

Konjenital diyafragma evantrasyonu: olgu sunumu

Necati Balamtekin (*), Vural Kesik (*), S.Tolga Yavuz (*), Rıdvan Akın (*)

Özet

Diyafragma evantrasyonu, gebelik esnasında yeterli müsküler gelişimini sağlayamayan diyafragmanın yüksek yerleşimli olması ile karakterizedir. Karındaki organlar gevşek yapılı diyafragma etkisiyle akciğerlere baskı yapmakta, pulmoner fonksiyonları etkilemekte ve mediastinal kayma sonucunda etkilenen tarafın karşı tarafındaki organlara ait problemler ortaya çıkmaktadır. Hastalar bulantı ve kusma gibi hafif gastrointestinal semptomlardan hayatı tehdit edici solunum sıkıntısı tablosuna kadar çok değişik yakınmalarla başvurabilir. Asemptomatik seyredebildiği gibi, akciğerin havalanmasını bozarak tekrarlayan pnömonilere neden olabilmektedir. Bu makalede tekrarlayan pnömoni tablosuyla seyreden konjenital diyafragma evantrasyonlu bir olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, diyafragma evantrasyonu, pnömoni

Summary

Congenital diaphragmatic eventration: a case report

Diaphragmatic eventration is characterized by a permanent elevation of diaphragma, which can not complete its muscularization during gestation. Intraabdominal organs at the affected side compress lungs due to loose diaphragma and impair pulmonary functions, and problems related to the organs at the contralateral side may occur due to the mediastinal shift. Patients may present with diverse complaints, ranging from mild gastrointestinal symptoms such as nausea and vomiting to life-threatening respiratory distress. Although it can be asymptomatic, it may cause recurrent pneumonia impairing lung inflation. We herein report a case with congenital diaphragmatic eventration presenting with recurrent pneumonia.

Key words: Child, diaphragmatic eventration, pneumonia

*GATF Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Ayrı basım isteği: Dr. Vural Kesik, GATF Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Etlik-06018, Ankara
E-mail: vural73@yahoo.com

Makalenin geliş tarihi: 15.11.2006
Kabul tarihi: 07.02.2007

Giriş

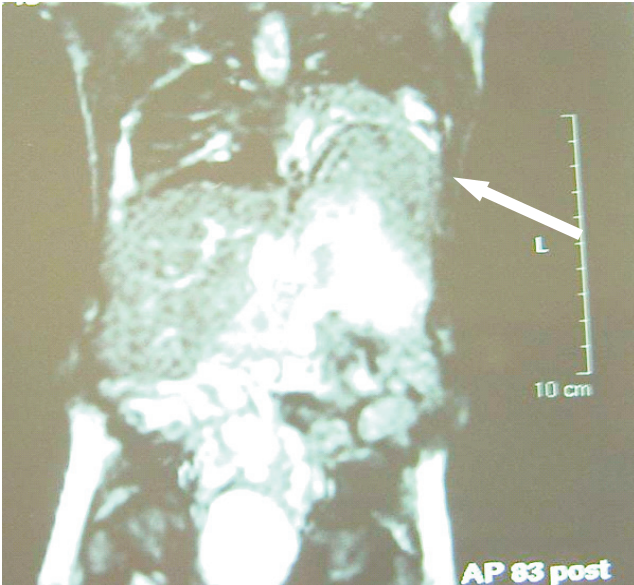
Konjenital diyafragma evantrasyonu diyafragmanın bir kısmının veya tamamının torasik kaviteye anormal bir şekilde ilerlemesi ile oluşan bir anomalidir. İntrauterin dönemde (8.-10. hafta) membranöz diyafragmanın yetersiz müsküler gelişimi sonucu oluşmakta ve diyafragma yüksek yerleşimli kalmaktadır. Tüm diyafragma anomalilerinin %5'lik bir kısmını oluşturur (1). Konjenital olabildiği gibi, frenik sinir harabiyetine sekonder de görülebilir. Konjenital formlarında hastalığa yarık damak, mikroftalmi/anoftalmi gibi göz defektleri, doğumsal kalp defektleri, akciğer hipoplazisi ve vertebra anomalileri gibi birçok anomali eşlik edebilir (2). Hastalar taşipne, bulantı ve kusma gibi hafif semptomlardan, hayatı tehdit edici solunum sıkıntısı tablosuna kadar çok değişik yakınmalarla başvurabilir. Etkilenen taraftaki abdominal organların da torasik kaviteye ilerlemesi sonucunda, akciğerlerin havalanması bozularak tekrarlayan pnömoniler oluşabilmektedir (1). Bu makalede meningo-miyelose ve iskelet sistemi anomalileri ile birlikte rekürren pnömoni tablosuyla seyreden konjenital diyafragma evantrasyonlu bir çocuk olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

