



ULTRASONOGRAFi

KURSU

2-4 KASIM 2017
HARBİYE ASKERİ MÜZE / İSTANBUL



KONJENİTAL DİAFRAGMA HERNİSİ

Güncel Durum



Dr. Sadettin GÜNGÖR

Sağlık Bilimleri Üniversitesi

Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi

TEMEL

- Etyopatogenez
- Patofizyoloji
- Epidemiyoloji

TANI

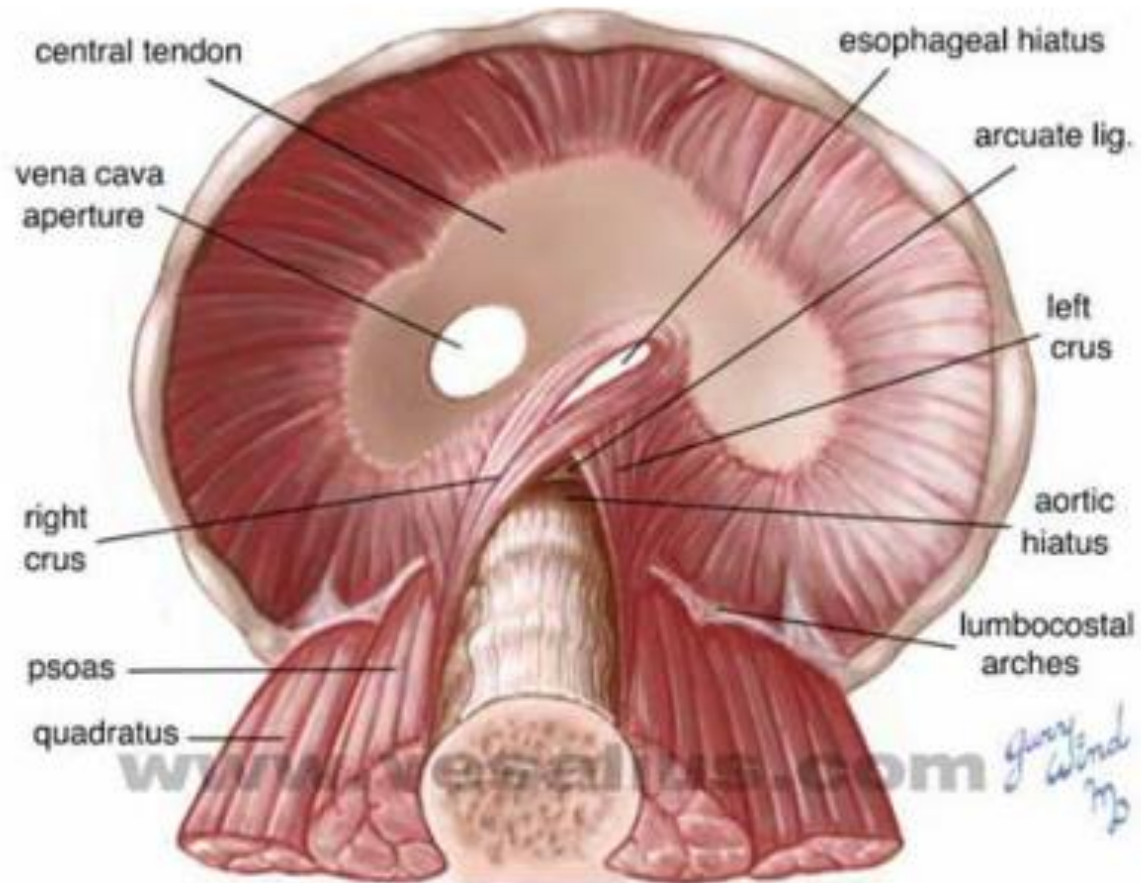
- Ultrasonografi
- MRI
- Genetik değerlendirme

PROGNOSTİK GÖSTERGELER

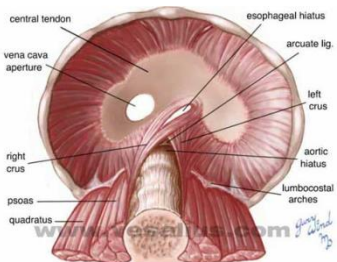
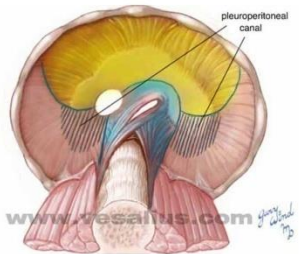
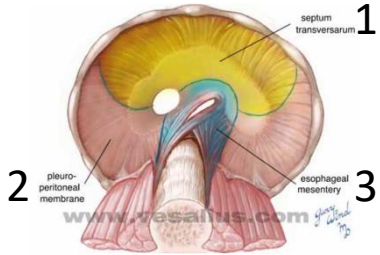
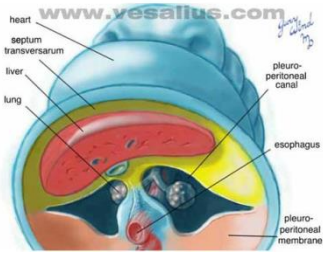
YÖNETİM

- Antenatal
- Doğum

DIAFRAGMA



ETYOPATOGENEZ –diafragma gelişimi



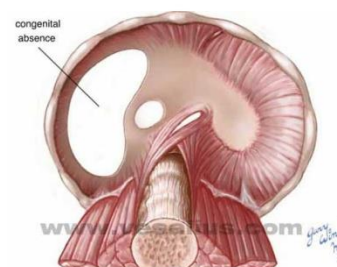
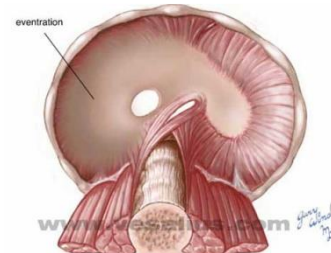
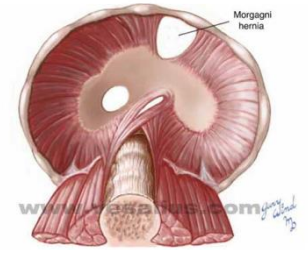
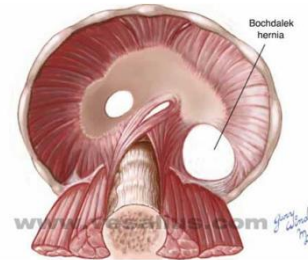
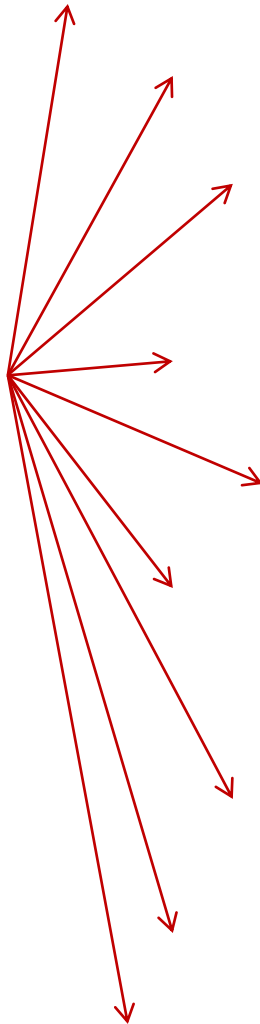
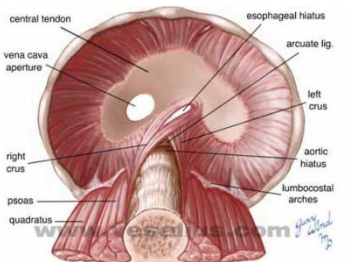
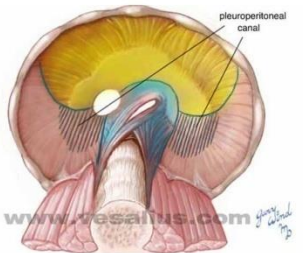
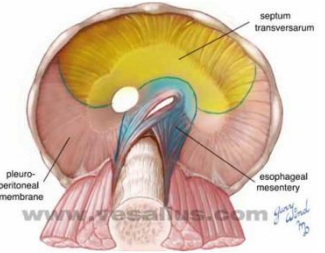
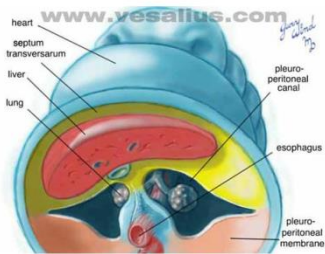
4-10. hafta

