

Konjenital morgagni hernisi: on yıllık tek merkez sonuçları*

Congenital morgagni hernia: ten-year single center results*

Kemal Ayengin, Veli Avcı

Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Van

Kemal Ayengin orcid.org/ 0000-0002-1633-3200

Veli Avcı orcid.org/ 0000-0003-2856-3449

Öz

Amaç: Konjenital Morgagni hernisi diafragma hernilerinin %3-5'ini meydana getirir. Yenidoğan döneminde nadir görüldüğü için bu konuda veriler de kısıtlıdır. Bu çalışmada yenidoğan döneminde tanı alıp, cerrahi işlemi gerçekleştirilen Konjenital Morgagni Hernisi vakalarımızla ilgili deneyimlerimizi literatür eşliğinde sunmayı hedefledik.

Gereç ve Yöntem: 2008-2017 yılları arasında yenidoğan döneminde Konjenital Morgagni Hernisi nedeni ile tedavi edilen hastalar; demografik bilgileri, semptom ve bulgular, tanı yöntemleri, eşlik eden ek konjenital anomaliler, cerrahi bulguları, komplikasyonlar, hastanede yatış süresi ve morbidite-mortalite açısından geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya 9'u erkek, 5'i kız 14 hasta dahil edildi. Ortalama doğum ağırlığı 2460±820 gram bulundu. Solunum sıkıntısı (%43) en sık gözlemlenen semptomdu. Tanıda en sık (%64) direkt grafiler kullanırken, beş hastanın tanısı intrauterin dönemde konuldu. Hastalara ortalama 5,3 günlük iken cerrahi işlem gerçekleştirildi. Yara yeri enfeksiyonu cerrahi sonrası en sık gelişen komplikasyondur. Hastalığa eşlik eden en sık konjenital anomali Down sendromu (%21) idi. Hastanede ortalama yatış süresi 13±4 gün bulundu. İki hasta kardiyopulmoner yetmezlik nedeni ile kaybedildi.

Sonuç: Çalışmamızda Konjenital Morgagni Hernisi tanılı hastaların çoğunun solunum sıkıntısı çektiğini, en sık eşlik eden ek konjenital anomalinin Down sendromu olduğunu, intrauterin dönemde tanının tedavi süreci açısından önemli rol aldığını ve cerrahi sonuçların yüz güldürücü olduğunu gözlemledik.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, morgagni hernisi, diyafragma

Abstract

Objective: Congenital Morgagni hernia (CMH) is rare and comprises 3-5% of all types of congenital diaphragm hernias. As it is rarely seen in the neonatal period, there is paucity in the literature regarding CMH. In this study, we aimed to present our experience in the treatment of CMH patients that underwent surgery during the neonatal period.

Material and Methods: The retrospective study included patients that underwent surgery due to CMH during the neonatal period between 2008 and 2017. Demographic characteristics, signs and symptoms, additional congenital anomalies, treatment methods, complications, hospitalization period, and morbidity and mortality were recorded for each patient

Results: The 14 patients comprised 9 boys and 5 girls with a mean birth weight of 2,460±820 g. Respiratory distress (43%) was the most common presenting symptom. Five patients were diagnosed during the intrauterine period, and plain radiography was the most commonly performed diagnostic technique (64%). Mean age at surgery was 5,3 days. Wound site infection was the most common postoperative complication (28%) and Down syndrome was the most common congenital anomaly accompanying CMH (21%). Mean hospitalization period was 13±4 days. Two patients died due to cardiopulmonary insufficiency.

Conclusion: The results indicated that most of our patients suffered from respiratory distress, Down syndrome was the most common congenital anomaly accompanying CMH, the intrauterine diagnosis of CMH plays an important role in the treatment process, and the surgical results of the patients were satisfactory.

