



Tracheamalacie

Wat is tracheamalacie?

Tracheamalacie is een aandoening waarbij de wand van de luchtpijp onvoldoende stevig is, waardoor de luchtpijp niet goed open blijft staan tijdens de uitademing.

Hoe wordt tracheamalacie ook wel genoemd?

De term tracheamalacie en laryngomalacie worden vaak door elkaar heen gebruikt. De term malacie betekent onvoldoende werkzaam aangelegd zijn. De term laryngeo verwijst naar de keel en het bovenste stukje van de luchtpijp. De term trachea verwijst naar de luchtpijp.

Wanneer het bovenste gedeelte van de grote luchtwegen in de longen ook meedoet wordt gesproken van een bronchomalacie. Deze termen kunnen ook gecombineerd worden. Zo wordt de term tracheabronchomalacie gebruikt wanneer zowel de luchtpijp als het bovenste gedeelte van de luchtwegen niet goed open blijven staan tijdens de ademhaling.

Ook wordt regelmatig de term tracheomalacie gebruikt.

Primair en secundaire tracheamalacie

Er wordt een onderscheid gemaakt in zogenaamde primaire en secundaire tracheamalacie.

Met de primaire vorm wordt de aangeboren vorm van tracheamalacie bedoeld. Deze vorm komt eigenlijk alleen bij kinderen voor.

De secundaire vorm ontstaat tijdens het leven, doordat de luchtpijp samengedrukt wordt of beschadigd raakt. Deze vorm kan zowel bij kinderen als bij volwassenen voorkomen.

Hoe vaak komt een tracheamalacie voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak een tracheamalacie voorkomt bij kinderen. Milde vormen komen waarschijnlijk regelmatig voor, lang niet al deze kinderen zullen bekend zijn bij een arts. Geschat wordt dat ongeveer één op de 1500 pasgeborenen last heeft van tracheamalacie.

Bij wie komt een tracheamalacie voor?

Tracheamalacie komt met name voor bij zuigelingen. Meestal zijn de problemen het grootst tussen de leeftijd van zes en twaalf maanden, daarna nemen de problemen meestal weer af omdat de luchtpijp groter en stugger wordt tijdens de groei van de kinderen.

Tracheamalacie komt zowel bij jongens als bij meisjes voor, mogelijk bij jongens iets vaker dan bij meisjes.

Wat is de oorzaak van een tracheamalacie?

Luchtpijp onvoldoende sterk

Bij kinderen met een tracheamalacie is de luchtpijp onvoldoende stevig aangelegd. Hierdoor beweegt de wand van de luchtpijp tijdens de ademhaling. Normaal is de luchtpijp voldoende stevig zodat de luchtpijp nauwelijks beweegt tijdens de ademhaling.

Bij kinderen met een tracheamalacie beweegt de luchtpijp naar buiten tijdens een inademing en naar binnen tijdens een uitademing. Tijdens een uitademing wordt de doorsnede van de luchtpijp steeds kleiner. Hierdoor moet de lucht door een kleine diameter, waardoor een hoorbaar geluid kan ontstaan. Soms wordt de diameter van de luchtpijp zo klein dat de wanden van de luchtpijp tegen elkaar aan komen, waardoor de luchtpijp als het ware samenvalt.

Kraakbeen

De luchtpijp bestaat voor een groot gedeelte uit kraakbeen. Dit kraakbeen zit in ringen. De luchtpijp is opgebouwd uit meerdere van deze kraakbeenringen boven elkaar.



Wanneer dit kraakbeen niet aangemaakt is of van onvoldoende kwaliteit gemaakt is, kan een tracheamalacie ontstaan. Ziektes waarbij er problemen met de kwaliteit van het kraakbeen zijn bijvoorbeeld een polychondritis of chondromalacie. Ook bij de bindweefselstoornis Ehlers en Danlos komen problemen met de aanleg van voldoende sterk kraakbeen voor.

Pasgeborenen

Een lichte mate van tracheamalacie wordt ook vaker gezien bij gezonde pasgeborenen in de eerste levensdagen, dit verdwijnt vaak spontaan.

Te vroeg geboren kinderen (prematuren) met chronische longproblemen hebben ook vaker last van tracheamalacie.

