

# Multipl anomalilerin eşlik ettiği konjenital lomber herni: Olgu Sunumu\*

İrfan KIRIŞTIOĞLU, Nizamettin KILIÇ, Arif GÜRPINAR, Hasan DOĞRUYOL

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

## Özet

Konjenital lomber herni sık değildir. Bu makalede konjenital lomber herni ile birlikte dismorfik yüz görünümü, yarık damak, alt çene hipoplazisi, sağ musküler tortikolis, inguinal herni, bilateral inmemiş testis, posterior ektopik anüs, her iki ayakta pes ekinovalgus ve kalçada abduksiyon deformitesi olan bir olgu sunulmaktadır. Bizim bilgimize göre bu konjenital defektlerin eşlik ettiği ilk lomber herni olgu sunumudur.

**Anahtar kelimeler:** Konjenital lomber herni, cerrahi onarım

## Summary

**Congenital lumbar hernia associated with multiple anomalies: A case report**

Congenital lumbar hernias are uncommon. In this article, we present a child with congenital lumbar hernia and accompanying dysmorphic facial appearance, palatal cleft, hypoplasia of mandibula, unilateral torticollis, inguinal hernia, bilateral undescended testes, posterior ectopic anus, pes equinovalgus and limited abduction of the hips. According to our knowledge, this is the first case report of this combination of defects.

**Key words:** Congenital lumbar hernia, surgical repair

## Giriş

Konjenital lomber herni (KLH) çocuklarda sık değildir ve otuz yedisi İngilizce literatürde olmak üzere 44 olgu rapor edilmiştir<sup>(1,2,4-13)</sup>. KLH genellikle lombokostovertebral sendromla birlikte olmasına rağmen bu durum vertebra veya kot anomalisi olmaksızın da konjenital fibromusküler displazi ile beraber bulunabilir<sup>(12)</sup>.

Bu makalede KLH ve dismorfik yüz görünümü, yarık damak, alt çene hipoplazisi, sağ musküler tortikolis, inguinal herni, bilateral inmemiş testis, posterior ektopik anüs, her iki ayakta pes ekinovalgus ve kalçada abduksiyon deformitesi olan bir olgu sunuldu. Ulaşabildiğimiz literatürlerin ışığında bu, yukarıda sayılan konjenital defektlerin eşlik ettiği ilk KLH olgusu sunumudur.

\* "Czech Congress of Pediatric Surgery" (28-30 Mayıs 1998, Prague) ve "22nd Congress of Scandinavian Association of Pediatric Surgeons" (13-15 Mayıs 1998, Copenhagen) kongrelerinde poster olarak sunulmuştur.

Adres: Prof. Dr. Hasan Doğruyol, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 16059, Görükle-Bursa

## Olgu Sunumu

Ailenin ilk çocuğu olan miadında doğmuş 45 günlük erkek bebek, ağlamakla belirginleşen bilateral lomber kitle, bilateral inmemiş testis ve sağ inguinal herni nedeniyle yatırıldı. Gebelik süresince radyasyona maruz kalma, ilaç alımı ve ailede konjenital anomali hikayesi yoktu.

Fizik muayenede her iki lomber bölgede yumuşak, redükte edilebilir kitle saptandı (Resim 1). Muayene ile herninin kaynaklandığı anatomik bölgeyi tanımlamak mümkün değildi ve lomber adalelerde tam aplazi olduğu izlenimi alındı. Sağ inguinal herni ile beraber bilateral inmemiş testis mevcuttu. Bunların yanında dismorfik yüz görünümü, yarık damak, alt çene hipoplazisi, sağ musküler tortikolis, inguinal herni, bilateral inmemiş testis, posterior ektopik anüs, her iki ayakta pes ekinovalgus deformitesi saptandı.

Olgunun kalça abduksiyonu sınırlıydı fakat konjenital kalça çıkığı bulgusu yoktu. Nörolojik muayenede mental-motor gerilik mevcuttu. Kromozomal yapı erkek karyotipinde idi. Yapılan ekokardiyolo-



Resim 1. Olgumuzun her iki lomber bölgesindeki şişlik görünümüdür.