Key words: Newborn, Morgagni hernia, diaphragm

Giriş

Konjenital Morgagni Hernisi (KMH), kosta sınırı ile sternumun ksifoid kısmı arasındaki anterior triangular diyafragma defektinden kaynaklanmaktadır (1-3). Konjenital diafragma hernilerinin yaklaşık %3-5'ini oluşturur ve diğer konjenital anomalilerle ilişkilidir (3). Daha çok sağ hemitoraksta görülür (3,4). Çoğunlukla asemptomatik olmasına rağmen, çocuklarda en sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ve belirsiz gastrointestinal semptomlarla bulgu verebilir (1,3). İntraabdominal basıncın kronik olarak arttığı hastalarda kabızlık, şişkinlik, kusma gibi atipik semptomlarla veya tesadüfen tespit edilebilir (4). KMH'li hastalarda tedavi abdominal veya torasik yaklaşımla cerrahi onarım gerektirir. Açık cerrahi yöntemler hala yapılırsa da, laparoskopik yaklaşımlar yaygın hale gelmiştir (1). Literatürde KMH'ler ile ilişkili veri azlığı mevcuttur. Bu çalışmada amacımız, KMH ile ilgili deneyimlerimizi analiz ederek, literatüre katkı sağlamaktır.

Gereç ve Yöntem

Ocak 2008 ile Aralık 2017 tarihleri arasında yenidoğan döneminde KMH nedeni ile cerrahi işlem gerçekleştirilen hastalar; yaş, cinsiyet, doğum ağırlığı, semptom ve bulgular, tanı ve tedavi yöntemleri, eşlik eden ek konjenital anomaliler, tedavi metodları, ameliyat bulguları, komplikasyonlar, hastanede yatış süresi ile morbidite-mortalite açısından geriye dönük olarak değerlendirildi.

Tanıda (intrauterin dönemde KMH tanısı konulan vakalar dahil olmak üzere) tüm vakalarda önce direkt akciğer grafileri çekildi. Şüpheli vakalarda ise bilgisayarlı tomografiden yararlanıldı.

Tedavide laparotomi, torakotomive laparoskopi yöntemleri kullanıldı. Tüm vakalarda defekt primer onarım ile kapatıldı.

KMH tanısı konulan hastalar cerrahi işlemden önce yenidoğan yoğun bakım ünitesinde küvöze alınarak nazogast-

rik kateter ilede komprese edildi ve oral alımları durduruldu. Ek konjenital patolojiler açısından değerlendirilen ve herhangi bir semptomu olmayan hastalar cerrahiye erken dönemde alındı. Solunum sıkıntısı olan hastalar ise stabil hale geldikten sonra cerrahi işlem uygulandı. Cerrahiden sonra entübe halde küvöze getirilen hastalar klinik ve kan gazı değerlerinin takiplerine göre kontrollü olarak ekstübe edildi.

Bu çalışma Helsinki Deklarasyonu ilkelerine uygun olarak gerçekleştirildi. Ayrıca çalışma için yerel etik kurulu tarafından 24.01.2018-04 karar numarası ile onay alındı.

İstatistiksel analiz: Üzerinde durulan özelliklerden sürekli değişkenler için tanımlayıcı istatistikler; ortalama, standart sapma, minimum ve maksimum değerler olarak ifade edilirken, kategorik değişkenler için sayı ve yüzde olarak ifade edildi. Sürekli değişkenler bakımından kategorik değişkenlere göre yapılan karşılaştırmalarda, Mann-Whitney U testi kullanılmıştır. Kategorik değişkenler arasındaki ilişkiyi belirlemede Ki-kare ve Fisher'in kesin olasılık testi kullanıldı. Hesaplamalarda istatistik anlamlılık düzeyi %5 olarak alınmış ve hesaplamalar için SPSS (ver:21) istatistik paket programı kullanıldı.

