



معرفی ۳ مورد آنورتوپکسی برای درمان تراکتومالاسی شدید

دکتر احمد بذرافشان^۱، دکتر محمدرضا حسن پور^۲، دکتر نازیلا ییل^۳

^۱استاد یار جراحی، فوق تخصص جراحی اطفال، متخصص بیهوشی،^۲دستیار بیهوشی - دانشگاه علوم پزشکی مشهد

خلاصه

مقدمه: تراکتومالاسی روی هم خوابیدن غیر طبیعی دیواره های نای می باشد که می تواند به صورت یک ضایعه اولیه و یا ثانوی به ضایعات دیگری که باعث فشار روی راه های هوایی شده، و یا ساختمان تشریحی اطراف تراشه را مختل می کنند، ایجاد شود. معمولاً نرمی نای خوش خیم بوده و علائم آن مربوط به انسداد راه های هوایی است. در این بیماری پاکسازی راه های هوایی به خوبی انجام نشده و عفونت های ریوی مکرر (پنومونی) شایع است. اکثر این بیماران به درمان های محافظتی مثل هوای مرطوب، فیزیوتراپی ریه، تغذیه آرام و با دقت، کنترل عفونت و ترشحات با آنتی بیوتیک جواب می دهند. درمان جراحی وقتی لازم است که درمان های محافظتی کافی نباشد و یا توقف های تنفسی وجود داشته باشد. جراحی شامل اصلاح عامل زمینه ای مثل حلقه های عروقی و غیره، تراکتوستومی و آنورتوپکسی می باشد. آنورتوپکسی یک روش درمان قابل قبول در تراکتومالاسی های شدید می باشد که روش جراحی استاندارد آن از طریق توراکوتومی قدامی چپ و اغلب تحت کنترل برونکوسکوپی انجام می شود.

معرفی بیماران: در این گزارش ۳ کودک که دارای بیماری های آترزی مری، کیست برونکوژنیک و لنفاژیوم کیستیک حجیم مדיاستن بوده و علائم شدید برونکومالاسی داشته و به درمان های محافظتی جواب نداد و تحت عمل جراحی آنورتوپکسی قرار گرفته اند، معرفی می شوند.

نتیجه گیری: کودکانی که علائم انسداد راه های هوایی با یا بدون عفونت ریوی راجعه داشته به خصوص اگر زمینه ایجاد تراکتومالاسی داشته باشند باید مورد معاینه با برونکوسکوپ سخت برای تشخیص مالاسی راههای هوایی قرار گیرند. در صورت تایید برونکومالاسی و عدم پاسخ به درمان های محافظتی، آنورتوپکسی یکی از روش های درمانی مناسب است که در هر سه بیمار ما موفقیت آمیز و نتیجه آن عالی یا خوب بوده است.

واژه های کلیدی: تراکتومالاسی، برونکوسکوپی ریجید، آنورتوپکسی، اداره بیهوشی

مقدمه

تراکتومالاسی یک مشکل دینامیک در تراشه ای است که به طور غیرفعال عمل کرده و در آن نیروهای بیرونی باعث روی هم خوابیدن و انسداد آن می شوند. در این بیماری کمبود یا ناهنجاری در غضروف های محافظ وجود داشته،

دکتر احمد بذرافشان

آدرس: مشهد بیمارستان دکتر شیخ گروه جراحی اطفال

E-mail: A-Bazrafshan@mums.ac.ir

Sheikh-hos@mumsec.ir

تاریخ وصول: ۸۴/۱۱/۲۴ تاریخ تایید: ۸۵/۴/۲۶

نسبت غضروف به عضله کم می شود (۱) در صورتی که علت آن نارس بودن غضروف های تراشه و برنش باشد نوع اولیه، ولی اگر تخریب غضروف های سالم در اثر عوامل دیگر ایجاد شود نوع ثانویه گویند. میزان دقیق بروز بیماری نامعلوم است در مطالعه ای که در سال ۲۰۰۵ بر روی ۵۱۲ برونکوسکوپی انجام شده، ۱۶۰ کودک مالاسی راه های هوایی داشتند (۱۳۶) کودک نوع اولیه و ۲۴ کودک نوع ثانویه) که سن متوسط آنها ۴ سال بوده است (۲).

