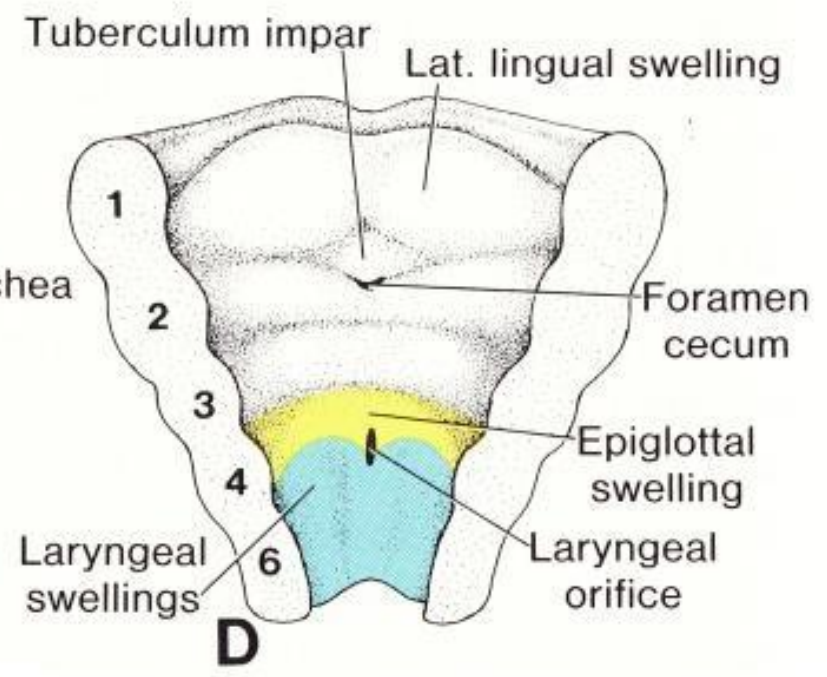
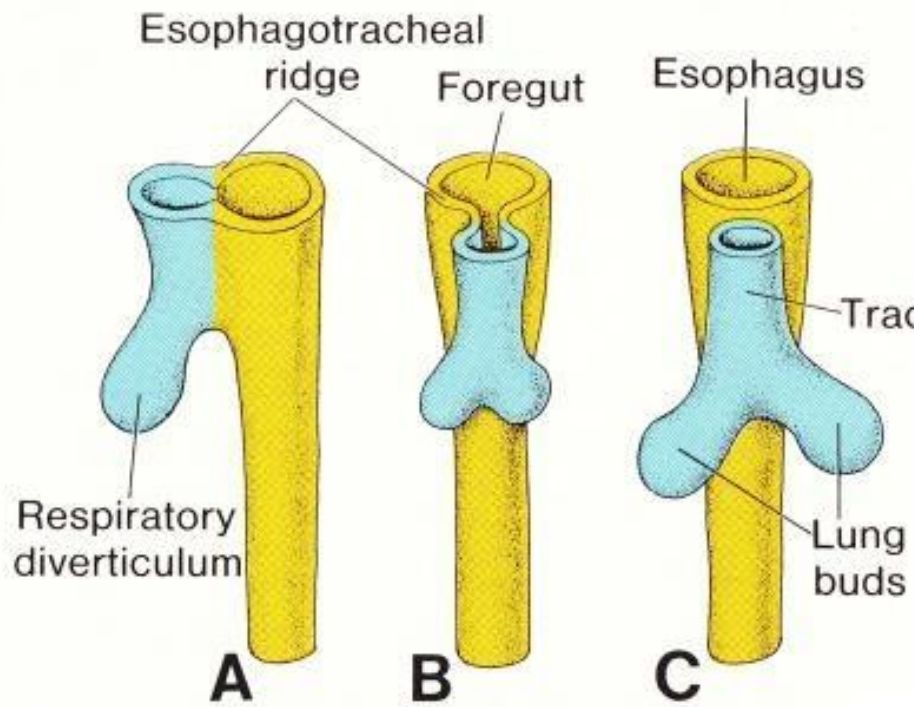


