

BÖLÜM 4

Brankiyal Yarık Fistülleri

Kamil ŞAHİN¹

GİRİŞ

Brankiyal ark (yarık) anomalileri, intrauterin hayatta ilk 4 faringeal cepten köken alırlar. En sık görüleni ikinci faringeal yarıktan köken alanlar olup, doğumda var olsalar da, belirtiler geç ortaya çıkabilir (1). Bu konjenital anomaliler; faringeal ceplerin inkomplet obliterasyon derecesine bağlı olarak gerçek anlamda, kist, sinüs ve fistül olabilir. Lezyonların çoğu çocuklukta ciltte görünür bir punktum olarak ortaya çıkar iken, bazen boyun apsesi ile karıştırılan kist veya boyun kitleleri olarak ortaya çıkabilirler (2). Kistler, dış açıklıkları olmayan bir epitel yapısına sahiptir ve bu nedenle asemptomatik olabilir ve sadece tesadüfen fark edilebilir. Bu tür kistler yetişkin çağa kadar belirti veremeyebilir. Sinüs yolları, görünür bir punktum olarak cilt ile harici olarak veya noktasal açıklığın yalnızca endoskopide görülebileceği farinks veya gırtlak ile dahili olarak iletişim kurabilir. Brankiyal yarık fistülleri, farinks veya gırtlak ile dış deriyi birbirine bağlayan gerçek iletişimlerdir (3).

İntaruterin 6 arkın 4 tanesinden gelişen bu anomalilerin en sık görüleni ikinci yarık anomalileridir. Kesin tedavileri cerrahidir. Cerrahi sonrası en sık görülen komplikasyonlar nüks ve yara yeri enfeksiyonlarıdır (4).

¹ Doç. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniği, drkamil_sahin@hotmail.com

de sağır çocuklar arasında %2'dir. Böbrek malformasyonu yoksa branşiyootik sendrom (BORS) olarak da adlandırılabilir. Yüksek klinik heterojenlik, klinisyenlerin BORS'u teşhis etmesini zorlaştırır. Klinik uygulamada, hastaların bu belirtilerden biriyle doktora görünmeleri daha olasıdır, bu nedenle bir hastada BORS olabileceğinden şüphelenmek zordur.

Abdelhak ve ark (47) 2004 yılında majör ve minör kriterleri kullanarak BORS için yaygın olarak kabul edilen tanı kriterlerini önermiştir:

Majör kriterler:1. İkinci brankiyal anomali, 2. İşitme kaybı, 3. Preauriküler çukurlar 4. renal anomaliyi içermiştir. Minör kriterler: 1. Dış kulak anomali-si, 2. Orta kulak anomali-si, 3. İç kulak anomali-si, 4. Preauriküler küpeler, 5. yüz asimetrisi 5. damak anormalliğini içeriyordu. Sendrom, hastalıklı aynı aile içinde bile oldukça değişken penetrasyon ile klinik olarak heterojendir. Aile öyküsü olmayan hastalara, yukarıdaki majör kriterlerden üç veya daha fazlasını veya iki majör ve en az iki minör kriteri karşılamaları durumunda BORS tanısı konur. Stinckens ve ark.(48) BOR sendromunun temel özelliklerinin sıklığını şu şekilde bildirmiştir: işitme bozukluğu, %95,4; kusurlu kulak kepçesi, %86,8; ikinci brankiyal ark fistül/kist, %86,5; preauriküler sinüs, %87,0; ve böbrek anomalileri, %58,3. Erken evrelerde, çoğu hastada böbrek hastalığı belirtisi yoktur. BORS ayrıca yüksek bir genotip heterojenliğine sahiptir. Bu hastalığın bilinen patojenik genleri arasında EYA1, SIX1 ve SIX5.14 EYA1 bulunur (49).

