

Birçok Konjenital Anomalinin Eşlik Ettiği Doğumsal Bronkobilyer Fistül: Olgu Sunumu

Congenital Bronchobiliary Fistula in Association with Multiple Other Congenital Anomalies: Case Report

Mirzaman Hüseyinov¹, Ali Ekber Hakalmaz²

¹Özel Avicenna Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Konjenital bronkobilyer fistül (KBBF), safra yolları ile trakeobronşiyal ağaç arasında fistülož bir açıklığın olduğu nadir bir anomalidir. Birçok konjenital anomali izole olarak KBBF'e eşlik edebilir. Bunların arasında en yaygın olanı safra yolları patolojileridir. Literatürde KBBF'nin özofagus atrezisi ve sağ diafragma hernisine eşlik ettiği daha önce bildirilmiştir. Ancak, birçok konjenital anomalinin birlikte görüldüğü KBBF olgusu, bilgimiz dahilinde, daha önce bildirilmemiştir. Bu makalede, sağ diafragma hernisi ameliyatı sırasında insidental olarak teşhis edilen ve çok sayıda diğer konjenital anomalilerin eşlik ettiği ilk yenidoğan KBBF olgusunu sunmaktayız. Ayrıca, hem olgumuzdan hem de literatürden öğrendiklerimize dayanarak KBBF ile ilgili gözlemlerimizi ve güncellemelerimizi paylaşmaktayız.

Anahtar kelimeler: Yenidoğan, doğumsal, bronkobilyer fistül, diafragma hernisi

ABSTRACT

Congenital bronchobiliary fistula (CBBF) is a rare anomaly in which a fistulous opening exists between the biliary tract and the tracheobronchial tree. CBBF may be accompanied by many congenital anomalies, with biliary system anomalies being the most common. CBBF was also reported to be associated with esophageal atresia in one case and right diaphragmatic hernia in another case. However, as far as we have known, CBBF case accompanied by multiple congenital anomalies has not been reported previously. In this article, we firstly present a case of a neonatal CBBF, incidentally diagnosed intraoperatively, accompanied by multiple congenital anomalies, including congenital diaphragmatic hernia. Secondly, we present our conclusions and updates about CBBF based on what we have learned from both our case and the literature.

Keywords: Newborn, congenital, bronchobiliary fistula, diaphragmatic hernia

Giriş

Bronkobilyer fistül, safra yolları ile trakeobronşiyal ağaç arasında fistülož bir kanalın bulunduğu nadir görülen bir anomalidir ⁽¹⁾. Erişkinlerde travma, enfeksiyon veya toraksa yayılan karaciğer tümörüne ikincil olarak gelişebildiği bildirilmişse de olguların büyük çoğunluğu konjenitaldir ve izole lezyonlar şeklinde ortaya çıkar ⁽²⁻⁴⁾. Konjenital bronkobilyer fistül (KBBF), safra yolu anomalileri başta olmak üzere diğer doğumsal anomalilere eşlik edebilir. Ek olarak,

bir olguda özofagus atrezisi, bir başka olguda ise sağ diyafragma hernisi ile birlikte görüldüğü bildirilmiştir. Literatürde, bilindiği kadarıyla, çoklu konjenital anomalilerin eşlik ettiği bir KBBF olgusu bildirilmemiştir. Bronkobilyer fistüller, genellikle semptomatik olduğunda tanı alır ve bazı olgularda ileri yaşlara kadar belirti vermeyebilir ⁽⁵⁾.

Bu makalenin amacı, birçok konjenital anomalinin eşlik ettiği yenidoğan döneminde rastlantısal olarak tanı almış bir KBBF olgusunu tartışmaktır. Çalışmada, olgu

Received/Geliş: 08.02.2021

Accepted/Kabul: 08.02.2021

Publication date: 21.04.2021

Cite as: Hüseyinov M, Hakalmaz AE. Birçok konjenital anomalinin eşlik ettiği doğumsal bronkobilyer fistül olgu sunumu. Çoc. Cer. Derg. 2021;35(1):41-4.

