

Omfalosele ve pars sternalis diyafragmatik herni birlikteliği: Olgu sunumu

Salih ÇETİNKURŞUN, Turgay SAKARYA, Fahrettin ALPASLAN

GATA ve Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

Summary

Pars sternalis diaphragmatic hernia with omphalocele: A case report

A rare type of congenital diaphragmatic hernia occurs in which there is a large opening in the anterior diaphragm between the pericardial and peritoneal cavities without a sac. This type of diaphragmatic hernia is invariably associated with defect of varying degree in the anterior abdominal wall. In this article; we have reported a female newborn who had an omphalocele with associated pars sternalis diaphragmatic hernia and pericardial defect, without sternal or cardiac anomalies.

Key words: Diaphragmatic hernia, omphalocele

Giriş

Yenidoğan döneminde belirti veren konjenital diyafragma hernilerinin büyük çoğunluğu posterolateral diyafragmatik (Bockhdalek) hernilerdir (1,2). Diyafragma hernilerinin nadir görülen, ancak iyi tanımlanmış bir tipi ise ventral diyafragmatik herni ve omfalosele birlikteliğidir (2). Bu birliktelikte, perikardiyal ve peritoneal boşluklar arasında geniş bir ilişki söz konusudur. Bu iki boşluğun serozaları devamlılık gösterir. Bu yüzden herhangi bir kese yoktur. Karın içi organların perikardiyum içinde yer alması kalbin itilerek yer değiştirmesine neden olabilir.

Uzun yıllar önce Cantrell tarafından tanımlanan ve omfalosele, diyafragmatik herni, sternal malformasyon, perikardiyal defekt ve intrakardiyak defektlerin birlikteliği olan pentoloji tablosu bu tür lezyonların en iyi örneğidir (1,2,3,4). Ancak kardiyak ve sternal anomalilerin birlikte olmadığı omfalosele ve

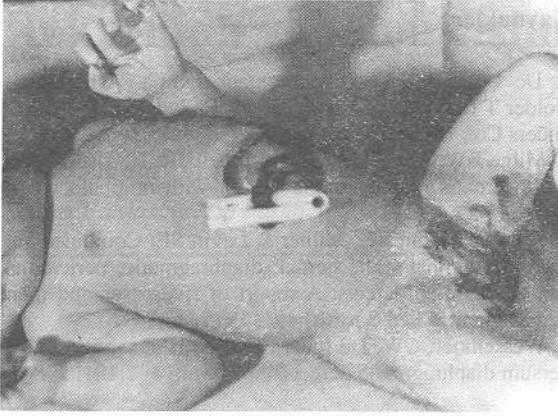
pars sternalis diyafragmatik herniler pentoloji olgularından farklı olarak yönlendirilmelidir (2,4). Bu makalede, ender rastlanan bu birlikteliğe sahip bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

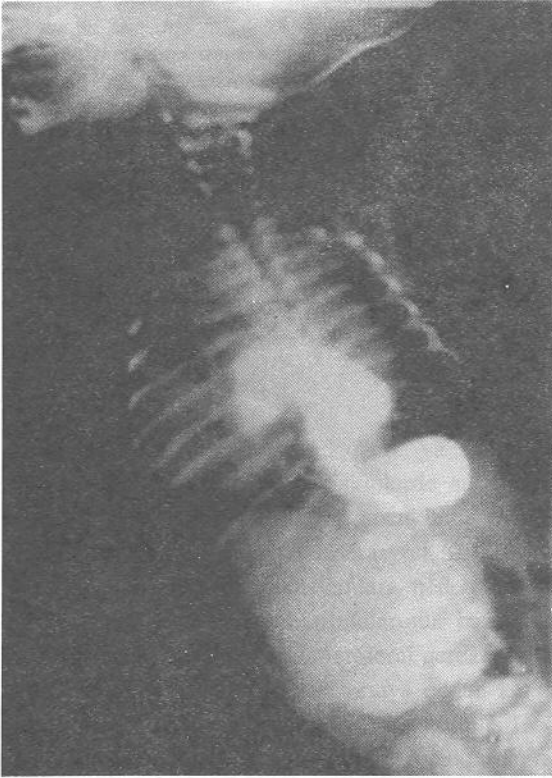
R.U. 3200 gr ağırlığında, 38 haftalık gebelik sonucu normal spontan vajinal doğum ile doğan kız bebek. Gebelik öyküsünde; ilaç alımı, ateşli hastalık ve radyasyon uygulaması bulguları saptanmadı. Fizik muayenede; yenidoğan refleksleri mevcut, turgor-tonus normal, dış uyaranlara yeterli yanıt mevcut, karın ön duvarında 4 cm çapında kesesi yurtılmamış omfalosele saptandı (Resim 1). Bebek ağladığı zaman perioral siyanoz geliştiği dikkati çekti. Spontan mekonyum çıkışı olduğu gözlemlendi. Kardiyak oskültasyonda; kalp sesleri sağ hemitoraksta daha iyi duyuluyordu. Ön-arka akciğer grafisinde, kalp gölgesinin tümü ile sağ hemitoraksta olduğu ve retrosternal bölgede kuşku gaz gölgeleri dikkati çekti. Nazogastrik sonda ile az miktarda radyopak madde (omnipaque™) verilerek yapılan incelemede, mide ve duodenumun retrosternal olarak toraks içinde olduğu gözlemlendi (Resim 2).

