

# Konjenital diyafragma hernisinin prenatal tanılması erken yoğun bakımı sağlar fakat yaşam oranını değiştirmez

Ayşenur CERRAH CELAYİR, Alp GENÇE, Cengiz GÜL, Koray PELİN

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

## Özet

**Amaç:** Polihidramniyos olan ve yirmibeşinci haftadan önce tanı konulan konjenital diyafragma henisi (KDH) 'nde midenin toraks içinde yerleşmesi ve mediastende kayma olmasının mortaliteyi olumsuz etkileyen prognostik faktörler olduğu kabul edilmektedir. Bu çalışmanın amacı, KDH'li hastalarda tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi ve prenatal tanılmanın prognoz üzerine bir etkisi olup olmadığının araştırılmasıdır.

**Gereç ve Yöntem:** Ocak 2004 ile Eylül 2006 arasında 32 aylık sürede sol KDH tanısıyla kliniğimizde takip edilen 26 yenidoğanın kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Olgular cinsiyet, prenatal tanılama varlığı, tanı konulan gebelik yaşı, doğum şekli ve yeri, tedavi yöntemleri, ameliyat zamanı, ameliyat bulguları, eşlik eden anomaliler, mortalite oranı ve yaşayan olguların son durumları göz önüne alınarak yüzdelik dağılımlarına göre analiz edilmiştir.

**Bulgular:** 26 yenidoğanın 13'ü prenatal olarak sol KDH tanısı almış olup tüm olgular doğumu takip eden ilk 24 saat içerisinde solunum sıkıntısı nedeniyle mekanik ventilasyona ihtiyaç göstermişlerdi. Yirmi altı yenidoğanın 10'u medikal tedavi altında iken ilk bir kaç saat içerisinde kaybedilmişlerdi; bu 10 olgunun 8'inde prenatal tanı yapılmıştı. Opere edilen 16 olgunun 9'u operasyonu takip eden 48 saat içerisinde kaybedilmiş; kaybedilen bu 9 olgunun sadece 4'ünde prenatal tanı mevcuttu. Kaybedilen bu 9 olgunun üçünde sol diafragma agenezisi saptanmıştı. Opere edilen 16 olgunun 7'si yaşadı ve bu olgulardan sadece bir tanesinde prenatal tanılama mevcuttu. Tüm hastalarda mortalite oranı %73 olarak bulundu. Prenatal tanı 13 olgudan sadece bir tanesi yaşamaktaydı.

**Sonuç:** Yoğun klinik ve deneysel çabalara rağmen yenidoğanlardaki KDH mortalite oranı halen yüksekliğini korumaktadır. KDH'de prenatal dönemde tanı konulmasının postnatal dönemde mortalite oranını azaltmadığı görülmektedir. KDH'li olgularda mortalite oranlarını azaltmak için fetal cerrahi girişimlerin yapılması yakın gelecek için planlanmalıdır.

**Anahtar kelimeler:** Konjenital diyafragma hernisi, prenatal tanı, prenatal tedavi

\*XXIV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur, 2006, Adana

**Adres:** Dr. Ayşenur Celayir, Şakacı Sok. Mehmet Sayman Ap. 61-8 Kazasker Erenköy, Kadıköy-34736-İstanbul

**Yayına kabul tarihi:** 5.5.2008

## Summary

**Prenatal diagnosis permits immediate intensive care but does not change the survival rate in congenital diaphragmatic hernia**

**Aim:** Intrathoracic position of the stomach, mediastinal shift, polyhydroamnios as individual variables and early gestation of 25 weeks reveal to be poor prenatal ultrasonographic predictors for outcome of Congenital Diaphragmatic Hernia (CDH).

The aim of the study was to determine treatment outcomes of our patients with CDH and evaluate the role of prenatal diagnosis on outcome.

**Material and Methods:** We retrospectively reviewed the records of 26 newborns with left CDH seen between January 2004 and September 2006 with follow up ranging 32 months period. Results of treatment in these newborns were analyzed in regard to gender, existence of the prenatal diagnosis, gestational age at diagnosis, type of delivery, postnatal treatment modalities, operating time, operational findings, associated anomalies, mortality rate and outcomes.

**Results:** There were total of 26 newborns, 13 had got prenatal diagnosed left CDH. All of them presented with respiratory distress within the first 24 hours after delivery and all required mechanical ventilation. 10 of 26 neonates with CDH died within the first hours under the medical treatment, 8 of these 10 neonates had got prenatal diagnosed. 9 of 16 operated cases were died within the 48 hours after the operation, 4 of these 9 operated cases had prenatal diagnosis, 3 of died patients had got complete left diaphragmatic agenesis. 7 of 16 operated cases of CDH had been alive, only one of them had got prenatal diagnosed. Mortality rate were found 73% in total patients, only one case of 13 cases had survived in prenatal diagnosed group.

