

Laryngomalaci – vanligaste orsak till inspiratorisk stridor hos barn

Supraglottoplastik dominerande som operationsmetod



ÅSA LANDERHOLM, leg läkare, underläkare, öron-, näs- och halskliniken Asa.K.Landerholm@karolinska.se

GUNNAR BJÖRCK, foniatrer, överläkare, foniatriska sektionen, öron-, näs- och halskliniken

GEORGIOS PAPTZIAMOS, med dr, överläkare, öron-, näs- och halskliniken

HANS SELLDÉN, docent, överläkare, barnanestesi och barnintensivvård, Astrid Lindgrens barnsjukhus Hans.Sellden@karolinska.se

RICHARD KUYLENSTIerna, docent, verksamhetschef, öron-, näs- och halskliniken Richard.Kuylenstierna@karolinska.se; alla vid Karolinska Universitetssjukhuset Solna

Laryngomalaci är en medfödd anatomisk missbildning i larynx. Det är en ovanlig sjukdom med ungefär dubbelt så många drabbade pojkar som flickor [1, 2].

Det karakteristiska symtomet är inspiratorisk stridor, vilket brukar uppträda under barnets första levnadsmånader. Ofta ökar de stridorösa besvären vid ansträngning, gråt, amning eller luftvägsinfektioner. Vanligtvis stegras symtomen under ett par månader, för att sedan försvinna helt vid två till tre års ålder [3]. Diagnosen ställs kliniskt, och i de allra flesta fall behövs endast lugnande besked till föräldrarna.

Hos vissa barn blir dock besvären så svåra att andning och matintag påverkas, och i dessa fall kan kirurgi eller annan behandling bli nödvändig. Risk finns annars att barnets psykomotoriska utveckling hämmas, och svåra följdtilstånd som cor pulmonale och hjärtsvikt kan uppstå. Dessa barn behandlades tidigare ofta med trakeostomi tills symtomen vuxit bort [4, 5]. Dock leder trakeostomi till en försvärad motorisk och språklig utveckling med stor psykosocial påverkan på familjelivet samt, inte minst, en signifikant morbiditetsökning och till och med mortalitet [6-8].

En ny operationsmetod, så kallad supraglottoplastik, har utvecklats. Denna operationsmetod ger vanligen en god förbättring av barnens symtom [2, 3, 9-14]. De senaste fem åren har 18 patienter opererats på ÖNH-kliniken på Karolinska Universitetssjukhuset, Solna. Här presenteras patientgruppen och resultatet av dessa operationer.

ETIOLOGI

En säker etiologi till de anatomiska förändringarna i larynx har ännu inte identifierats. Däremot finns en hel del teorier. Flera författare föreslår att en omognad i larynxbrocken skulle kunna förklara den extra medgivlighet som finns i de vävnader som omger larynxingången. Detta har ej kunnat påvisas i de histologiska undersökningar som gjorts [9].

En annan teori bygger på att en neuromuskulär omognad leder till faryngeal och supraglottisk hypotoni och därmed kollaps av dessa strukturer vid inspiration [3, 15]. Denna hypotes stärks av att många av dessa patienter samtidigt lider av neurologiska störningar som central apné, neuromuskulära sjukdomar, hypotoni m m. Underburna barn är dock ej överrepresen-

terade med diagnosen laryngomalaci, vilket talar emot denna teori som enda orsak.

Det finns även författare som spekulerar i att gastroesofageal reflux (GERD) bidrar till laryngomalaci [3, 10, 16, 17]. Teorin är att kronisk inflammation, orsakad av magsyra-reflux, ger ödematösa och uppmjukade vävnader, som kan dras in i larynxingången under inandning. Andra misstänker att det snarast är det ökade intratorakala trycket, som krävs vid inandning vid laryngomalaci, som ger upphov till GERD [1, 15].

Sammanfattningsvis finns det således många teorier, men ännu är inte hela sanningen om orsaken till uppkomsten av laryngomalaci känd.

