

Τραχειακός βρόγχος σε συνδυασμό με συγγενή γλωττιδική, υπογλωττιδική στένωση και αιμαγγειώματα σε βρέφος 3 μηνών

Γ. ΚΟΝΤΖΟΓΛΟΥ, Α. ΣΚΟΥΡΑΣ, Α. ΜΑΓΓΑΝΑΡΗΣ, Χ. ΜΕΜΕΤ, Π. ΧΟΥΡΙΔΗΣ, Ν. ΑΡΓΥΡΙΟΥ
ΩΡΛ Κλινική Γ.Ν. Ιπποκράτειο, Θεσσαλονίκη

Αντικείμενο: Η υπογλωττιδική στένωση είναι μια συγγενής ανωμαλία, η οποία ανάλογα με τη βαρύτητά της μπορεί να προκαλέσει διαφορετικού βαθμού αναπνευστική δυσχέρεια στα βρέφη. Ο έκτοπος τραχειακός βρόγχος είναι μια ιδιαίτερα σπάνια δυσπλασία της κεντρικής αεροφόρου οδού με ιδιαίτερη σημασία για τους αναισθησιολόγους.

Υλικό-Μέθοδοι: Η περιγραφείσα περίπτωση αφορά σε ένα βρέφος, το οποίο γεννήθηκε με φυσιολογικό τοκετό. Μετά τον τοκετό διαπιστώθηκε μία ελαφρά αναπνευστική δυσχέρεια, συνοδευόμενη από ήπιο εισπνευστικό συριγμό. Επίσης, το βρέφος έφερε αιμαγγειώματα στο μέτωπο, το αριστερό αντιβράχιο και τη ραχιαία χώρα.

Αντιμετώπιση: Λόγω του επιδεινούμενου συριγμού, αποφασίστηκε να υποβληθεί σε μικρολαρυγγοσκόπηση και τραχειοβρογχοσκόπηση. Κατά την επέμβαση αποκαλύφθηκε γλωττιδική-υπογλωττιδική στένωση και έκτοπος τραχειακός βρόγχος (ΔΕ).

Συζήτηση-Συμπεράσματα: Ανάλογα με τον τύπο της υπογλωττιδικής στένωσης (I-IV κατά Cotton) και τη βαρύτητα των συμπτωμάτων, χρήζει ανάλογης αντιμετώπισης (συντηρητική ή χειρουργική). Ο έκτοπος τραχειακός βρόγχος συχνά είναι ασυμπτωματικός ή μπορεί να εκδηλωθεί με συριγμό, υποτροπιάζουσες πνευμονίες και υποψία ξένου σώματος βρόγχου στα βρέφη.

Λέξεις κλειδιά: έκτοπος τραχειακός βρόγχος, λαρυγγικός υμένας, υπογλωττιδική στένωση, αιμαγγείωμα, λαρυγγο-τραχειοπλαστική.

Εισαγωγή

Οι σύνθετες δομές της ανώτερης αναπνευστικής οδού παρουσιάζουν μεγάλες διαφορές στην ανατομία και τη φυσιολογία τους μεταξύ των ενηλίκων και των βρεφών. Τόσο ο λάρυγγας, όσο και η τραχεία των νεογνών είναι σημαντικά μικρότερα σε σύγκριση με των ενηλίκων. Οι φωνητικές χορδές των νεογνών έχουν μήκος 6-8mm και το μέγιστο εύρος της εισπνευστικής μοίρας της γλωττίδας δεν υπερβαίνει τα 4mm. Η υπογλωττιδική μοίρα του λάρυγγα έχει μέγιστη διάμετρο μεταξύ 5 και 7mm. Το μήκος της τραχείας είναι περίπου 4cm και η διάμετρός της 3.6mm^{1,2}. Όπως γίνεται αντιληπτό, οι διαστάσεις αυτές αφήνουν ελάχιστα περιθώρια για απόφραξη,



Εικόνα 1. Διακρίνεται κατά τη μικρολαρυγγοσκόπηση ο λαρυγγικός υμένας, ο οποίος καταλαμβάνει τα ¾ της γλωττίδος, καθώς επίσης και η υπογλωττιδική στένωση κάτωθεν του υμένα.





Εικόνες 2, 3, 4. Τα δερματικά αιμαγγειώματα στο τριχωτό της κεφαλής, στο αριστερό αντιβράχιο και τον κορμό.

