



Yenidoğan döneminde idiopatik konjenital bilateral vokal kord paralizisi

Idiopathic congenital bilateral vocal cord paralysis in newborn

Ali BÜLBÜL*, Mehmet TAŞDEMİR*, Füsun OKAN*, Berna Uslu COŞKUN**,
Mehmet ADA***, Lida BÜLBÜL****, Asiye NUHOĞLU*

* Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği

** Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Kulak Burun Boğaz Kliniği

*** İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, KBB Ana Bilim Dalı

**** Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kliniği

ÖZET

Yenidoğan döneminde konjenital üst havayolu darlıklarını nadiren görüldürken, solunum yetersizliği nedenleri arasında önemli yer almaktadır. Vokal kord paralizisi yenidoğan döneminde stridor'a neden olan ikinci sıklıkta görülen üst hava yolu darlığı nediridir. Genellikle tek taraflı ve doğum travması ile birlikte görülür. İki taraflı paralizi sıklıkla konjenital anomalili bebeklerde saptanırken, özellikle Arnold-Chiari malformasyonu gibi santral sinir sistemi anomalilerinde görülür. Yazımızda idiopatik bilateral vokal kord paralizisi tanısı konulan ve trakeostomi yapılması gereken bir olgu sunuldu.

Anahtar kelimeler: Yenidoğan, bilateral vokal kord paralizisi, trakeostomi

ABSTRACT

Congenital upper airway obstruction is a relatively rare but important cause of major respiratory problems in the neonatal period. Vocal cord paralysis is the second most common cause of congenital airway obstruction presenting with neonatal stridor. Vocal cord palsy is usually unilateral and most often linked with birth trauma. Bilateral palsy can be associated with other congenital anomalies especially central nervous system including Arnold-Chiari malformation. The current report describes a case of idiopathic congenital bilateral vocal cord paralysis and severe enough to require tracheostomy.

Key words: Newborn, bilateral vocal cord paralysis, tracheostomy

GİRİŞ

Yenidoğan döneminde doğum sonrası solunum yetersizliğinin ender görülen nedenleri arasında üst solunum yollarının gelişim bozuklukları önemli yer almaktadır. Klinik olarak ayırıcı tanıda solunum yetersizliği ile birlikte stridorun olması bu durumları düşündürmektedir. Konjenital stridorun %60 oranında en sık nedeni laringomalazi iken, 2. sıklıkta vokal kord paralizisi (VKP) ve daha az sıklıkta subglottik stenoz, trakeal hipoplazi ile trakeal web görüldüğü bilinmektedir

Yazışma adresi:

Ali BÜLBÜL, Şişli Etfal EAH, Yenidoğan Kliniği,
Şişli-İstanbul
Tel: (0212) 231 22 09 / 1601
Email: drbulbul@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 13 Ağustos 2008 / August 13, 2008
Kabul tarihi / Date of acceptance: 22 Ağustos 2008 / August 22, 2008

(1,2).

Yenidoğan döneminde VKP genellikle fiziksel doğum travması ile birlikte tek taraflı görülrken nadiren iki taraflı saptanır. İki taraflı vokal kord paralizisi özellikle santral sinir sistemi anomalileri (Hidrosefali, Ensefalozel, Serebral nükleer disgenezi, Meningomiyelosel, Goldenhar's sendromu ve Arnold-Chiari malformasyonu) ile birlikte saptanır (1,3,4). Santral sinir sistemi anomalilerinde pons ve vermisin spinal kanala herniasyonu sonucunda N. Vagus'un gerildiği ve buna bağlı olarak vokal kord abduktör kaslarında paralizi geliştiği ileri sürülmektedir (1,4).

İdiopatik konjenital bilateral VKP ise yenidoğan döneminde stridorun en sık görülen ikinci nedeni olan vokal kord paralizileri içerisinde yer alır (1). Hastalığın görme sıklığı bir milyonda 0.75 olarak tahmin edilmektedir (3). Kesin olarak nedeni bilinmemekle birlikte bu bebeklerde

solunumun inspiratuvar bölümünde vokal kordlarda abduksiyon yetersizliği olduğu bildirilmektedir (3). Klasik tedavide trakeostomi açılarak solunum yolunun açık kalması sağlanır (2,3). Günümüzde yenidoğan bebekler için uygun boyutlarda ve fleksibl endoskopî cihazlarının geliştirilmesi ile tanı ve tedavinin planlanmasında önemli değişiklikler sağlanmış, hastaların belirli bir kısmının trakeostomi açılmadan izlenebileceği bildirilmiştir (3). Yazımızda doğum travması hikayesi olmayan ve tetkiklerinde sinir sistemi anomalisi saptanmayan idiopatik konjenital bilateral vokal paralizi tanısı alan bir olgu sunuldu.

OLGU

Bebek A, 38 gebelik haftalık, erkek, annede mükerrer sezaryan anemnezi olması nedeniyle sezaryan yöntemiyle sorunsuz olarak doğdu. Doğum sonrası ilk değerlendirmede Apgar skoru 1. dakika 6, 5.dakika 7 idi. Doğum sonrası hırıltılı solunumu ve morarması saptanan bebek ileri tetkik ve tedavi amacıyla yenidoğan servisine yatırıldı.