SYMPTOM – UTREDNING

De flesta patienter upptäckts redan under spädbarnsperioden, på BB, neonatalavdelning eller då de söker läkare på grund av ljudlig andning. Ofta har de även matningsproblem. De vanligaste symtomen är inspiratorisk stridor, apnéer, matningssvårigheter, försämrad tillväxt (failure to thrive) och att både andningsproblem och matningsproblem förvärras i samband med infektioner eller aktivitet (Fakta 1) [3, 5, 15].

Det viktigaste i den initiala kontakten är att bedöma symtomens svårighetsgrad. Är besvären av ringa art, med diskret inspiratorisk stridor endast i samband med övre luftvägsinfektioner, kan det räcka med klinisk uppföljning av patienten på barnavårdscentral (BVC) eller vårdcentral. Det rör sig trots allt om ett sjukdomstillstånd som i de flesta fall spontant går i regress i samband med att barnet växer upp. Dock är det viktigt med bra kommunikation mellan enheterna så att barnet snabbt kan tas om hand om besvären tilltar.

Om besvären är mer uttalade med inspiratorisk stridor under större delen av dagen, med indragningar, cyanos och desaturationer med eller utan matningsbesvär, bör barnet remitteras till en ÖNH-klinik. Där utreds det i första hand med fiberskopi i vaket tillstånd (Fakta 2). Man bör också misstänka reflux och överväga pH-mätning med tanke på den starka associationen med GERD. Då barnen ofta har associerade sjukdomstillstånd bör omhändertagandet ske i samarbete med pediatrik expertis.

SAMMANFATTAT

Laryngomalaci är den vanligaste orsaken till stridor hos spädbarn. Sjukdomen är oftast övergående i samband med larynx tillväxt.

Vid måttliga till svåra besvär ska barnet undersökas av en ÖNH-specialist. Anamnes och vakenfiberskopi ger diagnosen.

Operationen är okomplicerad och ger goda resultat. Dock bör de få fall som går till operation hänvisas till kliniker med erfarenhet på området.

Vid samtidiga neurologiska sjukdomar är resultatet av operationen svårare att förutse.

FAKTA 1

Symtom och klinik

- Inspiratorisk stridor
- Dyspné med jugulära indragningar
- Cyanos
- Desaturation
- Apnéer
- Matningssvårigheter
- Försämrad viktuppgång (failure to thrive)
- GERD

Sömnregistrering (polysomnografi) kan vara indicerat hos barn med frekventa apnéer nattetid för att kartlägga eventuell dysfunktion av den centrala andningsregleringen. Vid beslut om operativ åtgärd bör en panendoskopi utföras i samma seans som operationen för att utesluta annan eller ytterligare patologi som orsak till barnets symtom.

BEHANDLING

Det är framför allt tre anatomiska områden i larynx som kan vara påverkade vid laryngomalaci [2]. Epiglottis har många gånger ett avvikande utseende. Den är ofta omegaformad, kort och bakåtlutad på grund av korta plicae aryepiglotticae, vilket gör att den sugts in mot larynxingången under inandning. Ett överskott av ödematös slemhinna i aryregionen kan också sugas in och blockera ingången (Figur 1, 2).

I de allra flesta fall krävs ingen operativ åtgärd om symtomen är så ringa att man kan förvänta sig att tillväxten i larynx förbättrar tillståndet. För dessa barn räcker oftast information till föräldrarna om sjukdomens naturliga förlopp samt möjlighet till ny kontakt om det skulle behövas.

I de fall där barnet har måttlig stridor men äter och växer som det ska kan man prova att låta barnet sova på sidan istället för på rygg och gärna med något höjd huvudända, vilket brukar minska andningsbesvären. Ytterst få av dessa barn behöver följas systematiskt.

Vid uttalade symtom krävs ofta kirurgisk åtgärd. Ingreppet kallas supraglottoplastik och innebär att man under narkos delar de korta plicae aryepiglotticae. Vid behov kan man även behöva avlägsna överskott av slemhinna från aryregionen, avlägs-

