

Fetal Orofarengeal Tümörler ve EXIT İşlemine Doğum Hekimi Açısından Bakış

The Point of View by Obstetricians to the Fetal Oropharyngeal Tumors and EXIT Procedure: Case Report

Dr. Fatma TUNÇAY ÖZGÜNEN,^a
Dr. Ümran KÜÇÜKGÖZ GÜLEÇ,^a
Dr. İsmail Cüneyt EVRÜKE,^a
Dr. Kenan ÖZCAN,^b
Dr. Çiğdem AĞCABAY,^a
Dr. Talip Oktay KADAYIÇI^a

^aKadın Hastalıkları ve Doğum AD, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana

^bYenidoğan Kliniği, Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Elazığ

Geliş Tarihi/Received: 08.09.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 14.01.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Ümran KÜÇÜKGÖZ GÜLEÇ
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, Adana,
TÜRKİYE/TURKEY
ukucukgoz@yahoo.com

ÖZET Fetal orofarengeal tümörler hava yolunu tıkama potansiyeli olduğu için doğumda acil yenidoğan müdahalesi gerektiren kitlelerdir. Hava yolu sağlanamadığında hipoksi, asidoz gelişebilir, kalıcı nörolojik sekel ve ölüme sebep olabilirler. Malformasyonu düzelterek normal gelişimini sağlayacak bebeklerde bu komplikasyonlar oldukça trajiktir. Bu nedenle bu olgularda doğumun mümkün olduğu kadar elektif koşullarda ve sezaryenle yapılması uygundur. Eks utero intrapartum tedavi (EXIT) yenidoğanda hayatı tehdit edebilecek bir hava yolu obstrüksiyonunun kontrollü yönetimine izin veren bir işlemdir. Bu işlemde fetusun kısmi doğumu esnasında plasental dolaşım devam ederken yenidoğanın hava yolu açıklığının sağlanması amaçlanmaktadır. Hava yolu tıkanıklığı açısından yüksek riskli yenidoğanda hava yolu; acil endotrakeal entübasyon veya trakeostomi ile sağlanabilir. EXIT işleminin başarısı için uterin relaksasyon, fetal-plasental kan akımının devamının sağlanması ve multidisipliner çalışma esastır. Bu yazıda; 3. trimesterde fetal orofarengeal tümör sağlanan ve doğumlarında EXIT işlemi denenmiş 3 olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Hava yolu tıkanıklığı; baş ve boyun tümörleri; prenatal tanı

ABSTRACT Foetal oropharyngeal tumors have the potential to obstruct the airway, because of this risk they are the tumors which needs emergency neonatal interventions. If airway patency cannot be achieved, acidosis and hypoxia can occur and lead to irreversible neurological injury or death. This complication seems even more tragic considering that many of these babies will develop normally if the malformation can be corrected. As a result of this, delivery must be done in elective conditions and by Cesarean section. Ex utero intrapartum treatment (EXIT) is a procedure, which lets controlled management of the airway obstruction which may be a threat to the newborns life. The aim of this treatment is to maintain newborns airway opening during the placental circulation at the partial delivery of the fetus. Foetal airway control is achieved emergency endotracheal intubation or tracheostomy in infants with high-risk airways. Uterine relaxation, maintenance of foetal-placental blood flow and multidisciplinary team is critical for successful EXIT procedures. We are presenting 3 cases with fetal oropharyngeal tumor at third trimester and who had EXIT during delivery.

Key Words: Airway obstruction; head and neck neoplasms; prenatal diagnosis

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2010;20(4):247-51

Fetal baş boyun tümörleri nadir görülmesine rağmen hava yolu obstrüksiyonuna neden olabileceğinden ayrıntılı olarak değerlendirilerek doğumda acil müdahale için hazırlıklı olunmalıdır. Hava yolu obstrüksiyonunun varlığı ve derecesinin değerlendirilmesinde polihidramnios varlığı gibi indirekt bulgular da yardımcı olur.

Eks utero intrapartum tedavi (EXIT) işlemi yenidoğanda hayatı tehdit edebilecek hava yolu tıkanıklarında uygulanan ve fetomaternal dolaşım devam ederken uygun hava yolunun sağlanmasını amaçlayan işlemleri (endotrakeal entübasyon, bronkoskopi, trakeostomi, kitle eksizyonu gibi) kapsar. Girişimde multidisipliner yaklaşım gerektiği için organizasyonu sağlayan; hastayı ilk gören, kitleyi değerlendirip işlemi planlayan kadın hastalıkları ve doğum uzmanı olmalıdır.

