

SLIDE LARYNGOTRACHEOPLASTICA: EGY ÚJ MŰTÉTI MEGOLDÁS ÚJSZÜLÖTT ÉS CSECSEMŐKORI VELESZÜLETETT SUBGOTTICUS STENOSIS KEZELÉSÉRE

PhD Dolgozat

Dr. Erdélyi Eszter

Fül-orr-gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika

Szegedi Tudományegyetem

Szegedi Tudományegyetem,

Klinikai Orvostudományi Doktori Iskola

PhD Program:

Klinikai és kísérletes kutatás a helyreállító és szervkímélő sebészetben

Program vezető: Prof. Dr. Kemény Lajos

Témavezető: Dr. Bach Ádám



Szeged

2022

PhD THESISHEZ KAPCSOLÓDÓ PUBLIKÁCIÓK LISTÁJA

- I. Rovó L, Erdélyi E, Tóbiás Z, Gál P, Sztanó B, Sandu K, Bach Á.
Slide laryngotracheoplasty for congenital subglottic stenosis in newborns and infants
Laryngoscope 2020;130:199-205.
Impact factor: 2,650

- II. Bach Á, Erdélyi E, Sztanó B, Tóbiás Z, Rovó L.
Innovative surgical solutions for laryngeal stenoses in newborns and infants
[Laryngealis szűkületek innovatív sebészi megoldásai újszülött- és csecsemőkorban]
Orvosi Hetilap 2021;162:2100-2106.
Impact factor: 0,540

- III. Erdélyi E, Bach Á, Sztanó B, Gál P, Sandu K, Bereczki C, Rovó L.
Long-term Results of Slide Laryngotracheoplasty for Congenital Subglottic Stenosis in Newborns and Infants
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 2022 May; 158:111192 DOI:
10.1016/j.ijporl.2022.111192
Impact factor: 1,675

1.BEVEZETÉS

A veleszületett subglotticus szűkület (CSGS) a harmadik leggyakoribb veleszületett gégefajlárdási rendellenesség, amely mütéti kezelése az egyik legnagyobb kihívást jelenti a gégeszetben. A veleszületett subglotticus stenosis a leggyakoribb oka a gyermekkori tracheotomiának. A CSGS gyakran együtt jár más kardiális rendellenességekkel. A kisfokú subglotticus stenosis a növekedéssel együtt tünetmentessé válhat, azonban a súlyos fokú subglotticus stenosis beavatkozás nélkül nem képes gyógyulni, így a megfelelő sebészi kezelés kiválasztása és elvégzése elengedhetetlen.

A kezelés legfontosabb célja, hogy megfelelő légutat biztosítsunk megőrizve a nyelési és hangképzési funkcióit a gégenek. A jól definiált cél (például tracheotomia elkerülése, dekanülálhatóság, elfogadható hangminőség, biztonságos nyelés aspiráció nélkül) ellenére a subglotticus szűkület mütéti megoldási lehetőségei igen változatosak és attól függenek, hogy az operatőrnek, illetve ellátó intézménynek mennyi tapasztalata van gyermekkori szűkületek megoldásában. Az átmeneti, de biztonságos megoldás a legtöbb esetben a tracheostomia. Az életmentés érdekében annak ellenére is megtörténik a beavatkozás, hogy a tracheostomia pszichés és pszichoszociális hátrányai, mellékhatásai jól ismertek.

