



Názov:

## **Laryngomalácia u detí**

Autor:

**MUDr. Andrea Jovankovičová, PhD.**

**MUDr. Ivona Szaboová**

Špecializačný odbor:

**Pediatrická otorinolaryngológia**

Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky podľa § 45 ods. 1 písm. c) zákona 576/2004 Z. z. o zdravotnej starostlivosti, službách súvisiacich s poskytovaním zdravotnej starostlivosti a o zmene a doplnení niektorých zákonov v znení neskorších predpisov vydáva štandardný postup:

## Laryngomalácia u detí

Číslo ŠP	Dátum predloženia na Komisiu MZ SR pre ŠDTP	Status	Dátum účinnosti schválenia ministrom zdravotníctva SR
0124	4. december 2020	schválené	1. február 2021

## Autori štandardného postupu

### Autorský kolektív:

MUDr. Andrea Jovankovičová, PhD.; MUDr. Ivona Szaboová

### Odborná podpora tvorby a hodnotenia štandardného postupu

**Prispievatelia a hodnotitelia:** členovia odborných pracovných skupín pre tvorbu štandardných diagnostických a terapeutických postupov MZ SR (OPS Pediatrická otorinolaryngológia: MUDr. Irina Šebová, CSc., MPH; MUDr. Lucia Boldižárová; MUDr. RNDr. Lukáš Varga, PhD.; MUDr. Richard Kulich; MUDr. Jana Barkociová, MUDr. Samuel Kunzo; MUDr. Andrej Koman); hlavní odborníci MZ SR príslušných špecializačných odborov; hodnotitelia AGREE II.; členovia multidisciplinárnych odborných spoločností; odborný projektový tím MZ SR pre ŠDTP a pacientske organizácie zastrešené AOPP v Slovenskej republike; Inštitút zdravotníckej politiky; NCZI; Sekcia zdravia MZ SR, Kancelária WHO na Slovensku.

**Odborní koordinátori:** MUDr. Peter Bartoň; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Štefan Laššán, PhD.; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH

### Recenzenti

**členovia Komisie MZ SR pre ŠDTP:** MUDr. Peter Bartoň; PharmDr. Zuzana Baťová, PhD.; PharmDr. Tatiana Foltánová, PhD.; MUDr. Róbert Hill, PhD., MPH; prof. MUDr. Jozef Holomáň, CSc.; doc. MUDr. Martin Hrubíško, PhD., mim. prof.; MUDr. Jana Kelemenová; MUDr. Branislav Koreň; prof. MUDr. Ivica Lazúrová, DrSc.; PhDr. Mária Lévyová; MUDr. Jozef Kalužay, PhD.; Mgr. Katarína Mažárová; prof. MUDr. Mariana Mrázová, PhD., MHA; MUDr. Mária Murgašová; Ing. Jana Netriová, PhD., MPH; Mgr. Renáta Popundová; MUDr. Ladislav Šinkovič, PhD, MBA; prof. MUDr. Mária Šustrová, CSc.; MUDr. Martin Vochyan; MUDr. Andrej Zlatoš; prof. MUDr. Jozef Šuvada, PhD., MPH

### Technická a administratívna podpora

**Podpora vývoja a administrácia:** Ing. Peter Čvapek, Ing. Barbora Vallová; Mgr. Ľudmila Eisnerová; Mgr. Mário Fraňo; JUDr. Marcela Virágová, MBA; Ing. Marek Matto; prof. PaedDr., PhDr. Pavol Tománek, PhD., MHA; JUDr. Ing. Zsolt Mánya, PhD., MHA; Mgr. Sabína Brédová; Ing. Mgr. Liliana Húsková; Ing. Zuzana Poláková; Mgr. Tomáš Horváth; Ing. Martin Malina; Ing. Vladislava Konečná; Ing. Katarína Krkošková; Mgr. Miroslav Hečko; Mgr. Anton Moises; PhDr. Dominik Procházka; Ing. Andrej Bóka

**Podporené grantom** z OP Ľudské zdroje MPSVR SR NFP s názvom: „Tvorba nových a inovovaných štandardných klinických postupov a ich zavedenie do medicínskej praxe“ (kód NFP312041J193).

## Kľúčové slová

Laryngomalácia, štandardy, diagnostika, liečba, stridor, laryngofibroskopia, tracheobronchoskopia, ultrasonografia hrtana.

## Zoznam skratiek a vymedzenie základných pojmov

<b>A-E riasy</b>	aryepiglotické riasy
<b>BiPAP</b>	pretlaková ventilácia s dvojstupňovým pozitívnym pretlakom
<b>CO<sub>2</sub></b>	oxid uhličitý
<b>CPAP</b>	continuous positive airway pressure (pretlaková ventilácia)
<b>CT</b>	Počítačová tomografia
<b>DDO</b>	dolné dýchacie orgány
<b>FEES</b>	Fiberoptic endoscopic evaluating of swallowing - vyšetrenie prehltnania videoendoskopicky
<b>GER</b>	gastroezofageálny reflux
<b>LFS</b>	Laryngofibroskopia
<b>LMC</b>	Laryngomalácia
<b>LPR</b>	laryngopharyngeálny reflux
<b>LTB</b>	Laryngotracheobronchoskopia
<b>MRI</b>	magnetická rezonancia
<b>NIPPV</b>	neinzvazívna pozitívna tlaková ventilácia
<b>NIV</b>	neinvazívna ventilácia
<b>SAL</b>	secondary airway lesions (sekundárne lézie dýchacích ciest)
<b>T-E fistula</b>	tracheoezofageálna fistula
<b>USG</b>	Ultrasonografia
<b>VFSS</b>	videofluoroscopic swallow study - vyšetrenie prehltnania videofluoroskopicky

## Kompetencie

Komplexný manažment dieťaťa s laryngomaláciou zabezpečujú nasledovní špecialisti:

1. Rozpoznanie ťažkostí dieťaťa:
  - Lekár novorodeneckého oddelenia.
  - Lekár oddelenia patologických novorodencov.
  - Pediater (v rámci preventívnej prehliadky).

Dieťa je následne odoslané ambulatnou formou alebo v rámci konziliárneho vyšetrenia k špecialistovi - otorinolaryngológovi, ktorý disponuje takým vybavením, že je schopný stanoviť diagnózu a navrhnúť liečebný postup.

2. Diagnostika - otorinolaryngológ (v spádovej oblasti) zabezpečuje:
  - Laryngofibroskopické vyšetrenie v lokálnej anestézii.
  - V prípade potreby (nejasný laryngofibroskopický nález) je nutné použiť ďalšie vyšetrovacie metódy: ultrasonografia hrtana (za pomoci rádiológa), priama laryngoskopia v celkovej anestézii, laryngotracheobronchoskopické vyšetrenie v celkovej anestézii - cestou pracoviska špecializovaného na detských ORL pacientov (ORL lekár, anesteziológ-intenzivista).
3. Ak je u dieťaťa prítomný závažný stupeň GER, je potrebné vyšetrenie u detského gastroenterológa, ktorý navrhuje zároveň spôsob liečby. V prípade koexistencie dysfágie u dieťaťa je prínosné doplniť klinicko-logopedické vyšetrenie, počas ktorého

klinický logopéd na základe VFSS alebo FEES posúdi bezpečnosť orálneho príjmu potravy u detí. Stanovenie liečebného postupu - určuje otorinolaryngológ na základe klinických ťažkostí dieťaťa a výsledkov vyšetrovacích metód, na základe ktorých sa stanovila diagnóza.

4. Sledovanie po liečbe - otorinolaryngológ v spádovej oblasti, ktorý disponuje takým technickým vybavením, že je schopný zrealizovať pravidelné kontrolné laryngofibroskopické vyšetrenia v lokálnej anestézii v intervaloch určených podľa klinického stavu dieťaťa až do ústupu / vymiznutia ťažkostí, prípadne úpravy lokálneho nálezu. V prípadoch ľahkých foriem laryngomalácie je možné ponechať dieťa v sledovaní pediatra.

Ošetrovateľský proces v priebehu celej diagnostiky a liečby zabezpečuje sestra.

## Úvod

V detskej otorinolaryngologickej praxi sa pomerne často stretávame s deťmi trpiacimi na rôzne ochorenia hrtana, prejavujúce sa dýchacími, fonačnými alebo dysfagickými ťažkosťami. Poruchy funkcie hrtana bývajú najčastejšie na podklade vrodených vývinových chýb, z ktorých najčastejšia je práve laryngomalácia (tvorí 60-75% všetkých kongenitálnych anomálií hrtana) (CEBM 4). Ide o vývojovú anomáliu, pri ktorej kolabujú supraglotické mäkké štruktúry v priebehu inšpiria a vtahujú sa do vnútra hrtana, čím vyvolávajú inšpiračný stridor. Názov tejto vrodenej anomálie sa roky menil poznávaním a bádáním v príčinách tejto anomálie. Používajú sa synonymá: kongenitálny laryngeálny stridor, kongenitálna laryngeálna obštrukcia, kongenitálny stridor u kojencov a inšpiračný laryngeálny kolaps. Termín laryngomalácia, ktorý sa v súčasnosti používa najčastejšie, zaviedol Chevalier Jackson v roku 1942, pretože presnejšie definoval príčinu stridoru - mäkké tkanivá v oblasti laryngeálneho vchodu zapadajúce v priebehu inšpiria do vnútra hrtana.

Skoré odhalenie a riešenie príčiny stridoru u dieťaťa je nesmierne dôležité, nakoľko má veľký vplyv na jeho budúci vývoj a rast. Oneskorenie jeho diagnostiky môže spôsobiť v závislosti od jeho závažnosti rôzne komplikácie až trvalé následky zdravotného stavu dieťaťa. Tento štandardný postup upravuje diagnostické a liečebné opatrenia pri komplexnom manažmente dieťaťa s laryngomaláciou v Slovenskej republike. Ministerstvo zdravotníctva Slovenskej republiky, na základe odporúčania odborného tímu tvoriaceho štandardné diagnostické a štandardné terapeutické postupy, prijíma na podklade dostupných dôkazov, že komplexný manažment detí s laryngomaláciou zlepšuje kvalitu zdravotnej starostlivosti tejto skupiny detských pacientov v procese diagnostiky a následne v liečbe, ako aj po liečbe.