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

Hasta, 39 haftalık gebelikte, 3. trimesterde tanı konan fetal oral kitle nedeniyle refere edildi. Obstetrik anamnezinde kayda değer bir bulgu yoktu. Ultrasonografide ağızdan dışarı taşan yaklaşık 85 × 88 mm boyutlarında solid ve kistik komponentler içeren kitle saptandı. Diğer organ sistemleri normal görünümde olup amniyon sıvısı miktarı normaldi.

Kitlenin renkli Doppler analizinde vasküler ve düşük dirençli akım gösteren damarsal yapıdan zengin bir yapıda olduğu görüldü.

Olguda yenidoğan, çocuk cerrahisi, anestezi, KBB konsültasyonları yapıldı, orofarengeal bir teratom veya epignatus olabileceği düşünülerek elektif şartlarda C/S operasyonu ve işlemi planlandı. Regional anestezi uygulandı. Alt segment transvers kesi ile histerotomi yapıldı, fetal başın doğumu ile birlikte spontan solunumunu sağlaması üzerine umbilikal kordon klempe edildi, EXIT işlemine gerek kalmadı. Gözlemlenilen yüzün sağ tarafını ve boyunu da kaplayan kitlenin basısı nedeni ile ağızdan dışarı çıkan büyümüş dil görünüyordu (Resim1). Kırmızı renkli vasküler görünümdeki bu kitlenin hemanjiyom olabileceği düşünüldü. Daha sonra gelişebilecek bir hava yolu tıkanması olasılığı için endotrakeal entübasyon uygulandı.

Apgar 7-9 olan, 3380 g ağırlığındaki erkek bebek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılarak mekanik ventilatörde izlendi (Resim 2).

Tomografide sağ fasiyal yarımında çevre kemik yapılarda destrüksiyona yol açan, hava sütununu oblitere eden, sağ gözü öne doğru iten ancak in-



RESİM 1: Birinci olgunun peroperatif görüntüsü.



RESİM 2: Birinci olgu yenidoğan yoğun bakım ünitesinde.



RESİM 3: Kitlenin tomografik görünümü.

trakraniyal uzanımı mevcut olmayan dev heterojen hipervasküler kitle (hemanjiyom ile uyumlu) bulundu (Resim 3).

Yoğun bakımda izlenirken başlayan abondan kanaması durdurulamayan hasta eks oldu. Post-

mortem biyopsinin patolojik değerlendirilmesi kavernöz hemanjiyom olarak bildirildi.

OLGU 2

Otuz iki yaşında olan hasta 26 haftalık gebelikte oral kitle nedeni ile gönderildi. Ultrasonografide orofarengeal bölgede yaklaşık 43 x 21 mm boyutlarında solid ve kistik komponentler içeren kitle ve polihidramnios saptandı (Resim 4). Takiplerinde kitlenin büyüdüğü, solid komponentinin arttığı fark edildi. Polihidramnios nedeni ile 2 kez amniyoredüksiyon uygulanan hasta 34 haftada eylemin başlaması üzerine Yenidoğan, Çocuk Cerrahi ve Kulak Burun Boğaz uzmanlarına haber verilerek ve EXIT planlanarak C/S operasyonuna alındı. Bebek başı doğduktan sonra göbek kordonu kesilmeden endotrakeal entübasyon denendi, yapılamayınca trakeostomi açılarak hava yolu sağlandı (Resim 5). Apgar 4-7, 2500 g ağırlığında erkek bebek çocuk cerrahisi yoğun bakıma yatırıldı.

Takiplerinde respiratuar distres sendromu gelişen bebeğe sürfaktan uygulanmasına rağmen solunumu düzelmeyerek opere olamadan kaybedildi. Postmortem biyopsinin patolojik değerlendirilmesi hemanjiyom olarak bildirildi.

