

Konjenital Umbilikal Kord Hernisi: İki Olgu Sunumu

Congenital Umbilical Cord Hernia: Presentation of Two Cases

Gönül TEZEL,^a
Osman ÖZTEKİN,^a
Salih KALAY,^a
Mustafa AKÇAKUŞ,^a
Nihal OYGÜR^a

^aYenidoğan BD,
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Antalya

Geliş Tarihi/Received: 14.07.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 09.11.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:
Gönül TEZEL
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Yenidoğan BD, Antalya,
TÜRKİYE/TURKEY
gonultezel@hotmail.com

ÖZET Umbilikal kord hernisi karın ön duvarının doğumsal defektidir. Gözden kaçırıldığında önemli komplikasyonlara neden olabilir. Anne karnında veya doğumda gözden kaçırılırsa, uygunsuz (alçak) göbek klempine bağlı iyatrojenik intestinal hasarlanma, ileal preforasyon, enterik fistül gibi ciddi komplikasyonlara neden olunabilir. Her yenidoğanda doğumda göbeğin dikkatli bir şekilde incelenmesi önemlidir. Bu makalede, intrauterin dönemde yanlış omfalosel tanısı almış bir olgu ile doğumda tanı konup yüksek klemp uygulanan ve daha sonra cerrahi olarak tedavi edilen 2 umbilikal kord herni olgusu sunduk.

Anahtar Kelimeler: Göbek kordonu; fitik; tanı

ABSTRACT Umbilical cord hernia is a congenital defect of anterior abdominal wall. It is an important pathology causing complications when overlooked. If it is not detected in utero or at birth, inadvertent clamping (low cord) of cord leads to serious complications like iatrogenic gut injury, ileal perforation, and enteric fistula. Careful inspection of the umbilical cord of every newborn at the time of delivery is essential. This article presents two cases of umbilical cord hernia, one with misdiagnosed as a fetal omphalocele. These two cases treated with high umbilical cord clamping, and then repaired by surgical procedure.

Key Words: Umbilical cord; hernia; diagnosis

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2012;21(3):169-72

Doğum sırasında karın ön duvarı defektleri; gastroşizis ya da omfalosel olarak karşımıza çıkar. Her ikisi de abdominal içeriğin eversionu olsa da embriyolojik orijinleri, yapısal görünüşleri ve prognozları farklıdır. Gastroşizis herhangi bir örtü olmaksızın fetal abdominal içeriğin amniyotik sıvıya herniasyonudur. Omfalosel ise parietal periton, wharton jeli ve amniyon tarafından örtülmüş abdominal içerikle birlikte, umbilikal kordun temelinde konjenital karın ön duvarı defektidir. Umbilikal kord hernisi bazı yazarlar tarafından omfaloselin hafif formu olarak kabul edilmekte ya da geçici omfalosel olarak tanımlanmaktadır.¹⁻³ Bununla birlikte tamamen farklı bir antite olarak tanımlayan yazarlar da vardır.⁴⁻⁶ İntrauterin tanı alan bir olgu ile doğum sonrası ilk müdahalede umbilikal kord hernisi düşünülerek yüksek klemp uygulaması şeklinde

önlem alınan ve komplikasyon gelişmesi engellenen iki olguyu sunduk.

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

Gebeliğinde düzenli doktor kontrolünde olan gravida 4, parite 4 anne aday, 16. gebelik haftasında omfalosel tanısı almış. Gebeliğin 38. haftasında 3. basamak yoğun bakım ünitesi olan bir hastanede doğumunu yapması amacıyla sevk edilmiş. Bebek hastanemizde sezaryen ile doğurtuldu. Birinci ve beşinci dakika Apgar skorları 8 ve 9 olan olgunun karın muayenesinde orta hatta umbilikal kordun sağında yaklaşık 4x4 cm defekt saptandı (Resim 1). Defekt içerisinden üzeri membranla kaplı, içinde ince ve kalın bağırsak ansları yer alan umbilikal kordu izlendi. Spontan solunumda olan bebeğin diğer sistem bulgularında patoloji saptanmadı. Umbilikal kord hernisi tanısı ile aynı gün çocuk cerrahisi tarafından acil operasyona alındı. Operasyonda umbilikal kordun sağ tarafında yaklaşık 4 cm defekt olduğu ve bu alandan bağırsaklar ve wharton jelinin umbilikal kord içine herniye olduğu görüldü. Bağırsaklar karın içerisine alındı, primer kapatma yapıldı (Resim 1). Postoperatif dönemde 1. gün beslenmeye başlandı, 5. günde tam oral beslenen, spontan defekasyonu olan olgu taburcu edildi. Eşlik eden anomaliler açısından araştırılan olguda tüm batın ultrasonografik incelemede patoloji saptanmadı.