Figyelembe véve a speciális anatómia viszonyokat, a sérülékeny szöveteket, a lehetséges rejtett társbetegségeket és fejlődési rendellenességeket a megfelelő sebészi kezelés kiválasztása már korai életkorban elengedhetetlen. Súlyos fokú SGS esetében az endoscopos és endolaryngealis beavatkozások nem ajánlottak. A laryngotrachealis resectio (LTR), a cricotrachealis resectio (CTR) és a kiterjesztett cricotrachealis resectio (ECTR) évtizedek óta, nagy esetszámban végzett beavatkozások, melyek jó hosszútávú eredményeket biztosítanak. Ezek az összetett nyitott nyaki mütétek nagy szöveti resectióval, stent beültetéssel vagy bordaporccal történő légút tágítással járnak. A lehetséges komplikációk és gyógyulási zavarok

csökkentése érdekében feszülésmentes anasztomózt kell létrehozni, és ha porc graft beültetésre van szükség, akkor jól erezett, egyszerűen elérhető helyi szövetet kell választani. Továbbá érdemes minél hamarabb, amennyiben a beteg általános állapota engedi, definitív egy-lépéses műtéti megoldást választani, ezzel is csökkentve a lehetséges komplikációk gyakoriságát.

Több mint egy évtizede a Szegedi Tudományegyetem Fül-orr-gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinikáján létrejött egy felső légúti szűkületeket ellátó regionális központ. A szoros és intenzív kapcsolatok más partner intézményekkel lehetővé tették, hogy a már jól ismert légútsebészeti beavatkozásokat is rutinnal végezzük, ne csak felnőtt, hanem gyermek betegek esetében is. Ezen együttműködések tették lehetővé, hogy különböző innovatív technikákat vezessünk be a legsérülékenyebb betegcsoportban, az újszülöttek és csecsemők esetében is.

2015 óta dolgozom a Szegedi Tudományegyetem Fül-orr-gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinikáján. Az első rezidens évemben csatlakozhattam a Dr. Rovó László Professzor Úr által vezetett légútsebészeti munkacsoporthoz. Az elmúlt 6 évben részt vehettem a különböző típusú légúti szűkületek műtéti megoldásában, mind felnőtt, mind gyermek betegek esetében. A kapcsolódó eredményeket több magyar és nemzetközi konferencián előadhattam. A napi munkám részeként a legfontosabb feladatomban a légúti szűkületben szenvedő gyermekek pre- és posztoperatív állapotának felmérése, dokumentálása és utánkövetése. Szintén feladatomban a szülőkkel és a Gyermekgyógyászati Klinikán dolgozó munkatársakkal való kapcsolattartás. A későbbiekben gyermek fül-orr-gégészeti specializációt szeretnék szerezni.

2.VELESZÜLETETT SUBGLOTTICUS STENOSIS

2.1. Pathogenesis

Érett újszülöttekben SGS-ról beszélünk, ha a subglottis átmérője a gyűrűporc magasságában ≤ 4 mm, ez az átmérő koraszülöttek esetében < 3 mm. A veleszületett SGS az inkomplett recanalizáció eredményeként jön létre az intrauterin 10. héten. A különböző stádiumokban történő recanalizációs rendellenességek különböző súlyosságú SGS-hoz vezetnek. További recanalizációs fejlődési rendellenességek a larygealis web és a laryngealis atrézia, melyek gyakran társulnak subglotticus stenosisal, mivel az intrauterin fejlődés azonos szakaszában alakulnak ki. A subglotticus stenosis kialakulása szoros kapcsolatban van a laryngealis web, valamint a laryngealis atrézia kialakulásával, amelyek szintén a gége és a légutak recanalizációs rendellenességeiből erednek. Ezért lehetséges, hogy a porcos subglotticus stenosis gyakran társul laryngealis webbel, vagy a gége teljes atréziájával. A leggyakoribb esetben porcos SGS esetében a gyűrűporc elülső laminája elvékonyodott, megrövidült, vagy maga a gyűrűporc ellipszis alakú. A veleszületett SGS az összes SGS mindössze 5 %-át teszi ki, azonban a valódi incidenciáját nehéz megállapítani az egyre emelkedő számú sürgősségi orotrachealis intubáció miatt. Ilyen esetekben úgynevezett kevert (a már meglévő kisfokú veleszületett szűkületet egy külső trauma, például az intubáció súlyosbít) típusú SGS-ról beszélhetünk.

