

Reporte de caso: patología laríngea congénita atípica. A propósito de un caso de presentación neonatal y su diagnóstico diferencial

Clinical case report: atypical congenital laryngeal pathology. A case of neonatal presentation and differential diagnosis

Relato de caso: patología laríngea congênita atípica. Relato de caso de apresentação neonatal e diagnóstico diferencial

Juan José Bosch³, Ma. Sol Medina¹, Jordan Rivera², José Marmo¹,
Juan Pablo Berazategui¹

Resumen

La estenosis laríngea es una de las causas más habituales de obstrucción de la vía aérea superior en pediatría. La estenosis laríngea congénita es la tercera anomalía congénita laríngea más frecuente, luego de la laringomalacia y la parálisis cordal. El diagnóstico se sustenta en la clínica del paciente, la evaluación radiológica, la laringoscopia flexible y la endoscopia rígida de la vía aérea bajo anestesia general. Describimos un caso de estenosis laríngea congénita de presentación atípica con un pólipos en línea media, predominando la disfonía en lugar de la obstrucción respiratoria.

Palabras clave: Laringoestenosis
Ruidos Respiratorios
Endoscopia
Recién Nacido

Summary

Laryngeal stenosis is one of the most frequent causes of airway obstruction in pediatrics. Congenital laryngeal stenosis is the third most common laryngeal congenital abnormality, after laryngomalacia and cord paralysis. The diagnosis is based on the patient's symptoms, radiological evaluation, flexible laryngoscopy and rigid airway endoscopy under general anesthesia. We describe a case of congenital laryngeal stenosis with atypical presentation with a midline polyp, predominating dysphonia instead of respiratory obstruction.

1. Unidad de Neonatología. Sanatorio Anchorena San Martín. Argentina.

2. Residencia Pediatría. Sanatorio Itoiz. Argentina.

3. Endoscopia Respiratoria. Sanatorio Anchorena San Martín. Argentina.

Sanatorio Anchorena San Martín. Sanatorio Itoiz. Argentina.

Trabajo inédito.

Financiamiento: ninguno.

Declaramos no tener conflictos de intereses.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 20 diciembre 2021.

Fecha aprobado: 30 abril 2024.

Key words: Laryngostenosis
Respiratory Sounds
Endoscopy
Newborn

Resumo

A estenose laríngea é uma das causas mais comuns de obstrução das vias aéreas superiores em pediatria. A estenose laríngea congênita é a terceira anomalia laríngea congênita mais comum, depois da laringomalácia e da parálisis cordal. O diagnóstico é baseado nos sintomas clínicos do paciente, avaliação radiológica, laringoscopia flexível e endoscopia rígida das vias aéreas sob anestesia geral. Descrevemos um caso de estenose laríngea congênita de apresentação atípica com pólipos mediano, predominando disfonía e não obstrução respiratória.

Palavras chave: Laringostenose
Ruídos Respiratórios
Endoscopia
Recém-Nascido

Introducción

Las malformaciones laríngeas congénitas incluyen laringomalacia (60%), parálisis de cuerdas vocales (15%-20%), estenosis laríngeas (10%-15%), membranas laríngeas y atresia (5%), hemangioma subglótico (1,5% a 3%)⁽¹⁾.

La estenosis laríngea en la edad pediátrica se puede dividir en dos grupos: congénita y adquirida. La estenosis congénita es secundaria a una inadecuada recanalización del lumen laríngeo, luego de completar la fusión epitelial normal al final del tercer mes de gestación.

Se determina así cuando hay ausencia de un antecedente de intubación endotraqueal o de otras aparentes causas de estenosis adquirida. Es mucho menos frecuente que la estenosis adquirida. Las estenosis laríngeas adquiridas ocurren en el 90% de los casos por lesiones posteriores a la intubación. Otras causas menos frecuentes incluyen complicaciones iatrogénicas de intervenciones endoscópicas, tumores benignos, lesiones cáusticas o térmicas, lesión o traumatismo externo por fuerza contundente, trastornos inflamatorios crónicos o causas idiopáticas⁽²⁾.

