



OLGU SUNUMU / CASE REPORT

Sigmoid volvulus sonrası tanı konulan diyafram evantrasyonu ve çoklu organ anomali birlikteliği

Coexistence of diaphragm eventration and multiple organ anomalies diagnosed after sigmoid volvulus

Halil İbrahim Taşcı¹

¹Gaziantep Dr. Ersin Arslan Eğitim Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Gaziantep, Turkey

Cukurova Medical Journal 2019;44(1):260-264

Abstract

Congenital diaphragm eventration and autosomal dominant polycystic kidney disease are disorders which may be accompanied by other organ and system involvements. An 84-year-old male patient, who had not have a history of any known diseases and previous trauma or surgical procedures, had had complaints of labored breathing, inability to pass gas and stool, abdominal pain, abdominal swelling, nausea and vomiting for the last two days. The patient presented to our clinic as his abdominal pain deteriorated and had sudden respiratory distress within the last couple of hours. Computerized tomography showed sigmoid volvulus, hollow organ perforation, dextrocardia, diaphragm eventration, and hepatic and renal polycysts. The patient received sigmoid resection and colostomy opening procedures. The patient, whose general condition improved in the early post-operative period, was discharged on the 4th day without any problems. Pathologies involving multiple systems or organs can cause a more rapid and noisy deterioration in the patient's clinic than expected. The evaluation of the cases of such patients as a whole will enable a more accurate treatment planning and thus prevent unnecessary procedures which may increase the risks of morbidity and mortality in these patients.

Keywords: dextrocardia, eventration, polycystic, sigmoid volvulus

Öz

Doğumsal diyafram evantrasyonu ve otozomal dominant polikistik böbrek diğer organ ve sistem tutulumlarının da eşlik edebildiği hastalıklardır. Daha önceden bilinen herhangi bir hastalığı, geçirilmiş travma ya da cerrahisi olmayan 84 yaşında erkek hastanın 2 gündür solunum sıkıntısı, gaz gaita yapamama, karın ağrısı, karında şişlik, bulantı-kusma şikayetleri varmış. Son birkaç saat içinde karın ağrısında şiddetlenme ve ani solunum yetmezliği gelişmesi üzerine başvurdu. Bilgisayarlı tomografide sigmoid volvulus, içi boş organ perforasyonu, dekstrocardi, diyafram evantrasyonu, karaciğer ve böbreklerde multipl kistler saptandı. Hastaya sigmoid rezeksiyon ve kolostomi açılması işlemi uygulandı. Ameliyat sonrası erken dönemde genel durumu düzelen hasta 4. günde sorunsuz şekilde taburcu edildi. Birden fazla sistemi ya da organı tutan patolojiler hastanın kliniğinde beklenenden daha hızlı ve gürültülü bozulmaya sebep olabilmektedir. Böyle hastaların bir bütün olarak değerlendirilmesi tedavinin daha doğru planlanmasını, böylece hastada morbidite ve mortaliteyi arttırabilecek gereksiz işlemlerin önüne geçilmesini sağlayacaktır.

Anahtar kelimeler: Dekstrocardi, evantrasyon, polikistik, sigmoid volvulus

GİRİŞ

Diyafram evantrasyonu, diyaframın herhangi bir defekt olmaksızın sürekli ve anormal şekilde yüksekte yerleşim göstermesi olarak tarif edilmektedir¹. Özellikle doğumsal diyafram

evantrasyonu ileri yaşlarda nadir görülmektedir. Literatürde konjenital kistik adenoid malformasyon, konjenital lobar amfizem, trakeal atrez, bonşial atrezi gibi bronkopulmoner patolojiler, dekstrocardi gibi kardiak malformasyonlar, hiatal herni, özofageal duplikasyon kistleri gibi gastrointestinal, bunların yanı sıra renal ve kas-iskelet sistemi anomalileri ile

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Halil İbrahim Taşcı, Gaziantep Dr. Ersin Arslan Eğitim Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Gaziantep, Turkey E-mail: okcu6528@gmail.com
Geliş tarihi/Received: 03.07.2018 Kabul tarihi/Accepted: 21.10.2018 Çevrimiçi yayın/Published online: 01.12.2018

birlikteliği bildirilmiştir^{2,3}. Doğumsal bir hastalık olan otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı da karaciğer ve diğer organ kistleri, kalp kapak bozuklukları, anevrizmalar, kolon divertikülleri ve bazı herniler ile birliktelik gösterebilmektedir⁴.