Mirzaman Hüseyinov

Özel Avicenna Hastanesi,

Çocuk Cerrahisi Kliniği,

İstanbul, Türkiye

✉ mirzamanhuseynov@gmail.com

ORCID: 0000-0002-4170-0367

A.E. Hakalmaz 0000-0001-6571-2322

Gaziosmanpaşa Taksim Eğitim ve

Araştırma Hastanesi,

Çocuk Cerrahisi Kliniği,

İstanbul, Türkiye



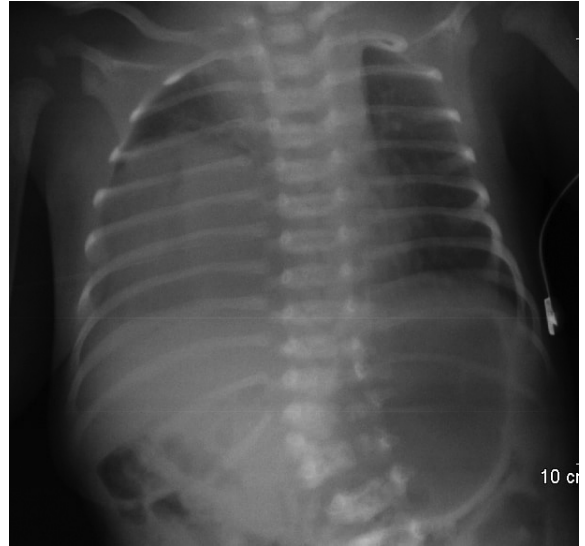
sunumunun ardından, bu olgudan ve literatürdeki diğer çalışmalardan çıkardığımız sonuçlara dayanarak KBBF ile ilgili saptamalarımızı ve güncellemelerimizi de sunmaktayız.

Olgu Sunumu

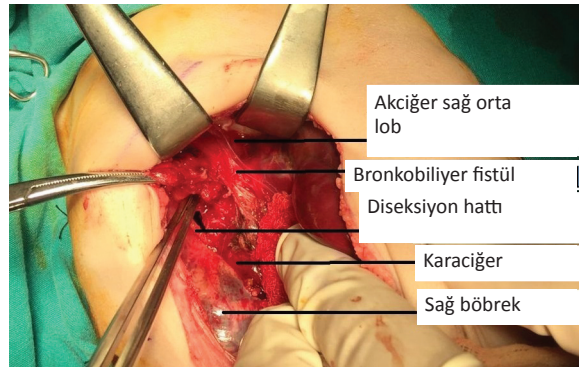
Olgumuz, vajinal yoldan 40. gebelik haftasında doğmuş 19 günlük bir erkek yenidoğandı. Doğum öncesi takiplerinde bilinen ek özelliği bulunmayan olgu, doğum sonrasında anal atrezi saptanması üzerine tarifimizce devralındı. Hastanın direkt karın grafisinde dekstrocardi, gaz ile genişlemiş bağırsak ansları ve kısmi sakral agenezisi olduğu görüldü (Şekil 1). Ekokardiyografide majör kardiyak anomaliye rastlanmadı. Hastaya dilatasyonlara yanıt vermeyen perineal fistüllü anal atrezi nedeni ile 5 günlükken anterior sagittal anoplasti uygulandı. Postoperatif dönemde, ara ara düşük hacimlerde ağız kenarından sızır şekilde safralı kusmaları olması nedeniyle hastaya, intestinal obstrüksiyonu dışlamak amacıyla, üst gastrointestinal sistem pasaj grafisi çekildi. Ancak pasaj grafisinde obstrüksiyon saptanmadı ve safralı gelenlerin duodenogastrik regürjitasyona bağlı olabileceği düşünülürdü. Hastanın takibinde, postoperatif 11. günde solunum sıkıntısı, substernal ve subkostal çekilmeler gelişti. Çekilen ön-arka göğüs grafisinde apeksin hemen altına kadar sağ hemitoraksı dolduran bir opasite alanı görüldü (Şekil 2). Bu opasitenin karaciğere ait olduğu



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

toraks ultrasonografisi ile belirlendi. Takipte hastanın solunum sıkıntısının giderek artması üzerine orotrakeal entübasyon yapıldı ve mekanik ventilasyon desteği başlandı. Sağ diyafragma hernisi ve diyafragma eventrasyonunun ayırıcı tanısı için hastaya bilgisayarlı tomografi çekildi. Tomografide sağ diyafragma hernisi saptandı. Ek olarak kısmi sakral agenezisi, spina bifida okülta ve kelebek vertebra gözlemlendi. Sağ diyafragma hernisi için ameliyat planlandı.

