

Azaltılmış ameliyat öncesi girişimler ve geciktirilmiş cerrahi konjenital diyafram hernisinde sağkalımı etkilemektedir

Ünal BAKAL, S. Kerem ÖZEL, Ahmet KAZEZ

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Elazığ

Özet

Amaç: Konjenital diyafram hernisi (KDH) özellikle yenidoğan döneminde yüksek mortalite ile seyredilen bir hastalıktır. Bu çalışmada yenidoğan döneminde KDH tanısı ile ameliyat edilen hastalarımızda sağkalımı etkileyen faktörlerin irdelenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmada 1997-2007 yılları arasında KDH tanısı ile ameliyat edilen hastaların bilgileri geriye dönük taranmıştır. Demografik veriler, anne yaşı, ilk entübasyon zamanı, ameliyat yaşı, tanı ile ameliyat arasındaki bekleme zamanı, postop entübasyon, sedasyon, toraks drenaj ve yatış süreleri ile defekt çapları, operasyon öncesi bulgular, erken ve geç operasyon sonrası komplikasyon ile sağkalım kaydedilmiştir. Hastaların tüm verileri kliniğimizde sevkedilen ve hastanemizde doğan hastalar olarak ayrıca Mann-Whitney U testi ile karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Son 10 yıllık dönemde kliniğimizde 15'i yenidoğan olmak üzere toplam 29 hasta KDH tanısı ile ameliyat edilmiştir. Çalışmaya yenidoğan olgular alınmış, geç dönem olgular çalışma dışında tutulmuştur. Erkek-kız oranı 1.1:1, anne yaşı 27 ± 5.9 dur. Hastaların doğum ağırlıkları 2000 gr'ın üzerindedir ve tamamı zamanında doğmuştur. İlk entübasyon ortalama 9.9 ± 21.7 saat içinde gerçekleştirilmiştir. Tanı ile cerrahiye alınma arasındaki zaman 4.5 ± 2.4 gündür. Ameliyat yaşı 7 ± 4.1 gün, postop entübasyon süresi 6.7 ± 9 gün, sedasyon süresi $6,5\pm 5.1$ gün, yatış süreleri 15 ± 5.4 gündür. Tüm hastalarda operasyon öncesi ve sonrası ılımlı ventilatör tedavisi tercih edilmiştir. Hastalara gerekli görülmedikçe damar içi infüzyon, endotrakeal bakım ve monitorizasyon hariç herhangi bir müdahale yapılmamıştır. Defektler ortalama 8 ± 3.2 cm² olarak tespit edilmiştir. Kliniğimize sevkedilen veya hastanemizde doğan hastalar arasında anlamlı farklılık belirlenmemiştir ($p>0.05$). Serimizde sağkalım oranı %86.7 olarak tespit edilmiştir. Geç dönemde 1 hastada mental retardasyon, 2 hastada pektus ekskavatum ve 1 hastada portal ven trombozuna bağlı portal hipertansiyon gözlenmiştir.

Sonuç: KDH yüksek morbidite ve mortaliteye sahip bir hastalıktır. Hasta üzerinde azaltılmış uygulama yapılması ve geciktirilmiş cerrahi ile yüksek sağkalım oranı yakalanması mümkündür. Bu hastalarda aşırı tıbbi girişimlerin mortaliteyi olumsuz etkilediği düşünülmektedir.

Anahtar kelimeler: Konjenital Diyafram Hernisi, Sağkalım

Adres: Dr. Ş. Kerem Özel, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Elazığ
Yayına kabul tarihi: 22.1.2009

Summary

Minimized preoperative interventions and delayed surgery affect survival in congenital diaphragmatic hernia

Aim: Mortality rates are still high in congenital diaphragmatic hernia (CDH). In this study, we aimed to evaluate the factors affecting survival in patients operated for newborn CDH.

Material and Method: Medical records of patients operated for CDH between 1997 and 2007 were reviewed retrospectively. Demographic data, maternal age, first intubation time, age at operation, waiting period between diagnosis and operation, postoperative intubation, sedation, thoracic drainage and hospitalization times, defect sizes, intraoperative findings, early and late complications and outcome were noted. Patients were grouped as referred or inborn patients and all data were compared using Mann-Whitney U test.