σε αντίθεση με τους ενήλικες. Πιο συγκεκριμένα, στα νεογνά, οίδημα της γλωττίδας μεγέθους μόλις ενός χιλιοστού επιφέρει απόφραξη της αεροφόρας οδού κατά 35%. Αντίστοιχα, υπογλωττιδικό οίδημα ενός χιλιοστού επιφέρει απόφραξη της αεροφόρας οδού κατά 44%¹.

Οι πιο συχνές δυσπλασίες του λάρυγγα περιλαμβάνουν τη λαρυγγομαλακία (60-75% των περιπτώσεων), την παράλυση των φωνητικών χορδών (10-20%) και τη συγγενή υπογλωττιδική στένωση (ΣΥΣ) (15%), ενώ αντίθετα ο λαρυγγικός υμένας θεωρείται σχετικά σπάνια συγγενής ανωμαλία³.

Οι δυσπλασίες του τραχειοβρογχικού δέντρου είναι συγγενείς ανωμαλίες που έχουν σχέση με το κοιλιακό τμήμα του αρχέγονου εντέρου και συντελούνται από την 26η μέρα της διάπλασης που ξεκινά ο διασμός της τραχείας στους στελεχιαίους βρόγχους μέχρι το τέλος της 42ης μέρας, οπότε και ολοκληρώνεται η πρώιμη φάση της δημιουργίας του βρογχικού δέντρου⁴.

Οι πιο συχνές ανωμαλίες ταξινομούνται σε τρεις κατηγορίες: τις βροχοπνευμονικές, τις αγγειακές και τις μικτές ανωμαλίες⁵. Ο τραχειακός βρόγχος κατατάσσεται στις βροχοπνευμονικές ανωμαλίες που περιλαμβάνουν επίσης την αγενεσία ή δυσγενεσία, τη συγγενή βρογχική ατρησία, το συγγενές λοβώδες εμφύσημα, τη συγγενή κυστική αδενωματώδη δυσπλασία, τη βροχογενή κύστη και τον επικουρικό καρδιακό βρόχο. Στη διεθνή βιβλιογραφία, ο τραχειακός βρόγχος αναφέρεται και ως "Pig Bronchus", δεδομένου ότι η κατάσταση αυτή είναι φυσιολογική στους χοίρους⁶.

Παρουσίαση Περιστατικού

Θήλυ βρέφος τριών μηνών παραπέμφθηκε στην Ω.Ρ.Λ. κλινική για κλινική εκτίμηση. Αμέσως μετά το φυσιολογικό τοκετό, διεγνώσθη από τους νεογνολόγους ήπια αναπνευστική δυσχέρεια με συνοδό εισπνευστικό συριγμό. Κατά την αρχική διερεύνηση με ινοβροχοσκόπηση διαπιστώ-

θηκε η ύπαρξη λαρυγγικού υμένα, ο οποίος καταλάμβανε τα $\frac{3}{4}$ της γλωττίδας (εικόνα 1). Από την εξέταση του νεογνού, διαπιστώθηκαν επιπρόσθετα και πολλαπλά αιμαγγειώματα στο τριχωτό της κεφαλής, στο αριστερό αντιβράχιο και τον κορμό (εικόνες 2, 3, 4). Δεδομένου ότι σχεδόν το 50% των βρεφών που διαγιγνώσκονται με υπογλωττιδικά αιμαγγειώματα εμφανίζουν και αντίστοιχες δερματικές αλλοιώσεις στην κεφαλή και τον τράχηλο, ετέθη στη διαφορική διάγνωση προς αποκλεισμό η συνύπαρξη υπογλωττιδικού αιμαγγειώματος.

Αρχικά, το περιστατικό αντιμετωπίστηκε συντηρητικά, μέχρι την επιδείνωση του συριγμού, συνεπεία μίας υποτροπιάζουσας λοίμωξης του κατώτερου αναπνευστικού. Το βρέφος υπεβλήθη σε μικρολαρυγγοσκόπηση και τραχειοβροχοσκόπηση, όπου και ετέθη επιπλέον η διάγνωση της υπογλωττιδικής στένωσης (Τύπου II κατά Cotton) (εικόνα 5) και του τραχειακού βρόγχου (εικόνα 6). Ο τραχειακός βρόγχος εντοπιζόταν 5mm άνωθεν του δεξιού κυρίως βρόγχου. Αρχικά πραγματοποιήθηκε χειρουργική διάνοιξη του λαρυγγικού υμένα και της υπογλωττιδικής στένωσης (εικόνα 5) και ακολούθησε τραχειοτομία.