On dört aylık kız hasta, 2 gündür devam eden öksürük ve ateş yakınması ile başvurdu. Hikayesinden hastanın altı ayıktan itibaren 4 kez pnömoni nedeniyle hospitalize edilerek parenteral antibiyoterapi aldığı öğrenildi. Doğumda sakral bölgede meningo-miyelose ve eşlik eden hidrosefali saptanmış. Bu nedenle 3 günlük iken meningo-miyelose operasyonu, 5 aylık iken de hidrosefali nedeniyle ventriküloperitoneal şant operasyonu uygulan-

miş. Annenin gebeliğinde sigara, alkol, enfeksiyon veya radyasyona maruz kalma öyküsü saptanmadı. Termde 2500 gr olarak doğan ve doğumda herhangi bir komplikasyon olmadığı öğrenilen hastanın diğer 2 kardeşinin sağ ve sağlıklı olduğu öğrenildi.

Fizik incelemesinde ağırlığı 6400 gr (<%3), boyu 67 cm (%3-10), baş çevresi 47.5 cm (%90-97) olan hastanın vücut ısısı 38.9°C, kalp atım hızı 132 vuru/dk, solunum sayısı 42/dk ve oksijen saturasyonu oda havasında %89 olarak tespit edildi. Dinlemekle sol hemitoraksta inspiratuvar ralleri vardı. Alt ekstremitelerde parapleji mevcut idi. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 10.4 gr/dl, hematokrit %31.7, MCV 78 fl, RDW %16.7, trombosit 432.000/mm³, beyaz küre 18.500/mm³ idi. Periferik yaymasında PMNL %68, lenfosit %32, eritrositlerde hafif hipokromi ve küme trombositler görüldü. Serum elektrolitleri, böbrek fonksiyonları, transaminazları ve kan şekeri normal sınırlarda idi. Serum kompleman düzeyi, total Ig düzeyi ve serum alfa-1-antitripsin düzeyleri normal olarak tespit edildi. Göğüs grafisinde sol akciğerde atelektazi ve infiltrasyon ile uyumlu bulgular saptandı. Torakoabdominal bilgisayarlı tomografide (BT), sol akciğer alt lob bazalde segment 7 ve 8'in tama yakınının atelektatik görünümde olduğu, etrafında ise konsolide alanlar olduğu saptandı. Sol hemidiyafragma normalden yukarıda yerleşimli olarak gözlendi ve diyafragma evantrasyonu olarak değerlendirildi (Şekil 1). Diyafragma evantrasyonunun komşu olan sol akciğer alt lob ve inferior lingual segmentlerde kompresyon atelektazisine yol açtığı tespit edildi. Kolloid karaciğer-dalاک SPECT incelemesinde



Şekil 1. Opaklı torakoabdominopelvik tomografide sol diyafragmaı yukarı ilerleten yüksek yerleşimli dalak ile beraber sol akciğer bazal segmentlerinde atelektaziye neden olan evantrasyon

dalak normalden belirgin olarak süperiyor yerleşimli tespit edildi.

Hastaya mevcut bulgular ile pnömoni tanısı konularak parenteral antibiyoterapi başlandı. Antibiyoterapinin 2. gününden itibaren hastanın ateşi düştü, solunum sıkıntısı ve öksürük yakınması geriledi. Antibiyoterapiye devam edildi ve klinik tablonun düzelmesi üzerine 7. günün sonunda tedavi kesildi.

Hastanın tekrarlayan pnömoni tablosunun konjenital sol diyafragma evantrasyonuna sekonder geliştiği düşünüldü ve hasta genel durumu düzeldikten sonra Çocuk Cerrahisi Kliniğine refere edildi.