FAKTA 2

Utredningstrappa

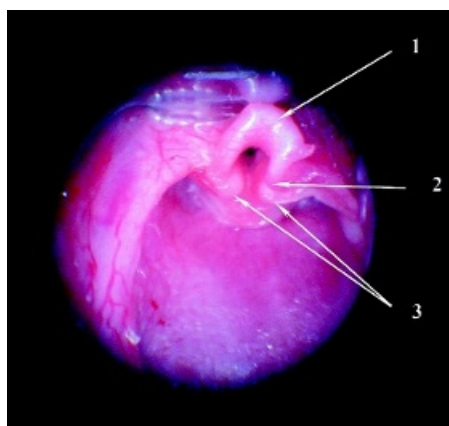
- *Vid lättare besvär*
Lugnande besked efter fiberskopisk diagnos
Eventuellt uppföljning via BVC
- *Vid mer uttalade besvär med stridor och indragningar/matningsbesvär*
Remittera till ÖNH-klinik för fiberskopi
Eventuellt pH-mätning
Eventuellt polysomnografi
Uppföljning på ÖNH-klinik med eventuell operation
- *Vid svåra besvär*
Remittera till ÖNH-klinik för fiberskopi och eventuell övrig utredning (se ovan)
Eventuellt operation
I mycket svåra fall alternativt kombinerade besvär eventuellt trakeostomi

na vävnad från epiglottiskanterna för att få ökad stabilitet (så kallad epiglottoplastik) samt dela ligamentum pharyngoepiglotticum (Figur 3).

PATIENTMATERIAL OCH RESULTAT

På öron-, näs- och halskliniken, Karolinska Universitetssjukhuset Solna, har 18 patienter opererats med denna teknik mellan maj 1998 och september 2003. Av dessa var 13 pojkar och 5 flickor. Fyra av 18 barn föddes prematurt. Medianåldern vid operation var 2,1 månader (medel 4,3; min 0,4; max 23,4 månader). Tio barn hade även andra sjukdomstillstånd (Fakta 3). Ett barn exkluderades ur serien då det samtidigt behandlades för en lymfatisk missbildning som förträngde larynx och där det var svårt att avgöra vilken behandling som givit den förbättrade andningen.

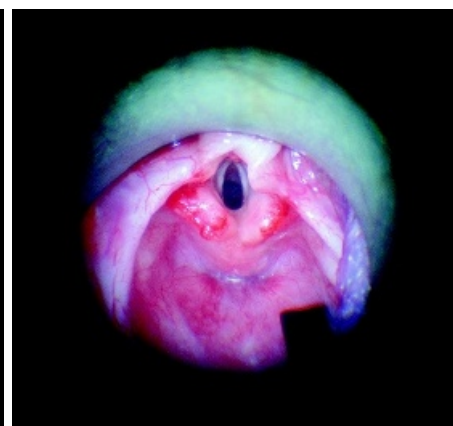
Alla barnen genomgick endoskopi av övre och nedre luftvägar i samma seans som operationen för att utesluta annan orsak till stridor eller samexisterande sjukdomar. Därefter utfördes de



Figur 1. Preoperativ bild där man hos barnet kan notera ett bakåtlutat, omegaformat epiglottis (1) med korta plicae aryepiglotticae (2) som skymmer ingången till luftstrupen vid inspiration. Hos detta barn är slemhinnan över arybrocken (3) inte ödematös.



Figur 2. Samma barn vid expiration preoperativt.



Figur 3. Samma barn postoperativt med en normalställd epiglottis och med en god insyn mot stämbandsplanet efter det att man klippt de korta plicae aryepiglotticae.

FAKTA 3

Andra sjukdomar hos de opererade barnen

1. Fallots tetrad
2. Migrationsstörning, epilepsi, mikrognati
3. Vänstersidig stämbandspares
4. Gomspalt, bronkopulmonell dysplasi, generell utvecklingsstörning
5. Skolios
6. Alagilles syndrom
7. Crouzons syndrom
8. Pierre Robins syndrom, gomspalt
9. Fragiles x-syndrom, makroglossi, mental retardation
10. Lymfatisk kärmissbildning

resektioner (se beskrivning ovan) som ansågs nödvändiga för varje enskilt barns anatomiska förändringar, vanligen endast delning av plicae aryepiglotticae.

Efter avslutad operation och anestesi kunde barnen extuberas på operationssalen för att därefter vårdas på barnintensivvårdsavdelning. Vid behov användes nasal kontinuerlig övertrycksandning (CPAP), extra syrgas, intravenösa steroider, inhalation av adrenalinanaloger och sekretsugningar. Vårdtiden på barnintensiven var i allmänhet kortare än ett dygn.