Bu çalışma ile daha önceden herhangi bir şikayeti olmayan, sigmoid volvulusa bağlı perforasyon nedeni ile tetkik ve tedavi edilirken eş zamanlı dekstrokalardi, sol yerleşimli diyafram evantrasyonu, karaciğer ve böbrekte çok sayıda kist, sigmoid kolonda malignite saptanan olgunun literatür bilgileri eşliğinde sunulması amaçlanmıştır.

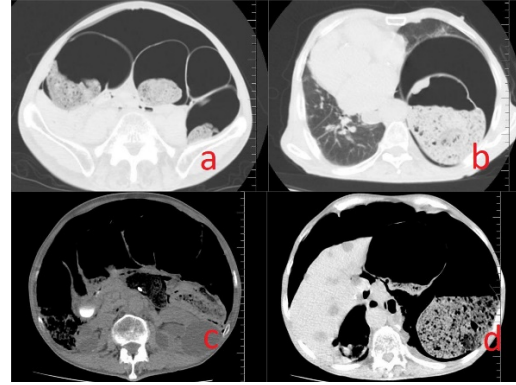
OLGU

Daha önceden bilinen herhangi bir hastalığı, geçirilmiş travma ya da cerrahisi olmayan 84 yaşında erkek hastanın 2 gündür solunum sıkıntısı, gaz gaita yapamama, karın ağrısı, karında şişlik, bulantı-kusma şikayetleri varmış. Son birkaç saat içinde karın ağrısında şiddetlenme ve ani solunum yetmezliği gelişmesi üzerine başvurdu. Ani gelişen solunum yetmezliğine bağlı hasta entübe edilmiş. Fizik muayenede karın asimetrik ve distandü görünümde, yaygın hassasiyet, defans ve reboundu vardı. Rektal digital muayenesinde rektum boştu. Her iki akciğer alt zonlarda solunum sesleri azalmıştı. Laboratuvar bulgularında beyaz küre ve akut faz reaktanlarında yükselme, kan gazında ciddi solunumsal asidozu, hipoksisi vardı. İdrar çıkışı olan hastanın karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Çekilen karın tomografisinde batın içerisinde yaygın serbest hava ve sigmoid volvulus ile uyumlu görünüm mevcuttu(Şekil 1a). Aynı tomografide eş zamanlı olarak kalbin sağ tarafta yerleşimli olduğu, sol hemidiyaframın evantrasyon görünümünde, sol akciğerin hipoplazik olduğu, her iki böbrek ve karaciğerde çok sayıda kistik lezyonların yerleşim gösterdiği tespit edildi(Şekil 1b-1d).

Acil şartlarda yapılan ameliyatta hastada sigmoid volvulus ve bunun hemen proksimalinde kolon perforasyonu, eş zamanlı olarak solda diyafram evantrasyonu, her iki böbrek ve karaciğerde multipl kistler tespit edildi. Hastaya sigmoid rezeksiyon ve kolostomi açılması işlemi uygulandı(Şekil 2).

Ameliyat esnasında rezeksiyonu takiben solunum parametrelerinde ani bir düzelme olan hastanın solunum probleminin esasen sigmoid volvulusa ikincil ortaya çıktığı düşünüldü ve cerrahi prosedürü de uzatmamak adına diyaframa herhangi bir

müdahale yapılmadı. Ameliyat sonrası erken dönemde genel durumu düzelen ve herhangi bir solunumsal problemi kalmayan hasta 4. günde sorunsuz şekilde taburcu edildi. Ayrıca histopatolojik tanı için gönderilen ameliyat piyesinde de erken evre adeno karsinoma(düşük riskli evre 2) rastlandı. İlk ameliyattan 3 ay sonra kolostomisi kapatılan hastanın 18 aylık takipleri esnasında solunumsal, böbrek ya da karaciğer fonksiyonları ile alakalı herhangi bir problemi olmamıştır.



Şekil 1. Bilgisayarlı tomografi görüntüleri (a:Karın içi yaygın serbest hava ve genişlemiş kolon. b:Sol diyafram evantrasyonu ve dekstrokalardi c:Böbrek kistleri. d:Karaciğer kistleri).



Şekil 2. Sigmoid volvulusun ameliyat görüntüsü.