1. Septum transversum → Anterior santral tendon
2. Plevro-peritoneal membranlar → Dorsolateral kısımlar
3. Ösefageal mezenter → Dorsal krura
4. Torasik interkostal kaslar → Periferik kısımlar



Normal

ETYOPATOGENEZ –diafragma defekti



ETYOPATOGENEZ –etkenler

Genetik

- Büyük kısmı sporadik
- Familyal olgular var
 - Otozomal resessif
 - Otozomal dominant
 - X-linked
- Monozigotik konkordans nadir

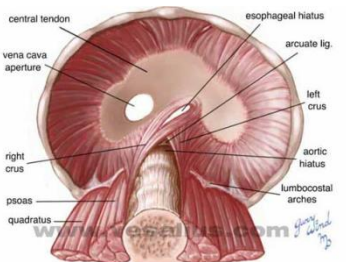
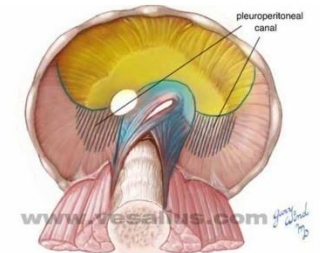
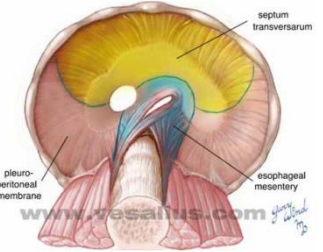
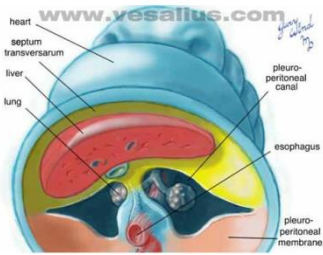
Çevresel

- Vitamin A eksikliği
- Talidomide
- Antikonvulzanlar
- Kinin

Diyafram ve diğer somatik yapıların oluşumu sırasında mezenkimal hücrelerin farklılaşmasını bozabilirler.

ETYOPATOGENEZ –diafragma defekti

Normal



Genetik

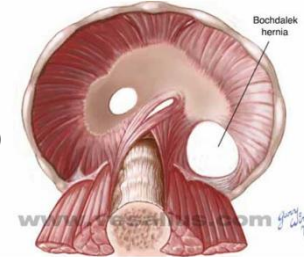
- Büyük kısmı sporadik
- Familyal olgular var
 - Otozomal resessif
 - Otozomal dominant
 - X-linked
- Monozigotik konkordans nadir

Çevresel

- Vitamin A eksikliği
- Talidomide
- Antikonvulzanlar
- Kinin

Diyafram ve diğer somatik yapıların oluşumu sırasında mezenkimal hücrelerin farklılaşmasını bozabilirler.

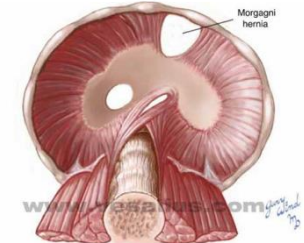
Bochdalek (Postero-lateral)



%95

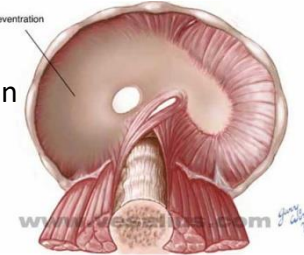
- %85 sol
- %13 sağ
- %2 bilateral

Morgagni (Anterior)

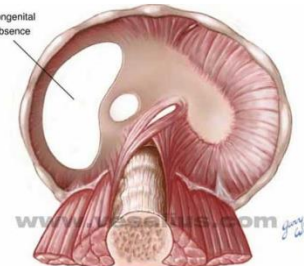


%13

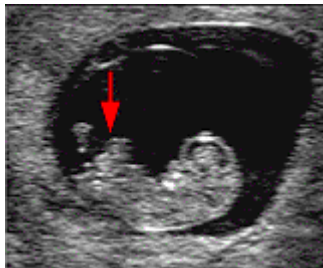
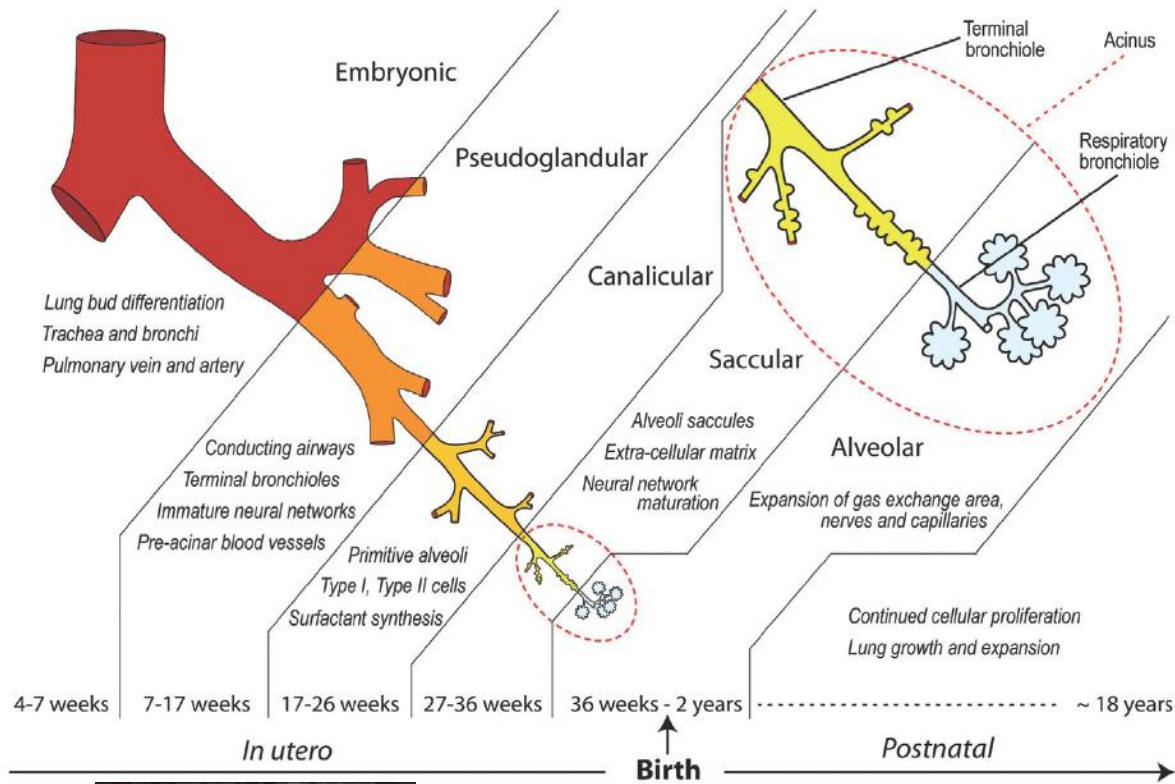
Evantrasyon



