

Omfalosele olgularında ölüm nedenleri

Murat Kemal ÇİĞDEM, Abdurrahman ÖNEN, Hatun DURAN, Selçuk OTÇU

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır

Özet

Amaç: Karın ön duvarı defektleri içinde yer alan omfaloselin sıklığı 5000 canlı doğumda 1 olarak bildirilmiştir. Son yıllardaki ilerlemelere rağmen ölüm halen yüksektir. Bu çalışmada, kliniğimizde omfalosel nedeniyle ameliyat edilen olgularda, ölüm nedenleri araştırılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmada, 1983-2006 yılları arasında kliniğimizde ameliyat edilen 61 omfalosel olgusu irdelenmiştir. Olguların, cinsiyetleri, doğum ağırlıkları, gestasyonel yaşları, defekt çapları, ameliyat şekilleri, eşlik eden ek anomaliler ve ölümler kaydedildi.

Bulgular: Olguların ortalama ağırlığı 3060 gramdı (1300-4200 gram). Tüm olguların % 24'ünün gestasyonel yaşı 38 haftanın altındaydı. Olguların 49'una (% 80) primer onarım, 5'ine (% 8.1) silo yöntemiyle, 4'üne (% 6.5) yama kullanılarak, 3'ünde (% 5) ise sadece cilt kapatılarak sekonder fasya onarımı yapıldı. Olguların % 50'sinde ek bir doğumsal anomaliye rastlandı. En sık eşlik eden ek anomali malrotasyondur (% 30). Genel ölüm oranı, % 24.5'tir. Kaybedilen olguların % 53.3'ü ameliyattan sonraki ilk 24 saat içinde kaybedildi. En yüksek ölüm oranı silo yöntemiyle ameliyat edilen olgularda görülürken, sadece cilt kapatılarak sekonder fasya onarımı yapılan olguların hiçbiri kaybedilmedi.

Sonuç: Omfalosel olgularında mutlak tedavi gerektiren ek anomali oranı yüksek olduğundan, tüm olgular ek anomali açısından dikkatlice değerlendirilmelidir. Özellikle silo yöntemiyle ameliyat edilen olgularda sepsis açısından ciddi takip ve tedavi gerekir. Yeterli karın boşluğunun gelişmediği olgularda, primer onarımın karın içi basıncı ciddi oranda yükselterek ölüm olasılığını arttırabileceği akıld tutulmalıdır; şüpheli olgularda sekonder fasya onarımı tercih edilmelidir

Anahtar kelimeler: Omfalosel, karın duvarı defektleri, konjenital anomali, mortalite

Summary

The factors affecting mortality in omphalocele patients

Aim: The incidence of omphalocele has been reported to be 1 in 5000 live births. Despite improvements in recent years, mortality rate is still high in these patients. In the present study, we evaluated the possible factors affecting mortality in omphalocele patients who were operated in our clinic.

Material and Method: In this study, we evaluated 61 omphalocele cases who were operated in our clinic between 1983 and 2006. Sex, birth weight, gestational age, size of abdominal wall defect, type of surgery, associated anomalies and mortality rate were recorded.

Results: The mean birthweight was 3060 gram (1300-4200 gram). In the 24 % of patients, gestational age was under 38 weeks. Primary closure was done in 49 (80 %), silo in 5 (8.1 %), patch in 4 (6.5 %), and skin closure alone in 3 (5 %) patients. Overall, 50 % had associated anomalies. The most common associated anomaly was malrotation (30 %). Mortality rate was 24.5 %; 53.3 % of these patients died in the first postoperative day. While the highest mortality rate was observed in the patients who underwent silo procedure, none of the patients undergoing skin closure alone died.

Conclusion: Because of high rate of severe associated anomaly that needs to be treated, all omphalocele cases should be evaluated carefully for such anomalies. Particularly those patients who are treated with silo technique should be followed-up for sepsis. It should be kept in mind that primary closure may increase mortality by causing high intraabdominal pressure in patients with underdeveloped abdominal cavity. Secondary fascial repair should be preferred suspicious cases.

