

Dificultad respiratoria y estridor en un lactante de 1 mes por un quiste sacular laríngeo: no todo es laringomalacia

C.M. Alfaro Iznola¹, N.I. Rodríguez Lorenzo², M.Á. Zafra Anta¹, M.A. Villafruela Sanz², J.J. Álvarez López³, G. Tejero-Garcés Galve³

¹Servicio de Pediatría. Hospital Fuenlabrada. Fuenlabrada (Madrid). ²Servicio de ORL. Hospital 12 de Octubre. Madrid. ³Servicio de ORL. Hospital Fuenlabrada. Fuenlabrada (Madrid)

Resumen

Introducción: La causa de estridor congénito más frecuente es la laringomalacia, pero también puede originarse a partir de quistes en la vallécula, laringoceles y quistes saculares congénitos, hemangiomas y otras anomalías congénitas de la laringe.

Caso clínico: Niña lactante de 41 días de vida, llevada al servicio de urgencias del hospital por presentar un estridor inspiratorio progresivo, con un componente postural de empeoramiento significativo, apneas y dificultad para la alimentación. En la interconsulta urgente con ORL, se realiza una nasofibroscoopia, en la que se detecta una tumoración posiblemente quística en el repliegue aritenopiglotico izquierdo. Se deriva a la paciente al hospital de referencia, donde se confirma la lesión mediante una nueva nasofibro-laringoscopia más tomografía computarizada cervical preoperatoria. Se opera con incisión y marsupialización. El estudio anatomopatológico descartó la presencia de malignidad y confirmó la sospecha diagnóstica. La evolución postoperatoria fue buena.

Conclusión: El alto índice de sospecha en las anomalías congénitas de la laringe reviste una gran importancia para realizar un diagnóstico precoz y disminuir la morbimortalidad. El quiste sacular congénito es una lesión inusual, que hay que considerar en el diagnóstico diferencial en los casos de estridor y dificultad respiratoria progresiva en neonatos y lactantes.

Palabras clave

Quiste sacular, laringe, estridor inspiratorio, obstrucción de la vía respiratoria superior

Abstract

Title: Congenital laryngeal saccular cyst as aetiology of stridor and respiratory distress in an infant. Not everything is laryngomalacia

Introduction: Laryngomalacia is the most common congenital anomaly of the larynx and is also called congenital laryngeal stridor. A less common aetiology of stridor in newborns and infants are laryngocele, congenital laryngeal saccular cyst, hemangiomas, and others congenital anomalies of the larynx.

Case report: A 41-days old female presented with progressive stridor, history of postural component of significant worsening, apneas, and feeding difficulty. In the urgent consultation with ENT, flexible fiberoptic laryngoscopy showed a swelling of the left arytenopiglotic fold. The diagnosis was confirmed at tertiary referral hospital by a cervical CT scan and direct laryngoscopy. The surgical procedure consisted of an incision in the cyst and marsupialization. The histopathological study ruled out malignancy and confirmed the suspected diagnosis. She presented a good postoperative evolution.

Conclusion: The high index of suspicion in the congenital anomalies of the larynx is of great importance to make an early diagnosis and decrease morbidity and mortality. The saccular congenital cyst is an unusual lesion. Although rare, it should be included in the differential diagnosis of stridor and progressive obstruction of the airway in neonates and infants.

Keywords

Saccular cyst, larynx, inspiratory stridor, upper airway obstruction

Introducción

El estridor se origina por una obstrucción de las vías respiratorias grandes¹. Es un sonido monofónico, típicamente inspiratorio, pero también puede ser espiratorio o bifásico. Las causas del estridor pueden tener una localización extratorácica (supraglótica o glótica y subglótica) y también intratorácica (tráquea intratorácica y/o bronquios principales).

Las causas de estridor congénito glótico-subglótico pueden ser: laringomalacia (la más frecuente), quistes en la vallécula, laringoceles y quistes saculares congénitos, hemangiomas subglóticos o membranas laríngeas incompletas²⁻⁶.

El quiste sacular congénito es una lesión inusual (1,82/100.000 nacidos vivos) que se presenta clínicamente en el periodo neonatal o en la infancia temprana. Se desarrolla en la región supraglótica por la obstrucción de la abertura del sáculo del ventrículo laríngeo.

Describimos un caso de estridor congénito progresivo, que presentaba un componente postural de empeoramiento significativo, apneas y dificultad para la alimentación.

Caso clínico

Niña lactante de 41 días de vida, llevada a urgencias por presentar ruidos respiratorios «como pitidos» (estridor inspiratorio) progresivos en los últimos días. Además, presentaba apneas de hasta unos 10 segundos, sin asociar cianosis ni rubefacción facial, así como fatiga con las tomas. La familia refería que desde el nacimiento realizaba una respiración ruidosa, con ronquidos muy intensos durante el sueño, sin estridor inicialmente. Estaba afebril y no tenía afonía, tos ni rinorrea. No presentaba otros síntomas ni entorno infeccioso familiar.