Gerekli ameliyat öncesi hazırlıklardan sonra genel anestezi altında omfaloselin hemen üstünden orta hat kesisi ile eksplorasyon yapıldı. Gözlemlenilen sternumun altında perikard ve periton arasında ilişkiyi sağlayan 3 cm çapında diyafragmatik bir defekt saptandı (Resim 3). Mide ve ince barsakların büyük bölümü perikard boşluğu içinden çıkarıldı ve defekt iki planda tamir edildi. Omfalosele kesesi dişeke edilip, gerginlik oluşturmadan karın duvarı tam kat kapatıldı. Ameliyat sonrası dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmeyen olgu, ameliyat sonrası 7. gün hastaneden çıkarıldı. İzlem süresince yapılan

Adres: Dr. Salih Çetinkurşun, GATA ve Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 06018, Etilik-Ankara



Resim 1. Olgunun ameliyat öncesi görünümü.

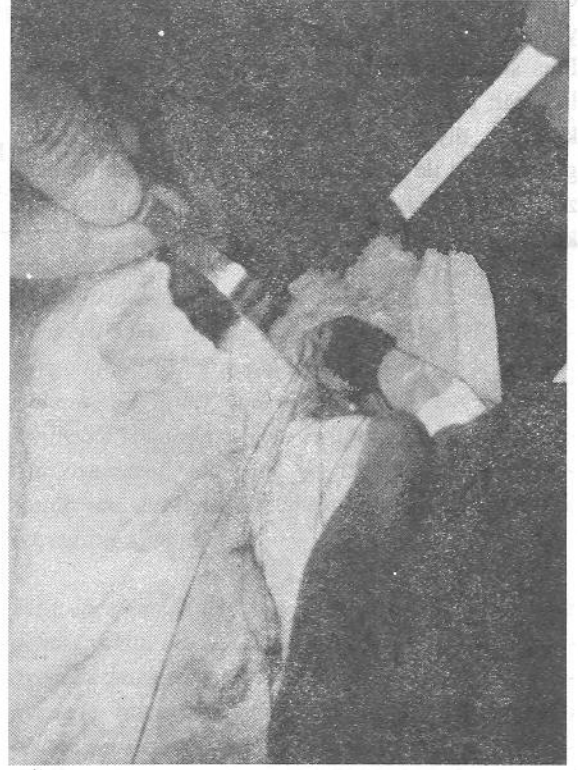


Resim 2. Radyopaklı incelemede mide ve duodenumun retrosternal olarak toraks içinde olduğu saptandı.

kardiyolojik incelemelerde ek patoloji saptanmamıştır. Olgu 6 ay süre ile düzenli kontrollere gelmiş olup halen izlemimiz altındadır.

Tartışma

Embriyolojik olarak diyafragma dört kısma sahiptir: septum transversum, iki plöroperitoneal kat, servikal miyotomlar ve dorsal mezenter (1,2,4). Septum trans-



Resim 3. Perikardiyal ve diafragmatik defektin ameliyat esnasındaki görünümü.

versumun ventromediyal kısmı pars sternalis olarak isimlendirilmiştir. Bu kısım, kalp ve perikardiyumun köken aldığı primitif mezodermden gelişmektedir (2). Septum transversumdaki defektler ile perikardiyal ve kardiyak defektlerin birlikte olabilmesi bu embriyolojik ilişki ile açıklanabilir (2,4).

Pars sternalis diyafragma hernilerinde fitik kesesinin olmayışı, bu tip hernileri Morgagni hernilerinden ayırmaktadır (2). Olgumuzda da herhangi bir kese bulgusu saptanmamıştır.

Omfaloselli bir bebekte, kalbin oskulte edilerek kalp seslerinin değerlendirilmesi zorunludur. Yine ön-arka ve yan akciğer grafilerinin çektilirip dikkatle incelenmesi, başarılı bir yönlendirme için gereklidir. Literatürde yeralan benzer olgularda en çok düşülen yanlış, olguların sadece omfaloselini ön plana alıp, birlikte olabilecek anomalileri araştırmadan omfalosel için cerrahi girişim yapılması olmaktadır (4).

Ameliyat sonrası dönemde birlikte olan diyafragmatik herni ölümcül komplikasyonlara yol açabilir.