Tracheaoesofageale fistel

Kinderen met een aangeboren verbinding tussen de luchtpijp (trachea) en de slokdarm (oesofagus) hebben ook vaker last van tracheamalacie. Met name rondom de plaats waar de slokdarm en de luchtpijp aan elkaar zitten.

Aangeboren afwijking

Er bestaan verschillende redenen zijn waarom de wanden van de luchtpijp minder stevig zijn. Een tracheamalacie kan voorkomen als enige aangeboren afwijking. Ook kan een tracheamalacie voorkomen samen met andere aangeboren afwijkingen in het kader van een syndroom. Syndromen waarbij tracheamalacie vaker voorkomt zijn het Down-syndroom, het velocardiofaciaal syndroom, het Larsen syndroom, het Mounier-Kuhn syndroom of het Williams-Campbell syndroom. Daarnaast zijn er nog veel meer syndromen bekend waarbij tracheamalacie ook voor kan komen.

Stofwisselingsziekten

Bij kinderen met een mucopolysaccharidose (bijvoorbeeld de ziekte van Hurler of de ziekte van Hunter) komt vaker een tracheamalacie voor.

Druk van buitenaf

De luchtpijp kan ook samenvallen omdat er vanaf de buitenkant op de luchtpijp gedrukt wordt. Vaak wordt dit veroorzaakt door afwijkend verloopende bloedvaten of door extra weefsel rondom de luchtpijp (vergroete schildklier, ontsteking, zelden een tumor).

Irritatie van de luchtwegen

Kinderen waarbij de luchtwegen chronisch geïrriteerd zijn, hebben ook een grotere kans om last te hebben van een tracheamalacie. Chronische irritatie komt voor bij kinderen met reflux, astma, frequente infecties van de luchtwegen.

Secundaire vorm

De secundaire vorm van tracheamalacie kan bijvoorbeeld ontstaan na een operatie aan de luchtwegen, na langdurige beademing of na bestraling van de borstkas. Ook vervormingen van de borstholte als gevolg van een verkromming van de wervelkolom (scoliose) kunnen leiden tot tracheamalacie.

Wat zijn de verschijnselen van een tracheamalacie?

Variatie

Er bestaat grote variatie tussen de klachten die verschillende kinderen met een tracheamalacie hebben. De meeste kinderen hebben een milde vorm en maar weinig klachten. Een klein deel



van de kinderen heeft een ernstige vorm en zal veel van onderstaande genoemde problemen hebben.

Eerste weken na de geboorte

Meestal zijn de eerste symptomen van een tracheomalacie direct na de geboorte al aanwezig, maar worden ze steeds duidelijker in de loop van de eerste weken na de geboorte.

Hoorbare ademhaling

Kinderen met een tracheomalacie hebben een hoorbare ademhaling. Tijdens de uitademing is een gierend of piepend geluid te horen, tijdens de inademing verdwijnt dit geluid weer. Bij een deel van de kinderen is het geluid zowel tijdens de in- als de uitademing te horen. Dit komt voor bij kinderen waarbij ook het bovenste stukje van de luchtpijp onvoldoende stevig is. Sommige kinderen maken ook een geluidje aan het eind van hun ademen. Dit klinkt net als een toon uit een doedelzak.

Wanneer kinderen sneller ademen wordt, dit geluid duidelijker hoorbaar, zoals bijvoorbeeld tijdens huilen of drinken. In de slaap en tijdens rustige ademhaling is dit geluid veel minder goed hoorbaar.

In liggende houding zijn de klachten vaak erger dan tijdens een houding waarbij het kind rechtop zit.

Hoesten

Kinderen met een tracheomalacie moeten vaak regelmatig hoesten. Dit hoesten klinkt vaak blaffend en zwak omdat kinderen niet goed kunnen hoesten als gevolg van de verzwakte luchtpijpwand.

Slijm

Kinderen met een tracheomalacie hebben vaak veel moeite om slijm in de luchtwegen kwijt te raken. Dit slijm blijft achter in de luchtwegen en zorgt er voor dat de ademhaling nog hoorbaarder wordt. Ook kan achterblijvend slijm zorgen voor het ontstaan van een ontsteking van de luchtwegen of de longen door een bacterie of een virus.