Kongenitální vady hrtanu a průdušnice

Michaela Máchalová
KDORL LF MU a FN Brno

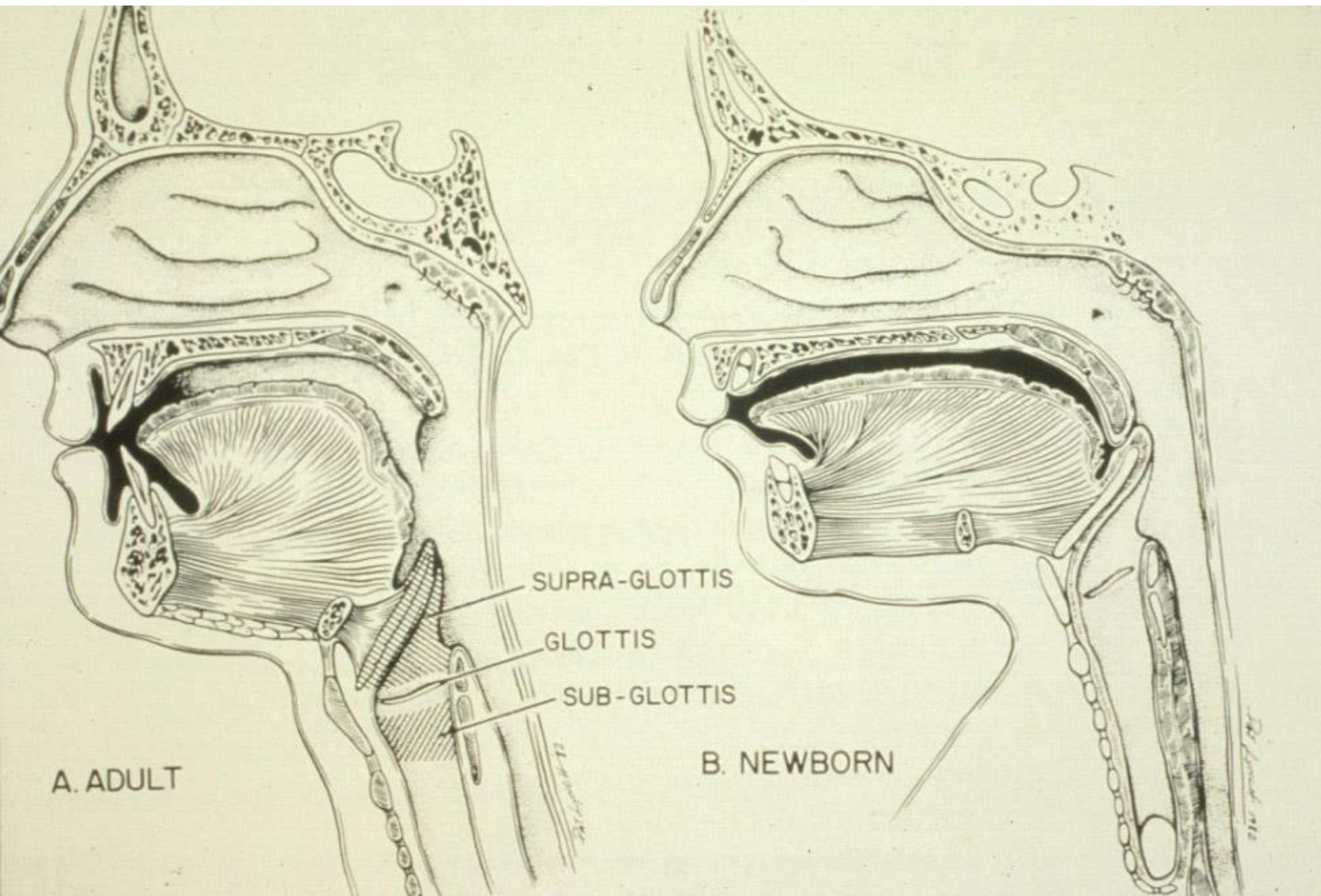
Poznámky z embryologie

- primitivní střevo – konec 1. embr. měs. – laryngotracheální výchlípka + plicní pupen
- oddělení od prim. střeva mezi 4.-5. embr. týdnem tracheoesophagovým septem
- z kran. konce laryngotracheální výchlípky se vytváří larynx, luminizace v 10. týdnu
- distálněji trachea a 2 bronchopulmonální pupeny
- jícen z kaud. konce prim. střeva, prodlužuje se , po přechodném uzavření rekanalizace ve 2 měsíci



