

Pnömotoraks ve Pnömomediastinum ile Kendini Gösteren Doğumsal Supraglottik Kist

Congenital Supraglottic Cyst Presented with Pneumothorax and Pneumomediastinum

Metin TAN*, Hacer ERGİN**, Özmert Muhammet Ali ÖZDEMİR**, Mehmet SEYHAN***, Funda TÜMKAYA****, Özkan HEREK*****

*Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

**Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Denizli

***Servergazi Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Denizli

****Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Denizli

*****Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Denizli

ÖZ

Doğumsal larinks kistleri 100000 canlı doğumda 1,82 sıklıkta görülür; glottis (%58,2), vallekula (%10,5), epiglot (%10,1) veya aryepiglottik bölgeden köken alırlar. Doğumsal supraglottik kist (DSK), çoğunlukla doğumdan hemen sonra ciddi siyanoz ve stridor ile ortaya çıkar. Acil müdahale edilmezse pnömomediastinum, pnömotoraks, asfiksi ve ölüme yol açabilir. Gebelik öyküsünde polihidramnios varlığı ve fetal ultrasonografi veya manyetik rezonans görüntüleme servikal anekoik kitle saptanması tanıyı destekleyebilir, ancak kesin tanı fleksible fiberoptik laringoskopi ile konur. En iyi tedavi kistin endoskopik veya servikal yaklaşımla çıkarılmasıdır. Bu makalede doğumdan hemen sonra pnömotoraks ve pnömomediastinum gelişen, indirek laringoskopi ve bilgisayarlı tomografi ile tanı konulan, doğumunun 3. gününü laringoskopik kist marsupiyalizasyonu yapılan bir DSK olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: doğumsal supraglottik kist, yenidoğan

ABSTRACT

Congenital laryngeal cysts are observed at a frequency of 1.82 per 100.000 live births. They arise from the glottic area (58.2%), vallecula (10.5%), epiglottis (10.1%) or aryepiglottic fold. Congenital supraglottic cysts usually become symptomatic immediately after birth, with severe cyanosis and stridor. Without urgent intervention, it can lead to pneumomediastinum, pneumothorax, neonatal asphyxia and even mortality. Polyhydramnios in antenatal history and anechoic mass in the fetal cervical ultrasound or magnetic resonance imaging may support the diagnosis but the definitive diagnosis is made only by flexible fiberoptic laryngoscopy. The best treatment is to remove the cyst using endoscopic or cervical approach. In this paper a case with congenital supraglottic cyst who developed pneumothorax and pneumomediastinum, and diagnosed during indirect laryngoscopy, and treated with laryngoscopic marsupialization in the 3rd day of birth is presented.

Keywords: congenital supraglottic cyst, newborn

GİRİŞ

Doğumsal larinks kistleri 100000 canlı doğumda 1,82 sıklıkta görülür⁽¹⁾. Literatürde ilk olarak 1881'de Abercrombie tarafından rapor edilmiştir⁽²⁾. Doğumsal larinks kistleri %58,2 glottis, %10,5 vallekula, %10,1 epiglot ve aryepiglottik bölgeden köken alırlar⁽³⁾. Larinks düzeyindeki kistlerde ses kısıklığı, boğuk

ses, siyanoz ve stridor izlenirken; ses tellerinin altındaki kistlerde trake ve subglottik bölgede inspiratuar stridor ve öksürük krizleri görülmektedir. Fizik muayenede takipne, stridor, siyanoz, solunum seslerinde azalma, wheezing, ronküs ve ateş saptanabilir⁽⁴⁻⁸⁾. DSK, çoğunlukla doğumdan hemen sonra üst solunum yolu tıkanıklığına bağlı ciddi stridor, siyanoz ile kendini gösterir, hemen müdahale edilmezse pnömo-