La presentación típica de la estenosis laríngea congénita es la disminución del diámetro subglótico de-

bido a una reducción del calibre del anillo cricoideo. Siendo menor de 4 mm en el recién nacido de término y menor de 3 mm en el recién nacido pretérmino. La clínica depende de la edad y del grado de estenosis. Los casos leves se presentan en el lactante como laringitis recurrentes. Los casos graves presentan disnea y tiraje desde el nacimiento con estridor inspiratorio y espiratorio, alteraciones en la voz y dificultad en la alimentación⁽³⁾.

Los objetivos de la evaluación inicial del niño con estenosis laríngea son establecer o confirmar el diagnóstico, identificar factores de riesgo específicos de la enfermedad y variables pronósticas, para establecer metas y un plan de manejo terapéutico con el paciente y sus padres⁽⁴⁾.

Presentamos el caso de un paciente de 8 días de vida con el antecedente de parálisis braquial derecha y llanto disfónico.

Caso clínico

Paciente que nació de término, hijo de madre 36 años, G2P1, embarazo controlado, serologías y cultivo de SGB negativos. Parto vaginal, presentación cefálica con distocia de hombros, líquido amniótico meconial, APGAR 8/9. Edad gestacional 39 semanas, peso 3.950 gramos, alto peso para la edad gestacional. Al examen físico en el primer día de vida se observa hematoma y paresia en miembro superior derecho y llanto disfónico. Presenta respiración simétrica sin dificultad respiratoria. No se observa fractura de clavícula en la radiografía. Cumple dos días de luminoterapia por hiperbilirrubinemia sin incompatibilidad y a los 5 días de vida se otorga alta desde internación conjunta. Se cita a control en consultorio de alto riesgo y kinesiología. Durante el seguimiento ambulatorio se observa mejoría en la movilidad del miembro superior derecho, con llanto disfónico en aumento, sin compromiso respiratorio y sin dificultades para la alimentación. Ante la sospecha de afectación del nervio laríngeo recurrente por el antecedente de parto distócico, al mes de vida se realiza fibrolaringoscopia donde se observa motilidad cordal conservada y lesión en comisura laríngea anterior, justo por debajo de las cuerdas vocales, con obstrucción del 30% de la luz de la vía aérea como se indica (Figura 1) parte a. Se realiza evaluación de la vía aérea bajo anestesia general y se evidencia por debajo de la comisura anterior formación polipoidea con obstrucción del 30% de la luz de la vía aérea como se indica (Figura 1) parte b. Se toma muestra del pólipo para biopsia y se coloca tubo endotraqueal para calibrar la estenosis pasando un tubo de 3,5 mm de diámetro interno y de 4,7 mm de diámetro externo (Figura 1). Se observa tráquea, carina y ambos

