

Konjenital Üst Hava Yolları Obstrüksiyon Sendromu (CHAOS): Olgu Sunumu

Op.Dr.Hasan Erođlu

**Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma
Hastanesi S.B.Ü**



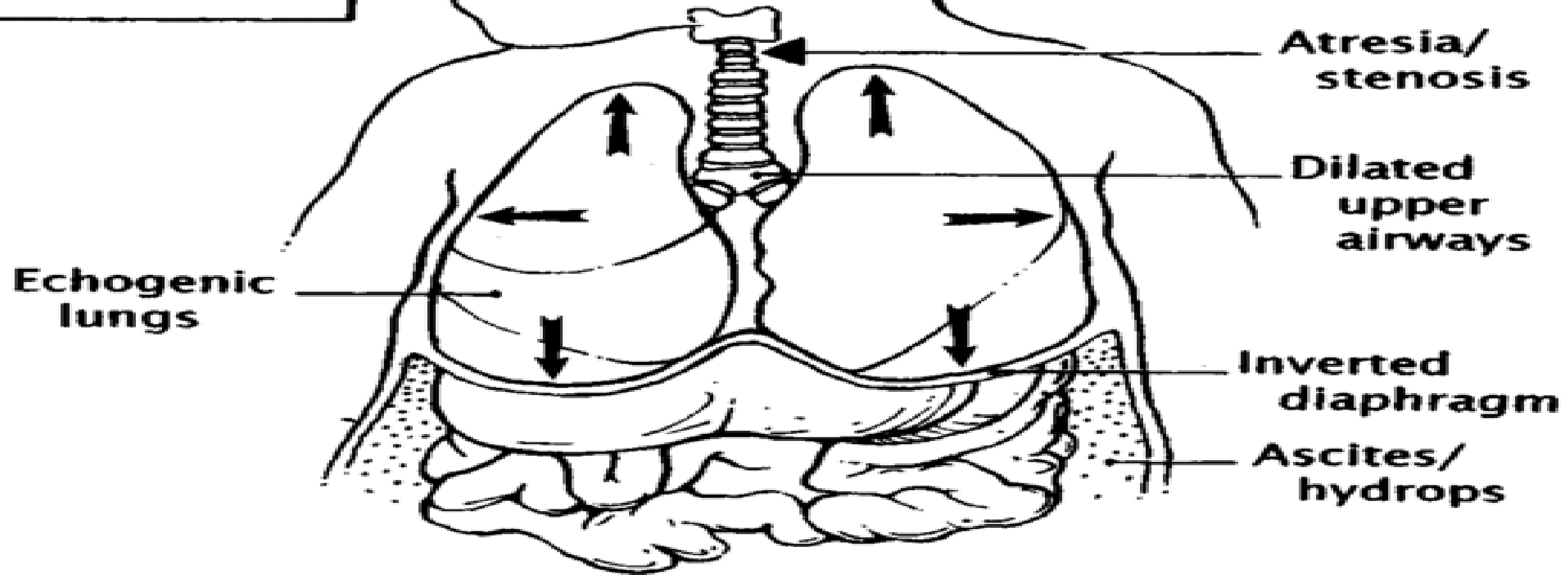
Konjenital üst havayolu obstrüksiyon sendromu (CHAOS)

- Fetal üst hava yollarının komplet ya da parsiyel obstrüksiyonu sonucu oluşan nadir bir anomalidir.
- Genellikle larinks ya da trakeanın atrezi ya da stenozu sonucu oluşur.
- Tipik CHAOS vakalarının çoğunluğu sporadiktir, ancak literatürde birkaç olgu otozomal dominant olarak belirtilmiştir.
- Erken prenatal dönemde ultrason ve / veya MR ile tanınması, uygun perinatal tedavi için zorunludur.
- Tedavi edilmezse, CHAOS hemen hemen her zaman lethaldir.
- Ex utero intrapartum tedavi (EXIT) prosedürü uygulanan ileri merkezlerde doğum, sağkalım şansını artırır.

