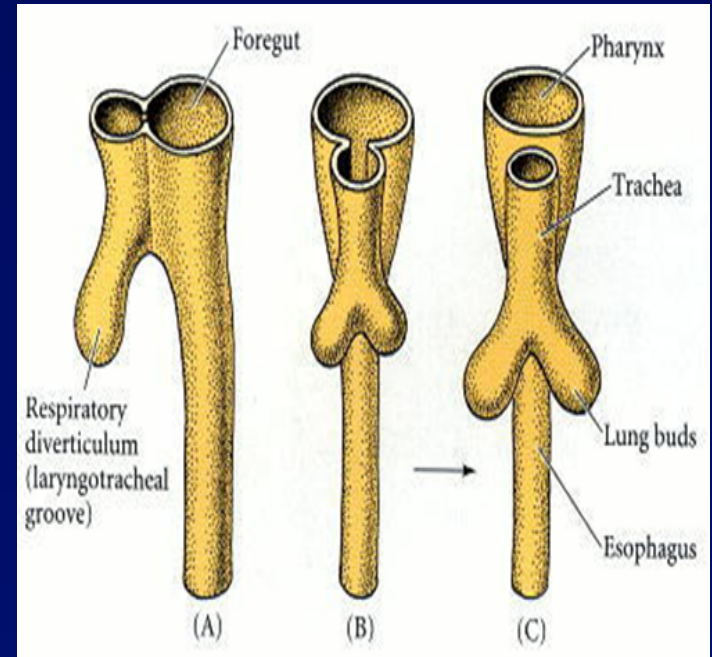


LARENKSİN KONJENİTAL HASTALIKLARI

Yrd. Doç. Dr. Burak ULKUMEN
Celal Bayar Üniversitesi
KBB Anabilim Dalı

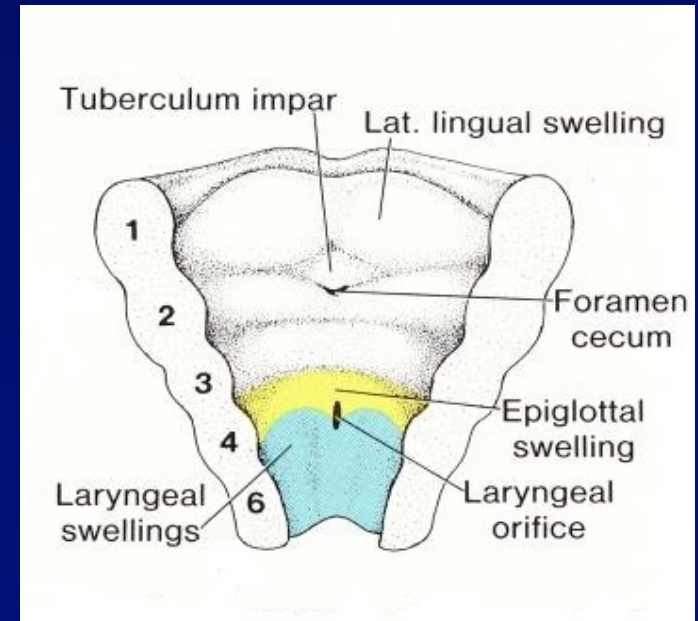
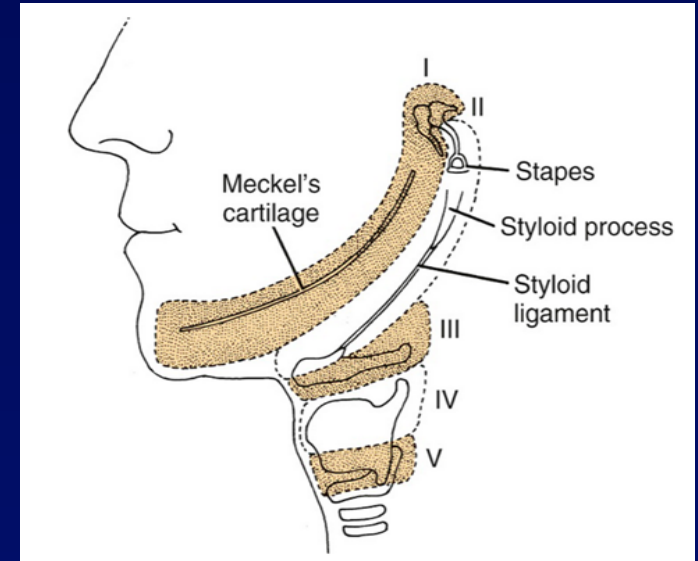
Embriyoloji