Hodnotenie váhy dôkazov v tomto štandardnom postupe je adaptované na základe vyhodnotenia kvality a stupňa závažnosti, vychádzajúcej z klasifikácie podľa Oxford centre for Evidence-based Medicine Levels of Evidence, z roku 2009.

**Klinická otázka**, na ktorú štandardný postup odpovedá znie:

Môže mať komplexný manažment v diagnostike, liečbe a sledovaní pacientov s laryngomaláciou efekt na zníženie mortality a morbidity z oneskorenej diagnostiky a na zvýšenie kvality života, ako manažment bez komplexnej stratégie?

## Prevenca

Keďže ide o vrodenú vývojovú chybu s nejasnou genézou prevencia nie je známa.

## Epidemiológia

Laryngomalácia je najčastejšou príčinou stridoru u novorodencov a vyskytuje sa u 45-75 % všetkých detí so stridorom v tejto vekovej skupine. Predstavuje 60-75 % zo všetkých vrodených anomálií hrtana (CEBM 4). Častejšie sa vyskytuje u chlapcov ako u dievčat, v pomere 1,5:1, pričom signifikantnosť tejto prevahy ostáva naďalej neobjasnená. Incidencia laryngomalácie vo svete nie je presne známa, avšak jednotlivé krajiny udávajú incidenciu od 1:2000 až 1:3000 živonarodených detí (CEBM 1a). Toto číslo však môže byť podhodnotené, nakoľko ľahká forma laryngomalácie je veľa krát sledovaná pediatrami bez následného odoslania otorinolaryngológovi a jej presnej diagnostiky. Afroamerické a hispánske deti môžu byť vystavené zvýšenému riziku v porovnaní s bielymi deťmi (CEBM 1a). Nízka pôrodná hmotnosť sa tiež považuje za korelačný faktor.

## Patofyziológia

Skutočná príčina laryngomalácie dodnes nie je presne známa, ale predpokladá sa, že je spôsobená štrukturálnymi anatomickými abnormalitami a/alebo neurogénou mäkkosťou supraglotickej časti hrtana (CEBM 1a). Existuje niekoľko teórii etiológie laryngomalácie:

- anatomická teória hovorí o abnormálnom uložení nariasenej sliznice spôsobujúcej stridor. V rozpore s anatomickou teóriou sú kojenci, ktorí majú typické anatomické laryngeálne nálezy pre laryngomaláciu, ale klinicky sa neprejavujú inspiračným stridorom,
- podľa kartilaginóznej teórie sú chrupky laryngu nezrelé a abnormálne mäkké a ohybné. Táto teória bola vyvrátená histologicky potvrdeným normálnym nálezom chrupiek, rôzneho stupňa subepiteliálneho edému, lymfatickej dilatácie a len minimálnych zápalových infiltrátov u detí so symptómami laryngomalácie (CEBM 4),
- v súčasnosti sa pozornosť upriamuje na neurologickú teóriu, ktorá hovorí o tom, že laryngomalácia môže byť dôsledkom nevyvinutého alebo abnormálne integrovaného centrálného nervového systému, najmä periférnych nervov a jadier mozgového kmeňa, zodpovedných za dýchanie a priechodnosť dýchacích ciest (CEBM 1b). Vágový nervový reflex a reflex laryngeálneho adduktora sú zodpovedné za funkciu laryngu a tvorbu hlasu. Aférentnú aktiváciu reflexu sprostredkuje nervus laryngeus superior, ktorý je lokalizovaný v aryepiglotickej riasi. Senzorická inervácia z tohto nervu je ďalej prevedená do mozgového kmeňa pomocou nervus vagus, následkom čoho dochádza k uzavretiu glotis, inhibícii dýchania a prehltania. Laryngofaryngeálne senzorické testy na hrtanovom adduktorovom reflexe u detí

s laryngomaláciou preukázali, že prah senzorickej stimulácie potrebný na vyvolanie typickej motorickej odpovede je zvýšený u detí so stredne ťažkým až ťažkým stupňom laryngomalácie, na rozdiel od detí s miernym stupňom laryngomalácie (CEBM 2b). Toto testovanie podporuje poznatky o nevyvinutom alebo abnormálne integrovanom periférnom a centrálnom nervovom systéme a ich mechanizmoch, zodpovedných za funkciu hrtana. Pre túto teóriu svedčí aj histologický dôkaz hyperplázie a hypertrofiie submukózneho nervu v supraarytenoidnom tkanive v porovnaní s kontrolnou skupinou zdravých detí tej istej vekovej kategórie (CEBM 2b). Pri laryngomalácii je taktiež pozorovaná vysoká incidencia neuromuskulárnych porúch vrátane centrálného apnoe, hypotermie, gastroezofageálneho refluxu, a preto je neuromuskulárna nezrelosť s následnou hypotóniou hrtana považovaná mnohými autormi za hlavnú príčinu laryngomalácie v rámci etiopatogenézy (CEBM 4),

- jednou z možných teórií je aj nerovnováha medzi objemom vdychnutého vzduchu (z dôvodu nižšieho objemu postnazálneho priestoru) a objemom vzduchu, ktorý je potrebný pre kľudné nadýchnutie bez stridoru u dojčiat (CEBM 3b). Táto teória si však vyžaduje ďalšie štúdium na zvýšenie jej priekaznosti,
- gastroezofageálny reflux (ďalej GER), ktorý sa v minulosti považoval za jeden z možných etiologických faktorov LMC je pravdepodobne iba následok spôsobený laryngomaláciou. Vyskytuje sa až u 35-68 % kojencov s laryngomaláciou (CEBM 2a). Aj napriek tomu, že GER zrejme vyvoláva tvorbu edému sliznice supraglotických štruktúr, a tým obštrukciu dýchacích ciest, je pravdepodobnejšie, že laryngomalácia vyvoláva GER (CEBM 4). Pri laryngomalácii dochádza k obštrukcii dýchacích ciest, čím sa zvýši negatívny vnútrohrudný tlak, ktorý podporuje reflux žalúdočnej kyseliny do oblasti laryngofaryngeálnych tkanív, následkom čoho sa vyvolá laryngofaryngeálny reflux (ďalej LPR). Odpoveďou laryngeálneho tkaniva na zvýšený výskyt kyseliny je vznik edému a následného kolapsu supraglotických štruktúr do dýchacích ciest a postupne sa vytvárajú ďalšie klinické príznaky obštrukcie. Názorom mnohých autorov je, že GER aj laryngomalácia sú súčasne následkom abnormálneho alebo oneskoreného neuromuskulárneho vývinu u dieťaťa (CEBM 4). Dôležitú úlohu v rámci tejto patogenézy zohráva vagový reflex, ktorý je zodpovedný nielen za tonus hrtana, ale aj za tonus dolného ezofageálneho zvierača a motilitu ezofágu. Znížený tonus dolného ezofageálneho zvierača a jeho následná dysmotilita sú známe rizikové faktory GER a môžu byť podnetom na vyvolanie GER pri laryngomalácii (CEBM 2a).


## **Klasifikácia**

V prípade laryngomalácie je potrebné u dieťaťa určiť jednak typ LMC a jednak jej stupeň pre stanovenie správneho manažmentu dieťaťa. Typ laryngomalácie sa určuje na základe laryngofibroskopického vyšetrenia v lokálnej anestézii a stupeň podľa klinických príznakov dieťaťa, ktoré sú uvedené v bode Klinický obraz (Tabuľka č. 2). V zahraničnej literatúre sa uvádza, že 80-90% detí s laryngomaláciou má ľahký až stredne ťažký stupeň LMC a len 10% detí má ťažký stupeň LMC (CEBM 2c). Aj keď klasifikácii laryngomalácie s určením jej typu sa venovalo viacero autorov, žiadna z nich nedosiahla univerzálnu akceptovateľnosť.

Z toho dôvodu si Walner a Neumann v roku 2017 vytvorili na základe dlhoročného hodnotenia LFS nálezov, v závislosti od diagnostického postupu, manažmentu pacienta a indikácie na prípadnú chirurgickú intervenciu vlastný klasifikačný systém, ktorý rozdeľuje jednotlivé typy na základe anatomických a patofyziologických variácií (CEBM 2c). Klasifikácia rozlišuje 4 typy LMC:

- **Typ LM1**-sa týka predného prolapsu zadných (arytenoidných) štruktúr. Je rozdelený na LM1a, ktorý opisuje prolaps sliznice nad cartilago cuneiformis a LM1b, ktorá zahŕňa aj prolaps sliznice nad veľkými chrupavkami cartilago corniculata a cartilagine arytenoideae.
- **Typ LM2**-opisuje skrátene aryepiglotické riasy.
- **Typ LM3**-predstavuje anatomické abnormality epiglotis. Je rozdelený na stočenú, tubulárnu alebo predĺženú epiglotis (LM3a), posteriórna pozícia petiolu (LM3b) alebo posteriórny kolaps epiglotis (LM3c).
- **Typ LM4**-sa týka generalizovaného kolapsu supraglotických štruktúr (Tabuľka č. 1).

