



# Geç Tanı Alan Konjenital Diyafragma Hernisi: Olgu Sunumu

## Late-presenting Congenital Diaphragmatic Hernia: Case Report

Yüksel Bıçlıoğlu<sup>1</sup>, Emel Berksoy Ataş<sup>2</sup>, Gamze Gökalp<sup>2</sup>, Alkan Bal<sup>1</sup>, Tunç Özdemir<sup>3</sup>, Murat Anıl<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Kliniği, İzmir, Türkiye

<sup>3</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye

### Öz

Konjenital diyafragma hernisi (KDH) diyafragmanın gelişimsel bir defektidir. Karın içi organların göğüs boşluğuna girmesi sonucu oluşur. Etkilenen yenidoğanlarda çoğunlukla yaşamın ilk birkaç saatinde veya gününde solunum sıkıntısı bulguları ortaya çıkar. Bir aydan sonra tanı alan olgular geç başlangıçlı KDH olarak kabul edilir ve tüm diyafram hernisi olgularının %5-25'ini oluşturur. Geç tanı alan olgularda en sık (%79,4) sol posterolateral KDH görülürken, bu hastaların %65'i bir yıl içinde semptom verir. En sık semptom ve bulgusu, kusma ile dispnedir. Süt çocukluğu döneminde solunum büyüklerde ise gastrointestinal sistem yakınmaları ön plandadır. Bu yazıda, sadece öksürük yakınması ile başvurup, diyafragma hernisi tanısı alan 9 yaşındaki olgu sunulmuştur. Hasta pnömoni ön tanısıyla acil servise sevk edildi. Sadece öksürük yakınması olan hastanın fizik muayenesinde sol hemitoraksta solunum sesleri azalmıştı. Akciğer grafisinde sol hemitoraksta opasite ve şüpheli barsak anısı görünümü mevcut idi. Çekilen ultrasonografi ve toraks tomografisi ile hastaya diyafragma hernisi tanısı konuldu. Bochdalek hernisi saptanan hasta opere edilmek üzere çocuk cerrahisi birimine yatırıldı. KDH olan hastalar her zaman erken dönemde tanı almayabilir ve farklı yaşlarda farklı klinik tablolar ile başvurabilirler. Geç başvuran olgularda tanı koymak daha zor olup ayırıcı tanı yapmak önemlidir. Bu olgu 9 yaşında olması ve literatürden farklı olarak sadece öksürük yakınması ile başvurarak diyafragma hernisi tanısı aldığı için sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital diyafragma hernisi, geç tanı, çocuk

### Abstract

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is a developmental defect of the diaphragm. It becomes evident as a result of the entrance of the abdominal organs into the chest cavity. Generally, respiratory symptoms appear in the first few hours or days of life in affected newborns. Events diagnosed after one month are considered as late-onset CDH and these constitute 5-25% of all diaphragmatic hernia cases. In late diagnosed cases, left posterolateral CDH is seen most commonly (79.4%), and 65% of patients show symptoms within one year. The most common symptom and evidence are vomiting and dyspnea. During the infancy period, respiratory complaints are seen frequently while in the older ones gastrointestinal complaints are seen more often. In this article, we present a case of a 9-year-old patient who presented with the complaint of cough only and was diagnosed with diaphragmatic hernia. The patient was admitted to our emergency department with a preliminary diagnosis of pneumonia. In the physical examination of the patient, it became evident that breath sounds were decreased in the left hemithorax. Chest X-ray showed left hemithorax opacity and suspicious intestinal appearance. The patient was diagnosed with diaphragm hernia after ultrasonography and thorax tomography. The patient was transferred to the pediatric surgery department and operated. Patients with CDH may not always be diagnosed at an early stage and may come up with different clinical symptoms at different ages. It is more difficult to diagnose in late-onset cases and it is important to make differential diagnosis. This case report was presented due to rarity of late onset CDH with only complaint of cough.