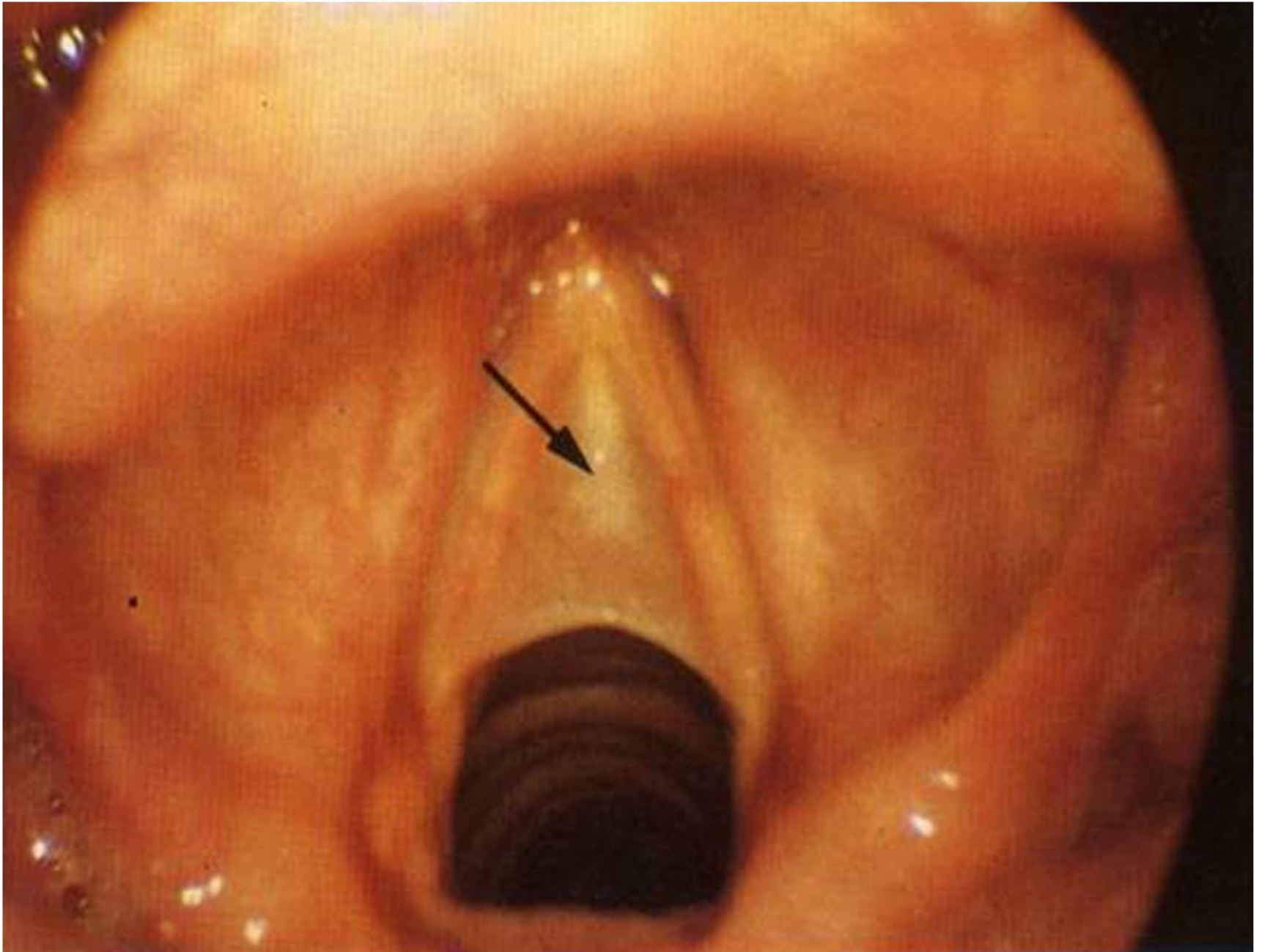
Anatomické poznámky

- **hrtan:** novorozenec ve výšce C1-C4, hlasová štěrbina délky 7 mm, šířky 4 mm, subglotický prostor 4-5 mm
- postupně se posunuje kaudálněji, zvětšuje se a rozšiřuje
- **trachea:**
 - novorozenec : C4-Th3,
 - 5 let : C5-Th4, délka 5,5cm, šířka 7mm
- dospělý : trachea - délka 10-12 cm, šířka 15-22mm
- **bifurkace:** odstupy hlavních bronchů vpravo úhel 25 st., vlevo 45 st.
- **pravý bronchus:** dělení pro 3 laloky (horní, střední, dolní)
- **levý bronchus:** dělení na 2 laloky (horní, dolní)
- rozměry hlav. bronchů se zvětšují s věkem



Vrozené vývojové vady hrtanu

- **atrézie hrtanu** - neslučitelné se životem
- **diafragma laryngis** – blána mezi hlasivkami, nebývá úplná, může být i v lokalizaci nad a pod hlasivkami (podle rozsahu a lokalizace se projevuje dušností a poruchami hlasu)
- dg.: přímá laryngoskopie
- terapie: tracheostomie, dilatace, discize (jizvení!) per laryngoscopiam, ev. chir. řešení zevním přístupem