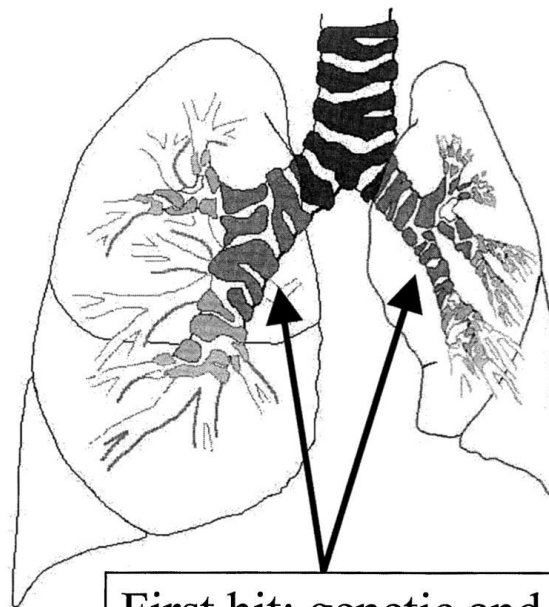
Agenezi



ETYOPATOGENEZ –akciğerlerin gelişim ve maturasyonu



ETYOPATOGENEZ –çifte darbe hipotezi



First hit: genetic and environmental factors

Second hit: interference fetal breathing movements

Dual-Hit Hypothesis Explains Pulmonary Hypoplasia in the Nitrofen Model of Congenital Diaphragmatic Hernia

The American Journal of Pathology 2000

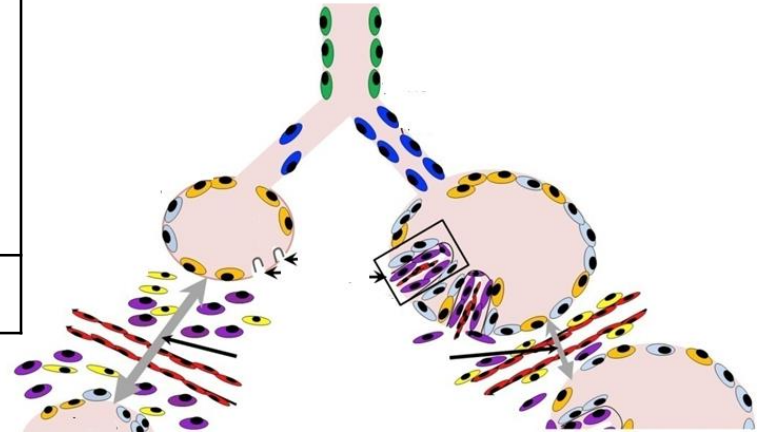
Richard Keijzer,*† Jason Liu,* Julie Deimling,* Dick Tibboel,† and Martin Post*

CDH in high-risk patients and consequently, CDH remains a major problem in pediatric surgery and neonatology.

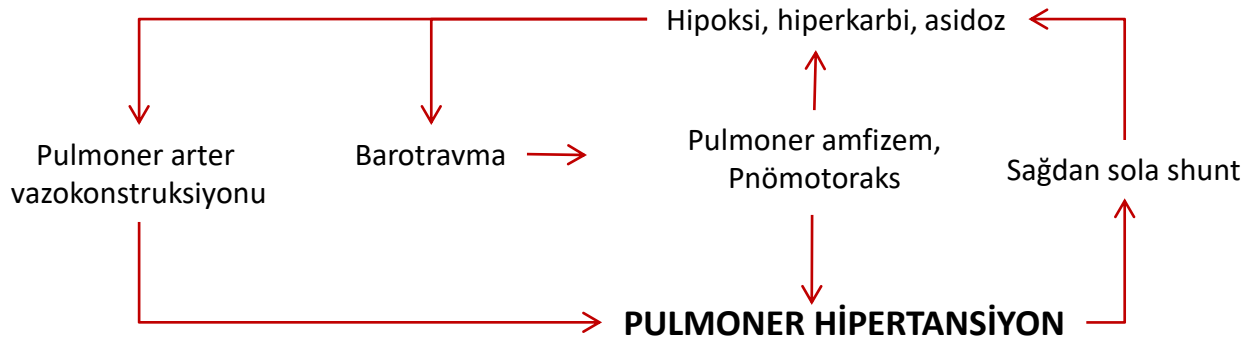
Figure 1 The dual-hit hypothesis: pulmonary hypoplasia in case of CDH is explained by 2 developmental insults to the lungs. The first hit affects both the ipsilateral and contralateral lung and occurs before diaphragm development has started in a background of (unidentified) genetic and environmental factors. The second hit affects only the ipsilateral lung after development of the diaphragmatic defect and herniation of the abdominal organs into the thorax. Interference of the herniated abdominal organs with fetal breathing movements of this lung is responsible for this. (Reprinted with permission from Keijzer et al⁶⁴).

ETYOPATOGENEZ – patofizyoloji

Hava yolu hasarı	Vasküler hasar	İnterstisyel hasar
<ul style="list-style-type: none">•Alveollerin azalması•Alveolar duvarlarda kalınlaşma•Alveolar hava boşluğu ve gaz değişim alanında azalma	<ul style="list-style-type: none">•Damar sayısında azalma•Adventisyal kalınlaşma•Medial hiperplazi•Muskuler tabakanın periferik intra-asiner arteriollere ekstansiyonu	<ul style="list-style-type: none">•İnterstisyel doku artışı•Kompliansda bozulma
PULMONER HİPOPLAZİ		



DOĞUM



ETYOPATOGENEZ – patofizyoloji

- Kalp
 - Dextrokardi
 - Ductus venosusun sağ atriuma atipik bağlanması nedeniyle pulmoner arterde hacim yükünün artması
 - Sol ventrikülün yetersiz doluşu, hipoplazi, düşük ejeksiyon fraksiyonu
- GIS
 - Nonrotasyon ve nonfiksasyon
 - Kinking nedeniyle duedonal pasajın blokajı
- Abdominal Kavite
 - Gelişme geriliği, onarım sırasında tüm organları sığdırma zorluğu, vena cava ve diafragma aşırı basınç, mezenterik kan akımının bozulması

MORBİDİTE –postnatal onarım sonrası

- **Solunum sorunları %80**
 - Pulmoner Hipertansiyon
 - Pulmoner hipoplazi
 - Kronik akciğer hastalığı
 - İkincil kardiyak disfonksiyon
- **Cerrahi komplikasyonlar %50**
 - İntestinal yapışıklıklar
 - Tekrarlayan herniasyon
- **Beslenme / gastrointestinal sorunlar %60**
 - Gastro-oseophageal reflü
 - Beslenme sorunları
 - Büyümede gecikme
- **Nörogelişimsel sorunlar %80**
 - Nörogelişimsel gecikme
 - İşitme kaybı

