

Trakeomalaci som årsag til kronisk hoste

Mathilde Marie Winkler Wille & Annemarie Amtoft

KASUISTIK

Billediagnostisk
Afdeling, Hillerød
Hospital

Trakeomalaci (TM) er en tilstand, der er karakteriseret ved øget eftergivelse i trakealbrusken, breddeøget membranøs tracheavæg og reduceret anterior-posterior luftvejskaliber, særligt under eksspiration og i forbindelse med øget luftflow, eksempelvis hoste, madindtag og gråd. Tilstanden kan i varierende sværhedsgrad obstruktivt kompromittere flowet i trachea og forårsage nedsat sekret-clearance fra luftvejene, hvilket kan afstedkomme hyppige infektioner og kronisk inflammation. Desuden er tilstanden ofte associeret med gastroøsofageal reflux foruden en række andre tilstande; herunder kardiovaskulære anomalier [1].

Tilstanden er sjælden, men formodentlig underdiagnosticeret hos voksne [1], mens den hos børn i sin kongenitte form ses hos ca. en ud af 2.100 i varierende sværhedsgrad; der findes dog ikke nogen sikker incidens [2].

Vi præsenterer en sygehistorie med et eksempel på TM hos en ældre patient.

SYGEHISTORIE

En 70-årig kvinde blev henvist fra en speciallæge i lungemedicin til højresolutionscomputertomografi (HRCT) af thorax på mistanke om pulmonal årsag til tre års kraftig hoste. Periodevist var denne hoste socialt invaliderende, og patienten havde været igennem en længere udredning og forskellige behandlingstiltag uden effekt. Der var taget røntgen af thorax, røntgen af øsofagus, udført laryngoskopi, for søgt protonpumpehæmmer mod refluxsymptomer

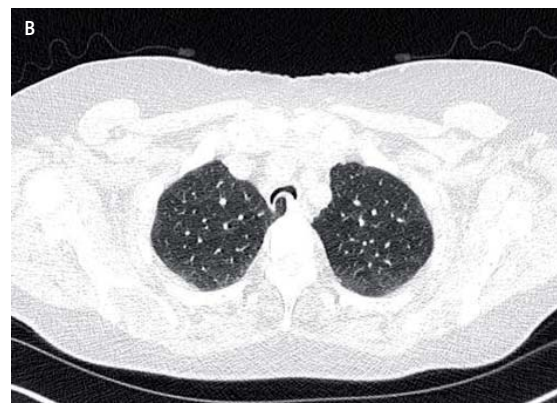
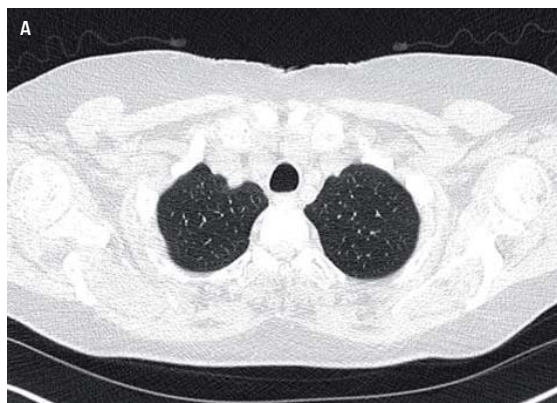
og givet beta-2-agonist på mistanke om astma. Den primære mistanke var på dette tidspunkt bronkiektasier eller interstitiel lungesygdom. Der blev foretaget HRCT i såvel inspiratorisk som eksspiratorisk fase, og undersøgelsen viste normale forhold i lungeparenkymet i begge faser samt normale forhold i trachea i inspirationsfasen (Figur 1A). Men i eksspiratorisk fase så man tydeligt, hvorledes trachea komprimeredes markant, således at lumen fremstod indsnævret og halvmåneformet i hele tracheas forløb og faktisk tillige i hovedbronchi (Figur 1B), således at der var tale om trakeobronkomalaci. Man kan billediagnostisk mnemoteknisk karakterisere dette mønster som en »sur smiley«, og det er helt foreneligt med diagnosen TM. Desuden sås der hos denne patient et atypisk forløb af øsofagus, som fik en pseudodopning i eksspiratorisk fase. I inspiratorisk fase kunne ingen af disse anomalier ses, og således er eksspirationsfasen helt essentiel for diagnostikken.

