Disfonía del niño por membrana laríngea congénita. Serie de casos

Dysphonia in children due to congenital laryngeal web. Case series

Dr. Hugo Rodríguez^a, Dra. Giselle Cuestas^a y Dr. Adrián Zanetta^a

RESUMEN

La disfonía es frecuente en el niño. La causa principal es el abuso o mal uso de la voz. Con menor frecuencia puede ser de origen congénito, neoplásico, infeccioso, neurológico o iatrogénico. La membrana laríngea es una anomalía congénita rara que resulta de la recanalización incompleta de la laringe primitiva. Debe pensarse en esta patología en todo recién nacido con llanto disfónico, acompañado o no de estridor y dificultad respiratoria. El diagnóstico se confirma mediante el examen endoscópico. La conducta terapéutica dependerá de la extensión y espesor de la membrana, y de la gravedad de los síntomas. Describimos nuestra experiencia con 8 pacientes que presentaban esta patología, y enfatizamos la necesidad de reconocer los trastornos de la voz y de evaluar la vía aérea en todo recién nacido, lactante o niño con disfonía persistente, a fin de establecer el diagnóstico preciso y el tratamiento adecuado.

Palabras clave: disfonía, membrana laríngea congénita, niños.

SUMMARY

Dysphonia is common in children. Its main cause is the abuse or misuse of the voice. Congenital, neoplastic, infectious, neurological or iatrogenic causes are less frequent.

The laryngeal web is a rare congenital anomaly resulting from an incomplete recanalization of the primitive larynx. This condition should be suspected in any newborn with dysphonic cry with or without stridor and respiratory distress. The diagnosis is confirmed by endoscopic examination. Therapy depends on the extent and thickness of the membrane and the severity of the symptoms.

We describe our experience with 8 patients suffering this condition, and we emphasize the need to recognize voice disorders and to evaluate the airway for accurate diagnosis and appropriate treatment in every newborn, infant or child with persistent dysphonia.

Keywords: dysphonia, congenital laryngeal web, children.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2013.e82>

INTRODUCCIÓN

La voz es el principal medio de comunicación y de relación entre las personas. Su alteración puede repercutir notablemente en la vida del niño. El tratamiento adecuado requiere un diagnóstico preciso, y es la evaluación laríngea la que permite diferenciar la disfonía funcional de la de origen orgánico, sea congénita o adquirida.

La membrana laríngea representa el 5% de las anomalías congénitas de la laringe.¹ La mayoría son glóticas, ocupan la porción anterior de la laringe y con frecuencia presentan extensión subglótica (el 52%, aproximadamente).^{2,3} Hay cuatro grados de gravedad de la membrana glótica de acuerdo con la clasificación de Cohen (*Figura 1*); en general, las más largas son más gruesas que las cortas y presentan un componente cartilaginoso subglótico.^{1,2}

La presentación clínica depende de la extensión de la membrana, lo que determina distintos grados de disfunción vocal y de obstrucción de la vía aérea, con síntomas que aparecen desde el período neonatal en más del 80% de los casos.⁴ La radiografía cervical y la tomografía computarizada son de utilidad para establecer la extensión craneocaudal de la membrana.¹ El diagnóstico requiere una laringoscopia flexible seguida de una laringoscopia directa bajo anestesia general.⁵ El tratamiento es quirúrgico y se cuenta con diferentes técnicas y vías de abordaje.⁶⁻¹⁰

CASOS CLÍNICOS

Presentamos los casos de 8 pacientes con membrana laríngea congénita atendidos por el Servicio de Endoscopia Respiratoria entre septiembre de 2006 y septiembre de 2010.

Todos los pacientes fueron valorados con radiografía cervical y endoscopia con anestesia local (con fibra óptica flexible) y con anestesia general (con instrumental rígido) para evaluar las características de la lesión: localización, espesor, y extensión glótica y subglótica.

Las características de los pacientes, incluidos la edad al diagnóstico, la forma de presentación, la extensión de la lesión (clasificación de Cohen),

a. Servicio de Endoscopia Respiratoria, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan."

Correspondencia:

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

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 30-1-2013

Aceptado: 19-2-2013

la edad en el momento de la cirugía, el tratamiento y las malformaciones asociadas, se resumen en la *Tabla 1*.

En un paciente se adoptó una conducta expectante para la corrección; los restantes fueron intervenidos quirúrgicamente; dos pacientes requirieron traqueotomía debido al grave compromiso respiratorio que presentaban. A los 8 y 20 meses, respectivamente, se realizó una laringotraqueofisura con resección del cartílago cricoides redundante y colocación de un tubo en T por un año, en uno de ellos con interposición anterior de injerto de ala tiroidea y, en otro, con división posterior del cricoides, junto con la división endoscópica de la membrana.

En el posoperatorio se indicó tratamiento antirreflujo, antibióticos y analgésicos.

Las complicaciones quirúrgicas incluyeron dificultad respiratoria grave (1 caso) y enfisema subcutáneo (1 caso); 4 pacientes (casos 2, 3, 5 y 7) requirieron limpieza quirúrgica (1 a 4 veces) por recurrencia de la membrana.