EPİDEMİYOLOJİ

- 3.300 gebelikte 1
 - %70 izole
 - Pulmoner hipoplazi, bağırsak malrotasyonu ve kardiyak dekstropozisyon, CDH sekansının parçası olarak kabul edilir.
 - %25 kompleks
- Erkeklerde biraz daha fazla
- Maternal yaştan etkilenmez

EPİDEMİYOLOJİ

Otopsi bulguları

- 1000 fetusta 16

Type of defect	No of cases (%)
Left sided Bochdalek hernia (Figure 1)	12 (75%)
Right sided Bochdalek hernia (Figure 2)	2 (12.5%)
Bilateral hernia (Figure 3)	1 (6.25%)
Central tendon defect	1 (6.25%)

Associated anomalies	No of cases (%)
Cardiovascular	4 (25%)
Respiratory	9 (56%)
Neural tube defects	10 (62.5%)
Gastrointestinal	8 (5%)
Urogenital	2 (12.5%)
Musculoskeletal	10 (62.5%)
SUA	2 (12.5%)

Herniated structures	No of cases (%)
Liver	15 (93%)
Gall bladder	1 (6.25%)
Stomach	12 (75%)
Spleen	11 (68.7%)
Small intestine	7 (43.7%)
Appendix	1 (6.25%)
Kidney	1 (6.25%)

Tropical Gastroenterology 2016;37(4):271-275

Original
Article

Congenital diaphragmatic hernia: A fetal study

Amrutha KV, Anshu Sharma, Joseph Abraham, Mahesh Sharma

PRENATAL SÜREÇ

TANI ve
PROGNOZ
TAYİNİ

YÖNETİM
PLANI

YÖNETİM



TANI

ULTRASON

- Rutin Ultrason
- Detaylı Ultrason
- Renkli Doppler
- Fetal Ekokardiografi

MRI

- Herniasyon kapsamı

GENETİK

- Amniosentez
- Kromozomal MikroArray (CMA)

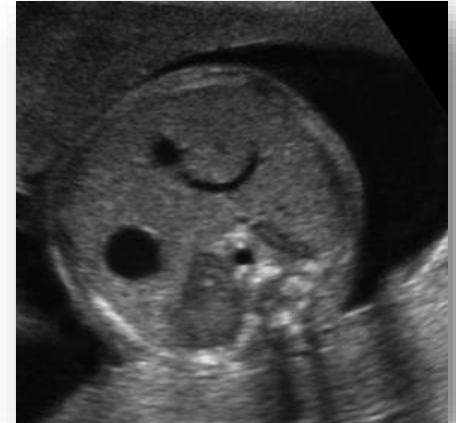
TANI -ultrason

- Temel tanı aracı
- Ortalama tanı haftası 24. hafta
- Sensitivite bildirimleri çok deęişken
- Tüm CDH'lerin %50'si saptanabilir
- Sensitiviteyi arttıran etkenler:
 - Defektin büyük olması
 - Ek anomalilerin olması
 - İleri gebelik haftaları
 - Ultrason tecrübesi

TANI -ultrason

Rutin antenatal ultrason

- Abdomende midenin izlenememesi
- Kardiak kesitte ilave hipoekoik kitle
- Kardiak pozisyon ve / veya eksen anormalliđi



TANI -ultrason

Rutin antenatal ultrason

- Abdomende midenin izlenememesi
- Kardiak kesitte ilave hipoekoik kitle
- Kardiak pozisyon ve / veya eksen anormalliđi



TANI -ultrason

Rutin antenatal ultrason

- Abdomende midenin izlenememesi
- Kardiak kesitte ilave hipoekoik kitle
- Kardiak pozisyon ve / veya eksen anormalliđi



Toraksa sol taraftan herni bulguları

- Heterojen kitle varlığı
 - Genellikle sağ mediastinal kayma ile sonuçlanır
- Sıvı dolu mide
 - Kalbe bitişik ya da arkasında
 - Abdomende yok
 - Her zaman geçmeyebilir
- Bağırsak peristaltizmi
- Karaciğer bulunabilir
 - Kalp seviyesinde homojen kitle
 - intraabdominal karaciğerle devamlılık gösterir
- Safra kesesi ve hepatik veya umbilikal damarlar batın içinde anormal şekilde yerleşmiş olabilir
- Abdominal çevre küçülebilir

Toraksa sađ taraftan herni bulguları

- Sađda homojen kitle (karaciđer)
 - Genellikle sol mediastinal kayma ile sonuçlanır
 - Karaciđer ekojenitesi akciđere benzediđinden ve bađırsak peristaltizmi gözlenmeyebileceđinden önemli bir bulgudur
- Plevral sıvı çođunlukla bulunur
- Bađırsak gözlenebilir
- Safra kesesinin saptanması sađ taraflı tanısı koydurur
- Renkli Doppler ultrason, intrahepatik damarların seyrini göstermek suretiyle karaciđerin yerini tespit için kullanılabilir
- Özofageal kompresyona bađlı polihidramnios mevcut olabilir.
- Mediastinal kayma ve büyük damarların basına bađlı hidrops fetalis olabilir.

TANI -ultrason

Characteristics	Right-sided CDH	Left-sided CDH	p-value
LHR (range)	0.87 (0.5-3.0)	0.99 (0.3-3.0)	0.046
Liver herniation	90.6%	69.4%	0.026
Stomach herniation	12.5%	69.4%	<0.001
Polyhydramnios	31.3%	28.7%	0.769
Ascites	18.8%	1.9%	0.001
Pleural effusion	15.6%	1.9%	0.004
Hydrops fetalis	15.6%	1.9%	0.002
Any other anomaly	18.8%	26.8%	0.343
IUFD	3.2%	2.6%	0.999
GA at birth (weeks (range))	38.1 (29-40)	38 (30-41)	0.786
Birth weight (grams)	3200 (1300-4000)	3012 (1356-4735)	0.633
Neonatal or infant death	36%	33.6%	0.820

N:191, California 2008-2016

- Detaylı Ultrason (%40 Ek anomali, bunların yarısı major)
- Fetal Ekokardiografi

Table 2. Structural defects associated with CDH (modified from Graham et al. [23])

Body system involved	Type of defects	Estimated frequency
Cardiovascular	Ventricular septal defect	6%
	Atrial septal defect	3%
	Coarctation of aorta	2%
	Hypoplastic left heart syndrome	2%
	Dextrocardia	1%
	Tetralogy of Fallot	1%
	Transposition of the great vessels	1%
	Single ventricle	1%
	Tricuspid atresia	1%
	Pulmonary stenosis	1%
Gastrointestinal	Malrotation	4%
	Imperforate anus	3%
	Absent gallbladder	1%
	Accessory spleen	1%

Urogenital	Renal agenesis	3%
	Cystic kidney	1%
	Absent testes	1%
	Bicornuate uterus	1%
Musculoskeletal	Limb deficiency	5%
	Club foot	4%
	Omphalocele	3%
	Vertebral anomalies	2%
	Arthrogyposis	2%
	Sternal defect	2%
	Abdominal wall defect	1%
	Rib anomalies	1%
	Hip dislocation	1%
	Ectopia cordis	1%
Respiratory	Pulmonary sequestration	1%
	Tracheoesophageal fistula	1%
Central nervous system	Neural tube defects	3%
	Hydrocephalus	3%
	Ocular hypoplasia	1%
Craniofacial	Cleft lip and/or palate	2%
	Cleft palate	2%

