

Síndrome aspirativo por hendidura laríngea en un lactante

Aspiration syndrome due to laryngeal cleft in an infant

Dra. Giselle Cuestas^a, Dra. Victoria Demarchi^a, Dr. Adrián Zanetta^a, Dr. Mauricio Urquiza^b, Dr. Pablo Lobos^b y Dr. Juan Razetti^a

RESUMEN

La aspiración es el pasaje de contenido alimentario y de secreciones endógenas hacia la vía aérea. La causa puede ser anatómica, neuromuscular o funcional.

La hendidura laríngea es una anomalía congénita poco frecuente que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de síndrome aspirativo en recién nacidos y lactantes. Los síntomas principales son el estridor, las infecciones respiratorias recurrentes, y las crisis de cianosis, tos y asfixia durante la alimentación. El diagnóstico se confirma mediante el examen endoscópico. La conducta terapéutica dependerá, entre otros factores, de la extensión de la hendidura que se presente.

Se describen las manifestaciones clínicas, los métodos diagnósticos y el tratamiento de un lactante con esta patología, y se enfatiza la necesidad de reconocer los trastornos de la deglución en los niños a fin de establecer el diagnóstico preciso y el tratamiento apropiado para prevenir y evitar la desnutrición, así como el compromiso pulmonar grave y potencialmente irreversible.

Palabras clave: aspiración, hendidura laríngea, niños, tratamiento quirúrgico.

SUMMARY

Aspiration is the passage of food content and endogenous secretions into the airway. Anatomical, neuromuscular or functional anomalies are among the major causes. The laryngeal cleft is a rare congenital anomaly that should be considered in the differential diagnosis of aspiration syndrome in neonates and infants. The main symptoms are stridor, recurrent respiratory infections and cyanotic crisis, cough and choking during feeding. The diagnosis is confirmed by endoscopic examination. The therapeutic behaviour will depend on the extent of the cleft, among other factors.

We describe the clinical manifestations, diagnostic methods and treatment of an infant with this disease, and we emphasize the need for recognition of swallowing disorders in children in order to establish an accurate diagnosis and appropriate treatment to prevent and avoid malnutrition as well as a severe and potentially irreversible lung compromise.

Keywords: aspiration, laryngeal cleft, children, surgical treatment.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.e1>

a. Servicio de Otorrinolaringología Infantil.

b. Servicio de Cirugía Pediátrica.
Hospital Italiano de Buenos Aires.

Correspondencia:

Dra. Giselle Cuestas: giselle_cuestas@yahoo.com.ar

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 22-7-2013

Aceptado: 9-8-2013

INTRODUCCIÓN

En los niños, los trastornos de la deglución son problemas graves que pueden resultar mortales. La broncoaspiración puede dar lugar a una afección pulmonar grave, y la alteración del funcionamiento bucal y faríngeo puede provocar un rápido deterioro.¹ El tratamiento adecuado requiere un diagnóstico preciso. Los antecedentes, la clínica y el examen físico permiten orientar el diagnóstico y, en consecuencia, seleccionar los exámenes complementarios que van a determinar si la alteración es funcional o de origen orgánico.

La hendidura laríngea representa el 0,5% al 1,5% de las malformaciones laríngeas congénitas.² Consiste en la separación incompleta entre el esófago y la vía aérea desde el inicio de la laringe. Su incidencia es levemente mayor en los varones y suele asociarse con otras malformaciones de la línea media.³

Los síntomas de presentación incluyen estridor, llanto disfónico, tos y cianosis durante la alimentación, e infecciones respiratorias recurrentes. El diagnóstico se confirma mediante laringotraqueobroncoscopia rígida. La conducta terapéutica dependerá de la extensión de la hendidura, la gravedad de los síntomas y las anomalías asociadas.⁴

CASO CLÍNICO

Presentamos a un lactante con hendidura laríngea operado en la Unidad de Vía Aérea Pediátrica formada por los Servicios de Otorrinolaringología Infantil y Cirugía Pediátrica del Hospital Italiano de Buenos Aires en enero de 2013.