Key words: Omphalocele, abdominal wall defects, congenital anomaly, mortality

Giriş

Omfalosele, orta hattaki kasların birleşimindeki yeter-

* XXIX. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur, 4-8 Kasım 2006, Adana

Adres: Murat Kemal Çiğdem, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 21280, Diyarbakır

Yayına kabul tarihi: 6.12.2007

sizlik sonucu karın içi organların göbekten karın dışına fıtıklaşması ile karakterize doğumsal bir anomalidir. Sıklığı 1/5000 olarak bildirilmiştir (4). Son yıllarda, doğum öncesi tanı konabilmesiyle ölüm ve sakatlıkların azaltılmasında ciddi oranda ilerleme sağlanmıştır (10). Ancak, ciddi ek anomaliler, yetersiz karın boşluğu ve uzun süre hastanede kalmaya bağlı

sepsis ölümde etkili birer sorun olarak durmaktadır. Bu çalışmadaki amacımız, omfalosel olgularında karşılaşılan ciddi ek anomalileri, ölüme etki eden olası etkenleri ve tedavi yaklaşımını klinik deneyimimiz ölçüsünde tartışmaktır.

Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde 1983-2006 yılları arasında omfalosel nedeniyle ameliyat edilen olgular geriye dönük olarak incelendi. Çalışmaya, konservatif olarak takip edilen ve ameliyat öncesi dönemde kaybedilen olgular dahil edilmemiştir. Olguların, cinsiyetleri, doğum ağırlıkları, gestasyonel yaşları, defekt çapları, ameliyat şekilleri, eşlik eden ek anomaliler ve ölümler kaydedildi. Defekt çapı 5 cm'den küçük olanlar küçük omfalosel, 5 cm'den büyük olanlar ise büyük omfalosel olarak adlandırıldı.

Bu geriye dönük çalışmada, ameliyat yöntemleri, defektin büyüklüğüyle ilişkili olarak farklı cerrahların kişisel tercihlerine göre uygulanmıştır. Bununla birlikte, kliniğimizde omfalosel olgularına son yıllardaki yaklaşımımız, küçük omfalosel olgularında primer onarım yapılması, büyük omfalosel olgularında ise karın boşluğu gelişmiş olgularda primer onarım, karın boşluğu gelişmemiş büyük defekti olan olgularda ise öncelikle konservatif yaklaşım şeklindedir.

Primer onarım yapılan olgularda, omfalosel kesesi çevresel olarak kesilip kese içindeki organlar karın içine yerleştirildikten sonra fasya uçları yaklaştırılıp dikildi. Yama kullanılarak onarım yapılan olgularda, fasyal açıklık bir yama kullanılarak yaklaştırıldı. Kese içindeki organların tamamı karın içine gönderilemeyen olgularda ise silo yöntemi tercih edildi; bu amaçla "mediflex" serum poşeti kullanıldı. Fasyal açıklığın primer olarak kapatılamadığı bazı olgularda sadece cilt kapatılıp ikinci seansta fasyal onarım yapıldı.

İstatistiksel analiz için Ki-kare testi kullanıldı.

Bulgular

Ameliyat edilen 61 olgu çalışmaya dahil edildi. Olguların 34'ü erkek, 27'si kızdı. Ağırlıkları 1300 gram ile 4200 gram arasındaydı (ortalama ağırlık 3060 gram). Olguların 12'sinin (% 19.6) ağırlığının 2500 gramın altında olduğu saptandı. Tüm olguların

15'inin (% 24) gestasyonel yaşı 38 haftanın altındaydı. Yirmi altı olguda (% 42) defekt çapı 5 cm'den büyüktü. Olguların 49'una (% 80) primer onarım, 5'ine (% 8.1) silo yöntemiyle, 4'üne (% 6.5) yama kullanılarak ve 3'ünde (% 5) ise sadece cilt kapatılarak sekonder fasya onarımı yapıldığı saptandı.

Olguların % 50'sinde ek bir doğumsal anomaliye rastlandı. En sık eşlik eden ek anomali 18 (% 30) hastada görülen malrotasyondur. Ayrıca, Meckel divertikülü, ileal atrezi, kolon atrezisi, anal atrezi, konjenital diafragma hernisi, kardiyak anomali ve Cantrell pentalojisi saptandı. Defekt çapı 5 cm'den büyük olgularda ek anomali % 42 oranında görülmüşken, 5 cm'den küçük olgularda bu oranın % 35 olduğu saptandı.

