



# Persistan faringeotrakeal kanalın eşlik ettiği laringeal atrezi olgusu

A case of laryngeal atresia accompanied by persistent pharyngotracheal ductus

Levent Korkmaz<sup>1</sup>, Işın Güneş<sup>2</sup>, Hülya Halis<sup>1</sup>, İbrahim Ketenci<sup>3</sup>, Osman Baştuğ<sup>1</sup>, Mehmet Said Doğan<sup>4</sup>, Mustafa Ali Akın<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

<sup>2</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

<sup>3</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

<sup>4</sup>Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

<sup>5</sup>Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Yenidoğan Birimi, Kayseri, Türkiye

**Cite this article as:** Korkmaz L, Güneş I, Halis H, et al. A case of laryngeal atresia accompanied by persistent pharyngotracheal ductus. Turk Pediatri Ars 2019; 54(1): 57–60.

## Öz

Laringeal atrezi, 50 000 doğumda bir görülen ve üst hava yolu tıkanıklığı ile giden ölümcül bir doğuştan anomalidir. Çok etmenli kalıttır. Fetal ultrasonografide trakeada genişleme, akciğerlerde genişleme ve hiperekojenite, diyafragmada düzleşme ya da tersine dönme, hidrops ve asit saptanır. Doğumda ağır solunum sıkıntısı olan yenidoğanlarda endotrakeal entübasyonun başarılabilmesi ve ağlama çabasına rağmen ses duyulmaması ile tanı konulur. Bu yazıda doğumdan sonra solunum sıkıntısı gelişen, ancak entübe edilemeyen, yaşamın ilk dakikalarında persistan faringeotrakeal kanal yardımıyla kısmi solunum yaparak hayatta kalabilen laringeal atrezili bir preterm olgu klinisyenlerin dikkatine sunuldu.

**Anahtar sözcükler:** Laringeal atrezi, persistan faringeotrakeal kanal, yenidoğan

## Abstract

Laryngeal atresia is generally a fatal congenital anomaly with an incidence of 1:50,000 births. This congenital anomaly is a condition of multifactorial inheritance, in which the fetus has a dilated trachea, enlarged echogenic lungs, an inverted or flattened diaphragm, fetal hydrops, and ascites. Diagnosis is usually made when there is failure to perform endotracheal intubation in a neonate with severe respiratory distress and absence of audible cry. Here, we present a very rare case of a newborn with laryngeal atresia who had respiratory distress and was sustained for the first few minutes of life using partial ventilation via a persistent pharyngotracheal duct. We would like to draw the attention of all physicians to this issue by reporting a rare fatal case of a newborn with a congenital presentation.

**Keywords:** Laryngeal atresia, newborn, persistent pharyngotracheal ductus

## Giriş

Laringeal atrezi (LA) doğumdan hemen sonra ölüme neden olabilen bir doğuştan üst hava yolu tıkanıklığıdır. Doğumu takiben ağır solunum sıkıntısı nedeniyle entübasyon gerektiren yenidoğanlarda, endotrakeal entübasyonun başarılabilmesi ve ağlama eforuna rağmen ses duyulmaması hastalığın tanısında önemli bulgulardır (1).

Antenatal ultrasonografide, akciğerlerde genişleme ve

ekojenite artışı, üst hava yollarında genişleme, kalbin orta hata itilmesi, hidrops fetalis, diyafragma kabarıklığının silinmesi ya da ters dönmesi gibi doğuştan üst havayolu darlığı sendromu ("Congenital High Airway Obstruction Syndrome"-CHAOS) bulgularının saptanması LA'yı düşündürür. Antenatal tanısı olmayan hastalarda tanı bazen otopside konulabilmektedir (2, 3).

