

Estridores laríngeos glóticos

Glottic laryngeal stridor

Estridores laríngeos glóticos

Dres. Giselle Cuestas ⁽¹⁾, Juan Agustín Rodríguez D'Aquila ⁽²⁾,
Máximo Rodríguez D'Aquila ⁽³⁾, Hugo Rodríguez ⁽⁴⁾

Resumen

La glotis es el espacio limitado por las cuerdas vocales, la porción vocal de los aritenoides y el área interaritenoides. A este nivel se ubican los elementos que hacen de la laringe un órgano fisiológicamente esencial. Cualquier patología que la comprometa tendrá repercusión en la respiración, en la deglución y en la fonación.

Describimos diferentes patologías de la laringe glótica, congénitas y adquiridas, que presentan estridor en algún momento de su evolución.

Palabras clave: estridor inspiratorio, glotis, parálisis, membrana, hendidura laríngea, papilomatosis.

Abstract

The glottis is the space limited by the vocal cords, the vocal portion of the arytenoid and the interarytenoid area. The elements that make the larynx a physiologically essential organ are located at this level. Any condition that compromises the glottis will have repercussions in breathing, swallowing and phonation.

We describe different congenital and acquired pathologies of the glottal larynx, that cause stridor at any time of their evolution.

Key words: inspiratory stridor, glottis, paralysis, membrane, laryngeal cleft, papillomatosis.

Resumo

A glote esse é o espaço que é limitado pelas cordas vocais, parte vocal da aritenóide e área interaritenóide. A este nível estão localizados os elementos que compõem a laringe um órgão fisiologicamente essencial. Qualquer condição que comprometa a glote terá repercussões na respiração, deglutição e fonação.

Nós descrevemos diferentes patologias da laringe glote, tanto congênitas e adquiridas, que apresentam stridor em algum momento de sua evolução.

Palavras-chave: estridor inspiratório, glote, paralisia, membrana, fissura laríngea, papilomatose.

Parálisis bilateral de las cuerdas vocales

Definición

La parálisis bilateral del nervio recurrente es la segunda causa en frecuencia de estridor en el recién nacido después de la laringomalacia. Representa aproximadamente el 15 al 20% de las malformaciones congénitas de la laringe. Puede estar asociada a patología del sistema nervioso central en el 40% de los casos (1-3).

⁽¹⁾ Médica Otorrinolaringóloga, Servicio de Otorrinolaringología Infantil, Hospital Italiano de Buenos Aires. Perón 4190. C.A.B.A. Buenos Aires, Argentina. 4959-0200.

⁽²⁾ Médico Otorrinolaringólogo, Centro OIR. Ramos Mejía. Buenos Aires, Argentina. 4658-2230.

⁽³⁾ Residente de Otorrinolaringología, Fundación Arauz. Buenos Aires, Argentina. 4953-5626.

⁽⁴⁾ Jefe del Servicio de Endoscopia Respiratoria, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Pichincha 1850. C. A. B. A., Buenos Aires, Argentina. 4308-4300.

Notificaciones a: Dra. Giselle Cuestas. E mail: giselle_cuestas@yahoo.com.ar

Fecha de aceptación: 22/07/2015

Consiste en la incapacidad de abducir las cuerdas vocales durante la inspiración, lo cual provoca una inversión de su movimiento, con la consiguiente obstrucción y generación de estridor. La causa puede ser neurológica (malformación de Arnold-Chiari, hidrocefalia, mielomeningocele), traumática (trauma al nacimiento) o idiopática (1,2).

Cuadro clínico

El estridor es inspiratorio, de timbre agudo, se percibe desde el nacimiento con la primera respiración y aumenta en intensidad a medida que el niño crece durante las primeras semanas de vida. No varía con los decúbitos, mejora durante el sueño y empeora con los esfuerzos. En algunos pacientes provoca cianosis con el llanto, obstrucción respiratoria, apneas y necesidad de intubación endotraqueal. En otros pacientes se manifiesta por la imposibilidad de extubación, con fracasos inmediatos a la extracción del tubo endotraqueal. El timbre de la voz es normal (1,2,4).

