia: Antenatal prognostic factors. Does cardiac ventricular disproportion in utero predict outcome and pulmonary hypoplasia? *Intensive Care Med* 1997; 23: 10062-10069. Victoria T, Danzer E, Adzick NS. Use of ultrasound and MRI for the evaluation of lung volumes in fetuses with isolated left congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg* 2013; 22: 30-36.
21. DiFiore JW, Fauza DO, Slavin R, et al. Experimental fetal tracheal ligation and congenital diaphragmatic hernia. A pulmonary vascular morphometric analysis. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 917-923.
22. DiFiore JW, Fauza DO, Slavin R, et al. Experimental fetal tracheal ligation reserves the structural and physiologic effects of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1994; 24: 248-256.
23. Logan JW, Cotten MC, Goldberg RN, Clark RH. Mechanical ventilation strategies in the management of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg* 2007; 16: 115-125.
24. Wung JT, James LS, Kilchevsky E, James E. Management of infants with severe respiratory failure and persistence of fetal circulation, without hyperventilation. *Pediatrics*. 1985; 76: 488-494.
25. Wigglesworth JS, Desai R, Guerrini P. Fetal lung hypoplasia: Biochemical and structural variations and their possible significance. *Arch Dis Child* 1981; 56: 606-615.
26. Van Meurs K, Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Is surfactant therapy beneficial in the treatment of the term newborn infant with congenital diaphragmatic hernia? *J Pediatr*. 2004; 145: 312-316. Pandya KA, Puligandla PS. Pulmonary hypertension management in neonates. *Semin Pediatr Surg* 2015; 24: 12-16. Finer NN, Barrington KJ. Nitric oxide for respiratory failure in infants born at or near term. *Cochrane Database Syst Rev* 2001; 4: CD 000399.
27. Clark RH, Kueser TJ, Walker MW, et al. Low-dose nitric oxide therapy for persistent pulmonary hypertension of the newborn. *N Eng J Med* 2000; 342: 469-75.
28. Bianchi A, Doig CM, Cohen SJ. The reverse latissimus dorsi flap for congenital diaphragmatic hernia repair. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 560-563.
29. Scaife EC, Johnson DG, Meyers RL, et al. The split abdominal muscle wall flap- a simple, a mesh free approach to repair large diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1748-1751.
30. Atkinson JB, Poon MW. ECMO and the management of congenital diaphragmatic hernia with large

- diaphragmatic defects requiring a prosthetic patch. J Pediatr Surg* 1992; 27: 754-756.
31. Harting MT, Lally KP. Surgical management of neonates with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg* 2007; 16: 109-114.
 32. Loff S, Wirth H, Jester I, et al. Implantation of a cone shaped double fixed patch increases abdominal space and prevents recurrence of large defects in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1701-1705. Rowe DH, Stolar CJ. Recurrent diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 107-109.
 33. Hajer GF, vd Staak FH, de Haan AF, et al. Recurrent congenital diaphragmatic hernia. Which factors are involved? *Eur J Pediatr Surg* 1998; 8: 329-333.
 34. Van der Zee DC, Bax NM. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in six month old child. *Surg Endosc* 1995; 9: 1001-1003.
 35. Becmeur F, Reinberg O, Dimitriu C, Moog R, Philippe P. Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in children. *Semin Pediatr Surg*, 16: 238-244, 2007.
 36. Liem NT, Dung LA. Thoracoscopic repair for congenital diaphragmatic hernia: lessons from 45 cases. *J Pediatr Surg*, 41: 1713-1715, 2006.
 37. Yang EY, Allmendinger N, Johnson SM, Chen C, Wilson JM, Fishman SJ. Neonatal thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia: selection criteria for successful outcome. *J Pediatr Surg*, 40: 1369-75, 2005.
 38. Zhu Y, Wu Y, Pu Q, et al. Minimally invasive surgery for congenital diaphragmatic hernia: a meta-analysis. *Hernia* 2016; 20: 297-302.
 39. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Does extracorporeal membrane oxygenation improve survival in neonates with congenital diaphragmatic hernia? *J Pediatr Surg* 1999; 34: 720-724.
 40. German JC, Gazzaniga AB, Amelie R, et al. Management of pulmonary insufficiency in diaphragmatic hernia using extracorporeal membrane oxygenator (ECMO). *J Pediatr Surg* 1977; 12: 905-912.
 41. Stolar C, Dillon P, Reyes C. Selective use of extracorporeal membrane oxygenation improve survival in the management of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 207-211.
 42. Desai AA, Ostile DJ, Juang D. Optimal timing of congenital diaphragmatic hernia repair in infants on extracorporeal membrane oxygenation. *Semin Pediatr Surg* 2015; 24: 17-19.
 43. Vazquez WD, Cheu HW. Hemorrhagic complications and repair of congenital diaphragmatic hernias. Does timing of repair make a difference? Data from Extracorporeal Life Support Organization. *J Pediatric Surgery* 1994; 29: 1002-1005.
 44. Wilson JM, Bower LK, Fackler JC, et al. Aminocaproic acid decreases the incidence of intracranial hemorrhage and other hemotologic complications of ECMO. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 536-541. Puligandla PS, Grabowski J, Austin M, et al. Management of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review from the APS outcomes and evidence based practice committee. *J Pediatr Surg* 2015; 50: 1958-1970.
 45. Kitano Y. Prenatal intervention for congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg* 2007; 16: 101-108.
 46. Harrison MR, Keller RL, Hawgood SB, et al. A randomized trial of fetal endoscopic tracheal occlusion for severe fetal congenital diaphragmatic hernia. *N Eng J Med* 2003; 349: 1916-1924.
 47. Fauza DO. Tissue engineering in congenital diaphragmatic hernia. *Semin pediatr Surg* 2014; 23: 135-140.
 48. Bagolan P, Morini F. Long-term follow up of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg* 2007; 16: 134-144.
 49. Cullen ML, Klein MD, Philippart AI. Congenital diaphragmatic hernia. *Surg Clin North Am* 1985; 65: 1135-1138.
 50. Federico JA, Ponn RB. Foramen of Morgagni hernia. In: Shields TW, LoCicero III J, Ponn RB, editors. *General thoracic surgery. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2000. p. 647-60.*
 51. Harrington SW. Various types of diaphragmatic hernias, treated surgically. Report of 430 cases. *Surg Gynecol Obstet* 1948; 86: 735-55.
 52. Berman L, Stringer DA, Ein SH, et al. The late presenting pediatric Morgagni hernia: a benign