El tiempo medio de seguimiento fue de 2 años. Los dos pacientes traqueotomizados fueron decanulados; uno de ellos presenta dificultad respiratoria leve con los esfuerzos. Los restantes pacientes no presentan dificultad respiratoria. En 5 casos se logró una buena calidad de la voz. Tres pacientes permanecen con disfonía (casos 1, 5 y 8).

DISCUSIÓN

La disfonía como síntoma principal suele ser insuficientemente reconocida por los padres, por los mismos pacientes e, incluso, por los médicos.

En el niño es una señal de alarma menos importante que en el adulto, ya que el cáncer laríngeo es raro y, como el examen de la laringe puede ser dificultoso, con frecuencia se pospone el estudio sin hacer un diagnóstico preciso.¹¹

Si bien la mayoría de las disfonías infantiles se deben a la mala utilización de la voz, es importante evaluar la vía aérea para excluir una patología tumoral (como papilomatosis laríngea), parálisis de cuerda vocal, anomalías congénitas factibles de tratamiento quirúrgico (como quistes y membranas), entre otras causas.^{11,12}

Las membranas laríngeas congénitas son causadas por el fracaso de la recanalización de la luz laríngea durante la octava y la décima semana de gestación.¹

Se pueden asociar a anomalías cardiovasculares y cromosómicas, como la microdelección del cromosoma 22q11 (síndrome velocardiofacial, de DiGeorge o de Shprintzen),^{1,10,13} por lo que se debe prestar especial atención para identificar a los pacientes con la tríada membrana laríngea, microdelección del cromosoma 22q11 y anomalías cardiovasculares, en particular anillo vascular, presente en uno de nuestros pacientes.¹³

Los síntomas iniciales más frecuentes son el llanto disfónico y el estridor (bifásico o inspiratorio). En nuestros pacientes, la manifestación predominante y precoz fue la alteración de la voz; sin embargo, la consulta fue tardía por no considerarlo un síntoma relevante. La media de edad en el momento del diagnóstico fue de 1,4 años (rango de 11 días a 5,9 años). Los síntomas de obstrucción de la vía aérea se incrementaron con la extensión de la membrana.

FIGURA 1. Clasificación de Cohen

A. Tipo I. Membrana anterior delgada. Abarca hasta el 35% de la luz glótica (paciente 1). B. Tipo II. Membrana anterior moderadamente gruesa. Abarca 35 a 50% de la luz glótica (paciente 3). C. Tipo III. Membrana anterior gruesa. Abarca 50 a 75% de la luz glótica. Se puede extender a la subglotis (paciente 4). D. Tipo IV. Membrana uniformemente gruesa. Abarca 75 a 90% de la luz glótica. No se individualizan las cuerdas vocales. Componente subglótico cartilaginoso (paciente 8).

La radiografía de perfil del cuello fue de utilidad para el diagnóstico inicial de la extensión subglótica (*Figura 2*). La endoscopia flexible bajo anestesia tópica permitió evaluar la motilidad cordal y descartar una obstrucción extralaringea. El diagnóstico se confirmó en el quirófano mediante una endoscopia rígida bajo anestesia general, que permitió precisar la localización de la membrana y determinar el grado de extensión subglótica. La palpación permitió evaluar el espesor y la presencia de un componente cartilaginoso.^{1,2}

El tratamiento depende de la extensión y el espesor de la membrana, del grado de malformación congénita del cricoides y de la gravedad de los

síntomas.^{2,9} Varía desde una conducta expectante en los casos leves hasta cirugías complejas en los graves. Los objetivos principales del tratamiento son lograr una vía aérea permeable y una buena calidad de la voz. Se describieron diferentes técnicas quirúrgicas, abiertas y endoscópicas.⁶⁻¹⁰ Con independencia de la técnica utilizada, la principal preocupación es la recurrencia de la lesión.⁵

El tratamiento de elección, cuando no hay una estenosis subglótica cartilaginosa, es la división endoscópica de la membrana con láser o instrumental frío, con colgajo de mucosa o no.³ La cirugía a cielo abierto está indicada si existe compromiso cartilaginoso.^{1,14}

