



Progresif Fetal Diafragmatik Herni: Olgu Sunumu

Ercüment Müngen, Ali Babacan, İsmet Gün

İstanbul GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Özet

Amaç: Fetal mide herniasyonu ikinci trimesterin sonunda gerçekleşen ve daha önceki gebelik haftalarında kardiyak dekstropozisyon dışında major bir belirti vermeyen progresif bir diafragmatik herni olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu: Birinci çocuğuna 16 haftalık gebede yapılan fetal ultrasonografide kardiyak dekstropozisyon saptandı. Fetal toraks sol alt lokalizasyonunda düzensiz hiperekoik alanlar izlenmekteydi. Bu alanda barsak peristaltizmini düşündürülecek bulgu mevcut değildi. Fetal kalp ve diğer fetal anatomi normal olarak değerlendirildi. Öncelikli olarak diafragmatik herni düşünüldü. Aileye olası tanı ve prognoz hakkında bilgilendirme yapıldı. 19. gebelik haftasında da aynı ultrasonografik bulgular saptandı. Karyotip tayini amaçlı amniosentezi kabul etmeyen hasta daha sonra 28. gebelik haftasında başvurduğunda diafragma hernisi tanısını destekleyen mide herniasyonunun gerçekleştiği izlendi. 39. gebelik haftasında sezaryen ile doğumu takiben postpartum 3. gün opere edilen bebeğe herni reparasyonu uygulandı. 16 gün ventilatörde kalan yenidoğan postoperatif 30. gün şifa ile taburcu edildi.

Sonuç: Fetal diafragmatik hernide ultrasonografik olarak her zaman kalbin lateralinde mideye ait hipoekoik görünüm veya peristaltizmin izlendiği hipoekoik barsak ansları görülmeyebilir ve bu bulgular daha geç gebelik haftalarında ortaya çıkabilir. Kardiyak dekstropozisyon erken gebelik haftalarında uyarıcı tek major bulgu olabilir.

Anahtar Sözcükler: Fetal diafragmatik herni, kardiyak dekstropozisyon, prenatal tanı.

Progressive fetal diaphragmatic hernia: a case report

Objective: We herein aimed to present a case of progressive diaphragmatic hernia in which fetal gastric herniation occurred in the end of the second trimester and this case revealed no major sign except cardiac dextroposition in previous pregnancy weeks.

Case: Cardiac dextroposition was detected in fetal ultrasonography which was carried out in a woman with 16 week pregnancy for her first child. Irregular hyperechoic sites were observed in lower left part of fetal thorax. There was no finding to consider the intestinal peristaltism in this area. Fetal heart and the other fetal anatomy were evaluated and admitted as normal. Primarily, diaphragmatic hernia was considered. Information about the possible diagnosis and prognosis was given to the family. The same ultrasonographic findings were also detected in the 19th pregnancy week. The patient did not accept the amniocentesis for the karyotype identification. When she was controlled at the 28th pregnancy week, it was observed that there was a gastric herniation supporting the diagnosis of diaphragmatic hernia. Hernia reparation was made for the baby who was operated postpartum 3rd day following the birth by cesarean in 39th pregnancy week. The newborn was dependent on the ventilator for about 16 days and was discharged with recovery in postoperative 30th day.

Conclusion: In fetal diaphragmatic hernia, a hypoechoic intestinal ans with peristaltism or the hypoechoic appearance of the stomach which is observed at the lateral side of the heart may not be always seen ultrasonographically. These findings may emerge in later pregnancy weeks. Cardiac dextroposition may be the only cautionary major finding in early pregnancy weeks.

Keywords: Fetal diaphragmatic hernia, cardiac dextroposition, prenatal diagnosis.

Giriş

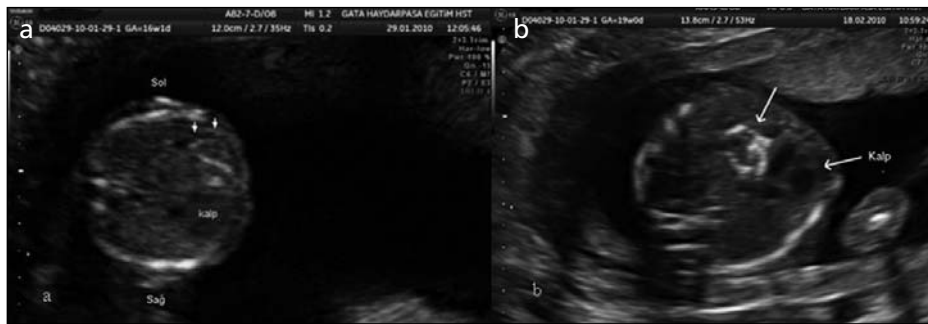
Konjenital diafragmatik herni (KDH) sık görülen major malformasyonlardan olup, insidansı 1/3000-1/4000 doğum olarak bildirilmektedir.^[1,2] KDH, diaframdaki defektin yerine göre sınıflandırılmaktadır; olguların %80-85'inde defekt sol posterolateraldedir (Bochdalek tipi), %10-15 olguda sağ anteriorda (Morgagni), %3-4 olguda bilateraldir.^[2,3] KDH olgularında mortalite son yıllarda azalmakla birlikte % 30-50 arasında bildirilmektedir ve prenatal tanı konan olgularda bu oran daha yüksek olabilir.^[4] "Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group" tarafından dünyadaki 51 tersiyer merkez verilerini değerlendiren güncel bir çalışmada taburcu öncesi genel mortalite oranı % 31 olarak bulunmuştur.^[5]