Η χειρουργική αντιμετώπιση του περιστατικού ολοκληρώθηκε μετά από 14 μήνες με τη διενέργεια λαρυγγοτραχειοπλαστικής (LTR: Laryngo-Tracheal Reconstruction). Αρχικά, έγινε λήψη χόνδρινου μοσχεύματος από τον 7ο πλευρικό χόνδρο, το οποίο διαμορφώθηκε κατάλληλα, ώστε να τοποθετηθεί μεταξύ της υπογλωττιδικής χώρας και του 1ου και 2ου δακτυλίου της τραχείας, όπου και εντοπιζόταν η μεγαλύτερη στένωση.

Ακολούθησε καθήλωση του μοσχεύματος με ράμμα DEXON 3/0 και τοποθέτηση νάρθηκα από τμήμα τραχειοσωλήνα Νο 3.5, το οποίο επίσης ακινητοποιήθηκε με ράμμα NYLON 2/0. Ο νάρθηκας αφαιρέθηκε μετά από 10 ημέρες υπό γενική αναισθησία και μετά την ενδοσκοπική τεκμηρίωση της καλής βατότητας των αεροφόρων οδών.

Συζήτηση

Η ατελής επανασυριγγοποίηση του λάρυγγα κατά τον τρίτο μήνα της ενδομήτριας ανάπτυξης έχει σα συνέπεια το σχηματισμό άλλοτε άλλου βαθμού λαρυγγικού υμένα που στη βαρύτερή του μορφή οδηγεί σε ατρησία του λάρυγγα. Η συχνότερη εντόπιση του υμένα είναι στην πρόσθια μοίρα των φωνητικών χορδών, ενώ συχνά συνυπάρχει και υπογλωττιδική επέκταση³. Σπανιότερα ο υμένας εντοπίζεται στο οπίσθιο μεσαρυταινοειδές διάστημα ή υπεργλωττιδικά. Εκτιμάται ότι στο 1/3 των βρεφών με λαρυγγικό υμένα συνυπάρχει και κάποια άλλη δυσπλασία του αναπνευστικού, με συχνότερη τη συγγενή υπογλωττιδική στένωση³.

Ο λαρυγγικός υμένας σπάνια απαιτεί επείγουσα αντιμετώπιση και εκδηλώνεται κλινικά με βράγχος φωνής, συριγμό ή και αφωνία. Ο συριγμός αφορά κυρίως στα περιστατικά με εντόπιση του υμένα στο μεσαρυταινοειδές διάστημα, ενώ η βαρύτητα της αναπνευστικής δυσχέρειας είναι συνάρτηση της ελάττωσης του εύρους της γλωττίδας. Στα βαριά περιστατικά εκτελείται τραχειοτομή και χειρουργική διάνοιξη της γλωττίδας.

Η συγγενής υπογλωττιδική στένωση είναι στατιστικά η τρίτη συχνότερη λαρυγγική ανωμαλία, αλλά συγχρόνως η συχνότερη αιτία τραχειοτομής στα νεογνά. Ορίζεται ως στένωση στο ύψος του κρικοειδούς χόνδρου, με διάμετρο μικρότερη ή ίση των 4mm στα τελειόμηνα νεογνά ή μικρότερη των 3mm στα πρόωρα νεογνά³. Η ΣΥΣ είναι είτε αποτέλεσμα ατελούς επανασυριγγοποίησης του λάρυγγα μετά την έβδομη εβδομάδα ενδομήτριας ανάπτυξης, είτε συνέπεια της παρουσίας πλεονάζοντος βλεννογόνου υπογλωττιδικά.

Η βαριάς μορφής υπογλωττιδική στένωση εκδηλώνεται κλινικά με διφασικό συριγμό, δύσπνοια και χρήση των επικουρικών αναπνευστικών μυών. Η διάγνωση τίθεται κατά την πανενδοσκοπήση. Η πλειοψηφία των ασθενών θα εμφανίσει ύφεση των συμπτωμάτων με την πάροδο των ετών, ενώ ένα μικρό ποσοστό υποβάλλεται σε τραχειοτομία και πλαστική αποκατάσταση του λάρυγγα και της τραχείας (LTR ή CTR: Crico-Tracheal Reconstruction).

Η ύπαρξη δυσπλασίας ή δυσγενεσίας στο τραχειοβρογχικό δέντρο είναι συχνά ασυμπτωματική, αν και έχει αναφερθεί ότι παρατηρείται σε ποσοστό 1-12% του πληθυσμού^{7,8}. Ταξινομείται είτε ως υπεράριθμη, όταν υπάρχει ανώμαλος βρόγχος επιπρόσθετα στο φυσιολογικό βρόγχο, είτε ως έκτοπη, όταν ένας φυσιολογικός βρόγχος εκφύεται από παθολογική θέση, όπως στην περιγραφείσα περίπτωση^{8,9}.