Üst hava yollarının obstrüksiyonu;

- fetal akciğerde sıvı toplanmasına ve sonuçta akciğerlerin aşırı genişlemesine yol açar.
- Büyüyen akciğerler kalbe bası yapıp; kalbin orta hatta ve küçük görünmesine sebep olur.
- Toraks içi basınc artışı ile venöz dönüş azalır. Fetal kalp yetmezliği ile birlikte asit ve hidrops fetalis oluşur. Ama asit baskın özelliştir

CHAOS
Congenital
High
Airway
Obstruction
Syndrome



Ultrasonografik Bulgular;

- Bilateral genişlemiş ekojenik akciğerler
- Kalp küçük ve orta hat pozisyonunda görülür
- Diyafram düzleşmiş ya da inverte
- Asit sık ve masif olabilir
 - Tıkanmış venöz ve lenfatik dönüş
- Obstruksiyon noktasının saptanmasında MR daha iyi
 - Obstruksiyonun distalinde dilate trakea ve bronşlar
 - ... Tam obstruksiyon yeri (larinks vs trakea) ultrasonla genelde saptanamaz
- Olguların %50'sinde birlikte anomaliler (+)
 - VACTERL'in bir ya da daha fazla özelliği(en sık renal ve kardiyak anomali)

Özofageal **fistul varsa** akciğerler **boşalabilir**

Doğum sonrasına kadar trakeal atrezi **tanısı atlanabilir**

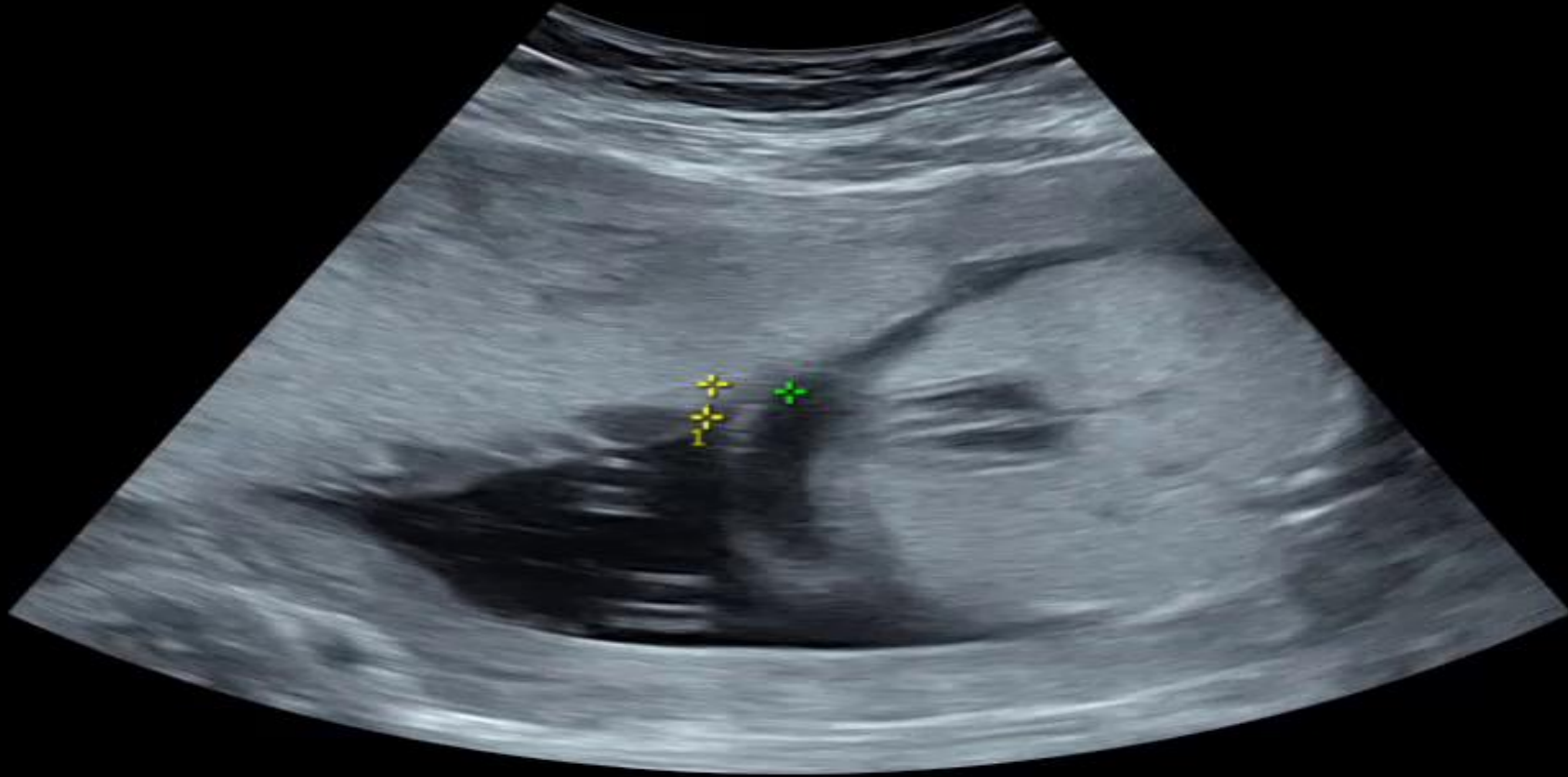
OLGUMUZ

- 37 yaşında G2,P1,Y1
- 18 hafta 6 günlük gebeliği olan hasta dış merkezden fetal asit ön tanısıyla hastanemize sevk edildi.
- Hastanın yapılan ultrason muayenesinde; her iki akciğer normalden büyük ve hiperekojenik,,kalp basıya bağlı küçük ve orta hat pozisyonunda, genişlemiş akciğerler diyaframı aşağıya itmiş , fetal batında yaygın asit ve sıvı dolu dilate trakea izlendi.
- Hastaya mevcut ultrasonografi bulgularıyla CHAOS tanısı konuldu.
- Aileye sendromun kötü seyri hakkında bilgi verildi.Ailenin isteği üzerine terminasyon kararı alındı.