Diagnóstico

La clínica de la parálisis recurrencial bilateral congénita es característica y prácticamente determina el diagnóstico, que se confirma mediante una fibrolaringoscopia con el paciente despierto y anestesia local, o bajo anestesia general en respiración espontánea con instrumental rígido (Figura 1). Siempre debe realizarse un examen neurológico con tomografía computada o resonancia magnética para determinar la etiología.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la fijación de la articulación cricoaritenoides, la estenosis o la membrana glótica posterior (1-3).

Tratamiento

Si el paciente no se encuentra obstruido, presenta buen crecimiento ponderal, sin episodios de apneas, el cuadro se controla clínicamente. Si presenta obstrucción respiratoria, con mal progreso de peso, crisis de cianosis o apneas obstructivas, debe realizarse una traqueotomía hasta tanto se solucionen las causas que la produjeron o, en los casos idiopáticos, en general hasta los 2 a 4 años (1,2). Las parálisis idiopáticas se recuperan espontáneamente en el 46 al 64% de los casos durante el primer año de vida, y hasta en el 10% después de los 5 años (3).

La resección del tercio posterior de una o de ambas cuerdas vocales con láser de CO₂ o por microcirugía, la aritenoidopexia o la interposición de injerto de cartílago posterior, por vía endoscópica o abierta, son otras posibilidades terapéuticas para evitar la traqueotomía, pero pueden ocasionar una

disfonía permanente en un paciente que tal vez evolucione favorablemente en forma espontánea (1,2).

Puntos claves

- El estridor es inspiratorio, de tono agudo y permanente.
- Se debe evaluar siempre la presencia de malformación de sistema nervioso central.
- Durante la laringoscopia directa bajo anestesia general es fundamental palpar la articulación cricoaritenoides para corroborar su adecuada movilidad y confirmar que se trata de una parálisis del nervio recurrente.
- El tratamiento debe individualizarse. Se debe recordar que las parálisis pueden recuperarse espontáneamente y que la principal complicación de las cirugías es que empeoran la calidad de la voz.



Figura 1. Parálisis recurrencial bilateral. A. Abducción. B. Aducción.

Membrana laríngea

Definición

Las membranas laríngeas congénitas son raras. Constituyen el 5% de las anomalías congénitas de la laringe. La mayoría son glóticas, ocupan la porción anterior de la laringe y con frecuencia presentan extensión subglótica. Se originan por el fracaso de la recanalización de la luz laríngea durante la octava y décima semana de gestación (1,2,5,6).

Clasificación

Hay 4 grados de gravedad de membrana glótica de acuerdo a la clasificación de Cohen (5). Las membranas más largas son más gruesas que las cortas y presentan un componente cartilaginoso subglótico.

Tipo I: membrana anterior delgada que abarca hasta el 35% de la luz glótica.

Tipo II: membrana anterior moderadamente gruesa que abarca el 35-50% de la luz glótica.

Tipo III: membrana anterior gruesa que abarca el 50-75% de la luz glótica y se extiende a subglotis.

Tipo IV: membrana uniformemente gruesa que abarca el 75-90% de la luz glótica, no se individualizan las cuerdas vocales y tiene componente subglótico cartilaginosa (5,6).

Cuadro clínico

La presentación clínica depende de la extensión de la membrana, que determinará distintos grados de obstrucción de vía aérea y disfunción vocal, presentando síntomas desde el período de recién nacido en más del 80% de los casos. Los síntomas de inicio más frecuentes son el llanto disfónico y el estridor (bifásico o inspiratorio). Los síntomas de obstrucción de vía aérea se incrementan con la extensión de la membrana.

