

Konjenital diyafram hernili hastalarda prognostik faktörler ve akciğer gelişimine etkilerinin ventilasyon perfüzyon sintigrafisiyle değerlendirilmesi

Olga Devrim AYVAZ*, İbrahim ÖTGÜN*, Akgün HİÇSÖNMEZ*, Esra Arzu GENÇOĞLU**

*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara

**Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Ana Bilim Dalı, Ankara

Öz

Amaç: Konjenital posterolateral diyafram hernisi son gelişmelerle mortalitesi %10 ile %35 arasında değişmekte olan bir anomalidir. Çalışmamızın amacı, konjenital diyafram hernili hastalarda sağkalımı etkileyen prognostik faktörlerin belirlenmesi ve akciğer gelişimine etkilerinin ventilasyon-perfüzyon sintigrafisiyle değerlendirilmesidir.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2000-Nisan 2010 tarihleri arasında Başkent Üniversitesi Anköara Hastanesi ve Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde konjenital posterolateral diyafram hernisi tanısıyla ameliyat edilen 55 hastanın demografik bulguları, olası prognostik faktörler, ameliyat sonuçları ve 19 hastanın infant döneminde yapılan akciğer ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi sonuçları geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: Konjenital diyafram hernili hastalarımızda ölüm oranımız %20'dir. Posttermlerin ($p=0,013$), sağ taraflı konjenital diyafram hernili hastaların ($p=0,042$), defekt çapı 4 ve 4'ün üstünde olanların ($p=0,015$), 5. dk.'daki apgar skoru <5 olanların ($p=0,001$), sol taraflı konjenital diyafram hernili hastalarda karaciğer herniasyonu olanların ($p=0,018$), kardiyak anomalisi olanların ($p=0,048$), pulmoner hipertansiyonu olanların ($p=0,001$), ilk kan gazı pH, ameliyat öncesi kan gazı pH ve ameliyat sonrası kan gazı pH değerleri düşük olanların ($p=0,024$, $p=0,001$, $p=0,000$) ve ilk kan gazı PaCO₂, ameliyat öncesi kan gazı PaCO₂ ve ameliyat sonrası kan gazı PaCO₂ değerleri yüksek olanların ($p=0,014$, $p=0,001$, $p=0,000$) prognozunun kötü etkilendiği saptanmıştır. Hastaların ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde, aynı taraf akciğerde perfüzyonun ve ventilasyonun azaldığı ve karşı taraf akciğerde perfüzyonun ve ventilasyonun arttığı, erkeklerin aynı taraf akciğer ventilasyonunun daha kötü olduğu ($p=0,042$), yama kullanımının aynı taraf akciğer perfüzyonunu ($p=0,039$) ve ventilasyonunu kötü etkilediği ($p=0,039$), sol taraflı hernisi olanlarda, mide herniasyonu olanların aynı taraf akciğer perfüzyonunun azaldığı ($p=0,014$), karşı taraf akciğer perfüzyonunun arttığı

Abstract

The prognostic factors of congenital diaphragmatic hernia patients and the evaluation of the effects on lung development with ventilation-perfusion scintigraphy

Aim: Congenital posterolateral diaphragmatic hernia is an anomaly with a mortality rate ranging from 10% to 35% with the latest developments. The aim of our study is to determine the prognostic factors affecting survival in patients with congenital diaphragmatic hernia and evaluate their effects on lung development using ventilation-perfusion scintigraphy.

Material and Methods: The demographic findings, possible prognostic factors and operation outcomes of 55 patients who were operated due to congenital posterolateral diaphragmatic hernia in the Pediatric Surgery Clinic of Baskent University Ankara Hospital and Baskent University Adana Application and Research Center between January 2000-April 2010 and the results of pulmonary ventilation-perfusion scintigraphies performed during infancy of 19 of these patients were retrospectively investigated.

Results: The mortality rate of our patients diagnosed with congenital diaphragmatic hernia is %20. The following factors were determined to negatively affect prognosis: Postmaturity ($p=0.013$), right sided congenital diaphragmatic hernia ($p=0.042$), defect diameter ≥ 4 cm ($p=0.015$), 5th minute APGAR score <5 ($p=0.001$), liver herniation in left congenital diaphragmatic hernia ($p=0.018$), cardiac comorbidities ($p=0.048$), concomitant pulmonary hypertension ($p=0.001$), low basal, preoperative and postoperative blood gas pH values ($p=0.024$, $p=0.001$, and $p=0.000$, respectively), high basal, preoperative and postoperative blood gas PaCO₂ values ($p=0.014$, $p=0.001$, and $p=0.000$, respectively). The pulmonary ventilation-perfusion scintigraphy analysis of the patients revealed decreased ipsilateral pulmonary perfusion and ventilation and increased contralateral pulmonary perfusion and ventilation. The ipsilateral pulmonary ventilation of males was significantly lower than that of females ($p=0.042$) and the usage of patches was found to negatively affect ipsilateral pulmonary perfusion ($p=0.039$) and ventilation ($p=0.039$). In left congenital diaphragmatic hernia patients with stomach herniations, pulmonary perfusion was found to decrease ipsilaterally ($p=0.014$) and increase contralaterally ($p=0.014$) with res-

Alındığı tarih: 07.03.2016

Kabul tarihi: 19.04.2017

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Olga Devrim Ayvaz, Yunusemre Cad. Uğurmumcu Mah. Oğulkent Sitesi A Blok Kat: 8, No: 26, Kartal/İstanbul - Türkiye

e-mail: olga_ozbay@yahoo.com

($p=0,014$) ve karaciğer herniasyonu olanların karşı taraf akciğerin ventilasyonunun arttığı ($p=0,013$) saptanmıştır.

Sonuç: On yıllık konjenital diyafragma hernisi olgularımız değerlendirildiğinde sürmatürite, sağ taraf, karaciğer herniasyonlu sol taraf, 5. dk. Apgar skorunun <5 , kardiyak anomalili varlığı, 4 cm ve üzerinde defekt çapı, PHT, asidoz ve hiperkapni varlığının prognozu kötü yönde etkilediği gösterilmiştir. Yaşayan hastalarda erkek cinsiyet, yama kullanımı, sol taraflı hernilerde, mide ve karaciğer herniasyonu olması pulmoner hipoplaziye katkıda bulunmaktadır. Yaşayan olguların poliklinik takiplerinde infant dönemindeki AC gelişimindeki etkilenimleri yansıttığından dolayı takip ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi çalışmalarıyla kalıcı değişiklikler belirlenebilir.

Anahtar kelimeler: Konjenital diyafram hernisi, prognostik faktörler, ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi

pect to the defective side. The contralateral pulmonary ventilation was found to increase in CDH patients with liver herniations ($p=0.013$).

Conclusion: Upon evaluation of our congenital diaphragmatic hernia cases within 10 years, postmaturity, right-sided defect, defect diameter ≥ 4 cm, 5th minute APGAR score <5 , liver herniation in the left congenital diaphragmatic hernia, cardiac comorbidities, concomitant pulmonary hypertension, acidosis and hypercapnia were found to negatively affect prognosis. In surviving patients, male gender, patch usage and stomach and liver herniations in the left congenital diaphragmatic hernia were determined to increase pulmonary hypoplasia. Since ambulatory follow-ups of surviving CHD patients reflect the changes in CHD during infancy permanent changes can be determined using ventilation-perfusion.

Keywords: Congenital diaphragmatic hernia, prognostic factors, ventilation-perfusion scintigraphy

Giriş

Diyafragma üzerindeki zayıf noktalardan karın organlarının bir veya iki taraflı olarak diyafragma üzerinde, göğüs boşluğu içine kayması haline diyafragma hernisi denir. Defektin yerine göre isimlendirilirler. Posterolateral defektten gelişen konjenital diyafragma hernisi (KDH) ilk olarak Vincent Alexander Bochdalek tarafından bildirilmiştir⁽¹⁾. Ancak KDH, sıklıkla posterolateral yerleşimli olan Bochdalek hernisinin eşanlamlısı olarak kullanılmaktadır.