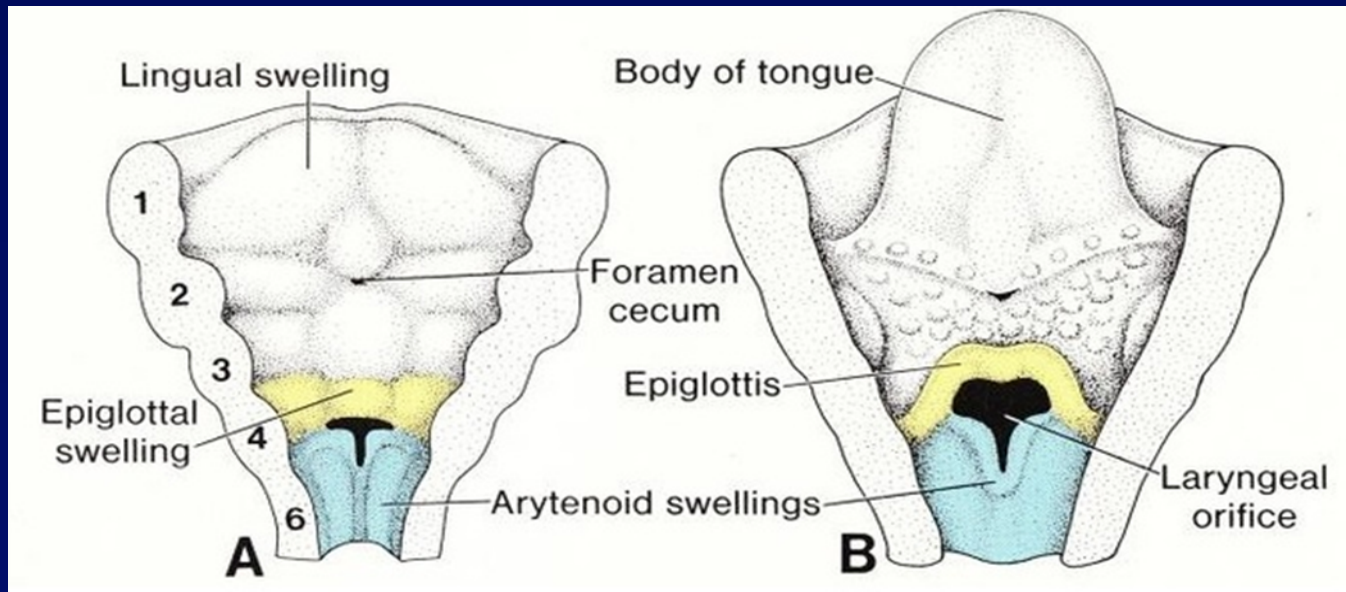
- Trakeoözofajial katlantı
- Trakeoözofajial septum
- **3. Haftada** respiratuvar primordium (RD,LTO) önbağırsaktan ayrılır



Larenks

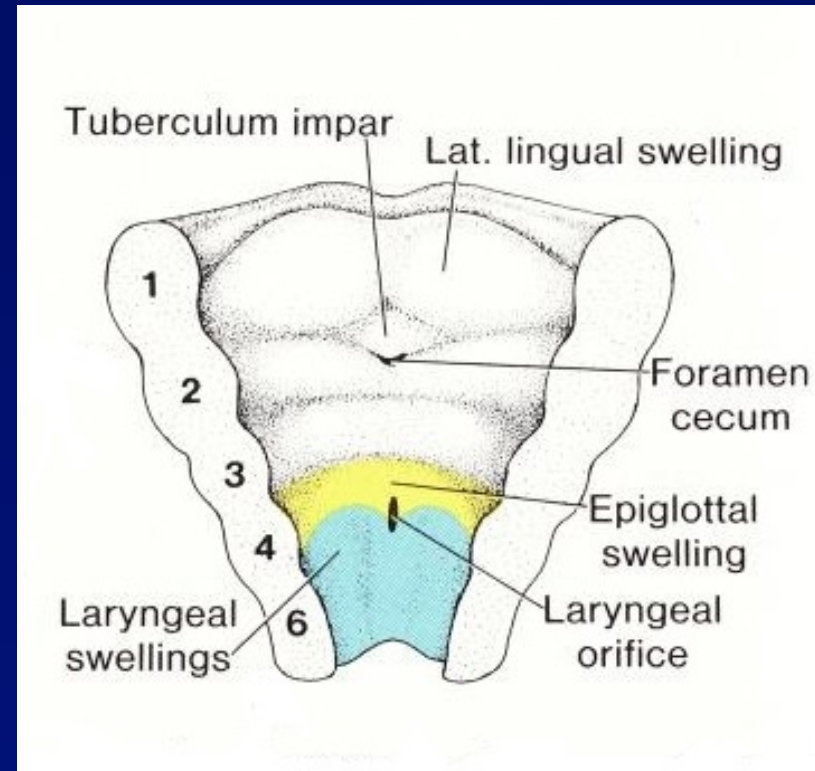
- Primitif larenks 34. gün
- 4. ve 5. brankial arktan oluşur
- Respiratuvar divertikül
- Laringotrakeal tüp
- Laringeal fissür





- Larenks **hipobrankial eminensten** gelişir
- 6. arkın seviyesinde **laringotrakeal oluk** ortaya çıkar
- Daha sonra **T** şeklini alır ve yan kenarları aritenoidleri oluşturacak katlantıları meydana getirir

- T'nin yatay çizgisi AEF'leri, kas ve kornikulat kartilajları oluşturur oluşturur
- Laringotrakeal oluk respiratuvar traktusu oluşturur
- Proksimal – trakea
- Orta -----bronşlar
- Distal -----akciğerler



Pediatric Larynx

- Yetişkin larenksin $1/3$ 'ü büyüklüğünde
- Yetişkin ve ileri çocukluk döneminde en dar kısım **glottik** bölge iken yenidoğanda **subglottik** bölgedir
- Subglottik bölge çapı infantta **4-5 mm**
- Prematür infant **3mm**
- Epiglottis infantlarda daha dardır