Hayatta kalabilen LA olgularında solunum, genellikle proksimal trakeoözefagial fistül (TEF) aracılığıyla özefa-

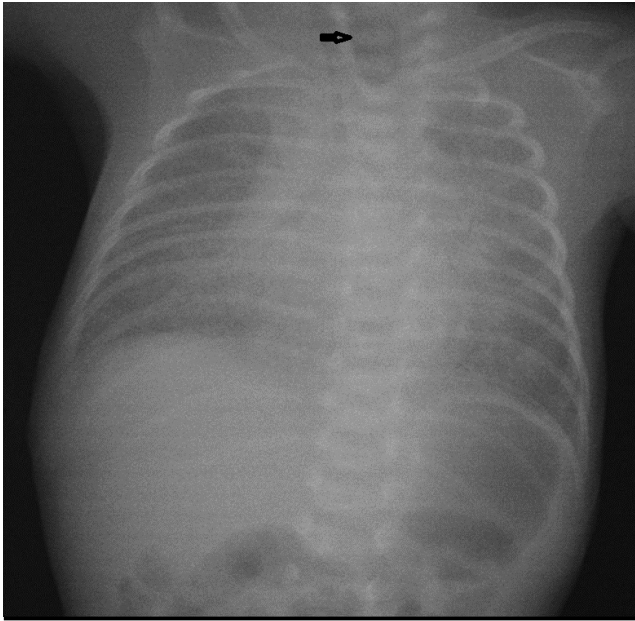
**Sorumlu Yazar / Corresponding Author:** Mustafa Ali Akın E-posta / E-mail: mustafaaliakin@hotmail.com

**Geliş Tarihi / Received:** 12.07.2016 **Kabul Tarihi / Accepted:** 13.01.2017

©Telif Hakkı 2019 Türk Pediatri Kurumu Derneği - Makale metnine [www.turkpediatriarsivi.com](http://www.turkpediatriarsivi.com) web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2019 by Turkish Pediatric Association - Available online at [www.turkpediatriarsivi.com](http://www.turkpediatriarsivi.com)

DOI: 10.5152/TurkPediatriArs.2018.4619



**Şekil 1.** Göğüs grafisinde özefagus atrezisinin bulgusu olarak genişlemiş üst atrezik özefagus (ok)

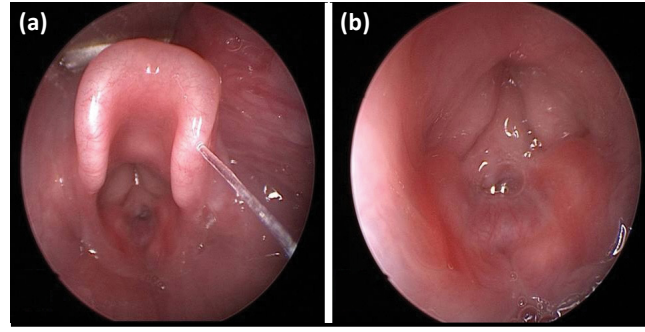
gus yoluyla, bazı olgularda ise bizim hastamızda da olduğu gibi, farenks ile trakea arasında ince bir bağlantı sağlayan persistan faringotrakeal kanal (“persistent pharyngotracheal duct”-PTD) aracılığıyla, kısmi ventilasyonla sağlanmaktadır (3, 4).

Bu yazıda, antenatal tanısı olmayan ve persistan faringotrakeal kanal yoluyla kısmi ventilasyonu sağlanan ölümcül bir LA olgusunun, doğumhanede hızla havayolu açıklığının sağlanmasıyla sekelsiz yaşayabileceği klinisyenlere hatırlatılmak istendi.

## Olgu

Otuz yaşındaki annenin ilk gebeliğinden sezaryen ile 32 haftalık olarak, 1 220 g (10p) ağırlığında doğan kız bebeğin 1. ve 5. dak Apgar skorları 3 ve 6 idi. Doğumdan hemen sonra belirgin solunum sıkıntısı ve siyanoz gelişen bebeğin ağlama eforuna rağmen ağlama sesi duyulmadı. Antenatal izlemlerinde polihidroamniyoz saptandığı ve durdurulamayan preterm eylem nedeniyle preterm doğumun gerçekleştiği öğrenildi.