TARTIŞMA

Diyafram evantrasyonu toplumun %0,05'inden daha azını etkileyen, çocuk ve yetişkinlerde eşit sıklıkta görülen bir rahatsızlıktır ve kazanılmış ya da doğumsal olabilmektedir⁵. Doğumsal olanlar izole olabileceği gibi diğer bazı anomalilerle ya da

sendromlarla birliktelik gösterebilmektedir⁶. Kabuki make up, Beckwith-Wiedemann, Poland, Jarcho Levin sendromları bunlar arasında sayılabilir⁷. Konjenital kistik adenoid malformasyon, konjenital lobar amfizem, trakeal atrezi, bonşial atrezi gibi bronkopulmoner patolojiler, dextrokardi gibi kardiyak malformasyonlar, hiatal herni, özofageal duplikasyon kistleri gibi gastrointestinal, bunların yanı sıra renal ve kas-iskelet sistemi anomalileri ile birlikteliği bildirilmiştir^{2,3}. Bu konu ile alakalı yapılan bazı çalışmalar bu patolojilerin birlikteliğinin etkilenen organların aynı embriyolojik yapılardan köken almasından kaynaklandığını öne sürmektedir¹. Bizim sunduğumuz olguda da diyafram evantrasyonuna dekstrokardi, karaciğer kistlerinin eşlik ettiği polikistik böbrek hastalığı, sigmoid volvulus ve kolon malignitesi eşlik etmekteydi.

Gerçek diyafram evantrasyonu, diyaframın kas kısmının doğumsal gelişim kusuru sonucunda oluşur. Gerçek diyafram evantrasyonunun aksine, diyafragmatik parezi veya paralizi servikal spinal kord ve diyafram arasındaki nöromusküler eksen etkileyen, daha sık edinsel kaynaklı durumlar sonucunda oluşmaktadır⁸. Erişkinlerde en sık görülme nedenleri idiyopatik, frenik sinire tümör invazyonu ya da basısı, kalp ve toraks cerrahisi veya juguler kanülasyon esnasında frenik sinirin travmaya uğraması, klavikula veya servikal vertebra yaralanması ve 1. kot kırıklarına bağlı paraliziler aort anevrizması ve pnömoni sayılabilir. Diyafram elevasyonlarında; evantrasyon ve paralizi ayırımını yapmak için etyolojik faktörlerin tespiti her zaman mümkün olmayabilir⁹. Bununla beraber bu iki durumun oluşturduğu semptomlar ve cerrahi tedavi yöntemleri fazla farklılık göstermez⁸. Hastamızda her ne kadar saptanmış edinsel bir faktör olmasa da evantrasyonun konjenital mi olduğu, sonradan mı geliştiği tespit edilememiştir.

Her iki hemidiyafragmayı birlikte etkileyebileceği gibi daha sıklıkla tek taraflı, özellikle de sol taraf tutulumu sık görülmektedir⁵. Anatomik ya da fonksiyonel defektlere bağlı gelişen diyaframın bir kısmının eksikliği karın içi organların göğüs duvarına fıtıklaşmasına sebep olmaktadır. Buna bağlı sol taraf tutulumu olanlarda karakteristik olarak mediasteninde sağ tarafa yer değiştirdiği görülebilmektedir⁷. Bu durum psödodekstrocardi olarak adlandırılabilir. Beraber bazı yayınlarda ise dekstrokardinin evantrasyonun mekanik etkisinden ziyade, birlikte görülebilen farklı bir anomali olduğu ifade edilmektedir. Ayrıca diyaframın evantrasyonuna

bağlı ortaya çıkan karın içerisindeki fazladan alanın mide ya da sigmoid kolonda daha kolaylıkla volvulus gelişmesine yol açabileceği düşünülmektedir¹⁰. Sunduğumuz hastada da evantrasyonun sigmoid volvulusun gelişimine zemin hazırladığını düşünmekteyiz. Bununla beraber hastanın 84 yaşına kadar gerek sindirim sistemi, gerekse solunum sistemi ile alakalı herhangi bir şikayetinin olmayışı da oldukça ilginç ve nadir bir durumdur.