**Tabuľka č. 1:** Typy laryngomalácie podľa Walner Neumanna a druh chirurgickej intervencie

 <b>Typy laryngomalácie podľa Walner Neumanna a druh chirurgickej intervencie (22)</b>			
Typ LMC	Popis	Poznámky	Typ chirurgickej intervencie
LM1:	Anteriórny prolaps posteriorných (arytenoidných) štruktúr	Jedna strana môže byť viac postihnutá ako druhá, P>E alebo E>P	
LM1a:	Sliznica a/alebo cartilago cuneiformis		Orezanie sliznice cartilago cuneiformis
LM1b:	Sliznica/cartilago cuneiformis a corniculata/arytenoidea		Orezanie sliznice cartilago cuneiformis / corniculata / arytenoidea
LM2:	Skrátene aryepiglotické riasy		Discízia A-E rias
LM3:	Abnormality epiglotis		
LM3a:	Omegovite stočená, tubulárna alebo predĺžená		Orezanie laterálnych častí epiglotis
LM3b:	Posteriórna pozícia petiolu		Skarifikácia v oblasti petiolu pomocou koblácie alebo lasera a zošitie petiolu o bázu jazyka
LM3c:	Posteriórny kolaps epiglotis (smerom k zadnej stene hltana alebo sa jej dotýkajúc)		
LM4:	Generalizovaný kolaps	Často sprevádzaný neurologickými ochoreniami alebo svalovou hypotóniou	Vysoká pravdepodobnosť nutnosti tracheotómie

Dôsledná a podrobná anamnéza spolu s laryngofibroskopickým obrazom s určením typu LMC poskytujú zásadné informácie pri uvažovaní o chirurgickej intervencii. Iterácie klasifikačných systémov založených na príznakoch sa často používajú v klinickej praxi na stratifikáciu závažnosti ochorenia a v určení správneho načasovania chirurgickej liečby

(bod Klinický obraz - Tabuľka č. 2). Je však veľmi dôležité používať jednotný klasifikačný systém, ktorý by uľahčil diagnostiku, hodnotenie, manažment, indikáciu k chirurgickej liečbe a jej druhu, ako aj štatistiku a hodnotenie súborov pacientov v klinických štúdiách.

## **Klinický obraz**

Laryngomalácia sa manifestuje prevažne inspiračným, prípadne inspiračno-expiračným stridorom s rôznym stupňom závažnosti, dyspnoe až apnoe, dysfágiou a zmenami až stratou hlasu. Ťažkosti sa objavia u dieťaťa hneď po narodení, alebo typicky okolo druhého týždňa veku. Dominantným príznakom je stridor. Ten sa prejaví intermitentným pískavým alebo hĺkavým vysokým zvukom rôznej intenzity počas inšpiria. Tento vysoký zvuk vzniká následkom vtáhovania mäkkých supraglotických štruktúr (typicky epiglotis a/alebo arytenoidov a/alebo aryepiglotických rias) do vnútra hrtana počas inšpiria. Stridor sa v úvode zvyčajne prejavuje v ľahkej forme, ale počas nasledujúcich mesiacov sa postupne zvyrazňuje a vrchol dosiahne obvykle v 6-9 mesiaci života dieťaťa (CEBM 2c).

V závislosti od stupňa inspiračného stridoru a jeho spojitosti s klinickými príznakmi vznikajúcimi pri kŕmení a obštrukcii dýchacích ciest môžeme laryngomaláciu kategorizovať na ľahkú, stredne ťažkú a ťažkú formu (Tabuľka č. 1). Stridor sa u dieťaťa s laryngomaláciou nevyskytuje konštantne, ale skôr intermitentne, pričom môže byť rôznej variability a intenzity. K jeho zvyrazneniu dochádza typicky počas spánku dieťaťa, hlavne v polohe na chrbte a zlepši sa pri otočení dieťaťa do polohy na bruško. Rovnako pri rozrušení dieťaťa a plači je stridor u dieťaťa viac počuteľný. Symptómy ako kašeľ, zabiehanie potravy a regurgitácia sa objavujú zväčša v spojitosti s kŕmením dieťaťa. Uvedené príznaky sa môžu zhoršovať aj počas prebiehajúceho akútneho infektu dýchacích ciest.

Deti s ľahkým stupňom laryngomalácie majú koordinovanú sáciu, prehltnutie a dychovú sekvenciu, preto väčšinou nemajú výrazné ťažkosti pri kŕmení. Majú priemerné saturácie krvi kyslíkom 98-100%. Tieto deti majú zvyčajne normálny plač a stridor môže byť exacerbovaný vplyvom zvýšeného inspiračného úsilia.


Ďalšie dôležité a veľmi časté príznaky laryngomalácie sú problémy s kŕmením kojencov a GER. Problémy so saním sa zvyčajne objavujú asi 2 mesiace po diagnostike ochorenia, následne sa v 4.-6. mesiaci života objavuje GER a laryngofaryngeálny reflux (LPR) (CEBM 2a). Najčastejšou odpoveďou dýchacích ciest na zvýšené množstvo žalúdočnej kyseliny v pažeráku je bronchospazmus (CEBM 2a). U detí sa môžu objaviť typické príznaky a symptómy GER ako pískanie, chrčanie, tachypnoe, subkostálna retrakcia a zapájanie abdominálneho svalstva pri expíriu. Ďalším príznakom, ktorý svedčí pre diagnózu GER je chrapot, ktorý vzniká v dôsledku opuchu laryngeálnych štruktúr pri expozícii žalúdočnej kyseliny. Zápalové zmeny na sliznici laryngu pri LPR sú podobné zmenám na sliznici ezofágu pri GER. LPR zvyšuje riziko vzniku recidivujúcich laryngitíd a potencuje vznik subglotického edému. Deti so horšenými príznakmi v spojitosti s GER, u ktorých saturácie krvi kyslíkom klesajú v priemere pod 96% sa aktuálne zaraďujú do skupiny stredne závažnej laryngomalácie (CEBM 1b). Frekvencia výskytu ťažkostí pri kŕmení sa zvyšuje, niekedy



počas kŕmenia dochádza až k cyanóze. Saturácie krvi kyslíkom zvyčajne neklesnú pod 91%. V prípade, že dieťa nie je správne usmernené lekárom, kŕmenie môže byť veľmi namáhavé, čo môže viesť k opakovaným aspiráciám a neprospievaniu dieťaťa (CEBM 2b).

Deti so závažným typom laryngomalácie sa prejavujú výrazným inspiračným stridorom, ale aj ďalšími vyššie uvedenými symptómami, v najhorších prípadoch až suprasternálnou a subkostálnou retrakciou, čo môže viesť k vzniku pectus excavatum. Priemerné hodnoty saturácie krvi kyslíkom pri závažnej laryngomalácii sa pohybujú okolo 86% (CEBM 2b). V prípade nesprávneho manažmentu pacientov s uvedenými symptómami sa môže u detí vyvinúť chronická hypoxia, následne pulmonálna hypertenzia až chronické cor pulmonale. Aspiračná pneumónia bola zaznamenaná u 7% detí s laryngomaláciou (CEBM 2b). Tento mechanizmus nie je presne známy, ale dáva sa do súvislosti s negatívnym tlakom v dýchacích cestách počas inšpiria a ťažkosťami pri kŕmení. V 23% boli zaznamenané prípady obštrukčného sleep apnoe syndrómu a v 10% centrálného sleep apnoe syndrómu u pacientov s laryngomaláciou (CEBM 2c).

**Tabuľka č. 2:** Stupnica závažnosti laryngomalácie podľa Thomsona

 <b>Stupnica závažnosti laryngomalácie podľa Thomsona a kol. (26)</b>		
Stupeň LMC	Respiračné ťažkosti	Prehíťacie ťažkosti
Lahký	Inspiračný stridor – občas zhoršenie pri agitácii, plači SpO2 98-100%	Občas kašeľ alebo regurgitácia
Stredne ťažký	Inspiračný stridor – často meniaci svoju intenzitu Tachypnoe, subkostálna retrakcia, zapájanie abdominálneho svalstva pri expírii SpO2 v priemere okolo 96% (91-98%)	Častá regurgitácia (GER, LPR), prípadne iné problémy s kŕmením (objavenie sa cyanózy)
Ťažký	Výrazný inspiračný stridor s cyanózou alebo apnoe. Suprasternálna a subkostálna retrakcia, až vznik pectus excavatum. Priemerná SpO2 okolo 86%	Neprospievanie alebo aspirácia potraviny/mlieka do DDO so vznikom aspiračnej pneumónie

## Diagnostika / Postup určenia diagnózy

V diagnostike LMC je dôležitá anamnéza, fyzikálne vyšetrenie a laryngofibroskopické vyšetrenie v lokálnej anestézii, ktoré je v prípade potreby doplnené o iné vyšetrovacie metódy opísané nižšie.

### 1. Anamnéza

Kompletná anamnéza, ktorá zahŕňa pôrodnú hmotnosť dieťaťa, spôsob pôrodu dieťaťa (vaginálnou cestou alebo sekciou), popôrodnú adaptáciu, objavenie cyanózy, respiračného stresu, potreba endotracheálnej intubácie, vrátane chirurgických zákrokov, ktoré dieťa podstúpilo. Rodičia by mali poskytnúť informácie o dýchacích ťažkostiach zaznamenaných v domácnosti so zameraním na hlučné dýchanie alebo epizódy apnoe (hlučné dýchanie, ktoré sa zhoršuje pri kŕmení, agitácii, plači alebo pri ležaní na chrbte, je podozrivé na laryngomaláciu). Prítomnosť neurologického alebo kardiologického ochorenia, ktoré

sa môže prezentovať dýchacími ťažkosťami. Pediater by mal sledovať rastovú krivku, priberanie na hmotnosti pacienta. V prípade neprospievania dieťaťa alebo respiračného stresu počas kŕmenia by malo byť dieťa vyšetrené pre poruchu prehltania. U niektorých detí s poruchou prehltania, u ktorých dochádza v dôsledku základnej anomálie respiračného a tráviaceho traktu k poruche rastu a vývoja, je potrebné zaviesť nazogastrickú sondu.

