

Caso clínico

Hendidura laríngea tipo II. Comunicación de un caso

Román Alberto Peña Medina,* Héctor Aguirre Mariscal,** Aidé Pérez Holguín,*** Yolanda Beatriz Sevilla Delgado,**** Nuria Esperanza Boronat Echeverría,*** Miguel Ángel Hernández Argueta¹

Resumen

Las hendiduras laríngeas son anomalías poco frecuentes asociadas con estridor, infecciones respiratorias inferiores recurrentes, dificultad para la alimentación y ronquera. Se asocian comúnmente con polihidramnios, malformaciones gastrointestinales (atresia esofágica), genitourinarias, cardíacas, entre otras. El estándar diagnóstico es la endoscopia de las vías aéreas (laringoscopia directa y traqueoscopia). La mayor parte de las hendiduras laríngeas tipo II ameritan cierre del defecto (endoscópico o abierto, vía laringofisura o faringotomía lateral). Las hendiduras mayores se tratan con abordajes abiertos, con o sin toracotomía. Se comunica el caso de una paciente de dos años de edad con antecedente perinatal de polihidramnios por ultrasonido; atresia esofágica tipo III, que necesitó cierre quirúrgico; enfermedad por reflujo gastroesofágico, que ameritó funduplicatura, gastrostomía y traqueostomía. Inició su padecimiento actual al nacimiento con cuadros de dificultad respiratoria, exacerbaciones secundarias a la alimentación oral y a intentos de retiro de gastrostomía; hubo mejoría parcial con antibióticos no especificados y las cirugías antes mencionadas, pero acompañada de fiebre y expectoración mucopurulenta. Al persistir los síntomas se realizó laringoscopia directa y se encontraron hendidura laríngea tipo II y estenosis subglótica de 40%. Se practicó plastia laríngea y cierre de la hendidura laríngea vía laringofisura, con seguimiento posoperatorio exitoso a seis meses.

Abstract

Laryngeal clefts are infrequent disorders related to stridor, recurrent inferior respiratory infections, feeding difficulty and hoarseness. They are commonly associated to polyhydramnios, gastrointestinal (esophageal atresia), genitourinary and cardiac malformations, among others. Diagnosis standard is the endoscopy of airways (direct laryngoscopy and tracheoscopy). Most laryngeal clefts type II require defect closing (endoscopic or open, via laryngofissure or lateral faryngotomy). Greater clefts are treated with open approaches, with or without thoracotomy. The case of a female 2-year-old patient is reported, with perinatal antecedent of polyhydramnios by ultrasound; esophageal atresia type II, who needed a surgical closing; gastroesophageal reflux disease that warranted fundoplication, gastrostomy and tracheostomy. Patient started her current illness at birth with respiratory distress episodes, exacerbations secondary to oral feeding or to gastrostomy withdrawal attempts; there was partial improvement with non-specific antibiotics and mentioned surgeries, but even with fever and mucous-purulent expectoration. Due to symptoms persistence, direct laryngoscopy was done, and a laryngeal cleft type II and subglottic stenosis of 40% were found. Laryngeal plasty and laryngeal cleft closing via laryngofissure were performed, with a successful post operatory following after six months.

Palabras clave:

hendidura laríngea, anomalía congénita, laringoscopia directa, plastia laríngea, laringofisura.

Key words:

laryngeal cleft, congenital anomaly, direct laryngoscopy, laryngeal plasty, laryngofissure.

Introducción

Las hendiduras laríngeas son anomalías congénitas infrecuentes. Las primeras descripciones las realizaron Richter y Finaly. Se desarrollan entre la quinta y la séptima semanas de gestación; existe un defecto en la fusión del tabique traqueoesofágico o en el anillo cricoideo dorsal. Secundariamente puede afectar la función de los músculos interaritenoideos, o formar una hendidura supraglótica con cartílago cricoideo

intacto. La clasificación de Benjamín e Inglis (1989) describe cuatro variedades. La tipo I consiste en una hendidura supraglótica (ausencia de músculo interaritenoideo y de mucosa), que se extiende sin afectar el cartílago cricoides. La tipo II se extiende a través del cartílago cricoides sin pasar su lámina inferior. La tipo III se extiende sobre dicha lámina, con o sin extensión de la tráquea cervical. La tipo IV se prolonga hasta la tráquea intratorácica, incluso hasta la carina. Se

asocian con: estridor, infecciones respiratorias inferiores recurrentes, dificultad para la alimentación y ronquera; en las variedades más leves permanecen asintomáticas. En este trabajo se expone un caso de hendidura laríngea del tipo II y su tratamiento quirúrgico.