**Conclusion:** Despite intensive clinical and experimental efforts mortality rate of CDH remains high. Making of the prenatal diagnosis of the CDH demonstrates no change of mortality rate in our series. Prenatal intervention programming in the treatment of the fetus with CDH must be plan in near future.

**Key words:** Congenital diaphragmatic hernia, prenatal diagnosis, prenatal treatment

## Giriş

Konjenital diyafragma hernisi (KDH)'nde prenatal tanılama ve prognoz konusunda halen literatürde bir görüş birliği olmamasına rağmen son yıllarda; yirmi-beşinci haftadan önce tanı konulması, ciddi polihidramniyoz olması, 25. haftadan önce erken hidrops fetalis bulgularının başlaması, mide ve karaciğer sol lobunun göğüs içinde izlenmesinin kötü prognoz kriterleri olduğu belirtilmektedir (1-5). Oysa ki prenatal ultrasonografi yaparken mide cebinin mediastende görülmediği takdirde KDH tanısı konulmasının güçleşeceği açıktır. Ayrıca defekt çapı ile akciğer hipoplazisi derecesi doğru orantılı olmadığı gibi prenatal tanılamada defekt çapını gösterebilecek bir kriter de henüz mevcut değildir (1-5). Bu çalışmanın amacı, KDH tanısıyla kliniğimizde interne edilen olguların prognozunda prenatal tanı konulmasının yaşam oranına olumlu yönde bir etkisi olup olmadığını saptamaktır.

## Gereç ve Yöntem

*Bu çalışmada, Ocak 2004-Eylül 2006 yılları arasındaki 32 aylık periyotta kliniğimizde interne edilen sol KDH tanılı 26 yenidoğanın hastane kayıtları geriye dönük olarak incelenmiştir. Bu olguların cinsiyet, prenatal tanı olup olmaması, varsa prenatal tanılama yaşı, doğum zamanı ve doğum şekli, postnatal ventilatör gereksinimi olup olmaması, postnatal tedavi yaklaşımları, ameliyat zamanı, ameliyat bulguları, eşlik eden anomaliler, tedavi sonuçları ve yaşam oranı açısından analiz edildi. Prenatal tanı ve tanısız grupta elde edilen tüm veriler yüzdelerle dağılımlarına göre karşılaştırıldı.*

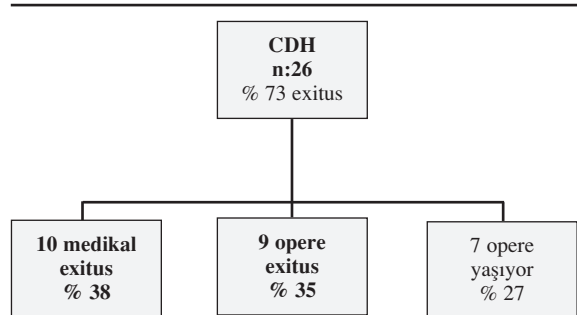
## Bulgular

KDH tanısıyla kliniğimizde interne edilen 26 yenidoğanın 16'sı kız (% 61.5), 10'u erkek (% 38.5) olup 13 olguda (% 50) prenatal tanılama mevcuttu. Prenatal tanılama, sadece 3 olguda 24. gebelik haftası öncesinde, diğerlerinde ise 24. gebelik haftası sonrasında yapılmıştı. Prenatal tanılama 2. düzey ultrasonografi ile hastanemizde yapılmış olup tüm olgularda mide cebi toraks içinde görülmüş ve polihidramniyoz saptanmıştı. Hiçbir olguda ultrasonografik olarak ek patoloji saptanmamıştı. Prenatal tanı ve tanısız olan