2.2. Tünetek

A légúti ellenállás fordítottan arányos a légúti átmérő negyedik hatványával. Tehát 50%-os lumenszűkület a légúti ellenállás tizenhatszoros növekedéséhez vezet. Ez a szingifikánsan növekvő ellenállás hatalmas fizikai megterhelést jelent az újszülötteknek és

csecsemőknek egyaránt. A porcos CSGS kétfázisú stridort okoz, melynek belégzési komponense erőteljesebb. A CSGS fokától függően a légzési distressz különböző tipikus jeleit (például légzési segédizmok használata, súlyos nehézlégzés) észlelhetjük. Azonban az 50-70%-os szűkületek sok esetben hetekig, hónapokig tünetmentesek. Ezen esetekben, az ilyen légúti státusszal rendelkező csecsemőknél gyakori, visszatérő ugató köhögéssel járó kruppos megbetegedéseket tapasztalhatunk, elsősorban akkor, ha a fertőzés nyálkahártya oedemával jár.

2.3. Diagnózis és osztályozás

A subglotticus stenosis prenatalis diagnózisa rutinszerűen nem megoldott. A perinatalis időszakban észlelt tünetek súlyossága meghatározza a diagnosztikai lépéseket és a szükséges terápiás beavatkozásokat. A kivizsgálás arany standardja az endoscopos, vagy fiberoscopos vizsgálat újszülött- és csecsemőkorban. A laryngo-tracheoscopia alatt fel kell mérni a szűkület pontos helyzetét, craniocaudalis kiterjedését, a súlyossági fokát és a szövettani típusát (porcos vagy lágyszövetes). Azonban a SGS endoscopos megjelenése nem mindig korrelál az újszülött állapotával, mert az újszülöttek sokáig tudják tolerálni vagy kompenzálni a légúti szűkület okozta légzési nehezítettséget. Az endoscopos kivizsgálás során a társuló egyéb gége és légút fejlődési rendellenességekre is fény derül. Képpalkotó vizsgálatok nem elengedhetetlenek SGS esetében, azonban hasznosak lehetnek amennyiben társult betegségek, egyéb fejlődési rendellenességek lehetősége fennáll. Amennyiben képpalkotó vizsgálat szükséges az MRI javasolt ebben az életkorban a CT-vel szemben.

A precíz endoscopos kivizsgálás meghatározó jelentőségű a szűkület súlyosságának felmérésében és a megfelelő terápiás terv felállítása érdekében. A szűkületek súlyosságát a Cotton-Myer klasszifikáció alapján adhatjuk meg, mely egy egyszerűen használható, hatékony és nemzetközileg alkalmazott klasszifikációs rendszer, ami 4 súlyossági fokot állapít meg: I. fok: 0-50%-os lumenszűkület, II. fok: 51-70%-os lumenszűkület, III. fok: 71-99%-os

lumenszűkület, IV. fok: 100%-os lumenszűkület (nincs detektálható lumen). McCaffrey és munkatársai valamint Lano és munkatársai is kidolgoztak egy besorolást, mely a szűkület mértéke mellett a szűkület által érintett anatómiai struktúrákat is figyelembe veszi (gége, subglottis és légcső). Ezzel egyidőben a Cotton-Myer klasszifikációt is kiterjesztették 3 területre: társbetegségek, gége érintettsége és a kettő együttes értékelése.

2.4. Kezelés

2.4.1. Perinatális gondozás

A CSGS mértékétől, a légzési distressz fokától függően azonnali és megfelelő oxigenizációt kell biztosítani az újszülöttnak. A rutinszerűen alkalmazott orr és szájszívás a születéskor évtizedek óta szerepel az újszülöttek ellátási protokolljában. A középsúlyos esetekben az oxigén sátor megfelelő kezelés lehet. Súlyos esetekben magasáramlású orrkanül vagy folyamatosan pozitív légúti nyomástámogatás (CPAP) vagy bifázisos pozitív légúti nyomástámogatás (BiPAP) jelent megoldást. Amennyiben a nem-invazív lélegeztetési technikák nem biztosítanak kielégítő oxigenizációt az újszülöttnak akkor sürgős intubáció vagy tracheotomia elvégzése indokolt.