Nació a término y pesó 4000 g. El embarazo y el parto fueron normales. En el examen físico se observó hipertrofia de los miembros derechos. Desde el nacimiento presentó episodios de tos y cianosis durante la alimentación, estridor inspiratorio, llanto disfónico y neumonías a repetición, con requerimiento de asistencia ventilatoria mecánica en varias oportunidades.

El paciente ingresó a los 3 meses de vida en la unidad de terapia intensiva pediátrica de nuestro hospital con ventilación mecánica asistida e

intentos previos fallidos de extubación. Se realizó una endoscopia de la vía aérea bajo anestesia general con instrumental rígido visualizándose una hendidura laríngea que se extendía hasta el tercio proximal de la tráquea (hendidura de tipo IIIb de la clasificación de Benjamin Inglis modificada) (Figura 1). También se evidenció traqueomalacia y se descartó la presencia de una fístula traqueoesofágica.

En el mismo procedimiento, se realizó traqueotomía, gastrostomía y funduplicatura de Nissen. La traqueotomía se efectuó bajo control endoscópico debajo del extremo caudal de la hendidura. A las 48 horas, el paciente respiraba aire ambiente por la cánula de traqueotomía.

Se efectuó un ecocardiograma bidimensional y Doppler, que no mostró cardiopatía congénita; la resonancia magnética de cerebro y el electroencefalograma fueron normales. También se realizó una angiotomografía, descartándose compresión vascular de la tráquea. Fue evaluado por genética y el cariotipo fue normal.

Al mes se logró la recuperación nutricional del lactante y se procedió al cierre de la hendidura. El procedimiento quirúrgico consistió en un abordaje cervical anterior translaríngeo y la creación de dos colgajos asimétricos con la mucosa, uno para formar la pared esofágica anterior y el otro para la pared laringotraqueal posterior (Figura 2).

Se llevó la línea de la pared esofágica hasta 3 mm por arriba de las cuerdas vocales, y se colocó un tubo en T de Montgomery, el cual fue posicionado con el extremo superior por encima

de las cuerdas vocales a nivel de la comisura posterior interaritenoides y el extremo inferior a 3 cm de la carina.

En el posoperatorio se indicó tratamiento antirreflujo, antibióticos, analgésicos, y alimentación por gastrostomía. Se otorgó el egreso hospitalario a los 21 días. A los 45 días se realizó una videodeglución (con el tubo de Montgomery), en la cual no se observó pasaje de contraste (líquido espesado) a la vía aérea, por lo que inició alimentación oral con líquidos espesados (Figura 3). A los 3 meses se retiró el tubo en T y se dejó una cánula de traqueotomía debido a la malacia traqueal. A los 7 meses de seguimiento, el paciente permanece con la cánula de traqueotomía con una válvula fonatoria que le permite la comunicación con buena calidad de la voz, y recibe todo el alimento por la boca.

DISCUSIÓN

Las tres funciones principales de la laringe son la protección de la vía aérea, la respiración y la fonación. Cuando fracasa la función esfinteriana de la laringe, la vía aérea está desprotegida contra la aspiración de secreciones orales, alimentos y jugos gástricos, lo que provoca complicaciones broncopulmonares leves, graves o mortales.⁵

La hendidura laríngea es el resultado del fracaso de la fusión de la lámina posterior del cricoides y del desarrollo anormal del tabique traqueoesofágico durante la quinta y la séptima semana de gestación.⁶ La incidencia es de 1 cada 10 000 a 20 000 nacimientos.^{3,7} La mayoría son casos esporádicos.⁸

FIGURA 1. Endoscopia rígida. A. Mucosa posterior redundante (hamartoma) que se hernia dentro de la luz laríngea. B. Hendidura laríngea que se extiende al tercio proximal de la tráquea