Solunum sıkıntısı ve siyanoz nedeniyle balon-maske ile ventilasyon uygulamasına yeterli cevap vermediğinden hastaya endotrakeal entübasyon denendi, ancak başaramadı. Entübasyon sırasında larenks görülerek vokal kortlar seviyesinde ciddi laringeal darlığa neden olan membran görüldü. Hava yolunun açılması ve devamlılığın sağlanması için Kulak-Burun-Boğaz bölümüne danışılarak acil laringoskopi uygulandı. Laringoskopik incele-



**Şekil 2.** Laringoskopik muayene bulguları: Vokal kord seviyesinde ince fibrotik bant ve orta kısımda PTD varlığını gösteren küçük açıklık (a). Subglottik lezyonda akciğer bağlantısının olduğunu (PTD) ve parsiyel solunum yapıldığını gösteren hava kabarcığı görünümü (b)

mede vokal kordların görülmesini tamamıyla engelleyen band şeklinde fibrotik bir tabaka ve laringeal posterior kommissür düzeyinde faringo-trakeal duktus ile uyumlu küçük bir açıklık olduğu görüldü ve hastaya acil trekeostomi uygulandı.

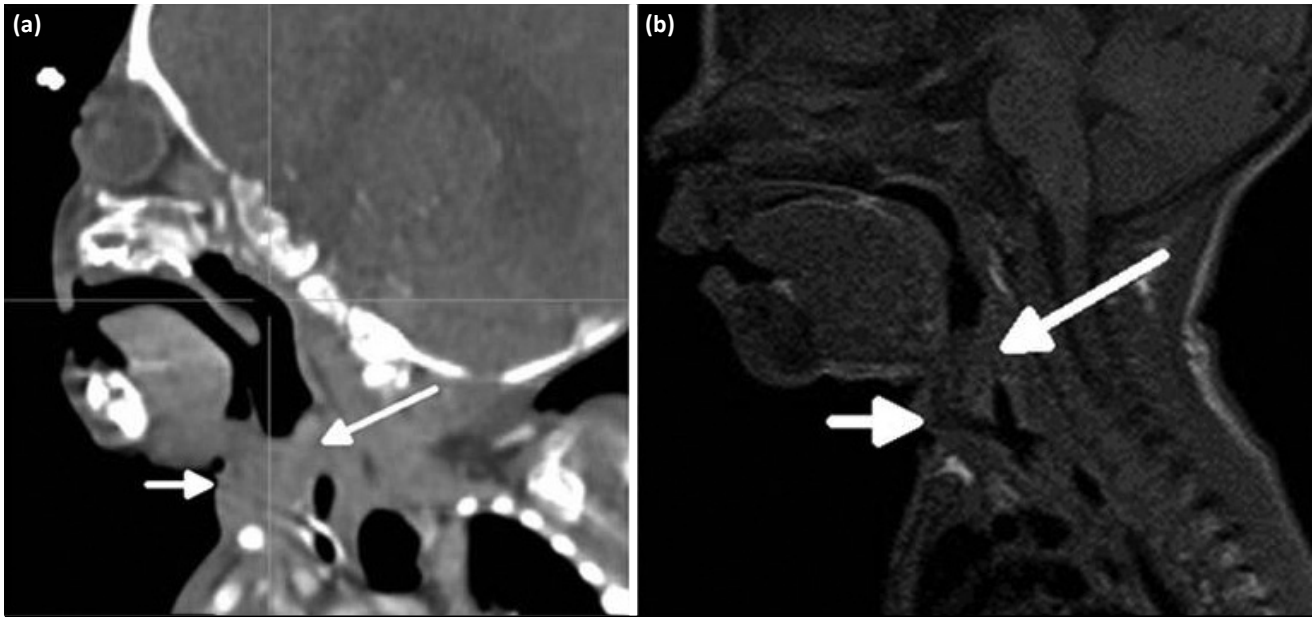
Trakeostomiden sonra Yenidoğan Yoğun Bakım Birimi’ne alınan hastanın rutin muayenesinde orogastrik sonda mideye ilerletilemedi. Arka-ön akciğer grafisinde özefagus atrezisine bağlı üst atrezik trakeal genişleme (Şekil 1), ayrıca posterior kommissür seviyesindeki açıklığın bebeğin kısmi solunumunu sağladığını gösteren bir kaç adet hava kabarcığı dikkati çekti (Şekil 2a, b).