2.4.2. A veleszületett subglotticus szűkület definitív kezelése

Általában a gyermekek, akiknek enyhe fokú (I-II. fokú) subglotticus szűkülete van nem igényelnek sebészi beavatkozást. A gyermek növekedésével párhuzamosan a légcső és gége lumen is növekszik, így az enyhe fokú szűkület már légzési nehezítettséget nem okoz. A közepes, III. fokú szűkület gyakran tünetmentes lehet hosszabb ideig, azonban a tünetek egy felső légút infekció kapcsán exacerbálódhatnak és így urgens beavatkozás válik szükségessé. A

gyermek fejlődése és növekedése szignifikánsan csökkent ütemű súlyos fokú SGS esetében, így a „watch and wait” kezelési elv nem elfogadható. Amikor a tartós extubáció többszöri próbálkozás után is sikertelen, akkor a légút tágító beavatkozás elengedhetetlen. Első beavatkozásként a leggyakrabban tracheotomiát végeznek ezekben az esetekben. Életmentő beavatkozás esetében a tracheotomia elengedhetetlen, annak ellenére is, hogy a tracheostoma viselés súlyos pszichoszociális hátrányai és életminőség romlást okozó hatásai jól ismertek. A bakteriális kolonizáció és a trachea dinamikus összeesése szintén reális veszély tracheotomia után. A hatékony sebészi megoldás, amely egy lépésben kivitelezhető, megelőz sok járulékos problémát, mint például véletlen dekanulációt vagy légúti elzáródást, krónikus légúti fertőzéseket, rossz hangminőséget, akadályozott beszédfejlődést, következményes tracheomalatiát, sorozatos műtéti beavatkozásokat és magas kórházi és ápolási kiadásokat.

A lehetséges sebészi megoldások száma igen megnövekedett az utóbbi 50 évben, azonban a CSGS kezelése mindmáig komoly és komplex kihívást jelent. Endoscopos, minimálisan invazív megoldások (például ballonos tágítás, a subglotticus heg bemetszése vagy kimetszése hideg eszközzel, vagy CO₂ laserrel, a hegszövetbe topikális kiegészítő kezelésként injektált mitomycin-C vagy szteroid) optimálisak lehetnek enyhe fokú SGS-ban vagy korábbi sikertelen próbálkozások után visszamaradt szűkületekben. Azonban ezek a technikák megnövelhetik a sürgős/ nem várt légúti beavatkozások számát és potenciálisan elodázzák a definitív megoldást. További az endoscopos beavatkozások hatékonysága a kezdeti szűkület mértékével romlik.

Cotten-Myer III-IV fokú szűkülettel rendelkező betegek esetében, vagy többszörös légúti szűkület esetében a külső feltárásból végzett nyitott légúti műtét jön szóba. Habár a beavatkozásnak nagyobb műtéti kockázata van, de ezek a beavatkozások jelenthetnek végleges megoldást a problémára. Azt a tényt sem hagyhatjuk figyelmen kívül, hogy az első sebészi beavatkozás sikerességi rátája a legmagasabb. Ezért fontos kerülni a csak átmeneti sikereket

adó többszörös sebészi beavatkozásokat. A laryngotrachealis reconstructio (LTR) és a cricotrachealis resectio (CTR) világszerte alkalmazott műtéti technikák. Gyermekek populációjában a CRT dekanülálási rátája kitűnő (80%), reoperációs rátája pedig széles határok között 4-41% között mozog. A reoperációs ráta nagyban függ a betegek társbetegségeitől, illetve a kiindulási stenosis mértékétől. Összességében a LTR utáni reoperációs ráta 22-45% között mozog. Elméletben, ha csökkenteni tudjuk a reszekált szövetek mennyiségét, valamint ha ki tudjuk küszöbölni a graft beültetés okozta problémákat, akkor a sikeres műtétek számát növelni és a posztoperatív komplikációk mennyiségét csökkenteni tudjuk.