OLGU 3

Otuz bir yaşında olan hasta 38 haftalık gebelikte fetal boyunda kitle tanısı ile refere edildi. Muayenesinde boynun orta hattından her iki submandibüler bölgeye uzanım gösteren kistik yapıda yaklaşık 10 x 4 x 2 cm büyüklükte kitle saptandı. Gebelik takiplerinde başkaca sorunu olmayan hastaya EXIT işlemi planlanarak elektif şartlarda C/S operasyonuna alındı. Genel anestezi uygulandı. Apgar 8-9, 3300 g ağırlığında kız bebek doğurtuldu (Resim 6). Spontan solunumunu sağlayan ve ağlayan bebek entübe edilmedi, yenidoğan ünitesine alındı. Takiplerinde solunum ve beslenme problemi olmayan bebek 33 günlük iken KBB tarafından kitle eksizyonu için opere edildi. Patoloji sonucu "lenfanjiomatozis, kistik higroma" olarak bildirildi.

TARTIŞMA

Fetal orofarengeal tümörler, hava yolunu tıkama kapasitesi olan nadir görülen tümörlerdir. En sık



RESİM 4: İkinci olgunun 3D ultrasonografik görüntüsü.



RESİM 5: İkinci olguya trakeostomi açıldı.



RESİM 6: Üçüncü olgunun peroperatif görüntüsü.

teratomlar, daha az sıklıkta ise kistik higroma, lenfanjiyoma, hemanjiyoma, konjenital epulis, dermoid kist ve ranula görülmektedir. Bu tümörler, çoğu benign olmasına karşılık doğumda hava yolu tıka-

nıklığına sebep olmaları nedeni ile prognozları kötü olabilen ve doğumda özel hazırlık gerektiren tümörlerdir.¹ İşlemden önce doğru prenatal tanı, kitlenin karakterinin belirlenmeye çalışılması, büyüklüğü, varsa invazyon derecesi ve solunum yoluna bası derecesi değerlendirilmeye çalışılır. Ultrasonografik muayenede her zaman larinks veya trakea gösterilemeyebilir ancak hava yolu obstrüksiyonuna ait indirekt bulgular (dilin ağızdan protrüzyonu, yutmanın azalması, polihidramnios gibi) görülebilir.² Polihidramnios varlığında doğumda hava yolu sağlansa bile, erken doğum ihtimali ve buna bağlı solunum problemleri prognozu ayrıca kötüleştirir.

Hava yolu obstrüksiyonunu daha iyi değerlendirmek ve postpartum kitle rezeksiyonunu planlama amacıyla fetal MR önerilebilir.³

Kitlenin yapısı, kanlanması mutlaka değerlendirilmeli ve postpartum kanama ihtimali düşünülerek gerekli kan hazırlıkları yapılmalıdır. Özellikle kanlanması fazla, solid görünümde, antenatal takibinde hızlı büyüdüğü fark edilen, büyük ve hidropsa neden olan tümöral yapıların varlığında kanama ihtimaline karşı hazırlıklı olunmalıdır. Büyük servikal kitle ve teratomlarda arteriyovenöz şantlar nedeni ile nonimmün hidrops gelişebilir ve bu tür olgularda mortalite ihtimali %98 kadar yüksek olabilir.⁴ Bizim ilk olgumuzda patolojik tanımız hemanjiyoma idi ve bu olgu kanama nedeni ile kaybedildi.

EXIT işleminde amaç fetomaternal dolaşımı kesmeden fetusa etkin bir hava yolu sağlamaktır. Bu amaçla doğum tam gerçekleşmeden baş veya yapılacak işlemin özelliğine göre gövde çıkartıldıktan sonra yapılabilir endotrakeal entübasyon, yapılamıyorsa veya kitlenin özelliğine göre bronkoskopi, trakeostomi ve kitle rezeksiyonu yapılmaya çalışılır. EXIT işlemi başlangıçta konjenital diyafagma hernilerinde uygulanmış, daha sonraları uygulama alanları genişlemiştir. Konjenital yüksek hava yolu obstrüksiyon sendromu (CHAOS) olguları, hava yolunu tıkayan baş-boyun tümörleri, şiddetli mandibular hipoplazilerde hava yolunu sağlamak ve böylece hipoksiyi önlemek için kullanılmaktadır.⁵ Bazı hidrotoraks olgularında fetoma-

ternal dolaşım devam ederken torasentez yapılmak amaçlı da kullanılabilir.