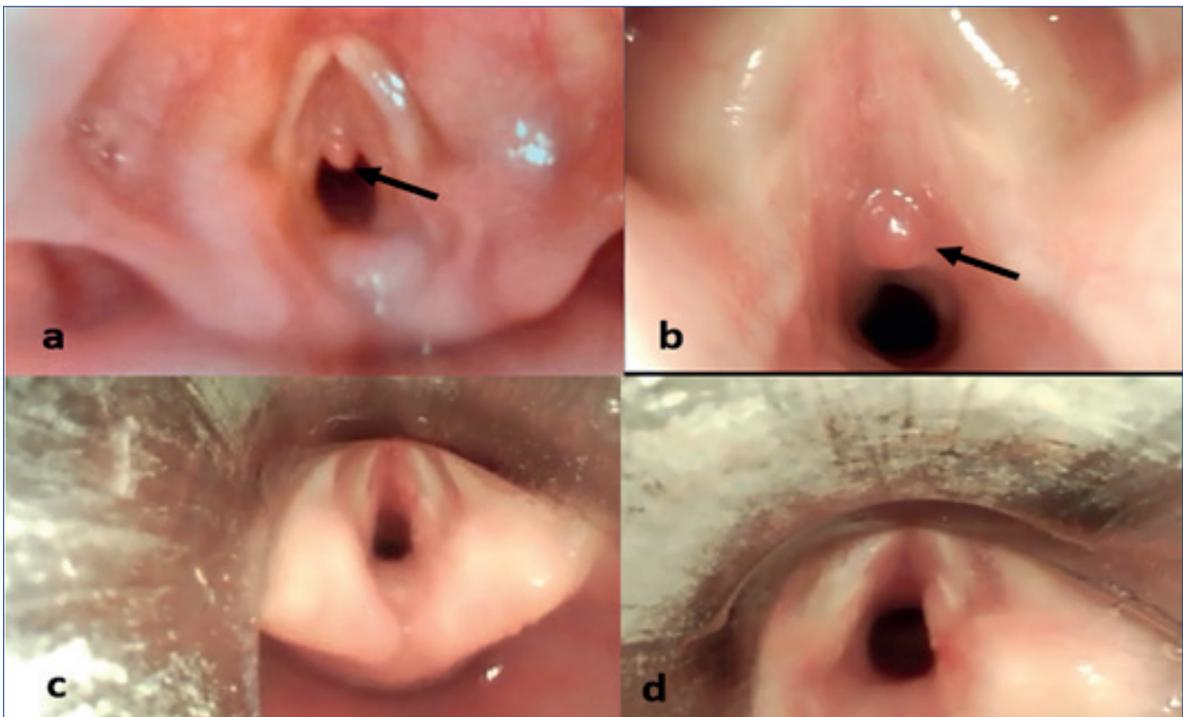


Figura 1. Imágenes endoscópicas del paciente a los 8 días de vida.

a. Estenosis laríngea por debajo de las cuerdas vocales. b. Formación polipoidea en la estenosis laríngea. c. Imagen luego de la resección simple de la formación polipoidea. d. Evaluación del espacio subglótico que impresiona conservado.

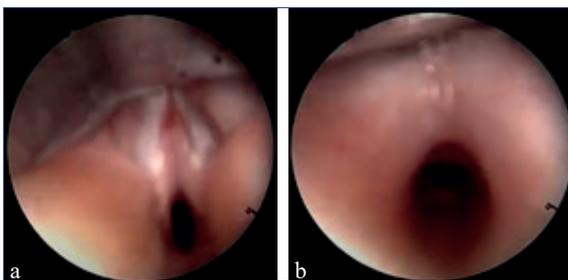


Figura 2. Imágenes endoscópicas del paciente a los 4 meses de vida.

a. Estenosis laríngea sin formaciones polipoideas. b. Evaluación del espacio subglótico que impresiona conservado.

bronquios fuentes normales.

La biopsia de la formación polipoidea informa tejido de granulación que corresponde a un proceso inflamatorio subagudo. Se descartan papilomas, quistes y otras formaciones tumorales. Se indican corticoides y analgesia vía oral otorgándose egreso hospitalario. El paciente evolucionó con mejoría de la disfonía logrando voz normal, sin problemas respiratorios y con buen progreso pondoestatural en el control al mes de vida.

En el seguimiento a los 4 meses de vida presenta catarro de vías aéreas superiores con mayor disfonía

y sin dificultad respiratoria. Se repite evaluación de la vía aérea bajo anestesia general, evidenciando estenosis laríngea estable sin nuevas formaciones polipoideas y calibre normal de estenosis pasando un tubo endotraqueal de 3,5 mm de diámetro interno y de 4,7 mm de diámetro externo como se detalla en la figura 2 parte a y b (Figura 2).

Es importante corroborar que el crecimiento laríngeo acompañe el crecimiento somático del paciente. Para el seguimiento posterior se planifica endoscopia si aparecen síntomas y/o a 12-18 meses para valorar crecimiento laríngeo.