No tenía antecedentes personales ni familiares de interés. El embarazo fue controlado y las serologías negativas. Se detectó una febrícula materna intraparto tratada con antibióticos. El parto se llevó a cabo a término con ventosa; el test de Apgar fue de 8-9, el peso al nacimiento de 3.330 g. El cribado neonatal resultó normal y la recién nacida recibió lactancia materna.

En la exploración física se registró en la lactante un peso de 4,54 kg y una SatO₂ ambiental del 100%. Tenía un buen estado general; se mostraba activa y reactiva, bien hidratada, nutrida y perfundida. Presentaba un estridor inspiratorio llamativo, asociado a una clara retracción intercostal y subcostal, coincidiendo con la inspiración. El cuello era normal en la inspección externa, así como la auscultación cardiopulmonar y el resto de exploración por aparatos.

Inicialmente, en el servicio de urgencias se decidió administrar nebulizaciones de adrenalina y dexametasona oral y mantener a la paciente en observación, con lo que permaneció con una mínima dificultad respiratoria, pero llamaban la atención los ronquidos que realizaba mientras dormía. El estridor inspiratorio empeoraba con el decúbito, con desaturación (mientras dormía, la saturación pulsioximétrica de O₂ descendía hasta el 81%), que se corregía tras la elevación de la cabecera de la cuna o en posición semisentada.

Se realizó una interconsulta urgente con el servicio de ORL, en el que se realizó una nasofibroscopia que informaba de una tumoración posiblemente quística en el repliegue aritenopiglótico (RAE) izquierdo, que disminuía la luz del vestíbulo laríngeo; aparentemente, el movimiento de la hemilaringe estaba conservado. En el resto de la exploración (coanas, *cavum*, orofaringe, cuerdas vocales normales) se observaba un seno piriforme derecho libre y un seno piriforme izquierdo reducido (figura 1).

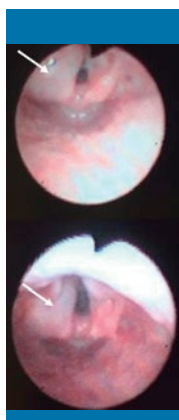


Figura 1. Nasofibroscopia: se aprecia un efecto de masa posiblemente quística en el repliegue aritenopiglótico izquierdo (flecha blanca). Imagen doble, en 2 tiempos

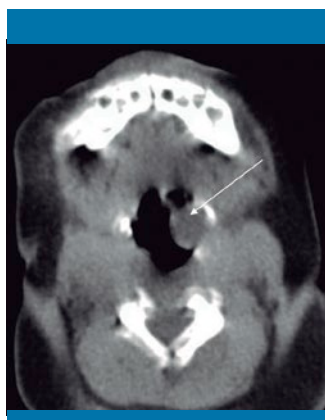


Figura 2. TC cervical: estructura de morfología sacular en el repliegue aritenopiglótico izquierdo, de 14,6 × 10,2 × 16,8 mm (en sus diámetros transverso, anteroposterior y craneocaudal, respectivamente), que protruye sobre la vía respiratoria y hacia el seno piriforme (véase flecha blanca)

Con el diagnóstico de tumoración en el RAE izquierdo y posible laringocele, se derivó a la paciente a su hospital de referencia para una valoración ORL, donde se confirmó mediante nasofibroscofia la presencia de una masa de aspecto quístico, de aproximadamente 1 cm, con superficie lisa y mucosa normal dependiente del RAE izquierdo, con afectación parcial de la vía respiratoria, aunque suficiente, y cuerdas vocales móviles simétricas. El resto de la exploración laríngea se hallaba dentro de la normalidad y el *cavum* estaba libre. En el hospital se realizó estudio de imagen preoperatorio con tomografía computarizada (TC) cervical, en la que se apreciaba una estructura de morfología sacular en el RAE izquierdo, de 14,6 x 10,2 x 16,8 mm (en sus diámetros transverso, anteroposterior y craneocaudal, respectivamente), que protruía sobre la vía respiratoria y hacia el seno piriforme. El espacio subglótico era normal. Dichos hallazgos eran compatibles con un quiste laríngeo congénito (quiste mucoso de retención). No había malformaciones asociadas (figura 2).

Se intervino a la paciente bajo anestesia general, con intubación orotraqueal y mediante laringoscopio operatorio Kleinsasser⁷. Se detectó una tumoración de aspecto quístico dependiente del RAE izquierdo. Se realizó una incisión mucosa subyacente con bisturí frío, con abertura de la cavidad y salida de contenido de aspecto mucoso. Se llevó a cabo una marsupialización con resección subtotal de las paredes del quiste, y mediante bisturí monopolar se cauterizaron los bordes cruentos, consiguiendo una hemostasia rigurosa. El estudio anatomopatológico descartó la malignidad del quiste y confirmó la sospecha diagnóstica.

