

**‘ESTENOSIS LARINGEA CONGENITA’.
PRESENTACION DE UN CASO.**

**AUTORES: *Dra. Ileana Chávez García*
*Dra. Magaly Yepe Oliveros.***

***HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE UNIVERSITARIO
‘PEDRO BORRAS ASTORGA’.***

CIUDAD DE LA HABANA, CUBA.

INTRODUCCION

El estridor laríngeo se define como la respiración ruidosa por obstrucción de la corriente de aire en la vía aérea superior y esta obstrucción puede estar causada por lesión a nivel supraglótico, glótico, subglótico o traqueal de origen congénito o adquirido.

El estridor laríngeo congénito no necesariamente se expresa desde el nacimiento pues dependiendo de la severidad de la obstrucción este puede evidenciarse pasadas semanas, meses o presentarse con un proceso respiratorio y habitualmente esto ocurre antes del tercer mes de vida. El estridor laríngeo adquirido generalmente obedece a una intubación prolongada o a traumatismo laríngeo traqueal.

La fase del ciclo respiratorio en que se presenta el estridor es muy importante para la localización del problema en cuestión. El estridor inspiratorio se produce en las lesiones supraglóticas, el espiratorio en las lesiones de la traquea y el bifásico en las lesiones subglóticas.

En el diagnóstico del estridor debe considerarse algunas alteraciones extralaringeas responsables de este síntoma y entre las que podemos mencionar malformaciones craneofaciales, atresias de coanas, macroglosias, quistes del conducto lacrimonasal, hipertrofia del Anillo de Waldeyer, arthrogriposis múltiple congénita, el Síndrome de Cri-du-Chat y otras.

Dentro de las patologías laríngeas que producen estridor esta la laringomalacia como anomalía congénita mas frecuente en el recién nacido y lactante menor, representando entre el 60 y 70 % de los pacientes con estridor. Esta entidad nosológica se caracteriza por una inmadurez del esqueleto cartilaginoso de la laringe más evidente en la supraglotis y por lo cual durante el esfuerzo inspiratorio la epiglótis, los antenoides y los repliegues aritenopiglóticos se movilizan hacia la luz laríngea estrechándola y produciendo un estridor característico.

El llanto de los niños que presentan esta malformación es generalmente normal pero puede ser ronco y el estridor aumenta con el decúbito dorsal y durante la alimentación.

La parálisis congénita de las cuerdas vocales habitualmente causadas por patología del SNC o por traumatismo durante el parto con lesión de los nervios recurrentes, es la segunda causa mas frecuente de estridor laríngeo.

La estenosis subglótica congénita es la tercera causa de este síntoma pero es mucho menos frecuente que la estenosis adquirida y a menudo menos severa que esta por lo cual puede manejarse de forma conservadora con buenos resultados. Se produce por hipoplasia o deformidad del cartílago cricoides que puede ser membranosa o mas comúnmente fibrosa y

que ocasiona estrechamiento de la luz subglótica de diámetro menor o igual a 3.5 mm en el RN. El estridor en estos casos es bifásico y de intensidad variable dependiendo del grado de estenosis.

El hemangioma subglótico es otra de las entidades que puede producir estridor y generalmente se asocia a hemangiomas cutáneos de cabeza o cuello. Esta lesión suele desarrollarse en la submucosa y puede extenderse al pericondrio de los anillos traqueales más comúnmente en las paredes posterior o lateral de la subglotis.

Los síntomas de esta malformación subglótica suele comenzar a partir de la octava semana de vida pero comúnmente aparecen a los seis meses de edad. El distress respiratorio es variable y fluctuante y el rasgo distintivo es el estridor intermitente primero y permanente después.

Entre otras causas de estridor laringeo congénito están las Atresias y Membranas Laringeas las cuales motivan nuestra presentación dado la rareza con que aparecen. Estas ocurren durante la embriogénesis de la laringe en las que las cuerdas vocales se adhieren entre la séptima y octava de gestación y pasadas aproximadamente dos semanas esta fusión se deteriora dejando una apertura entre ellas. La falla en la recanalización del lumen laringeo ocasiona la presencia de membranas y raramente atresia de la glotis que generalmente afecta los dos tercios anteriores. LA estenosis congénita es un raro desorden que puede existir con una membrana delgada o gruesa, anterior o posterior o como una fusión de las cuerdas vocales. Se plantea que constituye el 5 % de las anomalías congénitas del órgano y muchas veces esta asociada a fístulas traqueo- esofágico o estenosis subglótica. El diagnóstico temprano seguido de traqueotomía permite la supervivencia del niño en casos severos. El 75% de estas membranas se presentan en la glotis, el 15% en la supraglotis y el 10 % en la subglotis.