Yaşamın üçüncü gününde yapılan TEF onarımı operasyon sırasında tabloya distal özefageal atrezinin de eşlik ettiği görüldü. Yenidoğan Yoğun Bakım Servisi’nde izlenen hasta operasyondan üç gün sonra mekanik ventilasyondan ayrılarak solunumunu trakeostomiden sorunsuz olarak sürdürdü. Genel durumu stabilize olduktan sonra yapılan bilgisayarlı tomografi (CT) ve magnetik rezonans (MR) görüntülemelerde LA boyutları 0,7 cm olarak saptandı (Şekil 3a, b).

Hastanemizde prematürelilik, PTD’nin eşlik ettiği LA ve TEF tanılarıyla izlenen hasta aile eğitimi verilerek, geçici trakeostomi ile taburcu edildi. Halen ilk yaşı içinde olan hastanın somatik ve nörogelişimsel izlemleri normale yakın olup, kalıcı trakeostomi programına alındı. Hastanın ebeveynlerinden sözlü onam alındı.

## Tartışma

Laringeal atrezi, Hedrick ve ark. (5) tarafından tanımlanan ve CHAOS olarak adlandırılan hastalık grubunun en sık rastlanan birincil üyesidir. “Congenital High Airway Obstruction Syndrome”, trakeal atrezi, darlık yapan laren-



**Şekil 3.** Sagittal CT (a) ve sagittal T1 ağırlıklı MR’da (b) laringeal atrezi görünümü (uzun ok) ve trakeostomi tüpü (kısa ok)

geal kist, orofarenks ya da servikal bölgenin darlığına neden olan tümörlerinde görülebilir de en sık LA ile birlikte görülmektedir (2). Bu hastalarda antenatal ultrasonografide akciğerlerde genişleme ve hiperekojenite, üst hava yollarında genişleme, diyafragma kabarmasının düzleşmesi veya ters dönmesi, hidrops fetalis, polihidroamnioz bulguları saptanabilmektedir (2, 4, 6).

Laringeal atrezi olgularında tabloya eşlik eden distal TEF, fetal akciğer sıvısını fistül yoluyla mideye drene ederek, antenatal CHAOS bulgularının silik olmasına ve tanının atlanmasına neden olabilir (4). Bizim olgumuzda operasyon sırasında saptanan distal TEF’in antenatal izlemlerde CHAOS bulgularının saptanmasını zorlaştırmış olabileceği düşünüldü.

Kısmi ventilasyonun sağlanamadığı saf LA olgularında antenatal tanı bilinmiyorsa doğumdan sonra ölüm oranı yüksektir. Laringeal atreziye PTD’nin eşlik ettiği ve bu yolla kısmi solunumun sağlandığı olgularda, hastamızda olduğu gibi yaşamda kalma oranı artmaktadır. Ayrıca PTD, intrauterin dönemde fetal akciğerleri LA nedeniyle drene olamayan fetal akciğer sıvısının oluşturacağı yüksek basınçtan korumaktadır. Dizinde LA’ya eşlik eden anomaliler TEF, EA, üriner sistem anomalileri, ekstremitte anomalileri, ensefalosel, atnalı böbrek ve düşük kulak olarak bildirilmiştir (4, 7–9). Bizim olgumuzda bu bulgulardan distal TEF ve proksimal EA saptandı.

Çoğu CHAOS olgusu trakeostomiye içeren acil hava yolu cerrahisi ile yaşama döndürülmektedir. “Congenital High Airway Obstruction Syndrome” olgularında, 1998 yılın-

dan itibaren uygulanan “ex-utero intrapartum treatment” (EXIT) tedavi başarısını artmaktadır. Bir CHAOS olgusunun EXIT uygulama şansı bulabilmesi için esas olan doğru antenatal tanıdır (2, 4, 6, 10, 11). Oysa, bizim olgumuzda olduğu gibi distal TEF varlığı, CHAOS’un antenatal bulgularının saptanmasını zorlaştırmaktadır. Antenatal bulguların silikliği, düzensiz-yetersiz antenatal izlem ya da uygun merkez olmaması gibi nedenlerle EXIT şansı bulamayan LA olgularında acilen havayolu açıklığının sağlanması ve devam ettirilmesi hastalığın ölüm ve hastalık oranının azaltılması için çok önemlidir. Kısmi ventilasyonun mümkün olduğu LA olgularında ölüm oranı nispeten düşük olsa da uygun acil girişim yapılmadığında hipoksik hasar riski yüksektir.

