

Morgagni hernisi: Bir çocuk cerrahisi kliniği deneyimi *

Çiğdem ULUKAYA DURAKBAŞA, Murat MUTUŞ, A. Nadir TOSYALI, Varol ŞEHİRALTI, Kaan MAŞRABACI, Hamit OKUR

SB Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Özet

Amaç: Morgagni Hernisi ender görülen doğumsal bir diyafragma hernisidir. Sıklığının tüm diyafragma hernileri içinde % 5'ten az olduğu ve çocuklarda daha ender bir tanı olduğu bilinmektedir. Bu nedenle konuyla ilgili yayın sayısı sınırlıdır. Bu çalışmada bir çocuk cerrahisi kliniğinin Morgagni hernileri ile ilgili deneyimi derlenmiştir.

Gereç ve Yöntem: 1996-2006 yılları arasında ameliyat edilen 8 olgunun ameliyat notları ve dosya kayıtları geriye dönük olarak incelendi. Hastaların başvuru yakınmaları, tanı yöntemleri, eşlik eden anomaliler, ameliyat bulguları ve ameliyat sonrası izlemleri değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların ortanca başvuru yaşı 24 (4 ay-8 yıl) aydı. 6 (%75) hasta erkek ve 2 (% 25) hasta kızdı. Tanıya götüren yakınmalar 7 olguda sık nefes alma, geçirilmiş akciğer enfeksiyonu veya kusma idi. Yakınmasız 1 olguda başka nedenle çekilen düz radyografi ile şüphelenilmişti. 3 (% 38) olguda Down Sendromu eşlik etmekteydi. Tüm olgularda öncelikli olarak düz akciğer radyografileri çekilmişti. Bunu takiben, yine tüm olgularda üst veya alt sindirim sistemi kontrastlı görüntülemesi ile bilgisayarlı tomografi (BT) görüntüleme yöntemlerinden en az birisi çalışılmıştı. Tüm olgular transabdominal yolla ameliyat edildi. Defekt 5 (% 62.5) olguda sağda, 1 (% 12.5) olguda solda ve 2 (% 25) olguda çift taraftıydı. Tüm olgularda kese çıkarılarak primer onarım yapıldı. Erken ameliyat sonrası komplikasyon veya mortalite görülmedi. Olguların ortanca izlem süresi 7,5 (9 ay-8 yıl) yıldır. Geç nüks görülmemiştir.

Sonuç: Morgagni Hernisi özellikle çocuklarda subakut solunum yolu bulgularıyla seyreder. Down Sendromu birlikteliği sıktır. Tanıda düz radyografilere ek olarak, BT yararlı bir görüntüleme yöntemidir. Hastalık asemptomatik bile seyretse, tanu konduğunda cerrahi girişim yapılması uygundur. Transabdominal yol özellikle çift taraflı hernilerin onarımında tartışmasız üstünlüğe sahiptir. Cerrahi onarımın kısa ve uzun dönem sonuçları yüz güldürücüdür.

Anahtar kelimeler: Morgagni, diyafragma, herni, çocuk

* XXV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur 24-27 Ekim 2007, Çeşme-İzmir
Adres: Çiğdem Ulukaya Durakbaşa, Soyak Gökyüzü Konutları, C/45, Üsküdar, 34662, İstanbul
Yayına kabul tarihi: 11.4.2008

Summary

Hernia of Morgagni: experience of a pediatric surgical clinic

Aim: Hernia of Morgagni is a rare form of congenital diaphragmatic hernia. The incidence is less than 5 % of all diaphragmatic hernias. It is more rarely diagnosed in children. Therefore, the reports on this type of defect are scarce. This report gathers the relevant experience of a pediatric surgical clinic.

Material and Method: The operative logs and file records of 8 cases operated on between the years 1996 and 2006 are investigated. The presenting complaints, diagnostic investigations, associated anomalies, operative findings and postoperative follow up are recorded.