DIAGNOSTICO.

En la evaluación diagnóstica es importante indagar sobre los antecedentes peri-natales de hidramnio comúnmente asociado a malformaciones congénitas. Las alteraciones del llanto y de la voz pueden presentarse desde una afonía hasta una disfonía de grado variable, el distress respiratorio y la cianosis pueden ir desde la inexplicable obstrucción de la vía aérea que requiera intubación o traqueotomía hasta ser moderada o ligera.

El estridor inspiratorio o bifásico y recurrente especialmente en pacientes con estrechamientos subglóticos asociados es el rasgo distintivo, siendo severo desde el principio o que empeora pasadas semanas o meses.

El examen esoscópico por fibroscopía es importante para evaluar la motilidad y descartar las parálisis y debe realizarse mediante ventilación espontánea sin anestesia pero la endoscopia rígida bajo narcosis y con

magnificación de imágenes de la laringe, traquea y bronquios permite información acerca del espesor y consistencia de la membrana y de la presencia de estenosis subglótica u otra malformación traqueo bronquial.

La radiografía simple y la xerografía ayudan al diagnóstico.

MANEJO:

Muchas formas de tratamiento han sido preconizadas:

- 1- Dilataciones reiteradas con tubo endotraqueal o con broncoscopio rígidos.
- 2- División microquirúrgica simple mediante bisturí o tijera e intentando prevenir la recurrencia mediante sutura de los bordes de las membranas y dilataciones o inserción de endoprótesis mediante cirugía endoscópica.
- 3- División microquirúrgica endoscópica mediante láser.
- 4- Laringofisura para remover el tejido redundante con o sin uso de endoprótesis.

Las membranas delgadas suelen responder bien a la incisión simple o lisis endoscópica con láser CO2 o con dilataciones seriadas.

Las membranas gruesas requieren traqueotomía y el 40 % aproximadamente reparaciones laringeas abiertas.

Las membranas interaritenoides no requieren intubación endotraqueal o traqueotomía si están solas pero si concomitan con otras malformaciones como estenosis subglóticas si son necesarias. El pronóstico de estos casos es bueno con posible decanulación después de tres a cinco años y reeducación foniatría posterior.

PRESENTACION DEL CASO.

Se trata de un transicional de dos años de edad con antecedentes de embarazo captado tardíamente, parto prematuro y bajo peso al nacer que acude a nuestro servicio con una notable malnutrición, moderada y mantenida dificultad respiratoria, cianosis distal, tiraje intercostal ligero e historia de episodios respiratorios recurrentes que agravan su cuadro además de estridor moderado inspiratorio a veces bifásico y afonía total (el niño no hablaba).

Primeramente se planteo una causa extralaringea que explicara el estridor y se realizó examen craneofacial del niño buscando malformaciones a este nivel, se comprobó la permeabilidad de ambas coanas y la ausencia de hipertrofia adenoamigdalares u otros tumores nasofaríngeos y se descarto por Rx EED compresión extrínseca del esófago que sugiriera anillo vascular.

Finalmente se decide la exploración endoscópica con la presunta convicción de encontrar alguna malformación laringea responsable de los síntomas del niño. Mediante laringoscopia directa se corrobora una estenosis laringea dada por fusión de los dos tercios anteriores de las cuerdas vocales que dejaba un reducido espacio en la comisura posterior de la laringe y que el paciente toleraba inexplicablemente. No fue posible realizar broncoscopia debido a la dificultad para pasar el broncoscopio a través del agujero glótico.