Bu olgu sunumunda, ikinci trimester sonuna kadar ultrasonografide sadece kardiyak dekstropozisyon ve sol toraks alt kısmında non-diagnostik hiperekojen odakların izlendiği, belirgin diafragma hernisi tablosunun ancak üçüncü trimester başında ortaya çıktığı intrauterin progresif seyir gösteren bir diafragmatik herni olgusu irdelenmiştir.

Olgu

Otuz yaşında, azospermi nedeniyle 3. IVF denemesi sonucunda gebelik oluşan G:1, P:0 hastanın anamnezinde polikistik over ve insülin rezistansı tanısıyla 9. gebelik haftasına kadar metformin 850 mg 2X1 ve ilk trimesterde gün-

de 5 mg folik asit kullanımı mevcuttu. Erkek eş kistik fibrozis taşıyıcısı olup, gebede 36 mutasyon kapsayan kistik fibrozis taraması normal olarak bulunmuştur. Fakat hasta bilgilendirilmiş ve daha kapsamlı kistik fibrozis mutasyon taraması önerilmiştir. İlk trimesterde yapılan tam kan sayımı, tam idrar analizi, rutin biyokimyasal tetkikler normal sınırlar içinde bulundu. HbS Ag (-), Anti HbS Ag (-), Anti HCV (-), HIV (-) olarak raporlandı. Onikinci gebelik haftasında ense saydamlığı 1.2 mm olup, birinci trimester Down sendromu tarama testi normal sınırlardaydı. Onaltıncı gebelik haftasında yapılan fetal ultrasonografik incelemede fetal kardiyak dekstropozisyon saptandı. Fetal sol toraksın alt bölgesinde düzensiz hiperekoik alanlar izlenmekteydi (Resim 1a). Bu alanda barsak peristaltizmini düşündürecek bulgu mevcut değildi. Fetal ekokardiografide kardiyak yapılar normal olarak değerlendirildi. Kalp dışı diğer fetal anatomi de normaldi. Öncelikli olarak diafragmatik herni düşünüldü; ayırıcı tanıda konjenital kistik adenomatoid malformasyon, pulmoner sekestrasyon gibi akciğerle ilgili diğer yer işgal eden kitleler bulunmaktaydı. Aileye olası tanı ve prognoz hakkında bilgilendirme yapıldı. Aileye genetik amniosentez önerildi ancak aile hiçbir şekilde gebelik terminasyonu düşünmediğini beyan ederek amniosentezi kabul etmedi. Ondokuzuncu gebelik haftasında da aynı ultrasonografik bulgular saptandı (Resim 1b). Aile tekrar eşlik edebilecek kromozomal anomaliler ve prognoz hakkında bilgilendirilerek amniosentez öneril-



Resim 1a ve b. (a) 16. gebelik haftasında kardiyak dekstropozisyon, sol toraks alt kısmında kalbin olması gereken yerde herniye barsaklara ait düzensiz hiperekoik alanlar (oklar). (b) 19. gebelik haftasında kardiyak dekstropozisyon ve sol toraks alt kısmında daha belirginleşen herniye barsaklara ait düzensiz hiperekoik alanlar (büyük ok).

di, ancak aile yine kabul etmedi. Ondokuzuncu gebelik haftasından sonra önerilen tarihte kontrole gelmeyen hasta daha sonra 28. gebelik haftasında başvurduğunda diafragma hernisi tanısını destekleyen mide herniasyonunun gerçekleştiği izlendi (Resim 2). Daha sonraki gebelik haftalarında ultrasonografik bulgularda bir değişiklik olmadı. Otuzdokuzuncu gebelik haftasında bir başka merkezde sezaryen ile 2650 g ağırlığında bir erkek bebek doğurtuldu. Doğumu takiben postpartum 3. gün opere edilen bebeğe herni reparasyonu uygulandı. 16 gün ventilatörde kalan yenidoğan postoperatif 30. gün şifa ile taburcu edildi.



Resim 2. 28. gebelik haftasında mide herniasyonunun gerçekleştiği görülmektedir.