Ekokardiyografik değerlendirmesinde sekondum atriyal septal defekt saptandı. Haricen erkek görünümde olan olgunun kromozom analizi sonucunun 46 XY olduğu görüldü.

OLGU 2

Gebeliğinde düzenli doktor kontrolünde olan gravida 2, parite 2 anneden, ikinci canlı doğum olarak sezaryen ile 3460 g olarak doğurtuldu. Birinci ve beşinci dakika Apgar skorları 5 ve 6 olarak değerlendirildi. Takipnesi ve umbilikal kord içine protrüze olmuş 3x2 cm kitle saptanması üzerine yenidoğanın geçici takipnesi ve umbilikal kord hernisi ön tanıları ile yenidoğan ünitesine yatırıldı. Prenatal öyküde özellik saptanmadı. Fizik muayenesinde solunumu inlemeli, dakika solunum sayısı 64, takipnesi ve çekilmeleri mevcuttu. Umbilikal kordun sağ tarafında umbilikal kordun içine protrüze olmuş 3x2 cm kitle saptandı. Biyokimyasal tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Kitlenin üzeri membranla kaplı, içerisinden sert, kırmızı renkli görünümü mevcuttu (Resim 2). Umbilikal kord hernisi olarak değerlendirilen hasta aynı gün opere edildi. Operasyonda umbilikal korda protrüze olan kısmın karaciğer olduğu görüldü. Karaciğer sol lobe karın içerisine yerleştirildi ve primer kapatıldı (Resim 2). Postoperatif 1. gün beslenmeye başlanan ve komplikasyon gelişmeyen olgu 3. gün taburcu edildi. Eşlik eden ek anomaliler açısından araştırılan bebekte yapılan batın ultrasonografisi normal



A
RESİM 1: Birinci olgunun doğumda (A) ve cerrahi sonrası (B) görünümü.
(Renkli hali için Bkz. <http://pediatri.turkiyeklinikleri.com/>)



B



A
RESİM 2: İkinci olgunun doğumda (A) ve cerrahi sonrası (B) görünümü.
(Renkli hali için Bkz. <http://pediatri.turkiyeklinikleri.com/>)



B

olarak bulundu. Ekokardiyografik değerlendirmede ventriküler septal defekt saptandı.

TARTIŞMA

Karın ön duvarı; sefalik, kaudal ve her birinin splenik ve somatik bileşeni olan lateral kısımlar olmak üzere 4 ayrı embriyolojik katlantıdan oluşur. Embriyolojik dönemde sefalik, kaudal ve lateral katlantıların yetersizliği çeşitli defektlerle birlikte omfalosel ile sonuçlanır. Gastroşizisin patogenezi ise daha az açıktır. Karın duvarı kaslarını şekillendiren mezodermin farklılaşmasındaki lokal yetersizlik, membranla kaplı umbilikal kordun rüptürü veya somatoplevra bileşkedeki damarsal yapılara müdahalenin patolojinin temelini oluşturduğu düşünülmektedir.³ Gebelikte fetüsle birlikte bağırsaklar da büyümekte ve uzayarak karından umbilikal korda çıkıntı yapmaktadır. Bu büyüme gebeliğin 6. haftasından onuncu haftasına kadar devam etmektedir. Normalde gebeliğin 11. haftasında bağırsaklar hızlıca karın içine geri dönmektedir.^{2,4} Omfalosel ve gastroşizis daha erken embriyogenez sırasında gelişirken, umbilikal kord hernisinin embriyogenezin daha geç (12-14 haftada) evresinde geliştiği düşünülmektedir.⁴ Konjenital umbilikal kord hernisinde intakt karın duvarı ve tam bir umbilikal halka, amniyon içeren bir kese içerisinde bağırsak kıvrımları ve intraperitoneal organlar görülebilir.⁶ Küçük kord hernileri tedavi edilmediği takdirde yavaş yavaş