- **Detaylı Ultrason**
 - **Sendromlar**

Table 1. Selected genetic syndromes associated with congenital diaphragmatic hernia

Syndrome	Gene/locus	Phenotype features
Pallister-Killian syndrome	Tetrasomy 12p	CDH, developmental disability, epilepsy, hypotonia, epicanthal folds, flat nose, vision and hearing impairments, congenital heart defects, gastroesophageal reflux, cataracts
Fryns syndrome	Unknown (autosomal recessive inheritance is suggested)	CDH, pulmonary hypoplasia, hypoplasia of the distal phalanges and nails, flat nasal bridge, dysplastic ears, micrognathia, orofacial clefts
Gershoni-Baruch syndrome	Unknown (autosomal recessive inheritance is suggested)	CDH, omphalocele, radial ray malformations
Simpson-Golabi-Behmel	GPC3; Xq26	CDH, macrosomia (prenatal and postnatal), polydactyly, hypoplastic nails, developmental delay
Beckwith-Wiedemann syndrome	IGF2/H19/p57KIP; 11p15.5	CDH, macrosomia, omphalocele, macroglossia, neonatal hypoglycemia
Microphthalmia with linear skin defects	HCCS	CDH, cardiomyopathy, microphthalmia, dermal aplasia
Goltz syndrome	PORCN; Xp22	CDH, focal dermal hypoplasia, dental hypoplasia, syndactyly
Craniofrontonasal syndrome	EFNB1; Xp22	CDH, coronal synostosis, hypertelorism, digital anomalies
PAGOD syndrome	Unknown	CDH, omphalocele, dextrocardia, pulmonary artery hypoplasia
Denys-Drash syndrome	WT1; 11p13	CDH, glomerulopathy, male pseudohermaphroditism

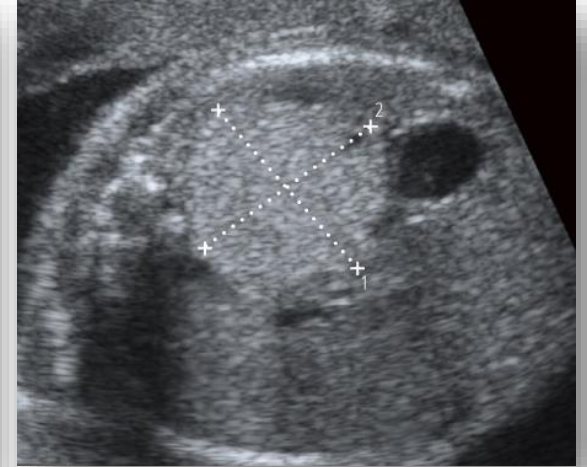
AYIRICI TANI -ultrason



CCAM, makrokistik



CCAM, mikrokistik



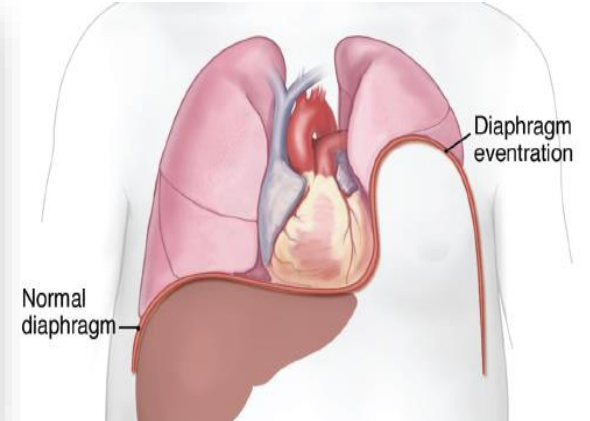
Bronkopulmoner sekestrasyon

Diğer

- Bronşiyal atrezi
- Enterik kistler
- Teratomlar



Bronkojenik kist



Normal diaphragm

Diaphragm eventration

TANI –Genetik

- **Amniosentez**
 - **FISH**
 - **Kromozomal MikroArray**
 - Normal karyotiplerin %20sinde anormal sonuç verir.
- Anormal karyotip oranı %20
 - En sık T18, T13, ve T21

Outcome of prenatally diagnosed CDH with normal vs abnormal CMA

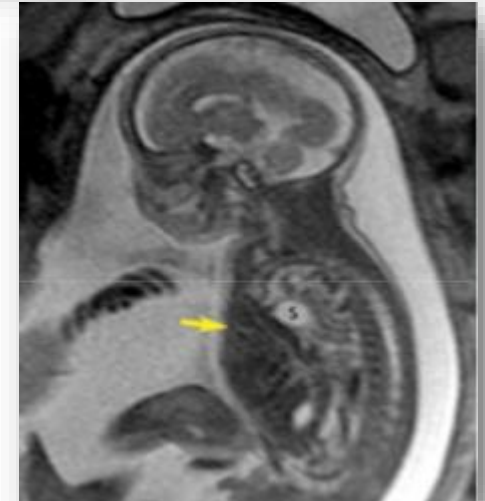
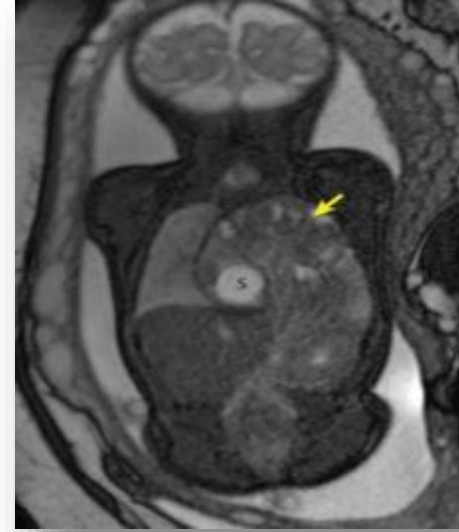
N:147, California 2008-2013

	Normal CMA	Abnormal CMA	p-value
Left-sided CDH	69.0% (20/29)	31.0% (9/29)	0.74
Liver down	57.1% (4/7)	42.9% (3/7)	0.40
No cardiac anomalies	71.4% (20/28)	28.6% (8/28)	0.63
No other non-cardiac anomalies	75.0% (15/20)	25.0% (5/20)	0.50
No ascites or hydrops	71.0% (22/31)	29.0% (9/31)	0.83
Median GA at delivery (weeks)	37.5	38	0.26
Mean birthweight (grams)	2864	2872	0.86
Vaginal delivery	68.8% (11/16)	31.3% (5/16)	0.90
Median days to discharge	44.0	17.0	0.08
Discharged alive	81.0% (17/21)	19.1% (4/21)	0.01

TANI –MRI

MRI

- İçerik tanımlamak için mükemmel
- Karaciğer varlığını kesin teşhis eder
 - Yüksek sinyal T1WI, düşük sinyal T2WI
- Bağırsaklar değişken sinyal intensiteli, kıvrımlı tubuler yapıda görünür
 - Sıvı dolgulu ince bağırsak
 - Düşük sinyal T1WI, yüksek sinyal T2WI
 - Mekonyum
 - Yüksek sinyal T1WI, düşük sinyal T2WI
- Volumetrik akciğer ölçümleri yapabilir



BT

- MRI mümkün olmadığında alternatif olabilir.