## **2. Fyzikálne vyšetrenie**

Dôležité je vyhodnotiť prítomnosť cyanózy, tachypnoe, slinenia, vŕahovanie (substernálne, supraklavikulárne, interkostálne). Najdôležitejšími indikátormi závažnosti sú dychová frekvencia a úroveň vedomia dieťaťa (tachypnoe je obvyčajne prvým príznakom respiračného stresu, plytké dýchanie je typické pre neskorú fázu respiračného zlyhania a únavy, kedy stav vedomia smeruje až k apatii a upozorňuje na zástavu dýchania). Pozorujeme prítomnosť štekavého kašľa, kvalitu hlasu dieťaťa, dysfágie, odynofágie. Dôležité je detailnejšie fyzikálne ORL vyšetrenie na vylúčenie ostatných diagnóz spôsobujúcich stridor (v oblasti nosovej dutiny, nosohltana, ústnej dutiny a oropharyngu vyšetrujeme prítomnosť zápalového procesu, neoplaziem, adenotonzilárnej hypertrofie a kongenitálnych malformácií). Rozlíšiť fázu stridoru (inspiračný, expiračný, bifázický), jeho rozsah (vysoký alebo nízky) a intenzitu (ľahký, ťažký stupeň) (CEBM 3a). Klesajúca hlasitosť zvuku môže nastať v dôsledku únavy dieťaťa, čím reflektuje hroziaci respiračný kolaps. Auskultácia krku a hrudníka je nápomocná v rámci lokalizácie lézie a rozlíšenia jemných až nepatrných zvukov v dýchacích cestách (CEBM 2c).

## **3. Laryngofibroskopia**

Môže sa realizovať len v prípade, že dieťa nie je v akútnom respiračnom strese. Je užitočná pri hodnotení horných dýchacích orgánov od nosovej dutiny cez nosohltan po supraglotickú, glotickú, niekedy aj subglotickú oblasť. Vykonáva sa v lokálnom znecitlivení nosovej sliznice pri vedomí dieťaťa. Stav bdelosti malého pacienta je v tomto prípade veľmi podstatný z hľadiska možnosti posúdenia dynamiky hrtana a jeho supraglotických štruktúr. U novorodencov a malých detských pacientov používame fibroskop s priemerom 1,8-2,2 mm (na flexibilný fibroskop je možné pripojiť video kameru, ktorá poskytuje sledovanie nálezov na zväčšenej obrazovke a súčasne umožňuje nahrávanie obrazov. Vďaka tomu má otorinolaryngológ možnosť porovnať u jednotlivých pacientov novozistené nálezy s predchádzajúcimi. Vykonáva sa v otorinolaryngologickej ambulancii za pomoci sestry alebo ošetrovateľa, prípadne samotného rodiča dieťaťa. Počas vyšetrenia je prítomnosť sestry alebo ošetrovateľa nevyhnutná na zaistenie fixácie pacienta, pričom je potrebná fixácia tela aj hlavy dieťaťa. Vyšetrením hodnotíme anatomické pomery (stav sliznice, anatómiu nosových mušlí, sekréciu, patológiu v tejto oblasti resp. malformácie), priechodnosť choán, nasopharyngu (hypertrofické adenoidné vegetácie, tumory), morfológiu a pohyblivosť pharyngolaryngu, pohyblivosť mäkkého podnebia a kvalitu kontaktu medzi mäkkým podnebíom a zadnou stenou hltana, veľkosť jazyka a jeho tlak na zadnú stenu hltana, priechodnosť hypopharyngu, prítomnosť patologických zmien.

Charakteristickou črtou laryngomalácie sú kolabujúce supraglotické štruktúry a obštrukcia hrtana počas inšpiria. V rámci supraglotických štruktúr sledujeme epiglottis, vestibulárne

riasy, ventriculus laryngis, arytenoidné hrboly a aryepiglotické riasy. Ďalej hodnotíme vzhľad a pohyblivosť hlasiviek, ich dovieravosť, v prípade viditeľnosti hodnotíme subglotický priestor. Typickým laryngofibroskopickým nálezom pri laryngomalácii je najčastejšie prolaps sliznice v oblasti arytenoidov a/alebo krátke aryepiglotické riasy (nedovoľujú otvoreniu hrtana) a/alebo omegovite až rúrkovite stočená epiglotis (zapadá do hrtana) (CEBM 2c). Počas vyšetrenia dieťaťa v lokálnej anestézii je dôležité vyhnúť sa kontaktu nástroja s epiglotis, hlavne u predčasne narodených novorodencov a detí s kardiologickými patológiami, ktorí sú náchylní na vznik laryngospazmu. Keďže laryngomalácia je zvyčajne benígna anomália, na jej diagnostiku je vo väčšine prípadov dostatočná flexibilná laryngoskopia realizovaná ambulantne.

#### **4. Ultrasonografia hlasiviek**

Je jednou z najnovších možností v rámci diagnostiky a diferenciálnej diagnostiky ťažkej laryngomalácie, hlavne pri nedostatočnej vizualizácii hlasiviek počas laryngofibroskopického vyšetrenia (v prípadoch, keď supraštruktúry hrtana prekrývajú oblasť hlasiviek a subglotického priestoru) (CEBM 1b). Je to neinvazívna vyšetrovacia metóda, ktorá umožňuje zhodnotiť chrupkové štruktúry a endolaryngeálne štruktúry hrtana (vestibulové riasy, hlasivky), dynamiku hrtana a šírku subglotického priestoru.

#### **5. Tracheobronchoskopia v celkovej anestézii**

Využíva sa v diagnostike anomálií v subglotickej a tracheobronchiálnej oblasti. Vyžaduje hospitalizáciu dieťaťa na vyššom otorinolaryngologickom pracovisku špecializovanom pre detských pacientov. Môže sa vykonávať rigidným alebo flexibilným endoskopom, pričom je potrebné uviesť dieťa do celkovej anestézie so zachovaním spontánneho dýchania, ktoré je dôležité pri hodnotení pohyblivosti dýchacích ciest. Rozhodnutie lekára o vykonaní tracheobronchoskopie závisí hlavne na vysokej pravdepodobnosti výskytu a klinického významu sekundárnej anomálie v nižších častiach dýchacích ciest (CEBM 1b). Pri realizácii tracheobronchoskopického vyšetrenia je veľmi dôležitá spolupráca otorinolaryngológa (endoskopistu) a anesteziológa, pretože za dýchacie cesty pacienta nesú spoločnú zodpovednosť. Pred uvedením do anestézie je potrebné pripraviť všetky zariadenia nevyhnutné k endoskopii, aby mohli byť v prípade potreby okamžite použité. Takéto vybavenie zahŕňa: laryngoskop, Hopkinsov teleskop, bronchoskop so svetelným káblom a odsávačkou. Pripojenie video monitora a rekordéra umožňuje sledovanie nálezu viacerými členmi tímu, prípadne porovnanie predchádzajúcich náleзов.

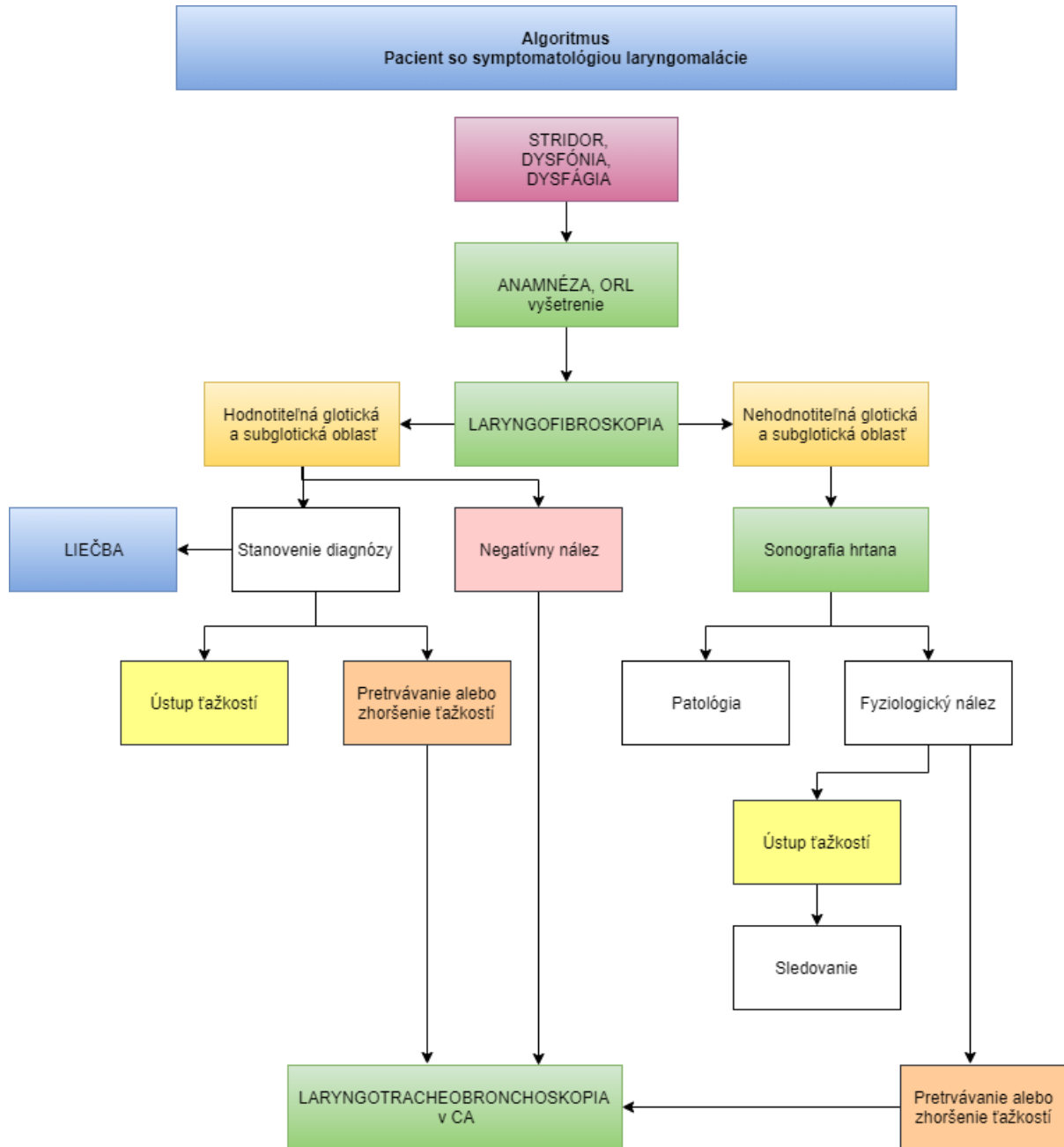
#### **Nevykonáva sa štandardne, ale je nevyhnutná v nasledovných prípadoch:**

- laryngofibroskopické vyšetrenie nepotvrdí laryngomaláciu (CEBM 2b),
- prítomnosť laryngomalácie so závažnými klinickými symptómami: vyšetrenie novej sekundárnej lézie dýchacích ciest (SAL) ešte pred chirurgickou liečbou (CEBM 3a),
- diskrepancia medzi závažnosťou klinických symptómov a lokálnym laryngofibroskopickým nálezom (CEBM 2b),
- atypické symptómy naznačujúce laryngeálnu diastému (prevládajúce aspirácie) alebo ezofago-tracheálnu fistulu (recidivujúce aspirácie, abdominálne nadúvanie, sprievodná pneumónia) (CEBM 2b).