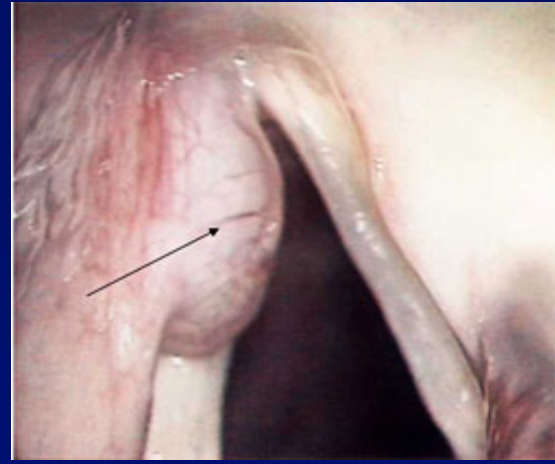
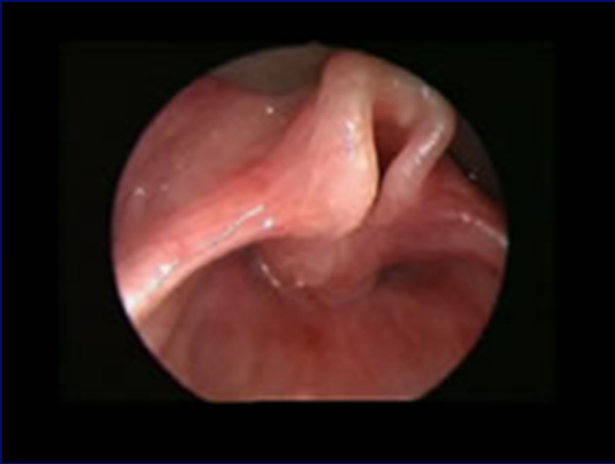
- Larenks doğumda C3-C4
- 15 yaş civarında C6 hizasına iner
- İnfantlarda 1mm'lik glottik ödem havayolunda %35'lik kayba yol açar
- Subglottiste ise 1mm'lik sirkümfereansiyal ödem %60'lık havayolu obstrüksiyonuna yol açar

Klinik bulgular

- Stridor
- Zayıf ağlama
- Dispne
- Takipne
- Aspirasyon
- Siyanoz
- Ani ölüm

- Klinik prezentasyon lezyonun bulunduğu bölgeye göre değişir
- Büyük bir kısmı **neonatal** dönemde prezente olur
- Laryngeal lezyonlarda tipik olarak **stridor**, **ses kısıklığı**, **afoni** ve **beslenme problemleri** görülür
- Stridor genellikle **inspiratuvar**, bazen de **bifaziktir**
- **Stertor**, primer olarak nazal veya farengeal obstrüksiyona bağlı ortaya çıkar. Ancak supraglottik bölge lezyonlarında da görülebilir

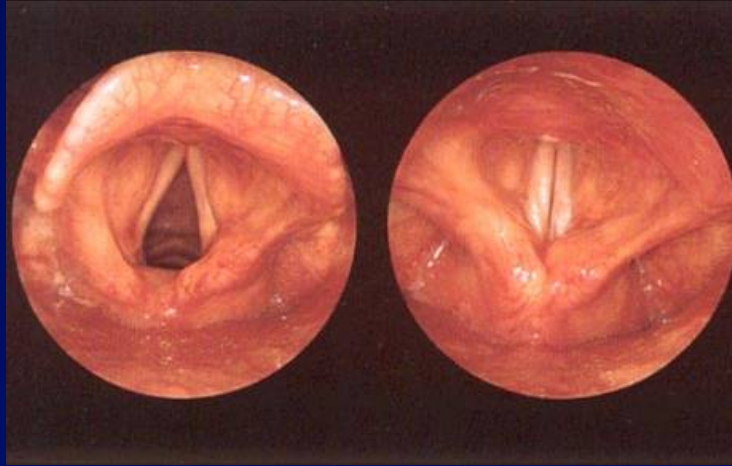
Supraglottik Patolojiler



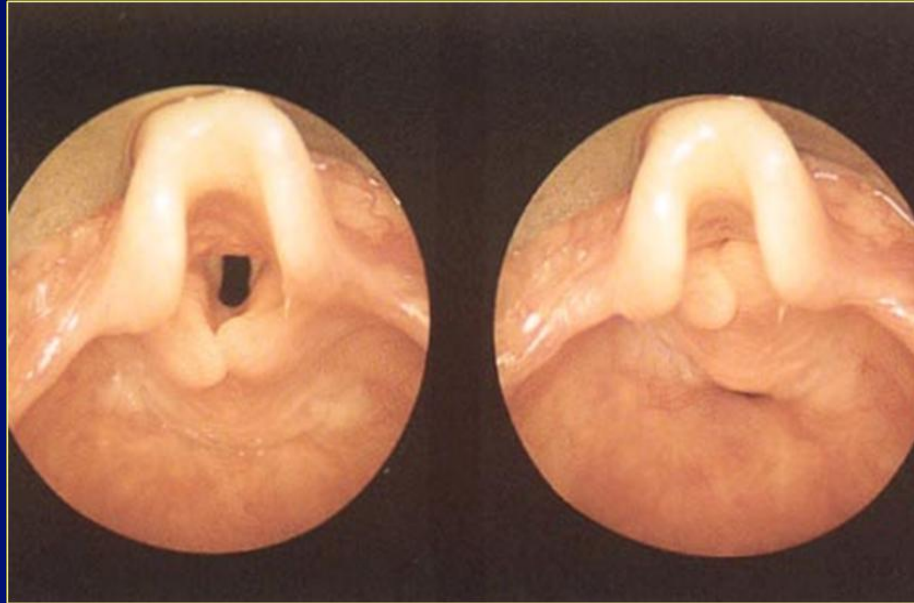
Laringomalazi

- En sık konjenital larenks anomalisi
- Yenidoğanda larengeal problemlerin % 60'ı
- Erkeklerde görülme sıklığı 2 kat fazla
- Genellikle benign seyreder ancak bazen;
 - hayatı tehdit edici obstrüktif apne
 - kor pulmonale.
 - büyüme – gelişme geriliği
- Ciddi vakalarda – Trakeotomi & entübasyon