PROGNOSTİK FAKTÖRLER

1. Eşlik eden anomaliler

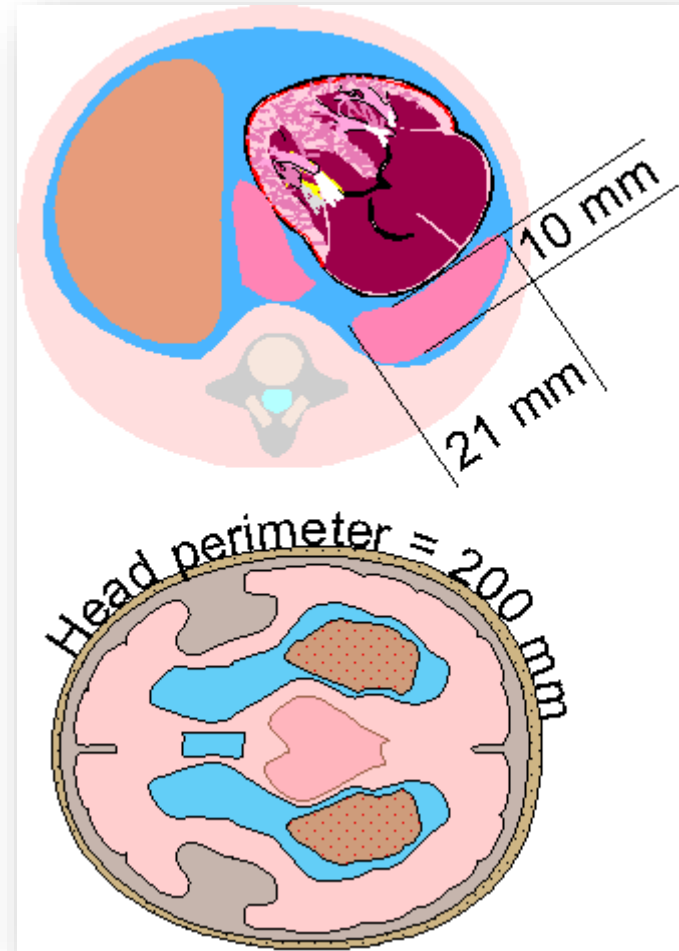
- Yapısal
- Kromozomal
- Mixed

2. Pulmoner hipoplazinin derecesi

- Defekt büyüdükçe pulmoner hipoplazi ihtimali artar.
- Defektin büyüklüğünü prenatal olarak ölçmek mümkün değildir. Karaciğer herniasyonu ve akciğer alanı indirekt gösterge olarak kullanılır.

PROGNOSTİK FAKTÖRLER

- Akciğer alanı baş çevresi oranı (*Lung-to-head-ratio LHR*)
 - <1 kötü, >1.4 iyi
 - LHR ve sağkalım arasında belirgin bir korelasyon olmasına rağmen alt sınırı giderek düşmektedir, eskiye nazaran daha az prediktiftir.
 - Morbidite için daha indikatiftir.



PROGNOSTİK FAKTÖRLER

- Ölçülen / Beklenen LHR (O/E)
 - Karaciğer hernisi olmayan olgularda LHR'den çok daha kullanışlı
 - Sınıflama
 - <%15: Aşırı
 - %15 - %25: Şiddetli
 - %26 - %35: İlimli
 - %36 - %45: Hafif



<http://www.perinatology.com/calculators/LHR.htm>

- Deprest J, Prenatal management of the fetus with isolated congenital diaphragmatic hernia in the era of the TOTAL trial. 2014
- Jani J, Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. 2007
- Jani JC, Prenatal prediction of neonatal morbidity in survivors with congenital diaphragmatic hernia: a multicenter study. 2009

PROGNOSTİK FAKTÖRLER

- Herniasyon tarafı ?

- Sağda survival daha kötü (%75'e karşılık %50)
- Sağda ECMO ihtiyacı daha fazla (%15'e karşılık %40)
- Sağda diafragmatik patch ihtiyacı daha fazla (%41'e karşılık %76)

Characteristics	Right-sided CDH	Left-sided CDH	p-value
LHR (range)	0.87 (0.5-3.0)	0.99 (0.3-3.0)	0.046
Liver herniation	90.6%	69.4%	0.026
Stomach herniation	12.5%	69.4%	<0.001
Polyhydramnios	31.3%	28.7%	0.769
Ascites	18.8%	1.9%	0.001
Pleuraeffusion	15.6%	1.9%	0.004
Hydrops fetalis	15.6%	1.9%	0.002
Any other anomaly	18.8%	26.8%	0.343
IUFD	3.2%	2.6%	0.999
GA at birth (weeks(range))	38.1 (29-40)	38 (30-41)	0.786
Birth weight(grams)	3200 (1300-4000)	3012 (1356-4735)	0.633
Neonatal or infant death	36%	33.6%	0.820

•DeKoninck P, Right-sided congenital diaphragmatic hernia in a decade of fetal surgery. 2015

•Hedrick HL, Right congenital diaphragmatic hernia: Prenatal assessment and outcome. 2004

•Fisher JC, Redefining outcomes in right congenital diaphragmatic hernia. 2008

•Sperling JD, Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: does laterality predict adverse perinatal outcomes? AJOG 2017

PROGNOSTİK FAKTÖRLER

- Karaciğer herniasyonu
 - Postnatal sağkalıma ilişkin en güvenilir prediktör.
 - Sağkalım %74'e karşılık %45
 - Doğru tanı için en güçlü araç Ultrafast fetal MR

PROGNOSTİK FAKTÖRLER

Ultrason

- Akciğer Alanı Baş Çevresi Oranı
 - Lung-to-head Ratio (LHR)
- Ölçülen / Beklenen LHR
 - (o/e TFLV)
- Karaciğer herniasyonu
 - (Up/Down)

MRI

- Total Fetal Akciğer Hacmi (TFLV)
 - Total Fetal Lung Volume
- Ölçülen / Beklenen TFLV
 - (o/e TFLV)
- Tahmini Akciğer hacim oranı
 - Percentage of predicted lung volume (PPLV)
- Karaciğer herniasyonu
 - Liver intra-thoracic ratio (LITR)
 - Percentage liver herniation (%HL)

Diğer

- Tanıda erken gebelik yaşı
- Şiddetli mediastinal kayma
- Polihidramnios
- Küçük akciğer-toraks transvers alan oranı
- Sol ventrikül / sağ ventrikül indeksi
- Sol kalp hipoplazisi
- Mide varlığı
-
-

PROGNOSTİK FAKTÖRLER

Contents lists available at ScienceDirect

Journal of Pediatric Surgery

journal homepage: www.elsevier.com/locate/jped surg

ELSEVIER

Antenatal predictors of outcome in prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia (CDH)

Titilayo Oluyomi-Obi ^{a,*}, Verena Kuret ^a, Pramod Puligandla ^b, Abhay Lodha ^c, Helen Lee-Robertson ^d, Kovid Lee ^a, David Somerset ^a, Joann Johnson ^a, Greg Ryan ^e

^a Section of Maternal Fetal Medicine, Department of Obstetrics and Gynecology, University of Calgary, Calgary, Alberta, Canada
^b Section of Pediatric General and Pediatric Surgery, Department of Pediatric Surgery, McGill University Health Centre, Montreal, Québec, Canada
^c Section of Neonatology, Department of Pediatrics, University of Calgary, Calgary, Alberta, Canada
^d Health Sciences Library, University of Calgary, Calgary, Alberta, Canada
^e Fetal Medicine Unit, Mount Sinai Hospital, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada

In summary, the US derived o/e LHR (by the trace method) and the MRI-based o/e TFLV performed better than the other parameters in predicting survival of fetuses diagnosed with CDH. Thresholds of <1.0 for LHR, and <25% for both o/e LHR and o/e TFLV were more specific for neonatal mortality. Most studies also found that intrathoracic liver herniation was associated with increased mortality. Since the accuracy of LHR may be dependent on gestational age, o/e LHR (by the trace method) should be used whenever possible. When skill and resources are available, MRI assessment of o/e TFLV and liver herniation may improve specificity of the prognostication process.