La niña presentó una buena evolución postoperatoria, por lo que fue extubada con éxito la mañana siguiente a la intervención y dada de alta el día posterior. Permaneció en seguimiento en consultas ORL hasta los 3 meses postoperatorios, manteniéndose asintomática y sin evidencia de recidiva; únicamente se observó un mínimo prolapso del cartílago aritenoides izquierdo en la exploración. Actualmente prosigue controles habituales con su pediatra.

Discusión

Presentamos un caso de estridor cuya historia clínica orientaba a una causa distinta de la laringomalacia, por cuanto los síntomas eran progresivos y había cierta relación postural con el estridor, el ronquido y la dificultad respiratoria. La laringomalacia es, con mucho, la causa más frecuente de estridor en el periodo neonatal, en un paciente por lo demás sano.

Los laringoceles congénitos y los quistes saculares son dilataciones anormales del sáculo laríngeo y crecen en la región del ventrículo laríngeo. Estas anomalías pueden ser desde asintomáticas hasta causar una obstrucción de la vía respiratoria alta, especialmente en el periodo neonatal. Los síntomas pueden ser variables: ronquera, disfagia o dificultad en la deglución, malestar laríngeo... Pueden ser constantes (quistes saculares) o intermitentes según el contenido aéreo (laringoceles). La realización precoz de una nasofibroscofia permitió determinar la causa de la obstrucción. En cualquier caso, a la hora de plantear el tratamiento quirúrgico es fundamental excluir las causas asociadas o las alteraciones subglóticas, para lo cual es insuficiente la fibroscopia. Los laringoceles pueden ser internos (confinados en el interior de la laringe cartilaginosa) o extenderse hacia la membrana tirohioidea y presentarse como laringoceles combinados. Los quistes saculares están rellenos de líquido y cubiertos por membrana mucosa, y están aislados en el interior de la laringe. Pueden diagnosticarse mediante estudios de imagen (radiografía, ecografía o TC, resonancia magnética), y en la evaluación del estridor congénito se emplea la nasofibroscofia. La TC es la técnica preferida para evaluar la extensión completa de la lesión y su relación con el resto de la anatomía de la laringe⁸.

Entre las opciones de tratamiento es de elección la cirugía, mediante punción y marsupialización del quiste bajo control endoscópico. La marsupialización/ablación con láser CO₂ empleando ópticas de 0 y 30° es la técnica preferida por algunos autores dados sus buenos resultados, al favorecer una mejor exposición, sobre todo en lesiones laterales, y la muy baja tasa de complicaciones y recurrencias que conlleva. En todos los casos se debe intentar la remoción completa de las paredes para prevenir recidivas^{4,5,8}. Es prioritario asegurar la vía respiratoria mediante intubación, para lo cual se requiere en algunos casos la realización de una traqueotomía temporal. El abordaje externo quedará reservado para casos en que exista recidiva tras el tratamiento endoscópico, o en quistes complejos, pues aumenta el tiempo de anestesia a la vez que el riesgo de daño del nervio laríngeo superior.

Conclusión

El alto índice de sospecha en las anomalías congénitas de la laringe reviste una gran importancia para realizar un diagnóstico precoz y disminuir la morbimortalidad. El estridor neonatal que no parece una laringomalacia leve, esto es, que tiende a no mejorar con la edad, en semanas-meses, o que se hace progresivo, si dificulta la deglución y la nutrición normal (especialmente si determina el incremento de trabajo respiratorio, disnea, alteraciones en la oxigenación, apneas...), requiere una valoración y un tratamiento urgente-preferente por parte del especialista ORL. ■■■

Bibliografía

1. Quintero DR, Fakhoury K, Redding G, Hoppin AG. Assessment of stridor in children. UpToDate. 2017 [consultado en julio de 2018]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/assessment-of-stridor-in-children
2. Chu L, Gussack GS, Orr JB, Hood D. Neonatal laryngoceles. A cause for airway obstruction. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1994; 120: 454.
3. Civantos FJ, Holinger LD. Laryngoceles and saccular cysts in infants and children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1992; 118: 296.
4. Nouri-Merchaoui S, Yacoubi MT, Hmissa S, Kalamoun I, Mahdhaoui N, Seboui H. Congenital laryngeal cyst: an uncommon cause of stridor in neonates. Arch Pediatr. 2012; 19: 425-428.
5. Sniezek JC, Johnson RE, Ramírez SG, Hayes DK. Laryngoceles and saccular cysts. South Med J. 1996; 89: 427.
6. Isaac GC, Messner AH, Armsby C. Congenital anomalies of the larynx. UpToDate, 2017 [consultado en julio de 2018]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/congenital-anomalies-of-the-larynx/print
7. Ayuso MA, Martín N, Vendrell M, Blanch JL. Utilidad del laringoscopio de suspensión de Kleinsasser para facilitar la intubación orotraqueal en tumores supraglóticos de laringe. Rev Esp Anest Reanim. 2011; 58: 593-594.
8. Rodríguez H, Zanetta A, Cuestas G. Congenital saccular cyst of the larynx: a rare cause of stridor in neonates and infants. Acta Otorrinolaringol Esp. 2013; 64: 50-54.