KAYNAKLAR

1. Patel S, Bhatt AA. Thyroglossal duct pathology and mimics. *Insights Imaging*. 2019 Feb 06;10(1):12.
2. Bahakim A, Francois M, Van Den Abbeele T. Congenital Midline Cervical Cleft and W-Plasty: Our Experience. *Int J Otolaryngol*. 2018;2018:5081540.
3. Meng F, Zhu Z, Ord RA, Zhang T. A unique location of branchial cleft cyst: case report and review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2019 Jun;48(6):712-715.
4. Coste AH, Lofgren DH, Shermetaro C. Branchial Cleft Cyst. [Updated 2021 Jul 18]. In: *StatPearls [Internet]*. *Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-*. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK499914/>
5. Schoenwolf G, Bleyl S, Brauer P, Francis-West P (2009) *Larsen's Human Embryology, 4th edn*. Churchill Livingstone, New York, Edinburgh
6. Oh JH, Chang YW, Lee EJ. Sonographic diagnosis of coexisting ectopic thyroid and fourth branchial cleft cyst. *J Clin Ultrasound*. 2018 Nov;46(9):582-584.
7. Williams DS. Neck Mass in a Five-year-old Afghan Child. *J Insur Med*. 2018 Jan; 47(3): 191-193.
8. Koch EM, Fazel A, Hoffmann M. Cystic masses of the lateral neck - Proposition of an algorithm for increased treatment efficiency. *J Craniomaxillofac Surg*. 2018 Sep;46(9):1664-1668.

9. Adams A, Mankad K, Offiah C, et al. Branchial cleft anomalies: a pictorial review of embryological development and spectrum of imaging findings. *Insights Imaging*. 2016;7(1):69-76. doi:10.1007/s13244-015-0454-5
10. Carlson BM (2009) *Human embryology and developmental biology, 4th edn*. Mosby, St. Louis.
11. D'Souza A, Uppal H, De R, Zeitoun H (2002) Updating concepts of first branchial cleft defects: a literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 62:103-109.
12. Harnsberger H, Mancuso A, Muraki A, Byrd S, Dillon W, Johnson L et al (1984) Branchial cleft anomalies and their mimics: computed tomographic evaluation. *Radiology* 152(3):739-748.
13. Work WP. Newer concepts of first branchial cleft defects. *Laryngoscope*. 1972 Sep;82(9):1581-93.
14. Lowe L et al (2001) Swelling at the angle of the mandible: imaging of the pediatric parotid gland and periparotid region. *Radiographics* 21:1211-1227.
15. Bajaj Y, Tweedie D, Ifeacho S, Hewitt R, Hartley B (2011) Surgical technique for excision of first branchial cleft anomalies: how we do it. *Clin Otolaryngol* 36:371-392.
16. Bajaj Y, Ifeacho S, Tweedie D, Jephson CG, Albert DM, Cochrane LA, Wyatt ME, Jonas N, Hartley BE. Branchial anomalies in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Aug;75(8):1020-3.
17. Muller S, Aiken A, Magliocca K, Chen AY. Second Branchial Cleft Cyst. *Head Neck Pathol*. 2015 Sep;9(3):379-83.
18. Waldhausen J (2006) Branchial cleft and arch anomalies in children. *Semin Pediatr Surg* 15:64-69.
19. Nicoucar K, Giger R, Pope HG, et al. Management of congenital fourth branchial arch anomalies: a review and analysis of published cases. *J Pediatr Surg*. 2009 Jul;44(7):1432-9.
20. Ewing CA, Kornblut A, Greeley C, et al. Presentation of thyroglossal duct cysts in adults. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 256: 136-138.
21. Prosser JD, Myer CM. Branchial cleft anomalies and thymic cysts. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015 Feb;48(1):1-14.
22. Possel L, François M, Van den Abbeele T, Narcy P. [Mode of presentation of fistula of the first branchial cleft]. *Arch Pediatr*. 1997 Nov;4(11):1087-92.
23. Xiao H, Kong W, Gong S, Wang J, Liu S, Shi H. [Surgical treatment of first branchial cleft anomaly]. 2005 Oct;19(19):873-4.
24. Shen LF, Zhou SH, Chen QQ, Yu Q. Second branchial cleft anomalies in children: a literature review. *Pediatr Surg Int*. 2018 Dec;34(12):1251-1256.
25. Lee DH, Yoon TM, Lee JK, Lim SC. Clinical Study of Second Branchial Cleft Anomalies. *J Craniofac Surg*. 2018 Sep;29(6):e557-e560.
26. Quintanilla-Dieck L, Penn EB. Congenital Neck Masses. *Clin Perinatol*. 2018 Dec;45(4):769-785.
27. Bansal AG, Oudsema R, Masseaux JA, et al. US of Pediatric Superficial Masses of the Head and Neck. *Radiographics*. 2018 Jul-Aug;38(4):1239-1263.
28. Friedman E, Patiño MO, Udayasankar UK. Imaging of Pediatric Salivary Glands. *Neuroimaging Clin N Am*. 2018 May;28(2):209-226.
29. Brown RE, Harave S. Diagnostic imaging of benign and malignant neck masses in children-a pictorial review. *Quant Imaging Med Surg*. 2016 Oct;6(5):591-604.
30. Prada LR, Koripalli VS, Merino CL, Fulger I. A Case of a Rapidly Enlarging Neck Mass with Airway Compromise. *J Clin Diagn Res*. 2017 May;11(5):OD14-OD16.
31. Schmidt K, Leal A, McGill T, et al. Rapidly enlarging neck mass in a neonate causing airway compromise. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2016 Apr;29(2):183-4.