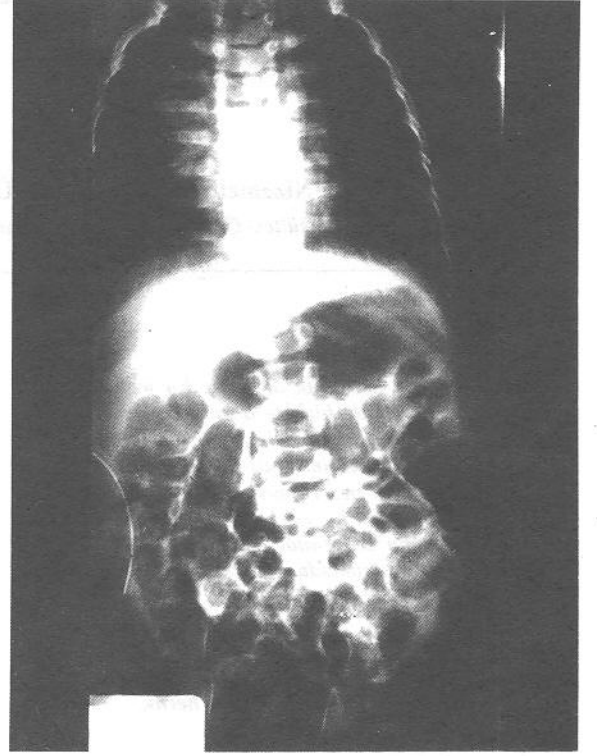
grafide konjenital kalp anomalisi saptanmadı. Düz filmlerde vertebra veya kot anomalisi izlenmedi (Resim 2) ve batının ultrasonografik incelemesi de normaldi.

Öncelikle, olguya 3 aylık iken, inguinal herni onarımı ve bilateral orşiopeksi yapıldı. Musküler tortikolis de konservatif olarak tedavi edildi. Olgu 18 aylık iken sağ lomber herni boyutlarında artma olması nedeniyle yeniden yatırıldı. Sağ lomber herni prostetik yama kullanılmadan, tek tek absorbe olmayan sütür materyali kullanılarak primer olarak çift kat onarıldı. Hasta sorunsuz iyileşti. Operasyon sonrası 3 yıllık takibinde onarılan tarafta nüks ve diğer cerrahi komplikasyonlara rastlanmadı. Boyutlarında değişme olmayan sol lomber herni ise konservatif olarak izlenmektedir.

### Tartışma

Lomber herni ilk defa 1731'de DeGrangeot tarafından bildirilmiştir. Bu hernilerin kaynaklandığı alt lomber üçgen 1773 yılında Petit tarafından, üst lomber üçgen anatomisi ise Grynfelt tarafından 1866'da tarif edilmiştir<sup>(13)</sup>.

Bu herninin etyolojisi belli değildir, fakat varolan kanıtlar bu defektlerin majör konjenital anomalilerin bir parçası olduğunu düşündürmektedir<sup>(2,3,9)</sup>. Daha önce yayınlanan olgulardaki KLH ve lumbokostovertebral sendrom birlikteliği ve yapılan hayvan çalışmaları bu patolojinin muhtemelen gebeliğin 8. ve 9. haftalarındaki anoksik epizota bağlı olduğunu dü-



Resim 2. Direkt "babygram"da vertebra ve kosta anomalisi izlenmemektedir.

şündürmektedir<sup>(3,13)</sup>. Touloukian, ilk olarak ve sonra diğer yazarlar da vertebra ve kosta defektleriyle lomber herni birlikteliğini tanımlamışlardır<sup>(1,2,7,12,13)</sup>.

Yaptığımız literatür taramasında değerlendirdiğimiz KLH'li 44 olgunun büyük çoğunluğuna lumbokostovertebral sendrom eşlik etmekteydi<sup>(1,2,7,12,13)</sup>. Bununla birlikte, dismorfik yüz görünümü, yarık damak, alt çene hipoplazisi, sağ musküler tortikolis, inguinal herni ve bilateral inmemiş testis, posterior ektopik anüs, her iki ayakta pes ekinovalgus ve kalçanın sınırlı abduksiyonunun bu sendromla birlikte görülmesi tanımlanmamıştır.