Results: Total of 29 patients, 15 of whom were newborns, were operated for CDH in our clinic over the last 10 years. Only newborns were included in the study and late presenting cases were excluded. Male-female ratio was 1.1:1, and mother age 27 ± 5.9 years. All the patients were full-term and had >2000 gr birth weight. First intubation time was average 9.9 ± 21.7 hours. Waiting period between diagnosis and operation was 4.5 ± 2.4 days. Age at operation was 7 ± 4.1 days, postoperative intubation period 6.7 ± 9 days, sedation time $6,5\pm 5.1$ days and hospitalization time were $15\pm 5,4$ days, respectively. A modest ventilator regime was preferred pre and postoperatively in all patients. Except for i.v. infusion, endotracheal care and monitorization, no intervention was done unless necessary. No significant difference was found between patients referred or inborn patients ($p>0.05$). Survival rate was 86.7% in our series. Mental retardation in 1 patient, pectus excavatum in 2 patients and portal hypertension due to portal vein thrombosis in 1 patient developed as late term complications.

Conclusion: CDH has a high morbidity. High survival rates may be achieved with minimized manipulations and delayed surgery in these patients. Mortality may be adversely affected secondary to excessive medical interventions in these patients.

Key words: Congenital Diaphragmatic Hernia, Survival

Giriş

Konjenital diyafram hernisi (KDH) özellikle yeni doğan döneminde yüksek mortalite ile seyreden bir hastalıktır. Düşük Apgar skoru, düşük doğum ağırlığı, prematürite, semptomların erken başlaması, ağır ek anomalilerin varlığı prognozu etkileyen faktörlerdir⁽¹⁾. Akciğer hipoplazisi, pulmoner hipertansiyon ve bunlara bağlı gelişen persistan fetal dolaşım mortalite ve morbiditeyi etkileyen en önemli problemlerdir⁽²⁾. Bu çalışmada yenidoğan döneminde KDH tanısı ile ameliyat edilen hastalarımızda sağkalımı etkileyen faktörlerin irdelenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde 1997-2007 yılları arasında KDH tanısı ile ameliyat edilen hastaların bilgileri geriye dönük taranmıştır. Demografik veriler, anne yaşı, ilk entübasyon zamanı, ameliyat yaşı, tanı ile ameliyat arasındaki bekleme süresi, operasyon sonrası entübasyon, sedasyon, toraks drenaj ve yatış süreleri ile defekt çapları, operasyon öncesi bulgular, ameliyat sonrası erken ve geç komplikasyonlar ile sağkalım kaydedilmiştir. Kliniğe başvuran hastalar solunum sıkıntısı geliştiği anda entübe edilerek 4x0.1 mg/kg intravenöz (i.v.) midazolam ile sağlanan sedasyon ile takip edilmişlerdir. Tüm hastalarda ameliyat öncesi ve ameliyat sonrası ılımlı ventilatör tedavisi uygulanmıştır. Oksijen saturasyonu monitör ile takip edilmiştir. Hastalara gerekli görülmedikçe (i.v. infüzyon, endotrakeal bakım ve monitorizasyon hariç) herhangi bir bakım yapılmamıştır. Mümkün olduğunca çevresel uyaranlardan da izole edilmeye çalışılan hastalar, kliniğimize sevk edilen ve hastanemizde doğanlar olarak iki gruba ayrılarak, sonuçları Mann-Whitney U testi ile karşılaştırılmıştır.

Bulgular

Kliniğimizde 1997-2007 yılları arasındaki dönemde toplam 29 hasta KDH tanısı ile ameliyat edilmiştir. Bu olguların 15'i yenidoğandır. Çalışmaya sadece yenidoğan döneminde bulgu veren olgular dahil edilmiş, geç dönem olgular çalışma dışında tutulmuştur. Erkek-kız oranı 1.1:1 (8/7), anne yaşı 27±5.9'dur. Hastaların doğum ağırlıkları 2000 gr'ın üzerindedir ve tamamı zamanında doğmuştur. İlk entübasyon süresi başvurudan sonra ortalama 9.9±21.7 saat olarak

