

Stridor ile Başvuran Konjenital Subglottik Laringeal Perde

Congenital Laryngeal Web Applied with Stridor: Case Report

Dr. Saliha ŞENEL,^a
Dr. Nilgün ERKEK,^a
Dr. Yaşar BARUT,^a
Dr. Candemir KARACAN,^a
Dr. Aysel YÖNEY^a

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 24.01.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 22.03.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Nilgün ERKEK
Dr. Sami Ulus Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,
Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
drsaliha007@yahoo.com.tr

ÖZET Laringeal perde "laryngeal web" embriyonel hayatta larinksin rekanalizasyonunda aksamalar sonucu gelişen nadir bir konjenital anomalidir. Belirtiler doğumdan 6 aya kadar olan süreçte; doğumda acil entübasyon ve trakeostomi gerektiren ağır solunum sıkıntısından, artan aralıklı bifazik stridor, tekrarlayan krup veya siyanoz atakları ya da zayıf sesle ağlamaya kadar değişkenlik gösterir. Doğumdan itibaren bifazik stridoru olan ve fiberoptik nazofaringolarinoskopi ile subglottik laringeal perde tanısı alan 2 aylık olgu bu nadir antiteyi hatırlatmak için sunulmuştur. Laringeal patolojinin ve yaygınlığının doğru olarak tanımlanması ve uygun tedavinin planlanması için en yararlı yöntemin laringoskopi olduğu vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Laringeal hastalıklar; solunum sesleri; çocuk

ABSTRACT Laryngeal web is a rare congenital anomaly resulting from incomplete recanalization of the larynx during embryonal life. Symptoms vary from acute respiratory distress requiring immediate intubation at birth with subsequent tracheostomy to intermittent biphasic stridor, recurrent croup, cyanotic episodes and a weak cry which were noted from birth to 6 months. We present a case of two month old infant with biphasic stridor since birth diagnosed as subglottic laryngeal web by a fiberoptic nasopharyngolaryngoscopy to remind this rare entity. We emphasize that laryngoscopy is the best means of accurately diagnosing the extent of laryngeal involvement and planning therapy.

Key Words: Laryngeal diseases; respiratory sounds; child

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2009;18(3):232-4

Laringeal perde (LP) embriyonel hayatta larinksin rekanalizasyonunda aksamalar sonucu gelişen nadir bir konjenital anomalidir. LP birçok seride glottik seviyede tespit edilmiş olup, subglottik yerleşim oldukça nadir bildirilmiştir.^{1,2} Kliniğe başvuru yenidoğan döneminde acil entübasyon ve trakeostomi gerektiren ağır solunum sıkıntısı ile olabileceği gibi, yaşamın ilk 6 ayında gelişen eforla artan aralıklı bifazik stridor, tekrarlayan krup veya siyanoz atakları ya da zayıf ve boğuk sesle ağlama ile olabilir.³ Doğumdan itibaren stridoru olan ve fiberoptik nazofaringolarinoskopi ile subglottik LP tanısı alan 2 aylık olgu bu nadir antiteyi hatırlatmak için sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

İki aylık erkek bebek doğumdan beri olan hırıltı ve boğuk sesle ağlama yakınmaları ile getirildi. Aralarında akrabalık olmayan çiftin ilk bebeği olarak,

sorunsuz bir gebeliği takiben zamanında normal yolla 3500 g doğmuştu. Nöromotor gelişimi normal olan hastanın soy geçmişinde özellik tanımlanmıyordu. Fizik incelemede; ağlamakla artan, nefes alma ve verme fazlarında duyulan stridor saptandı. Siyanoz yoktu. Ağlama sırasında sesi kısıktı.

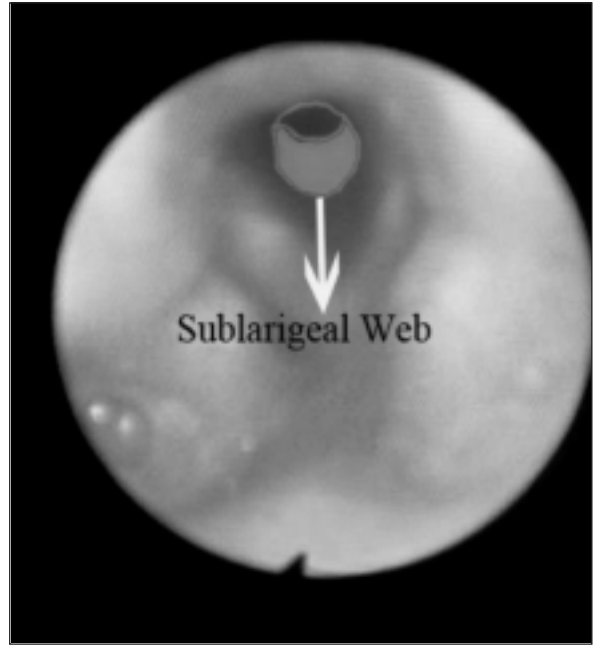
Kan biyokimyası, hemogram, tiroid fonksiyon testleri, telekardiyografi, elektrokardiyografi (EKG) normaldi. Kulak-burun-boğaz bölümü tarafından yapılan fiberoptik nazofaringolarinoskopi ile vokal kordların 1 cm altında trakeayı önden daraltan laringeal perde izlendi (Resim 1, 2). Ayrıntılı görüntüleme ve operasyonu planlanan hasta, ailesi tarafından tekrar izleme getirilmedi.