DISKUSSION

Der findes tre typer af TM: Type 1 er en kongenit form med trakeale abnormiteter, som kan være associerede med en trakeoøsofageal fistel eller andre øsofagusanomalier. I type 2 ses der anomalier i de omkringliggende strukturer, eksempelvis en vaskulær ring eller nærliggende tumorer, der trykker på luftvejene. Type 3 er en erhvervet TM med baggrund i degeneration i trakealbrusken, hvilket kan ses efter langvarig intubation eller inflammatoriske tilstande;

FIGUR 1

Computertomografi af thorax. A. Inspiratorisk fase med normale forhold. B. Eksspiratorisk fase med måneformet, indsnævret trachea – »sur smiley«.



eksempelvis kronisk bronkitis eller polykondritis. Den erhvervede form er hyppigere end den kongenitte og skønnes at være underdiagnosticeret [1], hvorfor det er vigtigt at have fokus på denne tilstand i differentialdiagnostisk øjemed ved symptomer på obstruktivitet, eksspiratorisk stridor, uforklaret hoste, hæshed eller afoni.

Hos denne patient sås der ud over TM tillige en pseudoudposning på øsofagus, hvilket kunne indikere tilstedeværelsen af kongenitte anomalier. Imidlertid fik patienten symptomer tre år før henvisningen, så der må være tale om en erhvervet tilstand. TM involverer hyppigst den nedre tredjedel af trachea, men hos denne patient sås der udbredte forandringer med indsnævret trakealt lumen i hele forløbet. Patientens svære hoste kan tillige være forårsaget af nedsat sekret-clearance med deraf følgende øget infektionstendens.

Behandlingsmulighederne er begrænsede og behæftede med komplikationer. Hos små børn med kongenit TM sker der ofte spontan bedring efter det første leveår på grund af en fysiologisk afstivning af trakealrusken. Svær erhvervet eller kongenit TM kan behandles med *continuous positive airway pressure*, trakealstent (metal eller silikone) eller opera-

tion med indsættelse af afstivende materiale på den membranøse bagvæg eller rundt om tre fjerdedele af den trakeale cirkumferens [3]. Man kan ved en trakeoplastik opnå at reducere det eksspiratoriske trakeale kollaps fra gennemsnitligt 70% ± 28 til 36% ± 27 [4]. En stent har den umiddelbare fordel at være mindre invasiv end operation. Der forsøges nu med en stent bestående af resorbable biopolymerer, som kan mindske risikoen for komplicerende granulovæv [5].

KORRESPONDANCE: Mathilde Marie Winkler Wille, Billeddiagnostisk Afdeling, Hillerød Hospital, Dyrehavevej 29, 3400 Hillerød.

E-mail: mathilde.winkler@gmail.com

ANTAGET: 25. oktober 2011

FØRST PÅ NETTET: 23. januar 2012

INTERESSEKONFLIKTER: ingen

LITTERATUR

1. Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA et al. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest* 2005;127:984-1005.
2. Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg MW et al. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest* 2005;128:3391-7.
3. Blair GK, Cohen R, Filler RM. Treatment of tracheomalacia: eight years' experience. *J Pediatr Surg* 1986;21:781-5.
4. Lee KS, Akhiku SK, Ernst A et al. Comparison of expiratory CT airway abnormalities before and after tracheoplasty surgery for tracheobronchomalacia. *J Thorac Imaging* 2008;23:121-6.
5. Sewall GK, Warner T, Conner NP et al. Comparison of resorbable poly-L-lactic acid-polyglycolic acid and internal Palmaz stents for the surgical correction of severe tracheomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003;112:515-21.

Markant effekt af interleukin 1-receptor-antagonist hos to patienter med CINCA og med 13 års konstante symptomer

Lars Idorn¹, Nadja Hawwa Vissing¹, Lise Jensen¹ & Troels Herlin²

Chronic infantile neurological, cutaneous and articular syndrome (CINCA) tilhører gruppen af periodiske febersyndromer og er en svær, arvelig autoinflammation med tidlig debut af kutane symptomer, symptomer fra centralnervesystemet og ledsymptomer [1]. Vi rapporterer om to drenge, som gennem mere end 13 år havde flere, isoleret set uspecifikke symptomer, før diagnosen blev stillet.

SYGEHISTORIER

I. En 13-årig dreng havde to timer efter sin fødsel fået, universel urticaria, som fortsatte med intermitterende anfald (Figur 1). Han var født til termin ved

en ukompliceret fødsel og havde normal fødselsvægt. Siden tomånedersalderen havde han haft intermitterende feber af dages varighed. Forældrene havde mistanke om ugentlige anfald af hovedpine fra firemånedersalderen. Han fik seks år gammel høreapparat pga. sensorineuralt høretab. Da drengen var 12 år, blev der påbegyndt væksthormonbehandling pga. nedsat vækst. Da han var 13 år, viste blodprøver: sænkingsreaktion (SR) 53 arbitrære enheder, leukocytter 18 mio./l og anæmi. Han havde bilateralt papilødem og nedsat centralsyn. Den kognitive funktion var normal. Spinalvæsken var steril trods leukocytter 123 mio./l. Diagnosen CINCA-syndrom blev konfir-

KASUISTIK

1) De Pædiatriske Klinikker, GGK, Rigshospitalet
2) Børneafdelingen, Aarhus Universitetshospital