KDH ortalama 2.200 canlı doğumda bir nadir görülen bir konjenital anormalidir⁽²⁾, ancak mortalite ve morbidite oranları oldukça yüksektir. Son gelişmelere rağmen, ölüm oranı halen %10 ile %35 arasında oldukça yüksek oranlarda seyretmektedir^(3,4). KDH'nde erken dönem sağkalımı etkileyen en önemli etken pulmoner hipoplazi ve pulmoner hipertansiyondur^(2,5,6). Pulmoner hipoplazide, akciğer (AC) kütlesi, bronşiyal dallanmaları, respiratuvar bronşiyoller ve alveollerin miktarında normale göre azalma olmaktadır. Terminal kese ve alveollerdeki bu anormallikler, pulmoner arterlerin gelişimini etkilemektedir, arterin intima tabakasındaki kalınlaşma gaz alışverişinde bozukluğa neden olmaktadır⁽⁴⁾. Yalnızca lezyon tarafında değil, karşı taraf AC'de de yapısal anomaliler görülebilmektedir. Mediastinal şift olmadan da karşı taraf AC'de hipoplazinin görülebiliyor olması, baskı haricinde başka etkenlerin de akciğer gelişimini etkilediğini göstermektedir⁽⁷⁾.

Hastaların uzun dönem izlemine etkileyen tüm et-

kenler henüz aydınlatılamamıştır. Ayrıca hipoplastik AC'nin, cerrahi onarımdan sonra fonksiyonlarını geri kazanıp kazanmadığı halen netliğe kavuşmamıştır⁽⁸⁾. Bu çalışmanın amacı, KDH'li hastalarda sağkalımı etkileyen prognostik faktörlerin belirlenmesi ve yaşayan olgularda ventilasyon-perfüzyon sintigrafisiyle akciğer gelişim durumunun ortaya konulmasıdır.

Gereç ve Yöntem

Ocak 2000-Nisan 2010 tarihleri arasında bir üniversite hastanesi çocuk cerrahisi kliniğinde KDH tanısıyla ameliyat edilmiş tüm hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Anne yaşı, annenin gebelik sayısı, anne-baba akrabalık durumu, prenatal tanı varlığı, doğumdaki gestasyon haftası, doğum yeri ve doğum şekli, doğum ağırlığı, 5. dk.'daki Apgar skoru, cins, taraf, genetik hastalıklar ve ek anomaliler, ameliyat yaşı ve tartısı, ameliyat bulguları defektin büyüklüğü, herniye olan organlar, herni kesesi varlığı, yama kullanım durumu, ameliyat sırasında ya da sonrasında göğüs tüpü takılma durumu, ek ameliyat varlığı, yatış süresi, mekanik ventilasyon süresi, ikinci ameliyat varlığı ve sonuçlar açısından değerlendirildi. Standartize edilmesi açısından, ilk yattığı kan gazları, ameliyat öncesi kan gazları ve ameliyat sonrası ilk kan gazları postduktal alınan venöz kan gazları değerlendirilmeye alındı. Poliklinik kontrollerine gelme durumu, ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi sonuçları exell tablosuna kaydedildi.

38-42 haftalık doğanlar term, 42. hafta üzerinde doğanlar postterm, 38. haftanın altında doğanlar preterm

kabul edildi. İlk 5 günden sonra tanı alan hastalar geç tanı olarak değerlendirildi. Ameliyat sırasında herni çapı 4 cm ve üzerindeki defektler büyük, 4 cm'nin altı defektler ise küçük defekt olarak değerlendirildi. Hastalara ilk 24 saat içinde cerrahi uygulanmışsa erken cerrahi, daha geç uygulanmışsa geciktirilmiş cerrahi olarak kabul edildi. Ameliyat sonrası ilk 5 gün içinde ölenler erken ölüm kapsamına alındı. Hastalara yapılan ikincil ameliyatlar doğum sonrası bir ay içerisinde yapılmışsa erken, daha geç dönemde yapılmışsa geç dönem kabul edildi. Konvansiyonel ventilasyonun başarısız kaldığı inatçı hiperkapnili olgularda HFO uygulanmıştı, hastanede bulunmadığı için hiçbir olguda ECMO yapılamamıştı. Hastaların poliklinik kontrolüne gelmelerinin pozitif kabul edilmesi için en az bir kez poliklinik kontrolüne gelmiş olma şartı arandı. Veri analizinde SPSS 17.0 istatistiksel paket programı kullanıldı. Olası prognostik faktörlerle ölüm arasındaki ilişkinin değerlendirilmesinde ve ameliyat sonrası aynı taraf ve karşı taraf AC gelişimi ile prognostik faktörler arasındaki ilişkinin değerlendirilmesinde ki-kare, Mann Whitney U analizleri kullanıldı.

Çalışmamıza olası prognostik faktörlerinin değerlendirilmesinde 55 hasta dahil edilirken, olası prognostik faktörlerin AC gelişimine etkilerinin değerlendirilmesinde ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi yapılan 19 hasta dahil edildi. Bu 19 hastanın tümüne doğum sonrası 3 aylık- 6 aylık dönem aralığında ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi yapılmıştı.

Bulgular

On yıllık sürede 31'i (%56,4) erkek, 24'ü (%43,6) kız olmak üzere toplam 55 olgu KDH tanısı ile kliniğimizde opere edildi. Kırk yedi hastada sol (%85,5), 8 hastada sağ (%14,5) diyafragma hernisi mevcuttu. On dördü (%25,5) doğum öncesi dönemde, 6'sı (%10,9) geç dönemde tanı alan hastalardı. Anne yaşı ortalaması 28,6±5,2 iken, gebelik sayısı 4 ve üzeri olan 7 (%12,7) anne, anne-baba arasında akrabalık olan 9 (%16,4) hasta mevcuttu.

Otuzbiri (%56,4) sezaryen (C/S), 24'ü (%43,6) normal spontan vajinal yol (NSVY) ile hastanede doğmuştu. Hastaların 10'u (%18,2) preterm, 43'ü (%78,2) term, 2'si (%3,6) postterm idi. Ortalama doğum ağırlıkları 2966,6±533,7 g idi. Apgar skoru 5. dk.'da 5'in altında

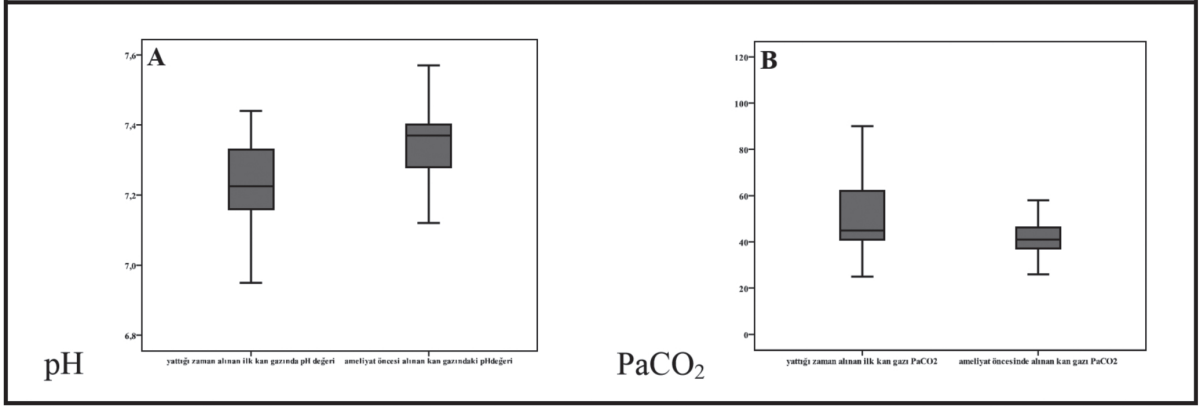
olan 31 (%56,4) hasta ilk 6 saat içinde entübe edilmek zorunda kalınmıştı. Hastaların 50 (%90,9)'sinde ek anomali, 41'inde (%82) kardiyak anomali (en sık patent duktus arteriozus), 25 (%45,5)'inde (medikasyon gerektiren) PHT mevcuttu. 24'ünde (%43,6) genetik anomali saptanmazken, 1 (%1,8)'inde Jarcko Levin sendromu saptanmıştı.

Ameliyat sırasında tartısı 3000 g ve altı 29 hasta (%59,2) mevcuttu. Hastaların çoğu (21 hasta, %42,9), hemodinamisinin stabilleşmesi sonrası 2 günlük iken ameliyat edilmişti. Ameliyatta, defekt çapı büyük 31 hasta (%56,4) mevcuttu. Yalnızca 5'inde (%9,1) yama kullanılmıştı. On birinde (%20) herni kesesi bulunmaktaydı. Elli üç hastada (%96) ince bağırsak, 52'sinde (%94,5) kalın bağırsak, 34'ünde (%61,8) dalak, 22'sinde (%40) mide, 14'ünde (%25,4) karaciğer kese veya toraks içerisinde idi. Ameliyatta 44 (%80) hastaya göğüs tüpü takılmıştı. On yedisine (%30,9) eşzamanlı başka ameliyatlar (8 inguinal herni onarımı, 5 appendektomi, 2 skin-tag eksizyonu, 1 labial kitle eksizyonu, 1 aksesuar parmak eksizyonu) yapılmıştı.