Tartışma

Fetal diafragma hernisi % 80-90 olguda sol tarafta olup, tanıda en önemli bulgu toraksın sol tarafında kistik kitlenin varlığı ve midenin gözlenememesidir. Kistik kitlede peristaltizm izlenmesi patognomoniktir.^[2] Diğer bulgular kalbin sağa deviasyonu ve polihidramniostur. Mide herniasyonu olmayan küçük KDH'lerin tanısı zordur; anormal kalp aksı tek bulgu olabilir.^[2,3,6] Bizim olgumuzda da ilk 2 trimesterde mide herniasyonu yoktu ve tek önemli bulgu kardiyak dekstropozisyondu. Olgumuzda ultrasonografide sol toraks alt kısmında düzensiz hiperekojenik alanlar mevcuttu; bu bulgunun herniye olan ince barsaklar olabileceğini düşündük. Bu nedenle, özellikle erken gebelikte sadece kardiyak malpozisyon izlenen olgularda toraks alt kısmı-

nın olası ince barsak herniasyonu yönünden dikkatlice incelenmesi tanıya yardımcı olabilir.

Sol taraflı diafragmatik hernilerde %85'e varan oranlarda karaciğer herniasyonu eşlik edebilmesine karşın, akciğerle karaciğerin ekojeniteleri birbirine yakın olduğundan karaciğer herniasyonunun tanısı zordur.^[2] Midenin posteriora itilmesi tanıyı destekler; ancak tanıda portal venöz sistemin Doppler ile incelenmesi önemlidir.^[2,6] Bizim olgumuzda tüm gebelik boyunca karaciğer herniasyonuna ait bulgu saptanmadı.

KDH'de perinatal mortalitenin en önemli nedeni pulmoner hipoplazidir. İlk trimesterden itibaren KDH tanısı konabilmektedir ve herniasyon oluşuktan sonra akciğerin havayolu ve vasküler gelişimini bozmakta, progresif kompleks bir akciğer patolojisinin gelişmesine neden olmaktadır.^[7] Akciğerlerin büyüüp gelişimine engel oluşturan azalmış toraks kapasitesi havayolları, alveoller ve arterlerde sayısal azalmaya neden olmaktadır. Ayrıca, arter duvarlarının medya tabakalarında kalınlaşma oluşmakta ve daha periferdeki küçük pre-asiner arterlerde de kas tabakasının varlığı ile sonuçlanmaktadır; bu değişiklikler, postpartum herni reparasyonundan sonra gözlenen pulmoner hipertansiyon ve persistan fetal dolaşımı açıklamaktadır.^[7] Bizim olgumuzda perinatal sonuç son derece iyi olup, doğum sonrası herni onarımını takiben bebek şifa ile taburcu edilmiştir. Olgumuzda mide herniasyonunun ikinci trimesterin sonu-üçüncü trimesterin başında yani geç gebelik döneminde gerçekleşmiş olması akciğer etkileniminin minimal olmasına ve perinatal sonuçların iyi olmasına neden olmuştur.

Sonuç

Sonuç olarak, kardiyak dekstropozisyon olgularında toraksın sol tarafında kistik kitle olmaması, midenin normal yerinde izlenmesi diafragma hernisini ekarte ettirmez. Bu olgularda sol toraks alt bölgesinde ince barsak herniasyonunun belirtisi olabilecek düzensiz hiperekojenik alanların varlığı diafragmatik herni tanısını destekler. Erken gebelik haftalarında sadece kardiyak dekstropozisyonla seyreden ve tanısız zorluk yaratan olgularda, daha sonra gelişebilecek mide ve karaciğer gibi organ herniasyonla-

rını saptamak üzere gebelik sırasında seri ultrasonografik takipler önemlidir.

Kaynaklar

1. Pober BR. Genetic aspects of human congenital diaphragmatic hernia. *Clin Genet* 2008;74:1-15.
2. Woodward PJ, Kennedy A, Sohaey R, Byrne JLB, Oh KY, Puchalski MD. Diagnostic Imaging: Obstetrics. 1st ed. Utah: Amirsys Inc; 2005. p 5 (Chest).
3. Paladini D, Volpe P. Ultrasound of Congenital Fetal Anomalies. 1St ed. London-Infirma Healthcare; 2007; p: 187-92.
4. Skari H, Bjornland K, Haugen G, et al. Congenital diaphragmatic hernia: a meta-analysis of mortality factors. *J Pediatr Surg* 2000;35:1187-97.
5. Lally KP, Lally PA, Lasky RE, et al. Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 2007;120:e651-e657.
6. Goldstein RB. Ultrasound evaluation of the fetal thorax. In: Callen PW (Ed). *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2000. p. 426-55.
7. Hajdu J, Papp Z. Ultrasound examination of the fetal thorax. In: Kurjak A, Chervenak FA (Eds). *Textbook of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2nd ed. New Delhi: Jaypee; 2008. p. 335-44.