Benauwdheid

Bij ernstige vormen van tracheomalacie kunnen kinderen last hebben van benauwdheidsklachten. Sommige kinderen gaan erg snel ademen. Vaak gebruiken ze hierbij ademhalingspijpen die ze normaal niet gebruiken. Hierdoor zijn zogenaamde intrekkingen te zien vaak tussen de ribben, in het kuiltje van de hals net boven het borstbeen en onder de laatste ribben.

Ademstilstand

Bij ernstige vormen van tracheomalacie kan de luchtpijp helemaal afgesloten worden, waardoor kinderen tijdelijk niet in staat zijn om adem te halen. Dit wordt een ademstilstand of apneu genoemd. Tijdens een apneu kunnen kinderen blauw aanlopen. Deze blauwe kleur is met name te zien rondom de lippen en aan de vingers.

Ook kunnen bepaalde reflexen vanuit het lichaam zorgen voor een tijdelijke ademstilstand.

Hartritme

Veel kinderen hebben een versnelde hartslag in periodes waarin zij last hebben van hun tracheomalacie. Tijdens een ademstilstand kan juist een vertraging van de hartslag optreden.



Heesheid

Kinderen met een tracheamalacie zijn meestal hees en hebben weinig stemvolume. Dit komt vaak doordat de stembanden ook niet optimaal functioneren.

Hoofd achterover

Kinderen met een tracheamalacie hebben vaak de neiging om het hoofd achterover te houden. Op deze manier zorgen ze ervoor dat de luchtpijp minder gemakkelijk kan samenvallen, waardoor ze minder last hebben van hun tracheamalacie.

Longproblemen

Bij ongeveer de helft van de kinderen met een tracheamalacie komen ook problemen met het functioneren van de longen voor. De longblaasjes zijn minder stabiel en vallen ook gemakkelijker samen. Ook zijn de longblaasjes vaak veel groter dan normaal. Deze afwijking aan de longen wordt bronchopulmonaire dysplasie genoemd.

Vatbaarder voor infecties

Kinderen met een tracheamalacie zijn vatbaarder voor infecties van de luchtwegen. Dit komt voor een deel ook omdat ze slijm in de luchtwegen minder gemakkelijk kunnen ophoesten. Tijdens een infectie vergeren de symptomen van de tracheamalacie vaak. Soms kan een infectie de oorzaak zijn van ernstige benauwdheid.

Reflux

Ongeveer de helft van de kinderen met een tracheamalacie heeft last van terugstromen van voeding en zuur uit de maag naar de slokdarm. Dit wordt reflux genoemd.

Voedingsproblemen

Tijdens het drinken en eten vult de slokdarm zich. De slokdarm loopt direct naast de luchtpijp. De volle slokdarm kan er voor zorgen dat de luchtpijp nog gemakkelijker samenvalt. Daarom vinden sommige kinderen het vervelend om te drinken. Dit komt vooral voor bij kinderen waarbij de slokdarm van buitenaf wordt samengedrukt.

Slecht groeien

Kinderen met ernstige ademhalingsproblemen als gevolg van tracheamalacie groeien vaak slecht en komen weinig aan in gewicht. Dit komt omdat zij alle energie nodig hebben voor het ademen en er weinig tot geen energie over blijft om te kunnen groeien. Ook de reflux en de voedingsproblemen kunnen zorgen voor het weinige aankomen in gewicht.

Aangeboren hartafwijking

Bij kinderen met een tracheamalacie blijken vaker aangeboren hartafwijkingen voor te komen dan bij kinderen zonder tracheamalacie. Bij één op de twee tot vijf kinderen wordt een aangeboren hartafwijking gevonden. Dit hoeft lang niet altijd consequenties te hebben voor het functioneren van het hart. Aangeboren hartafwijkingen die vaker gevonden worden zijn het open blijven van de verbinding tussen de longslagader en de lichaamsslagader die normaal voor de geboorte aanwezig is, gaatjes tussen het schot tussen de boezems van het hart of de kamers van het hart (atriumseptumdefect en ventrikelseptumdefect), afwijkingen aan de vorm van de grote lichaamsslagader, onderontwikkeld zijn van een hartkamer of een complexe hartafwijking zoals de zogenaamde tetralogie van Fallot.