Öz geçmiş: anne gebelik süresince takipli olduğunu ve bir sorun yaşamadığını ifade ediyor du. Soy geçmiş: aralarında 1. derece kuzen akrablığı olan 34 yaşında sağlıklı anne ve 36 yaşında sağlıklı babanın yaşayan 3. çocuğu idi. G3P3A0. Fizik muayene bulguları: Doğum ağırlığı: 3820 g (50-75 persantil), boy: 53.5 cm (50-75 persantil), baş çevresi 34.5 cm (25-50 persantil) idi. Genel durumu orta, yenidoğan refleksleri canlı, spontan aktivitesi iyi idi. Kalp atım hızı 134/dk, kan basıncı 90/50 mmHg, ateş 36.4 °C saptandı. Yüzünde ve ekstremite uçlarında siyanoz mevcuttu. İnterkostal, suprasternal çekimeleri ve inspirometrik belirgin stridoru vardı. Tüm akiçer alanlarında kaba raller mevcuttu. Sol el 5. parmak lateralinde polipoid oluşum dışında anomali saptanmadı. Diğer sistem muayenelerinde bir özellik yoktu.

Klinik Seyir: Doğum sonrası stridor ve morarması olan bebeğin, üst solunum yolu değerlendirilmesinde bir patoloji saptanmayınca larinksin değerlendirilmesi amacıyla Kulak Burun Boğaz Kliniği'nden konsültasyon istendi. Ön planda la-

ringomalazi düşünülen bebeğin takibi önerildi. Bu dönemde incelenen kan sayımı ve arter kan gazı değerleri normal sınırlarda saptandı. Biyokimya değerlerinden kalsiyum 7.1 mg/dl saptanırken diğer analizler normal idi. Bebeğin takibenin yaşamının 8. gününde stridorunun devam etmesi ve oral beslenme esnasında morarma atakları geçirmesi nedeniyle rigid larinkoskop ile yapılan larinks muayenesinde bilateral vokal kord paralizisi saptandı. Bu nedenle orogastrik sonda ile beslenmeye devam edildi. Eşlik eden santral sinir sistemi anomalileri açısından yapılan kranial ultrason, kranial, servikal ve toraks tomografilerinde patoloji saptanmadı. Sol el lateralinde polipoid yapı olması nedeni ile yapılan renal ultrason değerlendirme de normal bulundu. Yaşamın 19. gününde biberon ile beslenme denendi ancak bebekte siyanoz ve solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine tanı ve girişimsel tedavi uygulanması (trakeostomi açılması) amacıyla İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı ile konsülte edildi. Yapılan fleksibl endoskopik larinks muayenesinde bilateral parsiyel vokal kord paralizisi doğrulandı. Vokal kord fonksiyonlarının geri gelebileceği düşününlerek takibe alındı. Yaşamının 32. ayında biberon ile beslenme tekrar denendi ancak solunum zorluğunun devam etmesi ve morarma ataklarının tekrar saptanması üzerine 35. gündə trakeostomi açıldı. Trakeostomi sonrası 5. günündə tamamen oral beslenmeye başlandı. Aileyeye bebeğin bakımına yönelik eğitim verilerek, bebek yaşamının 44. gününde takip edilmek üzere taburcu edildi.

Hipokalsemi nedenine yönelik yapılan analizlerde bebeğin paratiroid hormon düzeyi 51.9 pg/ml (normal aralık: 15-65) ve 25(OH) D vitaminini düzeyi: 9.4 ng/ml (normal aralık: 10-50) saptandı. D vitamin eksikliği nedeniyle annede bakılan analizlerde ise paratiroid hormon düzeyi: 100 pg/ml saptandı, diğer analizler normal idi. Bebeğe konjenital D vitamini eksikliği tanısı konularak 800 IU/gün D vitamini ve oral kalsiyum laktat (1 g/kg/gün, 2 dozda) başlandı. Bebeğin takiplerinde hipokalseminin düzeldiği saptanınca yaşamının 2. ayında oral kalsiyum desteği kesildi.