Alındığı tarih: 30.08.2015

Kabul tarihi: 19.12.2016

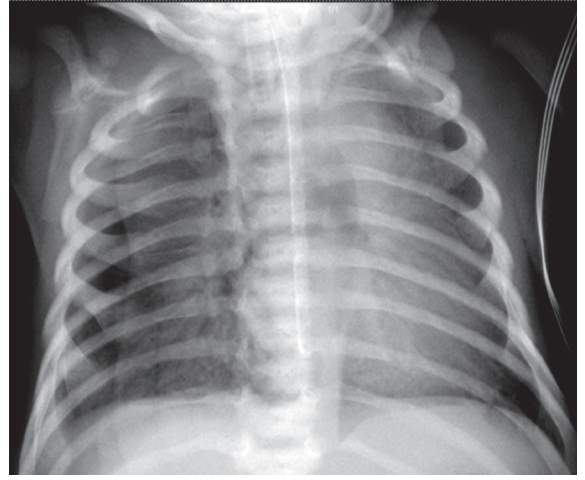
Yazışma adresi: Uzm. Dr. Metin Tan, Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Denizli

e-posta: metintan72@yahoo.com

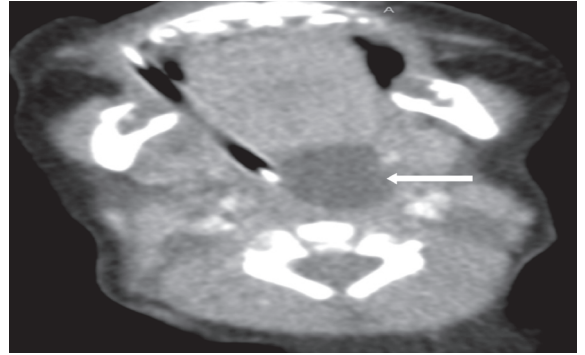
mediastinum, pnömotoraks, neonatal asfiksi ve ölümle sonuçlanabilir. Erken bebeklik döneminde nadiren belirgin bir solunum sıkıntısına yol açmadan beslenme sırasında sorunlar, büyümede gerilik, zayıf sesle ağlama ve uyku apnesi ile seyredebilir, erişkinlerde genellikle semptomsuzdur (7,9,10). Larinks kisti tanısında fleksible fiberoptik laringoskopi, bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans görüntüleme ve ultrasonografi kullanılmaktadır (11). Bu makalede doğumdan sonra pozitif basınçlı ventilasyona cevap veremeyen ve zor entübe edilen, takipte pnömotoraks ve pnömomediastinum gelişen, direkt laringoskopi ve servikal tomografide DSK saptanan ve 3 günlükken endoskopik kist marsupiyalizasyonu uygulanan bir term yenidoğan sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Otuz yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden 40 haftalık olarak dış merkezde vajinal yolla, vakum yardımıyla 2900 g ağırlığında doğan, ailenin erkek bebeği 4 saatlikken entübe durumda hastanemize getirildi. Doğumda ağlamayan, solunumu olmayan ve siyanoz gelişen bebeğin, pozitif basınçlı ventilasyona yanıt vermeyince güçlükle entübe edildiği, 1. ve 5. dk. Apgar skorlarının sırasıyla 3 ve 5 olduğu; kan gazları incelemesinde pH 6,9, pCO₂ 68, pO₂ 65, HCO₃ 8,9, BE -17,4 saptanarak mekanik ventilatörde izlendiği, 2 saatlikken klinik bulgular ve oksijen saturasyonu düzelince ekstübe edildiği, ancak inspiratuvar stridor ve ile interkostal retraksiyonların başlaması, oksijen saturasyonunun düşmesi üzerine yeniden entübe edildiği öğrenildi. Gelişteki fizik muayenede, siyanoz (SpO₂ % 86), takipne, interkostal retraksiyonlar, hipoaktivite, hipospadias, sağ akciğerde %20 oranında olmak üzere iki taraflı pnömotoraks ve pnömomediastinum saptandı (Şekil 1). Laboratuvar incelemesinde pH 7,28, pCO₂ 33, HCO₃ 15, BE -10, Hb 17,2 g/dl, lökosit 20,300/mm³, trombosit: 171000/mm³, periferik yaymada toksik granülasyon negatif, CRP negatif, kan şekeri 77 mg/dl, AST 104 IU/L, ALT 28 IU/L, PT 13,5 sn (10-13,9), aPTT 26,6 sn (34-51), FT4 1,6 ng/dL TSH 3,8 uIU/mL bulundu. Ventilatörde SIMV modunda izlenen hastaya, kendiliğinden düzeleceği düşünülerek pnömotoraks için tüp torakostomi uygulanmadı. Servikal bilgisayarlı tomografide orofarinks lümenini daraltan, aşağıda epiglot köküne uzanan, yaklaşık 19x16 mm boyutlarında düzgün sınırlı kistik kitle saptandı.



