

T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**BOCHDALEK HERNİSİ TANISI İLE OPERE OLAN
HASTALARDA GEÇ DÖNEM BULGULARININ
DEĞERLENDİRİLMESİ**

(Uzmanlık Tezi)

Dr. Ali Ekber Hakalmaz

İSTANBUL 2017

T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

**BOCHDALEK HERNİSİ TANISI İLE OPERE OLAN
HASTALARDA GEÇ DÖNEM BULGULARININ
DEĞERLENDİRİLMESİ**

(Uzmanlık Tezi)

Dr. Ali Ekber Hakalmaz

Tez Danışmanı

Prof. Dr. Recep Sinan Celayir

İSTANBUL 2017

ÖNSÖZ

Uzmanlık eğitimim boyunca bilgi ve deneyimlerini bana aktaran kliniğimiz öğretim üyeleri sayın Prof. Dr. Sabri Nafiz Cenk Büyükünâl, Prof. Dr. Osman Faruk Şenyüz, Prof. Dr. Ergun Erdoğan, Prof. Dr. Haluk Emir, Prof. Dr. Ayşe Gonca Topuzlu Tekant, Prof. Dr. Mehmet Eliçevik'e; ayrıca bu tezin hazırlanışının her aşamasında yanımda olan ve büyük bir sabırla yardım eden tez danışmanım Prof. Dr. Recep Sinan Celayir'e,

Öncelikle doktor ve de çocuk cerrahı olmanın büyük fedakarlık ve sabır gerektirdiğini, hekimlik ahlakının ne demek olduğunu kendilerinden öğrendiğim, uzmanlık eğitimim boyunca hem iyi hem de kötü günlerimin tamamında hep yanımda olan ve desteklerini bir an bile esirgemeyen sevgili ablam Op. Dr. Rahşan Özcan ve sevgili ağabeyim Op. Dr. Şenol Emre'ye,

Kliniğimizin Çocuk Ürolojisi B.D. yan dal uzmanlık öğrencileri olarak ağır yükümüzü paylaştığımız ablalarım Op. Dr. Sevim Yener ve Op. Dr. Elif Egemen'e,

Anestezioloji Kliniği'nin değerli üyeleri Prof. Dr. Güner Kaya, Doç. Dr. Ayşe Çiğdem Tütüncü, Uzm. Dr. Pınar Kendigelen ve birlikte çalıştığım tüm anestezi uzmanlık öğrencisi arkadaşlarıma,

Radyoloji Kliniğinin değerli üyeleri Prof. Dr. Sebuğ Kuruğöğlü, Prof. Dr. İbrahim Adaletli, Doç. Dr. Fatih Gülşen, Uzm. Dr. Ahmet Baş, Uzm. Dr. Evrim Özmen, Uzm. Dr. Hatice Arıöz Habibi, Uzm. Dr. Ayşe Kalyoncu Uçar, Uzm. Dr. Mine Aslan'a,

Asistan olarak birlikte çalıştığım ve şu anda çocuk cerrahı olarak görev yapan tüm abla ve ağabeylerime,

Uzmanlık öğrencisi olarak çalıştığım süre içerisinde, tanıdığım herkesten daha fazla zaman geçirdiğim asistan arkadaşlarım; Dr. Mirzaman Huseynov, Dr. Vüsal Caferov, Dr. Ayten Ceren Bakır, Dr. Ayşe Karagöz ve Dr. Mustafa Mehmet Çakır'a

Birlikte uyum içinde çalıştığımız kliniğimizin ameliyathane, poliklinik ve servis bölümlerindeki tüm hemşire abla ve kardeşlerime, hastane personel ekibine,

Zorlu eğitimim süresince desteklerini bir an bile esirgemeyen, yokluğumla kendilerine daima yük olduğum, her şeye rağmen tüm kalpleri ile bu süreçte beni hiç yalnız bırakmayan değerli aileme sonsuz teşekkürler...

İÇİNDEKİLER

ÖNSÖZ.....	ii
İÇİNDEKİLER.....	iii
KISALTMALAR.....	iv
TABLOLAR.....	v
RESİMLER.....	vi
1. GENEL BİLGİLER.....	1
1.1. TARİHÇE.....	1
1.2. EPİDEMİYOLOJİ.....	2
1.3. ETYOLOJİ VE GENETİK.....	2
1.4. EŞLİK EDEN ANOMALİLER.....	3
1.5. EMBRİYOLOJİ.....	3
1.5.1. DİYAFRAGMANIN GELİŞİMİ.....	3
1.5.2. AKCİĞERLERİN GELİŞİMİ.....	4
1.6. PATOLOJİ.....	4
1.7. PERSİSTAN FETAL DOLAŞIM.....	5
1.8. TANI.....	6
1.8.1. PRENATAL TANI.....	6
1.8.2. POSTNATAL TANI.....	7
1.9. AYIRICI TANI.....	7
1.10. PROGNOTİK FAKTÖRLER.....	7
1.10.1. ANATOMİK VERİLER.....	8
1.10.2. RADYOLOJİK VERİLER.....	8
1.10.3. FİZYOLOJİK VERİLER.....	9
1.11. TEDAVİ.....	10
1.11.1. PREOPERATİF BAKIM.....	10
1.11.2. MEDİKAL TEDAVİ.....	12
1.11.2.1. PULMONER VAZODİLATÖRLER.....	12
1.11.2.2. NİTRİK OKSİT.....	12
1.11.2.3. SÜRFAKTAN.....	12
1.11.2.4. PRENATAL KORTİKOSTEROİD UYGULAMASI.....	12
1.11.2.5. ALTERNATİF VENTİLASYON.....	13
1.11.2.6. ECMO.....	13
1.11.3. CERRAHİ TEDAVİ.....	13
1.11.4. POSTOPERATİF BAKIM.....	14
1.12. GEÇ DÖNEMDE SEMPTOMATİK OLAN KPDH.....	15
1.13. UZUN DÖNEM SORUNLAR.....	15
2. GİRİŞ VE AMAÇ.....	17
3. OLGULAR VE YÖNTEM.....	18
4. BULGULAR.....	20
4.1. DEMOGRAFİK ÖZELLİKLER.....	20
4.2. ETYOLOJİ VE GENETİK.....	20
4.3. BAŞVURU ANINDA EŞLİK EDEN ANOMALİLER.....	21
4.4. KLİNİK BULGULAR VE TANI.....	22
4.5. PROGNOTİK FAKTÖRLER.....	22
4.5.1. PREİNATAL DÖNEM BULGULAR.....	22
4.5.2. İNTRAOPERATİF BULGULAR.....	24
4.6. TEDAVİ.....	24
4.6.1. PREOPERATİF BAKIM.....	24
4.6.2. CERRAHİ TEDAVİ.....	25
4.6.3. POSTOPERATİF ERKEN DÖNEM VERİLERİ.....	25
4.7. UZUN DÖNEM TAKİP SONUÇLARI.....	26
4.7.1. KARDİYOVASKÜLER SİSTEM SORUNLARI.....	27
4.7.2. GASTROİNTESTİNAL SİSTEM SORUNLARI.....	27
4.7.3. KAS-İSKELET SİSTEMİ SORUNLARI.....	29
4.7.4. SOLUNUM SİSTEMİ SORUNLARI.....	30
4.7.5. SPİROMETRİ VERİLERİ.....	30
4.7.6. BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ VERİLERİ.....	31
4.7.7. GENİTOÜRİNER SİSTEM SORUNLARI.....	36
4.7.8. SANTRAL SİNİR SİSTEMİ SORUNLARI.....	38
4.7.9. BÜYÜME-GELİŞME GERİLİĞİ.....	38
4.7.10. HERNİ NÜKSÜ VE EK CERRAHİ SORUNLAR.....	39
5. TARTIŞMA.....	41
6. SONUÇ.....	50
7. ÖZET.....	53
8. KAYNAKLAR.....	57

KISALTMALAR

ASD	: Atrial Septal Defekt
BT	: Bilgisayarlı Tomografi
ECMO	: Ekstrakorporeal Membran Oksijenasyonu
EKO	: Ekokardiografi
ESWL	: Ekstrakorporeal Şok Dalgası Litotripsi (Extracorporeal Shock Wave Lithotripsy)
EXIT	: Doğum Öncesi Ekstrapartum Tedavi (Ex Utero Intrapartum Treatment)
FiO ₂	: İnspire O ₂ Fraksiyonu
GER	: Gastroözofageal Reflü (Gastroesophageal Reflux)
GİS	: Gastrointestinal Sistem
KDH	: Konjenital Diyafragma Hernisi
KPDH	: Konjenital Posterolateral Diyafragma Hernisi
LHR	: Fetal Akciğer-Baş Alan Oranı (Lung To Head Ratio)
MAP	: Ortalama Hava Yolu Basıncı (Mean Airway Pressure)
MR	: Manyetik Rezonans
MVİ	: Modifiye Ventilatuvar İndeks
MVP	: Mitral Valv Prolapsusu
pCO ₂	: Parsiyel Karbondioksit Basıncı
PEEP	: Pozitif Soluk Sonu Basıncı (Positive End-Expiratory Pressure)
PHMD	: Posthepatik Mezenkimal Doku
PHT	: Pulmoner Hipertansiyon
PIP	: Tepe İnspiriyum Basıncı (Peak Inspiratory Pressure)
pO ₂	: Parsiyel Oksijen Basıncı
RR	: Solunum Hızı (Respiratory Rate)
RSV	: Respiratuvar Sinsisyal Virus
TAV	: Toplam Akciğer Volümü
USG	: Ultrasonografi
VCI	: Vena Cava İnferior
VI	: Ventilatuvar İndeks
VSD	: Ventriküler Septal Defekt

TABLÖLAR

Tablo-1: Değerlendirmeye alınan hastalarda herni tarafı, cinsiyet, yaş dağılımı

Tablo-2: Eşlik eden anomalilerin gruplara dağılımı

Tablo-3: Hastaların perinatal dönem ve intraoperatif bulgulara ilişkin risk faktörleri

Tablo-4: Geç dönem sorunlarının gruplar ve sistemlere göre dağılımı

Tablo-5: Hastaların spirometri verilerinin vücut ağırlığı, boy uzunluğu ve morbidite ile ilişkisi

Tablo-6: Hastaların BT ile elde edilen akciğer volümetrik ölçümleri, akciğer grafileri ve üç boyutlu volümetrik görüntüler

Tablo-7: Yenidoğan dönemi hastalarında uzun dönem sorunlar, spirometri ve bilgisayarlı tomografi verileri

Tablo-8: Uzun dönem sorunları

Tablo-9: Çalışmaya alınan hastalarda boy uzunluğu, vücut ağırlığı, vücut-kitle indeksi değerleri ve persentil dağılımları

RESİMLER

Resim-1: Üst GİS pasaj grafisinde GER

Resim-2: Skolyozda Cobb açısı

Resim-3: Spirometri Testi

Resim-4: Osirix Lite 2.0.8 programında “Region of Interest (ROI)”ler ile akciğer alanlarının aksiyal planda işaretlenişi

Resim-5: GIS pasaj grafisinde herni nüksü

1. GENEL BİLGİLER

Konjenital diyafragma hernisi (KDH), fetal hayatta diyafragma gelişimindeki bir bozukluk sonucunda, abdominal organların diyafragmadaki oluşan patolojik bir açıklıktan geçerek toraks boşluğu içerisinde yer almasıdır. Herniyasyon, diyafragmanın posterolateralinde, lateral arkuat ligament anteriorunda lumbokostal bileşkedeki defektten gerçekleşirse konjenital posterolateral diyafragma hernisi (KPDH) veya diğer adıyla Bochdalek hernisi adını alır. Anatomik olarak, herniyasyonun Morgagni (Larrey) aralığından gerçekleştiği Morgagni hernisi, özofageal hiatustan gerçekleştiği hiatus hernisi, nadir görülen peritonoperikardiyal herni de diyafragma hernilerinin diğer alt tipleri olarak tanımlanır [1,2].

KPDH, epidemiyolojisi, embriyolojisi, anatomisi, fizyopatolojisi, klinik bulguları, tedavisi ve uzun dönem sonuçları açısından diğer herni tiplerinden tamamen ayrı bir hastalık olup mortalite ve morbiditesinde iki taraflı pulmoner hipoplazi ve bunun yol açtığı persistan pulmoner hipertansiyon (PHT) rol oynamaktadır [3].

Son yıllarda, yoğun bakım koşulları, ventilatör destek tedavileri, ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO), pulmoner hipertansiyon tedavisi ile ilgili iyi yönde gelişmeler olmasına rağmen KPDH, klinisyenler için ciddi bir problem olmaya devam etmektedir. Tedavi koşullarının iyileşmesi sağkalımı giderek yükseltmekte, öte yandan riskli hastaların yaşatılabilmesi ile uzun dönemde morbidite artmakta ve bu hastaların yönetimi önem kazanmaktadır [4].

1.1. TARİHÇE

Diyafragma hernisi, tanım olarak ele alındığında ilk kez 1541 yılında Sennertus tarafından bir travma vakasında rapor edilmiştir [5]. Sonrasında 1579'da Ambroise Pare tarafından diyafragma hernisi gelişen iki travma vakası bildirilmiştir [6]. Konjenital diyafragma hernisi ise ilk defa 1679'da yayınlanan Sepulchretum'da rapor edilmiş olup Lazare Riviere tarafından erişkin bir hasta otopsisinde gösterilmiştir [6]. 1754 yılında McCaulay tarafından yayınlanan bir yazıda yenidoğan dönemindeki KPDH kliniği anlatılmış, kaybedilen hastanın otopsisinin ise konjenital posterolateral diyafragma hernisi ile uyumlu olduğu görülmüştür [7]. 1761

yılında Giambattista Morgagni, diyafragma hernisinin pulmoner hipoplazi ile ilişkisinin olabileceğini belirtmiştir. 1848’de Vincent Alexander **Bochdalek**, herninin diyafragmanın posterolateralinde yer alan lumbokostal üçgendeki yırtılma sonucu oluştuğunu iddia etmiştir [6]. 1940’ta Ladd ve Gross yenidoğan döneminde opere ettikleri 16 hastadan oluşan bir seri yayınlamışlardır [6]. Bunu takip eden süreçte, 1980’lere dek erken cerrahi onarım kabul gören tedavi şekli olmaya devam etmiştir.

1.2. EPİDEMIYOLOJİ

KPDH’nin sıklığı değişik yayınlarda 1:1.200 ile 1:12.000 arasında değişmektedir. Geniş kontrollü randomize çalışmalar ele alındığında bu oran yaklaşık 1:2.107 ile 1:3.163 olarak verilebilir. Kasım 2014’te yayınlanan “Avrupa’da Kayıt Bazlı Konjenital Diyafragma Hernisi Epidemiyolojisi” isimli çalışmada, 1980 ile 2009 yılları arasında, tüm sendromik bebekler, çoğul gebelikler ve teratojen gestasyonel sendrom vakaları çıkarıldığında, 12.155.491 doğumdan 2.776 tanesinde diyafragma hernisi saptandığı belirtilmiştir. Bu oran yaklaşık 2.3:10.000 olarak değerlendirilebilir. Bu çalışmada erkek/kız oranı 1/0.69 olarak saptanmıştır [8].

1.3. ETYOLOJİ VE GENETİK

KPDH’nin etyolojisi bilinmemektedir. Diğer embriyopatiler gibi, genetik yatkınlık ve çevresel etkenlerin rol oynadığını düşündüren kanıtlar artmaktadır. Bazı farmakolojik ajanlar ve insektisitlerin deneysel olarak KPDH’ne yol açtığı gösterilmiştir. KPDH’li infantlarda vitamin A eksikliği bulguları olması ve nitrofen ile oluşan pulmoner hipoplazide vitamin A kullanımının düzeltici etkileri oluşu, retinoid bağımlı hedef genlerde bozukluklar sonucu KPDH geliştiğini düşündürmektedir [9]. Genetik açıdan, KPDH’nin trizomi 13 ve trizomi 18 ile sık görüldüğü bilinmektedir. KPDH, sporadik bir hastalık olup ailesel olan vakalar da bildirilmiştir. Birinci derece yakınlık olması durumunda görülme sıklığı yaklaşık %2’ye yükselir [9]. Öte yandan, 5 monozigotik ikizde KPDH’nin incelendiği bir yazıda, ikizler arasında KPDH açısından konkordans görülmemiş olması, sonradan gelişen bir mutasyon olabileceğini akla getirmektedir [6].

1.4. EŞLİK EDEN ANOMALİLER

Değişik çalışmalarda belirtilen eşlik eden anomali insidanslarının %60'lara ulaştığı bilinmektedir [6,10]. KPDH'li infantlarda, ekstremit ve kostovertebral anomalileri içeren iskelet deformiteleri %32 oranında saptanmıştır. Kardiyak anomaliler %24 oranında görülmüş olup bunların birçoğu kardiyak atım yolunu etkileyen ventriküler septal defekt, Fallot tetralojisi, büyük arter transpozisyonu, çift çıkımlı sağ ventrikül ve aort koarktasyonu gibi anomalilerdir. Trakeobronşiyal ağacın anatomik bozuklukları da %18 oranında görülmekte olup konjenital trakeal stenoz, trakeal bronşlar ve trakeal trifurkasyon bunlardan bazılarıdır. KPDH'nde ölü doğumlar ele alındığında; anensefali, hidrosefali, meningomyelosel ve ensefalosel gibi nöral tüp defektlerinin büyük oranda etkin olduğu görülmüştür. Postnatal erken KPDH'li bebek ölümlerinde en sık sebebin nöral tüp defektleri olduğu belirtilmektedir [9].

2014'te Avrupa genelini kapsayan çalışmada 2.776 hastadan 784'ünde majör yapısal anomali saptanmış olup bu oran %28.2'ye karşılık gelmektedir. Bunlar içerisinde kardiyak anomali sıklığı %14.3, üriner anomali sıklığı %5.5, ekstremit anomali sıklığı %5.5, sinir sistemi anomalileri sıklığı %4.8 oranında saptanmıştır [8]. Toplamda, sendrom ilişkisiz 2.776 KPDH'li hastadan 1.992 (%71.8)'sinde anomali saptanmamıştır [8].

1.5. EMBRİYOLOJİ

1.5.1. DİYAFRAGMANIN GELİŞİMİ

Sağlıklı bir insanın diyafragması embriyolojik olarak 4 komponentten oluşmaktadır: Septum transversumdan gelişen anterior santral tendon, plevroperitoneal membranlardan gelişen dorsolateral bölümler, özofageal mezenterden gelişen dorsal kruslar, interkostal kas gruplarının meydana getirdiği muskuler parça [9,11]. Bu komponentlerin gelişimini tamamlayıp plevroperitoneal kanalın tümüyle kapanması intrauterin 8. haftaya dek sürer [9,11]. Sol taraf, sağdan daha geç kapanır. Muskularizasyon ise posthepatik mezenkimal dokudan (PHMD) sağlanmaktadır. Posterolateralde lomber ve kotal kas gruplarının füzyonu sırasında, arada lumbokotal üçgen olarak tanımlanan fibröz bir plevroperitoneal membran

bölümü belirir. Bu bölgede kas gruplarının birleşmesinin tamamlanamayışı ya da yetersiz tamamlanışı herniyasyon için bir alan meydana gelmesine sebep olur [9].

Öte yandan ilk kez 1984'te Iritani yayınladığı bir yazıda farelerde Nitrofen ile oluşturulan diyafragma hernisi modelinde, PHMD'daki bozukluğun pulmoner hipoplaziye sekonder KPDH'ne sebep olduğunu, frenik sinir bulgularının da bunu desteklediğini rapor etmiştir [12]. Mayer ve ark. 2011'de nitrofen ile oluşturulan model çalışmalarında, PHMD'nun gelişimindeki aksaklığın erken evrede bir defekt oluşturduğunu ve başlangıçta karaciğerin herniye olduğunu göstermişlerdir. Bu evrede plevroperitoneal kanalın açık, plevroperitoneal membran ve akciğerlerin doğal olduğu görülmüştür. Karaciğerin herniyasyonundan sonra, mide ve diğer organların daha geç herniye olduğu görülmüştür. Defekt büyüklüğünün pulmoner hipoplazinin derecesiyle ilişkili olduğunu göstermişlerdir. Burdan hareketle, PHMD'nun gelişimindeki bozukluğun defektin ana sebebi olduğunu ve pulmoner hipoplazinin ise basıya sekonder geliştiğini iddia etmişlerdir [13].

1.5.2. AKCİĞERLERİN GELİŞİMİ

İnsan akciğerlerinin gelişim süreci 5 aşamada ele alınmaktadır. Bunlar: Embriyonik (3.-6. hafta), psödoglandüler (7.-16. hafta), kanaliküler (17.-24. hafta) , sakküler (25.-40. hafta), alveolar dönemlerdir (doğumdan itibaren).

KPDH'nde akciğerlerdeki değişikliklerin anlaşılmasındaki gelişmeler, kabul edilebilir deneysel hayvan modelinin olmayışı sebebiyle sınırlı kalmıştır. Yeterli intratorasik alan, normal akciğer gelişimi için ön koşul olup fetal akciğer sıvısı ve amniyotik sıvı dinamiği diğer faktörlerdir [9].

1.6. PATOLOJİ

Diyafragmanın gelişim sürecinde torakal ve abdominal boşluklar henüz ayrılmamışken, intrauterin 6. haftada, intestinal organlar ve karaciğerin hızlı büyümesi sonucu olarak abdominal kavite yetersiz kalır ve umbilikal kord içerisinden fizyolojik herniyasyon gerçekleşir [9,11]. Midgut kökenli bu yapıların rotasyonlarını gerçekleştirmeleri ve abdomen içerisine geri dönüşleri 10. haftada tamamlanır [11]. Bu dönüş sırasında embriyolojik olarak plevroperitoneal kanalın kapanmış olması gerekir. Eğer, abdominal ve torakal boşlukları ayıran diyafragmanın

gelişimini tamamlamasında bir bozukluk ya da eksiklik meydana gelirse ortaya çıkan defektten abdominal organlar torakal boşluğa geçer. Barsakların patolojik bu yerleşimi, normal intestinal rotasyon ve fiksasyonu da engellemektedir [9].