Los tipos 1 y 2 se presentan con disfonía leve a moderada desde el nacimiento sin dificultad respiratoria. En los tipos 3 y 4 la disfonía es pronunciada, en ocasiones la voz es áfona. En el tipo 3 la dificultad respiratoria es de grado variable y está en relación con el compromiso del cartílago cricoides. En el tipo 4, la obstrucción es grave, con necesidad de traqueotomía en los primeros días de vida (1,5).

Diagnóstico

El diagnóstico requiere una laringoscopia flexible seguida por una laringoscopia directa bajo anestesia general. Permite precisar la naturaleza y localización de la membrana y determinar el grado de extensión subglótica. La palpación permite evaluar el espesor y la presencia de componente cartilaginosa. La radiografía de perfil cervical en hiperextensión con técnica de partes blandas y la tomografía computada son de utilidad para determinar la extensión cráneo-caudal de la membrana (Figura 2) (5,6).

Se debe considerar la consulta y el consejo genético. Se puede asociar a anomalías cardiovasculares y cromosómicas, como la microdelección del cromosoma 22q11 (síndrome velo-cardio-facial, DiGeorge o Shprintzen). Por lo que se debe prestar especial atención para identificar pacientes con la triada membrana laríngea, microdelección del cromosoma 22q11 y anomalías cardiovasculares, en particular anillo vascular (1).

Tratamiento

El tratamiento depende de la extensión y espesor de la membrana y de la gravedad de los síntomas. Varía desde conducta expectante, en los casos leves, hasta cirugías complejas en los graves. Se han descrito diferentes técnicas quirúrgicas abiertas y endoscópicas. En general hay una fuerte tendencia a la recidiva parcial de la lesión.

El tratamiento de elección cuando no está presente una estenosis subglótica cartilaginosa es la

división endoscópica de la membrana (con láser o instrumental frío). La cirugía abierta está indicada si existe compromiso cartilaginosa.

El tiempo de reparación quirúrgica debe basarse en los síntomas respiratorios. Los casos más serios necesitan una traqueotomía en los primeros días de vida para asegurar la vía aérea. Si la membrana ocasiona síntomas leves, la reparación puede demorarse hasta la edad preescolar (1,5,6).

Puntos claves

- Debe pensarse en esta patología en todo recién nacido con llanto disfónico, acompañado o no de estridor inspiratorio o bifásico y dificultad respiratoria.
- Se debe considerar la presencia de membrana laríngea en niño con antecedente de disfonía congénita y crup recurrente que se presenta antes de los 6 meses de edad.



Figura 2. Membrana laríngea. A. Radiografía cervical de perfil. B. Endoscopia.

Hendidura laríngea

Definición

La hendidura laríngea (o cleft) es una patología muy rara. Representa el 0,5 al 1,5% de las malformaciones laríngeas congénitas. Consiste en la separación incompleta entre el esófago y la vía aérea desde el inicio de la laringe, resultado del fracaso de la fusión de la lámina cricoidea posterior y del desarrollo anormal del septum traqueo-esofágico. Existe una leve predominancia en el sexo masculino. La mayoría son casos esporádicos, hay pocas familias con casos múltiples (7-9).

Clasificación

Según la clasificación de Benjamin Inglis modificada por Monnier, existen 4 tipos según la extensión cráneo-caudal de la hendidura: (7)

Tipo I: hendidura interaritenoides.

Tipo II: hendidura parcial del cricoides.

Tipo IIIa: hendidura total del cricoides.
 Tipo IIIb: extensión a tráquea extratorácica.
 Tipo IVa: extensión a carina.
 Tipo IVb: extensión a bronquio fuente.

Cuadro clínico

Los síntomas dependen de la longitud de la hendidura. Puede ser asintomático en los casos leves, o incompatible con la vida cuando la hendidura se extiende en toda la longitud de la tráquea. La clínica se caracteriza por estridor, infecciones respiratorias recurrentes y crisis de cianosis, tos y asfixia durante la alimentación.