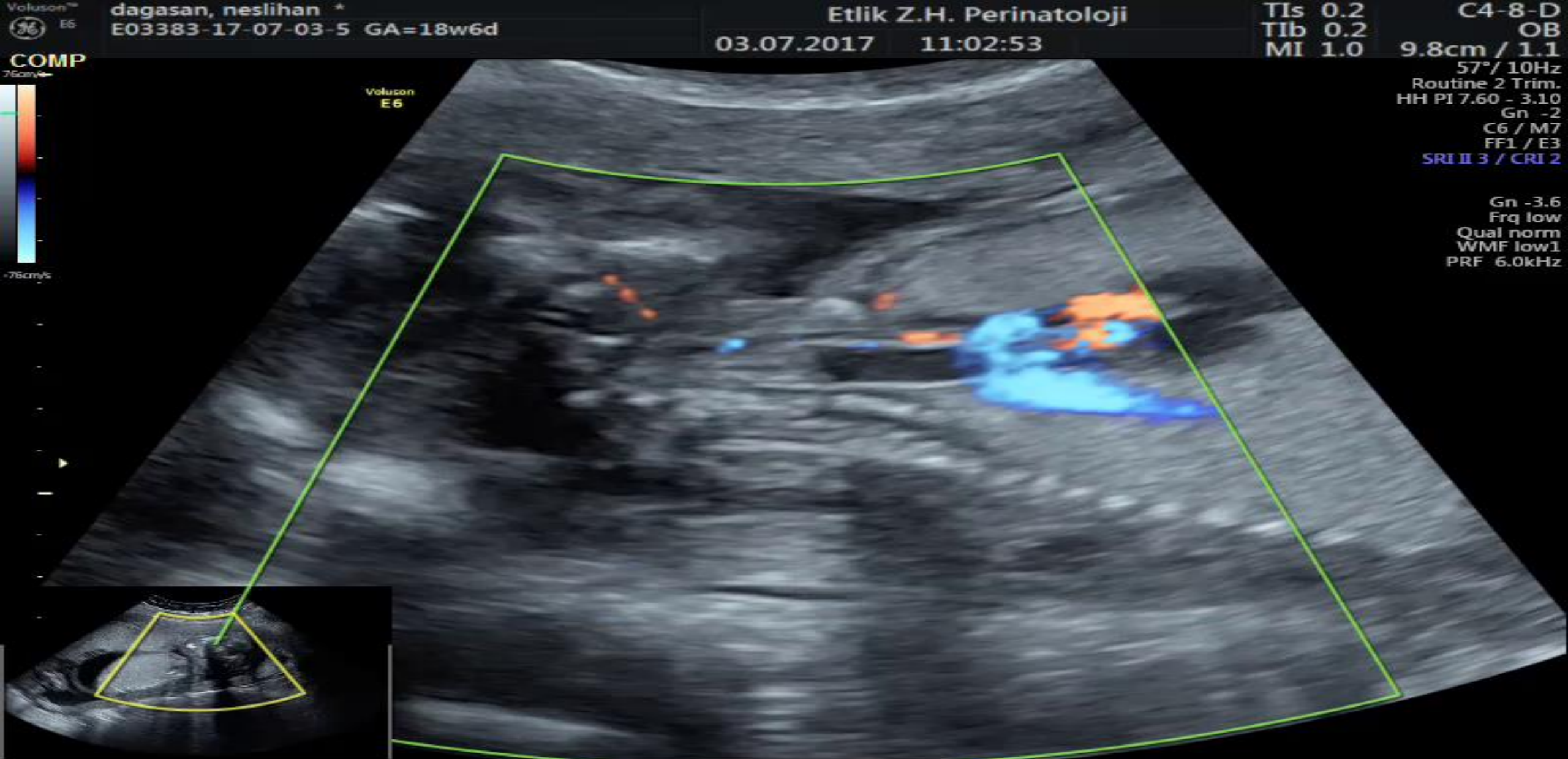
- A-Bilateral büyük ekojenik akciğer ve dilate trakea

COMP

Voluson
E6

1 D 0.44cm

- Bilateral büyük ekojenik akciğerler arasında, basıya bağlı küçülmüş ve orta hatta kaymış kalp