(Dying spell)، نیاز به تهویه طولانی مدت، پنومونی عود کننده و یا انسدادهای تنفسی متناوب داشته باشند، احتیاج به درمان تهاجمی دارند که در این میان آنورتوپیکسی در طی دهه گذشته روش انتخابی در موارد شدید تراکتومالاسی گردیده است (۳، ۹، ۱۰).

گزارش موارد

بیمار اول- پسری است ۱۶ ماهه با وزن ۱۰ کیلوگرم با سابقه عمل آترزی مری نوع شایع (C) که در تمام مدت پس از عمل به علت خس خس سینه تحت نظر پزشک بوده است و چند بار با تنگی تنفسی در بخش مراقبت های ویژه کودکان (PICU) بستری و لوله گذاری تراشه شده است بیمار روز قبل از جراحی به علت تنگی نفس شدید، سیانوز، استریدور و کاهش سطح هوشیاری مجددا بستری، به طور اورژانس برونکوسکوپي با تنفس خودبخودی و ازوفاگوسکوپي شد در ازوفاگوسکوپي تنگی یا ازوفاژیت نداشت و در برونکوسکوپي فیستول تراشه به مری بسته و علائم تراکتومالاسی وجود داشت روز بعد بیمار با لوله تراشه به اتاق عمل آورده شد. در معاینه بیمار فاقد سیانوز $SpO_2 = 96\%$ ، کاهش صدا در ریه سمت چپ و کاهش حجم در همان طرف در رادیوگرافی قفسه سینه مشاهده شد.

بعد از تزریق وریدی لیدوکائین ساکشن تراشه انجام و ترشحات غلیظ و چسبنده خارج گردید، با حفظ تنفس خودبخودی لوله تراشه خارج و برونکوسکوپ سخت از سایز ۳/۵ تا ۶ وارد و گازهای بیهوشی (هالوتان و N_2O) از طریق برونکوسکوپ به بیمار داده شد. در مشاهده مجدد برونکوسکوپ، مقطع تراشه به شکل بیضی بود و در موقع بازدم جدارهای آن رویهم می خوابید. با توراکوتومی چپ و مشخص کردن قسمت قدامی آئورت و زدن ۳ عدد بخیه (نایلون ۲ صفر) بین قوس آئورت و آئورت بالارونده و قسمت خلفی استرنوم با کنترل برونکوسکوپ که مقطع تراشه به صورت دایره ای در آید، آنورتوپیکسی انجام، زخم بسته و در پایان عمل برونکوسکوپ خارج گردید.

در مطالعه دیگری که بر روی کودکان کمتر از ۲ سال که به علت دیسترس تنفسی برونکوسکوپي شده اند، انجام شده ۳۰٪ تراکتومالاسی داشتند (۴۸٪ نوع اولیه و ۵۲٪ نوع ثانویه) و ۹۶٪ از موارد ثانویه در نوزادان نارس بود که به علت سندرم نارسائی تنفسی، نیاز به تهویه مکانیکی طولانی داشتند (۳). در اکثریت موارد تراشه داخل قفسه سینه مبتلا است بنابراین زمانی که فشار داخل قفسه سینه از داخل لومن-تراشه بیشتر شود (مثل بازدم عمیق، سرفه یا مانور والسالوا) خود را بهتر نشان می دهد. تراکتومالاسی تراشه گردنی خارجی قفسه سینه نادر است در این حالت اگر فشار منفی داخل پلور بیشتر از فشار اتمسفر شود، تراشه گردنی در طی دم کلاپس ایجاد می شود.

تراکتومالاسی ممکن است محدود به قسمتی از تراشه و یا تمام طول تراشه را درگیر کرده باشد، اگر برونش ها نیز درگیر باشند تراکتوبرونکومالاسی گویند. برونکومالاسی وقتی است که ضعف موضعی و رویهم خوابیدن یک یا دو برونش اصلی بدون درگیری تراشه دیده شود که نادر است (۳). در مجموع در شیرخواران و نوزادان (۴، ۵) و کودکانی که آترزی مری یا فیستول مری به نای دارند (۶) شایعترند. این بیماری می تواند در اثر فشار خارجی بر روی تراشه هم ایجاد شود (۷). اکثر علائم آن مربوط به انسداد راه های هوایی در حین بازدم (و بندرت در دم) می باشد این کودکان دارای سرفه های خشک بوده و به علت عدم توانایی تخلیه ترشحات ریه با سرفه که ناشی از رویهم خوابیدن راه های هوایی می باشد، عفونت ریوی مکرر در آنها شایع است (۶).