La mayoría de las hendiduras tipo 1 son asintomáticas y eventualmente presentan signos de aspiración intermitente o llanto débil debido al mal cierre de las cuerdas vocales. En los tipos 2 y 3, los síntomas comienzan desde el nacimiento, con episodios de tos, ahogo y cianosis debido a la aspiración de la saliva y de la leche. También son frecuentes la disfonía y el estridor, así como los episodios de neumonías recurrentes. El estridor inspiratorio se debe al colapso de la supraglotis y de una estructura redundante a nivel del defecto de cierre que se llama hamartoma. En algunas ocasiones esta mucosa interarritenoidea se hernia y ocluye parcialmente la hendidura, por lo que los síntomas de aspiración se pueden presentar de manera intermitente. La presencia de estridor espiratorio debe hacer sospechar la presencia de traqueomalacia. El tipo 4 se manifiesta con dificultad respiratoria aguda y síndrome aspirativo grave (1,7-9).

Diagnóstico

La fibrolaringoscopia con anestesia local permite descartar otras patologías y en algunas ocasiones visualizar la hendidura en el movimiento de abducción de las cuerdas vocales, pero es muy frecuente que debido a la mucosa interarritenoidea redundante, el diastema pase inadvertido. El diagnóstico se confirma mediante laringotraqueobroncoscopia rígida, que permite la visualización directa de la hendidura y determinar su extensión (Figura 3). Es de suma importancia palpar la comisura posterior con un objeto rígido durante la laringoscopia directa, en busca de la hendidura laríngea, ya que el prolapso de mucosa interarritenoidea dificulta la visualización de la hendidura trayendo aparejado un subdiagnóstico de las hendiduras de grado 1 y 2.

La radiografía de tórax puede mostrar infiltrados por neumonías aspirativas, y el esofagograma con contraste hidrosoluble revelar el pasaje de contraste a la vía aérea.

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 (1,7-9).

Tratamiento

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

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. 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. En casos de dificultad respiratoria se requiere intubación endotraqueal o traqueotomía bajo control endoscópico.

El tratamiento quirúrgico puede ser por vía endoscópica (tipos 1, 2 y 3) o por cirugía abierta (tipos 3 y 4, y fracasos de reparación endoscópica). Previa a la cirugía es importante estabilizar la vía aérea, prevenir infecciones pulmonares, disminuir la aspiración y controlar el reflujo gastroesofágico (8,9).

Puntos claves

- Es uno de los diagnósticos diferenciales en todo paciente con síndrome aspirativo.
- En un paciente con síndrome aspirativo que mejora espontáneamente y comienza con estridor sospechar hamartoma (prolapso de mucosa interarritenoidea).



Figura 3. A. Hendidura laríngea tipo III, donde se observa compromiso total del cricoides. B. Se visualiza la comunicación con el esófago proximal.

Papilomatosis respiratoria recurrente

Definición

La papilomatosis laríngea es el tumor laríngeo benigno más común en los niños. Es causada por el virus papiloma humano (VPH), principalmente los tipos 6 y 11 (10,11). Su prevalencia es de 1,45 a 2,93 cada 100.000 niños (12), y es la segunda causa más frecuente de disfonía infantil después de los nódulos de las cuerdas vocales. Su evolución es impredecible, con tendencia a la recurrencia y a la diseminación extra-laríngea (30%). La diseminación extralaríngea empeora el pronóstico. Existe, además, el riesgo de transformación maligna, principalmente con el VPH tipo 11 y 16.

El VPH se transmite verticalmente de la madre al hijo en el canal de parto (infección genital latente o condilomas acuminados). También la transmisión puede ser transplacentaria (1%). El riesgo es mayor en la madre joven primigesta, el parto vaginal y en el primer hijo (75% de los niños afectados) (1,10,11).