Hastalarımızın 15'i (% 24.5) kaybedildi. Kaybedilen olguların 8'inin (% 53.3) ameliyattan sonraki ilk 24 saat içinde öldüğü saptandı. En yüksek ölüm oranı (% 60) silo yöntemiyle ameliyat edilen olgularda görüldükçe, sadece cilt kapatılarak sekonder fasya onarımı yapılan olguların hiçbiri kaybedilmedi. Bununla birlikte, ameliyat yöntemlerinin ölüm üzerine etkisi istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı ($p>0.05$). Büyük omfaloselli olgularda ölüm oranı % 34, küçük omfaloselli olgularda ise % 17 olarak saptandı. Prematürite, doğum ağırlığı ve defektin büyüklüğünün de ölüm üzerine anlamlı bir etkisinin olmadığı saptandı ($p>0.05$, $p>0.05$, $p>0.05$). Kaybedilen olgularla muhtemel risk faktörleri arasındaki ilişki Tablo 1'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Mortalite üzerine etkili olabilecek muhtemel risk faktörleri.

Muhtemel risk faktörleri	Kaybedilen olgu sayısı (%)	p değeri
Defekt çapı Büyük (n=26)	9 (34.6)	$p>0.05$
Küçük (n=35)	6 (17.1)	
Gestasyonel yaş Prematür (n=15)	5 (33.3)	$p>0.05$
Matür (n=46)	10 (21.7)	
Doğum ağırlığı Düşük (n=12)	4 (33.3)	$p>0.05$
Normal (n=49)	11 (22.4)	
Ameliyat yöntemi 1) Primer onarım (n=49)	11 (22.4)	$p>0.05^*$
2) Silo (n=5)	3 (60)	
3) Cilt onarımı (n=3)	0	
4) Yama (n=4)	1 (25)	
Ek anomali Var (n=30)	8 (26.6)	$p>0.05$
Yok (n=31)	7 (22.5)	

*Tüm ameliyat yöntemlerinin karşılaştırılmasında $p>0.05$ bulunmuştur.

Tartışma

Son yıllarda, doğum öncesi tanı konarak doğumun çocuk cerrahisi uzmanı ve yeni doğan yoğun bakım olanakları olan merkezlerde yapılmasıyla omfalosel olgularının ölüm oranlarında belirgin düşme sağlanmıştır (9,10). Bunun yanında, doğum öncesi tanı konamayan veya ciddi ek anomalisi olan bebeklerde ölüm oranı halen yüksektir (7,15). Literatürde, omfalosel olgularındaki ölüm oranı % 0 ile % 37 arasında bildirilmiştir (7,9,15,16). Ölümü etkileyen en önemli faktörler, prematürite, doğum ağırlığı, eşlik eden anomaliler, defektin büyüklüğü ve ameliyat şeklidir (2,7,11,12,13,14,16).

Omfalosele, gerek gastrointestinal sistem (GİS) gerekse GİS dışı anomalilerin sıklıkla eşlik ettikleri bilinmektedir (7,9,10,11,13). En sık eşlik eden anomaliler, kromozomal ve kardiyak anomalilerdir (5,7,16). Bunun dışında, özellikle GİS anomalileri de omfaloselle birlikte sık olarak görülebilmektedir. Defekt çapı küçük olgularda, ek anomali sıklığı daha yüksek olduğu bildirilmiştir (5). Ancak, çalışmamızda bundan farklı olarak ek anomalilerin büyük omfalosellerde daha sık görüldüğü saptandı. Serimizdeki olgularda en sık görülen doğumsal anomaliler GİS ile ilgili olanlardı. Ek GİS anomalisi olan olgularımızın % 27'sinde mutlak düzeltilmesi gereken barsak atrezisi ve anal atrezi gibi anomaliler vardı. Eşlik eden ciddi ek anomaliler mortalite ve morbiditeye önemli ölçüde etki etmektedir (7,11,16). Kaybedilen olgularımızın % 53'ünde ek bir doğumsal anomali mevcuttu. Bu anomalilerden 3'ü hayatı tehdit eden ciddi anomalilerdi (Cantrell pentalojisi, konjenital diafragma hernisi ve ciddi kardiyak anomali). Ek anomalileri olan ve olmayan olguların ölümleri değerlendirildiğinde, literatüre benzer şekilde (11), istatistiki olarak anlamlı bir farklılık yoktu. Hayati tehlike oluşturmayan ek anomaliler ölüme etki etmemekte, ancak düzeltilmezse yaşamın ileriki dönemlerinde ciddi morbiditeye neden olabilmektedirler. Bu nedenle, omfalosel olgularında, GİS anomalilerinin de görülebileceği düşünülerek bu açıdan değerlendirme mutlaka yapılmalıdır.