Şekil 1. Posteroanterior akciğer grafisinde iki taraflı pnömotoraks.



Şekil 2. İntravenöz opak madde enjeksiyonundan sonra aksiyal BT kesitinde supraglottik düzeyde, yukarıda dil köküne uzanan 22x15 mm boyutlarında kistik lezyon (beyaz ok).

dı. Her iki parotis ve submandibuler bezler ile tiroid normaldi (Şekil 2). Bebek üç günlükken ameliyata alındı; inhaler olarak sevoflurane ile anestezisi uygulandı, kas gevşetici yapılmadan solunumun devam edilmesine izin verildi. Endotrakeal entübasyondan önce direkt laringoskopide, epiglot ile dil kökü arasında supraglottik düzeyde ve larinks girişini kısmen kapatan, üzeri normal mukoza ile kaplı 2x1,5 cm çapında bir kistle karşılaşıldı. Ses telleri normal olan hastada endotrakeal entübasyondan sonra kist içeriğinin aspirasyonla boşaltılmasının ardından laringoskopik marsupiyalizasyon uygulandı. Yapılan işleme bağlı larinks mukozasında ödem gelişebileceği düşüncesiyle bebek işlemden sonraki 10 gün entübe olarak izlendi ve 16. günde taburcu edildi. Kontrollerde fizik muayenesi, büyüme-gelişmesi normal olan bebeğin 17 aylık izleminde herhangi bir sorunla karşılaşılmadı.

TARTIŞMA

Doğumsal larinks kistleri, yenidoğan veya erken bebeklik döneminde stridor ve solunum sıkıntısının nadir bir nedenidir, ancak ölümcül olabilirler ^(12,13). Tek merkezli bir çalışmada 15 yılda yalnız 20 olgu toplanabilmiştir ⁽¹⁴⁾. Larinks kistleri bulunduğu yer ve patogeneze göre sakküler ve duktal, yaşa göre ise doğumsal ve erişkin tip olarak ikiye ayrılır. Duktal kistler tüm doğumsal larinks kisti olgularının %75'ini oluşturur. Submukozal bezlerin tıkanması veya lenfanjiomatöz malformasyonu sonucu oluşan duktal kistler vallekula bölgesinde yer alır ve daha sık görülür. Sakkül bölgesinde yer alan sakküler kistler larinksin bu bölgesinin kistik genişlemesi sonucu oluşur ^(15,16). DSK, doğumdan öncesi 28. haftada ultrasonografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile doğumdan sonrasında ise fleksibl laringoskopi ile tanımlanabilir ^(8,17). Tanının doğumdan önce konması, doğum sırasında olası bir acil girişim için hazırlıklı olunmasını sağlamaktadır ⁽¹⁸⁾. Hava yolu tehlikeye girdiğinde kistin aspirasyonu entübasyonu kolaylaştırılmaktadır ^(7,18). DSK nadir görüldüğünden, doğumdan sonra solunum sıkıntısı ve stridoru olan bebeklerde sıklıkla benzer klinik bulgular veren laringomalasi düşünülür. DSK olgularında belirtiler çoğunlukla ilk hafta içinde ortaya çıkmakta, ancak nadiren solunum sorunu olmadan birkaç ay sonra yalnızca büyüme geriliği ile getirilen olgular da bildirilmektedir ⁽¹⁹⁾. Doğumdan önce tanı almayan olgumuzda klinik bulguların doğumdan hemen sonra ortaya çıktığı, pozitif basınçlı ventilasyona yanıt alınmayınca entübe edildiği öğrenilmiştir.