عوامل موثر دیگر در پیدایش پنومونی راجعه تجمع ترشحات، متابلازی سنگ فرشی و اختلال در تمیز نمودن مژه های راه های هوایی می باشند. اگر چه در بعضی بیماران انسداد راه های هوایی آنقدر شدید است که نیاز به لوله گذاری و تهویه مکانیکی با فشار مثبت دارند ولی اکثر آنها با درمان های غیر تهاجمی و افزایش سن (۲-۱ سالگی) بهبود می یابند (۳، ۸). بیمارانی که حملات تهدید کننده حیات

بعد از هوشیاری، بیمار تنگی نفس قابل ملاحظه ای نداشته و در سمع، ریه ها کاملاً پاک بودند و رادیوگرافی بعدی ریه ها نیز طبیعی گزارش شد (و اکنون که حدود یکسال از عمل می گذرد علائم تنفسی مهمی ندارد).

۲- بیمار دوم: پسر ۳ ساله با وزن ۸ کیلوگرم و سابقه عمل کیست برونکوژنیک (در ۶ ماهگی)، چندین بار به علت حملات مکرر تنگی نفس و استریدور بستری شده است. در معاینه از نظر رشد وزنی (۱۰kg) تاخیر داشته ولی در رادیوگرافی قفسه سینه یافته قابل ملاحظه ای مشاهده نشده است. در برونکوسکوپی، تراکتوبرنکومالاسی داشته ولی علیرغم گذشت زمان و درمان های نگهدارنده بهبود نیافته است، لذا تحت عمل آنورتوپکسی با اصول گفته شده در مورد بیمار اول قرار می گیرد و اکنون که ۵ سال از عمل می گذرد، هیچگونه علائم ریوی نداشته و وزن وی ۱۸ کیلوگرم است.

۳- بیمار سوم: دختری است ۸ ماهه که به علت توده حجیم مدیاستن (لنفانژیوم کیستیک) و تنگی نفس شدید در بیمارستان بستری و تحت عمل جراحی حذف تومور از طریق مدیاستینوتومی قرار گرفته است ولی تا ۶ ماه پس از عمل مرتب دچار حملات تنگی نفس و خرخر مقاوم به درمان طبی می شده است. در این زمان با برونکوسکوپ سخت معاینه و تراکتومالاسی مقاوم تشخیص داده شد. بیمار تحت عمل آنورتوپکسی با اصول گفته شده انجام و اکنون که ۳ سال می گذرد به جز مختصر خرخر در طی فعالیت های شدید، مشکل دیگری ندارد.

بحث و نتیجه گیری

به طور کلی اگر در طی دم فشار داخل نای گردنی و یا در طی بازدم فشار داخل نای قفسه صدری کمتر از فشار اتمسفر شود نای روی هم می خوابد (تراکتومالاسی). ایستادگی تراشه در مقابل روی هم خوابیدن بستگی به ساختمان غضروفی آن دارد. بنابراین شایعترین علت واضح تراکتومالاسی وقتی

است که حلقه های غضروفی قدرت ایستادگی در موقع عمل دینامیک تنفسی ندارند. امگا شکل بودن حلقه های غضروفی باعث محافظت قسمت پرده ای خلفی راه های هوایی شده، اگر شکل آنها غیر طبیعی شود کارکرد قسمت خلفی دیواره نیز غیر طبیعی می شود (۱۱).

دیواره خلفی تراشه نه تنها توسط حلقه های غضروفی محافظت می شود بلکه این قسمت به طور پایداری به مری و مدیاستن خلفی چسبیده و بیماری هایی که این نواحی را درگیر کنند، باعث ناپایداری آن می شوند. برای اولین بار تراکتومالاسی در سال ۱۹۳۰ و ۱۹۴۰ که انسداد تراشه ثانوی به عروق غیر طبیعی قفسه سینه ایجاد شده بود مشاهده شد (۳) از علل آن: نوزادان نارس که تراشه آنها نابالغ است، لوله گذاری های طولانی تراشه، تومور ها و توده های مدیاستن، کیست های برونکوژنیک، تیموس بزرگ یا حلقه های عروقی هستند (۱۲).