Discusión

La valoración de la vía aérea es fundamental en todo paciente con estridor, disfonía, dificultad respiratoria o fallos en la extubación.

Las estenosis laríngeas congénitas pueden ser cartilaginosas o membranosas. Las cartilaginosas son más comunes y el tipo más frecuente es el cricoides elíptico. Las membranosas pueden tratarse con dilatación, en cambio, la dilatación de una estenosis congénita cartilaginosa está “contraindicada”⁽⁵⁾.

Nuestro paciente presenta una lesión inusual por tener una formación polipoidea en la línea media. Su-

ponemos que se trata de una forma de estenosis laríngea congénita membranosa. Sin embargo, la presencia de un pólipo de tejido inflamatorio es desconcertante y ciertamente exige un seguimiento cuidadoso. Esta afectación de la comisura anterior determina la presentación clínica atípica con disfonía en lugar de obstrucción respiratoria.

Hay alguna descripción de membrana laríngea subglótica que podría asemejarse a nuestro caso si la lesión involucrara las cuerdas vocales⁽⁶⁾. En las estenosis membranosas puede haber un engrosamiento de la submucosa debido a una hiperplasia del tejido fibroso y de las glándulas mucosas resultando en un estrechamiento blando y circunferencial de la vía aérea⁽⁷⁾.

La disfonía neonatal puede deberse a diferentes causas, siendo la más frecuente la parálisis cordal, la mayoría de las veces es unilateral y adquirida por lesión nerviosa luego de una cirugía cardiovascular, aunque pueden existir parálisis cordales bilaterales y sin antecedentes quirúrgicos donde es imperativa la evaluación del sistema nervioso central⁽⁸⁾. Los papilomas laríngeos son otra causa de disfonía, aunque se presentan mayormente en la primera infancia y no en el período neonatal. La papilomatosis laríngea juvenil se debe al virus del papiloma humano, por lo que la vacunación y los controles de Papanicolaou son importantes para controlarla⁽⁹⁾. Las membranas laríngeas resultan de la recanalización incompleta de la laringe primitiva. Debe pensarse en esta patología en todo re-

cién nacido con llanto disfónico, acompañado o no de estridor y dificultad respiratoria⁽¹⁰⁾.

Las estenosis laríngeas adquiridas pueden requerir dilatación en sus estadios leves (grados I y II de Cotton) cuando hubo tres dilataciones fallidas, se aconsejaría realizar una traqueostomía para asegurar la vía aérea del paciente⁽¹¹⁾.

Las cirugías expansivas han demostrado ser la intervención de elección en las estenosis laríngeas graves (grados III y IV de Cotton) y, en el caso de que éstas fallen, se deben tener en cuenta las cirugías de resección (Figura 3).

Debe realizarse el seguimiento longitudinal y en el caso de presentar clínica de disfonía o dificultad respiratoria debe realizarse la evaluación endoscópica con calibración de la vía aérea, ya que la apariencia visual del espacio subglótico puede ser muy engañosa.

Además, se contempla realizar la valoración gastroenterológica con pH e impedanciometría, pues la presencia de reflujo gastroesofágico es muy frecuente, asociándose a una mayor inflamación y debe ser tratado para el adecuado manejo de la patología laríngea⁽¹²⁾.

Siempre que el niño esté bien clínicamente, la conducta será expectante, pero si el espacio subglótico no se agranda adecuadamente con el crecimiento somático, es posible que se necesite una intervención quirúrgica. Para identificar la mejor opción terapéutica, una adecuada evaluación diagnóstica debe incluir la estadificación correcta de la lesión y una evaluación endoscópica pre e intraoperatoria⁽¹³⁾.

Clasificación	Desde	Hasta	Apariencia endoscópica
Grado 1	 Sin obstrucción	 50 % de obstrucción	
Grado 2	 51 % obstrucción	 70 % obstrucción	
Grado 3	 71 % de obstrucción	 99 % de obstrucción	
Grado 4	No hay lumen detectable		

Figura 3. Clasificación de Myer-Cotton.