3.A DISSZERTÁCIÓ CÉLKITŰZÉSEI

1. Egy új, egy lépésben elvégezhető műtét bemutatása, mely tracheotomia és stent beültetés nélkül kivitelezhető. Az eljárás súlyos fokú subglotticus stenosis esetében is alkalmazható újszülött és csecsemő korban is úgy, hogy adekvát légutat biztosít, valamint megőrzi a gége hangképzési és nyelési funkcióit is.
2. A funkcionális eredmények vizsgálata objektív és szubjektív vizsgálatokkal.
3. A betegek fizikai fejlődésének értékelése.
4. A beavatkozás hosszantartó megbízhatóságának értékelése ebben az életkorban, melyben a gége és légút növekedése igen gyors és nagymértékű.

4.ANYAGOK ÉS MÓDSZEREK

4.1. Betegek

2012. január és 2018. május között 7 betegnél végeztünk slide laryngotracheoplasticát életük 10., 14., 68., 105., 92., 130. és 120. napján. Két beteg (beteg #1 és #2) rögtön a születés

után a koraszülött intenzív osztályra (PICU) került és 2 beteg (beteg #2 és #5) esetében intubációra került sor súlyos fokú stridor és légzési elégtelenség miatt. Egy beteg (beteg #3) átmeneti CPAP kezelésben részesült. Egy újszülött (beteg #7) 5 hetes korában légzési és táplálási nehezítettség miatt tracheostoma képzésen és gastrotubus beültetésen esett át. 3 gyermek (beteg #3, #4, #5) esetében a súlyos fokú belégzési stridor egy felső légúti infekció következtében alakult ki. Ezekben az esetekben a folyamatos oxigén igény (beteg #3,#4) nem szűnt meg, illetve (beteg #5) az extubálás nem volt kivitelezhető. Minden beteg esetében történt műtét előtti nagy felbontású CT illetve MRI vizsgálat, melynek indokoltságát a társszakmákkal együtt állítottuk fel. A preoperatív kivizsgálás során minden gyermeknél elvégeztük a laryngotracheoscopyt, valamint a gyermekek általános állapotának felmérése érdekében neonatológiai és neurológiai gyermekgyógyászati kivizsgálás is történt. 6 beteg (beteg #2-#7) esetében koncentrikus, Cotton-Myer III fokú szűkületet és egy gyermek esetében (beteg #1) Cotton-Myer II szűkület észleltünk. Egy esetben (beteg #4) a CSGS Cohen III fokú laryngealis webbel társult.

4.2. Sebészi technika

4.2.1. Endoscopos kivizsgálás

Az kivizsgálás merev endoscopyval kezdődött, mely során felmérjük a szűkület craniocaudalis kiterjedését és a stenosis természetét (porcos vagy lágyszövetes). A laryngotracheoscopyt merev 0° és 30° endoscoppal végezzük teljes intravénás anesztéziában (TIVA) jet ventilációval intubációs készütség mellett. A jet ventilációt Moonsune III eszközzel (Acutronic Medical Systems, Hirzel, Switzerland), a következő paraméterekkel: inhalációs idő= 20%, frekvencia = 130/min, szüneteltetési nyomás = 10 cmH₂O, és belégzési csúcs nyomás (PIP) 12 cmH₂O végezzük. A tracheostomával rendelkező beteg esetében az indukció a kanülön keresztül történik.