Yenidoğan döneminde tanısı olan ve ameliyat sonrası taburcu edilebilen hastaların ortalama yatış süresi 23,2±17,1 gün, ortanca mekanik ventilatörde kalış süresi 6 gün (0-35 gün) idi. Geç tanı alan hastaların ortalama yatış süresi 9,5±1,9 gün olup, hiçbirinde mekanik ventilasyon yapılmamıştı. Ölen hastaların yatış süresi ortancası 2 gün (1-23 gün) idi. Ameliyat sonrası dönemde pnömotoraks gelişmesi ve desatüre olması nedeniyle 6 hastada (%10,9) göğüs tüpü takılmıştı. Hiçbirinde herni rekürrens gelişmedi.

Ameliyat sonrası erken dönemde 8 (%73), geç dönemde 3 (%27) hasta ölmüştü. Toplam ölüm oranımız %20 idi. İlk 5 yıllık ölüm oranımız %21 (4/19) iken, son 5 yıllık ölüm oranımız %19,4 (7/36) idi. On hasta (%36,4) takipten çıkmıştı.

Hastaların ilk kan gazı pH değerleri ortalaması 7,22±0,13, ameliyat öncesi kan gazında pH değerleri ortalaması 7,34±0,10 idi. Hastaların ilk kan gazı PaCO₂ değerleri ortalaması 53,5±19,6, ameliyat öncesi kan gazında PaCO₂ değerleri ortalaması 42,3±11,9 idi. Şekil 1'de hastaların kan gazı değerleri özetlenmiştir (Şekil 1).



Şekil 1. Hastaların yattığı zaman alınan ilk kan gazı ve ameliyat öncesi alınan son kan gazı değerlerinin dağılımı.

Sağ taraflı KDH'li hastalarda ek anomali (8/8), kardiyak anomali (7/8) ve PHT (7/8) idi. PHT'nin yüksek oranda saptanması istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,018$) (Tablo 1). On dokuz hastada ikincil bir ameliyat yapıldı. İkincil ameliyata gereksinim duyanların 2'si (%25) erken dönemde, 6'sı (%75) geç dönemde ameliyat edilmişti.

Posttermlerin, sağ taraflı KDH'nin, defekt çapı 4cm ve 4 cm'nin üstünde olanların, 5. dk.'daki Apgar skoru <5 olanların, sol taraflı KDH'li KC herniasyonu olanların, kardiyak anomalisi olanların, PHT'si olanların, ilk kan gazı pH, ameliyat öncesi kan gazı pH ve ameliyat sonrası kan gazı pH değerleri düşük olanların ve ilk kan gazı PaCO₂, ameliyat öncesi kan gazı PaCO₂ ve ameliyat sonrası kan gazı PaCO₂ değerleri yüksek olanların ölüm oranları diğerlerine göre yüksek bulundu ($p<0,05$) (Tablo 2, 4).

Cinsiyet, doğum şekli, doğum ağırlığı, ameliyat kilosu, yama kullanımı, ameliyatta göğüs tüpü takılması, herni kesesi varlığı, ek ameliyat yapılması, anne yaşı, annenin gebelik sayısı, anne-baba akrabalık durumu mide herniasyonu varlığı, preterm olması ve prenatal tanılanmasının mortalite oranını arttırmadığı görüldü ($p>0,05$) (Tablo 2, 3).

KDH nedeniyle ameliyat edilen olguların infant döneminde 3. ve 6. aylarda yapılan yapılan ventilasyon-perfüzyon sintigrafilerinde; aynı taraf AC'de perfüzyonun ve ventilasyonun azaldığı ve karşı taraf AC'de perfüzyonun ve ventilasyonun arttığı, erkeklerin kadınlara göre aynı taraf AC ventilasyonunun daha kötü olduğu, yama kullanımının aynı taraf AC perfüzyonunu ve ventilasyonunu kötü etkilediği, ameliyatta göğüs tüpü takılan hastalarda karşı taraf AC ventilasyonunun daha az arttığı, sol taraflı KDH'li hastalarda

Tablo 1. Konjenital posterolateral diyafram hernisinde herni taraflı olası ilişkili faktörlerin değerlendirilmesi.

	Sağ taraflı herni		Sol taraflı herni		p
	Hasta sayısı	%	Hasta sayısı	%	
Doğum öncesi tanı	4	28,6	10	71,4	0,181
Var	4	9,8	37	90,2	
Yok					0,577
Geç tanı	0	0	6	100	
Var	8	16,3	41	83,7	
Yok					1,000
Ek anomali	8	100	42	84	
Var	0	0	5	16	
Yok					0,664
Kardiyak anomali	7	17,1	34	82,9	
Var	1	7,1	13	92,9	
Yok					0,018*
Pulmoner hipertansiyon	7	28	18	72	
Var	1	3,3	29	96,7	
Yok					

ki-kare analizi, * $P<0,05$

Tablo 1. Ölen ve yaşayan hastalar arasında olası prognostik faktörlerin dağılımı.

	Yaşayan		Ölen		p
	Sayı	%	Sayı	%	
Cinsiyet					
Erkek	25	80,6	6	19,4	
Kadın	19	79,2	5	20,8	1,000
Gestasyon durumu					
Term	35	81,4	8	18,6	
Preterm	9	90	1	10	
Postterm	0	0	2	100	0,013*
Doğum şekli					
C/S	26	83,9	5	16,1	
NSVY	18	75	6	25	0,505
Herni Tarafı					
Sol	40	85,1	7	14,9	
Sağ	4	50	4	50	0,042*
Yama kullanımı					
Var	3	60	2	40	
Yok	41	82	9	18	0,259
Ameliyatta göğüs tüpü takılma durumu					
Var	33	75	11	25	
Yok	11	100	0	0	0,096
Apgar (5. dk.'da)					
5'in altı	20	64,5	11	35,5	
5 ve üstü	24	100	0	0	0,001*
Doğum öncesi tanı					
Var	9	64,3	5	35,7	
Yok	35	85,4	6	14,6	0,124
Geç tanı					
Var	6	100	0	0	
Yok	38	77,6	11	22,4	0,330
Herni kesesi					
Var	9	81,8	2	18,2	
Yok	35	79,5	9	20,5	1,000
Anne-baba akrabalık durumu					
Var	8	88,9	1	11,1	
Yok	36	78,3	10	21,7	0,669
Ek ameliyat					
Var	15	88,2	2	11,8	
Yok	29	76,3	9	23,7	0,471
Ek anomali					
Var	39	78	11	22	
Yok	5	100	0	0	0,571
Kardiyak anomali					
Var	30	73,2	11	26,8	
Yok	14	100	0	0	0,048*
Pulmoner hipertansiyon					
Var	15	60	10	40	
Yok	29	96,7	1	3,3	0,001*
Defekt çapı					
Büyük	21	67,7	10	32,3	
Küçük	23	95,8	1	4,2	0,015*
Mide herniasyonu**					
Var	17	77,3	5	22,7	
Yok	23	92	2	8	0,228
KC herniasyonu**					
Var	5	55,6	4	44,4	
Yok	35	92,1	3	7,9	0,018*
Sağ KDH'li hastalarda KC herniasyonu					
Var	2	40	3	60	
Yok	2	66,7	1	33,3	1,000

ki-kare analizi, * $p < 0.05$, **analizler sol tarafta hernisi olan hastalar üzerinden yapılmıştır. (KDH: konjenital posterolateral diyafram hernisi, KC: karaciğer).

Tablo 3. Ölen ve yaşayan hastalar arasında sayısal değerlerin dağılımı (Geç tanımlı hastalar analiz dışı bırakılmıştır).