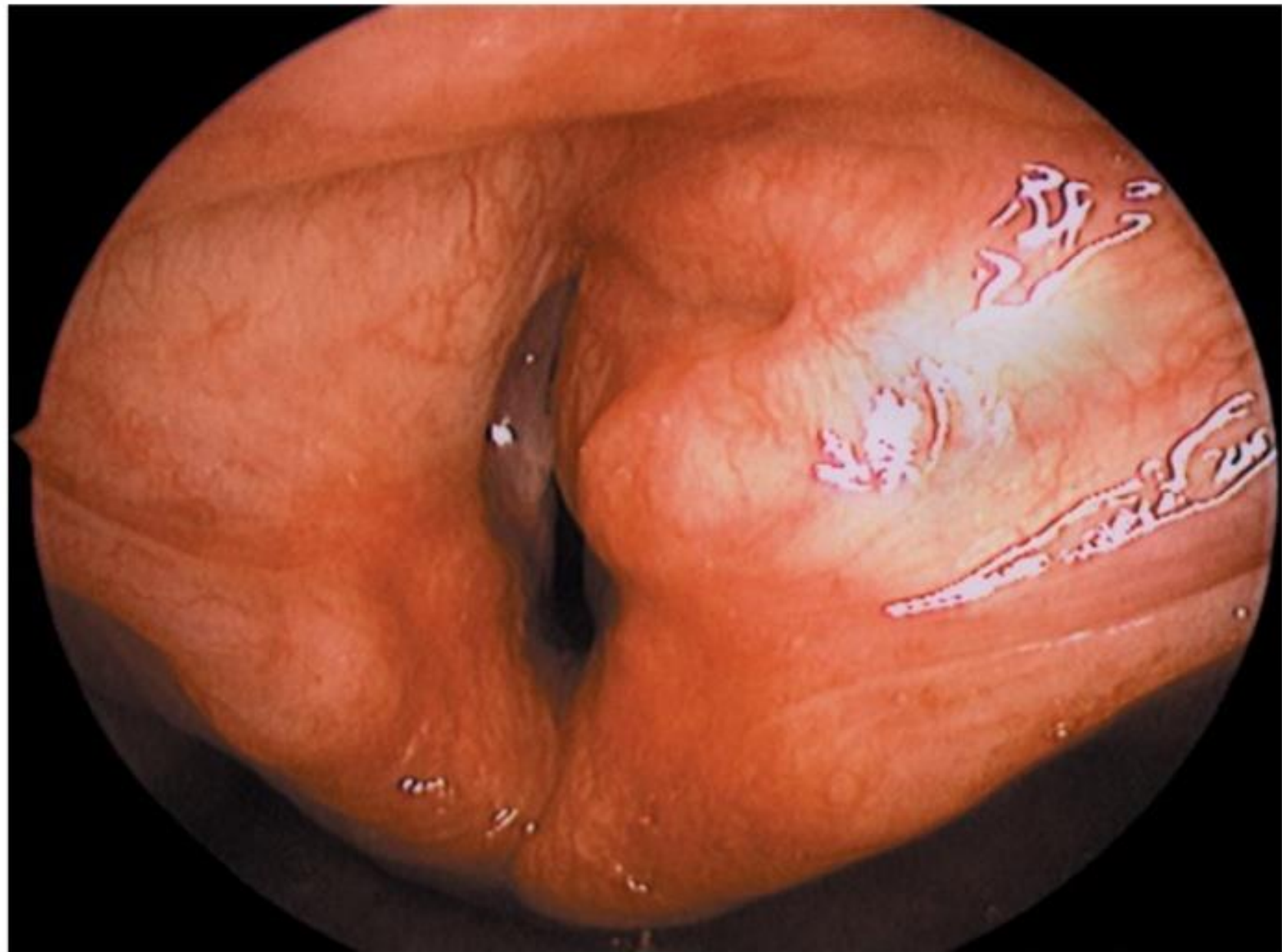
Vrozené vývojové vady hrtanu

- **laryngomalácie** - přechodná vada způsobující stridor kojenců, dána nezralostí tkání hrtanu, s růstem dítěte se upravuje (do 2 let)
- dg.: laryngoskopie – vtahování epiglotis a ostatních měkkých tkání do nitra hrtanu – zúžení dýchacích cest – inspirační stridor
- terapie: konzervativní postup, vyjímečně tracheostomie



Vrozené vady hrtanu

- kongenitální cysty hrtanu: endolaryngicky i paralaryngicky uložené, obsahují mesenchym a ektoderm, získané cysty: pozánětlivé nebo retenční
- příznaky: podle lokalizace (**dechové** potíže nebo i polykací)
- dg: přímá laryngoskopie
- terapie: odstranění, marsupializace