TABLA 1. *Pacientes con membrana laríngea congénita*

	Sexo	Síntomas	Edad al diagnóstico	Clasificación de Cohen	Edad en el momento de la cirugía	Tratamiento	Malformaciones asociadas
1.	F	Disfonía desde el nacimiento	2 m	Grado I (MG)	-	Conducta expectante	Síndrome de DiGeorge Arteria subclavia aberrante
2.	F	Disfonía desde el nacimiento, laringitis recurrentes y apneas	5 a 11 m	Grado II (MG)	5 a 11 m	MLD con instrumental frío	Anomalía cromosómica en estudio Tiroides lingual
3.	F	Disfonía desde el nacimiento	6 m	Grado II (MG)	1 a 3 m	MLD con láser de CO ₂	-
4.	M	Disfonía y estridor desde los 5 días de vida	3 m	Grado III (MG)	1 a 6 m	MLD con láser de CO ₂	-
5.	M	Disfonía desde el nacimiento y cianosis con el llanto	5 m	Grado III (MG + ES)	1 a 4 m	MLD con instrumental frío	Polidactilia
6.	M	Disfonía desde el nacimiento y disnea al esfuerzo	4 a	Grado III (MG + ES)	4 a 3 m	MLD con instrumental frío + LTF con TET	Incompetencia velofaríngea
7.	M	SDR grave, estridor, cianosis y disfonía desde el nacimiento	3 m	Grado III (MG + ES)	3 m	TRQ	-
8.	F	SDR grave, estridor, cianosis y disfonía desde el nacimiento	11 d	Grado IV (MG + ES)	11 d	TRQ	-

SDR: dificultad respiratoria; ES: estenosis subglótica; F: femenino; LTF: laringotraqueofisura; M: masculino; MG: membrana glótica; MLD: microcirugía laríngea; TRQ: traqueotomía; TET: tubo endotraqueal; m: meses; d: días; a: años.

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

En general hay una fuerte tendencia a la recidiva parcial de la lesión.^{8,15} La topicación con mitomicina C, el control endoscópico semanal y el tratamiento del reflujo gastroesofágico serían de utilidad para reducir la formación de fibrosis y de tejido de granulación.⁶

Principalmente en las membranas de tipo IV, que incluyen la deformidad del cartílago cricoides y la fusión de las cuerdas vocales, la decanulación es un objetivo razonable, pero es posible que la voz nunca sea completamente normal.²

Se debe considerar la presencia de una membrana laríngea en todo niño con antecedente de disfonía congénita, sin períodos de voz normal, con laringitis recurrente o sin ella, que se presenta antes de los 6 meses.

Recomendamos prestar atención a los cambios de la voz y no subestimar la disfonía en los niños. La voz impacta sobre la manera como el entorno percibe al niño (personalidad, rasgos de carácter),

en particular en el colegio.¹¹ La omisión de tratamiento puede dejar secuelas físicas o psíquicas.

En todo recién nacido, lactante o niño con disfonía debe realizarse un examen endoscópico para hacer un diagnóstico preciso y el tratamiento adecuado (terapia vocal o microcirugía laríngea). Si el paciente presenta, además, signos de dificultad respiratoria, el examen debe realizarse lo antes posible y con anestesia general.■

BIBLIOGRAFÍA

1. Monnier P. Laryngeal web and atresia. En: Monnier P. *Pediatric airway surgery*. Lausanne, Switzerland: Springer eds; 2011. Págs.125-31.
2. Holinger L. Congenital laryngeal anomalies. En: Holinger L, Lusk R, Green C. *Pediatric laryngology and bronchoesophagology*. Filadelfia: Lippincott-Raven Publishers; 1997. Págs.137-64.
3. Antón-Pacheco JL, Villafruela M, Martínez A, Cabezalí D. Congenital subglottic web: a rare cause of neonatal stridor. *J Pediatr Surg* 2009;44(1):e25-7.
4. Cohen SR. Congenital glottic webs in children. A retrospective review of 51 patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1985;121:2-16.
5. Nicollas R, Triglia JM. The anterior laryngeal webs. *Otolaryngol Clin North Am* 2008;4(5):877-88.
6. Unal M. The successful management of congenital laryngeal web with endoscopic lysis and topical mitomycin-C. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(2):231-5.
7. Amir M, Youssef T. Congenital glottic web: management and anatomical observation. *Clin Respir J* 2010;4(4):202-7.
8. Sztanó B, Torkos A, Rovó L. The combined endoscopic management of congenital laryngeal web. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010;74(2):212-5.
9. Milczuk HA, Smith JD, Everts EC. Congenital laryngeal webs: surgical management and clinical embryology. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;52(1):1-9.
10. Cheng AT, Beckenham EJ. Congenital anterior glottic webs with subglottic stenosis: surgery using perichondrial keels. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009;73(7):945-9.
11. Francois M. Trastornos de la voz y de la articulación en el niño. *Encycl Med Chir Otorhinolaryngol* 2004;20-752-A-10. Págs.1-10.
12. Connelly A, Clement WA, Kubba H. Management of dysphonia in children. *J Laryngol Otol* 2009;123(6):642-7.
13. McElhinney DB, Jacobs I, McDonald-McGinn DM, Zackai EH, Goldmuntz E. Chromosomal and cardiovascular anomalies associated with congenital laryngeal web. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;66(1):23-7.
14. Wyatt ME, Hartley BE. Laryngotracheal reconstruction in congenital laryngeal webs and atresias. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;132(2):232-8.
15. Clarós P, Clarós A, Clarós D. Malformaciones laringotraqueales congénitas. En: Suárez C. *Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*. Buenos Aires: Panamericana; 2008. Págs.2579-93.

FIGURA 2. **A y B.** Radiografía cervical de perfil donde se observa el compromiso subglótico (flecha)