Herni kesesi sıklıkla görülmemekle birlikte, %10-15 hastada plevroperitoneal membranın bir kalıntısı olarak görülebilir [9].

Herni defekti %80-90 oranında sol tarafta, %10-20 oranında sağ tarafta yerleşmektedir. Bilateral diyafragma hernisi ise %1 oranında görülmektedir [6].

Klasik sol KPDH'nde defektin çapı 2 cm ile 4 cm arasında değişmektedir. Herniye olan organlar sıklıkla, karaciğerin sol lobu, dalak ve hemen hemen tüm gastrointestinal sistem (GİS) organlarıdır. Mide sıklıkla herniye olur ve zaman zaman gastroözofageal bileşkede obstrüksiyon ortaya çıkar. Bu obstrüksiyon, özofagusta ektaziye sebep olur. Bazen böbrek de toraksa herniye olabilir. Sağ KPDH'nde ise abdominal organlar ile birlikte karaciğerin sağ lobunun büyük bir kısmı herniye olabilir. Hepatik venlerin ektopik olarak sağ atriuma açılabilirdiği gözlemlenmiştir [9]. Bilateral KPDH ise çok nadir olup hemen her zaman ölümcüldür.

Herniyasyona bağlı pulmoner hipoplazi ipsilateral tarafta daha belirgin olmakla birlikte her iki tarafta da akciğer gelişimi kötü yönde etkilenir [14,15]. Herniyasyonun olduğu dönemde akciğer gelişimi bronşiyal dallanma evresinde olduğundan, KPDH'li hastaların akciğerlerinde ana bronş dallarının tamamı mevcut olmasına rağmen distal bronşiyal dallanma sayısında belirgin azalma görülmektedir [15]. Bunun dışında, KPDH'li hastaların solunum yolu kas tabakası kalınlığı anlamlı şekilde artmış olarak saptanmıştır [16]. Term KPDH hastalarında her iki akciğerde de sağlıklı alveolar yapının normale göre az sayıda olduğu görülmüştür [17]. Bununla birlikte, her iki akciğer parankimi içerisinde de arteriyel dallanmada belirgin azalma ortaya çıkmaktadır [17,18]. Hemen her çaptaki pulmoner arterlerde media ve adventisyada duvar kalınlaşması mevcuttur. Buna bağlı olarak, pulmoner hipertansiyona belirgin yatkınlık vardır [9]. Benzer şekilde, bronkopulmoner innervasyonda da defektlerin olduğu kanıtlanmıştır [19].

1.7. PERSİSTAN FETAL DOLAŞIM

Fetal dolaşımda, düşük O₂ saturasyonuna bağlı olarak pulmoner vasküler rezistans yüksektir. Doğumda, ilk nefes alış ile birlikte pulmoner vasküler rezistans hızla düşer, pulmoner arterdeki kan akımı artar. KPDH'nde, doğumla birlikte

plesental kan akımının kesilmesi ile aralıklı olarak pulmoner rezistans yükselir ve pulmoner arter kan akımı azalır. Hipoksemi ile birlikte olan bu durum, Foramen ovale ve Ductus arteriosus üzerinden periferik dolaşıma desatüre kan geçişine sebep olur. Sağdan sola şantlarla periferik dolaşıma geçen desatüre kan miktarı artar ise sağ atriuma gelen ve akciğerlere pompalanan kanın satürasyonu daha da düşer. Bu hipoksik durumda, pulmoner vasküler rezistans daha da artar, pulmoner kan akımı gittikçe azalır, kanın oksijenizasyonu bozulur. Şantlar açık kalmaya devam eder. Ciddi ve ilerleyici bir solunumsal yetmezlik tablosu gelişir [9,20].

KPDH'li hastalarda pulmoner vasküler rezistansın yüksek olmasının sebebinin akciğer kesit alanındaki arteriyol yüzeyinin azlığı ve pulmoner arterlerdeki artmış muskularizasyon olduğu düşünülmektedir [9].

1.8. TANI

Günümüzde, KPDH'nin tanısı sıklıkla prenatal dönemde konulabilmektedir. Öte yandan, prenatal dönemde tanısı konulamayan hastalarda KPDH, pulmoner hipoplazinin derecesine bağlı olarak yenidoğan döneminden erişkin yaşa kadar geniş bir aralıkta semptomatik hale gelebilir veya hiç tanı almayabilir [6,9,21].

1.8.1. PRENATAL TANI

KPDH'nin tanısı %40-%90 vakada ultrasonografi (USG) ile prenatal dönemde konulabilmektedir [9]. Prenatal USG ile ortalama tanı haftası 24. hafta olup yayınlanan en erken KPDH tanısı ise 11. haftada konulmuştur [9,22]. Polihidramniyozun KPDH'li gebeliklerde %80'e kadar bildirildiği yayınlar mevcuttur. Bunun sebebinin, mide herniyasyonuna sekonder ortaya çıkan gastroözofageal bileşkedeki katlantı olduğu düşünülmektedir [9].

USG, yapının deneyimine, teknik koşullara ve bebeğin pozisyonuna bağımlı olması nedeniyle yetersiz kalabilir. Bu gibi durumlarda, fetal manyetik rezonans (MR) ve karyotip analizi incelemesi yapılması önerilmektedir [6,9].

1.8.2. POSTNATAL TANI

Doğum sonrasında KPDH tanısı alan bir bebekte solunumsal semptomlar, pulmoner hipoplazinin derecesi ve buna sekonder pulmoner hipertansiyon kliniği ile ilişkili olarak değişkendir. İleri derecede etkilenmiş bebekler sıklıkla ilk 24 saatte semptomatik olurlar. Klasik olarak bu bebeklerde karın çöküktür, herniyasyonun olduğu tarafta solunum sesi duyulamayabilir, barsak sesi alınabilir. Solunumsal bulgular, siyanoz, taşipne, sternal çekilmeler ve dispne olabilir. Bunun dışında sol KPDH’nde kalp sesleri sağda duyulur. Dekstrokardisi ve solunum sıkıntısı olan bir bebekte aksi ispat edilene dek mutlaka KPDH düşünülmelidir.

Radyolojik olarak öncelikle mutlaka “babygram” çekilmelidir. İntestinal ansların toraks içerisinde yerleştiği görülebilir. Gastrik fundus havasının yeri veya yerleştirilmiş ise orogastrik tüpün yeri değerlendirilir. KPDH tanısı konulduktan sonra eşlik eden anomaliler araştırılmalıdır. Ekokardiografi (EKO), üriner ve kranyal USG yapılması önerilmektedir [9].

KPDH’nde %10-20 hastada tanı yenidoğan döneminden sonra konur. Geç dönemde başvuran KPDH hastalarının insidansı değişik çalışmalarda %2.6 ile %45.5 arasında bildirilmektedir [23]. Geç tanı alan hastalarda, kronik akciğer hastalıkları, pnömoni, tansiyon gastrotoraks veya gastrik volvulus başvuru sebebi olabilir [9,23].

1.9. AYIRICI TANI

KPDH, birçok konjenital toraks hastalığı ile karışabilir. Bunların başında, diyafragma evantrasyonu, Morgagni Hernisi, konjenital hiatal herni, konjenital kistik akciğer hastalıkları, pulmoner sekestrasyon, intratorasik GIS duplikasyonları, primer pulmoner agenezi ve hipoplazi gelir [6,9].

1.10. PROGNOSTİK FAKTÖRLER

KPDH ile ilgili geniş patoloji spektrumu göz önüne alındığında; tedaviye yön verecek ve yaşamla bağdaşmayan vakaları belirleyecek faktörler oldukça önemlidir [6].

Cinsiyet: KPDH hastalarında cinsiyet prognozda belirleyici değildir [6,24,25].

Doğum Ağırlığı ve Doğum Anındaki Gestasyonel Yaş: Bazı çalışmalarda düşük doğum tartısı ve preterm doğumun kötü prognoz ile ilişkisi olduğu belirtilse de bazı çalışmalarda bu durum kanıtlanamamıştır [6,25,26].

Apgar Skoru: Özellikle 5. dakika skorunun düşüklüğü yüksek mortalite ile yakından ilişkili bulunmuştur [6,25].

Semptomların Başlangıç Zamanı: KPDH’nde semptomlar ne kadar erken başlar ise prognoz o kadar kötüdür [6,27].

1.10.1. ANATOMİK VERİLER

Defekt Çapı: Defekt çapı ne kadar büyükse mortalite o kadar yüksektir. Aynı zamanda eşlik eden anomaliler ve uzun dönem morbidite ile de ilişkili olduğu kanıtlanmıştır [25,28].

Herni Kesesi: Sürvide herni kesesinin önemi belirlenememiştir. Bununla birlikte, herni kesesi saptanan hastalarda ECMO ihtiyacı, meş ile onarım ihtiyacı, entübasyon süresi, hastanede yatış süresi açısından prognoz daha iyidir [29].

Eşlik Eden Anomaliler: Sağkalımda belirgin rol oynamaktadır. Ek anomalileri olan hastalarda izole KPDH olan hastalara göre prognoz kötüdür [6].

Herni Tarafı: Birkaç çalışma dışında, tüm geniş seri içeren çalışmalarda herni tarafının prognozda etkili olmadığı görülmüştür [6].

Mide Herniyasyonu: Tanı anında midenin toraksta oluşunun kötü prognoz göstergesi olduğu kabul edilse de bu durumun doğruluğunu desteklemeyen yayınlar da mevcuttur [30,31].

1.10.2. RADYOLOJİK VERİLER

Radyolojik değerlendirmeler ile ilgili de diğer faktörler gibi birçok çalışma yapılmıştır.

Prenatal Tanı: 1990’ların başlarına dek, USG’de KPDH tanısı koyulması, özellikle 25. haftadan önce tanı almış olmak kötü prognoz olarak değerlendirilmekteydi. Son zamanlarda ise bu tespit değişmiş, tek başına KPDH tanısı koyulmasının prognoz açısından önem taşımadığı belirlenmiştir [6,9,25,30]. Bunun sebebi olarak da USG’nin gebelikte rutin kullanımının yaygınlaşması, USG’deki teknolojik ilerlemeler ve yeni tedavi stratejileri gibi etkenler

gösterilmektedir. Öte yandan, geçmişte kullanılan birçok bulgunun prognozdaki anlamlılığı tartışmalı hale gelmiştir. Bunlar: Polihidramniyoz, karaciğer veya midenin toraksta oluşu, sol kalpte gelişme geriliği, mediastinal deviyasyon, akciğer/total torakal alan oranının düşüklüğüdür [6].

Polihidramniyoz: Geçmişte özellikle de eşlik eden anomaliler ile birlikte sık görüldüğünden kötü prognoz göstergesi olarak değerlendirilmekteydi. Yeni yayınlarda bu kriter eskisi kadar değerli görülmemektedir [6,9,30].

Karaciğer Herniyasyonu ve Fetal Akciğer-Baş Alan Oranı (LHR: lung to head ratio): Karaciğerin herniyasyonu ve kontralateral akciğer alanının fetal baş alanına oranını prognozu belirlemede kullanan merkezler olmakla birlikte bu kriterlerin anlamsız olduğunu bildiren yazılar da mevcuttur [6,24,26,31,32,33,34,35,36]. Bu merkezler tarafından $LHR < 1$ olması kötü prognoz olarak kabul edilmektedir. 2012’de yayınlanan bir yazıda $LHR < 0.85$ olan hastalarda mortalitenin %100 olduğu görülmüştür [37].

1.10.3. FİZYOLOJİK VERİLER

En İyi Postduktal Parsiyel Oksijen Basıncı (pO_2): 100 mm Hg’nin üzerinde ise iyi prognoza işaret ettiği söylenmektedir [6].

Ventilatuvar İndeks (Vİ): Tepe inspiriyum basıncı (PIP) ile pozitif ekspiriyum sonu basıncı (PEEP) arasındaki farkın solunum hızı (RR) ile çarpımı sonucu elde edilen değerdir. 1000’in altında oluşu iyi prognoz göstergesi olarak kabul edilir [9].

Modifiye Ventilatuvar İndeks (MVİ): $PIP \times RR \times pCO_2$ (parsiyel karbondioksit basıncı) / 1000 formülüyle hesaplanır. Bu değer 40’in altında olduğu bebeklerde hayatta kalma oranı %96 olarak belirtilmiştir. $MVİ > 80$ olan bebeklerin kaybedileceğini bildiren yayınlar da mevcuttur [9].

Sonuç olarak, tüm bu verilerin elde edildiği çalışmalar değerlendirildiğinde, çok merkezli, iyi kontrollü, geniş kapsamlı çalışmalarla güvenilirliği kanıtlanmış olan prognostik faktörler: Semptomların başlama süresi, doğum kilosu, 5. dakikadaki Apgar skoru, defektin çapı ve eşlik eden kardiyak anomalinin varlığıdır. Herninin tarafı da dahil olmak üzere, prognozda etkisi olduğu düşünülen yukarıdakilerin dışındaki tüm veriler, tek merkezli çalışmaların sonuçları olup kliniklerin yaklaşımlarına göre değişkenlik göstermektedir ve geçerlilikleri tartışmalıdır [6].

1.11. TEDAVİ

Fıtıklaşmış içeriğin boğulduğu ender vakalar haricinde, KPDH cerrahi bir acil değil, fizyolojik bir acildir. Hatta nadiren fıtık tamirinden sonra solunumun mekanik yönü bozulma eğilimindedir. Aslında, acil cerrahi sadece gereksiz değil, aynı zamanda sıklıkla zararlıdır. Öte yandan, ameliyat öncesi stabilizasyon döneminin sonucu iyileştirdiği bilinmektedir. Stabilizasyon dönemi günlerce sürebilir. Prematür vakalarda stabilizasyon sürecinin uzatılması, cerrahi risklerin azaltılması için daha da gerekli olabilir [6,38].

KPDH'nin doğum öncesi dönemde tanı almasının faydalarından bir tanesi doğumun üçüncü basamak merkezde planlanabilmesidir. KPDH prenatal tanı alındığında, postnatal resüsitasyonun sonuçlarının daha iyi olduğu bilinmektedir. Herhangi bir obstetrik kontrendikasyon olmadıkça vajinal doğum sezaryene tercih edilir [6].

1.11.1. PREOPERATİF BAKIM

Hasta, eğer ihtiyaç doğarsa, doğum odasında entübe edilmelidir. Lümenli iç organların şişme riski nedeniyle entübasyondan önce maske ile havalandırma önlenmelidir. Nazal ya da oral gastrik bir tüp takılmalıdır. Transkutanöz oksimetre monitörleri ve varsa transkutanöz pO₂ ve pCO₂ monitörleri, preduktal ve postduktal bölgelere yerleştirilir. Vücut ısı ve solunum hızı monitörleri de konumlandırılmalıdır. En azından yüksek risk durumlarında idrar sondası takılmalıdır. İntravenöz infüzyon hacimleri, pulmoner ödem gelişme şansını en aza indirmek için dikkatle kontrol edilmelidir. Hem gram pozitif hem de gram negatif bakterileri kapsayan profilaktik antibiyotikler sıklıkla uygulanır. İnotropik ajanlardan mümkün olduğunca kaçınılmalıdır. Çünkü bu ilaçlar, periferik vasküler rezistansı da artırır. Bu durum pulmoner hipertansiyon ile birlikte - özellikle de bir miktar kalp hipoplazisi da varsa - aşırı kardiyak yüklemeye neden olabilir. Bu ilaçların kullanımı kaçınılmaz olduğunda, birçok kişi Dobutamin, Amrinon veya Epinefrini, Dopamine veya Norepinefrine tercih eder, çünkü eski ilaçlar düşük dozlarda pulmoner vazodilatasyon yapabilir. Pulmoner vasküler yatağın aşırı hassas olması nedeniyle bebeğe müdahaleleri ve çevre ile etkileşimi minimuma indirilmek gerekir [6].

KPDH'li her yenidoğana mutlaka EKO yapılmalıdır. Fonksiyonel veya yapısal bir kalp hastalığı tanımlanırsa, tedavisi KPDH tedavisi ile özenle koordine edilmelidir. Genitoüriner ve kranial ultrasonografi, karyotip analizi gibi ek incelemeler EKO'ye ek olarak tavsiye edilmektedir [6].

1990'ların başına kadar, KPDH tedavisinde yenidoğanlar genellikle sedatize, paralize ve hiperventile edildi, Sodyum Bikarbonat veya Trometamin ile sistemik alkalinizasyon yapıldı. Ne yazık ki bugün birçok merkez tarafından halen uygulanan bu strateji, iyatrojenik akciğer hasarıyla açıkça ilişkili bulunmuştur. Postduktal kan gazı değerlerini normalleştirme girişimleri sıklıkla RR, inspire O₂ fraksiyonu (FiO₂), PIP, PEEP ve ortalama hava yolu basıncı (MAP) gibi ventilatör parametrelerinde artışlara neden olur. Bu durum da FiO₂'nin yüksek oluşuna bağlı oksijen toksisitesi, akciğerlerde hiperdistansiyon ve barotravmada artışla sonuçlanır [6,39].

KPDH'li yüksek riskli yenidoğanlara ilk olarak Wung ve arkadaşları tarafından önerilen yaklaşımda, minimal sedasyon kullanılır, paralizisi yapılmaz, sistemik alkalinizasyon yapılmaz. Solunum mümkünse akış senkronizasyonu altında basınç desteği vasıtasıyla, mümkün olmadığı zaman basit veya senkronize aralıklı zorunlu hacim vasıtasıyla mekanik ventilatör yardımıyla sağlanır. Hiperventilasyon olmaksızın hiperkapniye izin verilir. Hastanın izlenmesi çoğunlukla preduktal kan gazları ile yapılır. Ventilatör parametreleri, preduktal kan gazında oksijen saturasyonun %90 ve üzerinde tutulması için gereken en aşağı seviyede tutulur ve postduktal kan gazında yüksek pCO₂ seviyelerine tolerans gösterilir. Genel olarak, aralıklı zorunlu solunum modunda ventilatör parametreleri RR≤40/dk, PIP ve PEEP sırasıyla 30 ve 5 cm H₂O'dan büyük olmayacak şekilde ayarlanır. Bu yöntem ile yeterli oksijenasyon sağlanamaz ise RR:100/dk PIP ve PEEP sırasıyla 20 ve 0 cm H₂O olacak şekilde düzenlenerek yüksek frekanslı aralıklı zorunlu solunum modunda ventilasyon sağlanır. FiO₂, ağır preduktal hipoksemiye önlemek için mümkün olan en düşük seviyede olmalıdır. Yani metabolik asidoz yoksa preduktal kanda beyine ve kalbe gidecek yeterli miktarda oksijen olduğu sürece düşük postduktal pO₂'ye ve oksijen saturasyonuna tolerans gösterilir. pH kabul edilebilir seviyelerde olduğu sürece her hasta hiperkapniyi tolere edebilir. Bu terapötik stratejinin asıl amacı, muhtemelen eski geleneksel hiperventilasyon stratejisi kullanıldığında ölümün en yaygın nedeni olan barotravmanın önlenmesidir.

Pulmoner vasküler duyarlılığın eşğini yükselten sedasyonun KPDH'ndeki yararlarına rağmen, bu stratejide bebeğin mekanik ventilatörü etkin şekilde aktif hale

getirebilmesi için sedasyonun çok dikkatli kullanması gerekir. Hasta solunum hızını ve solunum cihazından gelen hava akışını kontrol edebildiğinde, fonksiyonel rezidüel kapasiteden ödün vermeksizin dakika hacmine katkıda bulunabilir. Bu terapötik strateji sistemik alkalinizasyonun yan etkilerini de önleyebilmektedir [6].

1.11.2. MEDİKAL TEDAVİ

1.11.2.1. PULMONER VAZODİLATÖRLER

Bunlara örnekler; Tolazolin, Nitrogliserin, Nitroprussid, Prostaglandin E1, Prostaglandin D2, Prostatiklin, İzoprenalin, Nifedipin, Sildenafil’dir. Bütün bu ilaçların sağkalımda etkisinin gösterilememesi nedeniyle kullanımları terk edilmiştir. Yalnızca Sildenafil pulmoner hipertansiyon tedavisinde faydalı olduğundan önerilmektedir [6].

1.11.2.2. NİTRİK OKSİT (NO)

Bilinen en güçlü seçici pulmoner vazodilatör, endotrakeal yolla verilen nitrik oksittir. NO₂ yumuşak kas gevşemesinin doğal bir mediatörü olup genelde kısa sürede yarılanma ömrü nedeniyle lokal olarak etkindir. İnspirasyon havasının bir parçası olarak verilen inhale NO₂ alveoler kapiller membranı difüzyon yoluyla geçerek pulmoner arteriyollerin düz kasında siklik guanozin monofosfatı (cGMP) uyararak vazodilatasyon başlatır. Etkileri pulmoner vaskülerlerle sınırlıdır, çünkü hızla hemoglobin ile birleşerek etkisizleşir [6].

1.11.2.3. SÜRFAKTAN

KPDH’li çocuklarda, ekzojen endotrakeal sürfaktan uygulamasının sürvi ve morbiditeye pozitif yönde etkisi belirlenememiştir [6].

1.11.2.4. PRENATAL KORTİKOSTEROİD UYGULAMASI

Prenatal kortikosteroidlerin sürfaktan üretimini arttırdığı bilinmektedir [6].

1.11.2.5. ALTERNATİF VENTİLASYON

Yüksek Frekanslı Osilasyonlu Ventilasyon (HFOV) alternatif ventilasyon tekniklerinden biridir. Bu yöntemde gaz değişimi difüzyonla gerçekleşmektedir. Bir çalışmada, 14-16 cm H₂O'dan yüksek MAP değerlerinde ve 35 ila 45 cm H₂O arası PIP uygulanan hastalarda HFOV kullanıldığında sürvinin iyileştiğini göstermiştir [6,40].

1.11.2.6. ECMO

1980'lerin ortalarından beri ekstrakorporeal yaşam desteği KPDH'ndeki standart terapötik seçeneklerin bir parçası olmuştur. ECMO pulmoner vasküler hiperreaktivitenin bileşenini ortadan kaldırmaz, pulmoner arter ve arteriyollerin uyumluluğunu arttırarak maksimum pulmoner yeniden yapılanma sağlar ve aynı zamanda barotravmayı azaltır.