Sıklıkla, değişik derecelerde alt torasik ve lomber hemivertebra ve interkostal aralığın daralmasına bağlı sekonder skolyoz bildirilmiştir<sup>(1,2,7,13)</sup>. Touloukian'ın raporunun aksine, bizim olgumuzda lumbokostovertebral sendromun karakteristiği olan kosta, vertebral, üriner sistem anomalisi ve skolyoz mevcut değildi<sup>(13)</sup>.

KLH'nin cerrahi tedavisi inkarserasyon hariç (6), elektif şartlarda yapılır (1,4-8). Lomber herninin cerrahi tedavisi hastanın şartlarına göre planlanır. Herni bebeklik döneminde büyüme eğiliminde olduğundan eđer özel bir kontrendikasyon yoksa cerrahi onarım erken yapılmalıdır.

Bazı yazarlar herninin yaşla beraber büyüdüđü ve çevre dokuların kullanılarak herninin kapatılmasının güçleştiđi için cerrahi tedavinin 12 aydan önce yapılmasını önermektedirler (6,9). Ameliyatta herni kesesi prepare edilip eksize edildikten sonra, eksternal oblik ve latissimus dorsi kas kenarları mümkün olduğunca primer olarak yaklaşırlır (5,6,8,12,13).

Defekt, sıklıkla herni kesesinin kapatılabildiđi ve çevre kas dokularının kaydırılması ile primer olarak onarılabilecek genişliktedir. Geniş fasia defektli bazı olgularda kapatılan herni kesesinin Polytetrafluoroethylene (Gore-Tex), kanguru tendonu, slastik greft gibi materyallerle desteklenmesi gerekebilir (1,2,13). Literatürde cerrahi olarak tedavi edilen 26 hastanın 21'i primer olarak, diđer olgular ise sentetik veya organik materyal kullanılarak onarılmıştır.

KLH nadir olmasından dolayı bu hastalığın tedavisi ile ilgili deneyimler genellikle tek vaka ile sınırlı olmaktadır. Çođunlukla defektin cerrahi tedavisi prostetik materyal kullanımını gerektirmez.

## Kaynaklar

1. Bernay F, Gidener C, Gürses N: Superior lumbar hernia associated with the lumbocostovertebral syndrome. *Pediatr Surg Int* 5:469, 1990
2. Hancock BJ, Wiseman NE: Incarcerated congenital lumbar hernia associated with the lumbocostovertebral syndrome. *J Pediatr Surg* 8:782, 1988
3. Ingalls TH, Curley FJ, Prendle RA: Experimental production of congenital anomalies: Timing and degree of anoxia as a factor causing fetal deaths and congenital anomalies in mouse. *N Engl J Med* 247:758, 1952
4. Lee CM, Mattheis H: Congenital lumbar hernia. *Arch Dis Child* 32:42, 1956
5. Lima M, Grandi M, Ruggeri G, et al: Lumbar hernia 'as congenital aplasia of lumbo-dorsal muscle. *Eur J Pediatr Surg* 4:110, 1994
6. Lowell DG, Guzzetta PC: Lumbar hernia in a case of posterior meningomyelocele. *J Pediatr Surg* 21:913, 1986
7. Massone D, Sciacca F, Feingold M: Picture of the month. *Am J Dis Child* 136:457, 1982
8. Morris P, Bruce J, Thiess N, et al: Congenital lumbar and sciatic herniae in an infant. *Pediatr Surg Int* 7:317, 1992
9. Pul M, Pul N, Gürses N: Congenital lumbar (Grynfelt-Lesshaft) hernia. *Eur J Pediatr Surg* 1:115, 1991
10. al-Salem AH, Abu-Srair H, Quassarudin S: Focal nodular hyperplasia of liver with the lumbo-costovertebral syndrome. *J Pediatr Surg* 31:1282, 1996
11. Somuncu S, Bernay F, Rızalar R, et al: Congenital lumbar hernia associated with the lumbocostovertebral syndrome: two case. *Eur J Pediatr Surg* 7:122, 1997
12. Talukder BC: Congenital lumbar hernia. *J Pediatr Surg* 9:421, 1974
13. Touloukian RJ: The lumbocostovertebral syndrome: A single somatic defect. *Surgery* 71:174, 1978