TARTIŞMA

Yenidoğan döneminde vokal kord paralizisi genellikle tek taraflı görülür. Bu bebeklerin anamnezinde obstetrik doğum travması, ağır asfiktik doğum, konjenital kalp hastalığı, nöromotor hastalık ve konjenital anomaliler yer alır (2,5). Bilateral vokal kord paralizisi ise yenidoğan döneminde nadiren görülür ve doğumdan sonra stridor ile klinik bulgu verir. Doğum sonrası saptanan stridorun en sık nedeni laringomalazi iken ikinci siklikta vokal kord paralizileri yer alır. Özellikle santral sinir sistemi anomalileri ile birlikte görülen bilateral vokal kord paralizisinin fizyopatolojisinde pons ile vermisin servikal kanala herniasyonuyla kraniyal sinirlerin gerildiği, bu durumun VKP'ne neden olduğu, herniasyonun cerrahi olarak düzeltildiği durumda VKP'nin gerilediği bildirilmektedir (4,5). Bilateral vokal kord paralizilerinin çok az bir kısmı idiopatik konjenital bilateral vokal kord paralizisidir (1). Bu hastalarda ek anomali saptanmaz. İdiopatik konjenital bilateral vokal kord paralizisinin tanısını koymak için doğumdan sonra stridor olmasının yanında, üst ve alt hava yollarında başka anomali olmaması, doğumda vakum veya forceps kullanılmaması, obstetrik ve doğum travması olmaması, santral sinir sistemi görüntülemelerinde patoloji olmaması, nöromusküler hastalık olmaması, başka konjenital anomalilerinin olmaması ve ailede vokal kord paralizi hikayesi olmaması şartları gerekir (1,6). Kesin tanının fleksibl endoskopik yöntemle konulması en iyi yöntem olarak kabul görmektedir (1,2,3,6).

Son 20 yılda bildirilen çalışmalarla bilateral vokal kord paralizisinde %9-80 oranında trakeostomi açıldığı bildirilmektedir (3). Bu bebeklerin izlemesinde %29-71 oranında vokal kord fonksiyonlarının spontan olarak geri geldiği ve trakeostomi ihtiyacının 6 ay- 11 yıl arasında devam ettiği bildirilmiştir (3). Spontan olarak fonksiyon-

ların geri gelmediği hastalarda vokal laterizasyonu, sağ vestibulektomi, epiglottoplasti, krikofarengel miyotomi ve sağ aritenoidektomi cerrahi yöntemleri uygulanmaktadır (1,3,7). Halen bilateral vokal kord paralizisinde trakeostomi açılma zamanı ile ilgili kabul görmüş bir zaman bildirilememekte, bazı çalışmalarda spontan olarak vokal kord fonksiyonlarının 6 ay – 11 yıl içerisinde geri gelebildiği bu nedenle trakeostomi açılma kararının 1 yaşına kadar beklenebileceği ileri sürülmüştür (5). Miyamoto ve ark yaptığı çalışmada bilateral vokal kord paralizi tanılı 22 hastadan 14'ünün spontan olarak düzeldiği, trakeostomi uygulanan hastalarda morbidite gelişme oranının yüksek bulunduğu ve trakeostomili olan hastalarda vokal kordun fonksiyonunu yeniden kazanma oranının daha az olduğu bildirilmiştir (3). Ancak hastanın diğer birlikte bulunan anomalilerine, klinik durumuna ve akciğer fonksiyonlarına göre trakeostomi kararının verilmesi uygun olacaktır.

Olgumuzda doğumdan hemen sonra stridorun başlaması, doğumun sezaryen ile travmasız sonlanması ve asfiksİ bulgularının olmaması, yapılan incelemelerde santral sinir sistemi ve diğer organlarda anomali olmaması, aile anemnezinde vokal kord paralizisi hikayesi olmaması özellikleri ile idiopatik konjenital bilateral vokal kord paralizisi tanısı kondu. Olgunun fleksibl endoskopik değerlendirmesinde tanı doğrulandı. Klinik olarak beslenme esnasında stridorun artması ve morarma ataklarının tekrarlaması nedeni ile trakeostomi açılması gerekti.

Doğum sonrası solunum yetersizliğinin nadir bir nedeni konjenital stridordur. Konjenital stridor nedenleri içerisinde çok nadir olarak bilateral VKP yenidoğan döneminde görülebilir. Uygun hava yolanın sağlanmasında trakeostomi yöntemi uygulanabilir. Vokal kord paralizisi tanısı almış bebeklerde özellikle santral sinir sistemi anomalileri olmak üzere eşlik eden diğer patolojiler açısından incelenmesi gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Berkowitz RG. Natural history of tracheostomy-dependent idiopathic congenital bilateral vocal fold paralysis, 136: 649-652, 2007.
2. Daniel SJ. The upper airway: congenital malformations. Paediatr Respir Rev, 7: 260-263, 2006.
3. Miyamoto RC, Parikh SR, Gellad W, Licameli GR. Bilateral congenital vocal cord paralysis: a 16-year institutional review, 133: 241-245, 2005.
4. Gulcan H, Onal C, Arslan S, Bayindir T. Bilateral vocal cord paralysis in newborns with neuraxial malformations--two case reports--.Neurol Med Chir (Tokyo), 45: 536-539, 2005.
5. de Gaudemar I, Roudaire M, François M, Narcy P. Outcome of laryngeal paralysis in neonates: a long term retrospective study of 113 cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 34: 101-110, 1996.
6. Hasniah AL, Asiah K, Mariana D, Anida AR, Norzila MZ, Sahrir S. Congenital bilateral vocal cord paralysis. Med J Malaysia, 61: 626-629, 2006.
7. Johnson DG, Gray S, Smith M, Kelly S. Vocal fold paralysis and progressive cricopharyngeal stenosis reversed by cricopharyngeal myotomy. J Pediatr Surg, 39: 1715-1718, 2004.