

## Αντιμετώπιση της λαρυγγομαλακίας με αρυταινοεπιγλωττιδοπλαστική σε δείγμα 26 νεογνών

Γ. ΚΟΝΤΖΟΓΛΟΥ, Α. ΜΑΓΓΑΝΑΡΗΣ, Α. ΣΚΟΥΡΑΣ, Χ. ΜΕΜΕΤ, Π. ΧΟΥΡΙΔΗΣ, Δ. ΓΕΜΕΝΗ  
Ω.Ρ.Λ. Κλινική Γ.Ν. «ΙΠΠΟΚΡΑΤΕΙΟ», Θεσσαλονίκη

**Σκοπός:** Σκοπός της εργασίας είναι να τεκμηριώσει την αποτελεσματικότητα της αρυταινοεπιγλωττιδοπλαστικής στην αντιμετώπιση της λαρυγγομαλακίας και την εξάλειψη των συμπτωμάτων της.

**Υλικό-Μέθοδος:** Στην κλινική μας την τελευταία 5ετία διερευνήθηκαν 144 περιστατικά, ηλικίας 10 ημερών έως 12 μηνών λόγω αδυναμίας αποσωλήνωσης, αναπνευστικής δυσχέρειας ή/και εισπνευστικού συριγμού. Στα 65 εξ αυτών διαπιστώθηκε λαρυγγομαλακία. Στα 26 εξ αυτών πραγματοποιήθηκε αρυταινοεπιγλωττιδοπλαστική (ΑΕΠ).

**Αποτελέσματα:** Τα 39 νεογνά που δεν υποβλήθηκαν σε λαρυγγοπλαστική λόγω του μικρού βαθμού της αναπνευστικής δυσχέρειας συνεπεία της λαρυγγομαλακίας (τύπου I ή II) βελτιώθηκαν σημαντικά με την πάροδο του χρόνου. Τα υπόλοιπα 26 νεογνά/βρέφη μετά την επέμβαση είχαν άριστη έκβαση λόγω της χειρουργικής αποκατάστασης της ανατομικής ανωμαλίας.

**Συζήτηση-Συμπεράσματα:** Η λαρυγγομαλακία είναι από τις πιο συχνές λαρυγγικές ανωμαλίες στα νεογνά/βρέφη, αγνώστου αιτιολογίας. Προκαλεί εισπνευστικό συριγμό και χαρακτηρίζεται από τη σύγκλιση των αρυταινοεπιγλωττιδικών πτυχών και πτώση της επιγλωττίδας κατά τη διάρκεια της εισπνοής. Σύμφωνα με κάποιες μελέτες, αποτελεί έως και 75% όλων των λαρυγγικών προβλημάτων στη βρεφική ηλικία και πιθανώς αντιπροσωπεύει μια συγκεκριμένη φάση της ανάπτυξης του λάρυγγα, αφού τα συμπτώματα εξαφανίζονται περίπου στην ηλικία των 2 ετών. Η κλινική διάγνωση επιβεβαιώνεται με την άμεση λαρυγγοσκόπηση. Αν και η πρόγνωση θεωρείται καλή και στις περισσότερες περιπτώσεις ο συριγμός υποχωρεί χωρίς ιδιαίτερη θεραπεία, υπάρχουν περιπτώσεις (τύπου II ή III) που χρήζουν χειρουργικής αποκατάστασης με ΑΕΠ.

**Λέξεις κλειδιά:** συγγενής ανωμαλία, λαρυγγομαλακία, αρυταινοεπιγλωττιδοπλαστική, χειρουργική τεχνική.

### Εισαγωγή

Οι πρώτες βιβλιογραφικές αναφορές για τη λαρυγγομαλακία εντοπίζονται χρονικά μεταξύ του 1885 και του 1892. Οι Rillet και Barthez ήταν οι πρώτοι συγγραφείς που αναφέρθηκαν στην ιδιαίτερη κατηγορία των νεογνών, τα οποία εμφανίζουν προοδευτική ύφεση του συριγμού μέχρι το δεύτερο έτος της ηλικίας<sup>1</sup>. Ωστόσο, στον Thomson αποδίδεται η πρώτη περιγραφή της κλινικής εικόνας των πασχόντων, από το 1892. Ο Thomson χρησιμοποίησε τον όρο «Συγγενής

Λαρυγγικός Συριγμός» για να χαρακτηρίσει την ιδιαίτερη αυτή νοσολογική οντότητα<sup>2</sup>.