Results: The median age at presentation was 24 months (4 months-8 years). There were 6 (75 %) males and 2 (25 %) females. The presenting complaints were tachypnea, respiratory tract infection and/or vomiting in 7 patients. There was 1 asymptomatic case that was suspected by a plain radiography taken for an irrelevant indication. Associated Down's Syndrome was detected in 3 (38 %) cases. The initial diagnostic investigation was plain thoracic radiographies. These were followed at least by one of upper and/or lower gastrointestinal tract contrast studies and computerized tomography (CT) investigation. Transabdominal operative route was preferred in all cases. The defect was right-sided in 5 (62.5 %) patients, left-sided in 1 (12.5 %) and bilateral in 2 (25 %). Primary repair followed the removal of the sac in all cases. There was no early postoperative complications or mortality. The median follow up period is 7.5 years (9 months-8 years). No late recurrence occurred.

Conclusion: Hernia of Morgagni usually presents with subacute airway symptoms in children. Down's Syndrome association has a high incidence. Direct radiographies as well as CT scanning are helpful in diagnosis. Even in asymptomatic cases, surgery is indicated after diagnosis. Transabdominal route is especially superior in surgical repair of bilateral cases. Both short- and long-term results of surgery are satisfactory.

Key words: Morgagni, diaphragm, hernia, child

Giriş

Morgagni hernisi retrosternal bölgede yer alan ve aynı zamanda “subkostosternal diyafragma” veya “Larrey” hernisi olarak da adlandırılan doğumsal bir diyafragma hernisidir. Bütün yaş grupları göz önüne alındığında, Morgagni hernileri tüm diyafragma hernilerinin % 5’inden azını oluşturur (4). Diğer diyafragma hernileri ile kıyaslandığında Morgagni hernileriyle ilgili sınırlı sayıda çalışma vardır. Aşırı şişmanlık ve gebelik gibi risk faktörlerinin, ilerleyen yaşla beraber, mevcut zayıf alandan herniasyonu kolaylaştırdığı ve dolayısıyla yetişkinlerde daha sık görüldüğü düşünülmektedir. Ayrıca, bu tip hernilerin özellikle çocuklarda asemptomatik seyredebileceği bilinmektedir. Bu nedenlerden ötürü, diyaframadaki defekt doğumsal olmakla beraber, klinik uygulamalarda Morgagni hernisinin çocuk yaş grubunda görülme olasılığının göreceli olarak daha az olduğu bildirilmiştir (4).

Diyafragmanın göğüs ve karın boşlukları arasında yer alan anatomik bir bariyer olması açısından, çeşitli yaş gruplarında, gerek çocuk cerrahları ve genel cerrahlar tarafından gerekse göğüs cerrahları tarafından müdahale edilen bir organdır (9,11,13). Dolayısıyla diyafragmanın çeşitli hastalıklarına yönelik farklı yaklaşımlar tanımlanmaktadır (1,8). Bu çalışmada bir çocuk cerrahisi kliniğinin Morgagni hernileri ile ilgili deneyimi derlenerek başvuru yakınmaları, tanısal uygulamalar, anatomik tutulum, ameliyat yöntemleri ve elde edilen sonuçların sunulması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

01.01.1996-31.12.2006 tarihleri arasında S.B. Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği’nde ameliyat edilen diyafragma hernili olguların kayıtları geriye dönük olarak ameliyat defterleri ve hasta dosyaları incelenerek bir araya getirildi. Hastaların demografik bilgileri, başvuru yakınmaları, tanı yöntemleri, uygulanan cerrahi girişim tekniği, ameliyat bulguları ile izlem bulguları kaydedildi.

Bulgular

Çalışmanın kapsadığı sürede diyafragma hernisi tanısı ile 79 hasta ameliyat edildi. Bu hastaların 8’inde

(% 10) Morgagni tipi herni saptandı. Hastaların ortanca başvuru yaşı 24 (4 ay-8 yıl) aydı (Tablo 1). 6 (% 75) hasta erkek ve 2 (% 25) hasta kızdı. Tanıya götüren yakınmalar 6 (% 75) olguda sık nefes alma ve geçirilmiş akciğer enfeksiyonu ve 1 (% 12.5) olguda kusma idi. Yakınmasız 1 (% 12.5) olguda başka nedenle çekilen düz radyografi ile şüphelenilmişti. Olguların 3’ünde (% 38) Down Sendromu mevcuttu. Down Sendromu olan olgulardan birinde tek taraflı inmemiş testis vardı.