Normal Larenks



Laringomalazi



Aritenoidlerde
ökme

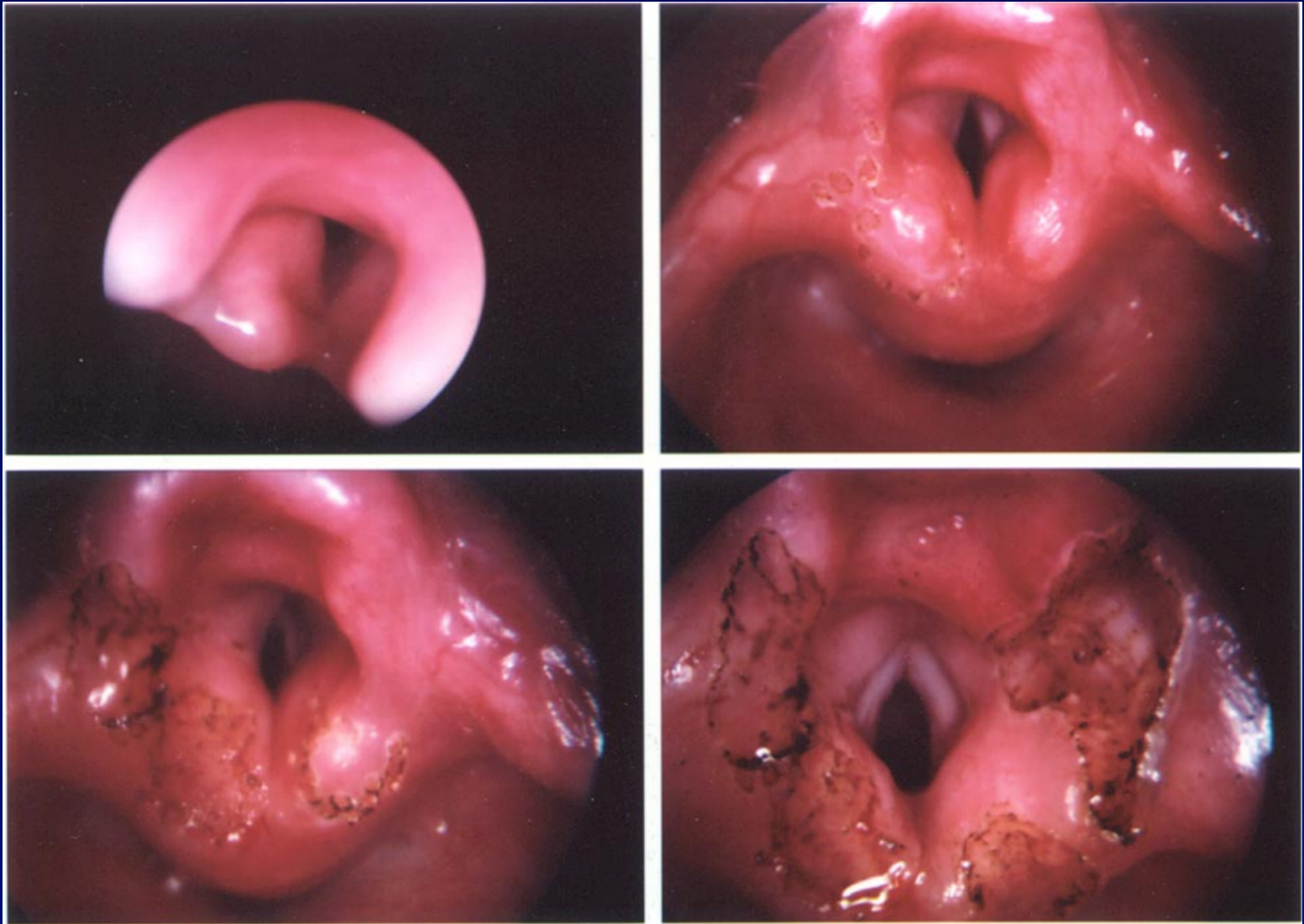
Kısa
ariiepiqlottik
katlantılar

Posterior
ökme
gözlenen
tübüler tipte
epiglottis

İnspirasyon ile
vertikal aks
etrafında
supraglottik
yapıların
lümene doğru
ökmesi

- Larengeal gelişimin infantil döneme uzaması nedeniyle ortaya çıkar
- Supraglottik kartilajlarda esneklik ve koordinasyon bozukluğu (özellikle aritenoidlerde solunum hızı arttığında)
- İnspiratuvar stridor hayatın ilk birkaç haftasında belirgindir