Genel olarak, PIP ve PEEP 'in sırasıyla 30 ve 5 cm H₂O'dan yüksek olması durumunda ve FiO₂'nin en fazla 72 saat içinde %60 ya da daha düşük bir seviyeye düşürmenin mümkün olmadığı durumlarda ECMO kullanılabilir.

Bunlara ek olarak, şiddetli pulmoner hipoplazili bebeklerde, bazı dış merkezlerde doğum öncesi ekstrapartum tedavi olarak "EXIT - to - ECMO" işlemi olarak adlandırılan doğum odasında ECMO yapılabilmektedir [6].

1.11.3. CERRAHİ TEDAVİ

Hastaya HFOV veya NO başlanmış ise işlem sırasında kesilmelerine gerek yoktur; fakat inhale NO redüksiyon sonrası batın kapatılması sırasında barsak distansiyonuna neden olup işlemi güçleştirebilir. ECMO, HFOV veya NO kullanılmıyorsa, intraoperatif ventilasyonun en iyi şekli, düşük basınçlı ve yüksek solunum hızında, neonatal veya pediatrik ventilatör ile yapılır. Konvansiyonel anestezi ventilatörleri, çok fazla ölü alan içerdiğinden KPDH hastaları için uygun değildir [6].

Hastaya supin pozisyonunda ve torakoabdominal bölge altına küçük bir destek yerleştirilerek pozisyon verilir. Genellikle subkostal bir laparotomi tercih edilir. Herni içeriğinin redüksiyonunda herni sol tarafta ise karaciğer sol lob ve

dalak, sağ tarafta ise karaciğer en son redükte edilir. Her zaman kolayca tanımlanamayan bir fitik kesesinin varlığı araştırılmalıdır. Eğer varsa fitik kesesi diyaframdan ayrılmalı ve en azından kısmen rezeke edilmelidir [6,9].

Mümkün olduğunca, herni emilemeyen sütürlerle primer onarılır. Primer tamirin gergin olarak yapılması önerilmez. Gerilimsiz birincil tamirin mümkün olmadığı durumlarda, karın veya torasik kas flebi, serbest fasya greftleri veya yamalar kullanılabilir. Kullanılan tekniğe bakılmaksızın, diyafragmayı çok düz bırakmamaya, orta ve küçük boy bir kubbe oluşturmaya özen gösterilmelidir, aksi takdirde gergin primer onarımdaki problemler yaşanabilir. Arka diyafram rimi sağlam dikiş için yeterince büyük olmadığında dikişin alttaki kot boyunca dolaştırılması uygun bir yöntemdir. Diyafragmanın kapanmasından hemen önce, plevral boşluğa bir tüp yerleştirilebilir, torakal ya da abdominal duvardan dışarı çıkarılır ve sualtı drenaja alınır [6].

Ek cerrahi müdahale olarak, KPDH vakalarının çoğuna eşlik eden malrotasyonu düzeltmek kliniklerin yaklaşımlarına göre değişir. Bazı kaynaklar malrotasyona müdahaleyi önermemekteyken bazı merkezler ilk operasyonda rutin olarak düzeltmektedirler. Çoğu merkezde appendektomi rutin olarak yapılmaz. Karın kapatmadaki zorluk, karın duvarının parmaklar ile gerdirilmesi ve barsak gazının boşaltılması yardımcı olabilir [6,9].

Bazı merkezler ilave bir yöntem olarak rutin gastrostomi önermekte olsa da bu fikir için kanıta dayalı bir destek bulunmamaktadır [6,9].

KPDH'nin minimal invaziv onarımının kesin endikasyonları, artıları ve eksileri henüz tam olarak aydınlatılamamıştır [6].

1.11.4. POSTOPERATİF BAKIM

Preoperatif dönemde tanımlanan mekanik ventilasyona yön veren ilkeler postoperatif dönemde de geçerlidir.

Herni tamirinden sonra bazı çocuklar çabuk düzelse de, sıklıkla postoperatif dönemde solunum mekaniğinin bozulması durumu vardır. EKO ile pulmoner hipertansiyon, şantlar ve ventriküler performans postoperatif dönemde yeniden değerlendirilmelidir [6,9].

KPDH'li yenidoğanlar, diğer cerrahi hastalıkları olan yenidoğanlardan daha fazla uygunsuz antidiüretik hormon salgılama ve aşırı miktarda su tutma eğilimi gösterebilir [6]. Bu yüzden volüm yüklenmesi konusunda titiz olunmalıdır.

Bazen, intraabdominal basınç, ameliyattan hemen sonraki dönemde yükselir. Kürar ile kas felci, karın içindeki basıncın düşmesine neden olabilir. Daha şiddetli vakalarda silo uygulaması gerekebilir [6,9].

Toraks dreni kullanıldığında, dren sürekli olarak aspire edilmemeli, sadece pasif su altı drenajında ya da kapalı tutulmalıdır [6].

1.12. GEÇ SEMPTOMATİK OLAN KPDH

Geç prezantasyonlu KPDH, inkarserasyon ve strangulasyon riski, hatta ani ölüm riski nedeni ile klinik prezantasyon bulgularından bağımsız olarak mümkün olan en kısa sürede onarılmalıdır. Bu vakalarda laparotomi hala tercih edilen bir erişimdir. Bununla birlikte, herni içeriğinin toraks içinde adezyonları olduğundan şüphelenildiğinde torakotomi - yenidoğanlara kıyasla - daha sık tercih edilmektedir. Bazı vakalarda minimal invaziv erişim doğru seçim olabilir [6].

1.13. UZUN DÖNEM SORUNLARI

KPDH'nde sağkalım iyileştikçe morbidite oranları da kötüleşmektedir. Hastaların birçoğu multisistemik problemlerle karşılaşmaktadır. Bu sorunların multidisipliner ekip tarafından takip edilmeleri gerekir. ECMO ihtiyacı olan hastalarda bu sorun daha belirgin olarak görülmektedir. Ayrıca, birçok seride prostetik diyafragma tamiri ile geç komplikasyonlar arasında doğrudan bir ilişki vardır [6,9].

KPDH'nde sağ kurtulanların en sık karşılaşılan sorunlarından biri gastroözofageal reflüdür (GER). Sıklığı %60-80'dir. Ancak sadece %20'sinin cerrahi tedaviye ihtiyacı vardır. Özofagus motilitesi de genellikle anormaldir. Bazı serilerde hastaların üçte ikisinde oral beslenme güçlüğü nedeni ile gastrik tüp ya da gastrostomiye ihtiyaç duyulduğu bildirilmiştir. Bu komplikasyonların çoğu yaşla düzelme eğilimindedir [6,9].

Bronkopulmoner displazi veya "kronik akciğer hastalığı", hastaların 1/3-2/3'ünde mevcuttur. Taburculuk sonrası sürekli oksijen verilmesine ihtiyaç

duyulabilir. Bu ihtiyaç bazen 2 yıldan fazla sürebilir. Bazen diüretikler, bronkodilatörler veya steroidler bu hastalarda faydalı olabilir. Yine ilk 3 yaş için respiratuvar sinsisyal virüse (RSV) yönelik aşılama sıklıkla önerilmektedir [6,9].

Alveollerin sayısı yaş ile artmaya devam etse de KPDH'nde normal değerlere ulaşmamaktadır. Radyoizotopik pulmoner taramalar, genellikle hem ventilasyonda hem de perfüzyon azalma gösterirler. Bunlara rağmen, pulmoner fonksiyon uzun vadede normalleşme göstermektedir. EKO ile tahmin edilen pulmoner arter basıncı, çoğu çocukta zamanla normalleşme eğilimindedir. Bununla birlikte, eşlik eden kardiyak anomalileri olan hastalarda [Atriyal Septal Defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD), konotrunkal anomaliler gibi] mortalite izole KPDH'li hastalardan 3 kat daha yüksektir [6,9].

KPDH'li fetüslerde serebral kan akım hızları azalmış olarak gösterilmişse de, genel kranyal ve serebral büyüme korunmaktadır. Genel olarak, KPDH'nde ECMO alan hastalarda nörolojik komplikasyon insidansı, diğer hastalıklardan dolayı ECMO uygulanan bebeklerde görülen komplikasyonlara nazaran yüksek bulunmuştur. Çoğu olguda bu tür bozukluklar hafif veya orta derecededir. Sürekli oksijen tedavisi alan ve gelişme geriliği olan çocuklar nörogelişimsel komplikasyonlara daha duyarlı görünmektedir. Nörogelişimsel retardasyonlar kaybolma eğilimi gösterir. Okul öncesi yaşlarda hastaların nöroişlevsel bulguları ortalamaya uygun hale gelmektedir [6,9].

İşitme kusurları ve işitme cihazına duyulan ihtiyaç çocukların %20'sinde fark edilmiştir. Tahmini sebepleri ise, uzun süreli alkaloz, aminoglikozid kullanımı ve yüksek doz furosemid uygulamasıdır. ECMO da bir risk faktörüdür [6].

Toraks duvarı gelişimi hastalığın kendisinden ve tedavisinden etkilenebilir. Görünüşe göre akciğerlerin azalmış boyutunun bir sonucu olarak, ipsilateral torasik boşluğun hacmi azalabilir. Genel olarak, çocukların üçte birine kadarında toraks duvarı deformitesi, daha sık pektus ekskavatum ve torasik skolyoz vardır [6].

Farklı sistemlerde başka komplikasyonlar da bildirilmiştir. İntestinal obstrüksiyon, en sık reoperasyon nedenlerinden biridir. En yaygın nedenleri adezyonlar olup onu orta barsak volvulusu ve gastrik volvulus takip eder. Veziköüreteral reflü, safra taşı, asemptomatik böbrek taşı, şilotoraks, hipertrofik pilor stenozu dahil olmak üzere KPDH ile bağlantılı olarak bir dizi başka hastalık bildirilmiştir [6].

2. GİRİŞ VE AMAÇ

Konjenital posterolateral diyafragma hernisi, ilk tanımlandığından bu yana tedavi modalitesi ve sağkalım oranları hızla değişiklik gösteren bir hastalık olmuştur. 1900'li yıllarının ortalarından itibaren erken cerrahi onarım ana tedavi yöntemi olarak tanımlanmakta iken, daha sonra bu yaklaşımın mortaliteyi arttıran önemli bir etken olduğu belirlenmiş ve hastalığın temel mortalite sebebinin pulmoner hipoplazi ve sekonder pulmoner hipertansiyon olduğu anlaşılmıştır. Eş zamanlı olarak, gelişen yoğun bakım koşulları ve prenatal tanı olanakları ile sağkalım oranları yükselmektedir. Kendine özgü medikal tedavi ve ventilasyon yaklaşımlarıyla, inhale NO ve ECMO'nun kullanıma girmesiyle mortalitenin %10'un altına ineildiği bilinmektedir. Bu multidisipliner ve dinamik tedavi yaklaşımı ile yüksek riskli hastaların hayatta kalmaları mümkün olmuş ve geç dönemdeki yüksek morbidite önem kazanmıştır.

Geçmişte de tanımlanan nörolojik, kardiyolojik, ortopedik, solunumsal, gastrointestinal ve diğer sistemik sorunların görülme sıklığı giderek artmaktadır. Bu problemlerin saptanması, tedavisi ve takibi önemli bir sorun olarak karşımıza çıkmaya başlamıştır.

Bu çalışmadaki amaç, kliniğimizde KPDH nedeniyle 1 yaş ve öncesinde opere olan hastalarda geç dönemde ortaya çıkan hastalıkların ve sıklıklarının saptanması, operasyon dönemine ait bulguların uzun dönemde ortaya çıkan bu patolojiler ile ilişkisinin değerlendirilmesi, yenidoğan dönemi ve infantil dönemin operasyon yaşı açısından uzun dönem sonuçların değerlendirilmesidir.

3. OLGULAR VE YÖNTEM

T.C. İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Dekanlığı Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından değerlendirilen geriye dönük çalışmamız için 15.07.2016 tarih ve 257231 sayılı etik kurul kararı ile onay alındı.

1990 - 2016 yılları arasında, KPDH tanısıyla kliniğimizde yatırılarak tedavi edilen tüm hastaların dosyaları incelendi. Geç dönemde sıkça kullanılan spirometrik incelemelerin güvenilirliğini arttırmak amacıyla, çalışmanın başlatıldığı tarihte 8 yaş ve üzerinde olan hastaların dosyaları değerlendirmeye alındı. Belirlenen amaç doğrultusunda, operasyon sırasında 1 yaş altında olan ve son 1 yıl içerisindeki sağlık durumları ile ilgili verileri bulunan hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi.

Hastalar, yenidoğan döneminde opere olanlar ve infantil dönemde opere olanlar olarak iki ana gruba ayrıldı. Geriye dönük olarak hastaların dosyaları incelendi; yaş, cinsiyet, herni tarafı, prenatal tanı durumu, prenatal polihidramniyoz varlığı, doğum haftası, doğum kilosu, doğum şekli, hastalığın ortaya çıkış semptomları ve tanı zamanı, preoperatif ve postoperatif dönemde entübasyon ihtiyacı ve süresi, entübe olan hastalarda MVI değerleri, operasyon anındaki yaş, operasyon prosedürü, perioperatif bulgular, herni kesesi varlığı, herniye olan organlar, yatış süresince uygulanan medikal tedaviler, postoperatif yatış süresi, postoperatif dönemde geçirilen operasyonlar, son kontrollerdeki vücut ağırlığı ve boy uzunluğu, devam eden yakınmalar, fizik muayene bulguları, takip sırasında tanı alan hastalıklar, gastrointestinal sisteme, solunum sistemine, kardivasküler sisteme, kas-iskelet sistemine, genitoüriner sisteme ve santral sinir sistemine ait yakınma ve bulgular açısından kayıt altına alınmış veriler değerlendirildi.

Hastaların poliklinik kontrolü verilerinde, 2008’de “American Academy of Paediatrics” tarafından önerilen taburculuk sonrası takip kriterleri doğrultusunda ve klinik yakınmalara yönelik olarak endikasyonu belirlenen EKO, spirometri, direk grafiler, USG’ler, bilgisayarlı tomografi (BT) ve üst GİS pasaj grafileri incelendi [41]. Bu incelemelerdeki veriler hastaların eş zamanlı yakınmaları ve operasyon dönemindeki klinik verileri ile birlikte analiz edildi.

Yenidoğan döneminde opere olan hastalar, entübasyon ihtiyacı ve MVI değerlerine göre 2 grupta ele alındı. MVI<80 olan hastalar orta ve düşük riskli,

MVI>80 olanlar ise yüksek riskli grup başlığı altında ayrı incelendi. Preoperatif dönemde entübasyon ihtiyacı olmayan hastalar orta ve düşük risk grubu içerisinde değerlendirildi.

Hastaların BT görüntülemeleri, Pediyatrik Radyologlar ile yeniden değerlendirildi. Klinik veriler ışığında, bronşiyal dallanma yapısı, akciğerlerin parankim bulguları, havalanma paternleri ve uygun çalışmalarda vasküler yapılar değerlendirildi. Tüm tomografik seriler DICOM formatında Osirix Lite 8.0.2 (Appler Inc.) programına kaydedildi. Torakal bölgelerde aksiyel planda, her iki akciğer için ayrı ayrı parankim alanları (hilus düzeyinde bronkovasküler yapılar dışlanarak) 8mm kesit aralığı ile kapalı poligonlar oluşturularak ilgilenilen alan olarak belirlendi (ROI: Region of Interest). İşaretlenen kesitler arasındaki alanlar otomatik olarak tamamlandı, 3 boyutlu demonstratif görüntüler ve “cm³” cinsinden hacim değerleri elde edildi. Bu veriler kendi aralarında ve spirometrik ölçümlerle karşılaştırıldı.

Hastaların spirometri verileri Pediyatrik Göğüs Hastalıkları uzmanı ile yeniden değerlendirildi. Tüm testler, son poliklinik kontrollerindeki klinik bulgular ve radyolojik veriler ile birlikte tekrar yorumlandı.

4. BULGULAR

4.1. DEMOGRAFİK ÖZELLİKLER

Belirlenen yaş aralığı doğrultusunda 1990 - 2008 yılları arasında kliniğimizde KPDH tanısı ile yatarak tedavi gören 104 hastanın dosyası incelendi. Bu hastaların 84'ü yenidoğan döneminde, 14'ü infantil dönemde, 6'sı ise bir yaş sonrası tanı alan hastalardı. Yenidoğan döneminde tedavi gören hastaların 44'ünün yoğun bakımdan taburcu olamadan kaybedildiği görüldü, yenidoğan dönemi için sağkalım %48 olarak hesaplandı. Infantil çağ ve sonrasında opere olan 20 hastanın tamamının postoperatif dönemde taburcu edildiği saptandı.

Hastaların postoperatif dönemdeki poliklinik kontrolü verileri incelendiğinde yenidoğan döneminde cerrahi uygulanıp taburcu edilen 40 hastadan 13'ünün poliklinik kontrollerine düzenli olarak geldiği görüldü. Infantil dönemde tanı alan hastalardan yalnızca 3'ü poliklinik kontrollerine devam etmekteydi.

Toplamda 16 hastanın dosyası geriye dönük olarak değerlendirmeye alındı. Çalışmaya dahil edilen hastalarda yaş ortalaması 13.1 (9-17yaş) idi. Hastaların 12'si erkek, 4'ü kızdı; E/K oranı 3/1 olarak bulundu. Çalışmaya alınan hastaların sadece bir tanesi sağ KPDH tanılı olup diğer tüm hastalarda herni sol taraftaydı (sağ/sol:15/1).

TARAF \ DÖNEM	YENİDOĞAN [N:13 (%81)]		İNFANTİL [N:3 (%19)]	
SAĞ [N:1 (%6)]	E:0	K:1	-	-
SOL [N:15 (%94)]	E:11	K:1	E:1	K:2

Tablo-1: Değerlendirmeye alınan hastalarda herni tarafı, cinsiyet, yaş dağılımı

4.2. ETYOLOJİ VE GENETİK

Hiçbir hastada tanımlanmış eşlik eden sendrom bulunmamaktaydı. Hastaların antenatal dönem anamnezleri değerlendirildiğinde ebeveynler arasında akraba evliliği 2 hastada mevcuttu. Bu hastaların ailesinde bilinen KPDH tanısı alan başka birey yoktu. Bunların dışında, bir hastanın ailesinde, hastadan sonraki gebelikte de

sol KPDH tanısı alan bir bebek dünyaya getirildiği; fakat bu kardeşin farklı bir merkezde yenidoğan döneminde kaybedildiği bildirilmişti.

4.3. BAŞVURU ANINDAKİ EŞLİK EDEN ANOMALİLER

Kardiyovasküler sistem anomalisi iki hastada saptandı (n:2). Bu hastaların birinde PHT, ASD ve patent duktus arteriozus (PDA); diğerinde ise Mitral Valv Prolapsusu (MVP), PHT ve sol pumoner arter hipoplazisi mevcuttu.

Hastaların 5'inde eşlik eden malrotasyon saptandı (n:5).

Üriner sistem anomalileri incelendiğinde; bir hastada sol renal hipoplazi, bir hastada ise sol böbrekte inkomplet çift toplayıcı sistem olduğu görüldü (n:2). Bir hastada yenidoğan döneminde sol inmemiş testis saptandı (n:1).

Hastalardan yalnızca bir tanesinde santral sinir sistemine ait olarak Chiari malformasyonu (triventriküler hidrosefali) saptanmıştır (n:1).

Hastaların hiçbirinde yenidoğan dönemi ya da ilk başvuru anında kas-iskelet sistemi anomalisi saptanmamıştı.

Toplamda, 7 hastada 11 konjenital anomali saptanmış olup hastalarda konjenital anomali görülme sıklığı %43 olarak bulunmuştur (n:7). Eşlik eden konjenital anomali sıklığı yenidoğan dönemi için %46, infantil dönem için %33 olarak saptandı.

Eşlik eden anomaliler	Yenidoğan dönemi	İnfantil dönem
Malrotasyon	5	-
Kardiyovasküler	1	1
Genitoüriner Sistem	3	-
Santral Sinir Sistemi	1	-
Kas-İskelet Sistemi	-	-
TOPLAM	10	1

Tablo-2: Eşlik eden anomalilerin gruplara dağılımı

4.4. KLİNİK BULGULAR VE TANI

Yenidoğan grubunda, iki hasta prenatal dönemde tanı almıştı. Bu hastaların doğumdan sonraki ilk dakikalarda semptomları başlamış ve mekanik ventilasyon ihtiyacı olmuştu.

Yenidoğan döneminde opere edilen 13 hastadan 11'inin doğum sonrası ilk saat içerisinde taşipne ve zorlu solunum ile başlayan semptomları mevcuttu (n:11). Bunların dışında, bir hasta doğum sonrası rutin muayenede kalp seslerinin sağda alınması sebebiyle postnatal 1. saatte çekilen akciğer grafisi ile tanı almıştı. Bir diğer hastada ise taburculuk sonrası postnatal 2. günde solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine dış merkezde çekilen akciğer grafisinde herni saptanmıştı.

İnfanıl dönem grubunda, 3 hastadan 2'sine insidental olarak tanı konulmuştu. Diğer hasta ise tansiyon gastrotoraks kliniği ile başvurmuş ve nazogastrik tüp drenajına alındıktan sonra saatler içerisinde opere edilmişti.

Tüm hastalarda postnatal tanı "babygram" ile konulmuştu. Bununla birlikte, infanıl dönemde başvuran 3 hastadan 2'sine kliniğimize başvurmadan önce BT çekilmiş olduğu görüldü.

4.5. PROGNOSTİK FAKTÖRLER

4.5.1. PERİNATAL DÖNEM VERİLERİ

Yenidoğan döneminde opere olan hastaların perinatolojik takip bulguları ve preoperatif döneme ait klinik verileri geriye dönük olarak incelendiğinde; hastaların bir tanesi dışında tüm doğumların kurumumuz dışında gerçekleştirildiğini ve hastaların doğum sonrası kliniğimize transfer edildiği saptanmıştır (n:15).