4.2.2.A szűkült szakasz eltávolítása:

A diagnosztikus laryngotracheoscopyt követően orotrachealis intubációt végzünk. A műtét horizontális nyaki metszéssel kezdődik a gyűrűporc magasságában. A nyelvcsont alatti izmok szétválasztása után a laryngotrachealis komplexet feltárjuk a pajzsporc felső élétől a felső mediastinumig, megőrizve a nervus laryngeus recurrens épségét és a nagy ereket. A pajzsmirigy isthumsát szétválasztjuk a középvonalban és a musculus cricothyroideust érintetlenül hagyjuk. A cricotrachealis ligamentumot átvágjuk és a középvonalban részleges elülső laryngofissiot végzünk a gyűrű - és a pajzsporcokon a hangszalagok elülső commissurájáig. A cricotrachealis junctiót körkörös szétválasztjuk elkerülve a nyelőcső megsértését. Az orotrachealisan bevezetett tubust egy másik steril tubusra cseréljük, melyet a distalis tracheába helyezünk. A gégelumen vizualizálása után posterior cricoid bemetszést végzünk megőrizve a hátsó perichondriumot, a musculus cricothyroideus posteriort és a m. constrictor pharyngist. A distális tracheát mobilizáljuk addig amíg a trachea egyszerűen felhúzható lesz az elülső commissura szintjéig. A trachea hátsó membrános szakaszát reszekáljuk a 2. trachea porcig.

4.2.3. Sebészi variáció laryngealis web esetében

A hártás komponensű Cohen III fokú laryngealis webet a középvonalban, a porcok subglotticus szűkülete érintése nélkül, 20 ms ismétlési idejű, 90 μ s pulzus idejű, 315 W csúcs teljesítményű és 0,16 mm spot átmérőjű UDP laserrel (DS-40U, Daeshin Enterprise, Seoul, Korea) szétválasztjuk.

4.2.4. Laryngotrachealis anasztomózis

Az anasztomózist a trachea, a gyűrűporc elülső íve és a középvonalban szétválasztott pajzsporc között hozzuk létre 2.0-s vagy 3.0-s PDS fonállal. Az anasztomózist a hátsó falon a középvonalban kezdjük. Két dupla szálú fonállal megszakított/ csomós tova futó öltéseket

helyezünk be az óramutató járásával megegyező és ellentétes irányokban. A hátsó fal rekonstruálása után a korábban a distális tracheába helyezett intubációs tubust retrográd módon orotrachealis vagy nasotrachealis tubusra cseréljük ki steril körülmények között és ezt követően az oldalsó és elülső falat is rekonstruáljuk. Végezetül az ellenkező irányból érkező fonalpárokat összecsomózzuk az elülső középvonalban. A csomók mindvégig a trachea lumenén kívül helyezkednek el. Így egy folyamatos, körkörös varratsorral anasztomózist hozunk létre. A gége előtti izmokat és a bőrt két rétegben egyesítjük és 2-3 napra egy 10 Ch-s szívódraint helyezünk be a sebvonal közepén.

4.2.5. Posztoperatív betegápolás

A betegeket a gyermek vagy újszülött intenzív osztályra szállítjuk esetkocsival intubálva, lélegeztetve. A posztoperatív időszakban a gyermekek parenteralis antibiotikum (amoxicillin-clavulansav 25mg/5mg/ttkg 8 óránként vagy a tenyésztés, illetve a kórokozó egyéni érzékenysége alapján egyéb antibiotikum) kezelésben részesülnek 7 napig. Az extubáció napján (3.-10. nap) a betegek parenteralis bólus szteroid (metilprednisolon, 4mg/ttkg) kezelésben részesülnek. Az intubáció ideje alatt, valamint azt követően 2-3 napig a gyermekek táplálása nasogastricus szondán keresztül megoldott.