Comunicación del caso

Una paciente de dos años, con diagnóstico inicial de infecciones recurrentes de las vías aéreas superiores e inferiores. Originaria y residente de Mexicali, Baja California. Sin antecedentes familiares de importancia para su padecimiento actual.

Antecedente perinatal por ultrasonografía en el último trimestre de polihidramnios. Hija del primer embarazo por cesárea a las 38 semanas (por teratoma de ovario izquierdo); lloró y respiró al nacer, Apgar 8-10, peso 2,530 g, talla 49 cm.

Antecedentes patológicos de atresia esofágica tipo III, que ameritó cierre de la fistula traqueoesofágica, resección del segmento estenótico y plastia de esófago (20-03-05). Enfermedad por reflujo gastroesofágico, que se trató con funduplicatura Nissen y hernioplastia bilateral, colocación de catéter en safena derecha por veno-disección y gastrostomía (20/04/05). Cierre de fistula esófago pleural (12/05/05), traqueostomía (25/05/05) y estenosis esofágica posoperatoria con múltiples dilataciones.

Inició su padecimiento actual al nacimiento con sibilancias y cuadros de dificultad respiratoria, con exacerbaciones secundarias a la alimentación vía oral y a intentos de retiro de gastrostomía; hubo mejoría parcial con tratamiento médico (antibióticos) no especificado, así como con las cirugías toracoabdominales antes mencionadas, acompañada de fiebre y expectoración mucopurulenta, que persiste hasta la actualidad. Negó estridor y el resto de síntomas laringofaríngeos, rinosinusales y cocleovestibulares.

A la exploración física, la paciente estaba hidratada, hipotrófica, con desnutrición marasmática por somatometría. Nariz: pirámide central, sin aleteo nasal, vestíbulos simétricos; la rinoscopia anterior mostró el tabique anfractuoso,

la mucosa y los cornetes normales. Endoscopia nasal con coanas permeables. Orofaringe: amígdalas extravélicas no obstructivas, sin reacción periamigdalina ni descarga retro-nasal. Oídos derecho e izquierdo: pabellones de características normales e implantación normal, conductos auditivos externos amplios y permeables, membranas timpánicas integrales. Cuello: cilíndrico, simétrico, tráquea central, cánula de traqueostomía Shiley 3.0 P en su sitio y permeable: no se palparon adenomegalias ni tumoraciones, pulsos carotídeos presentes. Tórax: con leve asimetría del hemitórax derecho a la inspiración, sin tiraje toracoabdominal, campos pulmonares bien ventilados con abundantes estertores gruesos bilaterales. Cicatriz toracoabdominal en buen estado. Ruidos cardíacos rítmicos, de buena intensidad, sin soplos. Abdomen blando depresible, sin visceromegalias, no hay datos de distensión, pero sí peristalsis. Gastrostomía permeable y funcional. Se realizó radiografía de tórax (20/04/06) y se encontró campo pulmonar izquierdo con consolidación y broncograma aéreo. Con el esofagograma (21/03/06) se observó obstrucción del esófago, con paso de medio de contraste a las vías aéreas. La broncoscopia (28/04/06) mostró traqueomalacia moderada, traqueítis, estenosis inflamatoria de 50% en el bronquio primario izquierdo. La endoscopia (25/03/06) indicó estenosis esofágica a 10 cm de la arcada dentaria, excéntrica, de 99%, que no permitía el paso del endoscopio. La fluoroscopia (31/05/06) mostró parálisis diafragmática derecha.

Dado que persistían los síntomas se realizó laringoscopia directa (28/09/06), que reveló una hendidura laríngea tipo II y estenosis subglótica de 40% (figuras 1 y 2).

Finalmente se practicó una plastia laríngea con cierre de hendidura traqueal vía laringofisura (18/04/07), con seguimiento posoperatorio exitoso a los seis meses.

Comentario

La frecuencia de las hendiduras laríngeas es muy baja. Se dice que constituyen 0.3 a 0.5% de todas las malformaciones

* Otorrinolaringólogo. Residente de primer año.