İşlemin optimal yapılabilmesi için multidisipliner yaklaşım şarttır. Operasyon öncesi Kadın Doğum, Yenidoğan, Çocuk Cerrahisi, Pediatrik Radyoloji, Pediatrik ve maternal Anestezi, Kulak Burun Boğaz bölümlerinin birlikte çalışmasını sağlayacak ciddi bir planlama gerekir. Orofarengeal kitlenin yapısı ve doğumda planlanan işlemin özelliğine göre operasyon masasında hekimlerin duruş yerleri ve sıraları belirlenmeli, kullanılacak malzemeler hazır ve steril olarak masada bulunmalıdır. Takımın her bir üyesinin işlem esnasında spesifik bir rolünün olması gerekir. Pediatrik Otorinolarinolojist, tercihen fetus hâlâ plasental dolaşımında iken hava yolunu sağlamakla yükümlüdür.⁶ Fetus sadece hava yolu açılacak kadar çıkartılır ve böylece uteroplasental dolaşım korunmaya çalışılır.^{7,8} Bebeğin dolaşımının takibi kordon pulsasyonu veya steril pulse oksimetre ile izlenebilir. Kordon klempe edilme aşamasında özellikle hava yolu sağlanmasının uzun sürdüğü EXIT işlemlerinde bebeğin kan gazı değerlendirilmelidir. Literatürde hava yolu sağlanmadığı için EXIT ile kitle rezeksiyonu yapılan ve 150 dakikayı bulan sürede tamamlanan olgu vardır.⁹ Plasenta lokalizasyonu ve bebeğin prezantasyonu da planlanan işlem ve komplikasyonlar açısından önem taşıyacaktır.^{9,10}

Bebeğe müdahale sonrası yoğun bakım şartlarında takip ve değerlendirme gerekir. Ek incelemeler ve ilgili dallar ile konsültasyonlar yapılarak doğumdan sonraki yönetim ve tedavi planlanmalıdır.

EXIT işlemi planlanan olguların anestezisi diğer sezaryen doğumlardan farklıdır. Genellikle derin inhalasyon anestezisi tercih edilir. Amaç mümkün olduğunca uterin gevşemeyi sağlamak ve kasılmaları engellemektir. Bu amaçla tokolitikler kullanılabilir. Literatürde uterin gevşeme amaçlı intravenöz nitroglicerol kullanılarak ve kombine spinal epidural anestezi ile yapılan EXIT işlemleri bildirilmiştir.^{11,12} Bizim ilk olgumuz tokal anestezi, diğer iki olgu ise genel anestezi altında yapılmıştır. İki olgumuzda spontan solunumun sağlanması nedeni ile EXIT işlemine gerek kalmamıştır.

Diğer olgumuzda ise dolaşım devam ederken entübasyon denenmiş, yapılamadığı için trakeostomi açılmıştır.

İşlem sonunda uterin kontraksiyonların sağlanması amaçlı oksitosin ve metil ergonovin gibi uterotonikler kullanılarak kanama minimize edilmeye çalışılır. Bir çalışmada EXIT işlemi yapılan sezaryenler, elektif sezaryen olgularıyla maternal morbidite ve kanama açısından karşılaştırılmıştır. Yara yeri komplikasyonları dışında postoperatif hemotokrit seviyeleri ve hastanede kalış süreleri açısından anlamlı fark saptanmamıştır.¹³ Bizim olgularımızda hava yolu obstrüksiyonu açısından tüm olgulara, biri acil alınmış olunmasına rağmen hazırlıklı girilmiş, hava yolu açık olan olgularda EXIT işlemine gerek kalmamıştır. Bir olgumuzda ise hava yolu trakeostomiyle sağlanabilmiştir. İşlem süresinin uzamaması nedeni ile maternal komplikasyonumuz olmamıştır.

Literatürde, en geniş seri 2002 yılında Bouc-hard ve ark. tarafından bildirilmiştir. EXIT uygulanan 31 olgu detaylandırılmıştır. Bu olgulardan 13'üne boyunda kitle nedeni ile EXIT uygulanmış sadece bir olguyu EXIT işlemi süresince kaybettiklerini bildirmişlerdir.¹⁰ EXIT uygulanan 29 boyun-

da kitlesi olan olgu değerlendirildiğinde 2 olgunun endotrakeal tüp dislokasyonu ve hemoraji nedeni ile kaybedildiği bildirilmektedir. Baş, boyun kitleleri nedeni ile uygulanan olgularda en sık izlenen patolojik tanılar kistik higroma ve teratomdur.¹⁴ Bizim olgularımızda patolojik tanılarımız hemanjiyoma ve kistik higroma idi. Çocukluk döneminde 116 hemanjiyom olgusunun değerlendirildiği bir makalede olguların %53'ünde yerleşim yeri baş-boyun olarak bildirilmiş ve %84 olguda lezyonlar yaşamın ilk bir ayında fark edilmiştir.¹⁵ İntrauterin dönemde baş-boyun bölgesine yerleşmiş vasküler lezyonlarda hemanjiyom olasılığı ve yenidoğan döneminde de kanama olasılıkları göz ardı edilmemelidir.