## **6. Doplnujúce vyšetrenia:**

- CT a MRI-pre lepšiu identifikáciu určitých patológií DDO (nádorové a cievne anomálie), na ktoré je u pacienta podozrenie.
- Ezofagografia - pri podozrení na aspiráciu do DDO.
- Polysomnografia-je nápomocná k určeniu prítomnosti a stupňa obštrukčného spánkového apnoe, ktoré sa vyskytuje u pacienta s laryngomaláciou, najmä u starších detí; toto je niekedy popisované ako spánková laryngomalácia s incidenciou približne 4 % (CEBM 2a).
- Vyšetrenie GER-ultrazvukové vyšetrenie, 24-hodinová pH metria, bárium ezofagogram a lokálny nález svedčiaci pre GER pri flexibilnej laryngoskopii (CEBM 2b).

## Algoritmus č. 1: Pacient so symptomatológiou laryngomalácie



Zdroj: autori štandardu

V rámci diagnostiky je dôležité zamerať sa aj na pridružené ochorenia vyskytujúce sa s laryngomaláciou. Najčastejšie pridružené ochorenia pri laryngomalácii sú gastroezofageálny reflux a neurologické ochorenia (20-45 % detí s laryngomaláciou) - záchvatové ochorenia, vývojové oneskorenie, centrálna mozgová obrna, hypotónia, mentálna retardácia, mikrocefália, kvadruparéza a Chiariho malformácia (CEBM 2a). Neurologické ochorenia znižujú funkciu nervus vagus na úrovni mozgového kmeňa, čo spôsobuje zníženie laryngeálneho tonusu. Neuromuskulárna hypotónia následne vedie ku kolapsu podporných faryngeálnych svalov a celého mechanizmu prehltania, v dôsledku čoho dochádza k obštrukcii dýchacích ciest a ku vzniku symptómov spojených s kŕmením dieťaťa. Pacienti

s neurologickými ochoreniami majú oveľa ťažší a pretrvávajúci priebeh symptómov (CEBM 2a).

Sekundárne lézie dýchacích ciest (SAL - synchronous airway lesions) sa vyskytujú u 12-45% detí s laryngomaláciou. Patria sem: unilaterálne alebo bilaterálne ochrnutie hlasiviek, posteriórny rázštep hrtana, tracheomalácia, subglotická stenóza, tracheoezofageálna fistula, anomálie bronchov a iné. Tracheomalácia a subglotická stenóza sa vyskytujú v rámci SAL pri laryngomalácii najčastejšie. SAL majú akumulujúci účinok na obštrukciu dýchacích ciest. Obštrukcia dýchacích ciest pri laryngomalácii v kombinácii so SAL môže viesť k ešte väčšej obštrukcii s následným zvýšením negatívneho vnútrohrudného tlaku, ktorý je podnetom na vznik GER a LPR (CEBM 2b).

Kongenitálne anomálie srdca a veľkých ciev s incidenciou 10% pacientov s laryngomaláciou (CEBM 4). Títo pacienti sa prejavujú skôr stredne ťažkým až ťažkým priebehom laryngomalácie. Vplyv obštrukcie dýchacích ciest pri laryngomalácii na ohrozenú kardiovaskulárnu funkciu smeruje k výraznému zhoršeniu klinických symptómov. Viac ako 34% detí s laryngomaláciou a kongenitálnym ochorením srdca vyžaduje chirurgickú intervenciu (CEBM 2c).

Prítomnosť syndrómových a genetických ochorení. Zdá sa, že najčastejším genetickým ochorením v spojitosti s laryngomaláciou je Downov syndróm, pri ktorom sa až u 50% pacientov s respiračnými symptómami súčasne vyskytuje laryngomalácia (CEBM 4). Starší autori udávajú, že deti s Downovým syndrómom, ktoré súčasne nemali neurologické a srdcové ochorenia a podstúpili supraglotoplastiku ako aj liečbu antacidami, po liečbe začali prosperovať. Ak sa u takýchto detí vyskytne aj srdcová alebo neurologická anomália, zvyčajne vyžadujú tracheotómiu. U detí s laryngomaláciou a syndrómami spojenými s mikrognáciou ako CHARGE syndróm alebo Pierre - Robinov syndróm sa klinické príznaky zhoršujú v dôsledku retropozície koreňa jazyka (CEBM 4). V takýchto prípadoch z dôvodu tlaku koreňa jazyka, ktorý je v retropozícii na eiglotis, supraglotoplastika nemá úspech. Laryngomalácia spolu so syndrómom mikrodélcie 22q11.2 sa prejavuje veľmi závažnou obštrukciou dýchacích ciest (CEBM 2a). Keďže u týchto pacientov sa bežne objavujú cerviko vertebrálne anomálie, vyšetrenie by sa malo zamerať na cervikomedulárnu kompresiu mozgového kmeňa ako potenciálnu príčinu príznakov.

## **Liečba**

### **1. Medikamentózna liečba laryngomalácie**

Priebeh laryngomalácie u detí je vo väčšine prípadov ľahkej a stredne ťažkej formy benígny. Prejavuje sa izolovaným alebo intermitentným inspiračným stridorom bez výraznej zmeny pri plači, bez dyspnoe a nemá žiadny vplyv na rast dieťaťa (CEBM 3a). V takýchto prípadoch stačí dieťa sledovať v pravidelných intervaloch otorinolaryngológom v spádovej oblasti laryngofibroskopicky až do zlepšenia / vymiznutia ťažkostí dieťaťa, prípadne úpravy lokálneho nálezu na hrtane.

Vzhľadom na častý výskyt GER a LPR u detí s laryngomaláciou, sú dôležité antirefluxné režimové opatrenia, v závažnejších prípadoch aj antirefluxná liečba (CEBM 2c). Správnou stratégiou ako zmierniť príznaky pri kŕmení, je postupné dávkovanie mlieka po malých množstvách, podávanie zahusteného mlieka a kŕmenie vo vzpriamenej alebo vyvýšenej polohe dieťaťa. Dôležitá je opatrná manipulácia s dieťaťom, kŕmenie v častých intervaloch a používanie fliaš, ktoré minimalizujú prehĺtanie vzduchu počas kŕmenia.

V roku 2011, skupina odborníkov SFORL odporučila medikamentóznú liečbu u pacientov so závažnou laryngomaláciou a súčasnými charakteristickými známkami faryngolaryngeálneho refluxu zistenými počas endoskopie. Cieľom liečby je redukovať množstvo a kyslosť žalúdočného obsahu. V tom prípade obsah, ktorý sa dostane do pažeráka, nespôsobí poškodenie jeho sliznice. U detí sa však žiadnou štúdiou nepreukázala optimálna dávka a dĺžka trvania liečby antacidami alebo inhibítormi protónovej pumpy (CEBM 4). Niektorí autori odporúčajú liečbu blokátormi protónovej pumpy aj u pacientov s laryngomaláciou, ktorí podstúpili supraglotoplastiku (u detí s LPR boli zaznamenané prípady pooperačne vzniknutej stenózy) (CEBM 3a).

## **2. Chirurgická liečba laryngomalácie**

Iba pacienti s ťažkým priebehom laryngomalácie vyžadujú chirurgickú liečbu. Túto skupinu tvorí 10-15% pacientov s kongenitálnym laryngeálnym stridorom (ECBM 2b).

Medzi klinické príznaky závažnej laryngomalácie patria:

- neprospievanie dieťaťa (pravdepodobne najčastejšia príčina),
- dyspnoe s permanentným alebo prudkým interkostálnym vŕhovaním,
- epizódy respiračnej tiesne,
- cyanóza,
- obštrukčné sleep apnoe,
- cor pulmonale, pľúcna hypertenzia a ťažkosti s kŕmením.

Absolútnou indikáciou k chirurgickej intervencii je závažná obštrukcia dýchacích ciest s výraznou cyanózou, retrakciou subkostálneho priestoru, pectus excavatum, cor pulmonale s pľúcnou hypertenziou a hypoxiou (CEBM 2c). Medzi relatívne indikácie patrí aspirácia s rekurentnou pneumóniou, klesanie hmotnosti dieťaťa bez význačného neprospievania a problematické kŕmenie dieťaťa, aj napriek liečbe GER (CEBM 2c). Typickým nálezom pri ťažkej laryngomalácii je výrazne zhoršená alebo takmer nemožná vizualizácia hlasiviek počas LFS vyšetrenia, čo je tiež možná indikácia operačného riešenia. Rozhodnutie pristúpiť k operačnému výkonu je individuálne u každého pacienta a závisí od celkového zdravotného stavu dieťaťa a celkového priebehu ochorenia. Dôležité je brať do úvahy postoj rodičov a celkové rodinné prostredie dieťaťa v rámci rozhodnutia pre chirurgické riešenie.