Olgumuzda ameliyat öncesi dönemde yapılan radyolojik incelemelerin tanıya büyük katkısı olmuştur. Pars sternalis diyafragma hernisi ve omfalosel birlikteliği; daha önce retrosternal diyafragma hernisi, kombine diyafragma ve abdominal duvar defekti gibi isimler ile değerlendirilmiştir. Literatürde benzer olgulara az rastlanmasının bir nedeni bu isim kargaşası olabilir.

Kaynaklar

1. De Lorimier LL: Diaphragmatic hernia. Ashcraft K, Holder T (eds) "Pediatric Surgery", Philadelphia, WB Saunders Co., 1993, s.204
2. Milne LW, Morosin AM, Campbell JR, Harrison MW: Pars sternalis diaphragmatic hernia with omphalocele. J Ped Surg 25:726, 1990
3. Spitz L, Bloom KR, Milner S, Levin SE: Combined anterior abdominal wall, sternal, diaphragmatic, pericardial and intracardiac defects: A report of five cases and their management. J Ped Surg 10:491, 1975
4. Wesselhoeft CW, De Luca FG: Neonatal septum transversum diaphragmatic defects. Am J Surg 147:481, 1984

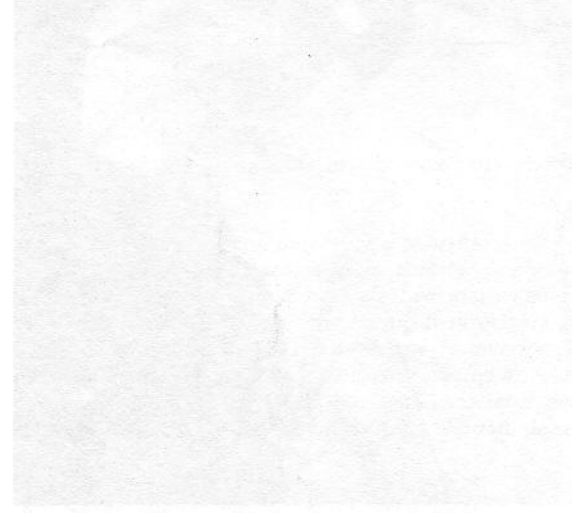


Fig. 1. Retrosternal diaphragmatic hernia with omphalocele.

The patient was born at term, weighing 3.5 kg, with a gestational age of 38 weeks. The mother had a history of a stillbirth at 34 weeks gestation. The patient was born with a large abdominal mass and respiratory distress. Physical examination revealed a large, firm, non-tender abdominal mass in the right upper quadrant. The lungs were clear, and the heart rate was normal. The patient was intubated and transferred to the operating room for exploratory laparotomy and repair of the diaphragmatic hernia.

At laparotomy, a large, firm, non-tender abdominal mass was found in the right upper quadrant. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass.

The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass.

The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass.

The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass.

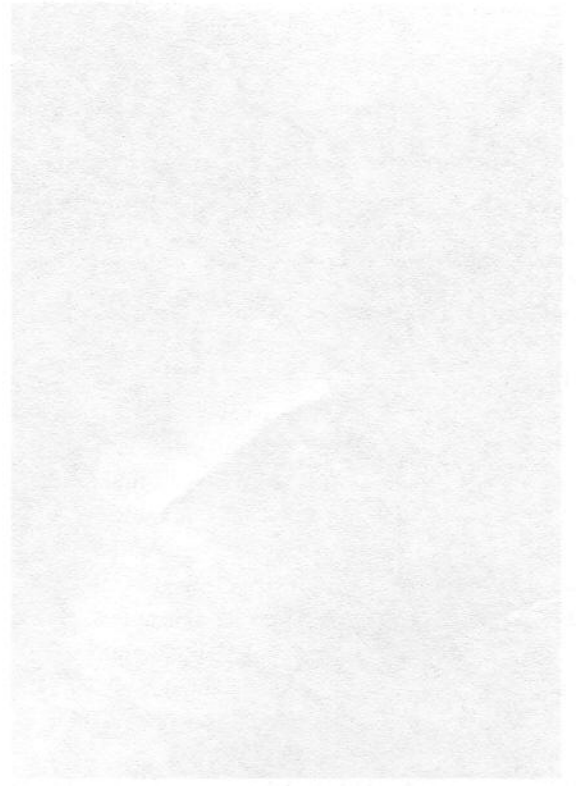


Fig. 2. Retrosternal diaphragmatic hernia with omphalocele.

The patient was born at term, weighing 3.5 kg, with a gestational age of 38 weeks. The mother had a history of a stillbirth at 34 weeks gestation. The patient was born with a large abdominal mass and respiratory distress. Physical examination revealed a large, firm, non-tender abdominal mass. The lungs were clear, and the heart rate was normal. The patient was intubated and transferred to the operating room for exploratory laparotomy and repair of the diaphragmatic hernia.

At laparotomy, a large, firm, non-tender abdominal mass was found in the right upper quadrant. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass.

The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass. The mass was found to be a large, firm, non-tender abdominal mass.