Ontwikkelingsachterstand

Eén op de vier kinderen met een tracheamalacie blijkt zich ook trager te ontwikkelen dan kinderen zonder tracheamalacie. Kinderen gaan later rollen, zitten, staan, lopen, praten en begrijpen dan andere kinderen. Dit wordt vaker gezien bij kinderen met syndromen. Waarschijnlijk is er tijdens de ontwikkeling van de baby in de baarmoeder zowel iets mis gegaan met de aanleg van de luchtpijp als met de aanleg van de hersenen.

Hoe wordt de diagnose tracheamalacie?

Verhaal en onderzoek

Op grond van verhaal van het kind en de ouders en de bevindingen bij onderzoek kan de diagnose tracheamalacie al gesteld worden.

Longfunctieonderzoek

Tijdens een longfunctieonderzoek kan gekeken worden hoe de lucht de luchtwegen in- en uitgaat en of er onderweg problemen zijn. Hiermee kan een tracheamalacie worden opgespoord. Bij jonge kinderen is het moeilijk om een longfunctieonderzoek uit te voeren.

Bronchoscopie

Een bronchoscopie is een onderzoek waarbij er een slangetje met daarin een cameraatje in de luchtpijp wordt gebracht. Met behulp van dit cameraatje kan in de luchtpijp gekeken worden wat er gebeurt tijdens de ademhaling. Op deze manier kan gezien worden dat de wanden van de luchtpijp naar elkaar toekomen tijdens de inademing.

Foto van de longen

Vaak wordt er bij kinderen met een tracheamalacie een foto van de longen gemaakt. Op een foto kunnen soms aanwijzingen gevonden waarom de luchtpijp samengedrukt wordt. Wanneer er afwijkingen gezien worden op de foto, kan het nodig zijn om een CT-scan of een MRI-scan van de longen te maken.

Kindercardioloog

Een groot deel van de kinderen met een tracheamalacie heeft ook een kleine of soms grotere hartafwijking. Daarom worden kinderen met een tracheamalacie vaak eenmaal gezien door een kindercardioloog die kan beoordelen of er sprake is van een aangeboren hartafwijking en kan beoordelen of hiervoor een behandeling nodig zal zijn of niet.

Bloedonderzoek

Door middel van bloedonderzoek kan er gekeken worden of er sprake is van zuurstoftekort in het lichaam als gevolg van de ademhalingsproblemen.

Ook kan door middel van bloedonderzoek gekeken worden of er afwijkingen zijn van bijvoorbeeld de chromosomen of het DNA als verklaring voor een syndroom waarbij een tracheamalacie voorkomt. Door middel van stofwisselingsonderzoek kan er gekeken worden of er sprake is van een stofwisselingsziekte zoals mucopolysaccharidose.

Hoe wordt een tracheamalacie behandeld?

Geen behandeling

Meestal hoeft een tracheamalacie geen behandeling. Het gierende geluid tijdens de inademing klinkt naar, maar is meestal niet vervelend voor het kind.



Fysiotherapie

Een fysiotherapeut kan helpen om bij kinderen met een tracheamalacie vastzittend slijm op te hoesten en het zo kwijt te raken. Hierdoor verbeteren de benauwdheidsklachten vaak al voor een deel.

Bij kinderen met een ontwikkelingsachterstand kan de fysiotherapeut de ontwikkeling stimuleren.

Antibiotica

Sommige kinderen met een tracheamalacie hebben vaak infecties de luchtwegen. Bacteriële infecties worden vaak behandeld met antibiotica, voor virale infecties heeft dan geen zin.

Soms krijgen kinderen dagelijks een lage dosering antibiotica om te voorkomen dat er gemakkelijk infecties veroorzaakt door bacteriën ontstaan.

Tracheacanule

Wanneer de tracheamalacie dusdanig ernstig is, dat het kind last krijgt van benauwdheid, kan het nodig zijn het kind een tracheacanule te geven. Een tracheacanule is een kunststofbuisje wat via de hals in de luchtpijp wordt geplaatst. Nu ademt het kind niet meer via de keel en de mond, maar via het buisje in de hals. Het buisje in de luchtpijp zorgt er voor dat de luchtpijp niet meer helemaal kan samenvallen.

Beademing

Kinderen met ernstige benauwdheidsklachten kunnen ondersteuning door een beademingsmachine nodig hebben. Dit kan bijvoorbeeld nodig zijn tijdens een infectie van de luchtwegen.