Semptomların başlama süresi ele alındığında; 11 yenidoğan dönemi hastasının doğum sonrası ilk saat içerisinde semptomatik oldukları görülmüştür (n:11). Bunların dışındaki 2 hasta postnatal ilk 24 saatte sorunsuz seyretmiş, sonrasında biri taşipne ve siyanoz ile semptomatik olmuştur. Diğer hasta ise yakınmasızken fizik muayene bulgusunun yol göstermesi ile tanı almış, semptomatik olmamıştır.

Hastaların ortalama doğum haftası 39 hafta olarak bulundu (33 - 40 hafta). İki hasta dışında tüm hastalar miadında dünyaya gelmişlerdi (n:2), prematürite sıklığı %13 olarak hesaplandı. Ortalama doğum ağırlığı 3325 gramdı (1860 - 4500gr). Hastaların tamamı doğum haftaları dikkate alındığında normal doğum kilosuna sahipti (AGA, Appropriate for Gestational Age).

Hastaların 5'i normal spontan vajinal yoldan doğmuş; prenatal tanısı olan bebeklerin her ikisi de dahil olmak üzere 11 hasta sezaryen doğum ile dünyaya gelmişti. Prenatal tanısı olan hastalar da dahil olmak üzere hiçbir hastanın antenatal takibinde polihidramniyoz saptanmamıştı. Prenatal tanılı hastalarda sezaryen doğumda, KPDH endikasyon olarak gösterilmemiştir.

DÖNEM	RİSK GRUBU	HASTA	Doğum haftası	Doğum kilosı (gr)	Semptom başlangıç zamanı (doğum sonrası)	Preop. mek. vent. (saat)	Postop mek. vent. (saat)	MVİ	Eşlik eden anomali	Kese	Mide yukarı	KC yukarı
YENİ DOĞAN (N=13)	YÜKSEK RİSK (N=2)	Hasta 1	38	3510	10. dk	84	192	92	SS, GÜS, GİS	-	+	+
		Hasta 2	40	3410	1. saat	144	312	106	-	-	+	-
	ORTA VE DÜŞÜK RİSK (N=11)	Hasta 3	40	3200	1. saat	84	48	54	GİS	-	-	-
		Hasta 4	40	3400	1. saat	-	-	-	-	-	+	+
		Hasta 5	36	3190	Asemt.	-	-	-	-	+	+	+
		Hasta 6	33	1860	10. dk	20	576	28	-	-	-	+
		Hasta 7	40	3950	1. saat	-	-	-	GÜS	-	-	-
		Hasta 8	40	3100	1. saat	50	96	37	-	+	+	-
		Hasta 9	40	3250	1. saat	72	48	36	KVS, GİS	-	+	-
		Hasta 10	40	3900	1. saat	164	96	39	-	+	+	+
		Hasta 11	40	3190	1. saat	-	48	-	GÜS	-	-	-
		Hasta 12	40	3350	24. saat	32	120	20	-	-	+	-
		Hasta 13	38	3750	10. dk	23	120	30	GİS	+	+	+
İNFANTİL (N=3)		Hasta 14	40	2700	11. ay	-	-	-	-	+	-	-
		Hasta 15	40	2950	11. ay	-	-	-	KVS	+	+	-
		Hasta 16	40	4500	4. ay	-	-	-	-	-	+	-

Tablo-3: Hastaların perinatal ve intraoperatif bulgulara ilişkin risk faktörleri
(**Preop.:** Preoperatif, **Postop.:** Postoperatif, **MVİ:** Modifiye ventilatuvar indeksi, **KC:** Karaciğer, **gr:** gram, **dk:** dakika, **SS:** Sinir Sistemi, **GÜS:** Genitoüriner Sistem, **GİS:** Gastrointestinal Sistem, **Asemp.:** Aseptomatik, **KVS:** Kardiyovasküler Sistem)

Mekanik ventilasyon desteği alan yenidoğan dönemi hastalarında ortalama MVİ değeri 49.1 (20-106) idi. Hastaların ikisinde MVİ değeri 80'in üzerinde, kalan 7 hastanın 6'sında ise 40'ın altında idi (Tablo-3).

4.5.2. İNTRAOPERATİF BULGULAR

Herni kesesi 6 hastada görüldü (n:6). Bu hastaların tamamı sol KPDH tanılı hastalardı.

Sol KPDH tanılı 15 hastanın 11'inde midenin (n:11), 4'ünde ise mide ile birlikte karaciğer sol lobunun (n:4) herniye olduğu görülmüştü. Tüm sol KPDH hastalarında ince ve kalın barsaklar, dalak herniye olan organlar arasında idi. Sağ KPDH tanılı hastada ise karaciğer sağ lobunun yanında ileum, çekum ve çıkan kolonun da herniye olduğu saptandı.

Bunun dışında, operasyon sırasındaki defekt çapı bulguları değerlendirilmiş; fakat standart bir ölçüm şekli belirlenmediğinden ve veriler eksik olduğundan bu bulgu değerlendirmeye alınmamıştır.

4.6. TEDAVİ

4.6.1. PREOPERATİF BAKIM

Yenidoğan döneminde opere olan hastaların ortalama operasyona alınma süresi doğum sonrası 65 saat olarak bulundu (23-144 saat).

Hastaların 4'ünün preoperatif dönemde mekanik ventilasyon ihtiyacı olmamıştı. Kalan 7 hastanın ise tanı konulduktan en geç 3 saat içinde mekanik ventilasyon ihtiyacı doğması üzerine orotrakeal entübasyonu gerçekleştirilmişti.

İnfantil dönemde tanı alan hastaların hiçbirinin ne preoperatif ne de postoperatif dönemde mekanik ventilasyon desteğine ihtiyacı olmadığı görüldü.

Yenidoğan döneminde opere olan hastalarda, preoperatif stabilizasyon sürecinde ventilasyon desteği ihtiyacı olan tüm hastalara sedasyon ve kas paralizisi uygulandığı görüldü. Bunun yanında, 10 hastaya sodyum bikarbonat ile sistemik alkalinizasyon yapıldığı görüldü. Sistemik alkalinizasyon yapılan hastalardan 6'sına progresif sistemik hipotansiyon olması üzerine inotrop tedavi başlandığı görüldü.

İnotrop olarak tüm hastalarda Dopamin (doz: 10 mcg/kg/dk) kullanılmıştı. Hastaların sedasyonu Midazolam (doz: 0.1 mg/kg) ile gerçekleştirelmişli. Preoperatif dönemde rutin analjezik kullanılmamakla birlikte 3 hastaya Parasetamol (10 mg/kg) kullanıldığı görüldü. Preoperatif dönemde mekanik ventilasyon desteği alan hastaların hepsine Kürar ile sistemik kas paralizi yapıldığı görüldü.

Yenidoğan döneminde opere olan hastalardan hiçbirine pulmoner hipertansiyona yönelik tedavi verilmemişti. Bununla birlikte, infantil dönemde opere olan 1 hastada KPDH'nden önce tanı almış ASD, PDA ve pulmoner hipertansiyon mevcuttu. Bu hastaya preoperatif ve postoperatif dönemde digital ve diüretik tedavisi verildiği görüldü.

4.6.2. CERRAHİ TEDAVİ

Serideki tüm hastalara laparotomi ile müdahale edilmiştir. Operasyonların tamamında primer tamir yapıldığı görüldü. Hiçbir hastada ilk laparotomide diyafragma defekti onarılırken yama ya da kas-fasya flebi kullanılmamıştı. Tüm olgularda herni onarımı polipropilen yuvarlak iğneli sütürler ile yapılmıştı. Laparotomi insizyonu kapatılırken prostetik materyal kullanımı ya da silo ihtiyacı olmadığı görüldü. Operasyonlardan laparotomi insizyonundan ya da insizyonun altından çıkarılan transdiafragmatik toraks tüpü ile çıkılmıştı. Herni kesesi saptanan tüm olgularda kese kısmen ya da tamamen eksize edilmişti. Malrotasyon olan hastaların ikisinde appendektomi yapılmaksızın Ladd Prosedürü de operasyon protokolüne eklenmişti. Diğer 3 hastada ise malrotasyona müdahale edilmemiş olduğu görüldü.

4.6.3. POSTOPERATİF ERKEN DÖNEM VERİLERİ

Hastaların postoperatif dönem mekanik ventilasyon süreleri değerlendirildi. Preoperatif dönemde ventilasyon desteği ihtiyacı olmayan 3 infantil çağ hastasının ve 4 yenidoğan dönemi hastasından 3'ünün operasyon sonrası ameliyat masasında ekstübe edildiği ve takibinde tekrar mekanik ventilasyona ihtiyacı olmadığı görüldü. Tamamı yenidoğan döneminde opere edilen ve operasyondan mekanik ventilasyon desteği ile çıkan 10 hastada ise ortalama ekstübasyon süresinin 6.9 gün (2-24 gün)

olduğu görüldü. En uzun ventilatör desteğine ihtiyaç duyan hastanın 33. gestasyonel haftada ve 1860 gr ağırlığında doğan sağ KPDH hastası olduğu görüldü.

Postoperatif dönemde mekanik ventilasyon desteği ihtiyacı olan hastaların tamamında sedasyon Midazolam ile sağlanırken analjezi için en sık Parasetamol kullanılmıştı. Yine bu hastalara postoperatif dönemde ventilasyonu kolaylaştırmak için kas paralizisi de yapılmıştı.

Postoperatif taburculuk süresi ortalama 20 gün olarak hesaplandı (5-77 gün). Postoperatif dönemde yatışları uzun süren hastalar incelendi. Yenidoğan yüksek risk grubundan bir hastanın postoperatif dönemde medikal tedaviye yanıt vermeyen ciddi GER semptomları olması üzerine hastaya 42 günlük iken fundoplikasyon uygulanmış olduğu ve bu hastanın postoperatif 77. günde taburcu edildiği görüldü. Benzer şekilde, yüksek risk grubundaki diğer hasta 13 gün mekanik ventilasyon desteği almış ve postoperatif 30. günde taburcu edilmişti. Bunun dışında prematüritesi bulunan sağ KPDH hastasının postoperatif 24 gün boyunca aralıklı olarak mekanik ventilasyon altında takip edildiği ve postoperatif 48. günde taburcu edildiği görüldü. İnfantil dönemde tanı alan 1 hastada postoperatif 5. günde intestinal obstrüksiyon gelişmiş ve hastaya yeniden laparotomi yapılmıştı. Bu hastada brid ileus saptanmış, bridektomi ve appendektomi yapılmış, hasta postoperatif 29. günde taburcu edilmişti. Bunların dışında yenidoğan döneminde opere olan ve postoperatif dönemde GER saptanan 2 hastanın da postoperatif 25. günde taburcu edildiği görüldü.

4.7. UZUN DÖNEM TAKİP SONUÇLARI

Poliklinik takipleri incelendiğinde, tüm hastaların yılda en az 1 kez olmak üzere kontrollerine devam edilmekteydi.

Hastaların 12'sinde uzun dönemde takip veya tedavi gerektirecek toplam 37 patolojik tanı saptanmıştır (n:12). Bu hastalardan 11'i yenidoğan döneminde opere olan hastalardır. Uzun dönemde saptanan hastalıklardan en sık görülenleri: Skolyoz (n:6), astım hastalığı (n:5), GER (n:4), pektus ekskavatumdur (n:4).

Takipte ortaya çıkan yakınmalar, muayene bulguları ve kliniğimizin yaklaşımı doğrultusunda hastalara en sık uygulanan tetkikler: Direk röntgen grafileri, EKO, USG, spirometri testi, BT, üst GIS pasaj grafileri idi.

Uzun dönem sorunları	Yenidoğan dönemi	İnfanıl dönem
Kardiyovasküler Sistem	1	1
Gastrointestinal Sistem	7	1
Genitoüriner Sistem	4	1
Solunum Sistemi	6	1
Santral Sinir Sistemi	1	-
Kas-İskelet Sistemi	12	-
Büyüme – Gelişme Geriliği	2	-
TOPLAM	33	4

Tablo-4: Geç dönem sorunlarının gruplar ve sistemlere göre dağılımı

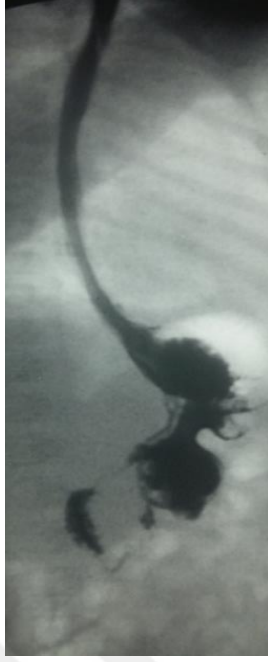
4.7.1. KARDİYOYASKÜLER SİSTEM SORUNLARI

Postoperatif dönemde, tüm hastalara taburculuk sonrası Çocuk Kardiyoloji konsültasyonu yapılmış ve tüm hastalar EKO ile değerlendirilmişti. Hastaların 14'ünde EKO bulguları normal bulunmuştu. Bununla birlikte, hastalardan ikisinde kardiyak problem mevcuttu (n:2). Bunlardan birinde ciddi pulmoner hipertansiyon ile birlikte olan sekundum ASD ve ince PDA saptanmışken, diğerinde ise sol pulmoner arter hipoplazisi ve eşlik eden MVP mevcuttu. ASD, PDA ve pulmoner hipertansiyonu olan hastaya diafragma onarımı ve fundoplikasyon sonrası kardiyak patolojiye yönelik cerrahi girişim yapılmıştı. Cerrahi sonrası medikal tedavisi kesilen bu hastanın senelik kardiyolojik muayene ve EKO ile takibine devam edildiği görüldü.

Sol pulmoner arter hipoplazisi, hafif pulmoner hipertansiyon ve MVP olan hastada ise medikal ya da cerrahi tedaviye ihtiyaç olmamakla birlikte senelik EKO ile kontrolüne devam edildiği görüldü.

4.7.2. GASTROİNTESTİNAL SİSTEM SORUNLARI

Uzun dönemde, 8 hastada takip ya da tedavi gerektiren gastrointestinal sistem ilişkili en az bir hastalık ortaya çıktığı görüldü (n:8). En sık saptanan patoloji GER'ydü. Postoperatif dönemde; GER, malrotasyon ve nüks araştırılması endikasyonları ile 9 hastaya üst GIS pasaj grafisi çekilmişti. Bu hastaların 5'inde GER saptanmazken semptomatik olan 4 hastada GER görüldü (n:4). Bu hastaların 2'sinde pH metre ile GER olduğu doğrulandı.



Resim-1: Üst GİS pasaj grafisinde GER

(Hasta-8: 13 yaşında, erkek, sol KPDH. Postoperatif 2. Ayda pasaj grafisinde GER mevcuttu, tedavi altında yakınmaları gerileyen hasta tedavisiz takip altında.)
(Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi A.B.D. ve Çocuk Ürolojisi B.D. 'nın arşivinden)

GER saptanan hastalarda beslenme alışkanlıkları düzenlenmiş ve Ranitidin, Domperidon ve Aljinik asitten oluşan tedaviler başlanmıştı. Takipte, 2 hastada yakınmaların gerilediği ve tekrarlamadığı görüldü. Diğer iki hastaya ise medikal tedaviye yanıtızlık ve aspirasyon pnömonisi nedeniyle fundoplikasyon yapılmış olduğu görüldü (n:2).

Gatroözofageal reflü saptanan hastaların tamamında midenin herniye olan organlar arasında olduğu görüldü. Ayrıca, GER saptanan hastaların postoperatif yatış süreleri ortalama 39 gün (25-77 gün) olup ortalamanın 19 gün üzerindeydi.

Malrotasyon saptanan 5 hastanın ikisine ilk operasyon sırasında appendektomi yapılmaksızın Ladd Prosedürü uygulanmış, 3'ünde ise malrotasyona müdahale edilmemişti. İlk operasyonda malrotasyonuna müdahale edilmeyen bir hastamıza intestinal obstrüksiyon kliniği ile dış merkezde cerrahi eksplorasyon yapılmış ve volvulus saptanan hastaya Ladd Prosedürü uygulanmıştı. Malrotasyonuna müdahale edilmeyen diğer 2 hasta ise kontrol altında olup asemptomatik seyretmektedir.

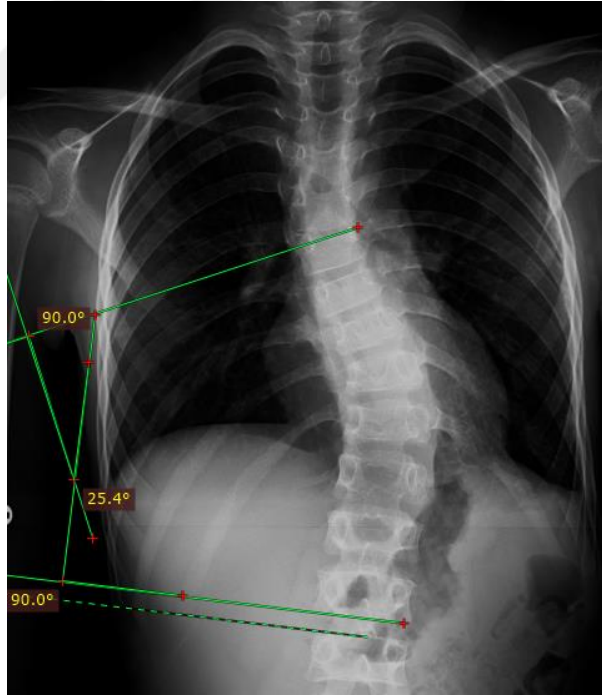
Hastalardan ikisinde insidental olarak safra kesesi taşı saptandığı görüldü (n:2). Asemptomatik olan bu hastalardan birine kolesistektomi, diğerine ise medikal tedavi altında takip kararı verilmişti. Bir hastada 6 yaşında iken renal kalküle yönelik yapılan batın USG'de dalağı karaciğerin hemen altında batın sağ alt kadranda yerleşmiş olduğu görüldü (n:1). Bu hastada intraoperatif bulgular arasında

bulunmayan bu durum gezici dalak ile uyumlu bulundu. Uzun dönem takibinde pozisyonu değişmemesi ve semptomatik olmaması sebebiyle takip kararı verilmişti.

4.7.3. KAS – İSKELET SİSTEMİ SORUNLARI

Hastaların 8’inde kas-iskelet sistemi deformitesi mevcuttu (n:8). Bu hastaların tamamı yenidoğan döneminde opere olan hastalardı. Hastaların opere olduklara ait “babygram” görüntüleri değerlendirildiğinde hiçbir hastada skolyoz ya da vertebra anomalisi olmadığı görüldü.

Skolyoz 6 hastada saptanmıştı (n:6). Bu hastalardan birinde, Cobb açısı 65 derece bulunmuş, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve ciddi hareket kısıtlılığı nedeniyle cerrahi müdahaleye ihtiyaç duyulmuştu. Takip sürecinde olan hastalardan 4’ünde Cobb açısı 15 derecenin altında iken bir hastada 25 dereceydi (Resim-1). Bu hastaların birinde eşlikli kifoz saptanmıştı (n:1).



Resim-2: Skolyozda Cobb açısı

(Hasta-2: 12 yaşında, erkek, sol KPDH. Skolyoz nedeniyle takipli, Cobb açısı:25°)

(Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi A.B.F. ve Çocuk Ürolojisi B.D. ’nin arşivinden)

Dört hastada pektus ekskavatum deformitesi olduğu görüldü (n:4). Bu hastalarda deformite derinliği ortalama 17mm idi (12-28mm). Hastaların hiçbiri semptomatik olmayıp hepsine klinik takip kararı verilmişti.

Ek olarak, 2 hastanın alt ekstremitelerinde hareket kısıtlılığı ve kontraktürler olduğu görüldü (n:2). Bunlardan birisi yürüme engelli iken bir diğeri ise parmak uçlarında yürümekteydi. Her iki hasta da alt ekstremitelerine yönelik tendon ve kas serbestlenme operasyonları geçirmişti. Bu hastalar aynı zamanda skolyozu görece ağır olan ve yenidoğan döneminde MVİ değeri 80'in üzerinde olan yüksek riskli grup hastalarıydı.

4.7.4. SOLUNUM SİSTEMİ SORUNLARI

Hastaların 7'sinde solunum sistemine özgü yakınmalar olduğu görüldü. Bu hastaların 2'sinde postoperatif erken dönemde medikal tedaviye yanıtız GER hastalığı saptanmış ve Nissen fundoplikasyonu yapılmıştı. Fundoplikasyon sonrası klinik yakınmaları devam eden bir hastaya skolyoza yönelik cerrahi operasyon uygulanmış ve hastanın yakınmalarının düzeldiğı görülmüştür. Kalan 5 hastada ise reaktif hava yolu hastalığı saptanmış olduğu görüldü (n:5).

Reaktif hava yolu hastalığı tanısı alan hastaların birinde yakınmaların 2 yaş sonrası spontan gerilediğı görüldü (n:5). Diğer 4 hasta ise takip altında olup en az 1 yıldır rutin medikal tedavi almamaktaydı.

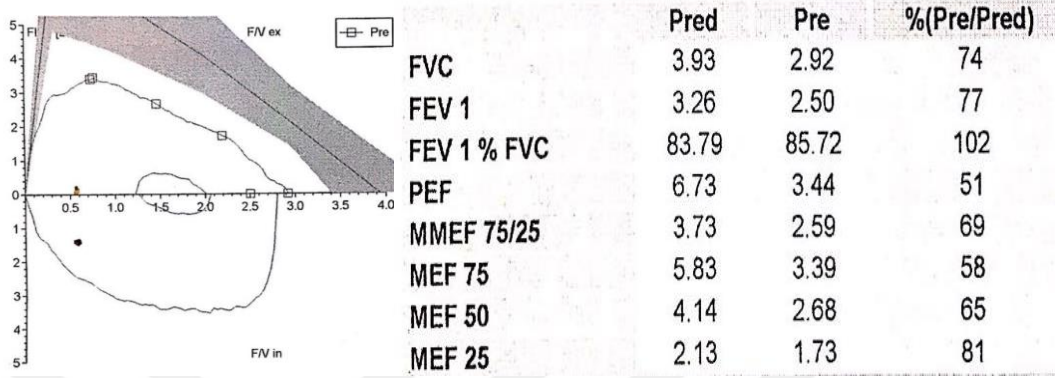
Hareket kısıtlılığı olmayan hastaların tamamında - kardiyolojik problemleri olanlar da dahil - günlük aktivitelerini gerçekleştirmede zorlanma veya egzersiz intoleransına işaret eden klinik bulgu yoktu.