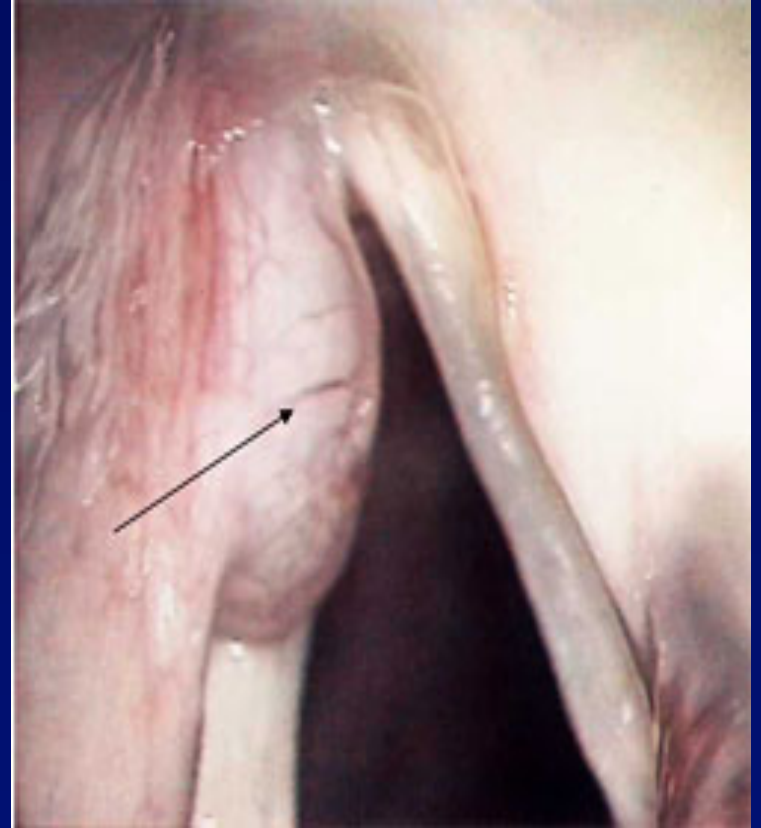
- **Tanı** : Fleksible endoskopi
- Stridor supin pozisyonda artar
- Eskiden ciddi vakalarda **trakeotomi** tek cerrahi seçenek
- **Supraglottoplasty**

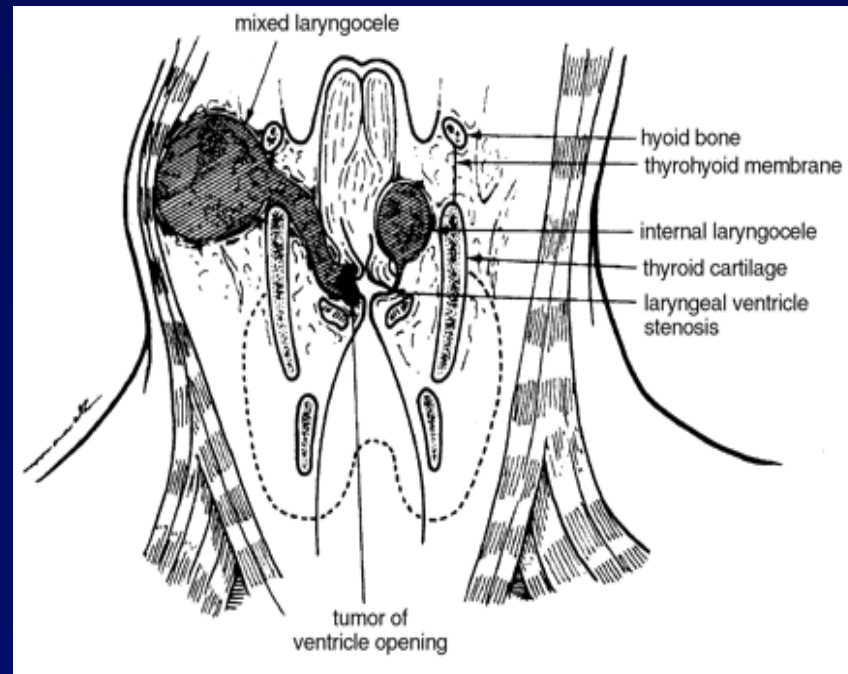


Lazer-Supraglottoplasti

Konjenital Laringosel

- Dilate hava dolu kese (ventrikül)
- Internal & external
- Doğumda ortaya çıkabilir – stridor
- Endoskopik veya açık cerrahi



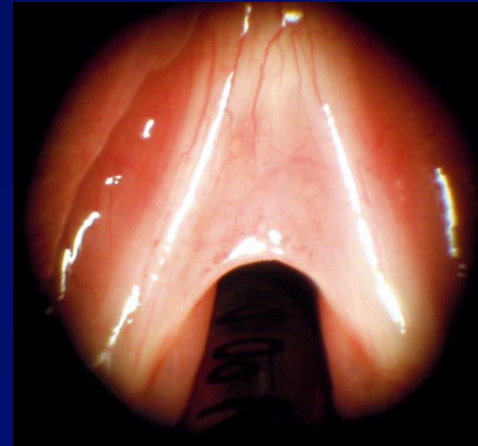
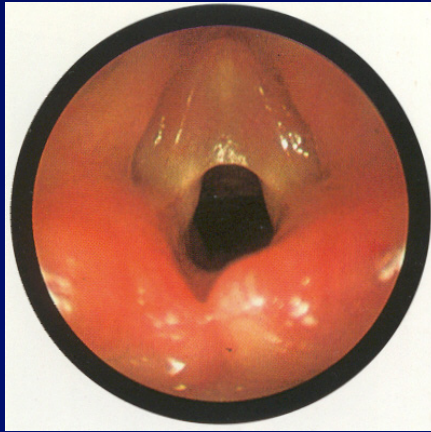