	Ort ± SD	Ortanca	Min-maks	p
Doğum ağırlığı				
Kaybedildi	2766,4±478,8	2820	2000-3500	0,275
Yaşiyor	2932,5±498,9	3000	1490-3630	
Ameliyat kilosuna				
Kaybedildi	2763,6±454,6	2940	2000-3260	0,303
Yaşiyor	2925,8±458,9	2995	1560-3710	
Kaç günlük olduğu				
Kaybedildi	1,9±0,8	2	1-4	0,880
Yaşiyor	3,3±2,8	2	1-13	
Anne yaşı				
Kaybedildi	28,6±5,9	28	17-38	0,914
Yaşiyor	29±5,1	28,5	20-41	
Gebelik sayısı				
Kaybedildi	2,3±1,5	2	1-6	0,463
Yaşiyor	2,5±1,3	3	1-6	

Mann Whitney U Analizi, * $p < 0,05$

(ortalama: ort, SD: standart sapma, min: minimum, maks: maksimum)

Tablo 4. Ölen ve yaşayan hastalar arasında ilk alınan kan gazı, ameliyat öncesi ve sonrası kan gazı değerleri ortalamaları (Geç tanımlı hastalar analiz dışı bırakılmıştır).

	Ort ± SD	Ortanca	Min-maks	p
İlk kan gazı pH değeri				
Kaybedildi	7,12±0,2	7,16	6,8-7,32	0,024*
Yaşiyor	7,23±0,1	7,24	6,95-7,44	
İlk kan gazı PaCO₂ değeri				
Kaybedildi	66±16,7	63	41-99	0,014*
Yaşiyor	52,4±19,4	45	25-113	
Ameliyat öncesi son kan gazı pH değeri				
Kaybedildi	7,26±0,1	7,28	7,09-7,32	0,001*
Yaşiyor	7,36±0,1	7,37	7,12-7,57	
Ameliyat öncesi son kan gazı PaCO₂ değeri				
Kaybedildi	53,8±14,4	47	43-90	0,001*
Yaşiyor	40,3±9,9	40	19-61	
Ameliyat sonrası ilk kan gazı pH değeri				
Kaybedildi	7,05±0,1	7,08	6,8-7,22	0,000*
Yaşiyor	7,28±0,1	7,3	6,96-7,57	
Ameliyat sonrası ilk kan gazı PaCO₂ değeri				
Kaybedildi	79±20,7	73,5	55-115	0,000*
Yaşiyor	42,7±15,6	41	10-83	

Mann Whitney U Analizi, * $p < 0,05$

(ortalama: ort, SD: standart sapma, min: minimum, maks: maksimum)

mide herniasyonu olanlarda aynı taraf AC perfüzyonunun azaldığı, karşı taraf AC perfüzyonunun arttığı ve sol taraflı KDH'li hastalarda KC herniasyonu olanlarda karşı taraf AC'nin ventilasyonunun arttığı saptandı ($p < 0,05$) (Tablo 5).

Çalışmamızda, KDH'li hastaların %42'sinde aynı taraf AC'de %10'un üzerinde ventilasyon/ perfüzyon (V/Q) uyumsuzluğu olduğunu gösterildi, hiçbirinde %50'nin üzerinde V/Q uyumsuzluğu saptanmadı. Çalışmamızdaki iki sol taraflı konjenital posterolateral diyafragma hernili hastada, V/Q uyumluluğu ve

V/Q uyumsuzluğu örnekleri Şekil 2'de gösterilmiştir (Şekil 2).

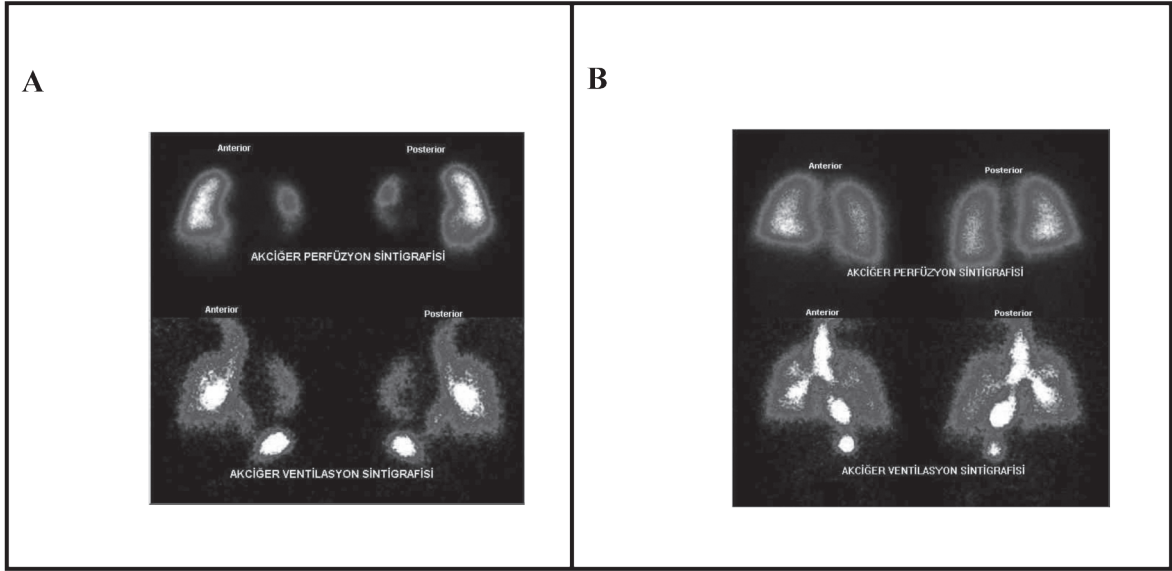
Tartışma

Konjenital diyafragma hernisinde mortalite oranları oldukça yüksektir. Yapılan 5 geriye dönük çalışmada, doğum sonrası ölüm oranları %10-44 arasında değiştiği bulunmuştur^(9,10-13). Altmış dört olguluk bir çalışmada, 1972-1985 yıllarında doğum sonrası ölüm oranı %50 iken, 1985-2002 yıllarında bu oran %19'a düşmüştür⁽¹⁴⁾. Başka bir çalışmada ise, doğum sonra-

Tablo 5. Konjenital diyafram hernisi olan hastalarda olası prognostik faktörlere göre akciğer ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi sonuçları ortalamalarının değerlendirilmesi.