tespit edilmiştir. Tanı ile cerrahiye alınma arasındaki süre 4.5±2.4 gündür. Tüm vakalara abdominal yaklaşım ile primer onarım yapılmıştır. Onarım sırasında bir hastada ekstralober sekestrasyon saptanarak eksizyon yapılmıştır. Ameliyat yaşı 7±4.1 gün, operasyon sonrası entübasyon süresi 6.7±9 gün, sedasyon süresi 6.5±5.1 gün, yatış süreleri 15±5.4 gündür. Defektler ortalama 8±3.2 cm² olarak tespit edilmiştir. Kliniğimize sevk edilen veya hastanemizde doğan hastalar arasında bu parametrelere bakıldığında anlamlı farklılık belirlenmemiştir (Tablo I) (p>0.05). Erken dönem komplikasyonlar olarak, santral katetere bağlı, resüsitasyona cevap veren ancak tekrarlayan kardiyak arrest (süperior vena kava-atrium bileşkesi yerleşimli), yine santral kateterden ekstravazasyona bağlı bir hidrotoraks, endotrakeal tüpün trakea mukozasında yarattığı irritasyona bağlı ölümcül seyreden bir intratrakeal kanama gözlenmiştir. Serimizde sağkalım oranı % 86.7 olarak tespit edilmiştir. Kaybedilen iki hastadan biri ventilatör tedavisinden geri çekme sırasında, diğeri de intratrakeal kanama sonrası gelişen pulmoner hipertansiyona sekonder kaybedilmiştir. Geç dönemde bir hastada mental retardasyon, bir hastada gastroözefageal reflü, iki hastada pektus ekskavatum ve umbilikal ven kateterizasyonu yapılmış bir hastada portal ven trombozuna bağlı portal hipertansiyon gözlenmiştir.

Tablo I. Hastanemizde doğan ve dış merkezden sevk edilen hastaların özellikleri (ortalama±SD, p>0.05).

	Hastanemizde doğanlar (n:9)	Dış merkezden sevk edilenler (n:6)
Doğum yaşı	Zamanında doğum	Zamanında doğum
Doğum ağırlığı (g)	2890±328	2930±372
Doğum ile entübasyon arası süre (saat)	5.8±15.8	16±29
Ameliyat yaşı (gün)	6.7±2.7	7.7±5.9
Postop entübasyon süresi (gün)	8.9±10.3	3.3±5.8
Sedasyon süresi (gün)	7.3±3.6	5.3±7.1
Yatış süresi (gün)	15±6.6	15±3.4
Defekt çapı (cm ²)	7±2.8	9.5±3.3
Mortalite	2	-

Tartışma

Konjenital diyafram hernisinin güncel tedavi seçenekleri tanının koyulduğu zamana, bebeğin klinik şikayet ve bulgularına ve getirildiği sağlık kuruluşunun olanak ve deneyimlerine bağlıdır. 1986 yılından bu yana yapılan çalışmalarda geciktirilmiş cerrahi

tedaviyle yaşam oranının daha yüksek olduğu ortaya konulmuştur ^(2,4). Ameliyat öncesinde pulmoner hipertansiyonun kontrol altına alınması ve konvansiyonel mekanik ventilasyonla (KMV) stabilize edilmesi yaşam oranını artırmaktadır. Bebeğin stabilizasyonu için geçen süre ortalama 8 saat ile birkaç hafta arasında değişmektedir ⁽⁶⁾. Güncel yaklaşımla KDH cerrahi bir acil olmaktan daha çok fizyolojik acil olarak kabul edilmektedir. KMV'ya yanıt alınamayan vakalarda yüksek frekanslı ventilasyon (HFV), nitrik oksit inhalasyonu ve ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) devreye sokulmaktadır. Kliniğimizde KDH'li hastalarda imkanlar dahilindeki operasyon öncesi ve sonrası ılımlı ventilatör tedavisi tercih edilmiştir. Hastalara gerekli görülmedikçe i.v. infüzyon, endotrakeal bakım ve monitorizasyon hariç herhangi bir müdahale yapılmamıştır. Hastaların pulmoner vazokonstriksiyona neden olan hipoksi, asidoz, hipotermi ve çevresel streslerden uzak tutulması öncelikle amaçlanmıştır. Konjenital diyafram hernisi tedavisinin sonuçlarının değerlendirilmesi, değişik tedavi stratejileri ve yöntemlerdeki farklılıklar nedeniyle çok zordur. Yayınlanan her sonuç farklı bir tedavi stratejisini yansıtmaktadır. Bu sonuçlara bakıldığında ortalama yaşam oranının % 25-93 arasında değiştiği görülmektedir ^(1-3,5,7,8,10,12,13). Bu çalışmada saptanan yaşam oranı % 86.7 dir.