Η πρώτη ανατομική παρατήρηση της συγγενούς δυσπλασίας, κατά την οποία εμφανίζεται οπίσθια κάμψη της επιγλωττίδας, έγινε από το Lees, το 1885 και ακολούθησαν πολύ μεταγενέστερα οι Thompson και Turner, οι οποίοι τεκμηρίωσαν σε πειραματικό μοντέλο την παθητική υποχώρηση των υπεργλωττιδικών δομών του λάρυγγα κατά την εισπνοή στη λαρυγγομαλακία. Ο Holinger ήταν ο πρώτος

που εισήγαγε τον όρο «Λαρυγγομαλακία» το 1960<sup>3</sup>.

### Υλικό-Μέθοδος

Την τελευταία 5ετία διερευνήθηκαν στην κλινική μας 144 περιστατικά, ηλικίας 10 ημερών έως 12 μηνών λόγω αδυναμίας αποσωλήνωσης, δυσχέρειας αναπνοής ή/και εισπνευστικού συριγμού. Από αυτά, στα 65 διαπιστώθηκε λαρυγγομαλακία. Τα στοιχεία που μελετήθηκαν αναδρομικά αφορούσαν στο φύλο και την ηλικία των νεογνών/βρεφών, στην κλινική

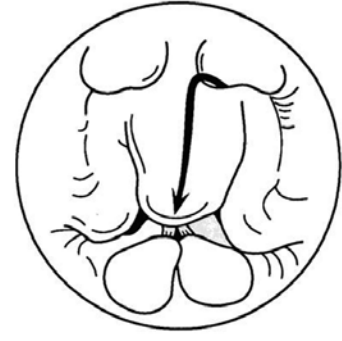




Τύπου I



Τύπου II



Τύπου III

Εικόνα 1. Τύποι λαρυγγομαλακίας.

συμπτωματολογία, στη συνύπαρξη ή μη άλλων συγγενών ανωμαλιών, στη διάγνωση συνοδού γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης (ΓΟΠ), στη νοητική και σωματική ανάπτυξη των νεογνών/βρεφών, στα ευρήματα κατά την πανενδοσκόπηση και στο αποτέλεσμα της ΑΕΠ. Τα 26 εξ αυτών υποβλήθηκαν σε χειρουργική επέμβαση.

Η ταξινόμηση των περιστατικών (τύπος I, II ή III) πραγματοποιήθηκε με βάση τα ενδοσκοπικά ευρήματα και αφορούσε στην ανατομική δυσπλασία που κατά κύριο λόγο ευθυνόταν για τον εισπνευστικό συριγμό. Ως λαρυγγομαλακία «τύπου I» χαρακτηρίστηκαν τα περιστατικά, στα οποία η απόφραξη αποδόθηκε στην πρόπτωση του πλεονάζοντος βλεννογόνου των αρυταινοειδών χόνδρων, ως λαρυγγομαλακία «τύπου II» τα περιστατικά με βραχείες αρυταινοεπιγλωττιδικές πτυχές και ως λαρυγγομαλακία «τύπου III» τα περιστατικά με χαλαρή επιγλωττίδα, η οποία υποχωρούσε κατά τη διάρκεια της εισπνοής (εικόνα 1)<sup>4</sup>. Στην πλειοψηφία των περιστατικών συνυπήρχαν τουλάχιστον δύο τύποι ανατομικής δυσπλασίας.

Η χειρουργική τεχνική που εφαρμόστηκε περιλάμβανε τη σφηνοειδή εκτομή τμήματος των βραχέων αρυταινοεπιγλωττιδικών πτυχών που αποβλέπει στην εκτόνωση της τάσης μεταξύ των πρόσθιων και οπίσθιων υπεργλωττι-