4.7.5. SPİROMETRİ VERİLERİ

Rutin poliklinik takiplerinde, hastaların 14'üne spirometri testi yapıldığı tespit edildi (n:14). Endikasyonlar: 4 hastada reaktif hava yolu hastalığı, 3 hastada skolyoz, 2 hastada ise pektus ekskavatumdu.

On dört hastadan 11'inin spirometri bulguları normal olarak değerlendirildi. Kalan 3 hastanın birinde hafif obstrüksiyon mevcuttu. Bu hasta, astım hastalığı nedeniyle takipli olup kardiyolojik problemi, göğüs deformitesi ya da skolyozu

yoktu. Bunun dışındaki iki hastada ise test sonucu restriktif akciğer hastalığı ile uyumlu olarak yorumlandı. Hastalardan birinde skolyoz ve pektus ekskavatum mevcuttu (Resim-3). Diğer hastanın ise iskelet deformitesi olmayıp ASD ve PDA ya yönelik median sternotomi ile açık kalp operasyonu öyküsü mevcuttu.



Resim-3: Spirometri Testi

(Hasta-9: 14 yaşında, erkek, sol KPDH. Geç dönemde skolyoz ve pektus ekskavatum nedeniyle takipli. Spirometrik incelemede restriktif fonksiyonel bozukluk mevcut.)

(Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi A.B.F. ve Çocuk Ürolojisi B.D. 'nın arşivinden)

Spirometri testinde patolojik bulguları olan bu 3 hastanın prognostik verileri irdelendiğinde, bir hastanın infantil dönemde opere olduğu, yenidoğan döneminde opere edilen diğer iki hastanın ise düşük risk grubunda yer aldığı görüldü. Bu hastalar dışında, astım hastalığı, pektus ekskavatum ya da skolyoz tanılarından en az birisini taşıyan 6 hastanın spirometri bulguları normaldi (Tablo-5).

4.7.6. BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ VERİLERİ

Çalışmaya dahil edilen hastaların 10'una postoperatif dönemde BT çekilmiş olduğu tespit edildi (n:10). İstemlerde endikasyonlar pediyatristler, ortopedistler ve pediatrik cerrahlar tarafından belirlenmişti. Bu hastalarda endikasyonlar: 4 hastada uzun süreli reaktif hava yolu hastalığı (bunların ikisinde eşlik eden göğüs deformitesi ile birlikte), 4 hastada skolyoz, 2 hastada ise pektus ekskavatum (birinde skolyoz ile birlikte) olduğu saptandı. Tüm BT'ler pediatrik radyoloji uzmanları ile birlikte tekrar yorumlandı, patolojik bulgular ve akciğer volümetri ölçümleri klinik veriler ile yeniden değerlendirildi.

HASTA ÖZELLİKLERİ VE GRUPLAR							MORBİDİTE FAKTÖRLERİ			SİROMETRİ BULGULARI			
DÖNEM	RİSK GRUBU	HASTA	Yaş	Cins.	Vücut ağırl. (kg)	Boy uzunl. (cm)	Pektus	Skolyoz	Reaktif Hava Yolu Hast.	FEV1 (lt)	FVC (lt)	FEV1/FVC (%)	D
YENİ DOĞAN (N=13)	YÜKSEK RİSK (N=2)	Hasta 1	17	E	37	155	-	+	-	-	-	-	-
		Hasta 2	12	E	23	135	+	+	-	1.50	1.59	94	N
	ORTA VE DÜŞÜK RİSK (N=11)	Hasta 3	17	E	94	185	+	-	+	4.48	5.27	85	N
		Hasta 4	17	K	65	162	-	-	-	3.32	3.55	94	N
		Hasta 5	14	E	51	160	-	+	-	2.81	3.16	89	N
		Hasta 6	13	K	42	153	-	+	-	2.23	2.43	93	N
		Hasta 7	13	E	63	182	-	-	-	4.58	4.74	96	N
		Hasta 8	13	E	51	168	+	-	+	3.16	3.57	88	N
		Hasta 9	13	E	44	165	+	+	+	2.50	2.90	85	R
		Hasta 10	13	E	55	154	-	-	-	3.39	3.53	96	N
		Hasta 11	12	E	77	162	-	+	-	-	-	-	-
		Hasta 12	12	E	34	148	-	-	+	1.64	2.82	58	O
		Hasta 13	9	E	29	132	-	-	+	1.97	2.11	93	N
İNFANTİL (N=3)		Hasta 14	17	K	65	159	-	-	-	2.92	3.16	92	N
		Hasta 15	10	E	30	143	-	-	-	1.49	1.78	84	R
		Hasta 16	9	K	44	138	-	-	-	1.98	2.29	86	N

Tablo-5: Hastaların spirometri verilerinin vücut ağırlığı, boy uzunluğu ve morbidite ile ilişkisi

(**Cins.:** Cinsiyet, **FEV1:** 1. Saniyedeki zorlu ekspiratuvar volüm, **FVC:** Zorlu vital kapasite,

D: Değerlendirme, **N:** Normal, **R:** Restriksiyon, **O:** Obstrüksiyon, “+”: mevcut, “-“: mevcut değil.)

BT görüntülemelerinin hiçbirinde pulmoner vasküler yapılarda anomali görülmedi. Bronşiyal yapılarda, segmental düzeyler de dahil olmak üzere, eksiklik, darlık veya dallanma anomalisi saptanmadı.

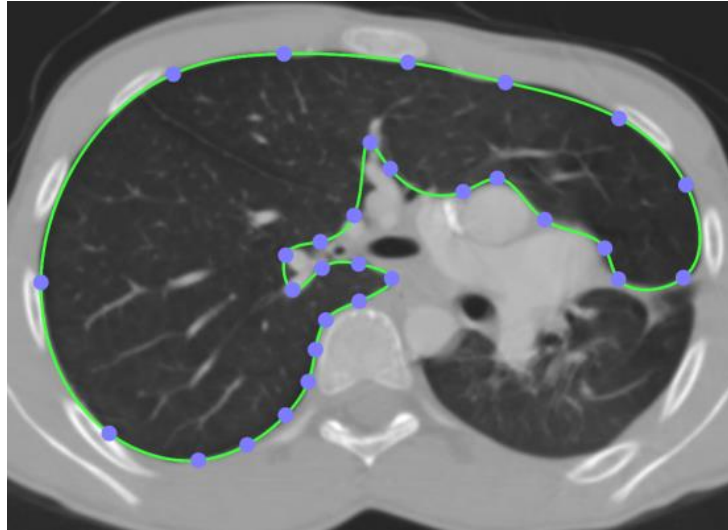
Akciğer parankim bulguları değerlendirildiğinde, 5 hastada lobar ya da total artmış havalanma paterni mevcuttu (n:5). Bu hastaların 4’ünde reaktif hava yolu hastalığı tanısı vardı. Astım tanısı olmayan ve havalanma paterninde artış görülen bir hastada ise eşlik eden peribronşiyal kalınlaşma görüldü ve aktif enflamatuvar solunum yolu hastalığı düşünüldü. Bunların dışında bir hastada belirgin interlobüler septal kalınlaşma saptandı ve hafif bronkopulmoner displazi olarak yorumlandı.

Solunum sistemine ilişkin yakınmaları bulunmayan bu hastada yürüme bozukluğu (parmak ucunda yürüme), alt ekstremitelerde hareket kısıtlılığı, skolyoz (Cobb açısı 25 derece) ve pektus ekskavatum (derinlik 28mm, Haller indeksi 3.4) mevcuttu.

Reaktif hava yolu hastalığı kliniği olan bir hastada sağ akciğer orta lobun total atelektatik olduğu saptandı. Eşlik eden peribronşiyal alanlarda kalınlaşmalar aktif enfeksiyon ile uyumlu bulundu.

Bunların dışında, toplamda 4 hastada göğüs deformitesi, 4 hastada skolyoz saptandı. Hastaların ikisinde incelemeye giren abdominal kesitlerde kolelitiazis, bir başkasında ise gezici dalak saptanmıştı. Bir hastada azigos lob varyasyonu mevcuttu.

Hastaların tomografi görüntülemeleri üzerinde, üç boyutlu görüntüler elde edilerek akciğer volümetri çalışması yapıldı (Resim-2). Tüm hastalarda, her iki akciğerin hacmi ayrı ayrı hesaplandı. Ortalama yaşları 13.2 (9-17 yaş) olan 10 hastadan oluşan bu grupta E/K oranı:9/1, sol/sağ oranı:9/1 idi. Sol KPDH tanılı 9 erkek hastada ortalama sağ akciğer volümü 1.67 lt (985-3178 ml), ortalama sol akciğer volümü ise 1.26 lt (507-2636 ml) olarak hesaplandı, oran 1.3/1 idi. Sağ KPDH tanılı tek hastanın cinsiyeti kız olup akciğer volümleri sağ/sol: 1243/1150 ml idi. Herni tarafındaki akciğer volümü karşıya göre belirgin düşük olan 2 hastada da skolyoz mevcuttu. Hastaların akciğer hacimleri ve üç boyutlu demografik görüntüler Tablo-6'da verilmiştir.



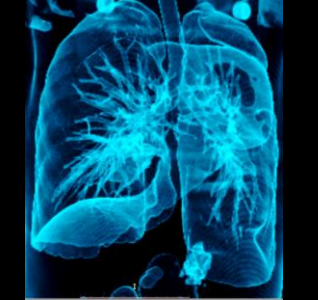
Resim-4: Osirix Lite 2.0.8 programında “Region of Interest (ROI)” ler ile akciğer alanlarının aksiyal planda işaretlenişi

(Hasta-9: 13 yaşında, erkek, sol KPDH. Sağ akciğerin sınırları işaretlenirken. Sağ akciğer üst lobu mediastenden geçerek karşı hemitoraksa doğru gelişmiş.)

HASTALAR	SAĞ AC (ml)	SOL AC (ml)	SAĞ/SOL ORANI	TOPLAM AKCİĞER VOLÜMÜ (TAV) (ml)	PA AC GRAFİSİ	ÜÇ BOYUTLU VOLÜMETRİK GÖRÜNTÜ
HASTA 1 17/E Sol KPDH	1000	507	1.97/1	1507		
HASTA 2 12/E Sol KPDH	1120	1036	1.08/1	2156		
HASTA 3 17/E Sol KPDH	3178	2636	1.2/1	5814		
HASTA 5 14/E Sol KPDH	1250	1196	1.04/1	2446		
HASTA 6 13/K Sağ KPDH	1243	1150	1.08/1	2393		

Tablo-6: Hastaların BT ile elde edilen akciğer volümetrik ölçümleri, akciğer grafileri ve üç boyutlu volümetrik görüntüler

(Görüntülemeler Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi A.B.F. ve Çocuk Ürolojisi B.D. 'nın arşivinden)

HASTALAR	SAĞ AC (ml)	SOL AC (ml)	SAĞ/SOL ORANI	TOPLAM (ml)	PA AC GRAFİSİ	ÜÇ BOYUTLU VOLÜMETRİK GÖRÜNTÜ
HASTA 8 13/E Sol KPDH	2417	2020	1.2/1	4437		
HASTA 9 13/E Sol KPDH	2288	754	3.03/1	3042		
HASTA 11 13/E Sol KPDH	985	983	1/1	1968		
HASTA 12 12/E Sol KPDH	1771	1491	1.2/1	3262		
HASTA 13 9/E Sol KPDH	1004	739	1.35/1	1743		

Tablo-6 (devam): Hastaların BT ile elde edilen akciğer volümetrik ölçümleri, akciğer grafileri ve üç boyutlu volümetrik görüntüler

(Görüntülemeler Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi A.B.F. ve Çocuk Ürolojisi B.D. 'nın arşivinden)

Spirometri ve BT verilerinin ikisinin de olduğu 8 hastada toplam akciğer volümü (TAV) değerleri ile spirometrideki FVC değerleri karşılaştırıldı. Hastaların 5’inde beklendiği üzere FVC ölçümleri BT’deki TAV’nden düşük, kalan üç hastada ise FVC’nin TAV’nden yüksek olduğu görüldü (Tablo-7).

HASTALAR						UZUN DÖNEM SORUNLARI		SPIROMETRİK ÖLÇÜMLER			BT VOLÜMETRİK ÖLÇÜMLERİ		
DÖNEM	RİSK GRUBU	HASTA	Y	C	Taraf	Reakt. H.Y. Hast.	KİS defor.	FEV1 (lt)	FVC (lt)	FEV1 / FVC	Sağ Ac (lt)	Sol Ac (lt)	Toplam Akciğer Volümü (lt)
YENİ DOĞAN (N=13)	YÜKSEK RİSK (N=2)	Hasta 1	17	E	Sol	-	+	-	-	-	1.00	0.50	1.50
		Hasta 2	12	E	Sol	-	+	1.50	1.59	94	1.12	1.03	2.15
	ORTA VE DÜŞÜK RİSK (N=11)	Hasta 3	17	E	Sol	+	+	4.48	5.27	85	3.17	2.63	5.81
		Hasta 4	17	K	Sol	-	-	3.32	3.55	94	-	-	-
		Hasta 5	14	E	Sol	-	+	2.81	3.16	89	1.25	1.19	2.44
		Hasta 6	13	K	Sağ	-	+	2.23	2.43	93	1.24	1.15	2.39
		Hasta 7	13	E	Sol	-	-	4.58	4.74	96	-	-	-
		Hasta 8	13	E	Sol	+	+	3.16	3.57	88	2.41	2.02	4.43
		Hasta 9	13	E	Sol	+	+	2.50	2.90	85	2.28	0.75	3.04
		Hasta 10	13	E	Sol	-	-	3.39	3.53	96	-	-	-
		Hasta 11	12	E	Sol	-	+	-	-	-	0.98	0.98	1.96
		Hasta 12	12	E	Sol	+	-	1.64	2.82	58	1.77	1.49	3.26
		Hasta 13	9	E	Sol	+	-	1.97	2.11	93	1.00	0.73	1.74

Tablo-7: Yenidoğan dönemi hastalarında uzun dönem sorunlar, spirometri ve bilgisayarlı tomografi verileri

(**BT:** Bilgisayarlı Tomografi, **Y:**Yaş, **C:** Cinsiyet, **Rakt.H.Y.Hast.:** Reaktif Hava Yolu Hastalığı,

KİS defor: Kas-İskelet Sistem deformitesi, **FEV1:** 1. Saniyedeki zorlu ekspiratuvar volüm,

FVC: Zorlu vital kapasite **Ac:** Akciğer)

4.7.7. GENİTOÜRİNER SİSTEM BULGULARI

Hastalardan 2’sinde renal kalkül geliştiği görüldü. Bu hastalardan birinde renal kalkülün spontan düşürüldüğü görülürken diğer hastadaki sol renal pelvis taşına ekstrakorporeal şok dalgası ile litotripsi (ESWL) uygulandığı görüldü.

Hastalardan birinde yenidoğan döneminde inmemiş testis saptanmış ve 2 yaşında opere edilmişti. Bunun dışında, 2 hastada daha takipte inmemiş testis geliştiği görüldü (n:2). Toplamda erkek hastalarda inmemiş testis sıklığı % 25 olarak saptandı.

HASTALAR VE GRUPLAR						UZUN DÖNEM SORUNLARI						
DÖNEM	RİSK GRUBU	HASTA	M V I	Y A Ş	C İ N S	Büyüme geriliği	KVS	GIS	SS	SSS	KİS	GÜS
YENİDOĞAN (N=13)	YÜKSEK RİSK (N=2)	Hasta 1 (Sol KPDH)	92	17	E	+	-	Op. GER, Herni nüksü, Kolelitiazis	-	Chiari malformasyonu, epilepsi, MMR	Op. Skolyoz (65°), Op. Ekstr. kontr.	İnmemiş testis
		Hasta 2 (Sol KPDH)	106	12	E	+	-	Op. İntestinal Obstrüksiyon	-	-	Skolyoz (25°), Pektus eks. (28mm), Op. Ekstr. kontrakt.	-
	ORTA VE DÜŞÜK RİSK (N=11)	Hasta 3 (Sol KPDH)	54	17	E	-	-	-	Reaktif hava yolu hastalığı	-	Pektus eks. (12mm)	-
		Hasta 4 (Sol KPDH)	-	17	K	-	-	-	-	-	-	-
		Hasta 5 (Sol KPDH)	-	14	E	-	-	Kolelitiazis	-	-	Skolyoz (12°)	-
		Hasta 6 (Sağ KPDH)	28	13	K	-	-	Herni nüksü	-	-	Kifoskolyoz (13°)	-
		Hasta 7 (Sol KPDH)	-	13	E	-	-	-	-	-	-	İnmemiş testis
		Hasta 8 (Sol KPDH)	37	13	E	-	-	GER	Reaktif hava yolu hastalığı	-	Pektus eks. (13mm)	-
		Hasta 9 (Sol KPDH)	36	13	E	-	MVP, PHT, Sol pul. arter hipoplazisi	GER, Op. İntestinal Obstrüksiyon	Reaktif hava yolu hastalığı	-	Pektus eks. (15mm) Skolyoz (12°)	Renal kalkül
		Hasta 10 (Sol KPDH)	39	13	E	-	-	-	-	-	-	-
		Hasta 11 (Sol KPDH)	-	12	E	-	-	Gezici Dalak	-	-	Skolyoz (12°)	Renal Kalkül
		Hasta 12 (Sol KPDH)	20	12	E	-	-	-	Reaktif hava yolu hastalığı	-	-	-
		Hasta 13 (Sol KPDH)	30	9	E	-	-	Op. Midgut Volvulus	Reaktif hava yolu hastalığı	-	-	-
İNFAİLİL (N=3)		Hasta 14 (Sol KPDH)	-	17	K	-	-	-	-	-	-	-
		Hasta 15 (Sol KPDH)	-	10	E	-	Op. PDA, ASD, PHT	Op. GER, Op. İntestinal Obstrüksiyon	-	-	-	İnmemiş testis
		Hasta 16 (Sol KPDH)	-	9	K	-	-	-	-	-	-	-

Tablo-8: Uzun dönem sorunları

(**MVİ:** Modifiye Ventilatuvar İndeks, **Cins:** Cinsiyet, **KVS:** Kardiyovasküler sistem, **GIS:** Gastrointestinal sistem, **SS:** Solunum sistemi, **SSS:** Santral Sijnir Sistemi, **KİS:** Kas-İskelet Sistemi, **GÜS:** Genitoüriner Sistem, “+”: mevcut, “-“ : mevcut değil, **Op.:** Opere, **MMR:** Motor-mental retardasyon, **Ekstr. kontr.:** Ekstremitte kontraktürü, **Pektus eksk.:** Pektus Ekskavatum, **Sol pul. arter hipoplazisi:** Sol pulmoner arter hipoplazisi)

4.7.8. SANTRAL SİNİR SİSTEMİ SORUNLARI

Yenidoğan döneminde opere olan 1 hastada triventriküler hidrosefali ile giden Chiari malformasyonu ve epilepsi mevcuttu (n:1). Bunun dışında hiçbir hastada santral sinir sistemi sorunu saptanmadı.

Hastaların hiçbirinde semptomatik olmuş işitme ya da görme fonksiyonu bozukluğu saptanmadı. İnfantil dönem rutin işitme taramalarında hiçbir hastada işitme kaybı saptanmadığı görüldü.

4.7.9. BÜYÜME VE GELİŞME GERİLİĞİ

Hastaların son poliklinik kontrollerindeki boy uzunluğu ve vücut ağırlıkları değerlendirildi, vücut kitle indeksleri hesaplandı, yaş ve cinsiyet kriterlerine göre bu veriler kendi içerisinde değerlendirildi. Hastaların bu verilerinden, 2008 yılında yayınlanan Neyzi ve arkadaşlarının Türk çocuklarında referans değerlerini tanımladığı makalesi temel alınarak persentil değerleri belirlendi [42].

Hastalardan 11'inin vücut ağırlığı kendi persentiline göre 10 ile 90 arasında, 3 hastanın da 90'ın üzerindeydi. İki hastanın vücut ağırlıklarının ise kendi persentilinde 3'ün altında kaldığı görüldü.

Boy uzunlukları, 12 hastada 10. ile 90. persentil aralığında, iki hastada ise kendi persentiline göre 90'ın üzerinde olduğu görüldü. Vücut ağırlığı kendi persentilinde 3'ün altında olan iki hastada boy uzunlukları da 3. persentilin altındaydı.

Tüm hastaların vücut kitle indeksi (VKİ) değerlendirildiğinde hastaların 14'ünün kendi persentillerine göre 5'in üzerinde olduğu görüldü. Vücut kitle indeksleri 5. persentilin altında kalan iki hastanın aynı zamanda boy uzunluğu ve vücut ağırlığı da 3. persentilin altında olan hastalar olduğu görüldü [42]. Bu verilerden yola çıkılarak yalnızca iki hastada büyüme-gelişme geriliği olduğu belirlendi (n:2). Pediatristler tarafından da takip edilen bu hastalarda, oral beslenme bozukluğu ya da yutma disfonksiyonu olmayıp son kontrollerinde beslenme desteği endikasyonu olmadığı belirlendi.