Mortalite ve morbiditeyi etkileyen önemli bir faktör de ameliyat yöntemidir. Büyük omfaloselli olgularda, fıtıklaşmış organların karın içine gönderilmesin-

den sonra abdominal kompartman sendromuna bağlı ölüm oluşabilmektedir (4). Bu nedenle, karın boşluğu yeterli olmayan büyük omfalosel olgularında aşamalı onarım düşünülmelidir. Aşamalı onarım için, konservatif yaklaşımla ventral herni oluşturulması, silo yöntemi, yama kullanılması ve sadece cildin kapatılmasıyla ventral herni oluşturulması gibi yöntemler uygulanmaktadır (6,8,12,15). Ameliyat yöntemleriyle mortalite ve morbidite arasındaki ilişkinin araştırıldığı bir çalışmada, primer onarım, silo yöntemi ve yama kullanılması karşılaştırılmış ve ameliyat yöntemleri ile ölüm arasında anlamlı ilişki olmadığı bildirilmiştir (11). Bununla birlikte aynı çalışmada primer onarım yapılan olgularda ölüm % 9 olarak bildirilmişken, silo yöntemiyle onarım yapılanlarda % 25 olarak bildirilmiştir (11). Bizim çalışmamızda da bu çalışmaya benzer şekilde ameliyat yöntemleriyle ölüm arasında anlamlı ilişki bulunmazken silo yöntemiyle onarım yapılan gruptaki ölüm oranı diğer gruplardan daha yüksekti. Silo yöntemiyle onarım yapılması karın içi kompartman sendromunun gelişmesini engellese de parenteral beslenmeye bağlı komplikasyonlar, özellikle sepsis mortalite ve morbiditenin en önemli nedenidir (7,11). Silo yöntemiyle onarım yapılan olgularımızdan biri ameliyat öncesi dönemde hemodinamik düzensizliğe bağlı, diğerleri ise sepsis nedeniyle kaybedilmişti. Olgularımızdan üçüne, sadece cilt kapatılarak ventral herni oluşturulduktan sonra ikinci seans ameliyatla fasya onarımı yapılmıştı. Bu olgularımızın hiçbiri kaybedilmedi. Bu olgulara, erken dönemde enteral beslenme başlanması ve karın içi basınç artışının olmaması, morbidite ve mortalitenin düşük olmasında önemli etkenlerdir. Karın boşluğu yetersiz olgularda, cildin yaklaştırılmasıyla ventral herni oluşturulması ve daha sonra sekonder onarım düşünülebilir. Primer onarım yapılan olgularımızın % 22.4'ü kaybedildi. Primer onarım yapılan olgulardaki ölüm oranımız literatürden farklı olarak daha yüksekti (11). Bu olguların % 55'i ameliyattan sonraki ilk 24 saat içinde kaybedildi. Erken dönemde kaybedilen 6 olgunun 3'ünde ciddi kardiyak anomali vardı. Ciddi anomalisi olmayan diğer olgularda ise solunumsal problemler ön plandaydı. Bu olgularda, karın içi basınç artışının ölüme etki etmiş olabileceğini düşünmekteyiz. Bu nedenle, özellikle büyük defekti olup yeterli karın boşluğu gelişmemiş olgularda, öncelikle konservatif yaklaşım morbidite ve mortaliteyi azaltabilir.