δικών δομών και την αφαίρεση του πλεονάζοντος βλεννογόνου των αρυ-



**Η λαρυγγομαλακία είναι η πλέον συχνή δυσπλασία του λάρυγγα (60%-75% των περιπτώσεων) και προσβάλλει συχνότερα άρρενες, σε αναλογία 2-3:1. Τα ακριβή αίτια εμφάνισής της δεν είναι εξακριβωμένα και έχουν κατά καιρούς ενοχοποιηθεί, τόσο η λειτουργική ανωριμότητα και η ελλιπής ανάπτυξη των χόνδρινων δομών του λάρυγγα, όσο και ο ελαττωματικός νευρομυϊκός έλεγχος του λάρυγγα, αλλά και η ΓΟΠ**



ταινοειδών χόνδρων (εικόνες 2, 3, 4, 5)<sup>4,5</sup>. Το μέγεθος της εκτομής υπαγορεύεται από τις ανατομικές ιδιαιτερό-

τητες του κάθε περιστατικού και δεν μπορεί να προσδιορισθεί παρά μόνο διεχειρητικά. Αρχικά πραγματοποιείται προετοιμασία της υπεργλωττιδικής περιοχής με την τοποθέτηση μικρών τολυπίων με διάλυμα Αδρεναλίνης (1/1000). Με τη μέθοδο αυτή περιορίζεται η διεχειρητική αιμορραγία και δε χρειάζεται αιμόσταση. Όλες οι επεμβάσεις πραγματοποιήθηκαν με τη συμβατική χειρουργική τεχνική χωρίς τη χρήση LASER.

Μετά την ολοκλήρωση της επέμβασης, τα περιστατικά αποσωληνώνονται και παραμένουν για 24ωρη παρακολούθηση στην κλινική. Προληπτικά χορηγείται αντιβίωση, από το στόματος, επί τριημέρου.

### Αποτελέσματα

Εκ των 65 περιστατικών, στα οποία διεγνώσθη λαρυγγομαλακία, τα 26 (39%) υποβλήθηκαν σε ΑΕΠ. Η πλειοψηφία των χειρουργηθέντων περιστατικών ήταν γένους θηλυκού (14 ♀ προς 12 ♂). Το εύρημα αυτό έρχεται σε αντίθεση με τα επικρατούντα βιβλιογραφικά δεδομένα (2-3 ♂:1 ♀). Η ηλικία των ασθενών κυμάνθηκε μεταξύ 10 ημερών και 4 μηνών, με μέση τιμή την ηλικία των 2 μηνών και 6 ημερών. Σε ποσοστό 60% (16/26) διαπιστώθηκαν ενδοσκοπικά ευρήματα που συνηγορούσαν υπέρ συνοδού ΓΟΠ. Σε 4 εκ των 26 περιστατι-

κών (16%) διαπιστώθηκαν και άλλες συγγενείς ανωμαλίες, ωστόσο μόλις σε 1 περιστατικό αυτές αφορούσαν στην αναπνευστική οδό. Στο συγκεκριμένο βρέφος διεγνώσθη επιπλέον λαρυγγικός υμένας.

Λαρυγγομαλακία τύπου I διαπιστώθηκε ενδοσκοπικά σε 27 περιστατικά (27/64:42,2%), λαρυγγομαλακία τύπου II σε 19 περιστατικά (19/64:28,1%) και λαρυγγομαλακία τύπου III σε 19 περιστατικά (19/64:29,7%). Τα 39 νεογνά/βρέφη (27 τύπου I και 12 τύπου II) που δεν υποβλήθηκαν σε ΑΕΠ, λόγω της ήπιας μορφής της λαρυγγομαλακίας παρουσίασαν σημαντική βελτίωση με την πάροδο του χρόνου. Τα υπόλοιπα 26 νεογνά/βρέφη (7 τύπου II και 19 τύπου III) είχαν άριστη έκβαση μετά την επέμβαση, λόγω της χειρουργικής αποκατάστασης της συγγενούς ανατομικής ανωμαλίας, ανεξαρτήτως της αρχικής ταξινόμησης.