	Aynı taraf perfüzyon Ort ± SD Ortanca; min-maks		Aynı taraf ventilasyon Ort ± SD Ortanca; min-maks		Karşı taraf perfüzyon Ort ± SD Ortanca; min-maks		Karşı taraf ventilasyon Ort ± SD Ortanca; min-maks	
Cinsiyet								
Erkek	31,4±9,8	32,5;14-47	31,6±11,8	31,5;13-49	68,6±12,5	67,5;53-86	57,4±21,5	59,5;27-87
Kadın	39,4±9,8	40;14-50	42,8±10,9	44;13-55	60,7±9,9	60;50-86	54,6±12,4	52;41-87
p	0,116		0,042*		0,116		0,509	
Gestasyon durumu								
Term	34,2±13,2	36;14-50	36,2±14,1	42;13-55	65,7±13,2	64;50-86	57,5±18,6	56;27-87
Preterm	39,8±5,5	39,5;34-50	42,3±6,1	41,5;33-49	60,3±5,6	61;50-66	51,8±10,4	50;41-67
p	0,538		0,509		0,538		0,456	
Doğum şekli								
C/S	36,1±1,9	39;14-50	39,4±12,4	42;13-55	64±11,9	62;50-86	58,1±14,4	56;41-87
NSVY	35,8±11,5	38;14-50	36,2±12,8	37,5;13-49	64,1±11,5	62;50-86	52,5±19,3	51,5;27-87
p	0,836		0,562		0,836		0,535	
Herni Tarafı								
Sol	36,7±10,5	39;14-50	39,3±11,3	42;13-55	63,3±10,5	62;50-86	53,7±15,3	52;27-87
Sağ	30±22,6	30;14-46	27,5±20,5	27,5;13-42	70±22,6	70;54-86	72,5±20,5	72,5;58-87
p	0,641		0,286		0,641		0,126	
Yama kullanımı								
Var	14,5±0,7	14,5;14-15	16,5±4,9	16,5;13-20	85,5±0,7	85,5;85-86	83,5±4,9	83,5;80-87
Yok	38,5±9,1	40;14-50	40,6±10,2	42;13-55	61,5±9,1	60;50-86	52,47±13,87	52;27-87
p	0,039*		0,039*		0,039*		0,039*	
Ameliyatta GT								
Var	37±10,2	37,5;14-50	39,7±11,5	41,5;13-55	63±10,2	63;50-86	50,5±15,8	49;27-87
Yok	34,3±14	40;14-47	35,4±14	42;13-49	65,7±14	60;53-86	64,5±14,1	58;51-87
p	0,966		0,641		0,966		0,047*	
Apgar (5.dakika)								
5 altı	33,7±9,9	33,5;15-47	37,7±11,6	39,5;20-55	66,2±9,8	66,5;53-85	48,2±17,4	45,5;27-80
5 üstü	37,6±12	40;14-50	38,3±13,4	43;13-49	62,4±12,6	60;50-86	61,1±13,8	57;48-87
p	0,264		0,649		0,264		0,076	
Doğum öncesi tanı								
Var	38±3,6	38;34-42	45,5±6,4	43;41-55	62±3,6	62;58-66	48,5±8,1	48,5;41-56
Yok	35,5±12	39;14-50	36,1±12,9	40;13-49	64,6±12,7	62;50-86	57,7±17,6	57;27-87
p	0,960		0,249		0,960		0,230	
Mide herniasyonu**								
Var	31±10,3	34;14-42	35,4±13,8	40;13-55	69,1±10,2	66;58-86	54,2±20,3	55;27-87
Yok	43,1±6,4	44,5;33-50	43,7±5,9	45,5;33-49	56,9±6,4	55,5;50-67	53,3±8,21	50,5;42-67
p	0,014*		0,210		0,014*		1,000	
KC herniasyonu**								
Var	26,8±14	25;14-42	30,2±18,4	26,5;13-55	73,2±14,3	74,5;58-86	72,2±14,2	73,5;55-87
Yok	39,8±7,3	40;27-50	42,2±7,2	43;27-49	60,3±7,2	60;50-73	48,1±10,8	49;27-62
p	0,140		0,212		0,140		0,013	
Herni kesesi varlığı								
Var	27±18,3	27;14-40	31±25,4	31;13-49	73±18,3	73;60-86	69±25,4	69;51-87
Yok	37,1±10	39;14-50	38,9±11,1	42;13-55	62,9±10,7	62;50-86	54,2±15,4	55;27-87
p	0,351		0,842		0,351		0,387	
Defekt çapı								
Büyük	32,4±12	36;14-50	35,4±14,3	33;13-55	67,5±11,9	64;50-86	55,7±20,2	55;27-87
Küçük	39,2±10,5	41;14-50	40,5±10,4	42;13-49	60,9±10,5	59;50-86	55,8±13,2	54;41-87
p	0,190		0,566		0,190		0,902	
Akrabalık								
Var	43±9,6	47;32-50	41,7±12,7	49;27-49	57±9,6	53;50-68	41,7±12,7	49;27-49
Yok	34,7±11	37,5;14-50	37,4±12,5	41,5;13-55	65,3±11,5	63;50-86	58,4±15,9	56,5;30-87
p	0,262		0,370		0,262		0,073	
Ek ameliyat								
Var	33,5±9,2	33,5;27-40	36±8,4	36;30-42	66,3±8,8	66,3;60-73	36±8,4	36;30-42
Yok	36,3±11	39;14-50	38,4±12,8	42;13-55	63,8±11,9	62;50-86	58,1±15,5	56;27-87
p	0,549		0,549		0,549		0,063	
Ek anomali								
Var	36±11,8	39,5;14-50	38,4±12,6	42;13-55	64±11,8	61;50-86	55,1±16,6	53,5;27-87
Yok	36±0	36;36-36	33±0	33;33-33	64±0	64;64-64	67±0	67;67-67
p	0,784		0,464		0,784		0,273	
Kardiyak anomali								
Var	36±11,8	39,5;14-50	38,4±12,6	42;13-55	64±11,8	61;50-86	55,1±16,6	53,5;27-87
Yok	36±0	36;36-36	33±0	33;33-33	64±0	64;64-64	67±0	67;67-67
p	0,784		0,464		0,784		0,273	
PHT								
Var	33,9±14	38;14-50	35,3±15,6	42;13-55	66,1±14,6	62;50-86	58,9±19,9	55,5;27-87
Yok	38,3±6,6	39;27-47	41,2±6,9	41;30-49	61,7±6,5	62;53-73	52,2±11,4	52;30-67
p	0,774		0,652		0,774		0,713	

Mann Whitney U analizi, * p<0,05, ** Analizler sol tarafta hernisi olan hastalar üzerinden yapılmıştır. (Ort: ortalama, SD: standart sapma, min: minimum, maks: maksimum, GT: göğüs tüpü, KC: karaciğer, PHT: pulmoner hipertansiyon).



Şekil 2. İki sol taraflı konjenital posterolateral diyafram hernili hastada:

V/Q uyumluluğu ve V/Q uyumsuzluğu örnekleri

(A: B.A.'nin ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde; sol akciğer ventilasyonunun ve perfüzyonunun azaldığı görünüyor. Ancak hastada V/Q uyumsuzluğu bulunmamaktadır. B: E.A.'nin ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde; sol akciğer ventilasyonunun ve perfüzyonunun minimal azaldığı görülmesine rağmen, %10 üzerinde V/Q uyumsuzluğu bulunmaktadır.)

sı ölüm oranı %50 iken, pretermelerde ölüm oranı %69 olarak bulunmuştur ⁽¹⁵⁾. Geç tanı alan KDH'li hastaları analiz dışı bırakarak yapılan 15 yenidoğanlık bir diğer seride, doğum sonrası ölüm oranları %13,3 olarak saptanmıştır ⁽¹⁶⁾. Diğer bir çalışmada, opere edilen 424 KDH'li hastada doğum sonrası ölüm oranları %14 olarak bulundu; opere edilemeden ölen hastalar dahil edildiğinde ise bu oran %44'e çıkmaktaydı ⁽¹⁷⁾. Çalışmamızda, onarım yapılan KDH'li hastalarda doğum sonrası ölüm oranı %20 olduğu, son 5 yıldaki sağkalım oranlarımızda %1,6'lık artış olmasının son 5 yılda inatçı hiperkapnili olgularda HFO uygulanmış olmasından kaynaklandığı düşünülmektedir.

Hastanın doğum öncesi tanısının erken tedavi merkezine yönlendirilmesi ve ileri merkezde doğumu planlama gibi avantajları vardır. Ancak, doğum öncesi tanı alan bebeklerde daha ağır ve uzun süreli iç organ herniasyonu nedeniyle ileri derecede pulmoner hipoplazi bulunmaktadır. Pek çok çalışma doğum öncesi tanı konulan hastaların doğum sonrası tanı konulan hastalara göre daha yüksek ölüm oranlarının olduğunu göstermiştir ^(18,19). KDH'nin 24. haftadan önce tanınmasının kötü prognozu işaret ettiği bilinse de ⁽²⁰⁾, bazı araştırmacılar ek anomalilerin eşlik etmediği durumlarda yalnızca bunun etkili olmayacağını belirtmektedir ⁽²¹⁾. Çalışmamızda, doğum öncesi tanıli has-

talarda ölüm oranı literatüre göre düşük saptanmıştır, ancak prenatal tanı haftasının ortalama 28 hafta gibi literatüre göre oldukça geç dönemde olmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Bir çalışmada, erkeklerin sağkalımı %80, kadınların ise %78 olarak saptanmış ve istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmuştur ⁽¹⁷⁾. Çalışmamızda, cinsiyetle yaşam oranı arasında anlamlı ilişki saptanmamıştır. 106 olguluk bir çalışmada, C/S ile doğan olgularda sağkalım oranının vajinal yolla doğanlara göre 3 kat daha fazla olduğu saptanmıştır ⁽²²⁾. Bir çalışmada ise, doğum şeklinin sağkalımı etkilemediği saptanmıştır ⁽²³⁾. Çalışmamızda, vajinal yolla doğan bebeklerin ölüm oranı hafif yüksek (%54,5) çıksa da normal doğanlar ile sezaryen doğanlar arasında sağkalım açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmamıştır. Altı yüz otuz bir olguluk bir çalışmada, anne yaşı yükseldikçe KDH görülme riskinin arttığını saptamışlardır ⁽²⁴⁾. Çok doğum yapan annelerde ise KDH riski düşük saptanmıştır ⁽²⁴⁾. Çalışmamızda ise annenin yaşının, annenin gebelik sayısının, anne-baba akrabalık durumunun sağkalımı etkilemediği saptanmıştır.