Bulgular

Çalışmada yenidoğan döneminde konjenital diyafragma hernisi nedeni ile cerrahi işlem gerçekleştirilen 104 hastadan 14(%13)'üne KMH tanısı konuldu. KMH tanılı hastaların 9(%64)'u erkek, 5(%36)'i kız idi (Tablo 1). Hastaların ortalama doğum ağırlığı 2460±820 gramdı. KMH de solunum sıkıntısı en sık (n=6, %43) görülen semptomdu.

Beş hastada intrauterin dönemde KMH tanısı konuldu (Tablo 2). Tanıda en sık (%64) direkt akciğer grafileri kullanıldı. Hastalar ortalama 1,1(0-3) günlük iken tanı aldı ve ortalama 5,3(4-6) günlük iken cerrahi işlem gerçekleştirildi. Beş hastanın tanısı intrauterin dönemde konuldu. Ancak erken tanının mortalite üzerine anlamlı bir etkisi

bulunmadı ($p>0,05$).

Defektten karaciğeri herniye olan üç hastada onarım torakotomi ile gerçekleştirilirken, sekiz vakada laparotomi ve üç vakada ise laparoskopik yöntemi tercih edildi. Defekt-tentoraksa en sık herniye olan organ kolundu (%79, n=11). Defekt en sık sağ tarafta lokalizeydi ve ortalama çapı 5,8(4-8) cm idi. Defekt çapı ile mortalite arasında anlamlı bir ilişki vardı ($p<0,05$).

Vakaların hepsinde herni kesesi mevcut olmasına rağmen, 10 hastanın herni kesesi eksize edildi. Defekt üç hastada bilateral tutulum gösterdi. Cerrahi işlem sonrası en sık gelişen komplikasyon yara yeri enfeksiyonuydu (%28, n=4).

Eşlikeden en sık ek konjenital anomali Down sendromuydu (%21). Kardiyopulmoner yetmezlik nedeni ile kaybedilen iki hastada da ek konjenital anomali vardı. Ek konjenital anomaliler ile mortalite arasında anlamlı bir ilişki bulundu ($P<0,05$).

Hastanede ortalama yatış süresi 13 ± 4 gündü. Taburculuk sonrası bir yıllık takipte bir hastada nüks nedeniyle, başka bir hastada ise brid ileus nedeni ile ikinci bir cerrahi işleme ihtiyaç duyuldu.

Tartışma

Morgagni hernisi, diafragmanın sternal ve kosta kısımlarının birleşmesindeki yetersizlikten kaynaklanır (5,6). Konjenital diafragma hernilerinin yaklaşık %3-5'ini oluşturur (3,7). Ancak görülme sıklığını ilk 24 aylık dönemde %10-12 gibi yüksek oranda bildiren başka çalışmalarda vardır (5,8). Çalışmamızda da %13 gibi yüksek bir oranda tespit edildi. Bu yüksek oran, vakalara yenidoğan döneminde erken tanı konulmasıyla açıklandı.

KMH semptomları çocuklarda çoğunlukla nonspesifik olmasına rağmen; yenidoğanlarda solunum sıkıntısı ve siyanozile kendini gösterebilir. Ayrıca tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve nadiren gastrointestinal semptomlar da görülebilir. Bazı vakalarda ise hayatın ileri dönemlerine kadar bulgu vermeyebilir (6). Hastalık asemptomatik bile olsa tanı konulduğunda cerrahi girişim yapılması önerilir. Çünkü travma veya karın içi basınç artışı gastrointestinal obstrüksiyon ve nekroz gibi komplikasyonların ortaya çı-

kısını tetikleyebilir (5). Bu yüzden asemptomatik bile olsa, KMH tanısı koyduğumuz tüm hastaları opere ettik. Solunum sıkıntısı çeken vakalarda; gerekmedikçe intravenöz zinfüzyon, endotrakeal bakım ve monitorizasyon dışında herhangi bir müdahalede bulunulmayan ılımlı ventilatör tedavisini takiben hastalar stabil olduktan sonra geciktirilmiş cerrahi uyguladık.