### **Možnosti a technika chirurgickej liečby laryngomalácie**

Technika operácie zvyčajne začína flexibilnou epifaryngoskopiou a laryngoskopiou počas úvodu do celkovej anestézie (sedácia). Anestézia je zvyčajne indukovaná sevofluranom cez masku, ktorý je menej dráždivý a lepšie tolerovaný ako iné inhalačné anestetiká.

Bez ohľadu na spôsob indukcie anestézie, dôležité je udržať spontánne dýchanie dieťaťa v maximálnej miere. Vtedy je možné optimálne zhodnotiť dynamiku supraglotických, glotických a subglotických štruktúr a zaznamenať akékoľvek iné ochorenia spojené so spánkom a tiež možný výskyt ďalších anomálií v tejto oblasti dýchacích ciest. Nasleduje hlbšia celková anestézia pomocou intravenózných a inhalačných anestetík pri spontánnom dýchaní pacienta, čo je ideálne pre zavedenie rigidného endoskopu. Po vizualizácii laryngu sa aplikuje lokálna anestézia na štruktúry supraglotis a glotis (1% lidocain pre deti vážiace menej ako 10 kg, 4% pre deti vážiace viac kg). Opakovaná aplikácia lidocainu sa robí len ak trvá výkon dlhšie ako 30 minút. Na zabezpečenie adekvátnej hĺbky anestézie sa používa faryngeálna insuflácia vysokoprietokového kyslíka zmiešaného so sevofluranom. Insufláciu je možné realizovať cez bočný výstup bronchoskopu, cez tvárovú masku, cez odsávací katéter alebo prechodom cez endotracheálnu kanylu, zavedenú transnazálne do orofaryngu. Mechanicky kontrolovaná ventilácia cez intubačnú kanylu úzkeho kalibru sa používa v rámci anestézie zriedkavejšie, pretože kanyla môže byť pri endoskopickom výkone prekážkou,

Nasleduje rigidná alebo flexibilná laryngotracheobronchoskopia, aby sa potvrdila laryngomalácia a zvolil najvhodnejší spôsob chirurgickej liečby, založený na anatomickom type laryngomalácie a na detekcii sprievodných anomálií v dýchacích cestách. Chirurgická liečba sa následne realizuje pomocou rigidného endoskopu a operačného mikroskopu.

Technika operácie spočíva najčastejšie:

- a) v disécii aryepiglotických rias (pri skrátaní A-E rias),
- b) resekciu nadbytočnej sliznice na arytenoidných hrboľoch. Táto musí byť realizovaná veľmi opatrne a nesmie sa vykonávať v interarytenoidnej oblasti, aby sa znížilo riziko pooperačnej stenózy supraglotických štruktúr laryngu,
- c) v odstránení časti laterálnych okrajov epiglotis (pri nadbytočnej sliznici laterálnych okrajov epiglotis),
- d) a/alebo v epiglotopexii (pri obštrukcii hrtanového vchodu posteriornym kolapsom epiglotis).

Výber operačnej techniky závisí od typu LMC určeného na základe aktuálneho klasifikačného systému (bližšie popísaný v bode Klasifikácia, Tabuľka č. 1) a závažnosti klinických ťažkostí dieťaťa (CEBM 2c). V prípade zlyhania liečby supraglotoplastikou, hlavne ak sú u dieťaťa prítomné komorbidity ako neurologické, kardiologické alebo syndrémové anomálie, je indikovaná tracheotómia. Hemostáza peroperačného krvácania sa robí pomocou gázových štráfikov, namočených vo fyziologickom roztoku s adrenalínom (1mg adrenalínu na 10 ml fyziologického roztoku) alebo sanorinom.

### **Použitie inštrumentárium**

Mnohí autori odporúčajú robiť supraglotoplastiku endoskopickým prístupom pomocou klasických mikroinštrumentov používaných pri laryngomikrochirurgii (CEBM 2b). Skupina autorov,

ktorá odporúča realizovať supraglotoplastiku CO2 laserom, vysvetľuje jeho výhodu tým, že dobre kontroluje hemostázu (CEBM 3a). Ďalšou možnosťou je použiť na odstránenie



nadbytočnej sliznice shaver - otáčavý nôž s odsávačkou. Shaver šetrne odstraňuje sliznicu a súčasne odsáva, a preto na rozdiel od laserovej techniky nehrozí riziko poškodenia chrupavky.

Okrem supraglotoplastiky realizovanej pomocou mikroinštrumentov, shaverom alebo CO2 laserom sa uvádzajú aj ďalšie rozličné metódy supraglotoplastiky ako Thulium laser či diódový laser. V literatúre neboli zaznamenané žiadne význačné rozdiely vo výsledkoch liečby akoukoľvek z týchto techník (CEBM 2b). Podľa niektorých autorov boli pozorované výhody shaverovej a CO2 laserovej techniky supraglotoplastiky oproti klasickej metóde mikroinštrumentami (CEBM 2b). Znížené alebo takmer žiadne známky krvácania počas operácie, menšie riziko vzniku pooperačného opuchu laryngu a celkové zjednodušenie operačnej techniky. Laserové a shaverové techniky sú však podstatne drahšie ako klasické mikroinštrumenty.

### **Pooperačná starostlivosť**

Zahŕňa monitoring vitálnych funkcií na jednotke intenzívnej starostlivosti, kde by malo byť dieťa po operácii sledované. Dieťa musí byť uložené do pohodlnej pozície, hlavu má v elevovanej polohe, aby sa minimalizoval respiračný stres. Kým dieťa nie je úplne prebudené z narkózy, je dôležitá doplnková kyslíková a zvlhčujúca terapia. Na zmiernenie pooperačného opuchu sa zvyčajne v úvode výkonu podáva ako preventívne opatrenie dexametazón (0,5-1 mg/kg). Ak je dieťa ventilačne a kardiopulmonálne stabilizované, môže byť odovzdané na primárne oddelenie. Dieťa ostáva cez noc na pozorovaní (potrebné merať saturácie dieťaťa) a ak nemalo dieťa po operácii významné dýchacie príhody a perorálny príjem je v norme môže byť prepustené do domácej starostlivosti.

### **Komplikácie supraglotoplastiky**

Komplikácie chirurgickej liečby laryngomalácie sú zriedkavé (väčšina štúdií zaznamenala len 10 %) (CEBM 3a). Najväčšie riziko vzniku komplikácií predstavuje súčasná prítomnosť neurologických a kardiologických komorbidít a vek dieťaťa menej ako 2 mesiace (CEBM 2b). Peroperačný vznik laryngospazmu alebo edém laryngu vyžaduje okamžitú intubáciu dieťaťa. Lokálne pooperačné komplikácie zahŕňajú:

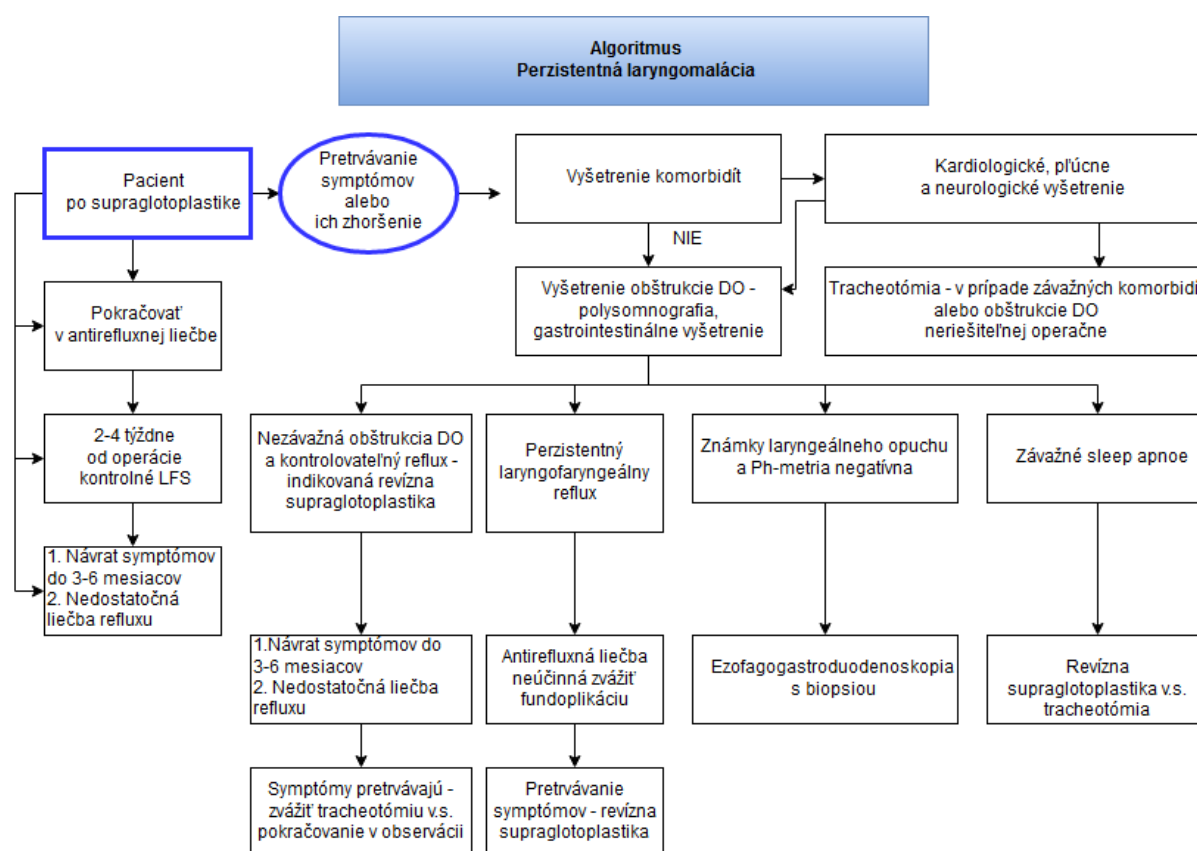
- granulómy, krvácanie, zrasty, ktoré môžu spôsobiť vznik supraglotickej stenózy, infekcia, aspirácia (môžu byť spôsobené agresívnym spôsobom chirurgickej techniky, najmä pri laserovej technike liečby, alebo pri GER) (CEBM 3a),
- v prípade nerozpoznania sprievodných anomálií v subglotickej alebo tracheálnej oblasti (subglotická stenóza, tracheomalácia) môže dôjsť ku sťaženej extubácii dieťaťa, v takomto prípade je nevyhnutná tracheotómia (CEBM 2b).