O/E LHR

O/E LHR thresholds and survival.

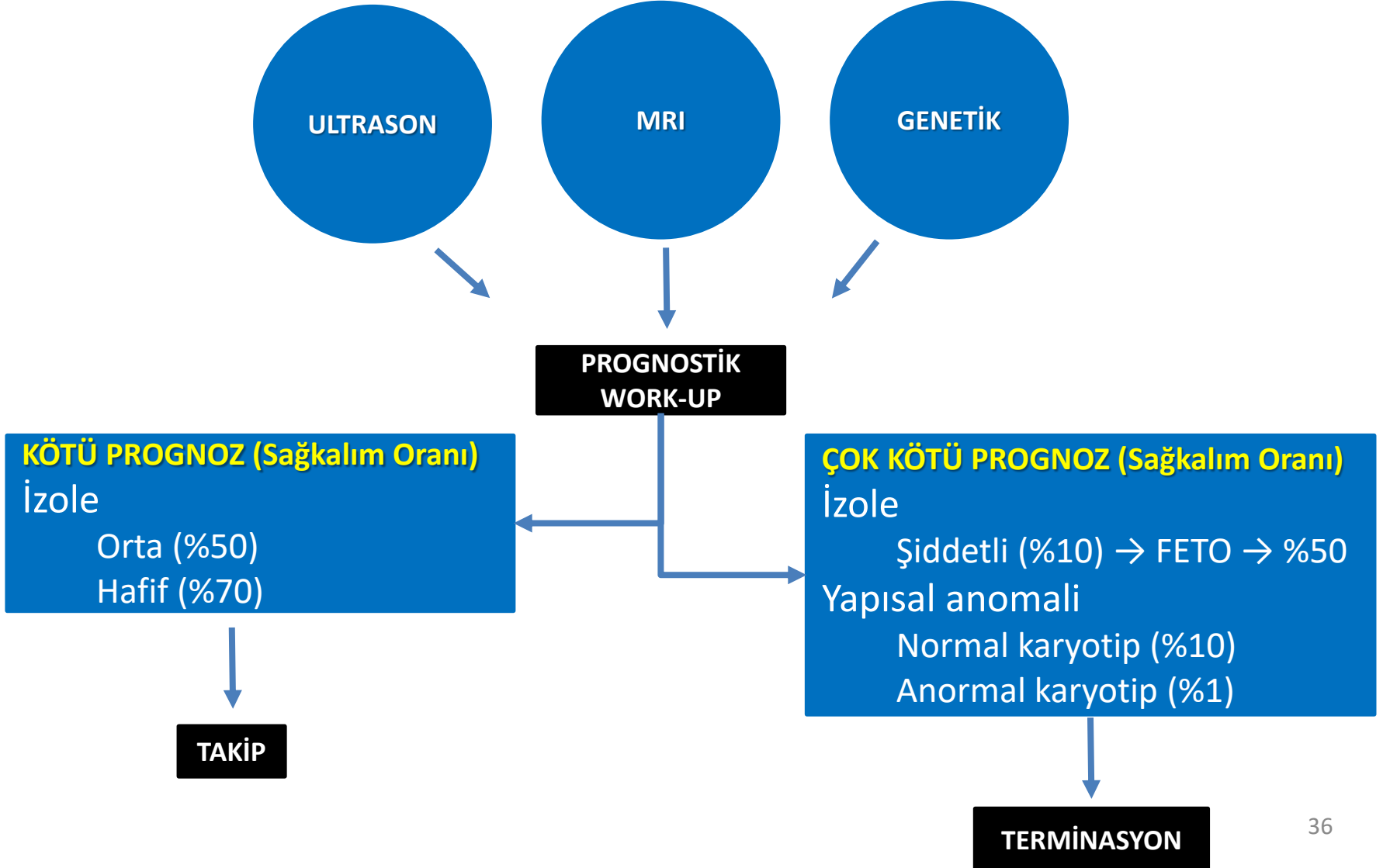
O/E LHR	Survival <25%	Survival 25–35%	Survival >35%
Alfaraj 2011 (Canada)	24%	50%	>68%
Kehl 2014 (Germany)	12.5%	47%	88%
Jani 2007 (Europe) (left CDH without liver herniation)	30%	65%	>75%
Jani 2007 (Europe) (left CDH with liver herniation)	15%	55%	>65%
Madenci 2013 (USA)	0%	25%	78.1%

O/E TFLV

O/E TFLV thresholds and survival.

O/E TFLV	Survival <25%	Survival 25–35%	Survival >35%
Alfaraj 2011 (Canada)	0	25%	>75%
Victoria 2012 (CHOP)	13%	69%	83%
Jani 2008 (Europe)	25%	58.6%	80.5%
Peak 2001 (San Francisco)	0	25%	88.9%

YÖNETİM PLANI



FETAL TEDAVİ

- Açık cerrahi
 - Diyafragma defektinin yamayla kapatılması
 - Karaciğer hernisi olmayan fetüslerde bile sağkalım düşük
 - Terkedilmiş durumda
- Endoskopik Cerrahi (Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion - FETO)
 - Deneysel girişim olarak kabul edilir
 - Mantık
 - Fetal akciğer sıvısının dinamikleri kullanılarak
 - Pulmoner hipoplaziyi önlemek veya tersine çevirmek
 - Yenidoğanın sağkalım için yeterli akciğer büyümesi sağlamak

•Flake AW. Fetal surgery for congenital diaphragmatic hernia. Semin Pediatr Surg 1996

•Doyle NM, The CDH Study Group and advances in the clinical care of the patient with congenital diaphragmatic hernia. 2004

•Harrison MR, The CDH two-step: a dance of necessity. 1993

•Harrison MR, Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero VII: a prospective trial. 1997

FETAL TEDA VI

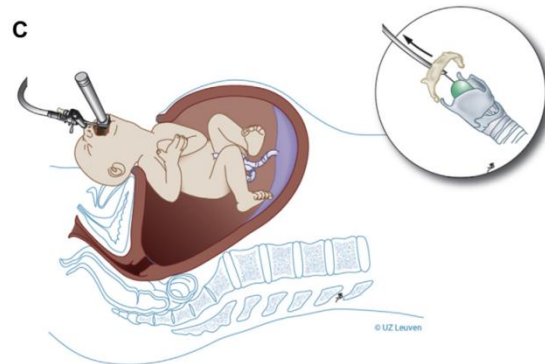
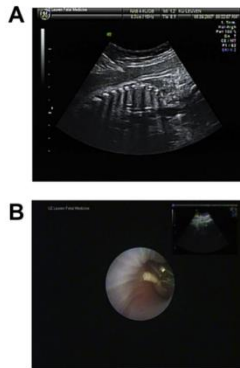
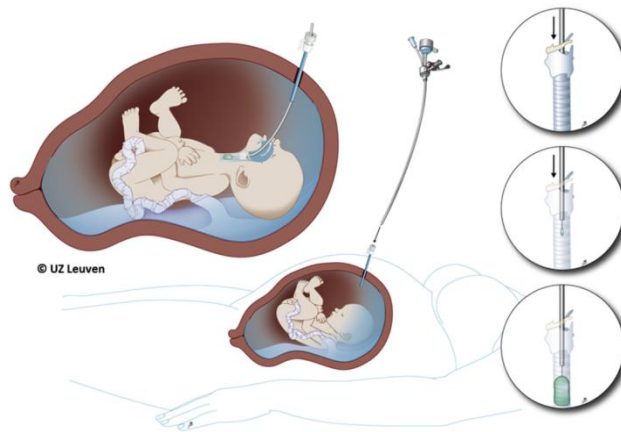
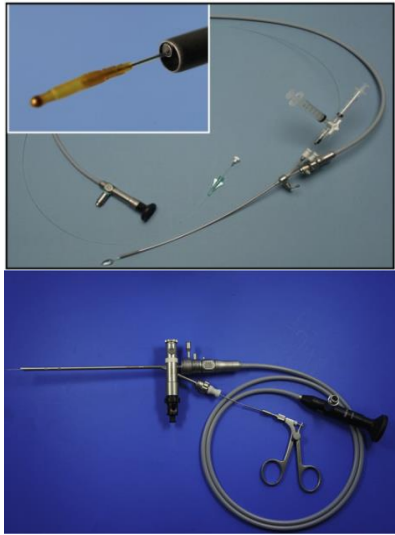


