

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 222

222.Doğumsal diyafragma hernileriyle ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi **yanlıştır**?

- A) Bochdalek hernisi posterolateral yerleşimli defektlere verilen addır.
- B) Doğumsal diyafragma hernileri sıklıkla sağ tarafta görülür.
- C) Doğumsal diyafragma hernilerine kardiyovasküler sistem anomalileri eşlik edebilir.
- D) Morgagni hernisi anteromedial yerleşimlidir.
- E) Doğumsal diyafragma hernisi olan hastalarda intestinal fiksasyon anomalileri ve buna bağlı intestinal obstrüksiyonlar görülebilir.

Doğru Cevap:B

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece güncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinin, referansları kontrol edebilirsiniz.)

İLGİLİ NOTLAR

616

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



POLAND'S SENDROMU

- ☑ **Kotlar, pektoralis majör ve minör, serratus anterior, rektus abdominis ve lattisimus dorsi kaslarının yokluğu ile karakterizedir.**
- ☑ Göğüs olmayabilir (amastia), göğüs ucu deformiteleri vardır.
- ☑ Sindaktili, brakidaktili gibi ekstremite deformiteleri eşlik edebilir.
- ☑ Aksiller kolların yokluğu ve sınırlı subkutan yağ dokusu vardır.
- ☑ Sıklıkla tek taraflıdır.
- ☑ Kot defektleri akciğer hernisine neden oluyorsa cerrahi uygulanır.

STERNAL YARIKLAR

- ☑ Parsiyel yarıktan ektopi kordise sebep olan total eksikliğe kadar değişebilir.
- ☑ İ inferior yarıklar sıklıkla diğer organ anomalileri ile birlikte (Cantrell's pentolojisi).
- ☑ Komplet yarıklar ektopi kordise sebep olurlar.

PNÖMOTORAKS VE PNÖMOMEDIASTİNUM

- ☑ **Yenidoğanlarda** daha sıktır. Çoğu belirti vermeden iyileşir.
- ☑ Özellikle fetal distress, doğum travması, akciğer hipoplazisi ve diyafragma hernisi olan bebeklerde sıktır. Pozitif basınçlı ventilasyon ve stafilokok pnömonisi sonrasında da görülür.
- ☑ Pnömotoraks olan tarafta hipersonorite ve akciğer seslerinde azalma görülür.
- ☑ **Radyolojide;** lezyon tarafında hilusta, kollabe akciğer gözlenir. Kaburgalar arasındaki açıklıkta artma vardır.
- ☑ Pnömomediastinumda, radyolojik incelemede, kalbi saran hava, timusla kalp gölgesini ayıran hava gözlenir. Yan grafide; sternum arkasında hava kabarcıkları tanı için önemlidir.
- ☑ Pnömotoraks tedavisinde; 2-3. interkostal aralıktan aspirasyon ve **göğüs tüpü takılıp kapalı su altı drenajı** yapılmalıdır.
- ☑ Pnömomediastinum kendiliğinden boşalmazsa, drene edilir.

BRONKOJENİK KİST

- ☑ Solunum sıkıntısı, disfaji yapar.
- ☑ Radyografide; mediastende kitle ve trakea hava sütununda itilme gözlenir.
- ☑ Solunum sıkıntısı bulunan durumlarda, ayırıcı tanıda en değerli bulguları akciğer radyografisi vermektedir.

KONJENİTAL DİYAFRAGMA HERNİLERİ

- ☑ Mortalitesi yüksek bir hastalıktır (%30-60) ve mortaliteyi belirleyen en önemli faktör

Klinik Bilimler 222. soru
Tusdata Küçük Stajlar Ders Notu 2. Fasikül Sayfa 616

- ☑ Konjenital diyafragma hernileri üç noktadan olurlar.
- ☑ **Posterolateral (Bochdalek) herniler en sık görülenidir** (%85-90) ve yaklaşık %90'ı sol posterolateraldedir.
- ☑ İkinci sıklıkta retrosternal (Morgagni) hernileri görülür.
- ☑ Üçüncü tipte hiatal hernilerdir.
- ☑ Diyafragmanın motor ve duyu innervasyonunu frenik sinirler sağlar.
- ☑ Akciğer hamartomu ve konjenital kistleri, diyafragma evantrasyonu, hemopnömotoraks ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Bu soru hakkında daha fazla referansımızı görmek için www.tusdata.com'u ziyaret ediniz.