Prematürite tüm yenidoğan hastalıkları arasında en kuvvetli kötü prognoz nedenidir ⁽²⁵⁾. Çalışmamızda, term bebeklerle preterm bebekler arasında sağkalım

oranları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık bulunmazken, posttermilerin ölüm oranlarının anlamlı olarak daha yüksek olduğu saptanmıştır. Ancak post-term hasta sayısının az olması nedeniyle anlamlı kabul edilmemiştir. Pretermilerin sağkalımını; kardiyak patoloji, PHT ve ek anomali sıklığı gibi birçok etkenin ve doğum öncesi tanı konulan gestasyonel haftanın ölüm oranı üzerinde etkisinin olduğu düşüncesindeyiz.

İki çalışmada doğum kilosuyla sağkalım arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki saptanmazken^(23,26), bir çalışmada, doğum ağırlığı 3 kg ve üzerinde olan çocuklarda sağkalımın daha yüksek olduğunu saptamış ve bu istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur⁽¹⁷⁾. Çalışmamızda da, doğum ağırlığı 3 kg ve üzerinde olan çocuklarda sağkalım oranının daha yüksek olduğu saptanmış, ancak bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Hastalarımızda benzer bir inceleme ameliyat olduklarındaki tartıları için yapılmıştır. Ameliyat olduklarındaki tartıları 3 kg ve üzerinde olan çocuklarda, 3 kg altındaki çocuklara göre sağkalım oranının fazla olduğu saptanmış, aralarındaki farklılık istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır.

KDH'li yenidoğanlarda eşlik eden ek konjenital anomali insidansı %10-50 arasındadır⁽²⁷⁾. Amerikan Pediatri Akademisi'nin yayınladığı raporda ek anomalilerin 2/3'sini kardiyak anomalilerin oluşturduğu ve bunların ölüm üzerinde majör etkisi olduğu belirtilmiştir⁽²⁸⁾. Çalışmamızda, KDH'li hastalarda kardiyak anomali sıklığının literatürde rapor edilenden daha yüksek oranda bulunmasının minör kardiyak anomalilerin de dahil edilmiş olması nedeniyle olduğunu düşünmekteyiz. Ancak serimizde ölen ve yaşayan hastalar arasında kardiyak anomali varlığı açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmıştır. Bizim çalışmamızda, ek anomali varlığı literatüre göre daha yüksek oranda bulundu. Çalışmamızda, ölen ve yaşayan hastalar arasında ek anomali varlığı açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmamasının, gruplar arası hasta dağılımındaki büyük farktan kaynaklandığını düşünmekteyiz.

Doksan dört yenidoğan üzerinde yapılan bir çalışmada, sağ taraflı KDH'nin ölüm oranının daha yüksek olduğu bildirilmiştir⁽²⁹⁾. Birçok çalışmada, KC herniasyonunun prognozu kötü etkilediği gösterilmiştir^(29,30,31-33). Bu çalışmalarda, KC herniasyonu varlığında sağkalım %43 ile %56 arasında iken, KC herniasyonu

olmadığında bu oran %74 ile %100 arasında bulunmuştur. Çalışmamızda da, sağ taraf KDH'nin ölüm oranı belirgin yüksekti ve bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştu. Çalışmamızda, sağ taraf KDH'li hastalarda KC herniasyonu ölüm oranını etkilemezken, sol taraf KDH'li hastalarda KC herniasyonu olanlarda ölüm oranı yüksek bulundu. Ayrıca literatürde olduğu gibi^(30,34), çalışmamızda da midenin herniye olması ile sağkalım arasında ilişki saptanmamıştır. Sağ taraf KDH'li hastalarda ek anomali, kardiyak anomali ve PHT riskinin daha fazla olduğu, PHT'nin sol taraf KDH'li hastalara oranla daha yüksek oranda olmasının istatistiksel olarak anlamlı olduğu bulunmuştur. Bu durumun sağ taraf KDH'li hastaların ölüm oranındaki artışı da açıkladığını düşünmekteyiz. Bir çalışmada persistan PHT'a sahip hastalarda anlamlı olarak yüksek ölüm oranı saptamışlardır⁽³⁵⁾. KDH'li hastalarda PHT, hastalığın en önemli bir komponenti olduğundan PHT'nin dikkatlice tedavisi ve barotavmanın minimize edilmesi birincil öneme sahiptir. Çalışmamızda da, PHT'lu olgularda ölüm oranı daha yüksek bulundu. Yenidoğanda damar duvarındaki düz kaslar normalden daha kalındır, 3. ve 4. günden sonra gerilemeye başlar ve 4. ayda pulmoner arteriöl duvarı erişkindeki halini alır⁽³⁶⁾. Cerrahinin, bu yapı için uyarıcı etkisi olduğu düşünülmektedir. Bu nedenle, erken cerrahi yapıldığında, persistan PHT'a bağlı ölüm ve ölüm oranının yüksek olduğu belirtilmektedir⁽³⁶⁾. Birçok çalışmada, erken dönemde cerrahi önerilmemektedirler ve bu yaklaşımın damarsal yeniden yapılanma için zaman kazandıracağı düşünülmüştür^(37,38). Bir çalışmada ise, doğum sonrası ölüm oranının erken cerrahide %54, ertelenmiş cerrahide ise %43 olduğu bulunmuştur⁽³⁹⁾. Çalışmamızda, ölüm oranı ertelenmiş cerrahide erken cerrahiye göre daha düşük saptansa da gruplar arası hasta dağılımındaki büyük fark nedeniyle istatistiksel olarak belirgin farklılık saptanmadı. Çalışmamızda, ek ameliyat geçirmenin olgularda sağkalım oranını etkilemediği gösterilmiştir. Bebeğin ameliyat sırasında genel durumu iyi ve hemodinamisi stabil seyrediyorsa, ek ameliyatın yapılmaması halinde, hastaya yapacağı morbiditeyi göz önüne alarak, kar zarar hesabının hızla yapılması ve gerekiyorsa ameliyat süresinin ek ameliyatla uzamasından kaçınılmasını önermekteyiz.

KDH çalışma grubu, yama ile onarım gerektiren defektlerin ölüm oranını olumsuz etkilediğini göstermiştir⁽³⁾. Yama gereksiniminin olması defekt bü-

yüklüğünü ve dolaylı olarak PHT ve pulmoner hipoplazinin şiddetini yansıtmaktadır ⁽¹⁵⁾. Çalışmamızda, defekt çapının sağkalımı istatistiksel olarak anlamlı şekilde etkilediği görülmüştür. KDH'li hastalarda defekt çapı büyük olanlarda ölüm oranı daha yüksekti, ancak yama kullanımının sağkalımı etkilemediği görülmüştür. İki çalışmada ameliyatta profilaktik göğüs tüpü konulması ile ölüm oranı arasında anlamlı bir ilişki saptanmazken ^(40,41), bizim çalışmada da benzer bulgular elde edilmiştir. Çalışmamızda, ölen ve yaşayan hastalar arasında herni kesesi varlığı açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmamıştır. Hastalarımızda saptanan herni kesesi varlığı oranı literatür ile uyumlu bulunmuştur ⁽²⁰⁾.

Nüfus tabanlı bir çalışmada, sağkalım üstüne en kuvvetli prediktörün 5. dk. Apgar skorunun 5 veya altında olması gösterilmiştir ⁽⁴²⁾. Çalışmamızda, benzer şekilde 5. dk.'daki Apgar skorunun <5 olmasının sağkalımı olumsuz etkilediği saptandı ve bu farklılık istatistiksel olarak anlamlı bulundu. Entübasyon sonrası pH değerinin $7,43 \pm 0,1$ 'e ve PaO_2 değerinin $101 \pm 2,1$ 'e yükselen ve entübasyon öncesi PaCO_2 değeri $54,8 \pm 9,7$ altında olan olgularda prognozun iyi olduğunu saptamışlardır ⁽⁴⁰⁾. PaCO_2 'deki değişimin, prognozu belirlemede önemli bir kriter olduğunu ortaya çıkarılmıştır. Çalışmamızda, ilk kan gazı pH, ameliyat öncesi pH ve ameliyat sonrası pH değerleri düşük olanlarda ölüm oranı daha yüksek bulundu, ilk kan gazı PaCO_2 , ameliyat öncesi PaCO_2 ve ameliyat sonrası PaCO_2 değerleri yüksek olanlar da ölüm oranları daha yüksek bulundu.