Diyafram evantrasyonunun toplam akciğer kapasitesinde, vital kapasitede, ekspiratuvar rezerv hacimde ve fonksiyonel rezidüel kapasitede azalmaya sebep olmasına bağlı olarak uzun dönem devam eden evantrasyon kronik alveolar hipoventilasyona ve hiperkapniye sebep olmaktadır. Herhangi bir akut hastalık dekompanzasyon ve ilerleyici solunum hasarına yol açabilmektedir¹¹. Bizim hastamızda da zaten mevcut evantrasyona bağlı akciğer kapasitesi sınırdaydı. Bunun üzerine hastada sigmoid volvulus ve kolon perforasyonu neticesinde gelişen karın distansiyonunun sonucu olarak ani solunum yetmezliği gelişmiş, cerrahi dekompresyondan sonra ise bu problemin çok hızlı bir şekilde düzeldiği görülmüştür.

İleri yaşlara kadar ulaşmış diyafram evantrasyonu hastaların büyük çoğunluğu klinik bulgu vermediği için takip edilebilirken semptomatik hastalarda cerrahi tedavi önerilmektedir. Tercih edilen cerrahi prosedür ise plikasyondur¹². Nadir bir durum olmasından dolayı sunduğumuz olguya benzer vakaların tedavisi ile alakalı literatürde bir fikir birliği yoktur. Ameliyat esnasında rezeksiyon ve dekompresyonu takiben solunum parametrelerinde ani bir düzelmeye görülen, uzun yıllar semptomsuz seyretmiş olan hastamızda solunum probleminin sigmoid volvulusa ikincil ortaya çıktığı düşünülmüş ve cerrahi prosedürü de uzatmamak adına diyaframa herhangi bir cerrahi müdahale yapılmamıştır. Hastanın ameliyat sonrası dönemde yaklaşık 1,5 yıl süren takiplerinde herhangi bir solunumsal problemle karşılaşılmamıştır.

Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı da diyafram evantrasyonunda olduğu gibi çok sayıda diğer organ anomalisi ile birliktelik gösterebilen doğumsal bir hastalıktır. Karaciğer ve diğer organ kistleri, kalp kapak bozuklukları, anevrizmalar, kolon divertikülleri ve bazı herniler bu patolojiler arasında sayılabilmektedir⁴. Morris-Stiff ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada bu hastalarda inguinal, umbilikal ya da insizyonel herni görülme oranının normal topluma göre çok daha yüksek olduğu bulunmuştur

13. Hastamızın da böbrek kistlerine eşlik eden karaciğer kistleri vardı. Hastamızda diyafram evantrasyonu polikistik böbreğe eşlik eden bir sendromun parçası mı yoksa sadece bir rastlantı mıdır sorusunun cevabı net değildir. İlerlemiş yaşına rağmen hastada karaciğer ya da böbrek yetmezliği bulguları yoktu.

Hastamızda tespit edilen kolon malignitesi erken evre (düşük riskli evre 2) olduğu, cerrahi sınırlar yeterli ve temiz olduğu için cerrahi müdahaleye ek olarak adjuvan kemoradyoterapi planlanmamış, sadece takibe alınmıştır.

Bu kadar çok anomalinin bir arada olduğu hastamızda cevaplanması gereken bazı soru ve olasılıklar akla gelmektedir. Şöyle ki, sunduğumuz vaka karaciğer kistinin eşlik ettiği bir otozomal dominant polikistik böbrek hastalığıdır. Bu rahatsızlığın böbrek dışı tutulumlarından olan fitıkların bir varyantı olarak hastamızda da diyafram evantrasyonu görülmüş ve buna ikincil toraks boşluğunda oluşan mekanik değişimlere bağlı psödodekstrocardi, karın içindeki değişimlere bağlı ise sigmoid volvulus gelişmiş, hastanın yaşından dolayı rastlantsal olarak kolonda adenokarsinom bulunmuş olabilir. Diğer bir ihtimal ise hasta ileri yaşa kadar semptomsuz seyreden bir diyafram evantrasyonudur. Bunun batına olan mekanik etkilerine bağlı sigmoid volvulus, toraksa olan mekanik etkilerine bağlı psödodekstrocardi ya da ayrı bir anomali olarak dekstrocardi ve karaciğer kistlerinin eşlik ettiği otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı birlikte bulunmaktadır. Tüm bunlara hastanın yaşından dolayı rastlantsal olarak kolon adenokarsinomu eşlik etmektedir. Ya da hastamız dextrokardinin ve yaygın gastrointestinal sistem organ rotasyon anomalilerinin bir arada görülebildiği heterotaksi sendromunun kısmi tutulum gösteren bir varyantı ve buna rastlantsal olarak eşlik eden otozomal dominant polikistik böbrek hastalığıdır. Belki de bir arada görülen tüm bu patolojiler daha önce tanı konmamış bir sendromun bileşenlerini oluşturmaktadır. Sayılan ihtimallerden hangisi olursa olsun sunduğumuz vakanın oldukça nadir olduğu aşikardır ve yukarıda sayılan, sayıları daha da artırılabilir soruların cevaplarını ortaya koyabilmek adına çok daha fazla benzer olgunun analizine ihtiyaç vardır.