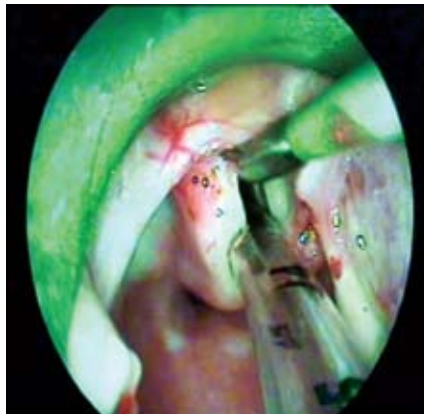
## Συζήτηση

Η λαρυγγομαλακία είναι η πλέον συχνή δυσπλασία του λάρυγγα (60%-75% των περιπτώσεων) και προσβάλλει συχνότερα άρρενες, σε αναλογία 2-3:1<sup>1,4,5</sup>. Τα ακριβή αίτια εμφάνισής της δεν είναι εξακριβωμένα και έχουν κατά καιρούς ενοχοποιηθεί, τόσο η λειτουργική ανωριμότητα και η ελλιπής ανάπτυξη των χόνδρινων δομών του λάρυγγα, όσο και ο ελαττωματικός νευρομυϊκός έλεγχος του λάρυγγα, αλλά και η ΓΟΠ<sup>6</sup>.

Η ΓΟΠ έχει συσχετιστεί με βαρύτερη κλινική συμπτωματολογία και περιπλεγμένη έκβαση των περιστατικών και τα βιβλιογραφικά δεδομένα αναφέρουν ότι διαγιγνώσκεται σε ποσοστό έως και 68% των περιστατικών<sup>4</sup>. ΓΟΠ διαπιστώθηκε σε ποσοστό 60% (15/25) των χειρουργηθέντων περιστατικών της μελέτης μας. Σε ένα εκ των περιστατικών με ΓΟΠ κρίθηκε απαραίτητη η διενέργεια νησιδοστομίας και τραχειοστομίας λόγω εισρόφησης. Μετά την αποκατάσταση της ΓΟΠ πραγματοποιήθηκε σύγκλειση της νησιδοστομίας και τέλος της τραχειοστομίας. Η λαρυγγομαλακία μπορεί επίσης να συνυπάρχει με το Σύνδρομο Υπνικής Άπνοιας, όπως τεκμηριώθηκε σε μελέτη των Zafereo et al. το 2008<sup>7</sup>.



**Εικόνα 2.** Τυπική εικόνα επιγλωττίδας δίκην «Ωμέγα» στη λαρυγγομαλακία.



**Εικόνα 4.** Διακρίνεται το μικροχειρουργικό ψαλίδι στη μεσότητα της αρυταινοεπιγλωττιδικής πτυχής κατά την πραγματοποίηση της σφηνοειδούς εκτομής.

Η λαρυγγομαλακία εκδηλώνεται κλινικά με εργώδη αναπνοή και εισπνευστικό συριγμό, ο οποίος χαρακτηριστικά επιδεινώνεται σε ύπια θέση, κατά τη σίτιση ή τη διέγερση του βρέφους. Παρατηρείται χαρακτηριστική ύφεση της συμπτωματολογίας κατά την υπερέκταση του αυχένα και την ανέγερση από την ύπια θέση.

Τα πάσχοντα νεογνά συχνά λαμβάνουν από μόνα τους τέτοια θέση που τους επιτρέπει να αναπνέουν καλύτερα. Δεν παρατηρείται δυσφωνία, αλλοίωση στο κλάμα του βρέφους ή υπολειπόμενη νοτική ανάπτυξη<sup>8</sup>. Ωστόσο, δεν είναι σπάνιο να υπολείπονται του



**Εικόνα 3.** Διακρίνεται ο στυλεός, με τον οποίο ελέγχεται ο βαθμός υποχώρησης των αρυταινοειδών χόνδρων κατά την εξωτερική πίεση.



**Εικόνα 5.** Διακρίνεται η τραυματική επιφάνεια στην αριστερή αρυταινοεπιγλωττιδική πτυχή. Διακρίνεται συγκριτικά η βραχύτερη δεξιά αρυταινοεπιγλωττιδική πτυχή με τον πλεονάζοντα βλεννογόνο του σύστοιχου αρυταινοειδούς.

φυσιολογικού σωματικού βάρους, λόγω αδυναμίας κανονικής σίτισης<sup>4</sup>. Υπολειπόμενο σωματικό βάρος διαπιστώθηκε σε ποσοστό 40% (10/25) των χειρουργηθέντων περιστατικών της μελέτης μας. Από πολλούς συγγραφείς θεωρείται ως μία επιπλέον ένδειξη χειρουργικής αντιμετώπισης της λαρυγγομαλακίας.