Se hace el diagnóstico definitivo planteando una **ESTENOSIS LARINGEA CONGENITA** a nivel glótico por fusión de los dos tercios anteriores de las cuerdas vocales, teniendo en cuenta que no existen antecedentes de intubación endotraqueal previa o trauma del cuello, que los síntomas aparecen al nacimiento, por las características del estridor, los datos del examen físico que arroja a la endoscopia que finalmente define el diagnóstico de estos casos.

Se le realiza traqueotomía al niño para mejorar la dificultad respiratoria y garantizar una vía aérea adecuada para la ulterior intervención. La misma se hace bajo anestesia general.

Pasadas cuatro semanas se hace lisis de la sinequia intercordal bajo anestesia general por microcirugía laringea utilizando láser de CO2 a 2 wats. de potencia. Además de la sinequia el niño presentaba un engrosamiento en media luna de la región anterior del cricoides que fue extirpado igualmente con láser.

Después de dos meses la endoscopia comprobó un estrechamiento subglótico de entre 71 a 99 % de la luz laringea según la clasificación de Cotton (grado III) y que las cuerdas vocales algo engrosadas permanecían separadas. Se discute el caso y se decide esperar mejoría en el estado

nutricional del niño para realizar la reparación definitiva de la estenosis subglótica asociada a la estenosis laringea.

DISCUSIÓN.

En el estudio del paciente con **ESTRIDOR LARINGEO CONGENITO** es importante considerar:

1- Los antecedentes peri natales que pueden orientar el diagnóstico hacia malformaciones parálisis de pares craneales, alteraciones del SNC, etc.

2- Comienzo de los síntomas, intensidad, características del estridor, trastorno del llanto y de la voz y presencia de cianosis o disnea.

3- Examen físico general del niño en busca de alteraciones craneofaciales u otras, estado nutricional afectado en grado variable debido a que el gasto de energía requerido por el esfuerzo respiratorio es considerable en estos pacientes.

4- Es indispensable el estudio endoscópico de toda la vía aérea que dará el diagnóstico definitivo y mostrara asociación con otras malformaciones laringeo-traqueo-bronquiales.

5- Los estudios radiológicos, entre ellos la radiografía simple de partes blandas del cuello puede evidenciar estrechamientos y la xerografía y la tomografía axial computarizada son útiles para el diagnóstico.

6- El tratamiento de las atresias y membranas laringeas es variable y depende de las características de la lesión, de la experiencia del cirujano y de las particularidades de cada paciente.

7- La preeducación vocal es parte del tratamiento rehabilitador de estos pacientes una vez resuelta la alteración anatómica por medios quirúrgicos.

CONCLUSIONES.

Se presenta un caso de **SINEQUIA INTERCORDAL LARINGEA CONGENITA** asociada a **ESTENOSIS SUBGLÓTICA**, entidad de presentación inusual dentro de las causas de estridor laríngeo y de trastornos de la voz. Se expone la evaluación diagnóstica, el tratamiento empleado y la evolución desfavorable habitual que caracteriza la asociación de las malformaciones del órgano y que generalmente conlleva a repetidas intervenciones quirúrgicas.

BIBLIOGRAFIA.

- 1- Mandell DL, Yellon RF. "Endoscopio KTP laser excision of severe tracheotomy- associated suprastomal collapse". Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004 Nov ; 68 (11): 1423-8.
- 2- Jacobs JP, Elliott MJ, Haw MP, Bailey CM, Herberhold C. "Pediatric tracheal homograft reconstruction: a novel approach to complex tracheal stenoses in children". J Thorac Cardiovasc Surg. 1996 Dec; 112 (6): 1549-58; discussion 1559-60.
- 3- Zalzal GH, MD. "Estridor y obstrucción de las vías respiratorias" Clínicas Pediátricas de Norteamérica Vol. 1 (1485-1498) 1990.
- 4- Zalzal GH. "Use of stents in laryngotrachea reconstruction in children. Indications, technical considerations and complications. Laryngoscope 98: 849, 1988.
- 5- Jasin ME, Osguthorpe JD: "The radiographic evaluation of infants with stridor, otorhinalyngology". Head Neck Surg. 90: 736, 1982.
- 6- Holinger LD: "Etiology of stridor in the neonate, infant and child. Ann Otol Rhinol Laryngol 89: 397, 1980.

Antes de la Cirugía



Después de la Cirugía