PERSİSTAN PULMONER HİPERTANSİYON (PERSİSTAN FETAL DOLAŞIM)

- **Persistan pulmoner hipertansiyonun en önemli iki nedeni, mekonyum aspirasyonu ve perinatal asfiksidir.**
- İlk nefes alma ile birlikte, pulmoner vasküler direnç belirgin olarak azalır. Doğum öncesi sıvı ile dolu olan alveoller, yüzey gerilimi azaltan gazın girişi ile ağırlırlar. İlk 12-24 saat boyunca direnç azalmaya devam eder. Doğum sırasında veya doğumu izleyerek oluşan asfiktik değişiklikler, pulmoner vasküler dilatasyonu, dolayısıyla direncin düşmesini önler veya artırır. **İntrauterin vazokonstrüksiyon, postnatal dönemde devam eder.** Vazokonstrüksiyonun duktus ve foramen ovale yolu ile sağ-sol şanta neden olması, hipoksiyi daha da artırır. Hipoksemi, lokal vazokonstruktif mediyatörlerin salınımına yol açarak, vazospazmı artırır.

Klinik bulgular

- Ağır hipoksemik ve siyanotik olan bu bebeklerin **hemen tümü term ya da postterm** bebeklerdir. Öykülerinde hipoglisemi, polisitemi, asfiksi, mekonyum aspirasyonu veya sepsis gibi pulmoner vazokonstrüksiyon yapan bir patoloji vardır.
- Hastalarda siyanoz, takipne, taşikardi, sistolik üfürüm, tek ve şiddetli S2 vardır. Triküspid yetmezliğine bağlı sistolik üfürüm duyulabilir.
- %100 oksijen verilerek yapılan hiperoksi testinde siyanoz düzelmez. Siyanotik konjenital kalp hastalıklarından ayırd etmek için ikinci kez **hiperoksi testi** yapılır. İkinci testte de her iki durumda bebekler siyanotik olmasına rağmen, **persistan pulmoner hipertansiyonda PaO₂'de bir miktar yükselme olurken, siyanotik konjenital kalp hastalıklarında yükselme görülmez.**
- Persistan pulmoner hipertansiyonda **postduktal PaO₂ , preduktale göre daha düşüktür.**
- **Kesin tanı, ekokardiyografide duktus ve foramen ovaleden sağdan sola şant varlığının gösterilmesi ile konur.**

Tedavi

- Tedaviye metabolik bozuklukların düzeltilmesi ile başlanır.
- Hipotermi, asidoz, hipokalsemi ve varsa polisitemi düzeltilmelidir.
- Solunum desteği
- **Vazodilatör tedavi: Tolazolin, MgSO₄ , nitrik oksit, PG analogları (iloprost)** bu amaçla kullanılan ilaçlardır. Son yıllarda **inhaler yolla nitrik oksit (selektif pulmoner vazodilatasyon yapar)** de vazodilatör olarak kullanılmaya başlanmıştır. Şimdilik bilinen yan etkisi olmamakla birlikte, methemoglobin oluşturma özelliği ve pahalı oluşu nedeni ile kullanımı sınırlıdır.
- **Sildenafil:** Selektif pulmoner vazodilatasyon yaparak iyileşme sağladığını gösteren yayınlar vardır.

Klinik Bilimler 222. soru
Tusdata Pediatri Ders Notu 1. Fasikül Sayfa 074

KONJENİTAL DİYAFRAGMA HERNİSİ

- Abdominal yapıların, diyaframadaki konjenital defektlerden torakal kaviteye herniasyonudur. Diyafragma hernileri özefageal hiatus (hiatal), paraözefageal bölgeden, retrosternal (Morgagni) veya posterolateral (**Bochdalek**) bölgelerden gelişebilir.
- Bochdalek hernisi %80-90 oranında **sol tarafta** görülür.
- Vakaların yaklaşık yarısında **prenatal USG ile** tanı konabilir. Doğumdan sonra akciğer grafisi tanıyı destekler. Akciğer grafisinde torakal kavitede bağırsak anslarının görülmesi, büyük oranda tanı koydurur.