Conclusiones

Resulta fundamental la evaluación inicial cuidadosa y pormenorizada del niño con estenosis laríngea para establecer o confirmar el diagnóstico, identificar factores de riesgo específicos de la enfermedad y variables pronósticas, para establecer metas y un plan terapéutico que irá desde la observación clínico-endoscópica en estenosis leves y en pacientes sin dificultad respiratoria ni trastornos en la deglución, hasta las cirugías laríngeas en las estenosis moderadas y graves.

Referencias bibliográficas

1. Clark C, Kugler K, Carr M. Common causes of congenital stridor in infants. *JAAPA* 2018; 31(11):36-40. doi: 10.1097/01.JAA.0000546480.64441.af.
2. Monnier P. Pediatric airway surgery: management of laryngotracheal stenosis in infants and children. Berlín: Springer, 2011.
3. Henick D, Holinger L. Laryngeal development. En: Holinger L, Lusk R, Green C, eds. *Pediatric laryngology and bronchoesophagology*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:1-17.
4. Myer C 3rd, O'Connor D, Cotton R. Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103(4 Pt 1):319-23. doi: 10.1177/000348949410300410.
5. Monnier P, Dikkers F, Eckel H, Sittel C, Piazza C, Campos G, et al. Preoperative assessment and classification of benign laryngotracheal stenosis: a consensus paper of the European Laryngological Society. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2015; 272(10):2885-96. doi: 10.1007/s00405-015-3635-4.
6. Antón J, Villafruela M, Martínez A, Cabezalí D. Congenital subglottic web: a rare cause of neonatal stridor. *J Pediatr Surg* 2009; 44(1):e25-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2008.10.036.
7. Landry A, Rutter M. Airway Anomalies. *Clin Perinatol* 2018; 45(4):597-607. doi: 10.1016/j.clp.2018.07.002.
8. García I, Peñorrocha J, Pérez M, Cerpa M, Rabanal I, Gavi-lan J. Paediatric vocal fold paralysis. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2013; 64(4):283-8. doi: 10.1016/j.otorri.2013.02.004.
9. Cuestas G, Rodríguez V, Doormann F, Bellia P, Bellia G. Papilomatosis laríngea: una causa poco frecuente de disfonía en el niño. Serie de casos. *Arch Argent Pediatr* 2018; 116(3):e471-5. doi: 10.5546/aap.2018.e471.
10. Rodríguez H, Cuestas G, Zanetta A. Disfonía del niño por membrana laríngea congénita. Serie de casos. *Arch Argent Pediatr* 2013; 111(4):e82-5. doi: 10.5546/aap.2013.e82.
11. Cotton R. Pediatric laryngotracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 1984; 19(6):699-704. doi: 10.1016/s0022-3468(84)80355-3.
12. Bhatt J, Prager J. Neonatal Stridor: Diagnosis and Management. *Clin Perinatol* 2018; 45(4):817-31. doi: 10.1016/j.clp.2018.07.015.
13. Anastasiadou S, Al Yaghchi C. Glottic Stenosis. En: *StatPearls*. Treasure Island, FL: StatPearls Publishing, 2021. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539898/>. [Consulta: 26 julio 2021].

Correspondencia: Dr. Juan Pablo Berazategui.
Correo electrónico: jberazategui@sasm.com.ar

Disponibilidad de datos

El conjunto de datos que apoya los resultados de este estudio NO se encuentra disponible en repositorios de acceso libre.

Contribución de los autores

Todos los autores de este manuscrito han contribuido a la concepción y revisión crítica, y realizaron la aprobación final de la versión a publicar.

Ma. Sol Medina, ORCID 0009-0005-9625-4068.

Juan José Bosch, ORCID 0000-0002-4527-6567.

Jordan Rivera, ORCID 0009-0000-7913-8210.

José Marmo, ORCID 0000-0003-3879-4443.

Juan Pablo Berazategui, ORCID 0000-0003-2853-3274.