Τα συμπτώματα απουσιάζουν κατά τη γέννηση και εμφανίζονται μέσα σε διάστημα λίγων ημερών ή εβδομάδων, οπότε και επιδεινώνονται προοδευτικά μέχρι την πλήρη ύφεση στην ηλικία μεταξύ 18 και 24 μηνών<sup>1,4</sup>. Η βελτίωση της συμπτωματολογίας γίνεται

► εμφανής ήδη μετά τον πρώτο χρόνο, οπότε ο εισπνευστικός συριγγμός γίνεται επεισοδιακός και συχνά προκαλείται από τη διέγερση του βρέφους<sup>4</sup>. Η διάγνωση συνήθως τίθεται κατά τη λήψη του ιστορικού, το οποίο θεωρείται χαρακτηριστικό της νόσου.

Η απεικονιστική διερεύνηση βοηθάει διαγνωστικά και επιπλέον δύναται να αποκλείσει άλλες συγγενείς ανωμαλίες με παρόμοια συμπτωματολογία, όπως είναι η τραχειομαλακία, το σύνδρομο πίεσης της ανωνύμου αρτηρίας και οι συγγενείς αγγειακές δυσπλασίες της τραχείας. Η κλινική διάγνωση επιβεβαιώνεται με την άμεση λαρυγγοσκόπηση. Η λαρυγγοσκόπηση με ινοπτικό ενδοσκόπιο δύναται αρχικά να αποκλείσει τη συνυπαρξη άλλων συγγενών ανωμαλιών που εκδηλώνονται με εισπνευστικό συριγγμό, όπως η παράλυση ή η παράδοση κινητικότητα των φωνητικών χορδών, οι λαρυγγικές κύστες, το υπογλωττιδικό αιμαγγείωμα, οι αγγειακές δυσπλασίες, τα νεοπλάσματα και ο λαρυγγικός υμένας.

Η λαρυγγομαλακία χαρακτηρίζεται ενδοσκοπικά από τη σύγκλιση των αρυταινοεπιγλωττιδικών πτυχών και την πτώση της επιγλωττίδας κατά την εισπνοή. Πιο συγκεκριμένα, διαπιστώνονται οι εξής τρεις ανατομικές ανωμαλίες, οι οποίες μπορεί να παρουσιάζονται, είτε μεμονωμένα, είτε σε συνδυασμό:

- 1) χαλαρή επιγλωττίδα που πέφτει προς τα πίσω κατά τη διάρκεια της εισπνοής
- 2) φτωχή υποστήριξη των αρυταινοειδών χόνδρων με αποτέλεσμα να προβάλλουν κατά τη διάρκεια της εισπνοής και
- 3) βραχείες αρυταινο-επιγλωττιδικές πτυχές. Οι παραπάνω ανατομικές ανωμαλίες αποτελούν τη βασική αιτία του εισπνευστικού συριγγμού.

Η πλειοψηφία των περιστατικών, όπως αποτυπώνεται και στην παρούσα μελέτη, αντιμετωπίζεται συντηρητικά δεδομένου ότι προοδευτικά τα συμπτώματα εμφανίζουν πλήρη ύφεση περίπου μέχρι την ηλικία των 24 μηνών. Ωστόσο, ένα ποσοστό του 15-20% των διαγνωσμένων περιστατικών θα υποβληθούν σε χειρουργική

επέμβαση, λόγω απόφραξης της αεροφόρας οδού<sup>4</sup>. Στην παρούσα μελέτη, το ποσοστό αυτό είναι διπλάσιο (39%) των βιβλιογραφικών δεδομένων. Σε μία αναδρομική μελέτη βρεφών που υποβάλλονται σε λαρυγγοσκόπηση και τραχειο-βρογχοσκόπηση λόγω συριγγμού ή αναπνευστικής δυσχέρειας, ο Gonzales διαπίστωσε ότι στο 27% των ασθενών με λαρυγγομαλακία συνυπήρχαν και άλλες παθολογικές καταστάσεις του αναπνευστικού, οι μισές εκ των οποίων εντοπιζόνταν υπογλωττιδικά<sup>9</sup>. Από τη μελέτη μας δεν προέκυψαν στοιχεία που να επιβεβαιώνουν το εύρημα αυτό.