- **İnternal laringosel** larenks içinde sınırlı (Tirohiyoid membranı geçmez)
- **Eksternal laringosel** tirohiyoid membranı nörovasküler demet girişinde geçer
- **Mikst laringosel** her iki segmenti içerir

Tedavi

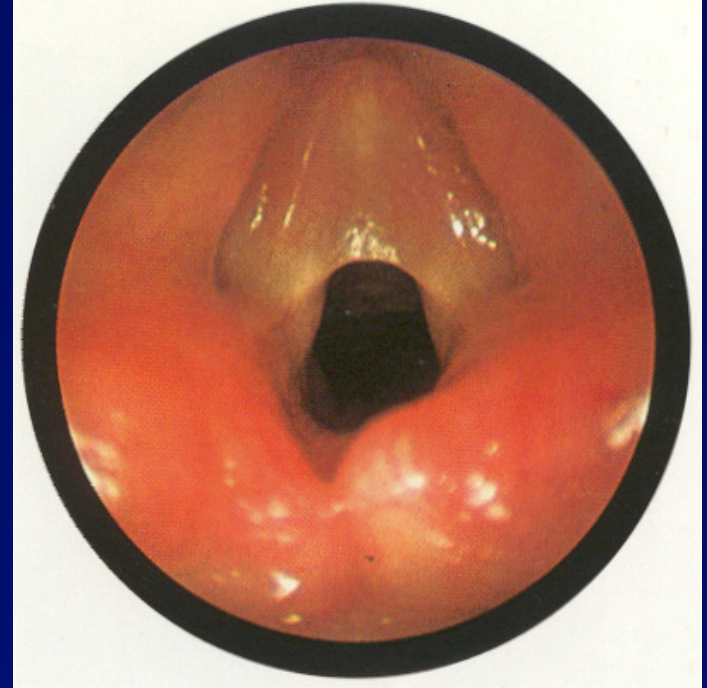
- İnfantlarda nadirdir. Ağlamakla kötüleşen ses kısıklığı ve dispne vardır
- Kontrakte olabileceğinden tanı güç olabilir
- Büyüklüğe ve yerine göre endoskopik veya açık cerrahi uygulanabilir

Glottik Anomaliler



Laryngeal Web

- Larenksin rekanalize olma kusuru
- 75%'i glottik seviyede
- Sıklıkla anterior yerleşimli
- **Dört Tip** – artan ciddiyette göre
- Doğumda ortaya çıkabilir
- **Tanı:** fleksible laringoskopi

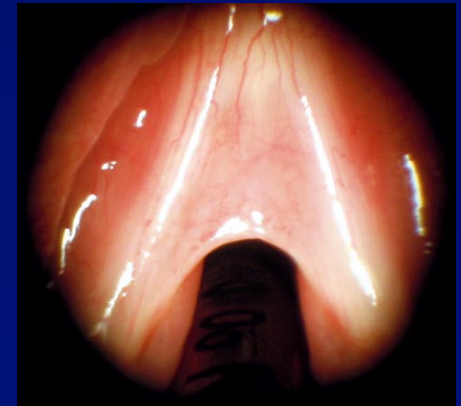


Klinik

- **Tip I** (%35 veya daha az glottik tutulum)
 - İki kord vokalin tamamı gözlenebilir
 - Hiç ya da çok az subglottik tutulum vardır
 - Ağlama ile ortaya çıkan hafif stridor
 - Solunum yetmezliği gözlenmez.

- **Tip II** (glottisin % 35-50'sini kapatan anterior web)
- Subglottik tutulum siktır
- Krikoid anomalileri eşlik edebilir
- Enfeksiyon sırasında veya entübasyon tarvmasına bađlı hava yolu obstrüksiyonu bulgualrı olabilir

- **Type III** (glottisin %50-75'ini kapatır)
 - Web anteriorda kalındır ve kord vokaller gözelenemeyebilir
 - Eşzamanlı krikoid anomaliler gözlenebilir
 - Havayolu obstrüksiyonu genellikle ciddidir ve belirgin vokal disfonksiyon vardır

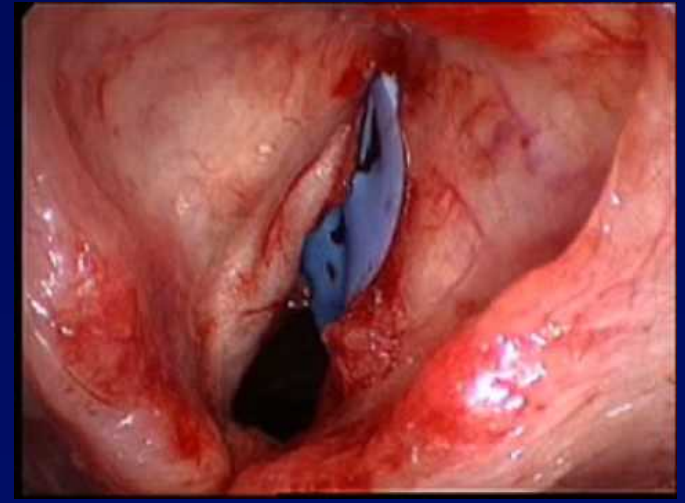


Type IV (glottisin %75-90'ı veya daha fazlası kapalıdır)

- Webin tamamı kalındır ve vokal kordları görmek mümkün değildir
- Hasta **afoniktir** ve doğumda acil havayolu müdahalesi gerektirir