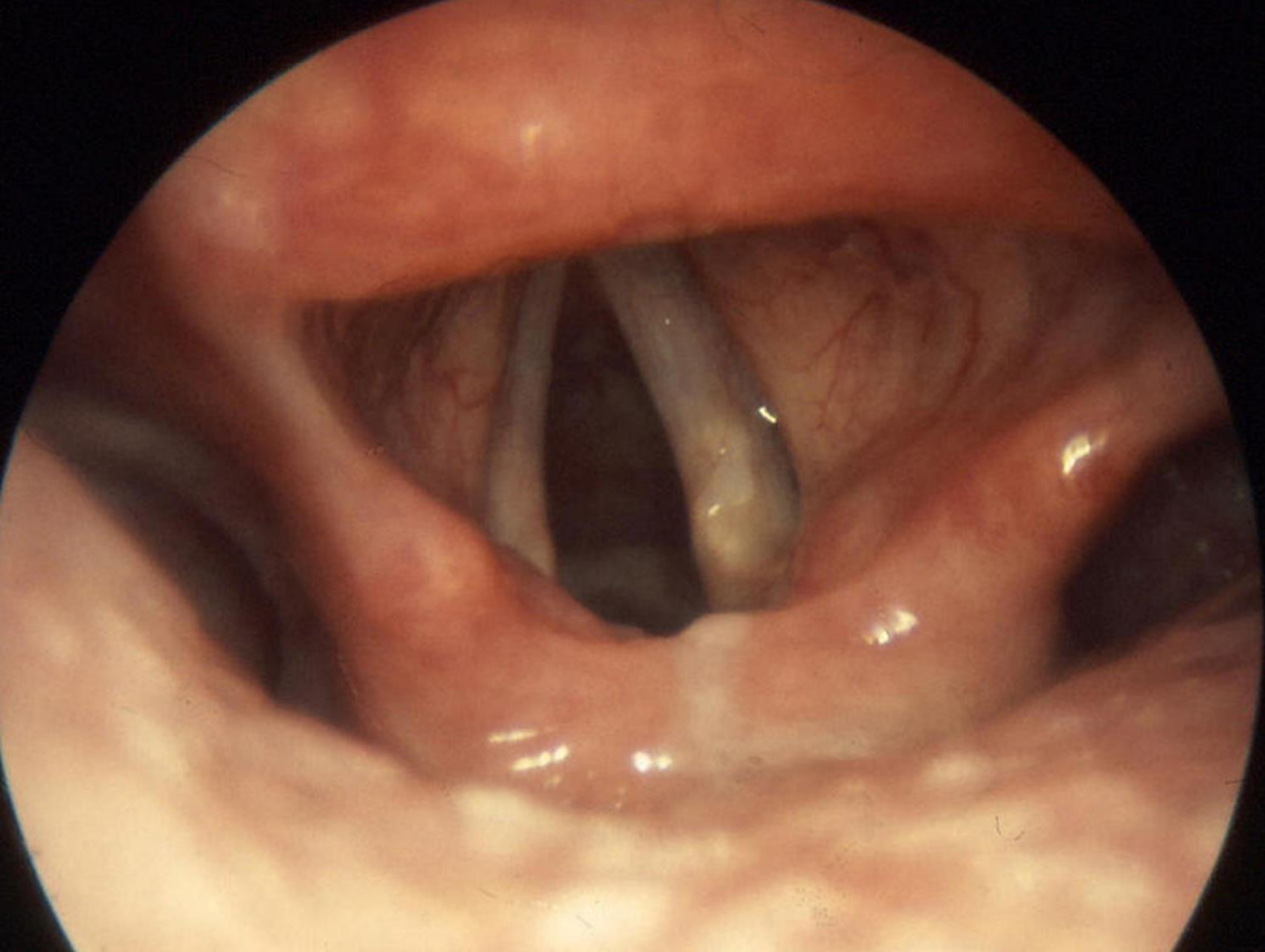
Vrozené vady hrtanu

- **Laryngokéla vnitřní:** hernie ventriculus laryngis (různorodý obsah - hlen, vzduch), vyklenuje se při zvýšeném intralaryngeálním tlaku, příznaky: dechové, fonační potíže
- dg.: přímá laryngoskopie, ev. RDG
- terapie: incize, kauterizace
- **laryngokéla zevní:** vyklenuje se přes membrana hyothyreoidea zevně na krk
- terapie: chirurgická ze zevního přístupu



Vrozené vady hrtanu

- neurogenní léze hrtanu: jednostranná nebo oboustranná obrna hlasivek – často v souvislosti s dalšími vývojovými vadami v oblasti srdce a velkých cév, CNS, jícnu a nitrohručních orgánů, porodní traumata
- dg: přímá laryngoskopie – změna postavení hlasivek při dýchání a fonaci, jednostranné vady-fonační poruchy, oboustranné-dechové i fonační
- terapie: u bilat. léze: tracheostomie



Vrozené vady hrtanu

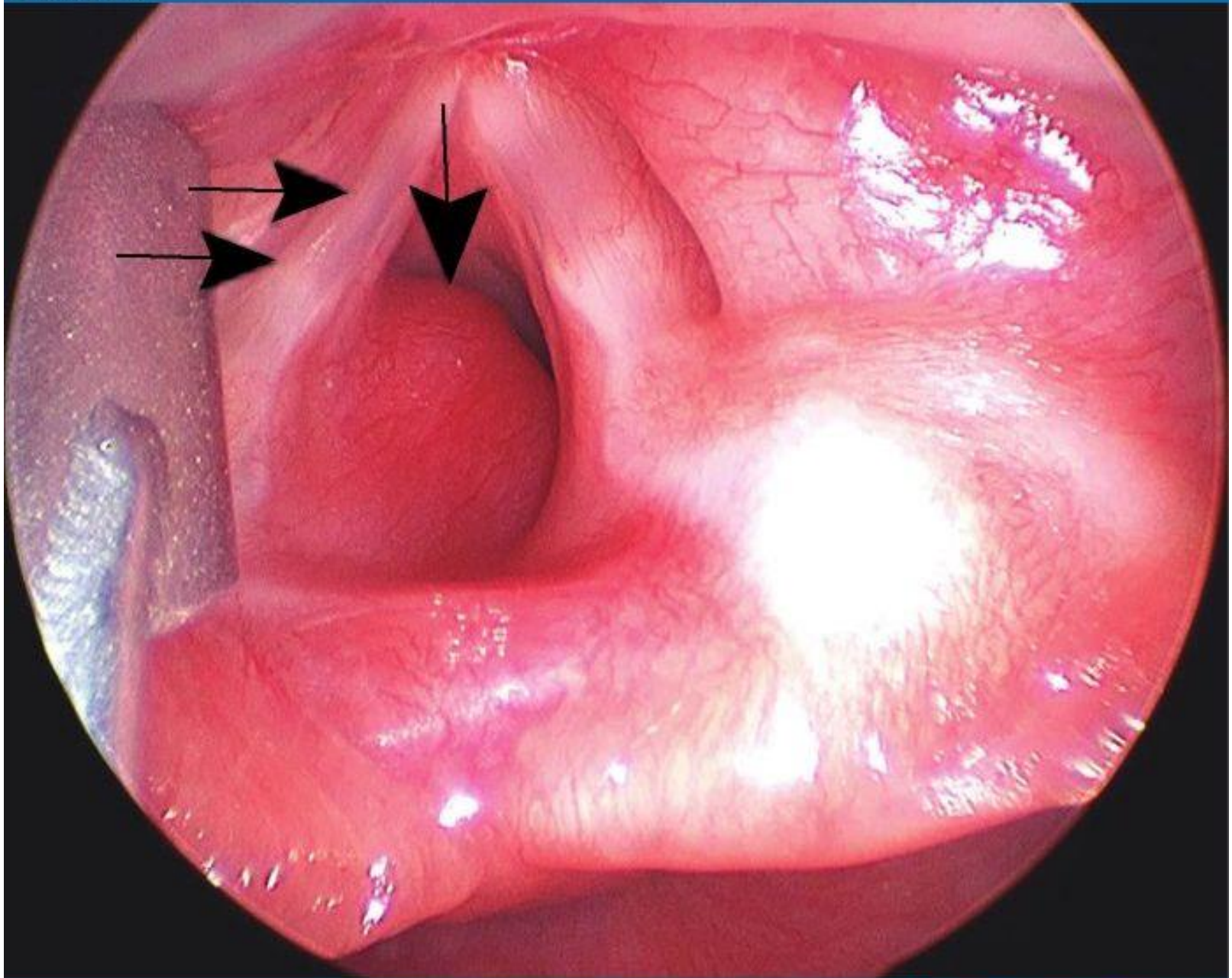
- **vrozená subglotická stenóza:** vzácně (častěji získané), dechové potíže zvyrazňující se při infektu a zvýšené námaze, terapie: TS, endoskopické dilatace, chirurgie ze zevního přístupu
- **vrozené rozštěpy hrtanu a trachey:** vzácně, defekt v oblasti tracheoefag.septa, respirační i polykací potíže, dušení při jídle, terapie: chirurgická, zevním přístupem