TARTIŞMA

Stridor üst hava yolunun kısmi tıkanıklığına bağlı titreşimli, yüksek perdeli bir sestir. Nefes alma, nefes verme sırasında ya da hastamızda olduğu gibi bifazik olabilir. Laringeal ödem, enfeksiyonlar, tümörler, paralizisi, laringospazm yapan tetani gibi durumlar, yabancı cisimlerin yanı sıra konjenital laringeal gelişim anomalileri de stridora neden olabilir.⁴ Stridor, disfonji, zayıf sesle ağlama olan hastalarda laringeal patolojinin ve yaygınlığının doğru olarak tanımlanması ve uygun tedavinin planlanması için en yararlı yön-



RESİM 1: Subglottik perdenin endoskopik görüntüsü.



RESİM 2: Resim 1'in şematize edilmiş hali.

tem laringoskopidir.^{5,6} Hastamızın tanısı da laringoskopik olarak konulmuştur.

LP tiplerinin tanımlandığı bir çalışmada en sık tutulum yerinin anterior glottis olduğu gösterilmiştir.^{5,6} Hastaların 1/3'ünde en sık subglottik stenoz olmak üzere ikinci bir solunum yolu anomalisi bulunur.⁶ Hastamızda subglottik seviyede trakeayı önden daraltan bir LP saptanmıştır.

LP'li hastalarda en sık aortik ark anomalileri olmak üzere kardiyovasküler anomaliler ve en sık 22q11 delesyonu olmak üzere kromozom anomalileri görülebilir.⁷ Ek kardiyolojik anomali tespit edilmeyen hastamızın dismorfik görünümü yoktu.

LP tedavisinde amaç, hava yolu açıklığı ve kaliteli fonasyon sağlamaktır. Tedavide en iyi seçeneğin laringofissür oluşturulması ve stent yerleştirilmesi olduğu bildirilmektedir.⁸ Son dönemde endoskopik lizis ve topikal mitomisin-C uygulanması ile başarılı sonuçların alındığına dair raporlar vardır.⁹

SONUÇ

LP, stridor yakınması ile başvuran infantlarda nadir görülen konjenital bir anomali olarak akla gelmelidir. Kesin tanı ve tedavinin yönlendirilmesi için fiberoptik nazofaringolarinoskopi en uygun yöntemdir.

KAYNAKLAR

1. Cavanagh F. Stridor in children. Congenital laryngeal web. Proc R Soc Med 1965;58:272-7.
2. Benjamin B. Chevalier Jackson Lecture. Congenital laryngeal webs. Ann Otol Rhinol Laryngol 1983;92(4 Pt 1):317-26.
3. Wyatt ME, Hartley BE. Laryngotracheal reconstruction in congenital laryngeal webs and atresias. Otolaryngol Head Neck Surg 2005; 132(2):232-8.
4. Green M. Pediatric Diagnosis: Interpretation of Symptoms and Signs in Children and Adolescents. 6th ed. Philadelphia ; W.B. Saunders Co; 1998. p:372-7.
5. Milczuk HA, Smith JD, Everts EC. Congenital laryngeal webs: surgical management and clinical embryology. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;52(1):1-9.
6. Men S, İkiz AO, Topcu I, Cakmakci H, Ecevit C CT and virtual endoscopy findings in congenital laryngeal web. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2006;70(6):1125-7.
7. McElhinney DB, Jacobs I, McDonald-McGinn DM, Zackai EH, Goldmuntz E. Chromosomal and cardiovascular anomalies associated with congenital laryngeal web. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2002;66(1):23-7.
8. Tunkel DE. A novel stent for treatment of combined anterior glottic web-subglottic stenosis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005;69(7):893-6.
9. Unal M. The successful management of congenital laryngeal web with endoscopic lysis and topical mitomycin-C. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2004;68(2):231-5.