Tedavi

- İnce membranöz **Tip I** webler 3-4 yaşına kadar gözlenebilir. Sonrasında kryocerrahi veya CO2 lazer ile eksize edilir
- **Tip II** webler tek kord vokal boyunca insize edildikten sonra dilatasyon tedavisi uygulanır

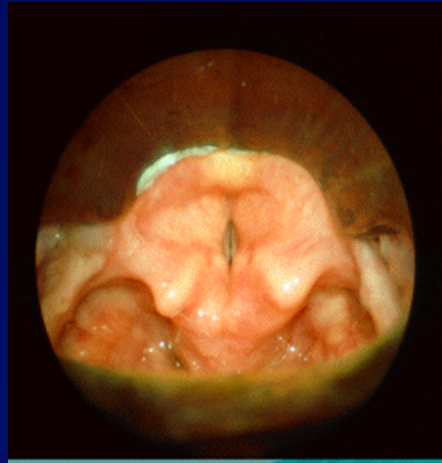


- **Tip III ve IV** weblerin tedavisi için 3-4 yaşına kadar beklenir. Bu dönemde trakeotomi uygulanır
- **Tedavi:** Trakeotomi-laringotomi-silastik keel yerleştirilmesi

Unilateral Konjenital Vokal Kord Paralizi

- Yenidoğanda **2. en sık** konjenital stridor nedenidir
- Larengeal paralizi **doğumda, ilk 1 ayda** veya **hayatın ilk 2 yılında** tespit edilebilir
- Nörolojik sekel vagal hasarın bir göstergesidir

Bilateral KV Paralizi



- Lezyon beyin – boyun – toraks – larenks aksının herhangi bir noktasında olabilir

- % 50'ye yakını **idiopatik**tır
 - Arnold Chiari malformasyonları
 - Hidrosefali
 - Neonatal hipotoni
 - Miyastenia Gravis (Çoklu paraliziler)
 - Doğum travması, kardiyak anomaliler
- Larengeal stenoz ve kleft birlikteliği görülebilir

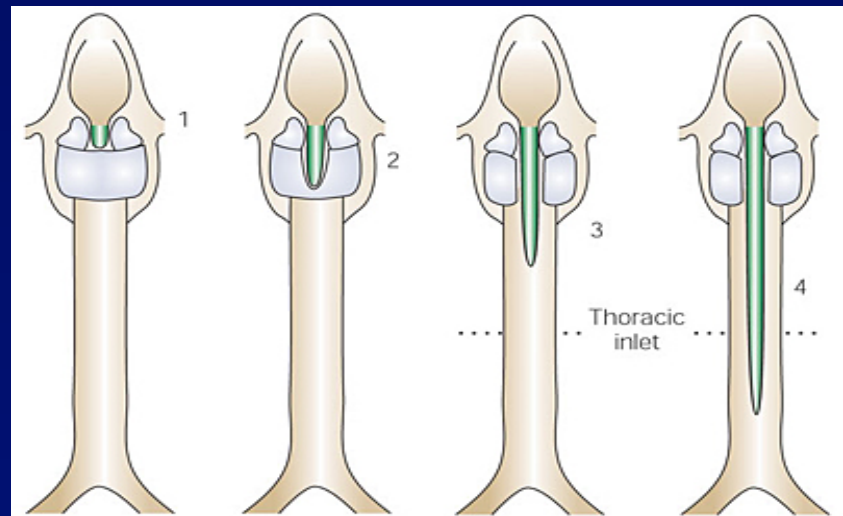
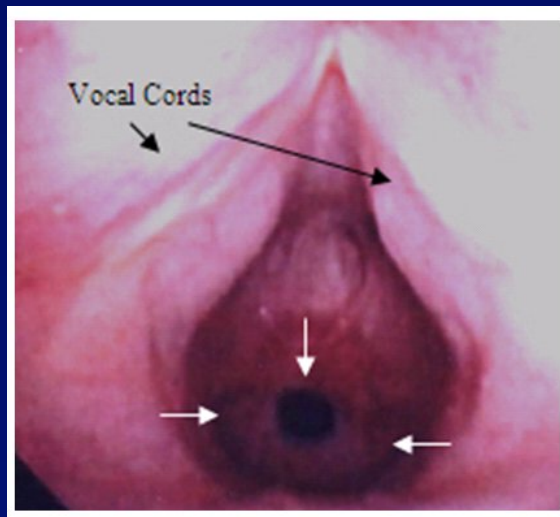
Semptomlar

- En sık semptom stridor
- İneffektif öksürük, aspirasyon, rekürren pnömoni, beslenme bozuklukları
- Devamlı stridor, siyanoz ve apne siktır
- Bilateral paralizde ses ve ağlama normal olabilir
- Unilateral paralizde ses kısıklığı, disfoni siktır

Tedavi

- Bilateral tutulum **cerrahi** müdahale gerektirir
- Hastaların % 50'sinde **trakeotomi** gerekir
- CO2 lazer kordektomi
- Açık aritenoidektomi
- Aritenoidopeksi
- Kartilaj greftleme ile aritenoid uzaklaştırma
- Lazer aritenoidektomi ve kordektomi
- Unilateral tutulumda genellikle takip yeterlidir

Subglottik Anomaliler



Subglottik Stenoz

- Edinsel % 95 & Konjenital % 5
- En sık 3. konjenital hava yolu obtrüksiyonu nedenidir
- Larenks lümeninin intrauterin rekanalize olamamasına sekonder
- SGS endotrakeal entubasyon hikayesi veya larenks travması hikayesi yoksa tanısı konur