Doğum sonrası pulmoner hipoplazi, AC'nin uzamış mekanik ventilasyondan olumsuz etkilenmesi ve infant döneminde AC fonksiyon testlerinin yapılamaması nedeniyle daha zor değerlendirilmektedir. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi diğer AC fonksiyon testlerine göre uyumsuz çocuklarda ve infantlarda kolayca yapılabilir. Bir çalışmada, erken dönemde yapılan ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde aynı taraf AC'deki perfüzyon ve ventilasyonun azaldığını, karşı taraf AC'deki perfüzyon ve ventilasyonun arttığını, takip ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde ise aynı taraftaki AC'de ventilasyonda progresif artış ve perfüzyonda belirgin azalma olduğunu göstermişlerdir ⁽⁴³⁾. Bizim verilerimizde de takipli olgularda infant döneminde yapılan ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde, aynı taraf AC'de perfüzyonun ve venti-

lasyonun azaldığı, karşı taraf AC'de perfüzyonun ve ventilasyonun arttığı, erkeklerin kadınlara göre aynı taraf AC ventilasyonunun daha kötü olduğu, yama kullanımının aynı taraf AC perfüzyonunu ve ventilasyonunu kötü etkilediği, ameliyatta göğüs tüpü takılan hastalarda karşı taraf AC ventilasyonunun daha az arttığı, sol taraf ve mide herniasyonu olanlarda aynı taraf AC perfüzyonunun azaldığı karşı taraf AC perfüzyonunun arttığı ve karaciğer herniasyonlu sağ taraf hastalarda karşı taraf AC'nin ventilasyonunun arttığı saptanmıştır. Sonuçlarımız literatür bulguları ile benzerdir. Ortalama $4,1 \pm 2,5$ yaş grubundaki hastalarda yapılan başka bir çalışmada ise, yineleyen solunum yolu enfeksiyonu geçiren hastalarda aynı taraf AC'de azalmış ventilasyon saptanmasına rağmen, hastaların doğum öncesi tanı almasıyla, yama ile onarım yapılmasıyla, ECMO, HFOV, NO inhalasyonu kullanılmasıyla ve bir aydan fazla oksijen gereksinimi olmasıyla ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi arasında anlamlı bir ilişki saptayamamışlardır ⁽⁸⁾. Sağ taraf KDH'nde, yama ile onarım yapılanlarda, HFOV veya NO inhalasyonu kullanılanlarda ve sık solunum yolu enfeksiyonu geçiren hastalarda perfüzyonda azalma saptanmıştır ⁽⁸⁾. Çalışmamızda, aynı taraf ve karşı taraf AC'in perfüzyona ve ventilasyona katılımında yama kullanımı açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık saptanmıştır. Yama kullanılan hastalarda aynı taraf AC perfüzyonu ve ventilasyonu düşük iken, karşı taraf AC perfüzyonu ve ventilasyonu artmıştır. Bu bulgu, yama gereksinimi olacak kadar büyük defektlerde aynı taraftaki AC'nin doğum sonrası damarsal ve bronşiyal gelişiminin daha kısıtlı olduğunu düşündürmektedir. Bu bulgular, literatürde diğer benzer çalışmalarla uyumludur ⁽⁴³⁻⁴⁵⁾.

KC herniasyonlu sol taraf KDH hastalarında karşı taraf AC ventilasyonunda istatistiksel olarak anlamlı bir artış olduğu belirlenmiştir. Bu artışla hastaların karşı taraf AC'de ölü boşluk artacağından karşı taraf AC'de V/Q uygunsuzluğuna yol açacak ve bronşiyal dallanmalarda, respiratuvar bronşiyoller ve alveollerin miktarında normale göre azalma, immatür alveoller, kalınlaşmış ve glikojen içeriği artmış alveol septa yapısına sahip olan pulmoner hipoplazili hastalarda gaz alışverişindeki bozukluğun şiddetini arttıracaktır. Ventilasyon kapasitesi yaşla birlikte artarken, perfüzyon etkilenmemekte ya da daha yavaş artış göstermektedir. Bu durumun V/Q uyumsuzluğuna neden olabileceği söylenebilir ⁽⁸⁾. Bütün AC'nin ortalama V/Q oranı 0,9'dur ⁽⁴⁶⁾. Arter kan gazlarının parsiyel

basınçlarını belirleyen V/Q dengesidir. V/Q uyumsuzluğu alveol-kapiller gaz değişimini etkileyen etkenler (alveol kapiller arası doku kalınlığı, gazların parsiyel basıncı, gazların erime hızı ve molekül ağırlığı) arasında yer alır⁽⁴⁶⁾. V/Q uyumsuzluğu solunum verimini düşürüp, dispne ve hipoksemiye neden olabilir. Bir çalışmada, hastaların 8'inde (%26) aynı taraf AC'de %50'nin üzerinde V/Q uyumsuzluğu olduğunu saptamışlardır⁽⁸⁾. Çalışmamızda, hastalarımızın hiçbirinde %50 ve üzerinde V/Q uyumsuzluğu gösterilmezken, hastaların %42'sinde aynı taraf AC'de %10'un üzerinde V/Q uyumsuzluğu olduğu gösterilmiştir. V/Q uyumsuzluğunun % 50 ve üzerinde olmaması bu hastalarda PHT'nin özenli tedavisi ve akciğer parankiminde barotavmanın minimize edilmesi ile infant döneminde yapılan ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde yaşla birlikte artan ventilasyon artışından daha az etkilenilmiş olmasından kaynaklanabilir. Takipli hastalarımızdan çok azında PHT'nin devam ettiği gözlenmiştir.

Sonuç olarak, 10 yıllık konjenital diyafragma hernisi olgularımız değerlendirildiğinde sürmatürite, sağ taraf, karaciğer herniasyonlu sol taraf, 5. dk. Apgar skorunun <5, kardiyak anomali varlığı, 4 cm ve üzerinde defekt çapı, PHT, asidoz ve hiperkapni varlığının prognozu kötü yönde etkilediği gösterilmiştir. Yaşayan hastalarda cinsiyetin erkek olması, yama kullanılmış olması, sol taraflı hernilerde, defekten mide ve karaciğer herniasyonu varlığı pulmoner hipoplaziye katkıda bulunmaktadır. Yaşayan olguların poliklinik takiplerinde infant dönemindeki AC gelişimindeki etkilenimleri yansıttığından dolayı takip ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi çalışmalarıyla kalıcı değişiklikler belirlenebilir*.

*Bu makalenin bir bölümü, tez çalışmasından derlenen bildiri olarak XXIV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi, 4-8 Kasım 2016, Adana'da sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Erikçi V, Karaman N, Arıkan A. Doğumsal diyafragma hernisi. *SSK Tepecik Eğitim Hastanesi Dergisi* 2003;13(1):11-17. <https://doi.org/10.5222/terh.2003.70593>
2. Hedrick HL. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010;15(1):21-27. <https://doi.org/10.1016/j.siny.2009.07.012>
3. Lally KP, Lally PA, Lasky RE et al. The congenital diaphragmatic hernia study group: Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 2007;120:651-657. <https://doi.org/10.1542/peds.2006-3040>
4. Hout L, Sluiter I, Gischler S et al. Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr Surg Int* 2009;25:733-743. <https://doi.org/10.1007/s00383-009-2425-8>
5. Luis R, Maksoud-Filho JG, Tannuri U et al. Prognostic factors and survival in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 2003;79:1:81-86. <https://doi.org/10.2223/JPED.942>
6. Kluth D, Tander B, Eksparre M et al. Congenital diaphragmatic hernia: the impact of embryological studies. *Pediatr Surg Int* 1995;10:16-22. <https://doi.org/10.1007/BF00174435>
7. Aschcraft KW. Congenital diaphragmatic hernia, Aschcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP (eds): Fourth edition. *Pediatric surgery*, Philadelphia, Saunders Elsevier Inc. 2005, pp:304-323.
8. Kamata S, Usui N, Kamiyama M et al. Longterm follow-up of patients with high-risk congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2005;40:1833-1838. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.08.022>
9. Hout L, Sluiter I, Gischler S, Klein A, Rottier R, Ijselstijn H, Reiss I, Tibboel D. Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia?. *Pediatr Surg Int* 2009;25(9):733-743. <https://doi.org/10.1007/s00383-009-2425-8>
10. Chou HC, Tang JR, Lai HS et al. Prognostic indicators of survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Formos Med Assoc* 2001;100:173-175.
11. Chu SM, Hsieh WS, Lin JN et al. Treatment and outcome of congenital diaphragmatic hernia. *J Formos Med Assoc* 2000;99:844-847.
12. Yao CT, Wang JN, Lin CH et al. Predication of outcome in infants with congenital diaphragmatic hernia or severe diaphragmatic eventration. *Acta Paediatr Taiwan* 2004;45:131-134.
13. Chao PH, Huang CB, Liu CA et al. Congenital diaphragmatic hernia in the neonatal period: review of 21 years' experience. *Pediatr Neonatol* 2010;51:2:97-102. [https://doi.org/10.1016/S1875-9572\(10\)60018-6](https://doi.org/10.1016/S1875-9572(10)60018-6)
14. Arena F, Baldari S, Centorrino A et al. Mid- and long-term effects on pulmonary perfusion, anatomy and diaphragmatic motility in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 2005;21:954-959. <https://doi.org/10.1007/s00383-005-1557-8>
15. Tsao KJ, Allison ND, Harting MT et al. Congenital diaphragmatic hernia in the preterm infant. *Surgery* 2010;148:2:404-410. <https://doi.org/10.1016/j.surg.2010.03.018>
16. Bakal Ü, Özel SK, Kazez A. Azaltılmış ameliyat öncesi girişimler ve geciktirilmiş cerrahi konjenital diyafram hernisinde sağkalımı etkilemektedir. *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 2008;22:2:70-72.
17. Sola JE, Bronson SN, Cheung MC et al. Survival disparities in newborns with congenital diaphragmatic hernia: a national perspective. *J Pediatr Surg* 2010;45:1336-1342. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.02.105>
18. Arena F, Baldari S, Centorrino A et al. Mid- and long-term effects on pulmonary perfusion, anatomy and diaphragmatic motility in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int* 2005;21:12:954-959.