Antenatal tanısı mümkün olmadığında LA, ölümcül nadir bir hastalıktır. Doğumdan sonra ağır solunum sıkıntısı gelişen, ağlama eforuna rağmen sesi duyulmayan ve endotrakeal entübasyonun başarısız olduğu olgularda LA tanısı akla getirilmelidir. Hastamızda olduğu gibi antenatal tanı konulamamış LA olgularında, eşlik eden PTD varlığı, kısmi ventilasyon nedeniyle yenidoğanın hayatta kalma olasılığını arttırmaktadır. Bu olgularda ölüm ve hastalık oranını azaltmak için doğumdan hemen sonra acilen hava yolunun açılması ve devamlılığının sağlanması gereklidir.

**Hasta Onamı:** Sözlü hasta onamı hastanın ebeveynlerinden alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - L.K., I.G.; Tasarım - L.K.; Denetle-

me - L.K., M.S.D.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - I.G., İ.K.; Analiz ve/veya Yorum - L.K., O.B.; Literatür Taraması - L.K., H.H., M.A.A.; Yazıyı Yazan - L.K.; Eleştirel İnceleme - M.A.A., L.K

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Mali Destek:** Yazarlar bu çalışma için mali destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Informed Consent:** Verbal informed consent was obtained from the patients' parents.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - L.K., I.G.; Design - L.K.; Supervision - L.K., M.S.D.; Data Collection and/or Processing - I.G., İ.K.; Analysis and/or Interpretation - L.K., O.B.; Literature Review - L.K., H.H., M.A.A.; Writing - L.K.; Critical Review - M.A.A., L.K.

**Conflict of Interest:** The authors have no conflicts of interest to declare.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

#### Kaynaklar

- De Luca D, De Carolis MP, Capelli A, et al. Tracheal agenesis without esophageal fistula: genetic, resuscitative, and pathological issues. *J Pediatr Surg* 2008; 43: e29–32.
- Aslan H, Ekiz A, Acar DK, Aydiner B, Kaya B, Sezer S. Prenatal diagnosis of congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS). Five case report. *Med Ultrason* 2015; 17: 115–8.
- de Groot-van der Mooren MD, Haak MC, Lakeman P, et al. Tracheal agenesis: approach towards this severe diagnosis. Case report and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2012; 171: 425–31.
- Okuyama H, Kubota A, Kawahara H, Oue T, Tazuke Y. Congenital laryngeal atresia associated with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a case of long-term survival. *J Pediatr Surg* 2006; 41: e29–32
- Hedrick MH, Ferro MM, Filly RA, Flake AW, Harrison MR, Adzick NS. Congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): a potential for perinatal intervention. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 271–4.
- Onderoglu L, Saygan Karamürsel B, Bulun A, Kale G, Tunçbilek E. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia. *Prenat Diagn* 2003; 23: 277–80.
- Smith II, Bain AD. Congenital Atresia Of The Larynx. A Report Of Nine Cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1965; 74: 338–49.
- Okada T, Ohnuma N, Tanabe M, Iwai J, Yoshida H, Takahashi H. Long-term survival in a patient with congenital laryngeal atresia and multiple malformations. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 521–3.
- Wyatt ME, Hartley BE. Laryngotracheal reconstruction in congenital laryngeal webs and atresias. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 132: 232–8.
- Cohen MS, Rothschild MA, Moscoso J, Shlasko E. Perinatal management of unanticipated congenital laryngeal atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 1368–71.
- Glynn F, Sheahan P, Hughes J, Russell J. Successful ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure for congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) owing to a large oropharyngeal teratoma. *Ir Med J* 2006; 99: 242–3.