Tanıda akciğer grafisi, bilgisayarlı tomografi, kontrastlı tetkikler ve manyetik rezonans görüntüleme yöntemleri kullanılabilir (2,9). Öncelikle ön-arka ve yan direkt akciğer grafileri mutlaka çekilmelidir. Grafide toraks içinde barsak veya mide gazı görülebilir. Şüpheli vakalarda kontrastlı tetkiklerden yararlanılabilir. Kesin tanı bilgisayarlı tomografi ile konulur (5,10). Bazı olgularda tanı intrauterin 24. haftadan itibaren perinatolog tarafından konulabilir (11). Çalışmamızda vakaların tanısı için en sık akciğer grafisi kullanılmış olmasına rağmen; bilgisayarlı tomografi, kontrastlı tetkikler ve prenatal ultrasonografiden de yararlanıldı. Ülkemizde son yıllarda sağlık merkezlerinde gebelik takipleri daha düzenli olarak yapılmaktadır. Buna paralel olarak perinatolog ve radyologların, konjenital patolojilerin tanısındaki tecrübeleri artmaktadır. Buda prenatal ultrasonografinin KMH tanısındaki yerinin giderek artacağına işaret edebilir.

KMH kesesinin içinde %95 oranında kolon, karaciğer, mide, omentum ve ince barsak gibi organlar bulunabilmesine rağmen; kolon en sık bulunan organdır (6). Çalışmamızda kese içinde sık kolonun (n=11) yer alması literatür ile uyumlu bulundu.

KMH %90 sağ hemitoraksta görülmektedir (9,10). Ancak başka bir çalışmada herni lokasyonları için %50 orta hat, %23 sağ, %19 sol ve %8 bilateral olarak bildirilmiştir (1). Çalışmamızda herninin en sık (%78,5) sağ tarafta olması, daha az sıklıkta bilateral tutulum göstermesi ve sol tarafta hiç görülmemesi literatür ile uyumlu bulunmadı. Bu farklılıkların nedeni olarak, KMH ile ilgili vaka serilerinin veya yapılan çalışmaların azlığından kaynaklanıyor olabileceğini düşünmekteyiz.

KMH'de bilateral tutulum %10-50 arasındaki ek anomali insidansını %95'lere kadar çıkarmaktadır (12). Ek anomalilerin yanısıra diafragmaadaki defektin büyüklüğü prognoz üzerine etkilidir (13,14). Hastalarımızın üçünde bilateral diafragma tutulumu vardı. Bunların ikisinde ek anomali ve geniş defekt mevcuttu. Bu iki hastamız da

mortal seyretti.

Defektte birlikte genellikle gerçek bir herni kesesi mevcuttur (5). Kesenin rezeke edilmesinin nüks oranlarını azalttığı düşünülmektedir (1). Ancak herni kesesi rezeke edilmeyen vakalarda göğüs boşluğunda oluşan loküle bir kitlenin nüks veya kistik lezyon oluşumuna neden olabileceği de varsayılmıştır (5). Fakat literatürde herni kesesi rezeke edilmeyen vakaların takibinde her hangi bir problem ile karşılaşmadığı bildirilmiştir (1). Çalışmamızda 10 hastada tespit edilen herni kesesi eksize edildi. Diğer dört hastada eksizyon esnasında ritim bozukluğu gelişmesi nedeniyle bu işlemden vazgeçildi. Bu dört hastanın sonraki takiplerdeki kontrol akciğer grafilerinde kese bölgesinde kistik bir oluşum ve çıkarılmayan keseye ait herhangi bir görüntü bulgusu tespit edilmedi.