**Keywords:** Congenital diaphragmatic hernia, late-presenting, child

### Giriş

Konjenital diyafragma hernisi (KDH) diyafragmanın gelişimsel bir defektidir. Karın içi organların göğüs boşluğuna girmesi sonucu oluşur.<sup>1</sup> Avrupa ülkelerinde sıklığı 1/4000-5000 doğumda olarak bildirilmiştir. Pulmoner hipoplazi ve

pulmoner hipertansiyon gelişmesine bağlı mortalite hızı oldukça yüksektir.<sup>2</sup> Anatomik yerleşimine göre Posterolateral (Bochdalek), anterior (Morgagni) ve santral olmak üzere üç gruba ayrılır. Olguların %70-75'ini sol taraf yerleşimli Bochdalek hernili çocuklar oluşturur. Etkilenen yenidoğanlarda çoğunlukla yaşamın ilk birkaç saatinde veya gününde solunum

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Yüksel Bıçlıoğlu, Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

**Tel.:** +90 505 482 97 12 **E-posta:** ozcelebiyüksel@hotmail.com **ORCID ID:** orcid.org/0000-0003-4531-3978

**Geliş Tarihi/Received:** 08.11.2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 23.01.2018

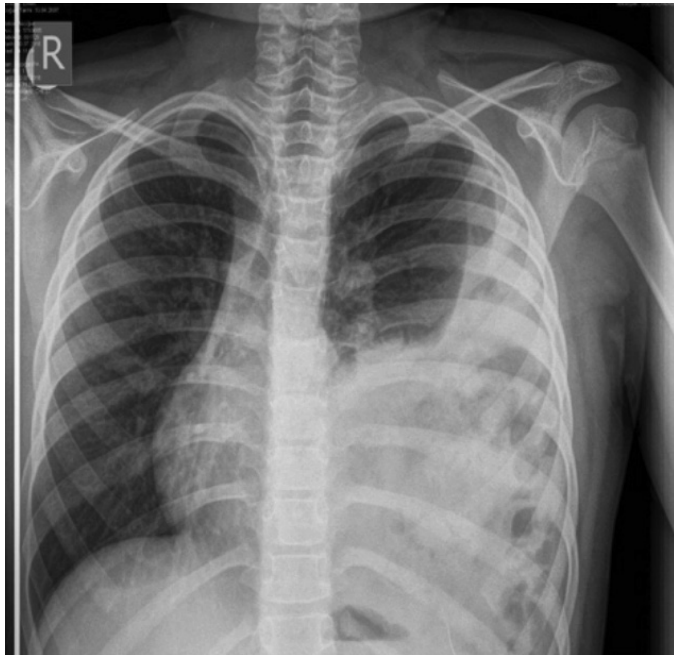
©Telif Hakkı 2019 Çocuk Acil Tıp ve Yoğun Bakım Derneği  
Çocuk Acil ve Yoğun Bakım Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

sıkıntısı bulguları ortaya çıkar.<sup>3</sup> İlk 1 aydan sonra tanı alan olgular geç tanı alan KDH olarak kabul edilir ve tüm diyafram hernisi olgularının %5-25'ini oluşturur. Geç tanı alan KDH olgularında en sık (%79,4) sol posterolateral KDH görülürken, hastaların %65'i bir yıl içinde semptom verir. En sık semptom ve bulgusu, kusma ile dispnedir. Süt çocukluğu döneminde solunum, daha büyük çocuklarda gastrointestinal yakınmalar ön plandadır.<sup>4</sup>

Biz bu yazıda, sadece öksürük yakınması ile başvuru, geç başlangıçlı diyafragma hernisi tanısı alan olguyu nadir görülmesi nedeniyle klinik ve radyolojik bulguları ile sunmayı amaçladık.