- **SGS:** Term infantta krikoid hizasında çap <4mm stenoz
- Normal yenidoğan subglottik çap 4.5 – 5.5
- Prematür 3.5 mm
- Konjenital SGS (membranöz & kartilajinöz)
- **Membranöz SGS** genellikle sirkümfereksiyel, fibröz yumuşak doku kalınlaşması
- Kartilajinöz tip genellikle kalınlaşmış ya da deforme krikoid sonucu ortaya çıkar

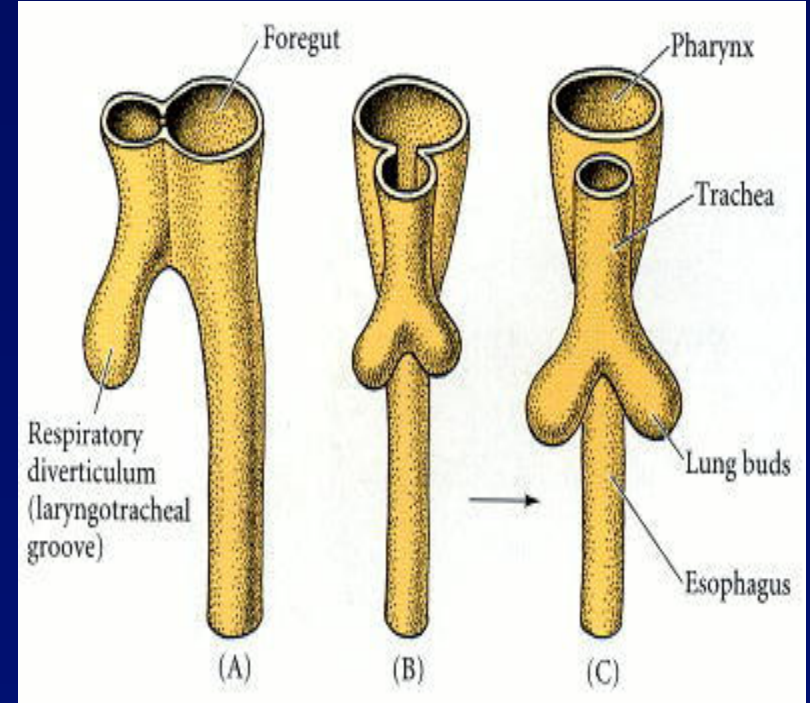
Tedavi

- Konjenital SGS edinsel tipe göre daha benign seyreder
- Konjenital SGS çocuk büyüdükçe hafifleme eğilimindedir. % 50'den azında trakeotomi ihtiyacı ortaya çıkar
- Endoskopik CO2 lazer
- Açık cerrahi

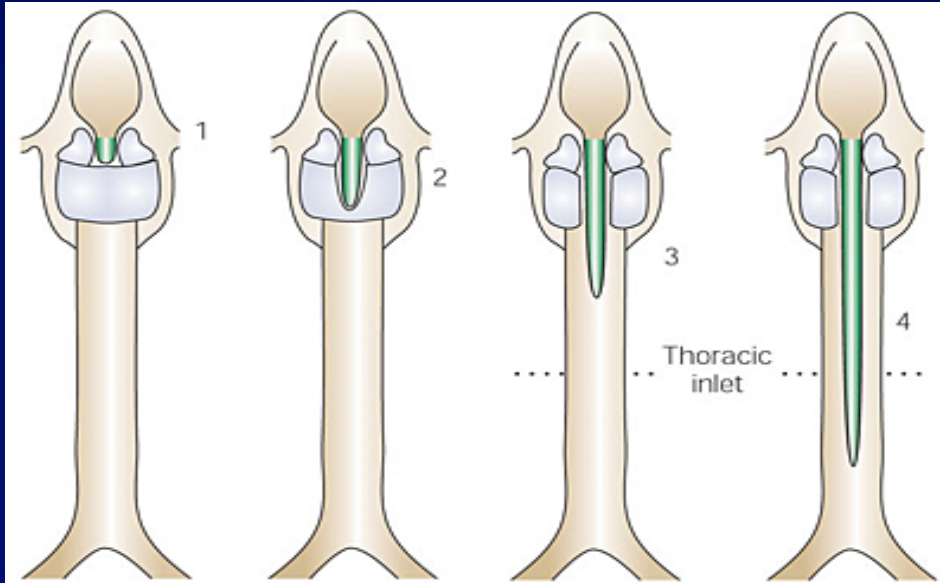
Larengeal Kleft

- Nadir
- erkek:kız / 5:3
- Prematürite
- Polihidroamniyöz

- Trakeobronkial septumun veya krikoidin tam kapanmaması sonucu larengeal kleft veya trakeoözofajial fistül ortaya çıkar



Sınıflandırma



- Tip I supraglottik, interaritenoid kleft
- Tip II parsiyal krikoid kleft
- Tip III tam krikoid cleft
- Tip IV tam laringotrakeoözofajiyal kleft

Klinik

- Beslenme ile aspirasyon/boğulma
- Stridor
- Rekürren pnömoni
- Kronik öksürük
- Siyanoz

Tedavi

- Küçük Kleft: konservatif yaklaşım
- Cerrahi:
 - Jel foam injeksiyonu
 - Açık yaklaşım & greftleme
 - Endoskopik onarım