DÖNEM	RİSK GRUBU	HASTA	Yaş	Cins	Boy uzunl. (cm)	Boy uzunluğu persentil aralığı	Vücut ağırlığı	Vücut ağırlığı persentil aralığı	Vücut – Kitle İndeksi (VK İ)	VKI Persentil Aralığı	Büyüme Geriliği
YENİ DOĞAN (N=13)	YÜKSEK RİSK (N=2)	Hasta 1	17	E	155	3'ün altı	37	3'ün altı	15	5'in altı	+
		Hasta 2	12	E	135	3'ün altı	23	3'ün altı	13	5'in altı	+
	ORTA VE DÜŞÜK RİSK (N=11)	Hasta 3	17	E	185	90-97	94	97'nin üstü	27	85-95	-
		Hasta 4	17	K	162	25-50	65	75-90	25	85-95	-
		Hasta 5	14	E	160	25-50	51	25-50	20	25-50	-
		Hasta 6	13	K	153	10-25	42	10-25	18	15-25	-
		Hasta 7	13	E	182	97'nin üstü	63	75-90	19	25-50	-
		Hasta 8	13	E	168	90-97	51	50-75	18	25-50	-
		Hasta 9	13	E	165	75-90	44	25-50	16	5-15	-
		Hasta 10	13	E	154	25-50	55	50-75	23	75-85	-
		Hasta 11	12	E	162	90-97	77	97'nin üstü	29	95'in üstü	-
		Hasta 12	12	E	148	25-50	34	10-25	16	5-15	-
		Hasta 13	9	E	132	25-50	29	50-75	17	50-75	-
İNFAİTİL (N=3)		Hasta 14	17	K	159	25-50	65	75-90	26	85-95	-
		Hasta 15	10	E	143	75-90	30	25-50	15	5-15	-
		Hasta 16	9	K	138	75-90	44	97'nin üstü	13	95'in üstü	-

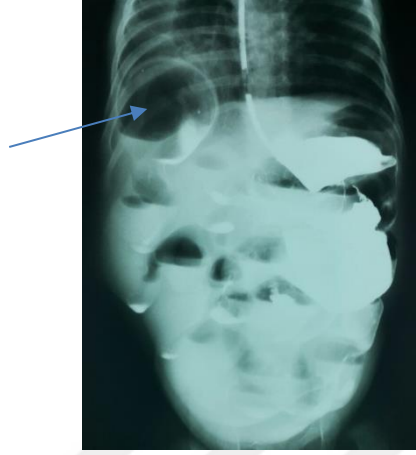
Tablo-9: Çalışmaya alınan hastalarda boy uzunluğu, vücut ağırlığı, vücut-kitle indeksi değerleri ve persentil dağılımları
(VKİ: Vücut-Kitle İndeksi, “+”: mevcut, “-”: mevcut değil)

Hiçbir hastaya geçici ya da kalıcı olarak gastrostomi açılmamıştı. Yalnızca operasyon sonrası erken dönemde GER nedeniyle malnutrisyon gelişen 2 hastada nazoduodenal tüp ile beslenme takviyesi yapılmış, bu hastalara Nissen fundoplikasyonu yapıldıktan sonra şikayetler gerilemiş ve beslenme desteği ihtiyacı ortadan kalkmıştı.

4.7.10. HERNİ NÜKSÜ VE EK CERRAHİ İŞLEMLER

Hastaların 2'sinde herninin nüks ettiği görüldü (n:2). Nüks tanıları her iki hastada da akciğer grafisi ile konulmuş ve kontrastlı GIS pasaj grafileri ile doğrulanmıştı. Her iki olguda da yenidoğan döneminde ilk tamir yapılmış olup herni nüksü, hastaların birinde postoperatif 3. ayda saptanırken bir diğerinde ise 6 yaşında tanı almıştı. Erken tanı alan hasta, sağ KPDH olup intestinal obstrüksiyon kliniği ile başvurmuştu. Geç tanı alan hasta ise tekrarlayan pmömoni atakları ve karın şişliği

yakınması mevcuttu. Her iki hastaya da yama ile nüks herni tamiri yapıldığı görüldü. Bu hastaların takibinde herninin tekrarlamadığı görüldü.



Resim-5: GIS pasaj grafisinde herni nüksü

(Hasta-6: 13 yaşında, kız, sağ KPDH. Yenidoğan döneminde tamir sonrası postoperatif 3. ayda herni nüksü saptanmıştı.)

(Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Ürolojisi A.B.D.'nin arşivinden)

GER nedeniyle 2 hastaya Nissen fundoplikasyonu yapılmıştı (n:2). Bunun dışında, intraabdominal adhezyonlara bağlı olarak intestinal obstrüksiyon kliniği 5 hastada ortaya çıkmış ve bu hastaların 4'üne laparotomi yapılmıştı (n:5). Laparotomi yapılan hastaların birinde volvulus, diğer 3 hastada ise adezyonlara bağlı obstrüksiyon görülmüştü. Laparotomi yapılmayan hastada konservatif yaklaşımla klinik düzelmiş ve 10 yıllık takipte tekrarlamamıştı.

Bunun dışında 3 hasta inmemiş testis nedeniyle opere edilmişti (n:3). İnmemiş testis, bir hastada sağ, bir hastada sol diğerinde ise bilateral idi. Sol inmemiş testis nedeniyle opere edilen hastanın daha önce sağ inguinal herni nedeniyle opere olduğu görüldü.

Alt ekstremitelerde hareket kısıtlılığı ve kontraktürler saptanan, aynı zamanda büyüme geriliği olan, 2 hastaya birden çok sayıda kas ve tendon serbestleme operasyonları yapıldığı görüldü. Bu hastaların birinde yine skolyoz nedeniyle operasyon öyküsü mevcuttu.

5. TARTIŞMA

KPDH, diğer adıyla Bochdalek henisi, tanı aldığı her yaşta ölümcül seyredebilen ve uzun dönemde sebep olduğu ciddi sağlık sorunları ile hastalarda yaşam kalitesini ciddi şekilde düşürebilen doğumsal bir hastalıktır [4,6,9,43]. Yapay mekanik ventilasyon ve yoğun bakım koşullarındaki ilerlemeler, pulmoner hipertansiyon tedavisindeki gelişmeler ve ECMO'nun kullanımının yaygınlaşması ile mortalite giderek azalmaktadır. Tüm bu tedavi yöntemlerindeki gelişmelerin sonucu olarak, yüksek riskli hastaların yaşatılabilmeleri ve uygulanan tedavilerin yan etkileri ile yükselen morbiditenin yönetimi günümüzde önem kazanmaya devam etmektedir. Bundan dolayı, hastalardaki geç sonuçların ortaya koyulması ve bu sonuçların tedavi sürecindeki veriler ile birlikte irdelenmesinin önlenebilir uzun dönem sorunlar açısından önemi büyüktür.

KPDH nedeniyle opere olan hastalarının takibinde, klinik bulgular ile yönelinen patolojilerin irdelenmesi dışında, asemptomatik seyreden ve muayenelerde gözden kaçabilecek sorunlar için bildirilmiş takip programları mevcuttur [41,44]. Bu programlar, taburculuk öncesi ve sonrası dönem için değişken zaman aralıklarında kontrol önermekle birlikte, özellikle infantil dönemde 3 aydan uzun olmayan aralıklar ile boy ve kilo ölçümü, akciğer grafisi, solunum fonksiyon testleri, EKO ile kardiyolojik değerlendirmeyi rutin önermektedir. Buna ek olarak, eğer klinik bulgu varsa ya da rutin olarak işitme testi ve nörolojik değerlendirme (MR,BT) yapılabileceği bildirilmiştir. Bunların dışında, iskelet deformiteleri, büyüme gerilgi ve GER için klinik var ise değerlendirme önerilmektedir. Bu algoritmeler, iki yaş sonrası takip aralıklarının açılabilceğini; fakat adölesan dönemde, en azından 16 yaşa dek takibin devam etmesi gerektiğini belirtmektedirler [41,44]. Öte yandan Türk tıp dizininde KPDH'nin geç dönemine ait çok fazla bilimsel veri yoktur [45,46,47,48,49,50].

Literatürde, E/K oranı yaklaşık 1.5-2/1 olup sol/sağ oranı ise 4/1-9/1 aralığında değişmektedir [6,9]. Yenidoğan döneminde tanı alan hastaların değişik serilerde tüm olguların %54–%97'sini oluşturduğu bildirilmiştir [19]. Çalışmamızda değerlendirmeye aldığımız hastalarda E/K oranı 3/1, sol/sağ oranı ise 15/1 olarak bulunmuştur. Yenidoğan döneminde tanı alma oranı ise %81'dir.

Hastalığın yenidoğan döneminde taburculuk öncesi mortalitesi farklı serilerde %10-69 arasında bildirilmektedir [6,51]. Çalışmamızda belirlenen tarihler arasındaki tedavi verilen tüm hastalar değerlendirildiğinde bu oran %52 olarak saptanmıştır.

Eşlik eden anomaliler, hastalığın tanı aldığı dönemde mevcut olan ve edinsel olmayan hastalıklardır. Çalışmamızda, eşlik eden anomali sıklığı %43 olarak bulunmuştur. En sık gastrointestinal sistem anomalileri (malrotasyon), ürogenital ve kardiyak anomaliler görülmektedir. Literatürde bu oranın %10 ile %60 arasında değiştiği seriler mevcut olup en sık ekstremitte anomalileri ve kardiyak anomalilerin görüldüğü bildirilmektedir [6,9].

Perinatal dönem bulguları ve prognostik faktörlerin mortalite ve uzun dönem sorunlar ile ilişkisi bilinmektedir [6,9,52,53]. Bu verilerin anlamlılıkları, kliniklerin tedavi yaklaşımlarına ve hasta popülasyonlarına göre değişiklik göstermektedir. Çalışmamızdaki hastaların %69'unda semptomlar ilk 1 saat içinde başlamış ve %43'ünün ise mekanik ventilasyon desteği ihtiyacı doğmuştu. Literatürde bu oran %90 civarında olup kötü prognoz ile yakından ilişkilendirilmiştir [6,9].

Değerlendirmeye alınan hastalardan mekanik ventilasyon desteği alanlar preoperatif dönemde postduktal arter kan gazları ile takip edilmişti. Çalışmamızda, bu hastaların solunumsal ve metabolik stabilizasyonun sağlandığı dönemdeki MVİ değerleri kullanılmış olup hastalarımızın %13'ünde MVİ değeri 80'in üzerindedir. Literatürde, MVİ'nin sağkalımdaki öngörüselle değeri yansıtan çalışmalar olmakla birlikte morbiditedeki anlamı belirsizdir [52,54,55]. Çalışmamızdaki MVİ>80 üzerinde olan iki hastada postoperatif yatış süreleri 30 ve 77 gün olup ortalamanın (20 gün) üzerindedir. Yine bu olgularda skolyozun diğer hastalara nazaran ağır olduğu (25 derece ve üzeri) ve her ikisinde de ciddi büyüme geriliği olduğu (boy uzunluğu ve vücut ağırlıkları 3. persentilin altında) görülmüştür.

Mide herniyasyonu olgularımızın %69'unda, karaciğer herniyasyonu ise %31'inde görülmüştür. Herni kesesi, hastaların %38'inde görülmüş olup literatürde bu oran %10-15 civarındadır [6,9].

KPDH'nde geç dönemde ortaya çıkan sağlık sorunları değişik yaş gruplarında takip ve tedavi gerektirmesi açısından önemlidir. Bazı problemler zaman içerisinde spontan ya da medikal tedaviler ile gerilese de bazıları küçük yaşlarda saptanması zor, ileri yaşlarda ortaya çıkan patolojilerdir. GER, pulmoner hipertansiyon, solunumsal ve nörolojik problemler ilerleyen yaş ile birlikte gerileme eğilimindedir. Öte yandan, göğüs deformiteleri, skolyoz gibi muskuloskeletal sistem sorunlarının

ileri yaşlarda ortaya çıkması veya sebat etmesi beklenen bir durumdur. Değişen tedavi yaklaşımlarıyla bu problemlerin görülme sıklıkları hızla artmaya devam etmektedir [56].

Geç dönem sorunları, kliniklerin takip ve tanı yaklaşımlarına göre değişiklik göstermekle birlikte literatürde sıklıkları %100'e varan rakamlar veren yayınlar mevcuttur [57,58,59]. Çalışmamızdaki yenidoğan döneminde opere olan 2 hasta ve infantil dönemde opere olan 2 hasta dışındaki tüm hastalarda, KPDH dışında, cerrahi ya da medikal tedavi ve takip gerektiren en az bir hastalık saptanmıştır (%75).

Kardiyovasküler sistem sorunları, eşlik eden konjenital kalp hastalıkları ve pulmoner hipertansiyona sekonder patolojilerden oluşmaktadır. KPDH'nde mortalitenin en sık sebebi olan pulmoner hipertansiyon postoperatif erken dönemden itibaren tedavisi ya da takibi gereken bir durumdur [57]. Mart 2017'de yayınlanan bir çalışmada yenidoğan döneminde PHT sıklığı %83 olarak saptanmıştır [60]. Postoperatif dönemde büyük oranda gerileme eğiliminde olan PHT bazı hastalarda ani sağ kalp yetmezliğine sebep olarak geç dönemlerde dahi mortalite sebebi olmaktadır [6,61]. Bununla birlikte literatürde, geç dönemde pulmoner hipertansiyon sıklığı ile ilgili veriler net değildir. Çalışmamızda 2 hastada kardiyolojik açıdan tedavi ve takip gereken patoloji saptanmıştır (%13). Bu hastalardan birinde ASD, PDA, ciddi PHT tanısıyla takibi sırasında 11 aylıkken KPDH saptanmış ve kliniğimizce tedavi edilmiştir. Diğerisi ise yenidoğan döneminde opere olan, infantil dönemde hafif pulmoner hipertansiyon ve sol pulmoner arter hipoplazisi saptanarak kardiyolojik takibine devam edilen hastadır.

Gastrointestinal sistem ile ilişkili olarak KPDH'nde en sık karşılaşılan sorun GER'dür. Bazı yayınlarda hastaların hemen hepsinde reflüye dair semptomlar görüldüğü bildirilse de postoperatif dönemde hastaların ortalama %80'inde GER saptanmaktadır [9]. Postoperatif erken dönemden itibaren büyük çoğunluğunda medikal tedavi ihtiyacı olan bu hastaların ortalama %15-35'ine fundoplikasyon gerekmektedir [6,9]. Öte yandan, pH metre, biyoimpedans, GIS pasaj grafipleri, endoskopi ve endoskopik biyopsi çalışmaları ile hastalarda yakınma olmadan da GER hastalığının devam ettiğini ve ileri yaşlarda Barret metaplazisi geliştiğini rapor eden yayınlar mevcuttur [62,63,64,65]. GER için anlamlı en önemli risk faktörleri ise defekt çapının büyüklüğü ve yama ile onarımdır [44,66,67,68]. Bunun dışında, mide ve karaciğer sol lobun herniyasyonu, pranatal tanı, hastanede yatış ve mekanik ventilasyon süresi, herni kesesinin varlığı, ECMO ihtiyacı ve semptomların başlangıç

zamanı bazı çalışmalarda GER ve fundoplikasyon gerekliliği ile ilişkili bulunmuştur [44,68,69,70,71]. Çalışmamızda, GER hastaların %25'inde saptanmış olup tamamında klinik bulgular mevcuttu. Bu hastaların tamamına ilk aşamada medikal tedavi verilmiş, 2 hastada yakınmaların gerilediği görülmüştü. Diğer iki hastaya ise aspirasyon pnömonileri sebebiyle fundoplikasyon uygulanmıştı. Hastalarımızda ilk operasyonda yama ile onarım yapılan hasta yoktur. Bununla birlikte, GER'sü olan hastaların tamamında midenin herniye olan organlar arasında olduğu görülmüştür. Aynı zamanda bu hastaların postoperatif yatış süreleri değerlendirildiğinde ortalama 39 günde tabucu oldukları görülmüş olup GER olmayan hastalarda bu süre ortalama 14.5 gündür.

KPDH'nde safra taşı görülme sıklığı ile ilgili literatürde ayrıntılı veri bulunmamakta olup uzun dönemde karşılaşılabilen bir problem olduğu bildirilmiştir [6,72]. Çalışmamızda 2 hastada safra kesesi taşı saptanmış olup sıklık %13 olarak hesaplanmıştır. KPDH'nde gezici dalak ise literatürde daha önce vaka raporu olarak bildirilen bir klinik antite olup splenik bağların yetersiz kaldığı ya da gelişemediği hastalarda sıklıkla torsiyon ile semptomatik olan bir durumdur [73]. Çalışmamızdaki yenidoğan döneminde opere olan bir hastada (%6), dalağın karaciğer altında sağ alt kadranda yer aldığı ve yer değiştirmedeği görülmüştür.

Sık karşılaşılan bir diğer önemli sorun ise intestinal obstrüksiyondur. Etyolojisinde en sık intraabdominal adezyonlar rol oynamakla birlikte volvulus ve herni nüksü diğer sebeplerdir. Literatürdeki değişik serilerde sıklık %8-26 arasında değişmektedir [9,44,51,60,74]. Çocukluk çağında laparotomi yapılan hastaların incelendiği bir çalışmada postoperatif adezyonlara bağlı cerrahi müdahale gerektiren intestinal obstrüksiyon sıklığı %2 olarak saptanmıştır [75]. Çalışmamızda ise laparotomi gerektiren intestinal obstrüksiyon tablosu 5 hastada ortaya çıkmıştır. Bu hastaların 3'ünde obstrüksiyonun adezyona sekonder olarak gelişmiş olduğu görülmüştür (%19).

KPDH'ne sıkça eşlik eden malrotasyona müdahale konusu günümüzde halen tartışmalıdır. Bazı yazarlar herni onarımı sırasında malrotasyonu düzeltmeyi önerse de bazıları malrotasyona müdahale edilmemesi gerektiğini savunmaktadırlar [6,9]. Öte yandan, KPDH'nden bağımsız olarak, insidental saptanan asemptomatik malrotasyon hastalarında da durum net olmayıp tedavide yaş faktörü ön plana çıkmaktadır. Bu hastalarda infantil dönemde proflaktik Ladd prosedürü önerilirken ilerleyen yaş ile birlikte volvulus riskinin azaldığı belirtilmektedir [76]. Literatürde

geç dönemde mortalite sebebi olarak bildirilmiş olan orta barsak volvulusu, çalışmamızda herni tamiri sırasında malrotasyonuna müdahale edilmeyen 3 hastadan birinde ortaya çıkmıştır [61].

Nüks, özellikle geniş defektli KPDH hastalarında bir diğer postoperatif dönem sorunudur. Literatürde sıklık %5 ile %65 arasında değişmektedir [77]. Karaciğerin herniye oluşu, yama ile tamir ve defekt çapı doğrudan prediktif olarak nüks ile bağlantılı bulunmuştur [77]. Çalışmamızda iki yenidoğan hastasında herni saptanmış olup her iki hastada da literatür ile uyumlu olarak primer tamir sırasında karaciğerin herniye olduğu görülmüştür. Bu hastaların nüksleri, bir hastada postoperatif 4. ayda, diğerinde ise 6 yaşında iken ortaya çıkmış ve yama ile onarılmıştır.

Kas ve iskelet sistemi bozuklukları, konjenital anomaliler dışlandığında özellikle ileri yaşlarda görülme sıklığı artan takip ve tedavi gerektiren sorunlardır. En sık karşılaşılan hastalıklar: Göğüs duvarı deformiteleri, skolyoz ve kifoskolyozdur. Patofizyolojisi net olarak ortaya koyulamamakla birlikte bazı yazarlar gergin diyafragma tamirini, bazıları torakotomi ile müdahaleyi, bazıları ise etkilenen taraftaki pulmoner hipoplaziye sekonder küçük kalan intratorasik alanı sebep göstermektedir [72,78]. Görülme sıklıkları, çalışmalardaki baz alınan yaş aralığına göre değişiklik göstermekle birlikte ortalama %16-48 aralığındadır [44,78,79,80,81]. Prediktif olarak; defekt çapı, yama ve kas flepleri ile onarım, semptomların başlangıç zamanı, postoperatif ventilasyon süresi ve ECMO kullanımı ile bu deformiteler arasında ilişki olduğu bildirilmiştir [78,82]. KPDH'ne özgü olmamakla birlikte erkek çocukların daha sık etkilendiği bilinmektedir. Çalışmamızda yer alan hastaların %50'sinde skolyoz ve/veya pektus ekskavatum saptanmıştır. Skolyoz 6 hastada (%38), pektus ekskavatum 4 hastada (%25), kifoz ise skolyoz ile birlikte 1 hastada (%6) görülmüştür. Bu deformitelerin tamamı yenidoğan döneminde opere olan hastalarda saptanmış olup infantil dönem hastalarında kas-iskelet sistemine ait patoloji görülmemiştir. Literatürde geç dönemde semptomatik olan KPDH hastalarında kas-iskelet sistemi deformitelerine ilişkin veri bulunmamaktadır. Çalışmamızdaki bu veriler yenidoğan döneminde semptomatik olan hastalar ile geç dönemde başvuran hastaların daha geniş hasta serilerinde tanı anı ve intraoperatif bulgularının karşılaştırılmasının geç dönem morbiditede yol gösterici bazı veriler sunabileceğini düşündürmektedir.

Genitoüriner sisteme ait sorunların başlıcaları: İnmemiş testis, vezikoüreteral reflü, renal kalküldür. Bunların dışında konjenital bazı anomalilerin takibi ve tedavisi gerekebilmektedir. İnmemiş testis normal toplumda erkek çocuklarında görülme sıklığı %0.9-4 arasında değişen bir hastalık olup KPDH'nde toplumdan yüksek bir sıklıkta görüldüğü bilinmektedir [83,84,85]. Bugüne kadar kanıtlanmış bir prediktif faktör belirlenememiştir. Çalışmamızdaki erkek çocuklarda inmemiş testis 3 hastada (%25) saptanmış olup bu rakam literatürde bildirilenler gibi toplumda görülme sıklığının oldukça üzerindedir [72,86]. Bunun dışında, 2 hastamızda renal kalkül görülmüş olup literatürde KPDH'nin geç döneminde benzer oranlarda rakamlar veren yayınlar mevcuttur [72].