## Olgu

Dokuz yaşında erkek hasta, ikinci basamak sağlık kuruluşundan pnömoni ön tanısıyla hastanemize sevk edildi. On beş gündür özellikle sabahları olan kuru öksürük yakınmasının olduğu, başka yakınmasının olmadığı öğrenildi. İlaç kullanım ve travma öyküsü yoktu. Özgeçmişinde 6 yaşına kadar tekrarlayan krup atakları dışında özelliği olmayan hastanın soygeçmişinde özellik belirtilmedi. Fizik incelemesinde; vücut ağırlığı: 47 kg (97.p), ateş: 37 °C, solunum sayısı: 25/dk, nabız: 80/dk, TA: 110/72 mmHg, SPO<sub>2</sub>: %97 (oda havasında) ve Glaskow Koma Ölçeği: 15 idi. Sol hemitoraks ta solunum sesleri sağa göre az alınan hastada ek muayene yoktu. Laboratuvar incelemesinde; lökosit: 10x10<sup>3</sup>/uL, nötrofil: 6200, hemoglobin: 13 gr/dL, Htc: %39, trombosit: 322x10<sup>3</sup>/uL, C reaktif protein 1,7 mg/L saptandı. Biyokimyasal analiz normaldi. Akciğer grafisinde; sol hemitoraksta barsak ansları ve mediastende sağa kayma

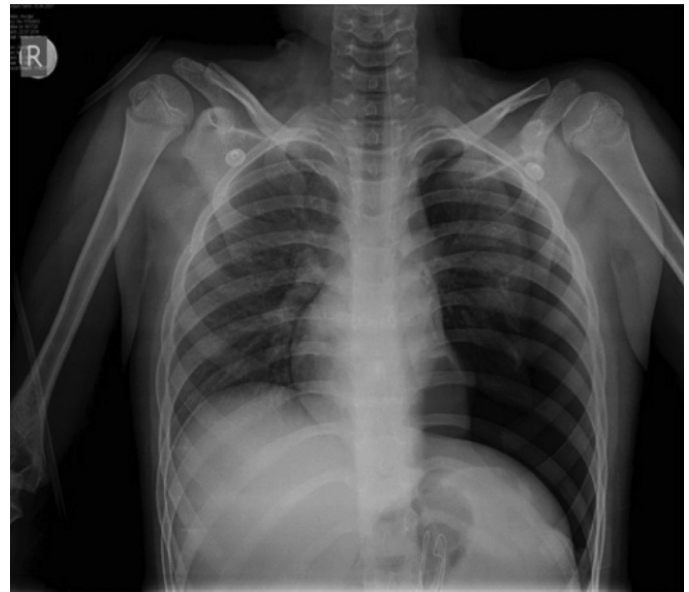


**Resim 1.** Sol hemitoraksta barsak ansları ve mediastende kayma (Posteroanterior akciğer grafi)

(Resim 1) görüldü. Toraks ultrasonografi (USG) incelemesinde, sol hemitoraksta duvar kalınlıkları normal olan peristaltizm gösteren barsak ansları gözlemlendi. Diyafragma hernisi ön tanısıyla bakılan kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde; sol hemitoraksta, bazalden apekse kadar uzanan, peritoneal yağ ve intestinal anslar izlendi (Resim 2). Hastada konjenital diyafragma hernisi tanısı düşünüldü. Operasyon amacıyla çocuk cerrahisi servisine yatırıldı. Operasyon öncesi eşlik eden anomali açısından tetkik edildi ve ek anomali saptanmadı. Yatışının 2. günü operasyona alınan olguda diyafragma sol posterolateral yaprağında defekt olduğu ve dalak ile tüm barsak anslarının defektten toraks boşluğuna girdiği, dalağın toraks içerisinde yapışık olduğu görüldü. Defekt onarımı sonrası hasta yatışının 9. günü şifa ile taburcu edildi (Resim 3). Çocuk cerrahisi birimi tarafından ayaktan izlenen hastada nüks olmadığı öğrenildi.