Tablo 1. Olguların demografik ve klinik bulguları.

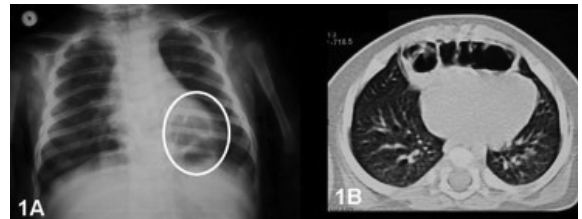
Hasta	Yaş (ay)	Cinsiyet	Yakınma	Taraf	Ek anomali
1	35	E	AC	Sağ	Yok
2	12	E	AC	Sağ	Yok
3	44	E	AC	Bilateral	Yok
4	9	K	AC	Bilateral	DS
5	95	K	K	Sağ	Yok
6	39	E	AC	Sağ	DS
7	4	E	AC	Sağ	Yok
8	13	E	Yok	Sol	DS-İT

E: erkek, K: kız

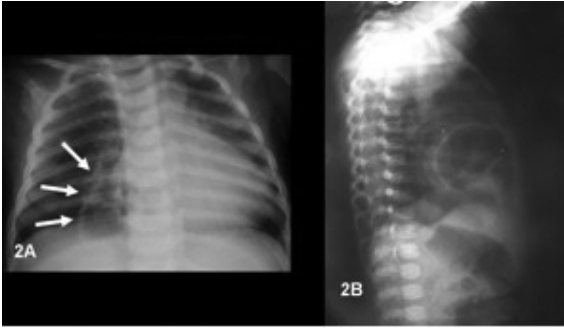
AC: Solunum yolu yakınmaları, K:kusma

DS: Down Sendromu, İT: inmemiş testis

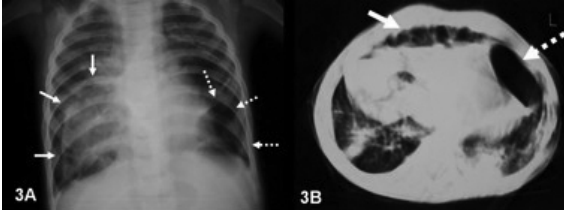
Tanısal girişim olarak tüm olgularda öncelikle düz ön-arka ve lateral akciğer radyografileri çekilmişti. Düz ön-arka radyografilerin hepsinde sağ kardiyofrenik açıda anormal dansite artışı ve/veya kalbin sağ veya solunda yer alan bağırsak anslarına ait seviyelenme şeklinde anormal bulgular saptanmıştı (Resim 1A, 2A ve 3A). Lateral radyografiler mevcut anormal bulguların retrosternal yerleşimde olduğunu belirlemişti (Resim 2B). Düz radyografileri takiben, 1 olguda alt gastrointestinal sistem kontrastlı çalışma yapılmış, ancak kolon yeterince doldurulamadığı için bu tetkik tanıda yardımcı olamamıştı. Paraözofageal hiatal herni şüphesiyle üst gastrointestinal sistem



Resim 1. Ön-arka göğüs radyografisinde sol hemitoraks inferiorunda bağırsak gazına ait gölge izleniyor (A). Aynı olgunun bilgisayarlı tomografisinde toraksa herniye olan kolonik ans ile etrafında omental yağlı doku görülüyor (B).



Resim 2. Ön-arka göğüs radyografisinde toraks sağ yarısında parakardiyal alanda luminal organa ait gölge izlenmekte (oklar) (A). Lateral radyografide bu gölgenin retrosternal yerleşimi olduğu görülmüştür (B).