یکی از شایعترین علل آن آترزی مری است که احتمالاً به علل فشار قسمت بالای مری بر روی تراشه و ناپایداری دیواره خلفی تراشه پس از عمل آترزی مری می باشند (۶). هر نوع تغییر شکل قفسه سینه مثل ناهنجاری های شدید ستون فقرات به خصوص کیفواسکلوز قسمت بالایی قفسه صدری (high thoracic kyphoscoliosis) (۱۱) نیز می توانند باعث تراکتومالاسی شوند (نبات تراشه به ساختمان های همسایه آن در مدیاستن نیز بستگی دارد). در ضمن افزایش مراکز مواظبت از نوزادان نارس و در نتیجه افزایش دیس پلازی های برونکوپولمونر و سندرم نارسائی تنفسی و همچنین افزایش انجام برونکوسکوپی میزان تشخیص تراکتومالاسی را افزایش داده است ولی میزان مثبت کاذب آن نامعلوم است زیرا تکنیک به کار برده شده تشخیصی استاندارد نیستند (۳).

شدت علائم بستگی به شدت نرمی نای دارد شایعترین علامت آن استریدور است که گاهی فقط در طی گریه کردن ولی اکثراً در طی دم و یا بازدم دیده می شود و در موارد شدید

علائم هیپوکسی بروز کرده که میزان مرگ و میر آن بدون درمان به ۸۰٪ می رسد در این میان تشخیص های غلط مثل آسم و سایر موارد تنفسی نیز می توانند تشخیص را به تاخیر انداخته باعث مرگ و میر بیشتر گردند. تراکتومالاسی را باید از آمپیم های مقاوم، انسداد های داخل لومن، جسم خارجی و سایر بیماری های تنفسی افتراق داد (۳).

روش های تشخیصی: رادیوگرافی ساده ریه و گردن ممکن است تغییراتی غیر اختصاصی در شکل راه های هوایی را نشان دهد (حساسیت تشخیصی آن ۶۲٪ است (۳)).

گاهی رادیوگرافی مری با بلع باریم برای تعیین فشار بر روی مری لازم است. CT اسکن قفسه سینه برای تشخیص تومورهای مدیاستن و ناهنجاری های ریه و برونش و سی تی اسکن اسپیرال برای تعیین قطر تراشه انجام می شوند. برای مطالعه کارکرد دینامیک راه های هوایی می توان از فلوروسکوپی یا سونوگرافی استفاده کرد ولی اینها کمک زیادی به تشخیص نمی کنند. تست های عملکردی ریه گرچه ممکن است حجم هوای دمی و حجم تنفسی را نشان دهند ولی در کودکان زیاد مفید نیستند.

کلید تشخیص، برونکوسکوپی با حفظ تنفس خودبخودی است که هم وضعیت تشریحی نای را نشان می دهد و هم می توان حرکات آن را مشاهده کرد. گرچه برونکوسکوپ سخت روش استاندارد است ولی بر حسب مورد می توان از برونکوسکوپ قابل انعطاف نیز کمک گرفت. در حین برونکوسکوپی باید به حرکات نای گردنی و قفسه سینه ای به طور جداگانه توجه نمود و دید که آیا انسداد فقط در جایی که ضربان آئورت وجود دارد دیده می شود یا خیر زیرا این یافته برای تصمیم گیری عمل جراحی هم مفید است (۱۳).

اگر قطر تراشه کمتر از ۵۰٪ شده باشد غیر طبیعی است ولی اکثر کودکانی که تراکتومالاسی دارند قطر تراشه آنها به ۲۵٪ طبیعی رسیده و در ۳۳٪ موارد کلاپس کامل تراشه دیده می شود در ضمن در این بیماران نمی توان بین حلقه های

غضروفی تراشه و برونش افتراق گذاشت (۳).
درمان: با افزایش سن (چند ماه تا چند سال) چندین اتفاق می افتد که در بهبودی تراکتومالاسی موثرند (۸).