**Resim 2.** Sol hemitoraksta dalak herniyasyonu ile beraber bochdalek hernisi (Toraks bilgisayarlı tomografi)



**Resim 3.** Operasyon sonrası 1. gün posteroanterior akciğer grafi

## Tartışma

Klasik olarak KDH tanısı 24. haftadan sonra çekilen antenatal ultrason ya da yaşamın ilk saatlerinde ortaya çıkan akut solunum sıkıntısı sonrası konulur. İlk aydan sonra tanı alan olgular geç tanı olarak kabul edilir. Geç KDH sıklığı çeşitli çalışmalarda %5-25 arasında bildirilmiştir.<sup>5</sup> Seksen beş KDH olgusunun değerlendirildiği bir çalışmada olguların %20'si geç tanı almış ve grupta gastrointestinal semptomlar ön planda iken hastaların %18'inde herhangi bir şikayet saptanmamıştır. Bu çalışmada hastalar geç tanı almalarına rağmen prognozun iyi olduğu ve en sık eşlik eden anomalinin konjenital kalp hastalığı olduğu fakat bunun mortaliteyi artırmadığı bildirilmiştir.<sup>6</sup> Yine yapılan çalışmalar göstermiştir ki bu hastalar çoğunlukla (%25) pnömoni, pnömotoraks, kistik adenoid malformasyon, plevral efüzyon, piyotoraks ve diyafragma eventrasyonu gibi yanlış tanıları almaktadır.<sup>7</sup> Yanlış tanı konulması sonucu yapılan gereksiz girişimler (iğne torokostomi gibi) sonucu barsak perforasyonu gibi komplikasyonlar yaşanmaktadır. Bizim hastamız da 9 yaşında idi ve öksürük yakınması ile gittiği başka bir sağlık kuruluşundan tarafımıza pnömoni ön tanısı ile yönlendirilmişti.

KDH çalışma grubunun bildirdiği geç başlangıçlı 46 hastalık seride başvuru yakınmaları sınıflandırmış ve 20 hasta solunum sistemi (solunum yolu enfeksiyonu, solunum sıkıntısı, öksürük, hışıltı), 15 hasta gastrointestinal sistem bulguları (kusma, karın ağrısı, iştahsızlık, konstipasyon), 6 hastada solunum ve gastrointestinal bulguları beraber iken 5 hastada herhangi bir semptom tanımlanmamıştır. Solunum sistemi bulguları süt çocuklarında, gastrointestinal sistem bulguları ise çoğunlukla büyük çocuklarda görülmüştür. Geç yaşta başvuran çoğu olguda gastrointestinal bulgular ön planda iken hastamızın gastrointestinal yakınması yoktu. Hastamızda literatürden farklı olarak sadece solunum sistemi bulgusu mevcuttu.<sup>8</sup>

Geç başlangıçlı KDH tanısında ilk aşama fizik muayene ve dikkatli yapılan oskültasyondur. Dikkatli bir değerlendirme ile tek taraflı solunum seslerinin az duyulması ve bazen barsak sesleri duyulması tanıya yaklaşıttır. Akciğer grafi bulguları defektin yeri ve toraks içine göç eden organlara göre farklılıklar gösterir.<sup>9</sup> Bizim hastamızda olduğu gibi tipik bulgular; toraks içinde barsak gazı, hava-sıvı seviyeleri ve mediastinal şifttir. Normal akciğer grafisi KDH tanısını dışlamaz ve bazen tredelenburg pozisyonunda veya nazogastrik tüp takılarak film çekilmesi gerekebilir. Ayırıcı tanı ve tanının kesinleştirilmesinde USG ve BT önemlidir.<sup>10</sup> Pnömotoraks, pyotoraks gibi hastalıklardan dikkatli ayırıcı tanı yapılması gereksiz cerrahi müdahalelerin önüne geçilmesi ve olguların komplike olmasının önlenmesi açısından önemlidir.<sup>11,12</sup> Bizim hastamızın da çekilen akciğer filminde sol hemitoraksta opasite, şüpheli barsak ansi

görünümü ve mediastende sağa kayma mevcut idi. Toraks USG ve toraks BT çekilerek ayırıcı tanı yapıldı.