Pretrvávajúce komplikácie môžu byť spojené s aspiráciou a následným vznikom infekcie dolných dýchacích orgánov alebo pri dekompenzácii sprievodných malformácií (kardiálne, renálne, cerebrálne).

## Perzistentná laryngomalácia

V niektorých prípadoch pretrvávajú ťažkosti s obrazom laryngomalácie aj po operačnej liečbe - supraglotoplastike. Ide o perzistentnú laryngomaláciu. Dĺžka observácie takéhoto dieťaťa závisí predovšetkým od závažnosti ťažkostí. Pretrvávajúci laryngofaryngeálny reflux alebo eozinofilná ezofagitída môžu rozbehnúť perzistentný laryngeálny edém, ktorý vedie k pretrvávaniu ťažkostí u dieťaťa. Vylúčenie kardiologickej, neurologickej a pľúcnej príčiny je základom v manažmente detí s pretrvávajúcimi ťažkosťami po supraglotoplastike. U pacientov s viacerými závažnejšími komorbiditami alebo obštrukciou dýchacích ciest na viacerých úrovniach je efekt revíznej supraglotoplastiky minimálny, preto treba zvážiť tracheotómiu. (Algoritmus č.2) (CEBM 2c)

### Algoritmus č. 2: Perzistentná laryngomalácia



## Prognóza

Symptómy sa v prípade ľahkej formy laryngomalácie postupne spontánne zlepšujú a zvyčajne sa kompletne upravujú do 18-24 mesiacov života dieťaťa (až u 70%), hoci v ojedinelých prípadoch môže stridor pretrvávať dlhšie obdobie (CEBM 2c). V niektorých štúdiách sa popisuje vymiznutie laryngomalácie do štyroch rokov života dieťaťa (CEBM 4). Perzistencia laryngomalácie sa môže v staršom veku vyskytnúť u detí s neuromuskulárnymi ochoreniami (napr. detská mozgová obrna). Okrem tejto skupiny pacientov sa v štúdiách popisujú deti s normálnym neurologickým nálezom, u ktorých laryngomalácia pretrvávala do neskoršieho veku (CEBM 3b).

V literatúre sa popisuje aj získaná laryngomalácia, ktorá vzniká až u starších detí alebo u dospelých, hlavne v kontexte s neurologickými príhodami alebo pri kóme a v niektorých prípadoch môže byť reverzibilná. V prípadoch ťažšej formy laryngomalácie je v závislosti od klinického a lokálneho nálezu potrebná chirurgická liečba supraglotoplastikou s vysokou úspešnosťou (95%) (CEBM 2b). Pretrvávanie príznakov po operácii je indikácia k reoperácii. Je to najčastejšie u pacientov mladších ako 2 mesiace v čase prvej operácie; pacienti s neurologickými komorbiditami, ako je hypotónia, záchvaty, detská mozgová obrna a u pacientov so srdcovými komorbiditami, ako sú septické defekty, aortálna alebo pľúcna stenóza alebo pľúcna hypertenzia. Neurologické komorbidity majú najvyššiu mieru revízných operácií takmer v 70%, pričom 60% pacientov vyžaduje tracheostómiu v dôsledku pretrvávajúcej obštrukcie dýchacích ciest (CEBM 2c).

### **Stanovisko expertov (posudková činnosť, revízna činnosť, PZS a pod.).**

U pacientov, u ktorých laryngomalácia pretrváva do neskoršieho veku (aj po 6 rokoch veku) a je sprevádzaná chronickými komplikáciami - hypoxia, pulmonálna hypertenzia až chronické cor pulmonale, čiže evidentne ide o dieťa, ktoré si vyžaduje osobitnú starostlivosť, z posudkového hľadiska posudkoví lekári Sociálnej poisťovne posudzujú dlhodobo nepriaznivý zdravotný stav dieťaťa, ktoré si vyžaduje osobitnú starostlivosť, a to na účely § 15, ods. 1 písm. d zákona č. 461/2003 Z.z. o sociálnom poistení, v znení neskorších predpisov, t.j. na účely dôchodkového poistenia osoby, ktorá sa riadne stará o takéto dieťa od dovŕšenia šiestich rokov veku, najdlhšie do 18. rokov veku. Sociálna poisťovňa vydá posudok o zdravotnom stave dieťaťa z vlastného podnetu, na základe dát poskytnutých Ústredím práce, sociálnych vecí a rodiny, alebo aj na základe žiadosti opatrovateľa dieťaťa. Uvedené je v súlade s platnou legislatívou.

### **Zabezpečenie a organizácia starostlivosti**

Primárny záchyt detí s laryngomaláciou je obvodným pediatrom, v prípade hospitalizovaných detí lekárom novorodeneckého oddelenia alebo oddelenia patologických novorodencov, keďže ťažkosti dieťaťa sa objavujú v skorom období po narodení. Za diagnostiku laryngomalácie zodpovedá spádový otorinolaryngológ (obvodný ambulantný ORL lekár alebo ORL lekár v nemocničnom zariadení v rámci konziliárneho vyšetrenia), ktorý disponuje flexibilným fibroskopom potrebným k laryngoskopickému vyšetreniu u dieťaťa. V prípade potreby (nejasný laryngofibroskopický nález) je nutné použiť ďalšie vyšetrovacie metódy: ultrasonografia hrtana, priama laryngoskopia v celkovej anestézii, laryngotracheobronchoskopické vyšetrenie v celkovej anestézii - cestou pracoviska špecializovaného pre detských ORL pacientov (ORL lekár, anesteziológ - intenzivista). Ďalší manažment pacienta závisí od jeho klinického stavu a lokálneho nálezu a je bližšie popísaný v kapitole Liečba.

### **Ďalšie odporúčania**

V prípadoch ľahkej a stredne ťažkej formy laryngomalácie stačí dieťa sledovať v pravidelných intervaloch otorinolaryngológom v spádovej oblasti laryngofibroskopicky až do zlepšenia / vymiznutia ťažkostí dieťaťa, prípadne úpravy lokálneho nálezu na hrtane.

U dieťaťa s ťažkou formou LMC je indikovaná chirurgická liečba. Úspešnosť chirurgickej liečby laryngomalácie supraglotoplastikou je pomerne vysoká (70-100%) (CEBM 1b). Hodnotenie pooperačného stavu je založené na rôznych subjektívnych kritériách jednotlivých operačných tímov. Po väčšine chirurgických výkonov dochádza k redukcii alebo takmer úplnému vymiznutiu stridoru, cyanotických a apnoických epizód a k celkovému zlepšeniu saturácií krvi kyslíkom v rámci monitoringu. Počas prvej skorej pooperačnej fázy (približne 7-15 dní) môže dôjsť k problematickému kŕmeniu dieťaťa, hlavne po laserových technikách operácie (CEBM 3a). V takomto prípade je možné zabezpečiť kŕmenie dieťaťa cez dočasne zavedenú nazogastrickú sondu do obdobia návratu perorálneho príjmu potravy. Po tejto skorej pooperačnej fáze sa zvyčajne kŕmenie výrazne zjednoduší (dieťaťu prestane zabiehať potrava, nedusí sa). Dieťa začne priberať na hmotnosti už počas prvého mesiaca po operácii.

Po operácii je odporúčaná liečba inhibítormi protónovej pumpy na zabránenie dráždenia pooperačnej rany žalúdočným obsahom po dobu jedného mesiaca od operácie (CEBM 2a). Niektorí autori odporúčajú urobiť u pacienta kontrolnú laryngofibroskopiю hneď pred prepustením z nemocnice, aby sa predišlo skorému vzniku synechií v supraglotickej oblasti (CEBM 3a). Väčšinou sa pooperačný nález na hrtane kontroluje laryngofibroskopicky 3 - 4 týždne po operácii. Hodnotenie efektu supraglotoplastiky by malo byť založené na objektívnych klinických kritériách (váhový prírastok) alebo funkčných kritériách (polysomnografia, echokardiografia pri prítomnosti pľúcnej arteriálnej hypertenzie) (CEBM 2c). Polysomnografia umožňuje zaznamenávanie apnoických a hypopnoických epizód a saturácie krvi kyslíkom. Niektoré štúdie priniesli objektívne výsledky efektivity chirurgickej liečby laryngomalácie, založené na predoperačnej a pooperačnej polysomnografii (CEBM 3a). Táto metóda je jednoznačne veľmi užitočná v rámci hodnotenia závažnosti laryngomalácie a efektivity liečby, aj keď vo väčšine klinických zariadení nie je bežne dostupná.

### **Doplnkové otázky manažmentu pacienta a zúčastnených strán**

Chybou v manažmente detí s laryngomaláciou je observácia dieťaťa s inspiračným stridorom obvodným pediatrom bez odoslania k spádovému otorinolaryngológovi na bližšiu diagnostiku. V niektorých prípadoch môže dôjsť u takto neriešeného dieťaťa k vzniku trvalých následkov z dôsledku obštrukčného dýchania (pectum excavatum, iné anatomické odchýlky).

Preto je veľmi dôležitá dôkladná diagnostika dieťaťa s akýmkoľvek stupňom dýchacích, prehltnacích či fonačných ťažkostí.