۱- اندازه نای بزرگ و غضروف های آن محکم تر می شود.
۲- مدیاستن بزرگتر و محافظت بیشتری برای نای ایجاد می کند.

اگرچه توده های قفسه صدری یا حلقه های عروقی خود نیاز به جراحی دارند ولی پس از عمل آنها معمولاً نرمی نای باقی مانده، بیماران باید مدتی تحت نظر باشند. در مجموع موارد خفیف را می توان به طور محافظتی درمان کرد ولی در موارد شدید که همراه با حملات مکرر سیانوز تنفسی هستند نیاز به ثابت کردن راه های هوایی می باشد (۴).

دو روش جراحی برای تثبیت وجود دارد:

۱- تثبیت تراشه از داخل لومن ۲- جراحی باز و کمک به استحکام تراشه از طریق محافظت قفسه صدری که عمدتاً از آئورتوپکسی استفاده می شود.

آویزان کردن آئورت (Aortic suspension = Aortopexy) برای افزایش قطر قدامی خلفی نای و کاهش فشار اعضای داخل مدیاستن قدامی مثل عروق بزرگ مفید است عمل جراحی آن شامل دوختن جدار قدامی آئورت به سطح خلفی استرونوم با یا بدون استفاده از Dacron patch (توصیه می شود) می باشد که از طریق توراکوتومی قدامی یا Lateral muscle sparing thoracotomy انجام می باشد (نوع دوم از نظر زیبایی نتیجه بهتری داشته و دسترسی بهتری ایجاد می کند) (۹، ۱۰).

در کودکان بزرگتر می توان از روش توراکوسکوپیک هم استفاده کرد (۱۴). در صورت وجود تراکتومالاسی وسیع نیاز به تراکتوپلاستی اضافی می باشد (۱۵). در هر حال ارزشیابی آندوسکوپیک در طی عمل جراحی برای اندازه گیری میزان جابجائی آئورت و تحمل بیمار لازم است (۱۳). روش های جایگزین دیگر عبارتند از expansion stent (۱۶)، استفاده از گرافت، تهویه مکانیکی طولانی مدت با فشار

است (۱۵). بنابراین هرچند برای نتیجه گیری قطعی ما نیاز به موارد بیشتری از این بیماران داریم ولی با توجه به نتایج بسیار خوبی که ما از این عمل به دست آورده و در مقالات دیگر نیز گزارش شده آن را برای درمان تراکتومالاسی های مقاوم پیشنهاد می نمایم.

تشکر و قدردانی

از پرسنل اتاق عمل و بخش مراقبت های ویژه بیمارستان فوق تخصصی کودکان دکتر شیخ و بیمارستان قائم (عج) که از این بیماران مواظبت نموده اند تشکر می شود.

مثبت (CPAP) و در نهایت تراکتوستومی. تا این زمان هیچ عمل کاملی برای درمان تراکتومالاسی های شدید وجود ندارد و مطالعات RCT برای تعیین اثرات روش های مختلف جراحی در کودکان انجام نشده است (یا امکان انجام آن وجود ندارد) و در مواردی که شدت این علائم کمتر است نیز مطالعات بیشتری با توجه به اندازه گیری قطر تراشه و نتایج فیزیولوژیک پس از عمل علاوه بر نتایج کلینیکی لازم است (۱۷). در عین حال با توجه به مطالعات منتشر شده در این مورد مثلا در یک مطالعه بر روی ۲۸ کودک آئورتوپکسی انجام شده که ۲۶ کودک بهبودی کامل یافته اند (۱۴) و یا در مطالعه دیگری در ۱۰ بیمار از ۱۱ بیمار بهبودی کامل حاصل شده