Nörolojik hastalıklar, motor ve mental gelişim geriliği uzun dönemde KPDH hastalarında sorun oluşturmaktadır. Etyolojide, hipoksemi, hiperkapni, asidoz ve ECMO tedavisi gibi birçok faktörün etkili olduğu düşünülmekle birlikte, fetal hayatta KPDH hastalarının beyin kan akımında azalma olduğu da gösterilmiştir [6,79]. Literatürde nörolojik problemler %10-30 sıklıkta rapor edilmiştir [79]. Nörolojik sorunların; ECMO kullanımı, gastrostomi ile beslenme ve postoperatif oksijen desteği ihtiyacı, yama ile tamir ve büyüme geriliği ile ilişkili olduğu bildirilmiştir [6,79,87]. KPDH'nde görülen nöromotor gelişim geriliği yaş ile birlikte düzelme eğilimindedir [6]. Çalışmamızda yalnızca bir hastada motor ve mental retardasyon saptanmış olup hastanın Chiari malformasyonu ve epilepsi tanıları mevcuttur. Bu hastada, literatür ile uyumlu olarak yalnızca büyüme geriliği saptanmıştır (%6).

İşitme kaybında agresif aminoglikozit ve furosemid kullanımı ön planda suçlanmakla birlikte hipoksemi ve hiperventilasyona bağlı alkaloz da sebep gösterilmektedir [6,79]. Görülme sıklığı KPDH hastalarında %2.3 ile %50 geniş bir aralıktadır [6,88]. Prediktif olarak, uzun süren aminoglikozit kullanımı, ECMO tedavisi, uzun mekanik ventilasyon süresi ve defekt çapı ile işitme kaybının bağlantılı olduğunu bildiren yayınlar mevcuttur [79,89]. Çalışmamızda, rutin tarama amaçlı infantil dönem işitme testleri ile saptanmış bir işitme kaybı olgusu saptanmamıştır.

Büyüme geriliği, postoperatif erken dönemde ve taburculuk sırasında hastaların %22-63'ünde görülmekle birlikte ilerleyen yaş ile gerileme eğiliminde olan bir durumdur [90,91,92]. Buna rağmen, uzun dönemde dahi sebat edebildiği bilinmektedir [92]. Altta yatan sebeplerin artmış katabolik stres, oral alım uyumsuzluğu, GER ve devam eden solunumsal yüke bağlı artmış enerji tüketimi

olduğu düşünülmektedir [79]. Öngörücü faktör olarak ise değişik yayınlarda, defekt çapı, doğum kilosu ve boyu, yama ile tamir, uzun hastane yatışı, evde oksijen tedavisi, uzun ventilasyon desteği süresi, ECMO ve GER durumla ilişkili bulunmuştur [60,79,92]. Çalışmamızda, yenidoğan döneminde opere edilen yüksek riskli gruptaki 2 hastada adölesan dönemde devam etmekte olan büyüme geriliği görülmüştür (%13).

Solunum sistemi ile ilişkili olarak, kronik akciğer hastalıkları, bronkopulmoner displazi, reaktif hava yolu hastalıkları, tekrarlayan pnömoni atakları gibi sorunlar değişik yaş gruplarında yapılan çalışmalarda hastaların %22-54'ünde görülmektedir [44,93]. Bu problemlerin sıklığının ilerleyen yaş ile gerileme ve pulmoner fonksiyonların uzun dönemde normale dönme eğilimi gösterdiği bilinmektedir [6]. Etiyolojide, hipoplastik akciğerler ve bronşiyal hiperreaktivite, pulmoner hipertansiyon, mekanik ventilasyonun yol açtığı hasar, eşlik eden GER rol oynar. Birçok hastanın taburculuk sonrası nazal serbest oksijen, bronkodilatör, inhale kortikosteroid ve diüretik tedavilerine ihtiyacı olur [6,9,44,79]. Prediktif olarak, ECMO, yama ile onarım, uzun mekanik ventilasyon desteği, göğüs deformiteleri respiratuvar hastalıklar ile ilişkili bulunmuştur [44,94,95].

Uzun dönemde fonksiyonel ve anatomik olarak akciğerlerin değerlendirilmesinde en sık kullanılan çalışmalar, ventilasyon-perfüzyon sintigrafileri, solunum fonksiyon testleri ve egzersiz kapasite tayinleridir. Literatürde yer alan ventilasyon-perfüzyon çalışmalarında, hem ventilasyonda hem perfüzyonda azalma ve ventilasyon-perfüzyon uyumsuzluğu en sık karşılaşılan bulgulardır [6,95]. Tek başına sintigrafik çalışmaların ileri dönemde ortaya çıkabilecek sorunlar için anlamlılığı halen tartışmalıdır [44,95]. Kardiyopulmoner egzersiz kapasite testleri de çelişkili sonuçlar içermektedir. Bazı çalışmalar, özellikle yakınmaları ve spirometrik bozuklukları olan hastalarda maksimal egzersiz kapasitesinin azalmış olduğunu gösterse de bazı çalışmalarda hastaların hemen hepsinin egzersiz kapasitelerinin normal olduğu gösterilmiştir [57,96,97]. Spirometrik bulgular, spesifik bir özellik göstermemekle birlikte hastaların %28-52'sinde yakınma olmasa dahi anormaldir [57,95]. Hastalarda, obstrüktif, restriktif veya kombine fonksiyonel bozuklukların görülebildiği belirtilmiş olup bu fenomende KPDH'ne sekonder reaktif hava yolu hastalıkları ve göğüs deformitelerinin de rol oynadığı düşünülmektedir [57,93,94,96,97,98]. Genel olarak, göğüs kafesinin kompliyansının azaldığına ve bronşiyal hiperreaktiviteye işaret eden bulgular mevcuttur. Total akciğer kapasitesi

uzun dönemde normale dönerken rezidüel volüm normale göre artmaktadır [93,98,99]. Normal popülasyonla karşılaştırıldığında; FEV1 düşük, FVC düşük, akım hızları normale göre yavaş, FEV1/FVC oranı düşük olma eğilimindedir [79,95,97,98,99]. Bu spirometri verileri, reaktif hava yolu hastalığı ile korele olarak KPDH hastalarında en sık saptanan bulgulardır [93,98]. Öte yandan, daha az görülmekle beraber restriktif bulgular saptanan hastalarda, ECMO kullanımı, postoperatif mekanik ventilasyon desteği ve oksijen ihtiyacı prediktif olarak anlamlı bulunmuştur [94]. Spirometrik incelemeleri normal olmayan hastalarda eşlik eden göğüs deformiteleri anlamlı olarak daha sık görülmektedir [93].

Çalışmamızda 5 hastada reaktif hava yolu hastalığı saptandığı görülmüştür (%31). Bu hastalardan birinin yakınmalarının 2 yaş sonrası gerilerideği görülmüştür. Bunun dışında inhale kortikosteroid ve bronkodilatör tedavileri alan 4 hastanın ise yakınmalarının ilerleyen yaş ile birlikte hafiflediği görülmüştür. Bu hastalarda GER için çekilen üst GİS pasaj grafilinde GER saptanmamıştır.

Çalışmamızda, 14 hastanın spirometri testlerinin değerlendirilmesinde 2 hastada restriktif, bir hastada ise obstrüktif bulgular saptanmıştır (%21). Obstrüksiyon saptanan hasta, çalışmadaki 5 astım hastasından biriydi. Restriksiyon ile uyumlu spirometrik bulguları olan hastaların birinde pektus ekskavatum ve skolyoz mevcuttu. Diğerinde ise göğüs deformitesi ya da skolyoz olmamakla birlikte kardiyak anomali nedeniyle geçirilmiş median sternotomi öyküsü mevcuttu. Bulgular, literatürdeki verilerin aksine, reaktif hava yolu hastalığı, göğüs deformitesi veya skolyoz tanılarından en az birine sahip olan hastaların büyük bir bölümünün spirometrik incelemelerinin normal sonuçlandığı göstermektedir (%80).

Hastaların BT görüntülemelerinde elde edilen volumetrik ölçümlerdeki toplam akciğer volümünün (TAV) spirometrik FVC ölçümleri ile literatürün aksine korele olmadığı gözlemlendi [100,101]. Chen F ve ark. 2011'de yayınladıkları çalışmalarda bu korelasyonu göstermiş ve formülize etmişlerdir ($FVC=606.4+0.67 \times TAV$) [100]. Akciğerlerin volümetrik ölçüm değerlerindeki asimetri bulguları ele alındığında, tamamı erkeklerden oluşan sol KPDH tanılı 9 hastada akciğer hacimlerinin ortalama oranı ise sağ/sol:1360/1015 olarak saptanmıştır. Yenidoğan döneminde kaybedilen hastalar üzerinde yapılan bir otopsi çalışmasında, her iki akciğer ortalama hacminin normalin altında olduğu ve ipsilateral akciğerin kontralateral akciğerin yarısından daha küçük olduğu görülmüştür [102]. Sağlıklı erişkin popülasyonu üzerinde yapılan otopsi çalışmaları

ise sađ akcięerin kütlesel olarak her iki cinsiyette de soldan daha büyük olduğunu göstermektedir [103,104]. Molina ve ark 2012 ve 2015 yıllarında yaptıkları çalışmalarda, ortalama akcięer kütlelerinin birbirine oranı erkekte sađ/sol:445/395, kadında sađ/sol:340/299 olarak verilmiştir [103,104]. Normal popölasyonda erkeklerde yaklaşık 1.12/1 olan sađ akcięerin sola oranı, çalışmamızdaki KPDH hastalarında ortalama 1.34/1 olarak saptanmıştır. Hasta bazlı bakıldığında 9 hastanın 6'sında sađ akcięer volümünün sola oranı 1.2/1'in üzerindedir. Sayı azlığı nedeniyle istatistiksel deęerlendirme yapılmamasına karşın, bu bulgular yenidoęan dönemindeki ipsilateral ciddi hipoplazinin ileri dönemde büyük oranda iyileşme gösterdiğini; fakat tamamen düzelmediğini düşündürebilir.

Çalışmadaki tüm bu bulgulardan hareketle, yenidoęan döneminde semptomatik olan KPDH'nin sekellerinin adölesan döneminde dahi büyük oranda sebat ettięi söylenebilir. Hastaların dörtte üçünde en az bir morbidite unsuru bulunmakla beraber bazı hastalarda birden çok sistemin etkilendięi ve yaşam kalitesinin düşük olduęu görölmüştür. Bu durum, uzun süreli hasta takibinin ve multidisipliner yaklaşımın önemini ön plana çıkarmaktadır.

İnfantil dönemde başvuran hastalarda, yenidoęan dönemine ait birçok geç dönem sekeli ne başvuru anında ne de postoperatif dönemde saptanmamıştır. Geç dönemde, yakınmasız olanlar da dahil olmak üzere, iskelet deformitesi olan hastaların hepsi yenidoęan döneminde opere olan hastalardır. Bu bulgu, yenidoęan ve geç dönem hastalarının daha geniş serilerde irdelenmesiyle uzun dönem morbidite için anlamlı veriler elde edilebileceğini düşündürmektedir.

Kesitsel incelemeler kullanılarak elde edilen üç boyutlu hacim ve görüntü verileri hastaların uzun dönemdeki solunumsal asimetri bulgularını anatomik olarak ortaya koymada etkileyici sonuçlar sunmaktadır. Ancak, bu çalışmaların ve normalin üzerindeki asimetrinin anlamlılığı ve takip algoritmindeki yeri konusunda yeni çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

6. SONUÇ

Çalışma grubunda bulunan ve 1990-2008 yılları arasında 1 yaş altında opere edilen 98 hastadan 54'ü postoperatif dönemde taburcu edilmiştir. Çalışmanın başlatıldığı Haziran 2016'ya dek düzenli poliklinik kontrolü verileri olan 16 hasta değerlendirmeye alınmıştır. E/K oranı 3/1, sağ/sol herni oranı 1/15'tir. Hastaların %81'i yenidoğan döneminde, diğerleri ise infantil dönemde opere olmuştur. Ortalama takip süresi 13 yıldır (8-17yıl).

Hastaların ortalama doğum haftası 39 hafta (33-40hafta), ortalama doğum kilosu 3325 gramdır (1860-4500 gr).

Prenatal tanı hastaların %13'ünde mevcuttu. Yenidoğan dönemindeki hastaların %85'i ilk 1 saat içinde semptomatik olmuştur. Infantil dönem hastalarından sadece biri semptomlarla tanı almış olup diğerleri insidental tanı almışlardır.

Başvuru anında hastaların %43'ünde konjenital anomali mevcuttu. Konjenital anomali görülme sıklığı yenidoğan döneminde opere olan hastalarda %46, infantil dönemde opere olanlarda ise %33 idi. Gastrointestinal sistem anomalileri %31, genitoüriner sistem anomalileri %19, kardiyovasküler sistem anomalileri %13, santral sinir sistemi anomalileri %6 sıklıkta görülmekteydi.

Yenidoğan döneminde opere olan hastaların %69'una preoperatif mekanik ventilasyon yapılmıştı. Mekanik ventilasyon yapılan hastaların %22'sinde MVİ 80'in üzerinde, % 67'sinde 40'in altında idi.

Tüm hastalara primer onarım yapılmıştı. Hastaların %38'inde herni kesesi mevcuttu; %69'unda mide, %31'inde karaciğer herniye olan organlar arasındaydı. Yenidoğan döneminde opere edilen hastalarda ortalama operasyona alınma süresi postnatal 65 saattir (23-144 saat). Operasyondan ventilasyon desteği ile çıkılan 10 hastada (%63) ortalama ekstübasyon süresi 6.9 gündü (2-24 gün).

Postoperatif dönemde taburculuk süresi ortalama 20 gündü (5-77 gün). Hiçbir hastanın taburculuk sırasında oksijen destek tedavisi ihtiyacı olmamıştı.

Uzun dönem takiplerinde tüm hastaların %69'unda tedavi ya da takip gerektiren ek hastalık ortaya çıkmıştı. Bu patolojiler, yenidoğan döneminde opere olan hastaların %77'sinde, infantil dönemde opere olanların ise %33'ünde mevcuttu. Hastaların %50'sinde kas-iskelet sistemi, %44'ünde gastrointestinal sistem,

%44'ünde respiratuvar sistem, %25'inde genitoüriner sistem, %13'ünde kardiyovasküler sistem, %6'sında santral sinir sistemi ile ilişkili hastalık saptanmıştı. Ayrıca hastaların %13'ünde büyüme-gelişme geriliği mevcuttu. En sık, skolyoz (%38), reaktif hava yolu hastalığı (%31), GER (%25), pektus ekskavatum (%25) görülmüştü.

Postoperatif dönemde 8 hastaya farklı sebeplerle cerrahi uygulanmıştı. Herni nüks oranı %13'tü. İntraabdominal adezyona bağlı intestinal obstrüksiyon nedeniyle hastaların %19'una laparotomi yapılmıştı. Bir hastada orta barsak volvulusu gelişmişti. Hastaların %13'üne Nissen fundoplikasyonu uygulanmıştı. Alt ekstremitelerde kontraktürleri olan iki hastaya kas ve tendon serbestlenmesi operasyonları uygulanmıştı (%13). İnfantil dönemde tanı alan bir olguya konjenital kalp hastalığına yönelik sternotomi ile açık kalp cerrahisi uygulanmıştı. İki hastaya inmemiş testis nedeniyle, bir hastaya safra kesesi taşı nedeniyle operasyon planlandı.

Spirometri verileri, uygulanan 14 hastanın 11'inde normal sınırlarda idi. İki hastada restriktif, bir hastada obstrüktif fonksiyonel bozukluk mevcuttu.

Hastaların yeniden değerlendirilen BT incelemelerinde, bronşiyal ve vasküler anomali görülmezken akciğer parankim bulguları reaktif hava yolu hastalığı tanımlı hastalarda havalanma artışı şeklinde olmuştur. Volümetrik incelemelerde, hasta sayısı az olduğundan istatistiksel değerlendirme yapılmamıştır. Ancak, tanısal anlamı bilinmemekle birlikte, rakamsal ve görsel olarak akciğerler arasında asimetride artış dikkati çekmiştir.

Çalışmada dikkat çeken ve ileri araştırma gerektiren gözlemler:

Yenidoğan döneminde tanı alan hastalarda eşlik eden konjenital anomali sıklığı infanıl dönemde tanı alan hastalara göre daha yüksek bulunmuştur.

Takip sırasında saptanan hastalıklar, yenidoğan döneminde opere olan hastalarda infanıl dönemde opere olanlara göre daha sıktır.

Kas-iskelet sistemi sorunları yalnızca yenidoğan döneminde opere olan hastalarda görülmüştür.

GER saptanan hastaların tamamında midenin herniye olan organlar arasında olduğu görülmüştür. Midenin herniye olmadığı olguların hiçbirinde klinik bulgu ve radyolojik incelemelerde GER düşündürecek bulgu saptanmamıştır. Buna ek olarak, GER saptanan hastalarda taburculuk süresinin ortalamaya göre uzun olduğu görülmüştür.

Yenidoğan yüksek risk grubunda ($MVI > 80$) değerlendirilen 2 hastada saptanan alt ekstremitelerde hareket kısıtlılıkları ve büyüme geriliği diğer gruplardaki hastalarda görülmemiştir.

Hastaların %75' inde, uzun dönemde akut ve kronik hastalıkların saptanmış olması adölesan döneme dek kontrollere devam edilmesi gerektiğini düşündürmektedir.



7. ÖZET

BOCHDALEK HERNİSİ TANISI İLE OPERE OLAN HASTALARDA GEÇ DÖNEM BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Amaç

Bu çalışmanın amacı kliniğimizde, konjenital diyafragma hernisi nedeniyle bir yaşından önce opere olan hastalarda takip sürecinde ortaya çıkan sorunların saptanması, operasyon dönemi bulgularının uzun dönemde ortaya çıkan bu sorunlar açısından anlamlılığının yenidoğan dönemi ve infantil dönemde opere olan hastalarda değerlendirilmesidir.

Yöntem

Bochdalek hernisi (KPDH) sebebiyle tedavi ve takipleri yapılan hastalardan çalışmanın başlangıç tarihinde 8 yaş ve üzerinde olan ve son 1 yıl içinde poliklinik kontrol verileri bulunan 16 hastanın dosyası geriye dönük olarak değerlendirildi. Operasyon anındaki yaşa göre hastalar infantil dönem ve yenidoğan dönemi başlıkları altında 2 gruba ayrıldı. Yenidoğan döneminde opere olan hastalar MVİ değerleri baz alınarak yüksek riskli ve orta-düşük riskli olmak üzere iki ayrı grupta incelendi. Hastaların dosyalarında; opere oldukları döneme ait öngörüsöl önemi olan veriler, postoperatif erken ve geç dönem bulguları irdelendi. Geç dönemde saptanan hastalıklar ve yapılan tanısal çalışmalar yeniden değerlendirildi.

Bulgular

Hastalarda E/K oranı: 3/1, sağ/sol oranı 1/15 idi. Ortalama yaş 13.1 (9-17 yaş), ortalama takip süresi 13 yıldır (8-17 yıl). Hastaların 3'ü infantil dönemde, 13'ü ise yenidoğan döneminde tanı almıştı.

Yenidoğan döneminde opere olan hastaların ortalama doğum kilosu 3325 gr (1860-4500 gr), ortalama doğum haftası 39 hafta (33-40 hafta), eşlik eden anomali sıklığı %46, ilk 6 saatte semptomatik olma oranı %85, mekanik ventilasyon ihtiyacı

oranı %69, ortalama operasyon yaşı 65 saat (23-144 saat), ortalama postoperatif yatış süresi 22 gün (9-77 gün) idi. MVI>80 olan 2 hasta yüksek risk grubunda, kalan 11 hasta orta-düşük risk grubunda incelendi. İnfanıl dönemde opere olan 3 hastadan 2'si insidental tanı almıştı, eşlik eden anomali 1 hastada mevcuttu. Ortalama operasyon yaşı 9 ay (5-11ay), ortalama postoperatif yatış süresi 13 gündü (5-29 gün).

Hastaların tamamına laparotomi ile primer onarım yapılmıştı. Herni kesesi %38 hastada saptanmıştı. Hastaların %68'inde mide, %31'inde karaciğer herniye organlar arasındaydı.

Uzun dönem takiplerinde, yenidoğan dönemi hastalarının %85'inde, infanıl dönem hastalarının %33'ünde sorun saptanmıştı. Skolyoz 6, reaktif hava yolu hastalığı 5, GER 4, pektus ekskavatum 4, inmemiş testis 3, büyüme geriliği 2, kolelitiyazis 2, renal kalkül 2 hastada saptanmıştı. İki hasta GER, iki hasta nüks, 3 hasta adeziv intestinal obstrüksiyon, 1 hasta volvulus nedeniyle opere edilmişti. Takibinde sorun saptanmayan hasta sayısı 4'tü (%25).

Spirometri testlerinde, 2 hastada restriktif, bir hastada obstrüktif fonksiyonel bozukluk saptanmıştı. BT'lerde en sık görülen bulgu artmış havalanma paterni (5 hasta) ve artmış pulmoner asimetriydi (6 hasta).

Sonuç

KPDH nedeniyle irdelenen tüm hastaların %75'inde uzun dönemde tedavi veya takip gerektiren en az bir hastalık görülmesi, bu hastaların adölesan döneme dek takibinin gerekliliğini vurgular niteliktedir.

SUMMARY

Background and Aim

The aim of this study is to determine the problems that evolved in long term follow up period, in group of patients which operated in the newborn period and in infancy for congenital diaphragmatic hernia (Bochdalek) in our clinic before one year of age and to evaluate the significance of patient findings at the operation period in regard to long term results.

Method

Among the patients, which were operated for congenital diaphragmatic hernia (CDH) and followed-up, 16 that were above 8 years of age at the onset time of the study and have data regarding outpatient control in the past one year were investigated retrospectively. Patients were mainly divided into two groups regarding their age at the time of diagnosis as the newborn period and the infancy period. Patients diagnosed in the newborn period were further evaluated in two subgroups as high risk and moderate-low risk patients based on their Modified Ventilatory Index (MVI) values. Data that had predictive value collected at the operative period were investigated along with early and late postoperative findings. Diagnostic studies and disorders detected in the late postoperative period were re-evaluated.

Results

In the patient group, male to female ratio was 3/1, right sided to left sided hernia ratio was 1/15. Average age of the patients included in the study was 13.1 (9-17 years). Average follow-up period was 13 years (8-17 years). Of the 16 patients, 13 were diagnosed in the newborn period while 3 were diagnosed in infancy.