- <https://doi.org/10.1007/s00383-005-1557-8>
19. Colvin J, Bower C, Dickinson JE et al. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia. *Pediatrics* 2005;116:356-363. <https://doi.org/10.1542/peds.2004-2845>
 20. Başaklar C. Konjenital Diyafram Hernisi. *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları* Ankara, Palme Yayıncılık 2006;1:273-309.
 21. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, Howell LJ. A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia. *JAMA* 1994;271:382-4. <https://doi.org/10.1001/jama.1994.03510290064038>
 22. Harmath A, Hajdú J, Hauzman E et al. Experiences in the perinatal management of congenital diaphragmatic hernia during the last 15 years in a tertiary referral institute. *Fetal Diagn Ther* 2007;22:3:209-216. <https://doi.org/10.1159/000098720>
 23. Levinson J, Halliday R, Holland AJA, Walker K, Williams G, Shi E, Badawi N. A population-based study of congenital diaphragmatic hernia outcome in New South Wales and the Australian Capital Territory, Australia, 1992-2001. *Journal of Pediatric Surgery* 2006;41:1049-1053. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.01.073>
 24. Yang W, Carmichael SL, Harris JA et al. Epidemiologic characteristics of congenital diaphragmatic hernia among 2.5 million California births, 1989-1997. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2006;76(3):170-174. <https://doi.org/10.1002/bdra.20230>
 25. Patel H, Beeby PJ, Henderson-Smart DJ. Predicting the need for ventilatory support in neonates 30-36 weeks' gestational age. *J Pediatr Child Health* 2003;39:206-209. <https://doi.org/10.1046/j.1440-1754.2003.00126.x>
 26. Rocho Rocha GM, Bianchi RF, Severo M, Rodrigues MM, Baptista MJ, Pinto JC, Guimaraes HA. Congenital Diaphragmatic Hernia- The Neonatal Period (Part I). *Eur J Pediatr Surg* 2008;18:219-223. <https://doi.org/10.1055/s-2008-1038502>
 27. Nital D, Stolar CJ, Dillon PW. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JJ, Fonkalsrud EW, Coran AG, eds. *Pediatric Surgery*, 6th ed., St. Louis, Mosby-Year Book Inc., 2006, pp:931-946.
 28. Lally KP, Engle W. Section on surgery and the committee on fetus and newborn: Postdischarge follow-up of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 2008;121(3):627-632. <https://doi.org/10.1542/peds.2007-3282>
 29. Loret J, Boix-Ochoa J, Marhuenda C et al. Prognostic factors in congenital diaphragmatic hernia. Can they modify our therapeutic approach? *Cir Pediatr* 1993;6(3):108-110.
 30. Metkus AP, Filly RA, Stringer MD et al. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1996;31(1):148-151. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(96\)90338-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(96)90338-3)
 31. Mullassery D, Ba'ath ME, Jesudason EC et al. The value of liver herniation in the prediction of outcome in fetal congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;35:609-614. <https://doi.org/10.1002/uog.7586>
 32. Knox E, Lissauer D, Khan K et al. Prenatal detection of pulmonary hypoplasia in fetuses with congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and metaanalysis of diagnostic studies. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2010;23(7):579-588. <https://doi.org/10.3109/14767050903551400>
 33. Albanese CT, Lopoo J, Goldstein RB et al. Fetal liver position and perinatal outcome for congenital diaphragmatic hernia. *Prenat Diagn* 1998;18(11):1138-1142. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0223\(199811\)18:11<1138::AID-PD416>3.0.CO;2-A](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0223(199811)18:11<1138::AID-PD416>3.0.CO;2-A)
 34. Yang W, Carmichael SL, Harris JA, Shaw GM. Epidemiologic Characteristics of Congenital Diaphragmatic Hernia among 2.5 Million California Births, 1989-1997. *Birth Defects Research (Part A)* 2006;76:170-174.
 35. Khawahur H, Kattan A, Al-Alaiyan S et al. Congenital diaphragmatic hernia: a local experience. *Ann Saudi Med* 1999;19(6):501-504. <https://doi.org/10.5144/0256-4947.1999.501>
 36. Weinstein S, Stolar CJH. Newborn surgical emergencies. Congenital diaphragmatic hernia and extracorporeal membrane oxygenation. *Ped Clinics of North America* 1993;40:1315-1333. [https://doi.org/10.1016/S0031-3955\(16\)38663-1](https://doi.org/10.1016/S0031-3955(16)38663-1)
 37. Bohn DJ, James I, Filler RM et al. The relationship between PaCO₂ and ventilation parameters in predicting survival in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1984;19:666-671. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(84\)80350-4](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(84)80350-4)
 38. Bohn DJ, Tamura M, Perrin D et al. Ventilatory predictors of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia, confirmed by morphologic assessment. *J Pediatr Surg* 1987;111:423-431. [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(87\)80474-2](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(87)80474-2)
 39. De la Hunt MN, Madden N, Scott JE et al. Is delayed surgery really better for congenital diaphragmatic hernia? A prospective randomized clinical trial. *J Pediatr Surg* 1996;31:1554-1556. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(96\)90176-1](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(96)90176-1)
 40. Celayir S, İlçe Z, Kılıç N et al. Konjenital diyafragma hernisi (1978-1998). *Cerrahpaşa Tıp Dergisi* 1999;30:259-264.
 41. Pandey A, Tandon RK, Kureel SN et al. Evaluation of congenital diaphragmatic hernia in a tertiary health center of a developing country: management and survival. *Hernia* 2008;12(2):189-192. <https://doi.org/10.1007/s10029-007-0309-1>
 42. Rocha GM, Bianchi RF, Azevedo I, Pinto JC, Guimaraes HA. Congenital diaphragmatic hernia. The Post- Neonatal Period (Part II). *Eur J Pediatr Surg* 2008;18:307-312. <https://doi.org/10.1055/s-2008-1038606>
 43. Okuyama H, Kubota A, Kawahara H et al. Correlation between lung Scintigraphy and long-term outcome in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol* 2006;41(9):882-886. <https://doi.org/10.1002/ppul.20466>
 44. Levin DL. Morphologic analysis of the pulmonary vascular bed in congenital leftsided diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 1976;92:805-809. [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(78\)80162-0](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(78)80162-0)
 45. Geggel RL, Murphy JD, Langleben D et al. Congenital diaphragmatic hernia: Arterial structural changes and persistent pulmonary hypertension after surgical repair. *J Pediatr* 1985;107:457-464. [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(85\)80534-5](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(85)80534-5)
 46. Tabak L. Solunum sisteminin yapısal fonksiyonel özellikleri. Toraks derneği 3. kış okulu ders notları <http://www.toraks.org.tr> Erişim tarihi:12.11.10