Morgagni hernileri torakal veya abdominal yolla, açık veya kapalı yöntemlerle onarılabilir (1). Torakal yaklaşımlar geniş bir görüş alanı sağlamanın yanı sıra herni içeriğinin daha kolay redükte edilmesine imkân verir (5). Fakat bu yöntemde cerrahi sonrası ventilatör desteği ihtiyacı ve pnömotoraks gelişme riski daha yüksektir. Abdominal yaklaşımlar bilateral hernilerin tespit edimesine ve onarımına imkân verir. Kalbe hasar verme olasılığı daha azdır ve malrotasyon gibi ek anomalilerin düzeltilmesini sağlar (3). Laparoskopiyi bir görüş alanıyla birlikte, dokularda daha az travmaya, kısa sürede iyileşmeye ve daha az anal-

jezi gereksinimine sahiptir (1,3,5). Genel olarak laparoskopisi ve açık onarım arasında yara yeri enfeksiyonu, nüks veya mortalite açısından fark yoktur (1). Çalışmamızda sağ diafragmada defekti olan ve defekten karaciğerin herniye olduğu tesbit edilen üç hastada, daha kolay redüksiyon sağlamak amacıyla torakotomi yöntemi uygulandı. Açık yöntemle cerrahi uygulanan diğer hastalarda subkostal kesi tercih edildi. Ayrıca son zamanlarda kliniğimizde laparoskopisi deneyimimizin artmasıyla bu girişimler laparoskopik olarak yapılmaya başlandı.

KMH'de cerrahi girişim sonrası erken dönemde evisserasyon, nüks, insizyonel herni gibi komplikasyonlar görülebilen; brid ileus daha geç dönemde görülmektedir (9,15). Çalışmamızda bir yıllık takip içerisinde bir hastamız nüks sebebiyle, başka bir hastamız ise brid ileus sebebiyle tekrar cerrahiye alındı.

Sonuç

KMH ek konjenital patolojilerle seyreder. Yenidoğanlarda en belirgin semtomlar solunum sistemiyle ilişkilidir. Tanısının intrauterin dönemde konulması yaygınlaşmaktadır. Tedavide laparoskopik yaklaşımlar ağırlık kazanmaktadır. Mortalite ve morbiditede uygulanan cerrahi yöntemden bağımsız olarak ek konjenital anomalilerin varlığı ve defekt çapının büyüklüğü belirleyicidir.

Tablo 1. Hastaların demografik, klinik ve cerrahi bulguları.

E: Erkek, K: Kız İÜ: İntrauterin İB: İnce Barsak KB: Kalın Barsak M: Mide KC: Karaciğer

| n | Cinsiyet | Cerrahi Yaş (gün) | Tanı Yaşı (gün) | Semptom | Bölge | Herniye Organ | Defekt Büyüklüğü(cm2) | Ek Anomali |
|----|----------|-------------------|-----------------|---------|-----------|---------------|-----------------------|------------|
| 1 | E | 1 | 4 | SS | Sağ | KC | 5 | - |
| 2 | E | İÜ | 6 | - | Sağ | KB | 4 | - |
| 3 | K | 2 | 5 | SS | Sağ | KC | 5 | - |
| 4 | K | 1 | 6 | - | Sağ | KB | 5 | - |
| 5 | E | 1 | 6 | K | Bilateral | İB,KB | 8 | DS |
| 6 | E | İÜ | 5 | SS | Sağ | KB | 6 | - |
| 7 | E | 2 | 6 | - | Sağ | KB | 5 | - |
| 8 | K | 2 | 5 | SS | Bilateral | KB | 6 | İT |
| 9 | K | İÜ | 6 | - | Sağ | KB, | 7 | - |
| 10 | E | 1 | 4 | SS | Sağ | KC | 7 | DS |
| 11 | E | 3 | 6 | K | Sağ | KB,M | 6 | - |
| 12 | K | İÜ | 5 | - | Sağ | KB | 4 | - |
| 13 | E | 2 | 5 | K | Bilateral | KB,İB | 8 | DS,İng H |
| 14 | E | İÜ | 5 | SS | Sağ | KB | 4 | |

SS: Solunum sıkıntısı K: Kusma DS: Down Sendromu İng H: İnguinal Herni İ.T: İnmemiş Testis

Tablo 2. KMH tanısında kullanılan görüntüleme yöntemleri.