4.3. Funkcionális eredmények és utánkövetés

A funkcionális eredményeket a szülők segítségével tudtuk értékelni. Rendszeresen gyűjtöttünk információkat a gyermekek súly- és hosszgyarapodásáról, a légzési- és nyelési képességeiről. A légzéssel, nyeléssel, hangminőséggel és az általános állapottal való elégedettség felmérését QOL kérdőív segítségével követtük nyomon. Hangelemzéses vizsgálatot a 36. posztoperatív hónapban végeztünk, a korábban publikált protokollunk alapján, melyet az Európa laryngológiai és foniátriai társaság ajánlása alapján dolgoztunk ki. A

Shimmer (%), Jitter (%), alap frekvencia és harmonic to noise ratio (HNR) értékeit elemztük. Endoscopos vizsgálatra ebben az életkorban csak altatásos körülmények között van lehetőség, mely erősen ajánlott az első posztoperatív évben, illetve légzési nehezítettség esetén. Az utánkövetési időszak 125, 118, 88, 68, 66, 50 és 48 hónap volt.

5. EREDMÉNYEK

Egy esetben sem észleltünk súlyos peri- vagy posztoperatív szövődeményt. Az extubációt biztonságosan tudtuk elvégezni a 7., 5., 10., 4., 3., 7. és 5. posztoperatív napon. Minden beteg képes volt a szájon keresztüli táplálkozásra 2-3 nappal az extubációt követően, kivéve egy beteget (beteg #7), aki 5 hetes kora óta gastrotubussal él. A #3 és #6 betegek esetében RSV infekció miatt műtét utáni reintubációra volt szükség 2-4 napig. Ismételt endoscopos beavatkozás (UDP CO₂ laser vaporizáció) a #1 és #3 betegek esetében volt szükséges a 2. posztoperatív hónapban granulációs szövetképződés miatt. A többi beteg esetében csak tervezett endoscopiákat végeztünk 2-3 alkalommal az első posztoperatív évben. Egy betegnek sem volt szüksége nyitott revíziós műtétre. Minden betegnek stabil és megfelelő méretű légútja volt a megfigyelési idő alatt. Szignifikáns restenosis egy beteg esetében sem észleltünk, sőt a speciálisan kialakított anasztomózis a fiziológiásnál tágabb subglottist eredményezett. A szülők visszajelzései alapján a légzése minden gyermeknek jó volt. A gyermekek fizikai fejlődése és terhelhetősége az azonos életkorú társaikhoz képest nem marad el.

A #4 beteg esetében észleltünk tanulási nehézségeket és megkésett beszédfejlődést. A többi gyermek az életkorának megfelelő közösségben jó szociális életet él.

6. DISZKUSSZIÓ

SLTP után a rekonstruált subglottis a fiziológiásnál szélesebb kiterjesztett reszekció és bordaporc beültetése nélkül is. Ez a rezerv kapacitás biztosítja a megfelelő légutat még közepes fokú restenosis esetén is. A cricothyroid komplex a behelyezett trachea lebennyel együtt egy jól vascularizált, stabil gyűrűt hoz létre. A szegmentális tracheoesophagelais artériák feláldozása a trachea mobilizálása és a hátsó membranosus fal részleges reszekciója kapcsán elengedhetetlen. Azonban a C-porcok közötti hosszanti éranasztomózisok illetve a porcokat átszövő kis artériák érintetlenek maradnak, lehetőséget adva a komplikáció mentes, gyors gyógyulásra. Ezért a lokális trachea lebeny vérellátása megfelelő, így a tracheaporc graft mérete érdemben nem csökken. Szemben a bordaporc pótlással a donor hely komplikációi is elkerülhetőek. Továbbá a trachea graft légúti hámmal borított, amely segít megelőzni a granuláció és a helyi restenosis kialakulását, és nem sérül a légutak fiziológiás mucociliaris clearance sem. Az eltávolított szövet mértékének csökkentésével, a gyűrűporc és a musculus cricothyroideus posterior megőrzésével csökkenthető a nervus laryngeus recurrens sérülésének lehetősége, ami az optimális hangképzést és nyelési funkciót teszi lehetővé. A sebészi beavatkozás alatt az elülső commissura érintetlen marad, ami feltétele a megfelelő hangképzésnek. A gyermekek hangminősége csaknem olyan jó, mint azon gyermekeké, akiknek nincs veleszületett légúti szűkülete és nem estek át légútsebészeti beavatkozáson. A vizsgált hangelemzési paraméterek a fiziológiás határok között mozogtak minden beteg esetében.