Figure 3 - Bronchoscopy: laryngotracheal stenosis.

Vrozené vady hrtanu

- **hemangiom, lymfangiom hrtanu:** nezhoubný nádor ektaticky rozšířených krevních nebo lymfatických cév vrozeného původu, častější výskyt hemangiomů v subglotické oblasti, často výskyt hemangiomů v jiných lokalizacích
- příznaky: dyspnoe, stridor různého stupně
- dg: přímá laryngoskopie, ev. RDG
- terapie: TS, konzervativní přístup – podávání propranololu v IVLP (u infantilních hemangiomů)

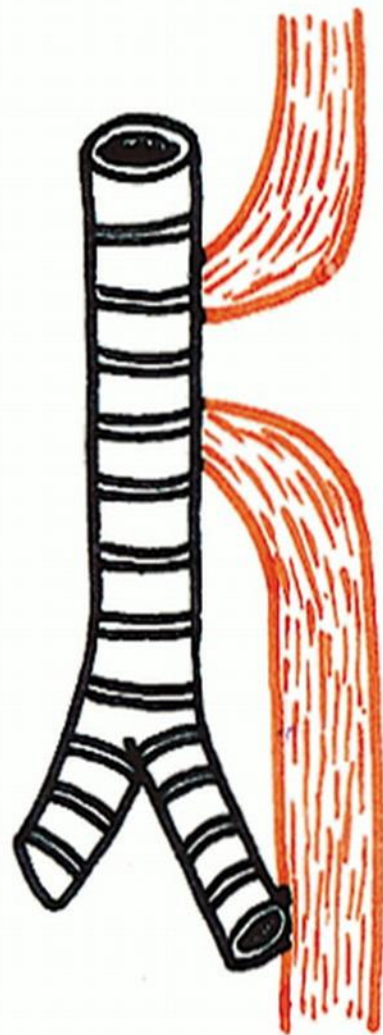
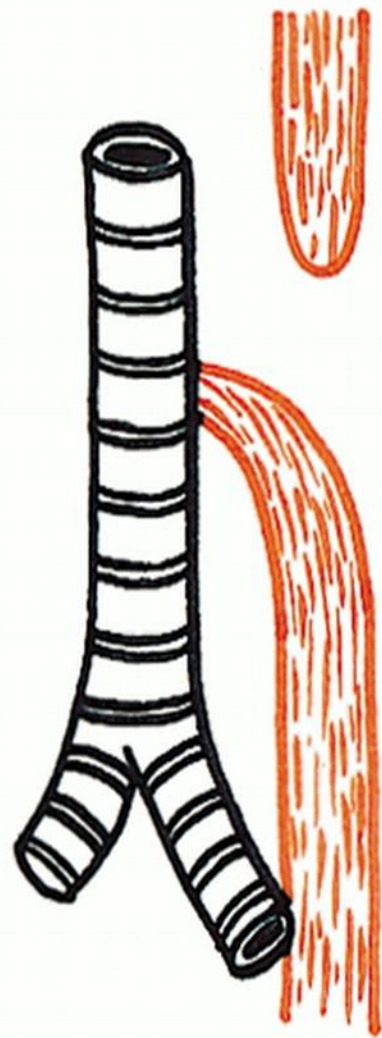
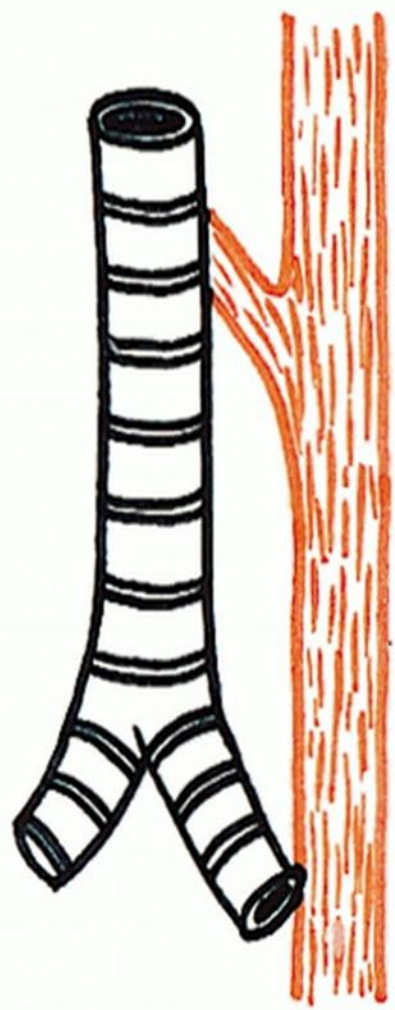