FIGURA 2. **A.** Abordaje anterior translaringeo de la hendidura laringotraqueoesofágica. Se observa la pared anterior del esófago suturada (flecha rellena), la pared anterior de la vía aérea (flecha sin relleno) y el tubo en el estoma traqueal (estrella). **B.** Imagen endoscópica posoperatoria de la laringe, sin el hamartoma

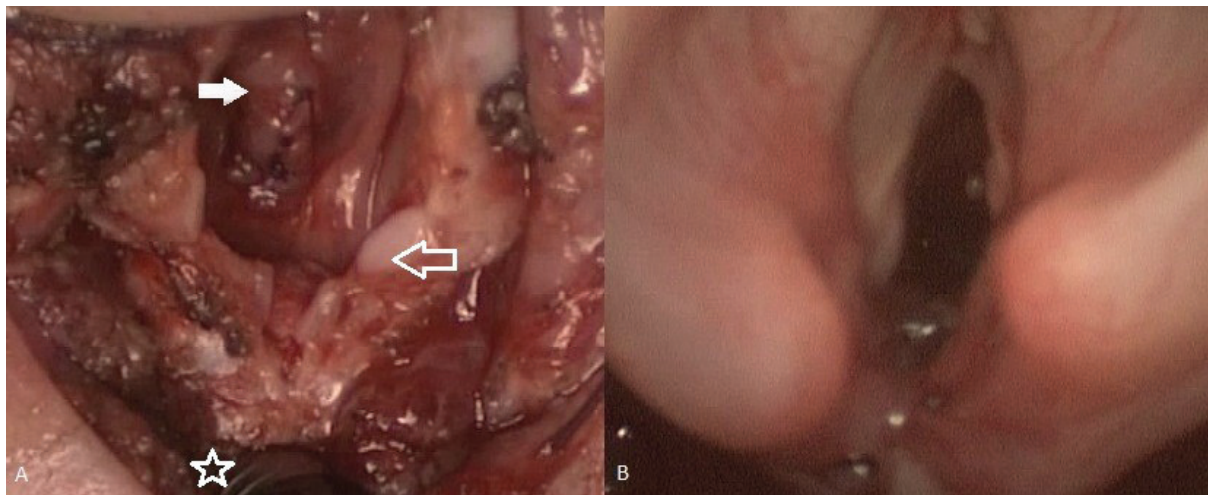
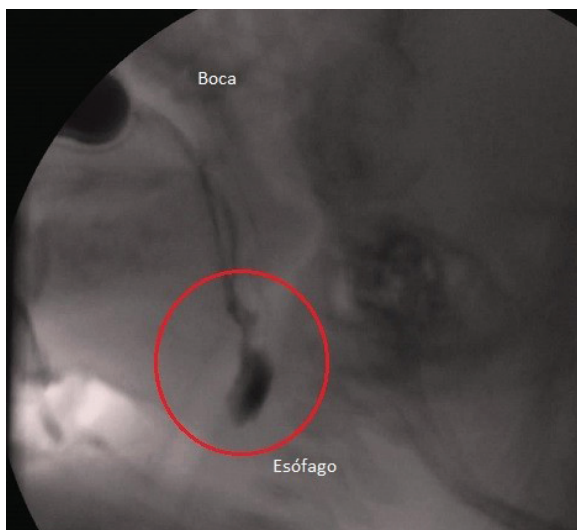


FIGURA 3. Videodeglución de control: sin paso del medio de contraste a la vía respiratoria



Según la clasificación de Benjamin Inglis modificada por Monnier, existen cuatro tipos de hendidura de acuerdo con su extensión craneocaudal: tipo I: hendidura interaritenoides; tipo II: compromiso parcial del cricoides; tipo IIIa: compromiso total del cricoides; tipo IIIb: extensión a la tráquea extratorácica; tipo IVa: extensión a la carina; y tipo IVb: extensión al bronquio fuente.²

La edad de presentación y la gravedad de los síntomas dependen de la longitud de la

hendidura. Puede ser asintomática en los casos leves, o incompatible con la vida cuando la hendidura se extiende en toda la longitud de la tráquea.⁸