Omfalosel dışında başka bir patolojisi olmayan olgularda prognozu belirleyen en önemli faktör defektin büyüklüğüdür⁽¹⁴⁾. Minör omfalosellerde prognozun çok daha iyi olduğu bilinmektedir^(1,3). Çalışmamızda, defekt çapları ile ölüm arasında istatistiki olarak anlamlı bir ilişki olmasa da, büyük omfalosellerdeki ölüm oranının küçük omfalosellerden 2 kat daha yüksek olduğu görüldü. Küçük omfalosellerin primer olarak kolaylıkla onarılabilmelerinin yanında, ameliyat sırasında hastanın ventilasyon ve dolaşımının stabilizasyonu da daha kolay olmaktadır⁽¹⁵⁾. Bu nedenle, ciddi ek anomalisi olmayan küçük omfalosellerde prognoz daha iyidir.

Sonuç olarak, omfalosel olgularında GİS ve GİS dışı ek anomali sıklığı yüksektir. Tüm omfalosel olguları, ek doğumsal anomali yönüyle mutlaka araştırılmalıdır.

Prematürite, doğum ağırlığı, düzeltilebilen ek anomalilerin, defekt çaplarının ve ameliyat tiplerinin ölümde etkili olmadıkları görülmüştür. Bununla birlikte, ek anomalisi olmayan küçük omfalosellerde erken dönemde primer onarım uygundur. Karın boşluğunun yeterli olmadığı düşünülen büyük omfaloselli olgularda, abdominal kompartman sendromunun gelişebileceği mutlaka akılda tutulmalıdır. Bu olgularda, primer onarım ve silo yöntemleri morbidite ve mortaliteyi artırabilir. Bu tür olgularda sekonder fasya onarımı düşünülebilir.

Kaynaklar

1. Boyd PA, Bhattacharjee A, Gould S, et al: Outcome of prenatally diagnosed anterior abdominal wall defects. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 78:209, 1998

2. Dunn JC, Fonkalsrud EW: Improved survival of infants with omphalocele. Am J Surg 173:284, 1997
3. Eurenus K, Axelsson O: Outcome for fetuses with abdominal wall defects detected by routine second trimester ultrasound. Acta Obstet Gynecol Scand 73:25, 1994
4. Grosfeld JL, Dawes L, Weber TR: Congenital abdominal wall defects: current management and survival. Surg Clin North Am 61:1037, 1981
5. Groves R, Sanderajan L, Khan AR, et al: Congenital anomalies are commonly associated with exomphalos minor. J Pediatr Surg 41:358, 2006
6. Gupta P: Innovative and cost-effective management of large omphalocele. J Pediatr Surg 42:1130, 2007
7. Hsu CC, Lin PS, Chen CH, et al: Omphalocele and gastroschisis in Taiwan. Eur J Pediatr 161:552, 2002
8. Kaya M, Böleken ME, Demirtaş O, et al: Omfalosele yaklaşımında cerrahi olmayan dışarıdan sıkıştırma yöntemi. Çocuk Cerrahisi Dergisi 21(1):30, 2007
9. Kitchanan S, Patole SK, Muller R, et al: Neonatal outcome of gastroschisis and exomphalos: A 10-year review. J Paediatr Child Health 36:428, 2000
10. Lakasing L, Cicero S, Davenport M, et al: Current outcome of antenatally diagnosed exomphalos: an 11 year review. J Pediatr Surg 41:1403, 2006
11. Maksoud-Filho JG, Tannuri U, Da Silva MM, et al: The outcome of newborns with abdominal wall defects according to the method of abdominal closure: the experience of a single center. Pediatr Surg Int 22:503, 2006
12. Pacilli M, Spitz L, Kiely EM, et al: Staged repair of giant omphalocele in the neonatal period. J Pediatr Surg 40:785, 2005
13. Stoll C, Alembik Y, Dott B, et al: Risk factors in congenital abdominal wall defects (omphalocele and gastroschisis): a study in a series of 265 858 consecutive births. Annales de Genetique 44:201, 2001
14. Tsakayannis DE, Zurakowski D, Lillehei CW: Respiratory insufficiency at birth: a predictor of mortality for infants with omphalocele. J Pediatr Surg 31:1088, 1996
15. Wakhlu A, Wakhlu AK: The management of exomphalos. J Pediatr Surg 35:73, 2000
16. Yazbeck S, Ndoye M, Khan AH: Omphalocele: A 23 year experience. J Pediatr Surg 21:761, 1986