Resim 3. Çift taraflı herni saptanan bir olguda ön-arka göğüs radyografisinde sağ hemitoraks alt yarısında opasite (oklar) ve sol hemitoraks inferiorunda luminal organa ait gaz gölgesi görülüyor (kırık oklar) (A). Aynı olgunun bilgisayarlı tomografisinde retrosternal alanda kolona (ok) ve solda mideye (kırık ok) ait görünüm mevcut (B).

kontrastlı grafisi çekilen bir diğer olguda da tanıyı kesinleştirici sonuç elde edilememiştir. Tüm olgularda Bilgisayarlı Tomografi (BT) ile görüntüleme yapılmış ve ameliyat öncesi kesin tanı konmuştu (Resim 1B ve 3B). Tüm olgular açık cerrahi, transabdominal yolla ameliyat edildi. Defekt 5 (% 62.5) olguda sağda, 1 (% 12.5) olguda solda ve 2 (% 25) olguda çift taraflıydı. Olguların hepsinde herni kesesi vardı. Tüm olgularda defektten içeriye kolon herniye olmuştu. Ayrıca, birer olguda mide ve bir karaciğer segmentinin kolona eşlik ettiği saptandı. Redüksiyonu ve kesenin çıkarılmasını takiben tüm olgularda diyafragma sternumun arkasına ve posterior rektus kılıfına dikilerek primer onarım yapıldı. Erken ameliyat sonrası komplikasyon veya mortalite görülmedi. Olguların ortanca izlem süresi 7,5 (9 ay-8 yıl) yıldır. Geç nüks görülmemiştir.

Tartışma

Karın içi organlarının substernal aralıktan toraksa geçişini ilk olarak 1769'da Giovanni Morgagni, bir

otopsi çalışmasına dayanarak tarif etmiştir (4). Ardından Dominique-Jean Larrey 1828'de bir cerrahi yaklaşım yolu olarak perikardiyal boşluğa ulaşmak için anterior diyafragma defektinin kullanılabileceğini bildirmiştir (4). Retrosternal alanda yer alan bu defekt sterno-ksifoid çıkıntıdan kaynaklanan liflerle kostal sınırdan kaynaklanarak santral tendona bağlanan kas liflerinin arasında kalan üçgen bir boşluktur. Morgagni veya Larrey foraminası adı verilen bu boşluktan arteria mamma interna geçerek rektus kılıfına ulaşır ve arteria epigastrica superior halini alır. Periton intakt olduğu için, genellikle gerçek bir herni kesesi vardır. Sonuç olarak, bu seride sunulan tüm olgularda herni kesesi saptanmıştır.

Embriyolojik gelişimde Morgagni forameni diyafragmanın ventralinde yer alan transvers septumlarının göğüs duvarındaki kostal arklarla birleşmemesinden kaynak alır. Her iki yanda ligamentum teres herninin medial sınırını işaret eder. Ancak, bilateral tipteki Morgagni hernileri ender olarak orta hatta birbiriyle birleşerek, diyafragmanın anteriorunda yer alan geniş bir defekt şeklinde görülebilirler (14). Kimi yazarlar bu tipteki hernilerde defektin orta hattı içerecek karşı tarafa uzanması nedeniyle, Morgagni hernisinden farklı bir başlık altında değerlendirilmeleri gerektiğini savunmaktadır (5,12). Yine de çoğu olguda tek taraflı tutulum vardır. Boşluğun sol tarafında perikardium yer alarak koruyucu görev gördüğü için, solda herniasyon görülme olasılığı daha azdır. Sunulan seri, mevcut yayınlarla uyumlu olarak, en sık sağ tarafta tutulum görüldüğünü teyit etmiştir.

Klasik öğretisi Morgagni hernisinin görülme sıklığının % 5'ten az ve hatta % 2 civarında olduğu doğrultusundadır (4,14). Bizim serimizde ise bu oran % 10 olarak bulunmuştur. Benzer şekilde, Karabıyık ve ark. nın çeşitli diyafragma patolojileri nedeniyle ameliyat edilen 76 olguluk serisinde olguların % 12'sinde Morgagni hernisi saptanmıştır (6). Görülme sıklığındaki bu yükseklik yıllar içinde çocuklarla ilgilenen hekimlerin Morgagni hernisine yönelik farkındalığının artmasına bağlı olabileceği gibi, bu iki merkeze başvuran hasta grubunun dağılım özellikleriyle de ilgili olabilir.