| | Sayı | Yüzde(%) |
|---|------|----------|
| Direkt Akciğer Grafileri (Ön-Arka, Lateral) | 9 | 64 |
| Bilgisayarlı Akciğer Tomografisi | 6 | 43 |
| Kontrastlı Grafi | 1 | 7 |
| İntrauterin Ultrasonografi | 5 | 36 |

Kaynaklar

1. Golden J, Barry WE, Jang G, Nguyen N, Bliss D. Pediatric Morgagni Diaphragmatic Hernia: A Descriptive Study. *Pediatr Surg Int* 2017;33:771-5.
2. Mittal A, Pardasani M, Baral S, Thakur S. A Rare Case Report of Morgagni Hernia with Organo-Axial Gastric Volvulus and Concomitant Para-esophageal Hernia, Repaired Laparoscopically in a Septuagenarian. *Int J Surg Case Rep* 2018;45:45-50.
3. Tan YW, Banerjee D, Cross KM, et al. Morgagni Hernia Repair in Children Over Two Decades: Institutional Experience, Systematic Review, and Meta-Analysis Of 296 Patients. *J Pediatr Surg* 2018.
4. Ryan JM, Rogers AC, Hannan EJ, Mastrosimone A, Arumugasamy M. Technical Description of Laparoscopic Morgagni Hernia Repair With Primary Closure and Onlay Composite Mesh Placement. *Hernia* 2018; 1-9.
5. Durakbaşı ÇU, Mutuş M, Tosalı AN ve ark. Morgagni hernisi: Bir çocuk cerrahisi kliniği deneyimi. *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 2008;21:139-43.
6. Kurt F, Oğuz S, Demir M, Tekin D, Suskan E. Çocuklarda Öksürüğün Nadir Bir Nedeni: Morgagni Hernisi. *Bozok Tıp Dergisi* 2017;7:99-102.
7. Çiftçi İ, Gündüz M. Çocukta Diyaframatik Morgagni Hernisinin Laparoskopik Onarımı. *Genel Tıp Dergisi* 2012; 22: 112-4.
8. Karabıyık N, Demiralı O, Gördü Z ve ark. Çocuklarda Doğumsal Diyafragma Bozuklukları: 15 Yıllık Deneyim. *İstanbul Tıp Fakültesi Mecmuası* 2003; 66:154-9.
9. Horton JD, Hofmann LJ, Hetz SP. Presentation and Management of Morgagni Hernias in Adults: A Review of 298 Cases. *Surg Endosc* 2008;22:1413-20.
10. Gülyüz A, Tekin M, Konca ÇM, Yetiş İ, Demircan M. Geç Çocuklukta Tanı Konulan Konjenital Bir Anomali: Morgagni Hernisi *Ege Tıp Dergisi* 2015;54:86-8.
11. Graham G, Devine PC. Antenatal Diagnosis of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Semin Perinatol* 2005;29:69-76.
12. Çelmeli F, Palancı AN, Şahin M, Saz EU, Türkkahraman D. Geç Başlangıçlı Konjenital Diyafragma Hernisi. Üç Olgunun Sunumu. *J Ped Res* 2015;2:105-8.
13. Bakal Ü, Özel SK, Kazez A. Azaltılmış Ameliyat Öncesi Girişimler ve Geciktirilmiş Cerrahi Konjenital Diyafragma Hernisinde Sağkalımı Etkilemektedir. *Çocuk Cerrahisi Dergisi* 2008;22:70-2.
14. Sekmenli T, Koplay M. Tekrarlayan Pnömoni Kliniğinin Nadir Nedeni. Geç Tanı Koyulan Bochdalek Hernisi. *Konuralp Tıp Dergisi* 2010;2:10-2.
15. Celayir S, İlçe Z, Kılıç N ve ark. Konjenital Diyafragma Hernisi. *Cerrahpaşa Tıp Dergisi* 1999; 30.