Två barn fick, troligtvis på grund av postoperativ svullnad, initialt ökade besvär med stridor och matning. Övriga komplikationer som rapporterats av andra författare är per- och postoperativa blödningar, stenosering samt granulationsbildning i larynx [10, 17]. Bland de 18 barn som opererats i denna studie har inga av dessa komplikationer inträffat.

Uppföljning på mottagningen med klinisk kontroll och endoskopisk undersökning av larynx genomfördes efter 6 veckor. Avvikelse från denna planering kunde ske beroende på barnens hemkommun och klinik. Medianvärdet till korttidsuppföljningen var 6,1 veckor (medelvärde 11; max 46; min 1,6 veckor).

Sexton av de 17 patienterna blev postoperativt klart förbättrade i sin andning (Tabell I). Det barn som hade fortsatta besvär hade även Crouzons syndrom och fick sedermera trakeostomas i samband med ett rekonstruktivt plastikkirurgiskt ingrepp. Dock förbättrades barnets matningsproblem om än långsamt efter larynxoperationen, som föregick trakeostomi.

Tio barn hade fortsatt lätta besvär av sin laryngomalaci, framför allt andningsbiljud i samband med övre luftvägsinfektioner. Av dessa barn har sex även andra sjukdomar av neurologisk art eller tillstånd som påverkar luftvägarna. Ingen patient krävde någon reoperation.

Sex av de 13 patienter som preoperativt hade problem med matintag och viktuppgång blev helt återställda postoperativt. Av de tre som hade fortsatta svåra besvär fick en sedermera gastrostomi (Fakta 3, nr 7), en krävde längre tids sondmatning (Fakta 3, nr 8) och en kunde bara äta flytande kost (Fakta 3, nr 4).

DISKUSSION

Under en tioårsperiod har supraglottoplastik varit den dominerande operativa behandlingsmetoden vid laryngomalaci. Historiskt sett har man använt sig av trakeostomi i väntan på att symtomen ska växa bort [4, 5]. Hos vissa barn med andra neurologiska sjukdomar samtidigt med laryngomalaci kan detta fortfarande vara det enda alternativet som hjälper. I vår studie hade det enda barnet som ej blev helt hjälpt av operationen även

TABELL I. Korttidsresultat.

	Preoperativt n=17	Korttidsuppföljning n=17		Totalt, (procent)
		Inga	Lätta	
Stridor	17	6	10	94
Indragningar	13	8	4	92
Desaturationer	10	5	4	90
Cyanos	7	5	2	100
Apnéer	6	1	4	83
Matningsbesvär	13	6	4	69
GERD	5	3	1	80
Tillväxthämning	11	5	3	73

Crouzons syndrom, vilket troligen haft stor betydelse för utgången. Man kan även se att de andra sex barnen med utvecklingsstörningar (Fakta 3, nr 3, 6, 7 och 10 exkluderade,) hade ett svårare postoperativt förlopp än de i övrigt friska barnen. Liknande erfarenheter har man haft i tidigare studier där man sett att barn med samtidiga neurologiska sjukdomar ofta har ett sämre resultat efter kirurgi [3]. Detta ger tyngd åt teorin att det inte bara är en anatomisk förändring utan att det neuromuskulära samspillet i larynx är avgörande och därmed påverkar möjligheten till optimal effekt av kirurgisk korrektion. Detta är något man bör vara medveten om och beakta när man planerar barn för operation och informerar föräldrarna. Trots det kan barn med svåra utvecklingsstörningar vara de som vinner mest på kirurgi med tanke på övriga belastande faktorer.

Stor andel lyckade operationer

I detta material var andelen lyckade fall 94 procent (16/17), med 35 procent (6/17) helt symtomfria (Tabell I). Resultaten är jämförbara med dem i andra nyligen publicerade studier, där andelen lyckade operationer varierat mellan 74 och 100 procent, med symtombefrielse i 50–90 procent av fallen [2, 3, 9-14]. Att andelen helt symtomfria är relativt sett mindre i detta material beror med all sannolikhet på uppföljningstiden (endast korttidsuppföljning redovisad här) samt att andelen barn med andra svåra sjukdomar är större. Antalet patienter är litet, liksom i de flesta studier av denna sjukdom, varför små skillnader i gruppammansättningen kan ge stort utslag.