La mayoría de las hendiduras de tipo I son asintomáticas o se presentan con aspiración intermitente y llanto débil debido al mal cierre de las cuerdas vocales. Los tipos II y III se manifiestan desde el nacimiento con episodios de tos, ahogo y cianosis por la aspiración de saliva y de leche. También son frecuentes la disfonía y el estridor, así como los episodios de neumonías recurrentes.² El estridor inspiratorio se debe al colapso de la supraglotis y de una estructura redundante a nivel del defecto del cierre, que se llama hamartoma. En algunas ocasiones, esta mucosa interaritenoides se hernia y ocluye parcialmente la hendidura, por lo que los síntomas de aspiración pueden presentarse de manera intermitente. El estridor espiratorio debe hacer sospechar la presencia de traqueomalacia.⁹ El tipo IV se manifiesta con dificultad respiratoria aguda y síndrome aspirativo grave.

La radiografía de tórax puede mostrar infiltrados por neumonías aspirativas, y la videofluoroscopia de la deglución revelar una alteración del segundo tiempo con pasaje de contraste a la vía aérea.⁸ La fibrolaringoscopia con anestesia local permite evaluar la motilidad cordal y la sensibilidad laríngea, y descartar otras patologías. En algunas ocasiones, se puede evidenciar la hendidura en el movimiento de

abducción de las cuerdas vocales, pero es muy frecuente que, debido a la mucosa interaritenoides redundante, el diastema pase inadvertido.

El diagnóstico se confirma mediante laringotraqueobroncoscopia rígida, que permite visualizar la hendidura y determinar su extensión. Es de suma importancia palpar la comisura posterior con un objeto rígido durante la laringoscopia directa en busca de la hendidura, ya que el prolapso de la mucosa interaritenoides dificulta su visualización, lo que trae aparejado un subdiagnóstico de las hendiduras de tipos I y II.

El diagnóstico diferencial incluye fístula traqueoesofágica, parálisis laríngea, reflujo gastroesofágico grave, trastornos neurológicos centrales e incoordinación de la función faringolaríngea, entre otros.

Es importante realizar estudios genéticos y buscar otras malformaciones. Hay una alta prevalencia de anomalías asociadas (60%), principalmente fístula traqueoesofágica, reflujo gastroesofágico y traqueomalacia (30%). También se puede asociar con los síndromes G (Opitz-Frias), Pallister-Hall, CHARGE y VACTERL.^{2,8,9}

El tratamiento requiere un equipo interdisciplinario integrado por pediatras, otorrinolaringólogos, cirujanos, neumólogos, gastroenterólogos, fonoaudiólogos, kinesiólogos y nutricionistas. La conducta terapéutica dependerá de la extensión de la hendidura y de las anomalías asociadas.

En los casos más leves, el espesamiento de los alimentos, la rehabilitación de la deglución y el tratamiento del reflujo gastroesofágico son suficientes para controlar la sintomatología.¹⁰ Si la lesión es extensa o fracasa el manejo conservador, se debe realizar la corrección quirúrgica lo antes posible, para evitar complicaciones relacionadas con la aspiración y el reflujo gástrico.¹¹

La hendidura puede repararse por vía endoscópica (tipos I, II y III) o por cirugía abierta (tipos III y IV, y fracasos de reparación endoscópica).^{2,12,13} Antes de la cirugía, es importante estabilizar la vía aérea, prevenir las infecciones pulmonares, disminuir la aspiración y controlar el reflujo gastroesofágico.