Sağ subkostal insizyon ile yapılan eksplorasyonda karaciğerin anatomik yapısının normal olmadığı, falsiform ligamanın sola lateralize olduğu ve sol medial sektörün gereğinden fazla geliştiği görüldü. Fıtıklaşmış sağ lobu batına redükte etme uğraşları, karaciğer paryetal plevra ve sağ akciğer orta loba sıkıca yapışık olduğundan başarısız sonuçlandı (Şekil 3). Karaciğer

manuel olarak manipüle edilirken, anestezi uzmanı entübasyon tüpünden yoğun safra geldiğini bildirdi (Bu sırada orogastrik tüpten safra gelmemekte idi.). Entübasyon tüpü aspire edildikten sonra hepatoduodenal ligaman elle sıkıştırılıp safra kesesi ve karaciğere basınç uygulandığında entübasyon tüpünden yoğun safra geldiği görüldü. Eksplozasyon ve diseksiyon devam ettirildiğinde sağ akciğer orta lobun karaciğerin sağ posterior sektörüne sıkıca yapışık olduğu belirlendi. Diseksiyonun sonraki aşamasında karaciğerin sağ lob yüzeyinden çıkan ve sağ ana bronşa doğru ilerleyen bir fistül traktı görüldü (Şekil 3). Fistülün karaciğere yakın olan ucu bağlandı ve emilmeyen sütürlerle onarıldı. Fistülün kraniyal ucu disseke edilerek bağlandı ve emilmeyen sütürlerle kapatıldı. Ardından karaciğer ve safra kesesine basınç uygulandığında safra kaçağı olmadığı, entübasyon tüpünden safra gelmediği görüldü. Fistül bağlandıktan sonra sağ akciğer orta lobun karaciğere yapışık olan kısımları ayrılmaya çalışıldı fakat karaciğer kapsülünde birçok alanda yaralanma ve kanamalar olduğu için bu alanda komşu akciğere anatomik olmayan kama rezeksiyon yapıldı. Akciğer dokusundan olan hava kaçağı onarıldıktan sonra diyafragmadaki açıklık yamasız olarak onarıldı.

Postoperatif dönemde hastada herhangi bir komplikasyon görülmedi. Hasta, işlemden iki hafta sonra taburcu edildi. Takibinin 9. ayında hastanın toraks grafisi ve hepatobilyer ultrasonografisi normaldi.

Tartışma

Olgumuz; safra yolları bozuklukları dışında başka bir konjenital anomalinin eşlik ettiği üçüncü, sağ diafragma hernisi ile birlikte görülen ikinci ve birden fazla konjenital anomali ile birlikte bildirilen ilk KBBF olgusudur.

KBBF'nin gelişimindeki embriyolojik patoloji ile ilgili bilgiler kesin değildir. Bazı yazarlar KBBF'nin aksesuar bronş ve anormal hepatik kanalın birleşmesinin bir sonucu olduğunu savunurken, diğerleri fistülün üst gastrointestinal sistemin bir duplikasyonu olduğunu düşünmektedir⁽⁴⁻⁶⁾.

Geç yetişkinliğe kadar tanı konmamış KBBF olguları olsa da⁽⁷⁾, hastalık genellikle yenidoğan veya erken bebeklik döneminde kendini yineleyen solunum yolu

sorunları, aspirasyon pnömonisi, safra regürjitasyonu, boğulma ve gelişme geriliği gibi semptomlarla göstermektedir. Bu tür spesifik olmayan bulgular, tanı koymayı zorlaştırmakta ve bazen safıralı kusma nedeniyle fundoplikasyon yapılan bir hastada olduğu gibi gereksiz müdahalelere neden olmaktadır⁽³⁾. Bazen de olgumuzda olduğu gibi diğer ameliyatlarda sırasında rastlantı sonucu saptanır⁽⁴⁾. Hastamızda aslında safıralı regürjitasyon belirtisi vardı; ancak biz bu bulguların intestinal obstrüksiyona bağlı olabileceğini düşündük ve kontrastlı inceleme yaptık. Kontrastlı inceleme sonucunun normal saptanması üzerine başka bir inceleme yapmadık.