Doğumsal larinks kistlerine bağlı hava kaçağı sendromları yenidoğanlarda çok nadirdir. Literatürde DSK ile birlikte pnömotoraks ve pnömediastinum saptanan yalnız bir term yenidoğan bildirilmiştir ⁽²⁰⁾. DSK; hem hipofarinkse yaptığı kitle etkisiyle hem de epiglotun ön-arka düzlemde yer değiştirmesine neden olarak hava yolu tıkanmasına yol açabilmektedir ^(8,16). DSK'ye bağlı hava yolu tıkanıklığı, hava yolu direnci ve basınç artışına, basınç artışı alveollerde genişleme ve yırtılmaya sonuçta da pnömotoraksa yol açmaktadır ^(21,22). Dört saatlikken entübe şekilde hastanemize getirilen olgunun gelişinde çekilen akciğer grafisinde saptanan pnömediastinum ve iki taraflı pnömotoraks tüp torakostomiye gerek kalmadan, %100 oksijen tedavisiyle kendiliğinden gerilemiştir.

Bulgular benzer olduğu için DSK olgularında ayırıcı tanıda, laringomalasi, hemanjiom, kistik higroma, hamartom, dermoid kist, teratom, tiroglossal kist ve lingual tiroid dokusu düşünülmelidir ^(17,19). Endoskopik muayenede dil kökü ve vallekula incelenmeli, laringomalasi varlığı araştırılmalıdır ^(16,19,23). Ayırıcı tanı için yan boyun grafisi, manyetik rezonans görüntüleme, tiroid sintigrafisi gerekebilir ^(8,17). Laringomalasisi bulunmayan olgumuzun boyun bilgisayarlı tomografisinde DSK ile uyumlu görüntü saptandı; parotis, tiroid ve submandibuler bezler normaldi. Cerrahi işlemden sonra stridor ve solunum sıkıntısı kayboldu.

Doğumsal larinks kistlerinde endoskopik eksizyon, de-roofing, laringofissür ve yan faringotomi gibi çeşitli cerrahi seçenekler vardır ⁽²⁾. DSK'nin kesin tedavisi direkt laringoskopi ile kist marsupiyalizasyonu olup, işlem karbondioksit lazer, elektrokoter veya mikrodiseksiyon ile yapılabilir ^(7,11). Supraglottik kitlenin entübasyonu engellediği durumlarda basit kist aspirasyonu yapılabilir, ancak kistin tekrar oluşma riski nedeniyle bu işlem ancak geçici bir yöntem olarak düşünülmelidir ^(2,24). Olgumuza 3 günlükken kistin boşaltılmasının ardından laringoskopik marsupiyalizasyon uygulanmış ve işlem sırasında ve 17 ayı bulan izlem süresince herhangi bir sorunla karşılaşmamıştır.

Sonuç olarak, solunum sıkıntısı, stridor ve/veya siyanozla gelen, polihidramniyos öyküsü olan yenidoğanlarda, ayırıcı tanıda, nadir de olsa DSK düşünülmeli ve erken tanı- tedavinin yaşam kurtarıcı olduğu unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Pak MW, Woo JK, vanHasselt CA. Congenital laryngeal cysts: current approach to management. *J Laryngol Otol* 1996;110:854-6. <https://doi.org/10.1017/S0022215100135157>
2. Lee WS, Tsai CSS, Lin CH, Lee CC, Hsu HT. Airway obstruction caused by a congenital epiglottic cyst. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;53:229-33. [https://doi.org/10.1016/S0165-5876\(00\)82012-1](https://doi.org/10.1016/S0165-5876(00)82012-1)
3. Arens C, Glanz H, Kleinsasser O. Clinical and morphological aspects of laryngeal cysts. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1997;254:430-6. <https://doi.org/10.1007/BF02439974>
4. Aydoğan LB, Tuncer U, Soylu L, Kiroğlu M, Ozsahinoglu C. Rigid bronchoscopy for the suspicion of foreign body in the airway. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70:823-8.