Amíg a hátsó commissura intakt marad a félrenyelés valószínűsége szignifikánsan kisebb. A gyermekek posztoperatív súly- és hosszgyarapodása megfelelő volt és a szülők a gyermekek általános állapotával elégedettek voltak. Egy beteg (beteg #4) esetében, akinek járulékos Di George szindrómája is van, tanulási nehézség és beszédfejlődési elmaradás

észlelhető volt az utánkövetés alatt. A legalább 3 éves utánkövetési idő alatt az anasztomózis stabil volt és dinamikusan együtt növekedett a gyermekekkel.

Ha a gyermek általános állapota megengedi és nincs kritikus társbetegsége a SLTP hozzáadható a sebészi lehetőségekhez, amikkel a CSGS speciális eseteit kezelni lehet. A megfelelő betegkiválasztás elengedhetetlen. Az SLTP műtéti indikációját a beteg általános állapota és a szűkület mértéke együttesen kell, hogy meghatározza. Gyermekeknél, akiknél egyéb craniofacialis malformációk, neuromuscularis megbetegedések, alacsony légzésfunkció vagy nagy aspiráció veszély áll fenn a dekanülálás valószínűleg sikertelen lesz.

A tanulmány hátrányai közé tartozik, hogy kis betegszám áll rendelkezésre egy centrumból. Ezért további vizsgálatok szükségesek, hogy felfedezzük a lehetséges limitációit ennek az új technikának.

7. ÖSSZEFOGLALÁS ÉS ÚJ EREDMÉNYEK

A slide laryngotracheoplastica egy kiváló, egylépésben elvégezhető beavatkozás tracheostomia vagy stent beültetés nélkül, melyet alkalmazhatunk súlyos fokú veleszületett subglotticus szűkületek esetében újszülött és csecsemő korban is.

A nyelési és hangképzési funkciók nem sérülnek a beavatkozás folyamán, ami biztosítja a megfelelő fizikai és pszichés fejlődését a gyermekeknek a súlyos fokú veleszületett légúti rendellenesség ellenére.

A rapid növekedési ütem ellenére az újonnan formált laryngotrachealis anasztomózis stabil marad az idő előrehaladtával is.

8. KÖSZÖNETNYILVÁNÍTÁS

Az itt felsorolt emberek segítsége és támogatása nélkül ez a dolgozat sosem készülhetett volna el. Először is szeretném kifejezni hálámat és köszönetemet témavezetőmnek, Dr. Bach Ádámnak, hogy biztatott, irányított és támogatott egészen a munka kezdete óta. Szintén szeretnék köszönetet mondani Dr. Rovó László Professzor Úrnak, aki a Klinika vezetőjeként bevezetett engem a klinikai munkába és lehetőséget adott elkezdni a tudományos karrieremet is. Mélységes hálával tartozom a felső légúti szűkületi munkacsoport tagjainak és különösen Dr. Sztanó Balázsnak a közreműködő munkájáért. Köszönetet szeretnék mondani a Szegedi Tudományegyetem Fül-orr-gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinikáján, az Aneszteziológiai és Intenzív Terápiás Klinikáján és a Gyermekgyógyászati Klinikáján dolgozó munkatársaimnak. Hálával köszönöm meg továbbá családomnak, férjemnek és a barátaimnak a folyamatos támogatást, bátorítást és türelmet, ami energiát és kitartást adott és ad a munkámhoz.