Vrozené vady průdušnice

- ageneze nebo atrézie trachey: vzácně, neslučitelné se životem
- kongenitální stenózy: blanité, fibrózní striktury, chrupavčité deformity (t: dilatace, ev. end to end anastomózy, TS – speciální kanyly)
- tracheomalácie: **nejčastější**, nevyzrálé chrupavky způsobují kolaps trachey při inspiriu, stridor různého stupně, dg.: tracheoskopie, t.: konzervativní, ev. TS

Vrozené vady průdušnice

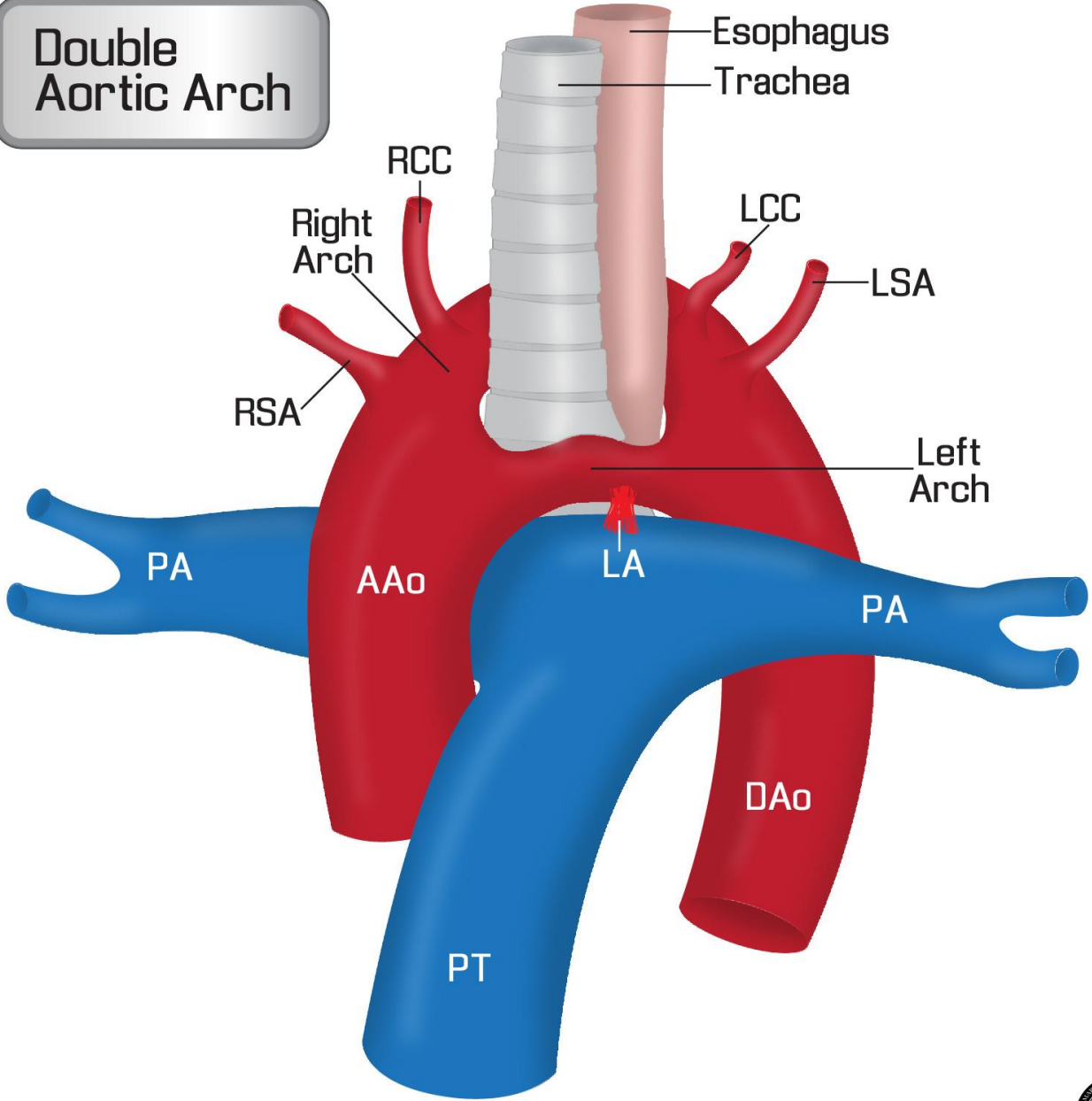
- trachiektázie: vzácně
- tracheální výchlípky: cysty, různý obsah
- tracheoezofageální píštěle: často spojené s atrézií jícnu, 3 typy, příznaky u atrézie jícnu: hromadění sekrece ve faryngu – aspirace, nepřítomnost plynu ve střevech, TEP: cyanóza, dušnost ze zatékání stravy
- dg.: jen píštěl obtížně – endoskopie, ezofagografie
- terapie: chirurgická