En casos de dificultad respiratoria, se requiere intubación endotraqueal o traqueotomía bajo control endoscópico.³ En el tipo IIIb asociado a traqueomalacia, se debe realizar una traqueotomía debajo del extremo caudal de la hendidura. Además, se debe colocar una sonda nasogástrica suave y pequeña, o efectuar una gastrostomía (a menudo con funduplicatura) para alimentar al paciente y prepararlo para la cirugía correctora.^{3,14}

Se describieron diferentes técnicas quirúrgicas. El abordaje anterior translaríngeo permite una amplia exposición quirúrgica y evita la lesión de los nervios recurrentes.¹⁴

Al paciente se le colocó una prótesis endoluminal para colaborar con la estabilidad de la nueva vía aérea reconstruida. Entre las complicaciones de esta técnica se ha documentado la dehiscencia de la sutura en el sitio de la reparación (11% al 15%) y la traqueomalacia residual.² Los pacientes con traqueomalacia moderada a grave pueden necesitar la traqueotomía por tiempo indefinido, o requerir la escisión del segmento malácico, aortopexia o ventilación con presión positiva.³ En este caso se adoptó una conducta expectante hasta el año de vida, momento en el cual se reevaluará la vía aérea.

El abordaje anterior translaríngeo resultó ser un procedimiento seguro y eficaz en el tratamiento de la hendidura laríngea.

La evaluación de la función deglutoria en los niños es esencial para conocer la eficacia y seguridad de la alimentación por la boca. Cuando se sospechan anomalías estructurales no diagnosticadas con la exploración física y radiológica, está indicado el examen endoscópico flexible y rígido de la vía respiratoria. El diagnóstico temprano y el tratamiento por un equipo multidisciplinario son fundamentales para mejorar el pronóstico de los niños con trastornos deglutorios.■

BIBLIOGRAFÍA

1. Darrow D, Harley C. Valoración de los trastornos de la deglución en niños. En: Randall P, Schechter G. Clínicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica. México: Mc Graw Hill, Interamericana Editores SA; 1998. Págs.373-85.
2. Monnier P. Laryngeal and tracheal clefts. En: Monnier P. Pediatric Airway Surgery. Lausanne: Switzerland. Springer eds; 2011. Págs.147-56.
3. Leboulanger N, Garabédian EN. Laryngo-tracheo-oesophageal clefts. *Orphanet J Rare Dis* 2011;6:81.
4. Rahbar R, Rouillon I, Roger G, Lin A, et al. The presentation and management of laryngeal cleft: a 10-year experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;132:1335-41.
5. Barberá R, Izquierdo M, Otheo E, Martos I. Separación laringotraqueal como tratamiento de la aspiración broncopulmonar grave. *An Pediatr (Barc)* 2009;71:336-8.
6. García Munitis P, Wichmann F, Cerrudo D, Arrospe D, et al. Lactante sibilante atípico: consideraciones diagnósticas. Hendidura laríngea. *RCHC* 2009;3:1-5.
7. Pezzettigotta SM, Leboulanger N, Roger G, Denoyelle F, et al. Laryngeal cleft. *Otolaryngol Clin North Am* 2008;41:913-33.
8. Rodríguez H. Patología estructural de laringe y tráquea. En: Enfermedades respiratorias pediátricas. México: Mc Graw Hill, Interamericana Editores SA; 2003. Págs.351-60.
9. Holinger L. Congenital Laryngeal Anomalies. En: Pediatric Laryngology and Bronchoscopy. Filadelfia: Lippincott-Raven Publishers; 1997. Págs.137-64.

10. Thiel G, Clement WA, Kubba H. The management of laryngeal clefts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75:1525-8.
11. Rahbar R, Chen JL, Rosen RL, Lowry KC, et al. Endoscopic repair of laryngeal cleft type I and type II: when and why? *Laryngoscope* 2009;119:1797-802.
12. Broomfield SJ, Bruce IA, Rothera MP. Primary endoscopic repair of intermediate laryngeal clefts. *J Laryngol Otol* 2011;125:513-6.
13. Watters K, Ferrari L, Rahbar R. Laryngeal cleft. *Adv Otorhinolaryngol* 2012;73:95-100.
14. Penchyna-Grub J, Álvarez-Neri H, Blanco-Rodríguez G, Porras Hernández JD. Abordaje anterior para el tratamiento quirúrgico de la hendidura laringotraqueoesofágica. *Cir Pediatr* 2007;20:122-4.