CPAP

Een minder ingrijpende ondersteuning dan beademing is ondersteuning door middel van CPAP. CPAP is een apparaat wat continu zorgt voor een bepaalde druk in de luchtwegen, waardoor de luchtwegen beter open blijven staan en minder gemakkelijk samenvallen.

Operatie

Bij kinderen waarbij de tracheamalacie veroorzaakt wordt door samendrukken van de luchtpijp van buitenaf, wordt vaak geprobeerd door middel van een operatie die druk op de luchtpijp op te heffen. Ook kunnen bepaalde structuren op een andere plaats vastgezet worden zodat ze niet meer op de luchtpijp drukken, dit wordt een pexie operatie genoemd. Een operatie die regelmatig uitgevoerd wordt bij kinderen met een tracheamalacie is een aortapexie. Tijdens deze operatie wordt de grote lichaamsslagader (de aorta) die op de luchtpijp drukt, vast gemaakt aan het borstbeen.

Tegenwoordig is het ook mogelijk om de wand van de luchtpijp tijdelijk te verstevigen door middel van een stent in de luchtpijp.

Reflux

Vaak is naast de behandeling van de tracheamalacie ook een behandeling van de reflux nodig als die aanwezig is. Behandeling van reflux kan door middel van zuurremende medicijnen.

Soms is een operatie nodig om er voor te zorgen dat de inhoud van de maag minder snel naar de slokdarm kan stromen (deze operatie wordt een fundoapplicatie van Nissen genoemd).

Begeleiding

Begeleiding van ouders en kinderen van een kind die een ernstige vorm van tracheamalacie hebben is heel belangrijk. Lotgenotencontact kan hierbij erg belangrijk zijn.



Via het forum van deze site kunt u in contact komen met andere ouders die ook een kind hebben wat een tracheamalacie heeft doorgemaakt.

Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen begeleiding geven bij het verwerken van besef dat uw kind een tracheamalacie heeft en de consequenties die dat heeft voor uw kind en voor de rest van het gezin.

Wat betekent tracheamalacie voor de toekomst?

Overheen groeien

Het grootste deel van de kinderen met een tracheamalacie groeit over dit probleem heen. Met het ouder worden, wordt de luchtpijp steeds steviger, waardoor de luchtpijp minder meebeweegt tijdens de ademhaling. Meestal worden de problemen in de eerste 6 maanden beter, een groot deel van de kinderen heeft na het 1^e levensjaar en voor het eind van het 2^e levensjaar geen klachten meer. Dit geldt vooral voor kinderen waarbij er geen duidelijke oorzaak of een te verhelpen oorzaak wordt gevonden.

Bij kinderen met stofwisselingsziekten, congenitale syndromen of kraakbeenziekten houden de klachten vaak langer aan. Bij hen is ingrijpen bijna altijd nodig.

Ernstige ademhalingsproblemen

Een klein deel van de kinderen met een ernstige tracheamalacie heeft ernstige problemen met ademen. Als gevolg van deze problemen kan er tijdelijk zuurstof tekort in het lichaam ontstaan. Herhaaldelijk optreden van langdurig en ernstig zuurstoftekort kan schade veroorzaken aan organen in het lichaam. Deze problemen zijn met tijdige herkenning en inzetten van een behandeling vaak voor een groot deel te voorkomen.

Soms kunnen langdurige en ingrijpende behandelingen nodig zijn. Zonder deze behandelingen kunnen de ademhalingsproblemen levensbedreigend zijn.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om ook een tracheamalacie te krijgen?

Afhankelijk van de oorzaak

Het hangt van de oorzaak van het ontstaan van de tracheamalacie af of broertjes en zusjes een vergrote kans hebben om een tracheamalacie te krijgen.

Een klinisch geneticus kan hier mee informatie over geven.

Links

Referenties

1. Masters IB, Chang AB. Interventions for primary (intrinsic) tracheomalacia in children. Cochrane Database Syst Rev. 2005;4:CD005304
2. Weinberger M, Abu-Hasan M. Pseudo-asthma: when cough, wheezing, and dyspnea are not asthma. Pediatrics. 2007;120:855-64.
3. Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA, Ernst A. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. Chest. 2005;127:984-1005.

Laatst bijgewerkt: 20 juni 2008

Auteur: JH Schieving