Cuadro clínico

En el 75% de los niños, los síntomas se inician antes de los 5 años. Si bien la infección se produce en el nacimiento o antes, la mayoría de los pacientes no presentan los síntomas inmediatamente. Como las cuerdas vocales suelen ser la localización inicial y predominante, el llanto débil o la disfonía son los síntomas de presentación más importantes. La disfonía se caracteriza por ser persistente y progresiva, sin períodos de voz normal.

A medida que los papilomas aumentan su tamaño comienzan a obstruir la vía aérea manifestándose con dificultad respiratoria progresiva y estridor inspiratorio de tonalidad grave, que con el avance de la enfermedad se hace bifásico. Otros síntomas son la tos crónica, infecciones respiratorias recurrentes, disfagia y retraso del crecimiento (10,11).

Diagnóstico

La laringoscopia flexible con anestesia local permite visualizar las típicas lesiones planas o vegetantes, muy vascularizadas, de características verrugosas blancosadas (semejantes a "frambuesas" o "racimos de uvas") (Figura 4). Es importante realizar una valoración endoscópica bajo anestesia general para determinar la extensión de la lesión (compromiso de vía aérea inferior y/o esófago). El VPH produce lesiones sobre todo a nivel de la transición de los epitelios (escamoso a ciliar): como el vestíbulo nasal, la unión de la mucosa oro-nasofaríngea,

la supraglotis, las cuerdas vocales y en regiones de metaplasia escamosa, como el ostoma traqueal.

El diagnóstico de certeza lo proporciona la biopsia, que permite el estudio histopatológico de la lesión y eventualmente la tipificación del VPH.

Se debe solicitar una tomografía computada de tórax para identificar compromiso pulmonar (3%), principalmente cuando se observa extensión traqueal (8%) y/o bronquial (3%) de los papilomas. A nivel del parénquima pulmonar se pueden visualizar lesiones nodulares periféricas que muestran cavitación central o niveles hidroaéreos que después confluyen produciendo necrosis, lo que trae aparejado neumonías recurrentes, bronquiectasias y pérdida de la función pulmonar con pronóstico ominoso (10,11).

Tratamiento

Actualmente no existe un tratamiento curativo. El objetivo del tratamiento es lograr una vía aérea segura, mejorar la calidad de la voz, disminuir la extensión de la enfermedad, e incrementar el intervalo de tiempo entre las cirugías.

Tratamiento quirúrgico: la microcirugía de laringe puede realizarse bajo visión endoscópica o microscópica. Se puede efectuar con microdebridador, láser de CO₂, láser de KTP o micropinzas. Se debe intentar evitar la traqueotomía porque incrementa el riesgo de diseminación a tráquea distal y bronquio, pero en ciertos casos severos puede ser necesaria debido a que se impone asegurar la vía aérea por la rápida obstrucción respiratoria.

Dentro de las complicaciones secundarias al tratamiento quirúrgico, se destacan las sinequias de la comisura anterior y de la posterior, que son causa adicional de disfonía y disnea, respectivamente. Estos procesos cicatrizales son frecuentes en aquellos pacientes con múltiples cirugías, y surgen del intento de extirpar la totalidad de las lesiones dando como resultado el daño de la mucosa normal.

Tratamiento médico adyuvante: no hay suficiente evidencia que avale la eficacia de los antivirales como terapia adyuvante de la papilomatosis recurrente. Las indicaciones de terapia adyuvante son: más de 4 procedimientos por año, menores de 2 años, necesidad de traqueotomía, diseminación distal, crecimiento rápido con obstrucción respiratoria y/o papilomas en comisura anterior o posterior.

El más utilizado es el Cidofovir (análogo nucleótido citosina). Se realizan 4 inyecciones intralesionales de 5 mg/ml, 2 a 4 ml, con 2 semanas de intervalo.



Figura 4. Papilomatosis laríngea. A. Papiloma en comisura anterior y tercio anterior y medio de ambas cuerdas vocales. B. Papiloma que ocluye completamente la glotis.