Ο έκτοπος τραχειακός βρόγχος είναι μία σπάνια συγγενής ανωμαλία του τραχειοβρογχικού δέντρου, κατά την οποία ο έκτοπος βρόγχος εκφύεται απευθείας από το πλάγιο τοίχωμα της τραχείας, μεταξύ του μέσου και κάτω τριτημορίου της⁶. Συναντάται σχεδόν αποκλειστικά στο δεξιό βρογχικό δέντρο^{6,9,10}. Σε μερικές περιπτώσεις, ο βρόγχος είναι μορφολογικά φυσιολογικός, αλλά η βλάβη σχετίζεται με άλλη βρογχοπνευμονική ανωμαλία^{8,9}. Εκτιμάται ότι η επίπτωση της δυσπλασίας κυμαίνεται από λιγότερο του 0.001% έως και 2%^{6,10-14}. Το μήκος και η διάμετρος του βρόγχου κυμαίνονται από 0.6-2cm και 0.5-1cm αντίστοιχα. Εκτιμάται ότι η δυσπλασία αυτή είναι συχνότερη σε άρρηνες και

συχνά συνυπάρχει με άλλες συγγενείς ανωμαλίες, όπως τη ΣΥΣ, το λαρυγγικό υμένα, συγγενείς διαμαρτίες της καρδιάς και των σπονδύλων και τρισωμία 21⁶.

Οι καταστάσεις που πρέπει να διαφοροδιαγνώσκονται είναι αφενός οι συγγενείς δυσπλασίες του βρογχικού δέντρου (ατρησία βρόγχου, συγγενής βρογχιεκτασία, συγγενές λοβώδες εμφύσημα) και, αφετέρου, οι επίκτητες καταστάσεις με ύπαρξη κωλύματος στους βρόγχους, όπως η ύπαρξη βρογχικού αδενώματος, η ενσφήνωση βλέννας ενδοβρογχικά, η αγγειακή πίεση, συνήθως από λεμφαδένες, το απόλυμα πνεύμονος, η ύπαρξη βρογχογενούς κύστης και το σύνδρομο Swyer-James (ή McLeod)⁹.

Ο τραχειακός βρόγχος εκδηλώνεται κλινικά με συριγμό, επίμονο βήχα, υποτροπιάζουσες λοιμώξεις του κατώτερου αναπνευστικού (βρογχεκτασία ή πνευμονία) σύστοιχα, όπως στην περιγραφείσα περίπτωση, και αιμόπτυση⁶.

Επιπλέον, ένα σημαντικό ποσοστό των ασθενών αυτών έχει διερευνηθεί για υποψία εισρόφησης

ξένου σώματος. Η τραχειοβρογχοσκόπηση, σε συνδυασμό με την απεικονιστική διερεύνηση, θέτει τη διάγνωση. Απεικονιστικά, η βρογχογραφία σπάνια εκτελείται, ενώ τόσο με τη σπειροειδή αξονική τομογραφία, όσο και με τη μαγνητική τομογραφία μπορεί να διερευνηθεί η ανατομία της περιοχής για ύπαρξη άλλης παθολογίας. Η ένδειξη για χειρουργική θεραπεία, με τη μορφή δεξιάς άνω λοβεκτομής, τίθεται από τη βαρύτητα των συμπτωμάτων και κρίνεται απαραίτητη μόνο σε περιπτώσεις υποτροπιαζουσών λοιμώξεων^{6,9}.

Συμπερασματικά, στην περιγραφείσα περίπτωση υπήρχε συνύπαρξη τριών συγγενών διαμαρτιών, αφενός η συγγενής γλωττιδική-υπογλωττιδική στένωση και, αφετέρου, ο τραχειακός βρόγχος, καθώς επίσης και πολλαπλά αιμαγγείωματα. Η διαγνωστική προσπέλαση βασίστηκε στη μι-

“ **Η ατελής επανασυριγγοποίηση του λάρυγγα κατά τον τρίτο μήνα της ενδομήτριας ανάπτυξης έχει σα συνέπεια το σχηματισμό άλλοτε άλλου βαθμού λαρυγγικού υμένα που στη βαρύτερή του μορφή οδηγεί σε ατρησία του λάρυγγα. Η συχνότερη εντόπιση του υμένα είναι στην πρόσθια μοίρα των φωνητικών χορδών, ενώ συχνά συνυπάρχει και υπογλωττιδική επέκταση. Σπανιότερα ο υμένας εντοπίζεται στο οπίσθιο μεσαρυταινοειδές διάστημα ή υπεργλωττιδικά** ”



Εικόνα 5. Μετά τη χειρουργική διάνοιξη του λαρυγγικού υμένα πραγματοποιήθηκε μερική διάνοιξη και της υπογλωττιδικής στένωσης.