Morgagni hernisi uzun yıllar asemptomatik seyredebilir (4,8). Yetişkinlerde gastrointestinal obstrüksü-

yon gibi akut nedenlerle başvurular görülebilirse de özellikle çocuklarda daha subakut bir seyir izlediği ve akciğer bulgularının daha yaygın görülen bir başvuru nedeni olduğu bilinir. Al-Salem ve ark.'nın 15 çocuktan oluşan serisinde % 80 oranında yineleyen akciğer enfeksiyonu görüldüğü bildirilmiştir (2). Sonuç olarak, bizim serimizde de en yaygın başvuru yakınmasının akut ve/veya tekrarlayan akciğer enfeksiyonları olduğu görülmüştür (olguların % 75'i). Asemptomatik olup, rastlantı sonucu saptanan olgularda cerrahi girişimin gerekliliği konusunda çekişmeler olabilir. Ancak, ileride gelişebilecek akut gastrointestinal sistem obstrüksiyonu ve nekroz gibi komplikasyonları engellemek bakımından tüm olgularda cerrahi girişim yapılmalıdır (4). Kesin oranlar verilirse de Morgagni hernisine Down Sendromu, göğüs duvar anomalileri ve malrotasyonun eşlik edebileceği bildirilmiştir (14). Burada sunulan seride olguların % 38'inde eşlik eden Down Sendromu saptanmış, göğüs duvarı anomalileri ve malrotasyon ise görülmemiştir.

Morgagni hernisinin tanısının konmasında düz ön-arka ve lateral akciğer grafilerinin son derece yararlı olduğu özellikle de lateral radyografilerle çoğu olguda tanının rahatlıkla konabileceği bilinmektedir (8,9). Ancak, gerek serimizde gerekse bildirilen diğer serilerde kontrastlı radyografiler ve BT yaygın olarak kullanılmaktadır (9,13). Hastalığın tanısında ek radyolojik görüntüleme yöntemlerinin rutin kullanımının gerekliliği sorgulanabilir. Bununla birlikte, günümüz hekimlerinin karşı karşıya kaldığı medikolegal kısıpkaça ameliyat öncesi tanının kesinleştirilmesinde ek görüntüleme yöntemlerinin kullanımından kaçınmak çok da olası gözükmemektedir.

Yayınlanan çalışmalarda Morgagni hernisine yönelik cerrahi girişimlerde bazı farklılıklar vardır. Örneğin, herni kesesinin çıkarılmasının gerekliliği sorgulanmıştır. Özellikle laparoskopik teknikleri uygulayan cerrahların savunduğu bir görüşe göre, perikardiyal veya plevral perforasyona yol açabileceği için herni kesesi çıkarılmamalıdır (1,7). Karşıt görüş olarak, göğüs boşluğunda loküle, yer kaplayıcı bir oluşumun bırakılmasının nükse veya kist formasyonuna yol açabileceği varsayılmıştır (10). Basılı yayınlar bu konuda kesin kaniye verecek yoğunluk ve derinlikte değildir. Mevcut seride yer alan tüm olgularda herni kesesi çıkarılarak onarım yapılmış ve bir komplikas-

yon yaşanmamıştır. Yine de cerrahi girişim sırasında kalp aritmisi ve benzeri sorunlar yaşanması halinde, herni kesesinin intakt bırakılması düşünülebilir. Cerrahi girişim yöntemiyle ilgili bir diğer görüş ayrılığı da transabdominal ve transtorasik yaklaşımla ilintilidir. Giriş bölümünde belirtildiği üzere, diyafragma farklı disiplinlerde çalışan hekimlerin ilgi alanına giren bir organdır. Özellikle göğüs cerrahları, geniş bir görüş alanı sağlaması ve herni içeriğinin kolaylıkla redükte edilmesi gibi gerekçelerle transtorasik yaklaşımı tercih etmektedir (13). Ancak, çift taraflı tutulumun transtorasik yaklaşımla gözden kaçabileceği de bir gerçektir (3,8). Ayrıca, eşlik etmesi olası malrotasyon benzeri anomaliler de bu yaklaşımla düzeltilemez. Çocuk cerrahisi eğitiminin sağladığı gerek transtorasik gerekse transabdominal cerrahi yeterlilik akılda tutularak, serimizde tüm olguların transabdominal yolla onarımı tercih edilmiştir. Bu sayede çift taraflı tutulum gösteren 2 olgu da dahil olmak üzere tüm olgularda tam sağaltım elde edilmiştir.