SONUÇ

Hava yolunu tıkaama olasılığı olan ve prenatal dönemde tanı konulan her tür kitlenin detaylı olarak değerlendirilmesi, doğumda gerekebilecek her tür girişim için fetomaternal dolaşımın korunarak yapılabilmesine olanak sağlayan EXIT işlemine hazırlıklı olunması, bu işlemin sorunsuz gerçekleştirilebilmesi için multidisipliner yaklaşımın önemi bu olgu sunumları ile vurgulanmaya çalışılmıştır.

KAYNAKLAR

- De Backer A, Madern GC, van de Ven CP, Tibboel D, Hazebroek FW. Strategy for management of newborns with cervical teratoma. *J Perinat Med* 2004;32(6):500-8.
- Castillo F, Peiró JL, Carreras E, Ruiz C, Linde A, Ribes C, et al. The exit procedure (ex-utero intrapartum treatment): management of giant fetal cervical teratoma. *J Perinat Med* 2007;35(6):553-5.
- Tekşam M, Ozyer U, McKinney A, Kirbaş I. MR imaging and ultrasound of fetal cervical cystic lymphangioma: utility in antepartum treatment planning. *Diagn Interv Radiol* 2005;11(2):87-9.
- Hutchison AA, Drew JH, Yu VY, Williams ML, Fortune DW, Beischer NA. Nonimmunologic hydrops fetalis: a review of 61 cases. *Obstet Gynecol* 1982;59(3):347-52.
- Hirose S, Farmer DL, Lee H, Nobuhara KK, Harrison MR. The ex utero intrapartum treatment procedure: Looking back at the EXIT. *J Pediatr Surg* 2004;39(3):375-80.
- Liechty KW, Crombleholme TM, Flake AW, Morgan MA, Kurth CD, Hubbard AM, et al. Intrapartum airway management for giant fetal neck masses: the EXIT (ex utero intrapartum treatment) procedure. *Am J Obstet Gynecol* 1997;177(4):870-4.
- Kuczkowski KM. Images in Anesthesia: Ex utero intrapartum treatment (exit procedure): fetal airway management. *Can J Anaesth* 2006;53(11):1117.
- Lembet A, Yılmaz Saygılı E, Gaddipati S, Hazlman I, Berkowitz R. Successful management of a neck mass by EXIT procedure. *Gyn Obst and Repr Med* 2002;8(3):226-8.
- Hirose S, Sydorak RM, Tsao K, Cauldwell CB, Newman KD, Mychaliska GB, et al. Spectrum of intrapartum management strategies for giant fetal cervical teratoma. *J Pediatr Surg* 2003;38(3):446-50.
- Bouchard S, Johnson MP, Flake AW, Howell LJ, Myers LB, Adzick NS, et al. The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. *J Pediatr Surg* 2002;37(3):418-26.
- George RB, Melnick AH, Rose EC, Habib AS. Case series: Combined spinal epidural anesthesia for Cesarean delivery and ex utero intrapartum treatment procedure. *Can J Anaesth* 2007;54(3):218-22.
- Tekin İ. [Fetal surgery and anesthesia]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2001;21(3):210-5.
- Noah MM, Norton ME, Sandberg P, Esakoff T, Farrell J, Albanese CT. Short-term maternal outcomes that are associated with the EXIT procedure, as compared with cesarean delivery. *Am J Obstet Gynecol* 2002;186(4):773-7.
- Hirose S, Harrison MR. The ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure. *Semin Neonatol* 2003;8(3):207-14.
- Güneş D, Çeçen E, Özgüven A, Kocaoğlu S, Kenan Y, Gül S, et al. [Hemangiomas of childhood: analysis of 116 cases]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2009;29(5):1137-48.