Veľkým otáznikom ostáva aj indikácia k LTB vyšetreniu, ktoré je potrebné vykonať v celkovej anestézii. Veľakrát sa toto vyšetrenie odsúva zámerne pre nesúhlas rodičov, čím sa dieťa rovnako vystavuje riziku komplikácii a trvalých následkov s nedostatočnej diagnostiky. Na niektorých pracoviskách sa vykonáva toto vyšetrenie u všetkých pacientov s laryngomaláciou na odhalenie SAL, ktoré sa vyskytujú u detí s LMC v 20% (CEBM 2b). Indikácie, kedy je LTB vyšetrenie indikované je bližšie popísané v bode Diagnostika.

Problémom v manažmente LMC býva aj indikácia k tracheotómii u dieťaťa s ťažším stupňom laryngomalácie. Keďže ide o mutilujúci výkon, indikácie k tomuto operačnému riešeniu treba zvažovať veľmi dôsledne a uvážlivo (bližšie popísané v bode Liečba).

### **Alternatívne odporúčania**

Aj keď sa chirurgický zákrok v súčasnosti považuje za hlavný spôsob liečby ťažkej formy laryngomalácie, v niektorých vybraných prípadoch môže byť alternatívna liečba veľmi efektívna. V prípade obštrukcie horných dýchacích orgánov, kedy dochádza k alveolárnej hypoventilácii (najmä pri závažnej laryngomalácii) sa zvyčajne na zabezpečenie ich priechodnosti pristupovalo ku krátkodobej intubácii, v prípade dlhšieho obdobia ku tracheotómii (CEBM 2a). Tracheotómia je u detských pacientov spojená so značnou morbiditou a mortalitou, preto je v prípade možnosti potrebné uvažovať o alternatívnej liečbe - neinvazívnej ventilácii. V prípade izolovanej závažnej laryngomalácie, aj pri jej výskyte s ďalšími anomáliami, spojenými so závažnými príznakmi ako apnoe, nízka hmotnosť, pľúcna arteriálna hypertenzia, kedy nie je možné realizovať alebo čakať na chirurgickú liečbu, alebo keď je medikamentózna a chirurgická liečba nedostatočne efektívna, bolo odborníkmi navrhnuté použitie NIV (CEBM 2c). NIV zabezpečuje dodávku ventilačnej podpory bez potreby zabezpečenia dýchacích ciest invazívnou cestou intubácie alebo tracheotómie. Znižuje vynaloženie úsilia na dýchanie a zlepšuje alveolárnu ventiláciu. Neinvazívna pozitívna tlaková ventilácia (NIPPV) zachováva otvorené dýchacie cesty udržaním hodnoty intraluminálneho tlaku horných dýchacích orgánov nad kritickým tlakom zatvárajúcim dýchacie cesty a znižuje únavu respiračného svalstva. Väčšina NIV je realizovaná pomocou ventilátorov s kontinuálnym pozitívnym tlakom (CPAP) alebo s dvojstupňovým pozitívnym pretlakom (BiPAP). U detí je vhodnejšie začať CPAP ventiláciou, ktorá počas respiračného cyklu udržiava konštantne otvorené horné dýchacie cesty.

### **Odporúčania pre ďalší audit a revíziu štandardu**

Prvý plánovaný audit a revízia tohto štandardného postupu po roku a následne každých 5 rokov resp. pri známom novom vedeckom dôkaze o efektívnejšom manažmente diagnostiky, alebo liečby a tak skoro ako je možnosť zavedenia tohto postupu do zdravotného systému v Slovenskej republike.

### **Literatúra**

1. Ayari S., Aubertin G., Girschig H., Van Den Abbeele T., Denoyelle F., Couloignier V., Mondain M. Management of laryngomalacia. *Annals of Otorhinolaryngology, Head and neck diseases*. 2013, 130, s.15-21. (CEBM 3a)
2. Dickson J.M., Richter G.T., Meinzen-Derr J., Rutter M.J., Thompson D.M. Secondary airway lesions in infants with laryngomalacia. *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*. 2009, 118(1):37-43. (CEBM 2b)
3. Eelam A., M.D., M.B.A., Rager T., M.D., Carr M., D.D.S. Location of airway obstruction in term and preterm infants with laryngomalacia. *American Journal of otolaryngology - Head and Neck Surgery*, 2012, 33: 437-440. (CEBM 2b)
4. Graham J., Khalfallah S.A., Froehlich P. Airway endoscopy and assessment in children. *Pediatric ENT*, 2007, 20: 177-181. (CEBM 2c)

5. Jakubiková J. Vrozené anomálie hlavy a krku. Grada Publishing 2012, s.77 - 122. (CEBM 4)
6. Landry A.M., Thompson D.M. Laryngomalacia: Disease presentation, spectrum and management. *International Journal of Pediatrics*, 2012, 6s. (CEBM 4)
7. McGuirt Jr. W.F. Gastroesophageal reflux and the upper airway. *Pediatr. Clin. North. Am.*, 2003, 50(2):487-502. (CEBM 4)
8. Schroeder J.W., Bhandarkar N.D., Holinget L.D., Synchronous airway lesions and outcomes in infants with severe laryngomalacia requiring supraglottoplasty. *Archives of Otolaryngology*.2009, 135(7):647-651. (CEBM 2b)
9. Yuen H.W, Tan H.K.K., Balakrishnan A. Synchronous airway lesions and associated anomalies in children with laryngomalacia evaluated with rigid endoscopy. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*.2010,70(10):1779-1784. (CEBM 2b)
10. Wormald R., Naude A., Rowley H. Non-invasive ventilation in children with upper airway obstruction. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2009, 73: 551-554. (CEBM 2a)
11. Hitchings A., Crampsey D., Kubba H. A variant of laryngomalacia in the neurologically normal older child. *International Ped. Otorhinolar.*, 2007, 71:571-574. (CEBM 3b)
12. Thompson DM. Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology. *Laryngoscope*. 2007 Jun;117(6 Pt 2 Suppl 114):1-33. (CEBM 1b)
13. Munson PD, Saad AG, El-Jamal SM, Dai Y, Bower CM, Richter GT. Submucosal nerve hypertrophy in congenital laryngomalacia. *Laryngoscope*. 2011 Mar;121(3):627-9. (CEBM 2b)
14. Rathi A, Rathi S. Relative imbalance as etiology of laryngomalacia - A new theory. *Med. Hypotheses*. 2017 Jan;98:38-41. (CEBM 3b)
15. Hartl TT, Chadha NK. A systematic review of laryngomalacia and acid reflux. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012 Oct;147(4):619-26. (CEBM 2a)
16. Edmondson NE, Bent JP, Chan C. Laryngomalacia: the role of gender and ethnicity. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2011 Dec;75(12):1562-4. (CEBM 1a)
17. Camacho M, Dunn B, Torre C, Sasaki J, Gonzales R, Liu SY, Chan DK, Certal V, Cable BB. Supraglottoplasty for laryngomalacia with obstructive sleep apnea: A systematic review and meta-analysis. *Laryngoscope*. 2016 May;126(5):1246-55. (CEBM 2c)
18. Thorne MC, Garetz SL. Laryngomalacia: Review and Summary of Current Clinical Practice in2015. *Paediatr Respir Rev*. 2016 Jan;17:3-8. (CEBM 2c)
19. Ramprasad VH, Ryan MA, Farjat AE, Eapen RJ, Raynor EM. Practice patterns in supraglottoplasty and perioperative care. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2016 Jul;86:118-23. (CEBM 2b)
20. van der Heijden M, Dikkers FG, Halmos GB. Treatment outcome of supraglottoplasty vs. wait-and-see policy in patients with laryngomalacia. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016 Jun;273(6):1507-13. (CEBM 2b)
21. Isaac A, Zhang H, Soon SR, Campbell S, El-Hakim H. A systematic review of the evidence on spontaneous resolution of laryngomalacia and its symptoms. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2016 Apr;83:78-83. (CEBM 2c)
22. Walner D., L., Neumann D.B. The classification of laryngomalacia. *Ann Otolaryngol Rhinol*. 2017, 4(2): 1165. (CEBM 2c)
23. Sedaghat S, Fredes F, Tapia M. Supraglottoplasty for laryngomalacia: The experience from Concepcion, Chile. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2017 Dec;103:113-116). (CEBM 2b)
24. Hoff SR, Schroeder JW, Rastatter JC, Holinger LD. Supraglottoplasty outcomes in relation to age and comorbid conditions. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2010 Mar;74(3):245-9. (CEBM 2b)
25. Jovankovičová A. Diagnostika chorôb hrtana u detí. Dizertačná práca. Bratislava. 2016. (CEBM 1b)
26. Thorne M.C., Garetz S.L. Review and Summary of Current Clinical Practice in 2015. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2015. (CEBM 2c)
27. Carter J., Rahbar R., Brigger M., Chan K., Cheng A., Daniel S.J., Alarcon A., Garabedian N., Hart C., Hartnick Ch., Jacobs I., Liming B., Nicollas R., Pransky S., Richter G., Russell J., Rutter M., Schilder A., Smith R., Strychowsky J., Ward R., Watters K., Wyatt M., Zalzal G., Zur K., Thompson D. International Pediatric ORL Group (IPOG) laryngomalacia consensus recommendations. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol*. 2016 July;86(3):256-61. (CEBM 2c)

**Poznámka:**

*Ak klinický stav a osobitné okolnosti vyžadujú iný prístup k prevencii, diagnostike alebo liečbe ako uvádza tento štandardný postup, je možný aj alternatívny postup, ak sa vezmú do úvahy ďalšie vyšetrenia, komorbidity alebo liečba, teda prístup založený na dôkazoch alebo na základe klinickej konzultácie alebo klinického konzília.*

*Takýto klinický postup má byť jasne zaznamenaný v zdravotnej dokumentácii pacienta.*

**Účinnosť**

Tento štandardný postup nadobúda účinnosť od 1. februára 2021.

**Marek Krajčí**  
**minister**