32. Mattioni J, Azari S, Hoover T, et al. A cross-sectional evaluation of outcomes of pediatric branchial cleft cyst excision. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2019 Apr;119:171-176.
33. Ahn D, Lee GJ, Sohn JH. Comparison of the Retroauricular Approach and Transcervical Approach for Excision of a Second Branchial Cleft Cyst. *J Oral Maxillofac Surg*. 2017 Jun;75(6):1209-1215.
34. Ha EJ, Baek SM, Baek JH, Shin SY, Han M, Kim CH. Efficacy and Safety of Ethanol Ablation for Branchial Cleft Cysts. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2017 Dec;38(12):2351-2356.
35. Teng SE, Paul BC, Brumm JD, Fritz M, Fang Y, Myssiorek D. Endoscope-assisted approach to excision of branchial cleft cysts. *Laryngoscope*. 2016 Jun;126(6):1339-42.]
36. Mehmi N, Kumar R, Sagar P, et al. Importance and Impact of Appropriate Radiology in the Management of Branchial Cleft Anomalies. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019;71(Suppl 1):953-959. doi:10.1007/s12070-019-01634-w-
37. Prasad SC, Azeez A, Thada ND, Rao P, Bacciu A, Prasad KC (2014) Branchial anomalies: diagnosis and management. *Int J Otolaryngol* 237015:9.
38. Reddy A, Valika T, Maddalozzo J. Definitive surgical management for second branchial cleft fistula: a case series. *J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2020 Aug 5;49(1):55. doi: 10.1186/s40463-020-00453-2. PMID: 32758294; PMCID: PMC7405423.
39. Kajosaari L, Makitie A, Salminen P, Klockars T. Second branchial cleft fistulae: patient characteristics and surgical outcome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78(9):1503-7.
40. Maddalozzo J, Rastatter JC, Dreyfuss HF, Jaffar R, Bhushan B. The second branchial cleft fistula. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(7):1042-5.
41. Cheng J, Elden L. Management of pediatric second branchial fistulae: is tonsillectomy necessary? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(11):1601-3.
42. Derks LS, Veenstra HJ, Oomen KP, et al. Surgery versus endoscopic cauterization in patients with third or fourth branchial pouch sinuses: A systematic review. *Laryngoscope*. 2016;126:212-217.
43. Ding XQ, Zhu X, Li L, Feng X, et al. Resection of recurrent third branchial cleft fistulas assisted by flexible pharyngotomy. *World J Clin Cases*. 2019;7(23):3957-3963. doi:10.12998/wjcc.v7.i23.3957
44. Jeong IS, Lee YS, Cho WK, et al. Suture Ligation of Pyriform Sinus Fistulas Following Cauterization to Treat Branchial Cleft Anomalies. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2022 Jan 19:34894211070144. doi: 10.1177/00034894211070144. Epub ahead of print. PMID: 35043664.
45. Spinelli C, Rossi L, Strambi S, et al. Branchial cleft and pouch anomalies in childhood: a report of 50 surgical cases. *J Endocrinol Invest*. 2016 May;39(5):529-35. doi: 10.1007/s40618-015-0390-8. Epub 2015 Sep 24. PMID: 26403983.
46. Keogh IJ, Khoo SG, Waheed K, Timon C. Complete branchial cleft fistula: diagnosis and surgical management. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*. 2007;128(1-2):73-6. PMID: 17633671.
47. Abdelhak S, Kalatzis V, Heilig R, et al. Clustering of mutations responsible for branchio-oto-renal (BOR) syndrome in the eyes absent homologous region (eyaHR) of EYA1. *Human Molec Genet* 1997; 6: 2247-2255. DOI: 10.1093/hmg/6.13.2247.
48. Stinckens C, Standaert L, Casselman JW, et al. The presence of a widened vestibular aqueduct and progressive sensorineural hearing loss in the branchio-oto-renal syndrome. A family study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 59: 163-172.
49. Li HX, Zhou P, Tong M, Zheng Y. Branchial cleft fistula to branchio-oto-renal syndrome: A case report and literature review. *J Int Med Res*. 2020;48(7):300060520926363. doi:10.1177/0300060520926363