- <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2005.09.010>
5. **Cutrone C, Pedruzzi B, Tava G, Emanuelli E, Barion U, Fischetto D, et al.** The complimentary role of diagnostic and therapeutic endoscopy in foreign body aspiration in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75:1481-5.
<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.08.014>
 6. **Zur KB, Litman RS.** Pediatric airway foreign body retrieval: surgical and anesthetic perspectives. *Paediatr Anaesth* 2009;19:109-17.
<https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2009.03006.x>
 7. **Gutiérrez JP, Berkowitz RG, Robertson CF.** Vallecular cysts in newborns and young infants. *Pediatr Pulmonol* 1999;27:282-5.
[https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1099-0496\(199904\)27:4<282::AID-PPUL10>3.0.CO;2-G](https://doi.org/10.1002/(SICI)1099-0496(199904)27:4<282::AID-PPUL10>3.0.CO;2-G)
 8. **Sands NB, Anand SM, Manoukian JJ.** Series of congenital vallecular cysts: a rare yet potentially fatal cause of upper airway obstruction and failure to thrive in the newborn. *J Otolaryngol Neck Surg* 2009;38:6-10.
 9. **Dada MA.** Laryngeal cyst and sudden death. *Med Sci Law* 1995;35:72-4.
 10. **Tibesar R, Thompson DM.** Apnea spells in an infant with vallecular cyst. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003; 112:821-5.
<https://doi.org/10.1177/000348940311200914>
 11. **Ahrens B, Lammert I, Schmitt M, Wahn U, Paul K, Niggemann B.** Life-threatening vallecular cyst in a 3-month-old infant: case report and literature review. *Clin Pediatr* 2004;43:287-90.
<https://doi.org/10.1177/000992280404300312>
 12. **Holinger LD.** Etiology of the stridor in the neonate, infant and child, *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1980;397-400.
<https://doi.org/10.1177/000348948008900502>
 13. **Martin WP, John KSW, Charles AVH.** Congenital laryngeal cyst: current approach to management. *J Laryngol Otolaryngol* 1996;110:854-6.
 14. **Michell DB, Irwin BD, Bailey CM, Evans JNG.** Cysts of the infant larynx. *J Laryngol Otol* 1987; 833-7.
<https://doi.org/10.1017/S0022215100102828>
 15. **Hsieh WS, Yang PH, Wong KS, Li HY, Wang ECR, Yeh TF.** Vallecular cyst: an uncommon cause of stridor in new born infants. *Eur J Pediatr* 2000;159:79-81.
<https://doi.org/10.1007/PL00013809>
 16. **Yao TC, Chiu CY, Wu KC, Wu LJ, Huang JL.** Failure to thrive caused by the coexistence of vallecular cyst, laryngomalacia and gastroesophageal reflux in an infant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68:1459-64.
<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2004.06.004>
 17. **Tuncer U, Aydogan LB, Soylu L.** Vallecularcyst: a cause of failure to thrive in an infant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;65:133-5.
[https://doi.org/10.1016/S0165-5876\(02\)00078-2](https://doi.org/10.1016/S0165-5876(02)00078-2)
 18. **Cuillier F, Samperiz S, Testud R, Fossatis P.** Antenatal diagnosis and management of a vallecular cyst. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20:623-6.
<https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.2002.00860.x>
 19. **Wong KS, Hsueh YL, Huang TS.** Vallecular cyst synchronous with laryngomalacia: presentation of two cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;113:621-4.
<https://doi.org/10.1177/019459989511300516>
 20. **Bamba H, Hirasugi K, Okano H, Nishio T, Uno T, Hisa Y.** A newborn case of congenital laryngeal cyst complicated with pneumothorax and pneumo- mediastinum. *Auris Nasus Larynx* 2006;2:207-10
<https://doi.org/10.1016/j.anl.2005.09.006>
 21. **Madansky DL, Lawson EE, Chernick V, Taesch Jr HW.** Pneumothorax and other forms of pulmonary airleak in newborns. *Am Rev Respire Dis* 1979;120:729-37.
 22. **Donahoe PK, Stewart DR, Osmond JD, Hendren WH.** Pneumoperitoneum secondary to pulmonary airleak. *J Pediatr* 1972;81:797-800.
[https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(72\)80109-4](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(72)80109-4)
 23. **Cheng KS, Ng JM, Li HY, Hartigan PM.** Vallecular cyst and laryngomalacia in infants: report of six cases and airway management. *Anesth Analg* 2002;95:1248-50.
<https://doi.org/10.1097/00000539-200211000-00026>
 24. **Öğreden Ş, Karaman E, Işıldak H, Kaytaç A.** Yenidoğanda konjenital laringeal kist. *Türk Otolarengoloji Arşivi* 2009;47:99-102.