Sonuç olarak sunduğumuz bu olguda da olduğu gibi birden fazla sistemi ya da organı tutan, gerek doğumsal gerekse edinsel patolojiler hastanın kliniğinde beklenenden daha hızlı ve gürültülü

bozulmaya sebep olabilmektedir. Böyle hastaların bir bütün olarak değerlendirilmesi, tedavinin daha doğru planlanmasını, böylece hastada morbidite ve mortaliteyi artırabilecek gereksiz işlemlerin önüne geçilmesini sağlayacaktır.

Yazar Katkıları: Çalışma konsepti/Tasarımı: HİT; Veri toplama: HİT; Veri analizi ve yorumlama: HİT; Yazı taslağı: HİT; İçeriğin eleştirel incelenmesi: HİT; Son onay ve sorumluluk: HİT; Teknik ve malzeme desteği: HİT; Süpervizyon: HİT; Fon sağlama (mevcut ise): yok.

Bilgilendirilmiş Onam: Katılımcılardan yazılı onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması beyan etmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

Author Contributions: Concept/Design : HİT; Data acquisition: HİT; Data analysis and interpretation: HİT; Drafting manuscript: HİT; Critical revision of manuscript: HİT; Final approval and accountability: HİT; Technical or material support: HİT; Supervision: HİT; Securing funding (if available): n/a.

Informed Consent: Written consent was obtained from the participants.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Conflict of Interest: Authors declared no conflict of interest.

Financial Disclosure: Authors declared no financial support

KAYNAKLAR

1. Kabiri el H, Zidane A, Arsalane A, Antoini F. Right diaphragmatic eventration associated with dextrocardia, hypoplasia of the right lower pulmonary lobe and agenesis of the inferior vena cava. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133:1380-1.
2. Tiryaki T, Livanelioglu Z, Atayurt H. Eventration of the diaphragm. *Asian J Surg.* 2006;29:8-10.
3. Rajev C, Dharmendra S, Paras K, Siddharth S, Roy CS, Manjula J. Congenital cystic adenomatoid malformation with ipsilateral eventration of the diaphragm. *Indian J Pediatr.* 2006;73:832-4.
4. Kaehny WD, Everson GT. Extrarenal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Semin Nephrol.* 1991;11:661-70.
5. Miyano G, Yamoto M, Kaneshiro M, Miyake H, Morita K, Nouse H et al. Diaphragmatic eventration in children: laparoscopy versus thoracoscopic plication. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2015;25:331-4.
6. Ali Shah SZ, Khan SA, Bilal A, Ahmad M, Muhammad G, Khan K et al. Eventration of diaphragm in adults: eleven years experience. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2014;26:459-62.
7. Kulkarni ML, Sneharoopa B, Vani HN, Nawaz S, Kannan B, Kulkarni PM. Eventration of the diaphragm and associations. *Indian J Pediatr.* 2007;74:202-5.
8. Özkan S. Diyafram evantrasyonu ve cerrahi tedavisi. *J Clin Anal Med.* 2014;88-8.
9. Shields TW. Diaphragmatic function, diaphragmatic paralysis and eventration of the diaphragm. in *General Thoracic Surgery* (Ed TW Shields):607-11. Baltimore, Williams and Wilkins, 1994.

10. Tsunoda A, Shibusawa M, Koike T. Volvulus of the sigmoid colon associated with eventration of the diaphragm. *Am J Gastroenterol.* 1992;87:1682-3.
11. Nathani N, Iles PB. Acute respiratory failure with an abnormal chest radiograph. *Respiration.* 2005;72:205-9.
12. Weber TR, Tracy TF, Jr, Silen ML. The diaphragm: Developmental, traumatic, and neoplastic disorders. In Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery. 6th ed. (Eds AE Baue, AS Geha, GL Hammond, H Laks, KS Naunheim, WL William):618-9. Stamford CT, Appleton and Lange, 1996.
13. Morris-Stiff G, Coles G, Moore R, Jurewicz A, Lord R. Abdominal wall hernia in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Br J Surg.* 1997;84:615-7.