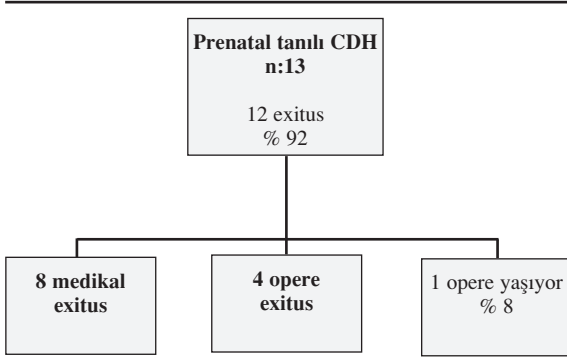
24 olgu hastanemizde ile doğmuş olup başka merkezlerde doğan ve solunum sıkıntısı nedeniyle bize sevk edilen 2 olguda ise prenatal tanılama mevcut değildi. Bu olgulardan birinde intrakranial kanama, dismorfik yüz görünümü ve trombositopeni mevcut olup ameliyat edilemeden kaybedildi, kromozom analizinde 13 trizomi saptandı. Prenatal tanı 13 gebede ortalama 38. haftadan sonra planlı sezaryen sekiyo (C/S) yapılmıştı. Hastaların hemen tümünde doğumu takiben ilk saatlerde solunum sıkıntısı gelişmiş, kan gazı değerlerine göre hastalar acil olarak mekanik ventilasyona bağlanmıştı. Tüm olgularda dakika solunum sayısı % 100'lerde, yüksek PIP ve PEEP değerleriyle alkaloz yönünde tutulmaya çalışarak capnograf ve puls oksimetre ile sürekli monitörize edilmiş; hastalar sedatize edilerek uyutulmuştur. Prenatal tanısız olguların doğum sonrası ortalama tanılama yaşı 2.2 gün bulundu.

26 yenidoğanın 10'u medikal tedavi altındayken ilk saatler içinde kaybedildi (% 38). Bu 10 olgunun 8'inde prenatal tanılama yapılmıştı. Prenatal tanı olsun veya olmasın olgular kan gazları değerleri açısından stabilize edildikten sonra ortalama 2,5. gün ameliyata alındı. Opere edilen 16 olgunun 9'u operasyonu takiben 48 saat içinde kaybedildi (% 35). Exitus olan bu 9 olgunun 4'ünde prenatal tanılama mevcuttu. Kaybedilen bu 9 olgunun 3'ünde sol diyafragma tama yakın gelişmemiş olduğu ameliyat sırasında saptandı, yani sol diyafragma agenezisi tesbit edilmişti. Ameliyatta bu üç olguda diyafragma mesch ile onarıldı. Ameliyat sonrası yaşayan 7 olgudan sadece bir tanesinde prenatal tanılama yapılmıştı (Tablo 1). Tüm KDH olgularında (n:26) mortalite oranı % 73 bulundu. Prenatal tanı almış 13 olgudan ise sadece biri yaşamaktaydı (Tablo 2). Prenatal tanılama yapıl-

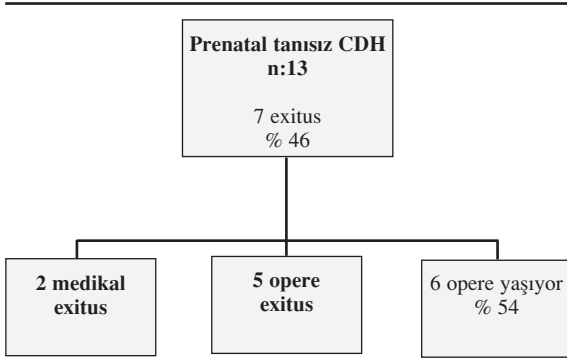
**Tablo 1. Sol KDH'li olgularımızın yaşam ve mortalite oranları (n:26).**



**Tablo 2. Prenatal tanıli KDH olgularının yaşam ve mortalite oranları (n:13).**



**Tablo 3. Prenatal tanısız olguların yaşam ve mortalite oranları (n:13).**



mamış 13 olgudan 6'sı ameliyat sonrası yaşamaktadır (% 54), 7'si kaybedilmiştir (% 46) (Tablo 3).

## Tartışma

KDH'de prenatal tanılama ve prognoz kriterleri konusunda halen literatürde bir görüşbirliği olmamasına rağmen son yıllarda yirmibeşinci gebelik haftasından önce tanı konulması, ağır polihidroamniyoz bulgularının olması, erken fetal hidrops bulgularının başlaması ve mide cebi ile karaciğer sol lobunun toraks içinde izlenmesinin kötü prognoz kriterleri olduğu belirtilmektedir (1-5). Buna karşın, mide cebi ve karaciğer sol lobu toraksta görülmediği takdirde KDH tanısının ultrasonografik olarak nasıl konulabileceği konusunda bir açıklık yoktur.