Cuando no hay respuesta al cidofovir, una alternativa es utilizar el bevacizumab (Avastin, anticuerpo monoclonal contra el factor de crecimiento endotelial vascular).

Es importante monitorizar todas estas drogas debido a la toxicidad y a las reacciones adversas que presentan.

El tratamiento del reflujo gastroesofágico en pacientes con papilomas laríngeos puede reducir las complicaciones del tejido blando (sinequias).

La mayor esperanza reside en la vacuna cuadrivalente contra los subtipos 6,11,16 y 18 del VPH. La vacunación tanto de las mujeres como de los varones antes de comenzar la vida sexual activa promete disminuir notablemente la incidencia de esta enfermedad. También, la vacuna induce anticuerpos que atravesarían la placenta y podría potencialmente proveer algún beneficio contra la infección por VPH. Además, hay trabajos que sugieren el valor terapéutico de la vacuna cuadrivalente (10,11).

Puntos claves

- Se debe sospechar en niños con disfonía progresiva y persistente.
- En ocasiones es prudente dejar algunas lesiones pequeñas sin extirpar en las comisuras anterior o posterior (recordar que el virus permanece en las células de la mucosa) para evitar la formación de sinequias de difícil resolución.
- Debido al riesgo de degeneración maligna, somos partidarios de realizar biopsia a todos los pacientes con papilomatosis para conocer la histología que presentan. Figura 4.

Bibliografía

1. Rodríguez H, Cuestas G, Roques M, Rodríguez D'Aquila JA. Estridores laríngeos. En: Sih T, Chinski A, Eavey R, Godinho R, editores. XII IAPO Manual of pediatric otorhinolaryngology. Editorial Gráfica Forma Certa, San Pablo, Brasil; 2014: 95-128.
2. Rodríguez H. Patología estructural de laringe y tráquea. En: Macri C, Teper A, editores. Enfermedades respiratorias pediátricas. Mc Graw Hill Interamericana Editores SA. México 2003: 351-60.
3. Monnier P. Bilateral vocal cord paralysis. En: Monnier P, editor. Pediatric airway surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children. Springer, Switzerland 2011:107-17.
4. Holinger L. Congenital laryngeal anomalies. En: Holinger L, Lusk R, Green C, editores. Pediatric laryngology and bronchoesophagology. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997: 137-64.
5. Monnier P. Laryngeal web and atresia. En: Monnier P, editor. Pediatric airway surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children. Springer, Switzerland 2011:125-31.
6. Rodríguez H, Cuestas G, Zanetta A. Disfonía del niño por membrana laríngea congénita. Arch Arg Pediatr 2013; 111:e82-5.
7. Monnier P. Laryngeal and tracheal clefts. En: Monnier P, editor. Pediatric airway surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children. Springer, Switzerland 2011: 147-56.
8. Rodríguez H, Cuestas G, Cocciglia A. Hendidura laríngea tipo III en un lactante. Acta Otorrinolaringol 2015; 66:178-9.
9. Cuestas G, Rodríguez H. Hendidura laríngea. En: Rodríguez H, editor. VII Manual de la asociación argentina de ORL y fonoaudiología pediátrica. Disfonías infantiles; 2014: 100-2.
10. Monnier P. Recurrent respiratory papillomatosis. En: Monnier P, editor. Pediatric airway surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children. Springer, Switzerland 2011: 220-7.
11. Rodríguez H, Cuestas G. Papilomatosis laríngea y voz. En: Rodríguez H, editor. VII Manual de la asociación argentina de ORL y fonoaudiología pediátrica. Disfonías infantiles; 2014: 104-6.
12. Marsico M, Mehta V, Chastek B, Liaw KL, Derkay C. Estimating the incidence and prevalence of juvenile onset recurrent respiratory papillomatosis in publicly and privately insured claims databases in the United States. Sex Transm Dis. 2014; 41:300-5.