- Doppler ultrasonda avasküler dilate trakea

Voluson
E6

1 D 0.44cm

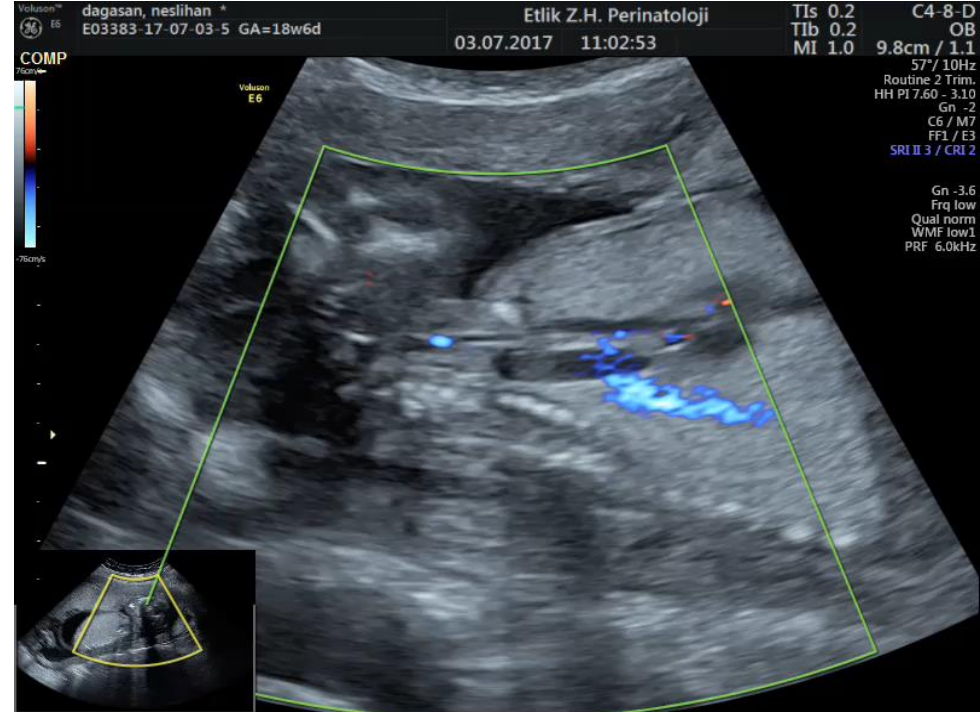
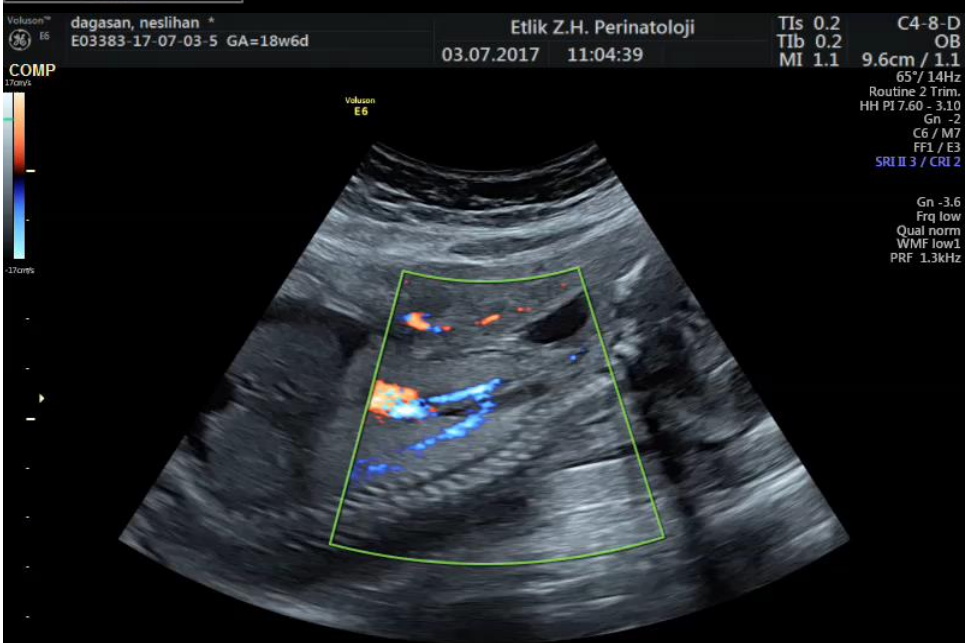
- Batında asit ve diyaframın aşağıya itilmesi