Tartışma

Diyafragmanın gelişimi erken embriyonik yaşamda oluşan çok kompleks bir süreçtir. Müsküler tabakadaki yetersiz gelişim evantrasyon ile sonuçlanırken, diyafragma ile beraber gelişen ligamentlerde de genellikle gelişim bozuklukları görülmektedir. Diyafragma ile paralel gelişim gösteren ve dalağı yerinde tutan ana ligament olan splenorenal ligamentin oluşumu yine bu safhada olmaktadır. Bu nedenle genellikle solda gelişen diyafragma evantrasyonu sadece diyafragma ile sınırlı olmayıp, toraksı ve batında sol tarafta bulunan organları da etkileyen bir hastalık olma özelliği göstermektedir.

Diyafragma evantrasyonu konjenital ve akkiz olmak üzere iki şekilde görülmekte ve diyafragma anomalilerinin yaklaşık %5'ini oluşturmaktadır. Konjenital diyafragma evantrasyonu intrauterin dönemde (8.-10. hafta) membranöz diyafragmanın yetersiz müsküler gelişimi sonucu oluşmaktadır. Konjenital formun etiolojisinde çeşitli kromozomal anomaliler, konjenital kalp hastalıkları, intraabdominal organ malrotasyonları, anormal pulmoner segmentasyon gibi diğer sistem anomalileri, toksoplazma ve sitomegalovirüs gibi konjenital enfeksiyonlar bulunmaktadır. Akkiz diyafragma evantrasyonu ise küçük çocuklarda genellikle travmatik doğumlar ve kardiyak cerrahi nedeniyle ortaya çıkan frenik sinir harabiyetine bağlı olarak gelişmektedir. Çoğunlukla tek taraflı olup, komplet ve parsiyel formları olabilir. Komplet form genellikle diyafragmanın sol yarısında, parsiyel form ise genellikle sağ yarısında görülmektedir (3,4). Olgumuzda solda komplet diyafragma evantrasyonu ile beraber yüksek yerleşimli dalak ve sol böbrekte rotasyon anomalisi bulunmaktaydı.

Ekstrapulmoner malformasyonlarla birlikteliğe diyafragmatik defektlerin her iki formunda da rastlanmaktadır. Diyafragma evantrasyonu çeşitli monozomi ve trizomi sendromları, Apert sendromunun izole formları ve Cantrell pentalojisi gibi sendromlarla birliktelik göstermektedir. Mikroftalmi/anoftalmi gibi oküler

defektler ve kalp defektleri gibi çeşitli organ sistemlerine ait anomalilerle sıklıkla birliktelik göstermektedir (5). Bizim hastamızda oküler veya kardiyak problem saptanmazken meningoel, hidrosefali, skolyoz ve sol böbrekte rotasyon anomalisi tespit edilmiştir.

Evantrasyonlar genellikle unilateraldir, bilateral vakalar nadir görülmektedir. Tüm diyafragmanın komplet evantrasyonu erkeklerde ve sol tarafta sık görülmekte, parsiyel evantrasyon ise iki cinsten eşit olarak ve daha çok sağda görülmektedir. Parsiyel evantrasyon sıklıkla sağ hemidiyafragmanın anteromediyalinde olmaktadır ve evantre segmentin içinde genellikle karaciğerde bulunmaktadır. Bizim hastamızda parsiyel evantrasyon vardı fakat sol diyafragma yerleşimli idi (6).

Diyafragma evantrasyonu çok çeşitli klinik tablolarla karşımıza çıkmaktadır. Vakaların bir bölümü asemptomatik olabileceği gibi, bizim hastamızda da olduğu gibi tekrarlayan pnömoni atakları şeklinde de kendini gösterebilir. Hafif formlardan ventilatör tedavisine kadar gidebilen solunum sıkıntısıyla seyredebilir (1).

Konjenital diyafragma anomalilerine prenatal ultrasonografi ile erken tanı konulması mümkündür ancak herni ve evantrasyon ayırımının yapılması son derece güçtür. Hastalar prenatal ultrasonografi ile başlangıçta diyafragma hernisi olarak düşünülüp, daha sonra postnatal kontrollerde diyafragma evantrasyonu tanısı alınabilmektedirler (7).