Εικόνα 6. Διακρίνεται ο έκτοπος τραχειακός βρόγχος δεξιά, άνωθεν της τρήτιδας.

κρολαρυγγοσκόπηση και τραχειοβροχοσκόπηση, ενώ η θεραπευτική χειρουργική αποκατάσταση αποδείχθηκε τελικά επιτυχής.

Summary

Tracheal bronchus in combination with congenital glottic, subglottic stenosis and haemangiomas in a 3 month-old infant

Kontzoglou G, Skouras A, Manganaris A, Memet H, Chouridis P, Argyriou N.

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

Incomplete recanalization of the laryngotracheal tube during the third month of gestation leads to different degrees of laryngeal webs and different degrees of congenital subglottic stenosis, with complete laryngeal atresia being the extreme form. Congenital subglottic stenosis is the third most common congenital anomaly of the larynx, accounting for 15% of all cases. This condition is the most common laryngeal anomaly that requires tracheotomy in infants. Laryngeal webs are rare congenital anomalies of the larynx. The most common site of development of laryngeal webs is at the level of the vocal folds anteriorly, although they may occur in the posterior interarytenoid or in the subglottic or supraglottic area.

Ectopic tracheal bronchus is a relatively rare dysplasia of the trachea. It usually appears in combination with other congenital abnormalities, like subglottic stenosis, laryngeal membrane, congenital heart diseases, abnormalities of the

vertebral column and trisomy 21. A case of a 3-month old girl, who on microlaryngoscopy and tracheobronchoscopy was diagnosed with all the above congenital anomalies, is described. A subglottic haemangioma was ruled out, despite the presence of multiple cutaneous lesions.

Key words: tracheal bronchus, laryngeal web, subglottic stenosis, haemangioma, Laryngo-Tracheal Reconstruction.

Βιβλιογραφία-References

1. Stern Y, Cotton RT. Evaluation of the noisy infant. In: Practical Pediatric Otolaryngology. Philadelphia, Lippincott-Raven. 1999:471-476.
2. John SD, Swischuk LE. Airway imaging in children. In: Byron J. Bailey's Head & Neck Surgery-Otolaryngology. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins. 2001:857-871.
3. Cotton RT, Prescott CAJ. Congenital Anomalies of the Larynx. In: Practical Pediatric Otolaryngology. Philadelphia, Lippincott-Raven. 1999:497-513.
4. Luck SR, Reynolds M, Raffensperger JG. Congenital bronchopulmonary malformations. Current Probl Surg. 1986; 23:245-314.
5. Zylak CJ, Eyer WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2002; 22(Spec):S25-43.
6. Doolittle AM, Mair EA. Tracheal bronchus: Classification, endoscopic analysis, and airway management. Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 2002; 126:240-3.
7. Atwell SW. Major anomalies of the tracheobronchial tree. Dis Chest. 1967; 52:611-5.
8. Ghaye B, Szapiro D, Fanchamps JM, Donderlinger RF. Congenital bronchial abnormalities revisited. Radiographics. 2001; 21:105-19.
9. Ferguson TB Jr, Ferguson TB. Congenital lesion of the lung and emphysema. In Sabiston DC and Spencer FC: Surgery of the chest. 6th Ed. Chapter 25. Philadelphia, WB Saunders. 1995:834.
10. McLaughlin FJ, Strieder DJ, Harris GB, et al. Tracheal bronchus: association with respiratory morbidity in childhood. J Pediatr. 1985; 106:751-5.
11. Chiari H. Ueber einen neuen Typus von Missbildung an der Trachea des Menschen. Beitr Pathol Anat Allg Pathol. 1889; 5:329-44.
12. LeRoux BT. Anatomical abnormalities of the right upper bronchus. J Thorac Cardiovasc Res. 1962; 44:225-7.
13. Jackson GD, Littleton JT. Simultaneous occurrence of anomalous cardiac and tracheal bronchi: a case study. J Thorac Imag. 1988; 3:59-60.
14. Remy J, Smith M, Marache P, et al. La bronche "tracheale" gauche pathogene. J Radiol Electrol. 1977; 58:621-30.