References

- 1- Sharma S. Tracheomalacia. Thurer R, Talavera F, Karwande SV, Rice TD, Mancini MC eds. Available in: May 2006. Access from: <http://www.emedicine.com/med/topic2976.htm>.
- 2- Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg MW, et al. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest* 2005 Nov; 128(5): 3391-7 (medline).
- 3- McNamara VM, Crabbe DC. Tracheomalacia. *Paediatr Respir Rev*. 2004; 5(2): 147-54.
- 4- James Austin far and Tariq Ali. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: Pathophysiology, assessment, treatment and anesthesia management. *Pediatr Anesthesia*. 2003; 13: 3-11.
- 5- Kelly A, Cardn PM, Boisselle DA, Ernst W, Ernest A. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest* 2005; 127: 984-1001
- 6- Filler RM, Messineo A, Vinograd I. Severe tracheomalacia associated with esophageal atresia: results of surgical treatment. *J Pediatr Surg* 1992; 27(8):1136-40.
- 7- Backer CI, Holinger LD, Mavroudis C. Innominate artery compression-division and reimplantation versus suspension. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1992; 103: 817-20.
- 8- Blair GK, Cohen R, Filler RM. Treatment of tracheomalacia eight years experience. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 781-785.
- 9- Vladimir Ahel, Sidjan Banac, Vojko Rozmanic et al. Aortopexy and bronchopexy for the management of severe trechomalacia and bronchomalacia. *Pediatric international* 2003; 45: 104-106.
- 10- Malone PS, Kiely EM. Role of aortopexy in the management of primary tracheomalacia and tracheobronchomalacia. *Arch Dis Child* 1990; 65(4): 438-40.
- 11- Schild JA. Congenital malformation of the trachea and bronchi in bluestone CD, stool SE, Kenna MA, eds. *Pediatric otolaryngology* 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders;1990. P. 1129- 1133.
- 12- Wiatrak BJ, Myer CM III, Cotton RT. Atypical tracheobronchial vascular compression *AMJ Otolaryngol*. 1991; 12: 347-356.
- 13- Edward J, Doolin. Tracheomalacia in surgical directives. *Pediatric Surgery*. Editor Peter Mattei. Lippincott Williams & Wilkins; 2003.P. 157-159.

- 14- Dave S, Currie BG. The role of aortopexy in severe tracheomalacia. *J Pediatr Surg.* 41(3): 533-7; 2006-07-03.
- 15- Kryvchenia DIu, Rudenko IeO, Sliopov OK, Chumakova LF. Aortopexy in the surgical treatment of tracheomalacia in children. *Klin Khir* 2005; (9): 18-22.
- 16- Nashef S, Dromer C, Velly JF et al. Expanding wire stents in benign tracheobronchial disease. indications and complications. *Soc Thorac Surgeons* 1992; 54: 937-940.
- 17- Masters IB, Chang AB. Interventions for primary (intrinsic) tracheomalacia in children. Available in: July 2005. *Cochrane Database Syst Rev.* Access from: <http://www.mrw.interscience.wiley.com/cochrane/clsystrev/articles/CD005304/frame.html>

Abstract**Aortopexy for treatment of severe tracheomalacia,
report of three cases**

Bazrafshan A.MD, Hasanpoor MR.MD, Yal N.MD

I ntroduction: Tracheomalacia is abnormal collapse of the tracheal wall. It may occur in an isolated lesion or can be found in combination with other lesions that cause compression of the airway tracts. Tracheomalacia is usually benign, with symptoms due to airway obstruction. Recurrent pneumonia is common in these patients, presumably because airway collapse during coughing prevents effective clearance of airway secretion. The majority of these patients will respond to conservative management, consisting of humidified air, chest physiotherapy, slow and careful feedings, and control of infection and secretion with antibiotics. Surgical therapy is required when conservative measures are not adequate or when reflex apnea is present. Surgery includes correction of the underlying cause, such as vascular ring, teracheostomy, and aortopexy aortopexy is the accepted operative treatment for severe tracheomalacia. The standard surgical approach involves a left anterior thoracotomy often under bronoscopic control.

Case Reports: In this paper we report aortopexy in 3 patients with severe, intractable tracheomalacia secondary to esophageal atresia, bronchogenic cyst and huge mediastinal cystic lymphangioma.

Results and conclusions: The children with airway obstruction with or without lung infection especially in patients susceptible to tracheomalacia should examine with rigid bronchoscope for diagnosis. If bronchomalacia confirmed and conservative managements were not effective, aortopexy is one of the treatment modalities that were effective in our patients with good to excellent results.

Keywords: Tracheomalacia, Anesthetic management, Aortopexy, Rigid bronchoscope