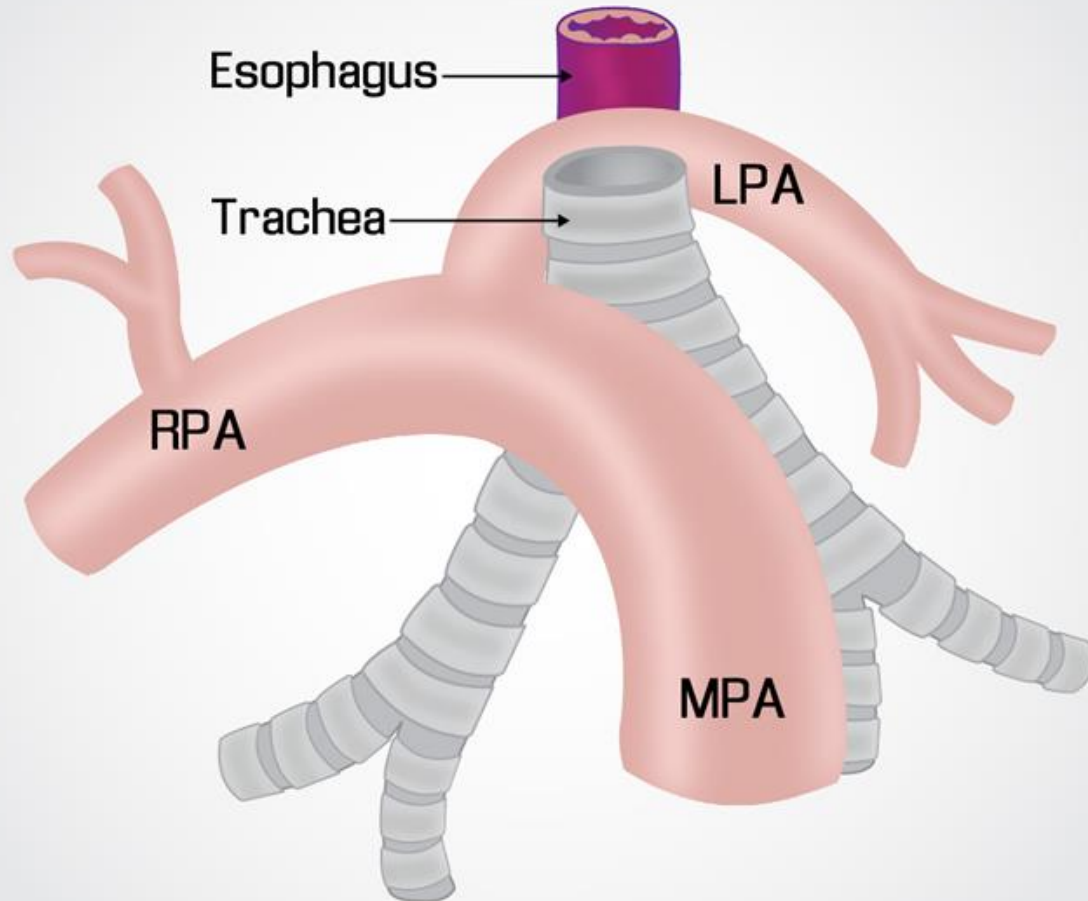
A**B****C****D**

Poruchy dýchání a polykání způsobené zevním útlakem – anomálie velkých cév

- útlak trachey a jícnu: *arcus aortae duplex* – úplný vaskulární prstenec – působí dušnost a dysfáгии
- *pravostranný aortální oblouk*- neúplný vaskulární prstenec, útlak jícnu
- *aberantní a. subclavia dx.* – odstup z aortálního oblouku, „*dysphagia lusoria*“, pulsace na jícnu
- *arteria innominata* – odstup cév z aorty distálněji, kříží a utlačují tracheu
- *anomálie a. carotis communis sin.*- tlak na tracheu
- *anomálie arteria pulmonalis* – komprese trachey a pravého hlavního bronchu

Double Aortic Arch





Poruchy dýchání a polykání způsobené zevním útlakem – anomálie velkých cév

- příznaky: stridor, dušnost různého stupně, polykací potíže různého stupně, neprospívání
- diagnostika: endoskopie, RDG, ezofagogram, kardiologie – ECHO srdce a cév, angiografie
- terapie: podle závažnosti potíží, kardiochirurgická – při závažné kompresi trachey co nejdříve (nevratné deformity na tracheálních chrupavkách)

Zevní útlak dýchacích cest

- rozsáhlé kongenitální lymfangiomy hlavy a krku – *hygroma colli cysticum*, mohou zasahovat i do hrudníku
- stridor, dušnost různého stupně podle velikosti a lokalizace
- dg.: klinické vyšetření, sonografie, MR – typické multicystické útvary
- terapie: malé nádory-vyčkávací postoj, velké – chirurgické řešení, ev. odlehčovací punkce



Děkuji za pozornost