Literatürde bronkobilyer fistülün diyafragma altı seyrinin tanımlandığı tüm olgularda, ortak safıralı kanalına açılan bir fistül dışında, genellikle fistülün sol hepatik lob ile ilişkili olduğu bildirilmiştir^(1,3,8). Ancak, olgumuzda, daha önce bildirilen hastalardan farklı olarak, fistül karaciğerin sağ lobunda sonlanmaktaydı. Ayrıca hastada aberran sağ hepatik arter de mevcuttu. KBBF olgularındaki fistülün bağlantılı karaciğer lobunun safırasını drene eden tek açıklık olabileceği unutulmamalıdır. Bu nedenle fistülden distal kontrastlı muayene önerilmektedir⁽³⁾. Ancak, biz hastamızda kontrol edilmesi zor anestezi komplikasyonları nedeniyle distal görüntüleme yapamadık. Postoperatif 9. ayda hastamızın karaciğer ultrasonografisi normal sınırlar içinde olduğundan ve sarılık, akolore gaita gibi belirtilerin olmamasından yola çıkarak hastamızda bu komplikasyonun olmadığını söyleyebiliriz.

Sonuç olarak, olgumuzdan ve literatürdeki diğer olgulardan öğrendiklerimizle aşağıdaki saptamalara ulaşmaktayız:

1. Yineleyen aspirasyon pnömonisi, safıralı balgam ve/veya açıklanamayan safıralı regürjitasyon bulguları bulunan olgularda ayırıcı tanıda KBBF de düşünülmelidir.
2. Yukarıdaki gibi semptomları olan olgularda eşlik eden bir ön ve/veya orta barsak anomalisi, orta hat defekti veya sağ diyafragma hernisi varsa kesinlikle KBBF düşünülmeli ve hastaya bronkoskopi yapılmalıdır.
3. Sağ diyafragma hernisinin cerrahi onarımı sırasında sağ akciğer ile karaciğer arasında ayrıştırılamayan füzyon alanları var ise KBBF olasılığı düşünülmelidir. Gerektiğinde fistül varlığı Pringle manevrası ile kontrol edilmelidir.

4. KBBF'li bir hastada, fistülün, etkilenen karaciğer lobunun tek safra drenaj yolu olabileceği akılda tutulmalıdır. Olabiliyorsa, kontrastlı bir distal inceleme yapılmalıdır.

Çıkar Çatışması: Yoktur.

Hasta Onamı: Çalışmamızda sunulan hastanın vasisinden yazılı aydınlatılmış onam alınmıştır.

Conflict of Interest: None.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from the patient's guardian.

Kaynaklar

1. Li T, Zhang Z. Congenital bronchobiliary fistula: A case report and review of the literature. *World J Clin Cases* 2019;7:881-90. <https://doi.org/10.12998/wjcc.v7.i7.881>
2. Gugenheim J, Ciardullo M, Traynor O, et al. Bronchobiliary fistulas in adults. *Ann Surg.* 1988;207:90-4. <https://doi.org/10.1097/00000658-198801000-00017>
3. Gauderer MW, Oiticica C, Bishop HC. Congenital bronchobiliary fistula: management of the involved hepatic segment. *J Pediatr Surg.* 1993;28:452-5. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(93\)90247-I](https://doi.org/10.1016/0022-3468(93)90247-I)
4. DiFiore JW, Alexander F. Congenital bronchobiliary fistula in association with right-sided congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2002;37:1208-9. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.34477>
5. Neuhauser EB, Elkin M, Landing B. Congenital direct communication between the biliary system and the respiratory tract. *AMA Am J Dis Child.* 1952;83:654-9. <https://doi.org/10.1001/archpedi.1952.02040090100012>
6. Sane SM, Sieber WK, Girdany BR. Congenital bronchobiliary fistula. *Surgery* 1971;69:599-608.
7. Uramoto H, Kawano O, Sugimoto M, et al. Congenital bronchobiliary fistula in a 65-year-old woman. *Intern Med.* 2008;47:1367-70. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.47.0943>
8. Pérez CG, Reusmann A. [Congenital broncho-biliary fistula: a case report] *Arch Argent Pediatr.* 2016;114:e350-e353. [Article in Spanish] <https://doi.org/10.5546/aap.2016.e350>