Of the patients operated at the newborn period, average birth weight was 3325 gr (1860-4500 gr), average delivery time was 39 th gestational week (33th-40th gw). Associated congenital anomalies were present in 46%, 85% were symptomatic in postnatal 6 hours, 69% required mechanical ventilation. Average age at operation was 65 hours (23-144 hours). Average postoperative hospitalization time was 22

days (9-77 days). Two patients with MVI>80 were investigated in the high risk group while the remaining 11 patients were investigated in the moderate-low risk group.

Of the 3 patients operated in infancy; 2 were diagnosed incidentally. Associated anomaly was present in 1 patient. Average age at operation was 9 months (5-11 months). Average postoperative hospitalization period was 13 days (5-29 days).

All patients underwent laparotomy and primary repair. Hernia sac was present in 38% of patients. Among the herniated visceral organs stomach was present in 68% while liver was present in 31%.

On the long term follow up, disorders were encountered in 85% of the newborn group and 33% of the infancy group. Scoliosis was observed in 6, reactive airway disorders in 5, gastroesophageal reflux (GER) in 4, pectus excavatum in 4, undescended testis in 3, failure to thrive in 2, cholelithiasis in 2 and renal calculi in 2 patients. Two patients were operated for recurrence, 2 for GER, 3 for adhesive intestinal obstruction and 1 for volvulus. Four cases (25%) presented with uneventful follow up.

Spirometry revealed obstructive dysfunction in 1 and restrictive dysfunction in 2 patients. The most frequent finding on CT scan was increased aeration pattern for 5 patients and pulmonary asymmetry for 6 patients.

Conclusion

Among all the patients evaluated for CDH, 75% were showing at least one disorder that requires treatment or observation on long term indicates the need for regular follow up of patients with CDH until adolescence period.

8. KAYNAKLAR

1. Skandalakis JE, Colborn GL, Thomas AW, Skandalakis PN: Diafram In Skandalakis JE, Başaklar AC (eds): Cerrahi Anatomi, Modern Cerrahinin Embriyolojik ve Anatomik Temelleri, Palme Yayıncılık 2008, p:355-392
2. Başaklar AC: Konjenital Diafram Hernileri, Başaklar AC Bebeklerin ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, 1. Cilt. Palme Yayıncılık, Ankara 2006, p:273-309.
3. Puri P, Nakazawa N: Congenital Diaphragmatic Hernia In: Puri P, Höllwarth M (eds): Pediatric Surgery, Diagnosis and Management, Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009, p:307-313.
4. Almendinger N, West SL and Wilson J: Congenital Diaphragmatic Hernia In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE (eds): Pediatric Surgery an Urology, Long-Term Outcomes, Second Edition. Cambridge University Press 2006, p:150-157.
5. Dwivedi S, Banode P, Gharde P et al.: Treating traumatic injuries of the diaphragm. J Emerg Trauma Shock. 2010 Apr;3(2):173-6.
6. Fouza DO, Wilson JM: Congenital Diaphragmatic Hernia In: Sellke FW, Del Nido PJ, Swansson SJ (eds): Sabiston and Spencer Surgery of the Chest, Vol.1 (9th ed.). Elsevier 2016, p:543-573.
7. Greenwood RD.: Congenital diaphragmatic hernia: description in 1754. Clin Pediatr (Phila). 1976 Jun;15(6):539.
8. McGivern MR, Best KE, Rankin J, et al.: Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2015 Mar;100(2):F137-44.
9. Stolar CJH, Dillon PW: Congenital Diaphragmatic Hernia and Evantration In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, at al (eds): Pediatric Surgery, Vol. I (7th ed.), Elsevier Saunders 2012, p:809-824.

10. Fauza DO, Wilson JM.: Congenital diaphragmatic hernia and associated anomalies: their incidence, identification, and impact on prognosis. *J Pediatr Surg.* 1994 Aug;29(8):1113-7.
11. Sadler TW: The Gut Tube and the Body Cavities In: Sadler TW (eds): *Langman's Medical Embryology* (13th ed.), Wolters Kluwer Health 2015, p:95-104.
12. Iritani I.: Experimental study on embryogenesis of congenital diaphragmatic hernia. *Anat Embryol (Berl).* 1984;169(2):133-9.
13. Mayer S, Metzger R, Kluth D.: The embryology of the diaphragm. *Semin Pediatr Surg.* 2011 Aug;20(3):161-9.
14. Pringle KC, Turner JW, Schofield JC et al.: Creation and repair of diaphragmatic hernia in fetal lamb: Lung development and morphology. *J Pediatr Surg.* 1984 Apr;19(2):131-40.
15. Areechon W, Reid L.: Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia. *Br Med J.* 1963 Jan 26;1(5325):230-3.
16. Broughton AR, Thibeault DW, Mabry SM et al.: Airway muscle in infants with congenital diaphragmatic hernia: Response to treatment. *J Pediatr Surg.* 1998 Oct;33(10):1471-5.
17. Beals DA, Schloo BL, Vacanti JP et al.: Pulmonary growth and remodeling in infants with high-risk congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1992 Aug;27(8):997-1001; discussion 1001-2.
18. Kitagawa M, Hislop A, Boyden EA et al.: Lung hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. A quantitative study of airway, artery, and alveolar development. *Br J Surg.* 1971 May;58(5):342-6.
19. Pederiva F, Lopez RA, Rodriguez JI et al. Bronchopulmonary innervation defects in infants and rats with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2010 Feb; 45(2):360-5.

20. Sadler TW: Cardiovascular System In: Sadler TW (eds): Langman's Medical Embryology (13th ed.), Wolters Kluwer Health 2015, p:212-215.
21. Vega MT, Maldonado RH, Vega GT et al.: Late-onset congenital diaphragmatic hernia: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2013;4(11):952-4.
22. Lewis DA, Reickert C, Bowerman R et al.: Prenatal ultrasonography frequently fails to diagnose congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1997 Feb;32(2):352-6.
23. Ng J, Rex D, Sudhakaran N et al.: Tension gastrothorax in children: introducing a management algorithm. *J Pediatr Surg.* 2013 Jul;48(7):1613-7.
24. Usui N, Kitano Y, Okuyama H et al.: Prenatal risk stratification for isolated congenital diaphragmatic hernia: results of a Japanese multicenter study. *J Pediatr Surg.* 2011 Oct;46(10):1873-80.
25. Lally KP, Lally PA, Lasky RE et al.: Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2007 Sep;120(3):e651-7.
26. Straňák Z, Krofta L, Haak LA et al.: Antenatal assessment of liver position, rather than lung-to-head ratio (LHR) or observed/expected LHR, is predictive of outcome in fetuses with isolated left-sided congenital diaphragmatic hernia. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2016 Mar 24;1-5.
27. Lewis MA, Young DG.: Ventilatory problems with congenital diaphragmatic hernia. *Anaesthesia.* 1969 Oct;24(4):571-80.
28. Valfrè L, Braguglia A, Conforti A et al.: Long term follow-up in high-risk congenital diaphragmatic hernia survivors: patching the diaphragm affects the outcome. *J Pediatr Surg.* 2011 Jan;46(1):52-6.
29. Zamora IJ, Cass DL, Lee TC et al.: The presence of a hernia sac in congenital diaphragmatic hernia is associated with better fetal lung growth and outcomes. *J Pediatr Surg.* 2013 Jun;48(6):1165-71.

- 30.** Shaw KS, Filiatrault D, Yazbeck S et al.: Improved survival for congenital diaphragmatic hernia, based on prenatal ultrasound diagnosis and referral to a combined obstetric-pediatric surgical center. *J Pediatr Surg.* 1994 Sep;29(9):1268-9.
- 31.** Laudy JA, Van Gucht M, Van Dooren MF et al.: Congenital diaphragmatic hernia: an evaluation of the prognostic value of the lung-to-head ratio and other prenatal parameters. *Prenat Diagn.* 2003 Aug;23(8):634-9.
- 32.** Arkovitz MS, Russo M, Devine P et al.: Fetal lung-head ratio is not related to outcome for antenatal diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2007 Jan;42(1):107-10; discussion 110-1.
- 33.** Yoshimura S, Masuzaki H, Hiraki K et al.: Congenital diaphragmatic hernia: an evaluation of the prognostic value of the lung-to-head ratio. *J Med Ultrason* (2001). 2005 Sep;32(3):115-9.
- 34.** Metkus AP, Filly RA, Stringer MD et al.: Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1996 Jan;31(1):148-51.
- 35.** Datin-Dorriere V, Rouzies S, Taupin P et al.: Prenatal prognosis in isolated congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol.* 2008 Jan;198(1):80.e1-5.
- 36.** Partridge EA, Peranteau WH, Herkert L et al.: Rate of increase of lung-to-head ratio over the course of gestation is predictive of survival in left-sided congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2016 May;51(5):703-5.
- 37.** Aspelund G, Fisher JC, Simpson LL et al.: Prenatal lung-head ratio: Threshold to predict outcome for congenital diaphragmatic hernia. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2012 Jul;25(7):1011-6.
- 38.** Nakayama DK, Motoyama EK, Tagge EM.:
Effect of preoperative stabilization on respiratory system compliance and outcome in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr.* 1991 May;118(5):793-9.

39. Sakurai Y, Azarow K, Cutz E et al.: Pulmonary barotrauma in congenital diaphragmatic hernia: a clinicopathological correlation. J Pediatr Surg. 1999 Dec;34(12):1813-7.
40. Bohn D.: Congenital diaphragmatic hernia. Am J Respir Crit Care Med. 2002 Oct 1;166(7):911-5.
41. Lally KP, Engle W.: Postdischarge follow-up of infants with congenital diaphragmatic hernia. Pediatrics. 2008 Mar;121(3):627-32.
42. Neyzi O, Bundak R, Gökçay G et al.: Reference Values for Weight, Height, Head Circumference, and Body Mass Index in Turkish Children. J Clin Res Pediatr Endocrinol. 2015 Dec;7(4):280-93.
43. Hösgör M (2002), Blood Vessel and Airway Developement in Normal and Congenital Diaphragmatic Hernia Lungs, Doktora Tezi, Erasmus Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Yoğun Bakım ve Patoloji, Rotterdam, Hollanda.
44. Bagolan P, Morini F.: Long-term follow up of infants with congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg. 2007 May;16(2):134-44. Review.
45. Celayir A, Gence A, Pelin K.: Konjenital diyafragma hernisinin prenatal tanılaması erken yoğun bakımı sağlar fakat yaşam oranını değiştirmez. Çocuk Cerrahisi Dergisi 2008; 22(1): 25-28.
46. Yılmaz E, Afşarlar ÇE, Karaman A et al. Travmatik diyafragma rüptürünün gecikmiş prezentasyonu: İki çocuk olgu. Çocuk Cerrahisi Dergisi 2014;28(1):26-30.
47. Celayir S, İlçe Z, Kılıç N et al. Congenital diaphragmatic hernia (1978-1998). Cerrahpaşa J Med 1999; 30 (4): 259-264.
48. Karabıyık N, Demirali O, Gördü Z et al.: Çocuklarda doğumsal diyafragma bozuklukları: 15 yıllık deneyim. İstanbul Tıp Fakültesi Mecmuası 2003; 66:3

49. Emir H, Yeşildağ E, Yeker Y, Söylet Y, Senyüz OF. A case of wandering spleen causing urinary symptoms after correction of a posterolateral diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int.* 2000;16(8):602-3.
50. Yeker D, Danışmend N, Buyukunal C, Yavuz İ. Bochdalke Hernileri ve Cerrahi İyiletimler. 1. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi Bildirileri, 25-27 Eylül 1980, İzmir.
51. D'Agostino JA, Bernbaum JC, Gerdes M et al.: Outcome for infants with congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation: the first year. *J Pediatr Surg.* 1995 Jan;30(1):10-5.
52. İlce Z, Celayir S.: Modified Ventilatory Index (MVI) in newborns with congenital diaphragmatic hernia (CDH). *Indian Pediatr.* 2003 Sep;40(9):920.
53. Norden MA, Butt W, McDougall P et al.: Predictors of survival for infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1994 Nov;29(11):1442-6.
54. İlçe Z, Eray N, Adalı S et al.: Konjenital diyafragma hernili olgularda modifiye ventilasyon indeksinin prognozu belirlemedeki yeri. *Pediyatrik Cerrahi Dergisi* 2002;16:69-73.
55. İlçe Z, Güney C, Eray N et al.: Cerrahi ve medikal tedavi edilen pediatrik olgularda modifiye ventilasyon indeksinin prognozu belirlemedeki yeri. *T Klin J Pediyatri* 2003;12: 13-18.
56. Chiu PP, Sauer C, Mihailovic A et al.: The price of success in the management of congenital diaphragmatic hernia: is improved survival accompanied by an increase in long-term morbidity? *J Pediatr Surg.* 2006 May;41(5):888-92.
57. Van den Hout L, Sluiter I, Gischler S et al.: Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr Surg Int.* 2009 Sep;25(9):733-43. Review.

58. Valfrè L, Braguglia A, Conforti A et al.: Long term follow-up in high-risk congenital diaphragmatic hernia survivors: patching the diaphragm affects the outcome. *J Pediatr Surg.* 2011 Jan;46(1):52-6.
59. Chiu PP, Ijsselstijn H.: Morbidity and long-term follow-up in CDH patients. *Eur J Pediatr Surg.* 2012 Oct;22(5):384-92. Review.
60. Bojanić K, Woodbury JM, Cavalcante AN et al.: Congenital diaphragmatic hernia: outcomes of neonates treated at Mayo Clinic with and without extracorporeal membrane oxygenation. *Paediatr Anaesth.* 2017 Mar;27(3):314-321.
61. Burgos CM, Frenckner B.: Addressing the hidden mortality in CDH: A population-based study. *J Pediatr Surg.* 2016 Sep 23. pii: S0022-3468(16)30418-3.
62. Vanamo K, Rintala RJ, Lindahl H et al.: Long-term gastrointestinal morbidity in patients with congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr Surg.* 1996 Apr;31(4):551-4.
63. Arena F, Romeo C, Baldari S et al.: Gastrointestinal sequelae in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Int.* 2008 Feb;50(1):76-80.
64. Caruso AM, Di Pace MR, Catalano P et al.: Gastroesophageal reflux in patients treated for congenital diaphragmatic hernia: short- and long-term evaluation with multichannel intraluminal impedance. *Pediatr Surg Int.* 2013 Jun;29(6):553-9.
65. Morandi A, Macchini F, Zanini A et al.: Endoscopic Surveillance for Congenital Diaphragmatic Hernia: Unexpected Prevalence of Silent Esophagitis. *Eur J Pediatr Surg.* 2016 Jun;26(3):291-5
66. Putnam LR, Harting MT, Tsao K et al.: Congenital Diaphragmatic Hernia Defect Size and Infant Morbidity at Discharge. *Pediatrics.* 2016 Nov;138(5).
67. Muratore CS, Utter S, Jaksic T et al.: Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2001 Aug;36(8):1171-6

- 68.** Kamiyama M, Kawahara H, Okuyama H et al.: Gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2002 Dec;37(12):1681-4.
- 69.** Kieffer J, Sapin E, Berg A et al.: Gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1995 Sep;30(9):1330-3.
- 70.** Chamond C, Morineau M, Gouizi G et al.: Preventive antireflux surgery in patients with congenital diaphragmatic hernia. *World J Surg.* 2008 Nov;32(11):2454-8.
- 71.** Verbelen T, Lerut T, Coosemans W et al.: Antireflux surgery after congenital diaphragmatic hernia repair: a plea for a tailored approach. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013 Aug;44(2):263-7; discussion 268.
- 72.** Lund DP, Mitchell J, Kharasch V et al.: Congenital diaphragmatic hernia: the hidden morbidity. *J Pediatr Surg.* 1994 Feb;29(2):258-62; discussion 262-4.
- 73.** Mehta A, Vana PG, Glynn L.: Splenic torsion after congenital diaphragmatic hernia repair: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 2013 Mar; 48(3):e29-31.
- 74.** Colvin J, Bower C, Dickinson JE et al.: Pediatrics. 2005 Sep;116(3):e356-63. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia.
- 75.** Festen C.: Postoperative small bowel obstruction in infants and children. *Ann Surg.* 1982 Nov;196(5):580-3.
- 76.** Malek MM, Burd RS.: The optimal management of malrotation diagnosed after infancy: a decision analysis. *Am J Surg.* 2006 Jan;191(1):45-51.
- 77.** Nagata K, Usui N, Terui K et al.: Risk factors for the recurrence of the congenital diaphragmatic hernia-report from the long-term follow-up study of Japanese CDH study group. *Eur J Pediatr Surg.* 2015 Feb;25(1):9-14

- 78.** Vanamo K, Peltonen J, Rintala R et al.: Chest wall and spinal deformities in adults with congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr Surg.* 1996 Jun;31(6):851-4.
- 79.** Peetsold MG, Heij HA, Kneepkens CM et al.: The long-term follow-up of patients with a congenital diaphragmatic hernia: a broad spectrum of morbidity. *Pediatr Surg Int.* 2009 Jan;25(1):1-17.
- 80.** Kuklová P, Zemková D, Kyncl M et al.: Large diaphragmatic defect: are skeletal deformities preventable? *Pediatr Surg Int.* 2011 Dec;27(12):1343-9.
- 81.** Takayasu H, Masumoto K, Goishi K et al.: Musculoskeletal abnormalities in congenital diaphragmatic hernia survivors: Patterns and risk factors: Report of a Japanese multicenter follow-up survey. *Pediatr Int.* 2016 Sep;58(9):877-80.
- 82.** Jancelewicz T, Vu LT, Keller RL et al.: Long-term surgical outcomes in congenital diaphragmatic hernia: observations from a single institution. *J Pediatr Surg.* 2010 Jan; 45(1):155-60; discussion 160.
- 83.** Bonney T, Hutson J, Southwell B et al.: Update on congenital versus acquired undescended testes: incidence, diagnosis and management. *ANZ J Surg.* 2008 Nov;78(11):1010-3.
- 84.** Cortes D, Kjellberg EM, Breddam M et al.: The true incidence of cryptorchidism in Denmark. *J Urol.* 2008 Jan;179(1):314-8.
- 85.** Yücesan S, Dindar H, Olcay I et al.: Prevalence of congenital abnormalities in Turkish school children. *Eur J Epidemiol.* 1993 Jul;9(4):373-80.
- 86.** Azarow KS, Cusick R, Wynn J et al.: The association between congenital diaphragmatic hernia and undescended testes. *J Pediatr Surg.* 2015 May;50(5):744-5.
- 87.** McGahren ED, Mallik K, Rodgers BM et al.: Neurological outcome is diminished in survivors of congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation. *J Pediatr Surg.* 1997 Aug;32(8):1216-20.

- 88.** Wilson MG, Riley P, Hurteau AM et al.: Hearing loss in congenital diaphragmatic hernia (CDH) survivors: is it as prevalent as we think? *J Pediatr Surg.* 2013 May; 48(5):942-5.
- 89.** Dennett KV, Fligor BJ, Tracy S et al.: Sensorineural hearing loss in congenital diaphragmatic hernia survivors is associated with postnatal management and not defect size. *J Pediatr Surg.* 2014 Jun;49(6):895-9
- 90.** Leeuwen L, Walker K, Halliday R et al.: Growth in children with congenital diaphragmatic hernia during the first year of life. *J Pediatr Surg.* 2014 Sep;49(9):1363-6.
- 91.** Bairdain S, Khan FA, Fisher J et al.: Nutritional outcomes in survivors of congenital diaphragmatic hernia (CDH)-factors associated with growth at one year. *J Pediatr Surg.* 2015 Jan;50(1):74-7.
- 92.** Terui K, Nagata K, Hayakawa M et al.: Growth Assessment and the Risk of Growth Retardation in Congenital Diaphragmatic Hernia: A Long-Term Follow-Up Study from the Japanese Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. *Eur J Pediatr Surg.* 2016 Feb;26(1):60-6.
- 93.** Trachsel D, Selvadurai H, Bohn D et al.: Long-term pulmonary morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol.* 2005 May; 39(5):433-9.
- 94.** Wright T, Filbrun A, Bryner B et al.: Predictors of early lung function in patients with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2014 Jun;49(6):882-5.
- 95.** Muratore CS, Kharasch V, Lund DP et al.: Pulmonary morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored in a multidisciplinary clinic. *J Pediatr Surg.* 2001 Jan;36(1):133-40.

- 96.** Bojanić K, Grizelj R, Dilber D et al.: Cardiopulmonary exercise performance is reduced in congenital diaphragmatic hernia survivors. *Pediatr Pulmonol.* 2016 Dec; 51(12):1320-1329.
- 97.** Peetsold MG, Heij HA, Nagelkerke AF et al.: Pulmonary function and exercise capacity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Eur Respir J.* 2009 Nov; 34(5):1140-7.
- 98.** Ijsselstijn H, Tibboel D, Hop WJ et al.: Long-term pulmonary sequelae in children with congenital diaphragmatic hernia. *Am J Respir Crit Care Med.* 1997 Jan; 155(1):174-80.
- 99.** Marven SS, Smith CM, Claxton D et al.: Pulmonary function, exercise performance, and growth in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child.* 1998 Feb; 78(2):137-42.
- 100.** Chen F, Kubo T, Shoji T et al.: Comparison of pulmonary function test and computed tomography volumetry in living lung donors. *J Heart Lung Transplant.* 2011 May;30(5):572-5.
- 101.** Matsuo K, Iwano S, Okada T et al.: 3D-CT lung volumetry using multidetector row computed tomography: pulmonary function of each anatomic lobe. *J Thorac Imaging.* 2012 May;27(3):164-70.
- 102.** Beals DA, Schloo BL, Vacanti JP et al.: Pulmonary growth and remodeling in infants with high-risk congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1992 Aug; 27(8):997-1001; discussion 1001-2.
- 103.** Molina DK, DiMaio VJ.: Normal organ weights in men: part II-the brain, lungs, liver, spleen, and kidneys. *Am J Forensic Med Pathol.* 2012 Dec;33(4):368-72.
- 104.** Molina DK, DiMaio VJ.: Normal Organ Weights in Women: Part II-The Brain, Lungs, Liver, Spleen, and Kidneys. *Am J Forensic Med Pathol.* 2015 Sep;36(3):182-7.