

:: Kurkunpään, henkitorven ja ruokatorven halkio

Orpha number: ORPHA2004

YHTEENVETO

Synnynnäinen epämuodostuma, jossa kehittyy epänormaali pitkittäinen yhteys kurkunpään ja nielun välille, mahdollisesti jatkuen alaspäin ruoka- ja henkitorven väliin. Tila on hiukan yleisempi pojilla.

Häiriön vakavuusasteesta riippuen potilailla voi olla hengityksen vinkumista, käheää itkoa, nielemisvaikeuksia, aspiraatiota, yskää, hengitysvaikeuksia ja ihon sinisyyttä varhaisen hengitysvajauksen merkinä. Viisi eri tyyppiä on kuvattu riippuen halkion ulottumisesta alaspäin, joka korreloi oireiden vakavuuden kanssa. Tila liittyy usein muihin synnynnäisiin häiriöihin, jotka pääasiassa ilmenevät maha-suolikanavan alueella, kuten laryngomalasia, trakeo-bronkiaalinen dyskinesia, trakeo-bronkomalasia ja refluksitauti. Halkio johtuu rengasruston takaosan (posterior cricoid lamina) fuusion häiriöstä ja henki- ja ruokatorven väliseinän epänormaalista kehityksestä. Syyt, jotka tähän johtavat, ovat toistaiseksi tuntemattomia, mutta tilan uskotaan olevan monitekijäinen.

Diagnoosi-ikä riippuu oireiden ja siten halkion vaikeusasteesta. Diagnoosi perustuu joko kliinisiin piirteisiin tai tutkimuksiin, kuten endoskopiaan ja kuvantamistutkimuksiin. Tila on yleisimmin sporadinen, vaikkakin joitain periytyviä tapauksia on raportoitu. Kun halkio on löytynyt, sen laajuus on tärkeää määrittää hoitojen suunnittelemiseksi.

Hoitoihin kuuluu hengityksen tuki, keuhkokomplikaatioiden esto ja riittävä ravitsemus. Vaikeissa tapauksissa hengitysvajasta voidaan joutua hoitamaan intubaatiolla. Kirurgia on varsinainen hoito, johon pitäisi päästä niin varhain kuin mahdollista komplikaatioiden (aspiraatio, refluksi) välttämiseksi. Vain tyyppi 0- ja 1-tiloissa voidaan ensin yrittää konservatiivista hoitoa. Ennuste vaihtelee riippuen halkion vaikeudesta ja siihen liittyvistä muista elinhäiriöistä. Varhainen diagnoosi ja sopiva hoito vähentävät kuolleisuutta ja sairastuvuutta.

Ilmaantuvuudeksi on arvioitu 1/10 000 - 1/20 000 syntynyttä.



Asiantuntijat:

- Prof. Noël GARABEDIAN
- Dr. Nicolas LEBOULANGER

Suomenkielinen lyhennetty käännös:

- Lääkäritoimittaja Sari Atula, Kustannus Oy Duodecim, Lääkärin tietokannat
- tarkastanut Dos. Riitta Salonen, Orphanet Suomen maakoordinaattori

Last update: November 2011

Translated: October 2014

This summary has been translated thanks to the financial support of Duodecim Medical Publications Ltd



Yhteenveto on tarkoitettu vain tiedon jakamiseen eikä se korvaa terveydenhuollon ammattilaisen hoitoa. Tekstiä ei pidä käyttää diagnoosin tai hoidon perusteena.