Diğer pek çok cerrahi uygulamada olduğu gibi, Morgagni hernisinin onarımında da laparoskopinin kullanımını giderek yaygınlık kazanmaktadır (8,7,10). Laparoskopik onarımın iyi bilinen daha az doku travmasına yol açması gibi üstünlüklerinin yanı sıra şüpheli olgularda tanıyı kesinleştirmede de yararı vardır (8). Ancak, zaten az görülen bir anomali olan Morgagni hernisinde laparoskopik onarıma ilişkin henüz yeterli deneyim yoktur. Çocuklarda laparoskopi kullanımının artmasıyla bu konuda da deneyim artacak ve bu yaklaşımın uzun dönem sonuçları kesinlik kazanacaktır.

Sonuç olarak, bu seride Morgagni tipi diyafragma hernilerinin görülme sıklığı % 10 olarak bulunmuştur. Çocuklarda solunum yolu yakınmalarının öncelikli başvuru nedeni olduğu görülmüştür. Down Sendromu birlikteliğinin sık olduğu saptanmıştır. Tanısal girişim olarak düz göğüs radyografilerine ek olarak BT yararlı bulunmuştur. Transabdominal yolla herni kesesinin çıkarılması ve primer onarımın, çift taraflı tutulum da dahil olmak üzere, bu hastaların sağaltımında uygun bir yaklaşım olduğu belirlenmiştir.

Kaynaklar

1. Akbıyık F, Tiryaki TH, Şenel E, et al: Is hernial sac removal necessary? Retrospective evaluation of eight patients with Morgagni hernia in 5 years. *Pediatr Surg Int* 22:825, 2006
2. Al-Salem A, Nawaz A, Matta H, et al: Herniation through the foramen of Morgagni: early diagnosis and treatment. *Pediatr Surg Int* 18:93, 2002
3. Bentley G, Lister J: Retrosternal hernia. *Surgery* 57:567, 1965
4. Federico JA, Ponn RB: Foramen of Morgagni hernia. In Shields TW, LoCicero III J, Ponn RB (eds): *General Thoracic Surgery*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.647-650
5. İskit HS, Sander S, Kıyan G, et al: Anteromedial yerleşimli diyafragma defekti Morgagni hernisinin bir tipi değildir. *Pediatric Cerrahi Dergisi* 10:44-46, 1996
6. Karabıyık N, Demirali O, Gördü Z, et al: Çocuklarda doğumsal diyafragma bozuklukları: 15 yıllık deneyim. *İstanbul Tıp Fakültesi Mecmuası* 66:154-159, 2003
7. Kuster GG, Kline LE, Garzo G: Diaphragmatic hernia through the foramen of Morgagni: laparoscopic repair case report. *J Laparoendoscopic Surg* 2:93, 1992
8. Loong TPF, Kocher HM: Clinical presentation and operative repair of hernia of Morgagni. *Postgrad Med J* 81:41-44, 2005
9. Minneci PC, Deans KJ, Kim P, et al: Foramen of Morgagni hernia: changes in diagnosis and treatment. *Ann Thorac Surg* 77:1956, 2004
10. Rau HG, Schardey HM, Lange V: Laparoscopic repair of a Morgagni hernia. *Surg Endosc* 8:1439, 1994
11. Salman AB, Tanyel FC, Şenocak ME, et al: Four different hernias are encountered in the anterior part of the diaphragm. *Turk J Pediatr* 41:483, 1999
12. Salman AB, Yıldırğan İ, Başoğlu M, et al: Nadir yerleşimli diyafram hernileri. *Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 29:420, 1997
13. Sırmalı M, Türüt H, Gezer S, et al: Clinical and radiological evaluation of Foramen of Morgagni hernias and the transthoracic approach. *World J Surg* 29:1520, 2005
14. Stolar CJH, Dillon PW: Congenital diaphragmatic hernia and eventration. In Grosfeld JL, O'Neill JA, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds). *Pediatric Surgery*; Mosby Elsevier, 2006, p.931-954