Tanıda birçok görüntüleme yöntemi kullanılmaktadır. Direkt grafi tanıda kullanılabilir, ancak parsiyel evantrasyonları diğer diyafragmatik lezyonlardan ayırmada yetersiz kalmaktadır. Genellikle asemptomatik hastalarda tesadüfen çekilen düz grafilere evantrasyon saptanmaktadır. Ultrasonografi, evantrasyon derinliği ile içeriği hakkında detaylı bilgi verebilir. Direkt grafi ve ultrasonografiye rağmen şüphede kalınan vakalarda floroskopi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme tanıda yardımcı tetkiklerdir. Evantrasyonlu diyafragmatik segment ve içeriği aksiyel planda çekilmiş bilgisayarlı tomografilerde rahatlıkla görülebilir (8).

Ayırıcı tanıda diyafragmatik herni, perikardiyal kist, paraözefageal herni, hiatus hernisi, bronkojenik kist, epidiyafragmatik apse, enfekte hematoma veya teratom, kardiyak sarkom, lenfosarkom, Schwannom, metastatik sarkom gibi neoplastik kitleler düşünülmelidir.

Cerrahi tedavi ile hastaların solunum sıkıntısı ve mekanik ventilatör bağımlılığı ortadan kalkmakta, oksijenizasyonda düzelme sağlanmaktadır. Diyafragma

plikasyonu evantrasyon restorasyonunda kabul görmüş ve en sık kullanılan yöntemdir. Özellikle tek taraflı evantrasyon ve paralizi durumlarında, ilerleyici dispne ve tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları varlığında plikasyon en etkili tedavi seçeneğidir (9).

Erken dönemde evantrasyon tanısı konulan hastaların prognozu eşlik eden anomalilerin ağırlığı ve pulmoner hipoplaziye bağlıdır. Pulmoner defektlerin minimal veya hiç olmadığı durumlarda semptomlar da çok hafif seyredebileceğinden tanının konulması gecikebilir. Bu tür vakalarda evantrasyon tanısı konulduğunda oksijen ve profilaktik antibiyotik tedavileri uygulanarak konservatif kalınabilir. Eğer defekt büyük ise cerrahi tedavi kaçınılmazdır (3).

Sonuç olarak, bebeklik ve erken çocukluk döneminde sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu şikayeti ile başvuran hastalarda diyafragma evantrasyonu gibi konjenital diyafragma defektlerinin bulunabileceği akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Tsugawa C, Kimura K, Nishijima E, Muraji T, Yamaguchi M. Diaphragmatic eventration in infants and children: is conservative treatment justified? *J Ped Surg* 1997; 32: 1643-1644.
2. Mouroux J, Venissac N, Leo F, Alifano M, Guillot F. Surgical treatment of diaphragmatic eventration using video-assisted thoracic surgery: a prospective study. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 308-312.
3. Wayne ER, Campbell JB, Burrington JD, Davis WS. Eventration of the diaphragm. *J Pediatr Surg* 1974; 9: 643-651.
4. Jurcak-Zaleski S, Comstock CH, Kirk JS. Eventration of the diaphragm. *Prenatal diagnosis. J Ultrasound Med* 1990; 9: 351-354.
5. Steiner RD, Dignan PStJ, Hopkin RJ, Kozielski R, Bove KE. Combination of diaphragmatic eventration and microphthalmia/anophthalmia is probably nonrandom. *Am J Med Genet* 2002; 108: 45-50.
6. Yazıcı M, Karaca I, Arıkan A, et al. Congenital eventration of the diaphragm in children: 25 years' experience in three pediatric surgery centers. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13: 298-301.
7. Yang JJ. Left diaphragmatic eventration diagnosed as congenital diaphragmatic hernia by prenatal sonography. *J Clin Ultrasound* 2003; 31: 214-217.
8. Eren S, Ceviz N, Alper F. Congenital diaphragmatic eventration as a cause of anterior mediastinal mass in the children: imaging modalities and literature review. *Eur J Radiol* 2004; 51: 85-90.
9. Becmeur F, Talon I, Schaarschmidt K, et al. Thoracoscopic diaphragmatic eventration repair in children: about 10 cases. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1712-1715.