KDH tanısı alan hastaların büyük çoğunluğunu sol taraf yerleşimli Bochdalek hernili çocuklar oluşturur. Yine olguların büyük çoğunluğunda mide toraks boşluğuna doğru yer değiştirmiştir. Doğumdan aylar yıllar sonra tanı alan geç başlangıçlı hastalarda doğumda mevcut olan bu defektten organların hareketinin ne zaman olduğu veya tetikleyen faktörleri saptamak her zaman mümkün değildir. Tedavi cerrahi defekt onarımıdır.<sup>11</sup> Hastamız tanı kesinleştirildikten sonra cerrahi servisine yatırılmış ve operasyon esnasında sol posterolateral diyafragma defekti saptanmış ve mide, barsak ansları ve dalağın toraks içinde olduğu gözlenmiştir. Defekt onarımı sonrası hasta şifa ile taburcu edilmiştir.

Sonuç olarak KDH'li hastalar her zaman erken dönemde tanı almayabilir ve farklı yaşlarda farklı klinik tablolar ile başvurabilirler. Geç başvuran olgularda tanı koymak daha zordur fakat prognozları iyidir. Bu olgu dokuz yaşında olması ve literatürden farklı olarak sadece öksürük yakınması ile başvurarak diyafragma hernisi tanısı aldığı için sunulmuştur.

## Etik

**Hasta Onayı:** Hastanın ailesinden onam alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

## Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: T.Ö., E.B.A., Konsept: M.A., Y.B., E.B.A., Dizayn: M.A., E.B.A., G.G., Veri Toplama veya İşleme: G.G., A.B., Y.B., Analiz veya Yorumlama: A.B., T.Ö., Literatür Arama: Y.B., G.G. Yazan: Y.B.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.

**Finansal Destek:** Yazı için finansal destek alınmamıştır.

## Kaynaklar

1. Gosche JR, Islam S, Boulanger SC. Congenital diaphragmatic hernia: searching for answers. Am J Surg. 2005;190:324-32.
2. McGivern MR, Best KE, Rankin J, et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. Arc Dis child Fetal Neonatal ED. 2015;100:137-44.
3. Leeuwen L, Fitzgerald DA. Congenital diaphragmatic hernia. J Paediatr Child Health. 2014;50:667-73.
4. Chan HY, Wong CC, Ng F. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia: a potentially life threatening case. Hong Kong J Emerg Med. 2009;16:102-5.
5. Lu XX, Shen Z, Dong KR, Zheng S. Hypersplenism Associated With Late-Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia: A Rare Combination. Case Report. Medicine (Baltimore) 2016;95:e3707.
6. Chang S, Lee H, Yeung C, Chan W, Hsu C, et al. A twenty year review of early and late-presenting congenital Bochdalek

- diaphragmatic hernia: are they different clinical spectra? *Pediatr Neonatal*. 2010;51:26-30.
7. Radović S. Late Presentation of Congenital Diaphragmatic Hernia - Case Report. *Srp Arh Celok Lek*. 2015;143:604-8.
  8. Jimbo K, Kyoudo R, Yazaki Y, Ohno K, Doi T, et al. An uncommon case of late-onset congenital diaphragmatic hernia with bloody stool. *J Ped Surg Case Reports*. 2016;13:10-2.
  9. Chao PH, Chuang JH, Lee SY, Huang HC. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in childhood. *Acta Paediatr*. 2011;100:425-8.
  10. Fötter R, Schimpl G, Sorantin E, Fritz K, Landler U. Delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Radiol*. 1992;22:187-91.
  11. Sanh W, Langer J C, Ratnapalan S, MBBS. Congenital Diaphragmatic Hernia in a Child With Abdominal Pain and Respiratory Distress. *Pediatr Emer Care*. 2017;33:128-30.
  12. Kajal P, Bhutani N, Goyal M, Kamboj P. Iatrogenic gastric perforation in a misdiagnosed case of late presenting congenital diaphragmatic hernia: Report of an avoidable complication. *Int J Surg Case Rep*. 2017;41:154-7.