** Otorrinolaringólogo, cirujano de cabeza y cuello, adscrito.

*** Otorrinolaringólogo pediatra, adscrita.

**** Otorrinolaringóloga, jefa del Servicio.

¹ Otorrinolaringólogo. Residente de segundo año.

Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital de Pediatría, UMAE, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Correspondencia: Dr. Román Alberto Peña Medina. Pedro Romero de Terreros 815 bis, colonia del Valle, México, DF. Correo electrónico: alrommy@hotmail.com

Recibido: agosto, 2009. Aceptado: septiembre, 2009.

Este artículo debe citarse como: Peña-Medina RA, Aguirre-Mariscal H, Pérez-Holguín A y col. Hendidura laríngea tipo II. Comunicación de un caso. An Orl Mex 2010;55(1):23-25.



Figura 1. Laringoscopia directa que muestra la hendidura laríngea con su extensión parcial al cartílago.

congénitas laríngeas. Hay mayor proporción masculina de 5:3. Las hendiduras laríngeas más frecuentes son las tipo I (59%), seguidas de las tipo III (20%), tipo II (18%) y tipo IV (3%). Se asocian comúnmente con otras malformaciones congénitas como defectos gastrointestinales (atresia esofágica, defectos anales, malrotación intestinal, íleo meconial, microgastria); genitourinarias (hipospadias, hernias inguinales, agenesia renal); cardíacas (defectos interventriculares, coartación y transposición de grandes vasos); también se asocian con la enfermedad por reflujo gastroesofágico y laringomalacia. Asimismo, aparece en ciertos síndromes como el de Opitz-Frías (o síndrome G), el de Pallister-Hall, y la asociación VATER. Es frecuente el antecedente de diagnóstico prenatal de polihidramnios.

El patrón de referencia para el diagnóstico es la endoscopia de las vías aéreas superiores, de preferencia laringoscopia directa y traqueoscopia con endoscopio rígido, o broncoscopia rígida, con palpación por debajo de la comisura posterior. Otros métodos auxiliares para el diagnóstico son la broncoscopia flexible y el esofagograma con medio de contraste. El tratamiento de las hendiduras tipo I es conservador, con medidas antirreflujo. La mayor parte de las hendiduras laríngeas tipo II ameritan cierre del defecto vía endoscópica o abierta en dos o tres capas, con abordaje vía laringofisura o faringotomía lateral. Las hendiduras mayores (tipos III y IV) ameritan abordajes abiertos, y en los defectos intratorácicos (tipo IV), una toracotomía.

Deben tratarse las enfermedades asociadas como la enfermedad por reflujo gastroesofágico, la atresia esofágica y el mantenimiento de las vías aéreas (traqueostomía) y del tubo



Figura 2. Laringoscopia directa que muestra una estenosis subglótica de 40% por debajo de la hendidura.

digestivo (gastrostomía, gastroyeyunostomía), para evitar broncoaspiración y mejorar el estado nutricional. La tasa de mortalidad posoperatoria es de 43% en las hendiduras laríngeas tipo I y II, de 42% en las tipo III y de 93% en las tipo IV.

Conclusiones

Las hendiduras laríngeas son malformaciones poco comunes, que deben sospecharse en pacientes con datos de aspiración crónica y dificultad respiratoria, principalmente asociadas con otras anomalías congénitas. El diagnóstico debe ser preciso y auxiliarse de métodos endoscópicos rígidos. El tratamiento ideal debe ser multidisciplinario, con aseguramiento de las vías aéreas y del tubo digestivo, así como del estado nutrimental.

Bibliografía

- Chitkara AE, Tadros M, Kim HJ, Harley EH. Complete laryngotracheoesophageal cleft: complicated management issues. *Laryngoscope* 2003;113:1314-1320.
- Myer CM 3rd, Cotton RT, Holmes DK, Jackson RK. Laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts: role of early surgical repair. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1990;99(2 Pt. 1):98-104.
- Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989;98:417-420.
- Van der Doef HP, Yntema JB, van den Hoogen FJ, Marres HA. Clinical aspects of type 1 posterior laryngeal clefts: literature review and a report of 31 patients. *Laryngoscope* 2007;117:859-863.
- Evans KL, Courtenay-Harris R, Bailey CM, Evans JN, Parsons DS. Management of posterior laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:1380-1385.