Yakalanan sağkalım oranının nedeninin azaltılmış ameliyat öncesi yaklaşımlar ve geciktirilmiş cerrahi olduğu düşünülmektedir. Yapılan bir çalışmada hastalar uygulanan tedavi yöntemlerine göre üç gruba ayrılmıştır. Birinci grupta sadece mekanik ventilasyonla birlikte farmakolojik tedavi verilmiş, yaşam oranı % 43 olarak bulunmuştur. İkinci grupta ventilatör desteği ve ECMO uygulanmış, yaşam oranı % 58 bulunmuştur. Üçüncü grupta ise ECMO ile geciktirilmiş primer onarım uygulanmış, yaşam oranı % 79 olarak gözlenmiştir ⁽¹³⁾. Bu çalışmadaki tedavi stratejisi ile örtüşen birinci ve üçüncü gruba göre tespit edilen yaşam oranının oldukça yüksek olduğu izlenmiştir.

Yaşam oranı % 93 olarak verilen bir çalışmada bu yüksek oranının barotravmanın minimize edilip pulmoner hipertansiyonun azaltılması ile sağlandığı belirtilmiştir ⁽³⁾. Sunulan çalışmadaki tedavi stratejisinde minimal invaziv yaklaşım ve sedasyon önemli yer tutmaktadır.

Konjenital diyafram hernisi pulmoner hipoplazi ve persistan pulmoner hipertansiyon zemininde kırılğan bir fizyolojiye sahip yüksek morbidite ile seyreden bir hastalıktır. Sunulan çalışmadaki sağ kalım oranı literatürdeki verilere göre iyi bir düzeye sahiptir. Ülkemizde KDH ile ilgili sağ kalım bildiren yeterli çalışma bulunmamaktadır. KDH'de minimal invaziv yaklaşım, geciktirilmiş primer onarım ve sedasyon ile yüksek sağ kalım oranı yakalamak mümkün olabilir. Çoğu ölümcül seyreden komplikasyonların fizyolojiye aykırı tıbbi müdahaleler zemininde gelişebileceği düşünülmektedir.

Kaynaklar

1. Başaklar C: Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları I.Cilt, 1. baskı, Ankara, Palme Yayıncılık, 2006
2. Breaux CW, Rouse TM, Cain WS, et al: Improvement in survival of patients with CDH utilizing a strategy of delayed repair after medical and/or ECMO stabilization. J Pediatr Surg 26:333, 1991
3. Downard CD, Jaksic T, Garza JJ, et al: Analysis of an improved survival rate for congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 38:729, 2003
4. Cartledge PHT, Mann NP, Kapilla L: Preoperative stabilization in congenital diaphragmatic hernia. Arch Dis Child 61:1226, 1986
5. Kim Do-H, Park JD, Kim HS, et al: Survival rate changes in neonates with congenital diaphragmatic hernia and its contributing factors. J Korean Med Sci 22:687, 2007
6. Weber TR, Tracy TF: Diaphragmatic hernias, in Donellan WL, Burrington JD, Kimura K (eds): Abdominal Surgery of Infancy and Childhood. Australia, Hanwood Academic Publishers 2001, p:12/1
7. Javid PJ, Jaksic T, Skarsgard ED, et al: Canadian Neonatal Network. Survival rate in congenital diaphragmatic hernia: The experience of the Canadian Neonatal Network. J Pediatr Surg 39:657, 2004
8. Joanne C, Carol B, Jan E, et al: Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia. Pediatrics 116:356, 2005
9. Luis AL, Avila LF, Encinas JL, et al: Results of the treatment of congenital diaphragmatic hernia with conventional therapeutics modalities. Cir Pediatr 19:167, 2006
10. Pyca K, Rygl M, Stranak Z, et al: Treatment of congenital diaphragmatic hernia in neonates. Cas Lek Cesk 143:622, 2004
11. Özel ŞK, Kazez A: Diyafram hernisi. Klinik Çocuk Formu Dergisi Eylül-Ekim:49, 2004
12. Vacanti JP, Crone RK, Murphy JD, et al: The pulmonary hemodynamic response to perioperative anesthesia in the treatment of high-risk infants with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 19:672, 1984
13. Weber TR, Kountzman B, Dillon PA, et al: Improved survival in congenital diaphragmatic hernia with evolving therapeutic strategies. Arch Surg 133:498, 1998