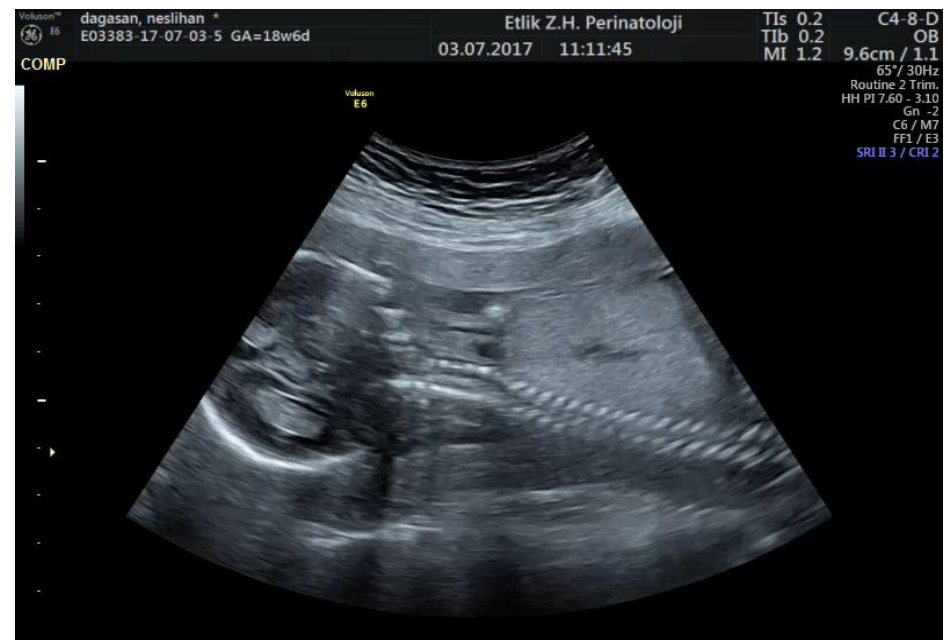
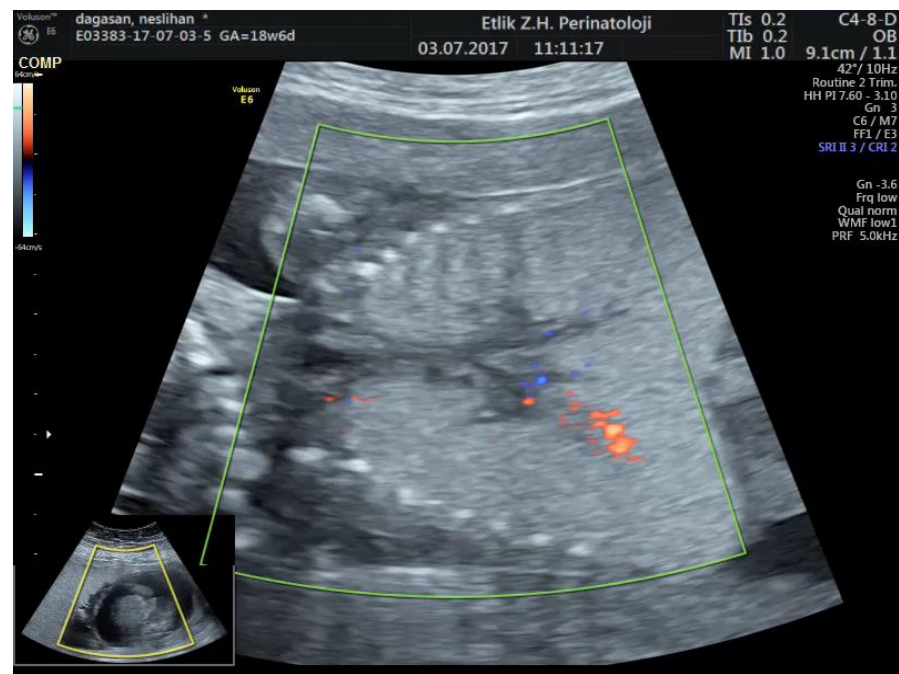
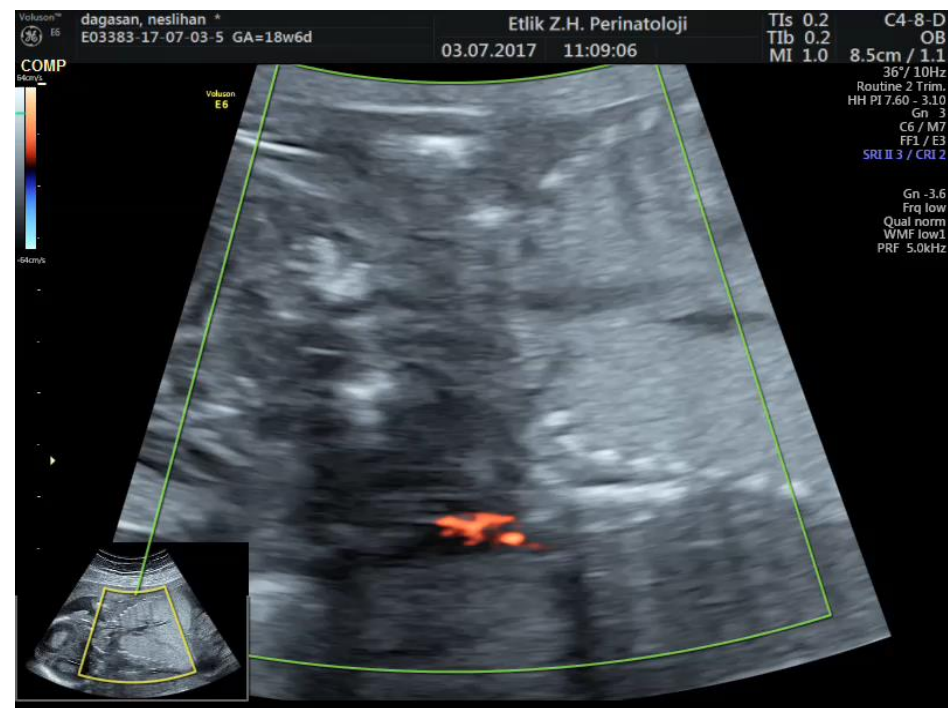
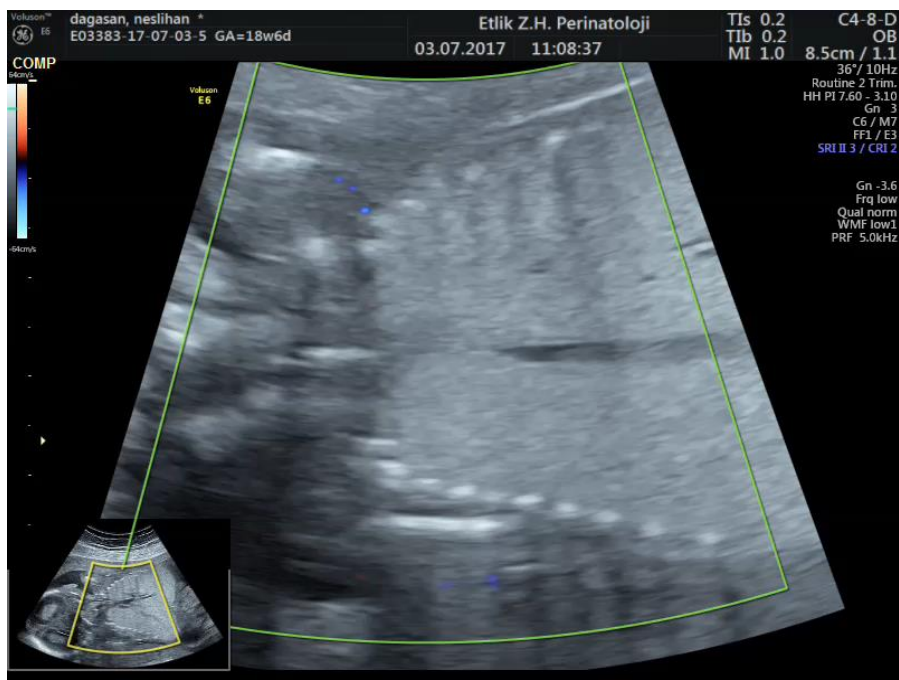
- Abort sonrası fetusta massif asit görülüyor

SONUÇ

- CHAOS erken prenatal dönemde tanınmaz ve tersiyer merkezlerde doğumu planlanmazsa ölümcül bir sendromdur



1 D 0.44cm



Teşekkürler...