epitelize olarak “cutis navel” olarak adlandırılan yapıya dönüşür.⁷

Omfalosele sıklığı 4000-6000 canlı doğumda bir olarak verilmiştir.^{2,3,8,9} Defekt çapının büyüklüğüne göre omfalosel minör ve majör olarak ayrılır. Çapı 4 cm ve daha küçük omfaloseller umbilikal kord hernisi olarak adlandırılmaktadır.¹⁰ Jones defekti çapına göre 2,5 cm’den küçük, 2,5-5 cm arası ve 5 cm’den büyük olmak üzere 3 gruba ayırmıştır. Bununla birlikte herni kesesinde karaciğer varlığı ya da yokluğuna göre de sınıflamalar mevcuttur.¹¹ Omfalosele eşlik eden anomali sıklığı %35-81 arasında bildirilmiştir. Kardiyovasküler anomaliler özellikle sık görülürken, en sık görülen kalp anomalisi Fallot tetralojisi ve atriyal septal defektidir.⁷ Bizim olgularımızdan birinde atriyal septal defekt diğerinde ise ventriküler septal defekt saptandı. İki olguda kardiyak anomali dışında eşlik eden ek anomali saptanmadı. Birinci olguda kromozom analizi normal olarak bulundu. Groves tarafından antenatal omfalosel tanısı almış 82 olgunun retrospektif değerlendirilmesi ile yapılan çalışmada 5 cm’den küçük defektler omfalosel minör olarak değerlendirilmiş ve kromozomal anomalilerin ve sendromların bu grupta daha sık görüldüğü bildirilmiştir.⁹ Bunun tersine omfalosel minöre sendromların ve ek majör konjenital anomalilerin eşlik etmediğini bildiren yayınlar da mevcuttur.^{3,5} Biz majör konjenital anomali eşlik etmeyen iki olguyu defekt çapı-

nın 4 cm olması ve içerisinde bağırsak ansı ve karaciğer bulunması nedeniyle umbilikal kord hernisi olarak değerlendirdik.

Karın ön duvarı defektlerinin çoğu 16-20 gebelik haftalarında prenatal ultrasonografi ile saptanabilmekte ve omfalosel-gastroşizis ayrımı yapılabilmektedir. Düzenli doktor kontrolü olan olgularımızdan birincisi 16. gebelik haftasında omfalosel tanısı alırken, ikinci olguda intrauterin dönemde patoloji saptanamamıştır. Achiron ve ark., 14-15 gestasyon haftasında transvajinal ultrasonografi ile umbilikal kord hernisi saptanan 4 olgu bildirmişlerdir. İki olguya ailenin isteği ile terminasyon uygulandığı, bu hastalardan birinde umbi-

lik kord hernisi tanısının doğrulandığı, bir hastada ise terminasyon sonrası patoloji saptanmadığı belirtilmiştir.⁴

Umbilikal kord hernisi intrauterin dönemde tanı almadığı durumlarda doğumda gözden kaçabilir ve alçak göbek klempine bağlı intestinal hasarlanma, iyatrojenik ileal preforasyon, enterik fistül gibi ciddi komplikasyonlar gelişebilir. Şüpheli ya da anormal geniş umbilikal kordu olan bebeklerde yüksek umbilikal klemleme yapılarak komplikasyonların önüne geçilebilir.^{1,2} Bizim olgularımız yüksek umbilikal klemleme yapılarak komplikasyon gelişmeden primer cerrahi olarak tedavi edilmiş ve sağlıklı şekilde taburcu edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. van Tuil C, Saxena AK, Willital GH. Look twice before you clamp: decapitation of an omphaloenteric duct. A case report. *Med Princ Pract* 2006;15(2):156-8.
2. Asabe K, Oka Y, Kai H, Shirakusa T. Iatrogenic ileal perforation: an accidental clamping of a hernia into the umbilical cord and a review of the published work. *J Obstet Gynaecol Res* 2008;34(4 Pt 2):619-22.
3. Stringer MD, Sugarman I, Smyth AG. Congenital defect and surgical problems. In: Rennie JM, ed. *Robertson's Textbook of Neonatology*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2005. p.733-4.
4. Achiron R, Soriano D, Lipitz S, Mashlach S, Goldman B, Seidman DS. Fetal midgut herniation into the umbilical cord: improved definition of ventral abdominal anomaly with the use of transvaginal sonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;6(4):256-60.
5. Pal K, Nofal A. Umbilical hernia associated with extracelomic intestinal atresia and perforation of the ileum in a newborn. *Ann Saudi Med* 2007;27(3):212-3.
6. Pal K, Ashri H, Al Wabari A. Congenital hernia of the cord. *Indian J Pediatr* 2009;76(3):319-21.
7. Cooney DR. Defect of the abdominal wall. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, eds. *Pediatric Surgery*. Volume Two. 5th ed. St. Louis: Mosby; 1998. p.1050-69.
8. Chapman-Sheath P, Wilcox D, Mok Q, Drake D. Iatrogenic ileal obstruction: a complication of umbilical cord clamping. *BMJ* 1996; 313(7057):613-4.
9. Groves R, Sunderajan L, Khan AR, Parikh D, Brain J, Samuel M. Congenital anomalies are commonly associated with exomphalos minor. *J Pediatr Surg* 2006;41(2):358-61.
10. Eliçevik M. [Anterior abdominal wall anomalies]. *Turk Arch Ped* 2010;45(Suppl 1):29-34.
11. Jones PG. Exomphalos (syn. omphalocele). A review of 45 cases. *Arch Dis Child* 1963;38: 180-7.