Alla operationer i denna studie är utförda med hjälp av mikroinstrument, en metod som de senaste åren har återvunnit sin plats framför operation med koldioxidlaser. Riskerna med operationen är per- och postoperativa blödningar, granulationsvävnad i larynx med efterföljande stenosering, sväljningsbesvär och röstförändringar [10, 17]. Genom användning av koldioxidlaser hoppades man kunna minska dessa komplikationer. Dock har man sett en risk för granulombildning och ökade sväljningssvårigheter vid för kraftig förångning av vävnad.

I denna studie sågs ett fall av övergående förvärrad stridor postoperativt samt ett fall av övergående ökade sväljningssvårigheter, vilket är jämförbart med biverkningsfrekvensen i andra studier. Behandling med CPAP postoperativt har stora fördelar. Barnen kan extuberas omedelbart och skötas och matas direkt efter operation. Man får troligen även en minskad postoperativ svullnad i larynx av det ökade luftflödet och genom avsaknad av en endotrakealtub i larynxingången.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

REFERENSER

1. Olney DR, Greinwald JH, Smith RJH, Bauman NM. Laryngomalacia and its treatment. *Laryngoscope* 1999;109:1770-75.
2. Holinger LD. Congenital laryngeal anomalies. In: Holinger LD. *Pediatric laryngology and bronchoesophagology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1996. p. 137-64.
3. Senders CW, Navarrete EG. Laser supraglottoplasty for laryngomalacia: Are specific anatomical defects more influential than associated anomalies on outcome? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;57: 235-44.
4. Cotton RT, Prescott CAJ. Congenital anomalies of the larynx. In: Cotton RT, Prescott CAJ. *Practical pediatric otolaryngology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p. 497-514.
5. Holinger LD, Konior RJ. Surgical management of severe laryngomalacia. *Laryngoscope* 1989;99:136-42.
6. Crysdale WS, Feldman RI, Naito K. Tracheotomies: A 10-year experience in 319 children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1988 ;97(5 Pt 1): 439-43.
7. Line WS Jr, Hawkins DB, Kahlstrom EJ, MacLaughlin EF, Ensley JL. Tracheotomy in infants and young children: The changing perspective 1970-1985. *Laryngoscope* 1986;96:510-5.
8. Wetmore RF, Handler SD, Potsic WP. Pediatric tracheostomy. Experience during the past decade. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1982;91(6 Pt 1):628-32.
9. Zalzal GH, Anon JB, Cotton RT. Epiglottoplasty for the treatment of laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987;96:72-76.
10. McClurg FLD, Evans DA. Laser laryngoplasty for laryngomalacia. *Laryngoscope* 1994 ;104:247-252.
11. Kelly SM, Gray SD. Unilateral endoscopic supraglottoplasty for severe laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck surg* 1995;121: 1351-4.
12. Loke D, Ghosh S, Panarese A, Bull PD. Endoscopic division of the aryepiglottic folds in severe laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;60:59-63.
13. Sichel JY, Dangoor E, Eliashar R, Halperin D. Management of congenital laryngeal malformations. *Am J Otolaryngol* 2000;21(1):22-30.
14. Toynton SC, Saunders M, Bailey CM. Aryepiglottoplasty for laryngomalacia: 100 consecutive cases. *J Laryngol Otol* 2001;115:35-8.
15. Belmont JR, Grundfast K. Congenital laryngeal stridor (laryngomalacia): Etiologic factors and associated disorders. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93:430-7.
16. Remacle M, Bodart E, Lawson G, Minet A, Mayné A. Use of the CO2-laser micropoint micromanipulator for the treatment of laryngomalacia. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1996;253:401-4.
17. Roger G, Denoyelle F, Triglia JM, Garabedian EN. Severe laryngomalacia: Surgical indications and results in 115 patients. *Laryngoscope* 1995;105:1111-7.

annons