Η φαρμακευτική αγωγή περιλαμβάνει, μεταξύ άλλων, σκευάσματα για τη θεραπεία της ΓΟΠ. Τα φάρμακα που χορηγούνται στοχεύουν στην καταστολή της οξύτητας των γαστρικών υγρών, όπως είναι οι αναστολείς των Η2 υποδοχέων του στομάχου (ρανιτιδίνη) και οι αναστολείς της αντλίας των πρωτονίων (ομεπραζόλη, λανσοπραζόλη).

Σε ενδεχόμενες επιπλοκές από το αναπνευστικό, τίθεται η ένδειξη για τραχειοστομία ή για χειρουργική αποκατάσταση με αρυταινοεπιγλωττιδοπλαστική. Σε μια πρόσφατη μελέτη τους, από το 2008, οι Richter και Thompson κάνουν λεπτομερή αναφορά στις χειρουργικές ενδείξεις, τις χειρουργικές τεχνικές και την περιεγχειρητική φροντίδα των ασθενών με λαρυγγομαλακία<sup>10</sup>.

## Summary

### Supraglottoplasty for the management of laryngomalacia: our experience from 26 cases over a ten year period

Kontzoglou G, Manganaris A, Skouras A, Memet H, Chouridis P, Gemeini D.

Otorhinolaryngology-Head & Neck Surgery Department of "Hippokratia" General Hospital of Thessaloniki, Greece

Laryngomalacia is the most common congenital anomaly of the larynx, accounting for 60-75% of all cases. It commonly affects males twice to

three times as often as females. The aetiology of this congenital anomaly remains unknown. Several studies have implicated the immature neuromuscular control and the immaturity or maldevelopment of the cartilaginous structures of the larynx in infancy as well as Gastro-Eosophageal Reflux Disease (GERD).

Our series included 144 neonates/infants over a 5 year period that presented with stridor and underwent flexible and rigid endoscopy. 65 were diagnosed with laryngomalacia (Type I-III). GERD coexisted in 60% of the study population. 26 neonates and infants had severe laryngomalacia and underwent surgery using endoscopic microsurgical trimming of the redundant tissues of the supraglottic larynx, as well as removing a wedge of the aryepiglottic folds bilaterally. The majority of the patients were females, despite the international literature documenting the opposite. The age at diagnosis ranged from 10 days to 4 months. The outcome was successful in all operated cases.

**Key words:** congenital anomaly, laryngomalacia, supraglottoplasty, surgical technique.

## Βιβλιογραφία-References

1. Cotton RT, Reilly JS. Congenital malformations of the larynx. In: Bluestone CD, Stool SE, editors. Pediatric Otolaryngology, 2nd ed. Philadelphia: Saunders, 1990:1121-1128.
2. Belmont J, Grundfast K. Congenital laryngeal stridor (laryngomalacia): etiologic factors and associated disorders. Ann Otol Rhinol Laryngol 1984; 93:430-437.
3. Holinger LD. Etiology of stridor in the neonate, infant and child. Ann Otol Rhinol Laryngol 1980; 89:397-400.
4. Olney D, Greinwald JH Jr., Smith RJH, Bauman NM. Laryngomalacia and Its Treatment. Laryngoscope.1999; 109(11):1770-7.
5. Holinger LD, Konior RJ. Surgical management of severe laryngomalacia. Laryngoscope 1989; 99:136-142.
6. Burton DM, Pransky SM, Katz RM, Kearns DB, Seid AB. Pediatric airway manifestations of gastroesophageal reflux. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992; 101:742-749.
7. Zafereo ME, Taylor RJ, Pereira KD. Supraglottoplasty for Laryngomalacia With Obstructive Sleep Apnea. Laryngoscope. 2008 Oct; 118(10):1873-7.
8. Benians RC, Benson PF, Sherwood T, Spector RG. Intellectual impairment in congenital laryngeal stridor. Guy's Hosp Rep 1964; 113:360-367.
9. Gonzalez C, Reilly JS, Bluestone CD. Synchronous airway lesions in infancy. Ann Otol Rhinol Laryngol 1987; 96:77-80.
10. Richter GT, Thompson. The surgical management of laryngomalacia. Otolaryngol Clin North Am. 2008; 41(5):837-64.