Prenatal tanı kriterleri ile postnatal yaşam prognozu arasındaki ilişki çok net değildir (1-5). Literatürde yakın gelecekte prenatal tanı konulan olguların prenatal tedavisinin yapılmasıyla bu olgulardaki mortalite ve morbidite oranlarını gerçekten düşüreceği yönünde

çalışmalar bildirilmektedir (6,7). Son yıllarda mide cebinin göğüs içinde saptanması yerine bu olgularda akciğer/baş oranı veya akciğer volüm ölçümlerinin prenatal tanılama ve prenatal tedavide seçici kriter olarak kullanıldığı görülmektedir (6,7). Burada saptanan oranlara göre hangi olgularda prenatal girişim yapılacağına karar verilmekte ve postnatal mortalite konusunda bir ön fikir oluşturulmaktadır. Ancak bu konuda literatürde henüz geniş seri sunumları yoktur. Tüm olgularda akciğer volüm hesaplamalarının yapılabiliyor olması, gerçek prognozun belirlenmesinde pozitif katkısı olacaktır. Bizim olgularımızda çalışmamızın yapıldığı yıllar içinde bu ölçümler yapılmadığı için akciğer volümü ile bir korelasyon olup olmadığını söylemek mümkün değildir.

Hastalarımızın prenatal tanılama yaşı genellikle 25. haftadan sonra yapıldığı için ultrasonografi ile prenatal tanı yapılmasının, prognozun belirlemede bir katkısı olmamıştır. Prenatal tanılama, tüm olgularda mide cebinin göğüs boşluğu içinde bulunması, kalbin deviyeye olmasına göre konulmuş ve tüm olgularda polihidroamnios saptanmıştır. Yaşayan olgularımızda mide cebinin göğüs içinde bulunmaması nedeniyle prenatal tanı konulamamış olup prenatal KDH tanılama yapılması mümkün olamamıştır. Serimizdeki bulgular ve elde edilen sonuçlar incelendiğinde hastalarımızda prenatal tanı konulmasıyla zaten bu olgularda prognozun kötü yönde olacağı varsayımı çıkarılabilir. Dolayısıyla önceki yıllarda tanımlanmış olan prenatal ultrasonografide mide cebinin toraksta görülmesi kriterinin kötü prognoz işareti sayılması, klinik bulgularımızla doğrulanmış görülmektedir.

Konjenital diyafragma hernilerinde yenidoğan döneminde klinik bulgu veren olgularda klasik bilgilere göre yaşam oranı tüm yoğun bakım çabalarına rağmen % 30-40'ı geçmemekteydi. Bu konuda yapılmış pekçok klinik seri sunumlarını ülkemizde yapılan klinik değerlendirmelerde desteklemektedir. Cerrahpaşa Tıp Fakültesinin 20 yıllık 79 olguluk serilerindeki yaşam oranı % 35.1 bulunmuştur (8). Bizim serimizin genel sonuçları da literatürle benzer şekilde bulunmuştur. Ayrıca sonuçlarımıza göre prenatal tanılama yapılmış olmasının yaşam oranını değiştirmede de saptanmıştır.

Elde ettiğimiz veriler doğrultusunda günümüzde sa-

dece KDH varlığını saptamak tarzında yapılan prenatal tanılamanın; erken postnatal dönemden itibaren olgulara yaklaşım konusunda ekibin hazır olmasını ve gerekirse olguların entübe edilerek yoğun bakıma alınmasını sağladığını; ancak postnatal mortalite oranını değiştirmedeğini söyleyebiliriz. Literatür bilgileri prenatal tanı konulmasının yakın gelecekte KDH'de fetal cerrahi tedavi planlanmasında faydalı olacağı ve mortaliteyi azaltacağı yönündedir.

### Kaynaklar

1. Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, et al. Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonar blastoma. *J Pediatr Surg* 41:66, 2006.
2. Mamdouh Abdel Salam, Hesham E. Elsheik. Congenital Diaphragmatic Hernia: A Comparative Study of Two Different Strategies of Management. *Ann Pediatr Surg* 1:2, 2005.
3. Harrison MR, Adzick NS, Bullard KM, et al. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero VII: a prospective trial. *J Pediatr Surg* 32:1637, 1997.
4. Casaccia G, Crescenzi F, Dotta A, et al. Birth weight and McGoon Index predict mortality in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 41:25, 2006.
5. Grethel EJ, Cortes RA, Wagner AJ, et al. Prosthetic patches for congenital diaphragmatic hernia repair: Surgisis vs Gore-Tex. *J Pediatr Surg* 41:29, 2006.
6. Arkovitz MS, Russo M, Devine P, et al. Fetal lung-head ratio is not related to outcome for antenatal diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 42:107, 2007.
7. Hellmeyer L, Exner C, Folz B, et al. Telemetric monitoring of tracheal pressure after tracheal occlusion for treatment of severe congenital diaphragmatic hernia. *Arch Gynecol Obstet* 5:245, 2007.
8. Celayir S, İlçe Z, Kılıç N, Erdoğan E, Yeker D. Konjenital Diyafragma Hernileri (1978-1998). *Cerrahpaşa. J Med* 30:259, 1999.