Fig. 5. Balloon removal: (A) ultrasound guided puncture of the balloon; (B) fetoscopic balloon retrieval and (C) schematic drawing of a retrieval on placental circulation (reproduced with permission of the UZ Leuven, Belgium). Videos available as additional files.

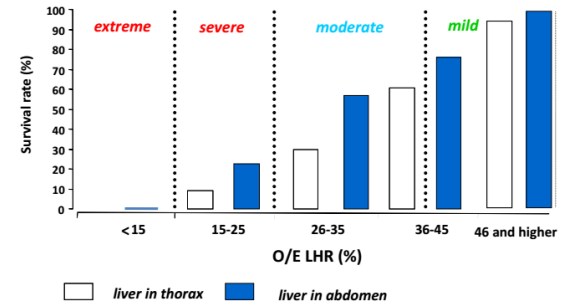


Fig. 1. Algorithm for left-sided congenital diaphragmatic hernia (CDH). Correlation of O/E LHR and survival rates for fetuses with and without liver herniation, based on data from the antenatal CDH registry. As a reference, survival rates in an independent series from Toronto, where liver position was not specified, are: 21% (O/E LHR: <25%), 50% (O/E LHR: 25–35%) and 70% (O/E LHR 35–45%) [31]. (Reprinted, with permission, from Deprest JA, et al. Semin Fetal Neonatal Med 2009;14:8–13; and from the publisher.)

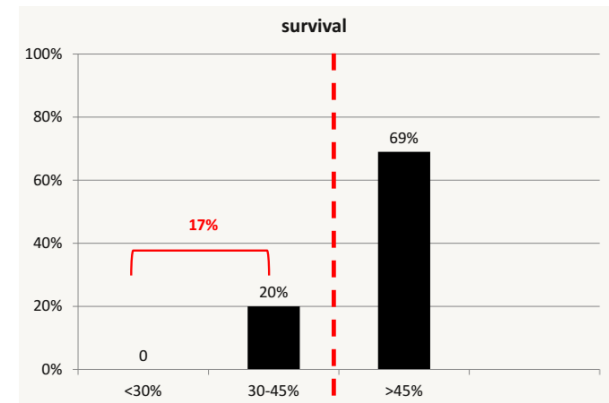


Fig. 2. Current algorithm for prenatal prediction of outcome in right-sided CDH. (Reprinted with permission from Dekoninck P, et al. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2014;178:157–62. © Wiley.)

FETAL TAKİP

- Fetal takip
 - İyi tasarlanmış çalışmalara dayalı elde veri yok
 - Ultrason (2-3 haftalık aralarla)
 - IUGR, oligohidramnios, effüzyon, ascit, mide dilatasyonu
 - Antenatal glukokortikoid <34. hafta
 - Gaz değişimini, ventilasyon verimliliğini ve akciğer morfolojisini geliştirir ve pulmoner arteriollerin medial hipertrojisinde azalma sağlar
 - NST / BPS (33-34. haftadan sonra haftada iki kez)

•Davey MG, Pulmonary arteriole muscularization in lambs with diaphragmatic hernia after combined tracheal occlusion/glucocorticoid therapy. 2007

•Davey MG, Prenatal glucocorticoids and exogenous surfactant therapy improve respiratory function in lambs with severe diaphragmatic hernia following fetal tracheal occlusion. Pediatr Res 2006

•Davey MG, Prenatal glucocorticoids improve lung morphology and partially restores surfactant mRNA expression in lambs with diaphragmatic hernia undergoing fetal tracheal occlusion. 2006

DOĞUM

- Doğum şekli

- ECMO imkanı olan tersiyer merkezde..
- 3906 bebeğin CDH Çalışma Grubu veri tabanındaki verileri (Burgos et al)
 - Dört grup: vaginal spontan, vaginal induklenmiş, elektif sezaryen, ve acil sezaryen
 - Bakılan çıktılar:
 - ECMO gereksinimi, hastanede kalış süresi veya entübasyon süresi, 30 günde O2 gereksinimi veya genel sağkalım
 - Benzer gebelik haftalarında gruplar arasında fark yok
 - Gebelik haftası azaldıkça sonuçlar kötüleşiyor.

•Logan JW, Congenital diaphragmatic hernia: a systematic review and summary of best-evidence practice strategies. 2007

•Frenckner BP, Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: how should the babies be delivered? 2007

•Burgos CM, Prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: optimal mode of delivery? 2017

DOĞUM

- Optimal doğum zamanı
 - Tartışmalı.
 - 2009, retrospektif çalışma: 628 term izole CDH
 - 37 - 38 haftalarda sağkalım daha fazla (%73'e karşılık %67)
 - ECMO gereksinimi benzer oranda
 - Erken term planlı sezaryenlilerde daha az ECMO (%36'ya karşılık %22)
 - Erken ve geç term gruplar karşılaştırılabilir değil!
 - Early grubun prognostik göstergeleri daha iyi
 - Doğum şekli olguların yarısında belli değil
 - 2016, tek merkez çalışması: ardışık 135 term CDH
 - Bilişsel, dil, motor gelişim incelemesi
 - 39 haftadan önce doğanlar en az bir çıktı için ortalamanın daha fazla altında

ÖZET

- CDH nadir görülür. Olguların %50'si prenatal saptanabilir.
- Temel tanı aracı ultrasondur.
- Ultrason-MRI-Genetik çalışma ile prognostik göstergelerin tespiti gerekir.
- Kötü prognozlulara terminasyon önerilir.
- Diğer olgularda tersiyer merkezde izlem ve termde doğum yaptırılır. Sezaryen gerekmez.
- Neonatal dönemde önce medikal stabilizasyon, sonra onarım cerrahisi yapılır.
- Mortalite ve morbiditesi çok yüksektir.
- Postnatal takip ve tedaviler için multidipliner bakıma ihtiyaç vardır.





ULTRASONOGRAFi

KURSU

2-4 KASIM 2017
HARBİYE ASKERİ MÜZE / İSTANBUL



KONJENİTAL DİAFRAGMA HERNİSİ

Güncel Durum



Dr. Sadettin GÜNGÖR

Sağlık Bilimleri Üniversitesi

Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi