

CONTRIBUCIÓN DE LA ENDOSCOPIA RÍGIDA EN EL
DIAGNÓSTICO DE LAS MALFORMACIONES
CONGÉNITAS LARINGOTRAQUEALES

ROSA MARIA BARREIRO DA CRUZ VENTURA ROQUE FARINHA

TESIS DOCTORAL

DOCTORANDO: ROSA MARIA BARREIRO DA CRUZ VENTURA ROQUE
FARINHA

DIRECTORA DE TESIS: PROF. ASUNCIÓN CUCHI

DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA Y ESPECIALIDADES QUIRÚRGICAS
FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD DE BARCELONA
BARCELONA, 2005



2. INTRODUCCIÓN



2.1. EMBRIOLOGÍA LARÍNGEA Y TRAQUEAL

2.1. EMBRIOLOGÍA LARÍNGEA Y TRAQUEAL

INTRODUCCIÓN HISTÓRICA

A pesar de que la historia de la Otorrinolaringología es tan antigua como la propia medicina, el estudio de la anatomía de la laringe y de la tráquea es un fenómeno mucho más reciente. Las primeras referencias a la laringe como una entidad propia remontan al 425 A.C. en la pieza escrita por Aristófanes “Los Caballeros”. Poco tiempo después Aristóteles describió la tráquea cartilaginosa rodeada por suaves anillos. Claudius Galenus, conocido por Galeno, contribuyó de una forma muy significativa para el conocimiento anatómico de las vías aéreas superiores. Entre otras revelaciones Galeno distinguió seis pares de músculos intralaríngeos y describió los cartílagos tiroides, cricoides y aritenoides. También describió la tráquea detalladamente reconociendo la pars membranosa (pared posterior membranosa de la tráquea) y su papel en la deglución. A su vez, describió los ventrículos laríngeos y las cuerdas vocales como fuente de voz.

En el siglo XVI los trabajos de Vesalius y Eustachius también contribuyeron de igual modo para un conocimiento más detallado de la anatomía de las vías aéreas superiores. Sin embargo, este trabajo solamente fue publicado después de 1700 cuando se descubrió en la librería del Vaticano¹.

Durante el siglo pasado se desarrollaron conceptos polémicos sobre el desarrollo de la laringe. En la última década, la revisión de teorías ya existentes ha sido posible gracias a reconstrucciones de modelos sólidos de primates y humanos. En contraste con teorías más antiguas, las más recientes observaciones del desarrollo laríngeo también explican la presentación de malformaciones².

Entre los trabajos que han marcado el estudio del origen del desarrollo embriológico de la laringe, probablemente el más influyente ha sido la contribución de Wilhelm His, reconocido por muchos como el fundador de la embriología humana en 1855 ¹. Este autor señala que el primordio respiratorio aparece como un divertículo de la porción cefálica de la faringe alrededor de la tercera semana de gestación. Describe también el tabique traqueoesofágico, que empieza como una gotera por detrás del primordio respiratorio y sube hasta el nivel de la cuarta bolsa faríngea, dividiendo el lumen del intestino primitivo en una área ventral, la futura tráquea, y una área dorsal, el futuro esófago.

En 1982, los autores Zaw-Tun y Burdi deponen el concepto del septo traqueoesofágico y demuestran que la separación entre la tráquea y el esófago no es el resultado de un proceso ascendente, sino del crecimiento descendente del primordio respiratorio ^{3,2}.

Debido a la existencia de estas diferentes teorías del desarrollo, la hendidura sagital, localizada en el pavimento faríngeo, fue también interpretada por varios autores representando diferentes estructuras anatómicas; Frazer cree que representa la apertura para la región infraglótica ⁴; Kallius, la apertura para la región glótica ⁵; y Zaw-Tun y Burdi, la apertura para la laringe supraglótica ^{3,2}.

Tampoco existe consenso sobre la lámina epitelial; mientras Kallius afirma que la obliteración de la faringe durante el desarrollo normal (lámina epitelial) ocurre al nivel del pavimento faríngeo dando origen a los esbozos aritenoides ⁵, Frazer cree que ocurre debajo del pavimento faríngeo dando origen a la infraglotis ⁴. Por otro lado, Walander demuestra que ocurre precisamente al nivel del pavimento faríngeo dando origen a la región glótica ⁶.

ESTADIFICACIÓN

Es primordial para el estudio del desarrollo humano la capacidad de relacionar un hecho histológico, anatómico o clínico con un punto específico de la progresión normal de eventos desde la concepción hasta la maduración. En el caso del desarrollo embriológico, el encadenamiento de éstos no se puede basar en la edad, peso o extensión longitudinal, porque cada una de estas medidas se puede encontrar, o adelantada o atrasada del estadio de desarrollo de un embrión en particular. De esta forma, la edad precisa de un embrión es raramente conocida, y el tamaño se ve afectado por los métodos de fijación. Por todo esto, la referencia a los estadios de la sexta semana o de los dieciocho milímetros, fue abandonada a favor del sistema de Carnegie ^{7,1}.

La colección de embriones de Carnegie fue iniciada por Mall en 1887 en la *Universidad de Johns Hopkins*. Mall fue el primero que describió el desarrollo humano por estadios. En 1942 Streeter definió el sistema de Carnegie en veintitrés estadios. Este sistema es mucho más preciso en términos de estado de desarrollo que otros métodos porque se basa en criterios morfológicos internos y externos. Cada estadio sucesivo tiene una característica propia que no existía en estadios anteriores (sómicos, ojos, esbozos de los miembros). El periodo embriológico definido por el sistema de Carnegie incluye las primeras ocho semanas post-ovulatorias y se caracteriza por un crecimiento intenso ⁸. El sistema de Carnegie no se aplica a las restantes semanas del periodo fetal ni al periodo post-natal. Las dificultades iniciales en obtener embriones que representasen el desarrollo normal, se verificaron también para el periodo fetal. La mayor parte de los datos del desarrollo laríngeo fetal se han obtenido a partir de una variedad de pequeñas colecciones privadas e institucionales ^{7,1}.

El propio nacimiento, se está transformando en un criterio de maduración de término cada vez menos útil, porque el avance de la tecnología permite la supervivencia de prematuros de cada vez más bajo peso. Sin embargo, después de una gestación normal de cuarenta semanas, la laringe humana tiene apenas un tercio del tamaño de la del adulto. La mayoría del

restante crecimiento de la laringe ocurre en los primeros dieciocho meses de vida, sin incluir la fase de la pubertad en los varones ⁹. A pesar de que una estadificación precisa del desarrollo de la fase embrionaria es de extrema importancia, es mucho mejor considerar todo el desarrollo como un proceso continuo, incluyendo el periodo embrionario, fetal y el componente post-natal ¹.

MECANISMOS DE DESARROLLO

El crecimiento y desarrollo humanos, incluyendo el periodo embriológico, periodo fetal, infancia, estado adulto y por último la muerte, siguen presentando preguntas sin respuestas. Avances en la genética molecular y en la fisiología celular han dado luz a procesos que posibilitan observar el desarrollo de una forma cada vez más detallada. Sin embargo, mientras se sospecha que existen diferencias clave en los mecanismos de desarrollo de los varios periodos de crecimiento ¹, muchas de las fuerzas inductoras de la diferenciación y de la organogénesis continúan siendo un misterio.

El desarrollo humano está dividido en periodo embrionario (primeras 8 semanas de gestación) y periodo fetal (restantes 32 semanas de gestación) ¹⁰.

El periodo embrionario se caracteriza por la altamente sofisticada interacción celular que produce la migración dinámica con formación de los órganos. La organogénesis o la formación de los órganos, depende de la interacción de fuerzas de remodelación especializadas entre las capas de mesodermis y epidermis que se forman en las primeras semanas. El estudio de estas interacciones mesodermis-epidermis demostraron cuan esenciales son para el crecimiento epitelial activo, para la reorganización celular, la cavitación y la modelación del órgano, responsables de la morfogénesis de la epidermis en el primordium de cada órgano, incluyendo la laringe. El apareamiento de la crista laringotraqueal, por ejemplo, se debe a fuerzas inductoras en el intestino primitivo, posiblemente relacionadas con el aumento de los niveles de glicógeno, fosfatasa alcalina y ribonucleoproteína ¹¹.

Efectos teratogénicos y verdaderas anomalías del desarrollo son el resultado directo de alteraciones en la progresión normal de la organogénesis¹². El primordio de un órgano tiene la mayor capacidad de diferenciación, volviéndose altamente sensible a agentes nocivos o a la agresión¹³. El estadio de desarrollo embriológico atingido y la duración de agresión determinan la extensión de los daños. Durante la fase de desarrollo primordial de la laringe y de la tráquea, factores teratogénicos pueden inhibir la proliferación celular, la reorganización, la cavitación y la remodelación, resultando membranas, atresias o estenosis¹.

Después del periodo embrionario, el periodo fetal representa las restantes 32 semanas de gestación normal humana. Durante este periodo, los órganos formados en el periodo embrionario sufren otras alteraciones más allá del simple aumento de tamaño; se establece la actividad fisiológica y los componentes individuales se integran en sistemas funcionales de órganos. Las extremidades se desarrollan en secuencia, de la región proximal a la distal, desde los esbozos de los miembros hasta las manos, y finalmente los rayos digitales. El desarrollo laríngeo precede al desarrollo del restante divertículo respiratorio, que sigue en secuencia al rostro caudal. A pesar del importante papel de la laringe en la función de un sistema respiratorio maduro, se ha demostrado que el crecimiento laríngeo funcional está relacionado con la succión del dedo y con la deglución, que se desarrolla con el crecimiento del miembro y la aproximación del dedo⁸. Es esta integración funcional, en oposición a la formación estructural, que distingue el periodo fetal del periodo embriológico.

La combinación del crecimiento morfológico y funcional continúa a lo largo del periodo post-natal y la infancia. Como se verá más adelante, en el caso de la laringe la maduración del sistema respiratorio y alimentar provoca una alteración dramática de la posición vertical de la laringe relativamente a otras estructuras¹.

DESARROLLO EMBRIOLÓGICO

El desarrollo humano está dividido en periodo embrionario (primeras 8 semanas de gestación) y periodo fetal (restantes 32 semanas de gestación) ¹⁰. De acuerdo con la estadificación de Carnegie, el periodo embrionario posee 23 estadios de desarrollo, cada uno de los cuales con una característica particular no observada en el estadio previo.

Durante la primera semana de existencia, el embrión humano se transforma de una simple célula suelta, el cigoto, a una mórula de células conocida como blastocisto. De acuerdo con el sistema de Carnegie, el embrión ha pasado por cinco de los veintitrés estadios del periodo embrionario cuando llega a la forma de blastocisto implantado. En la segunda semana, el embrión en estadio 6, se describe como un disco de dos capas de células. El disco embrionario adquiere simetría bilateral, con extremidades cefálica y caudal, así como superficie ventral y dorsal. Entre los estadios 7 y 9 el disco embrionario se vuelve convexo dorsalmente en las extremidades caudal y cefálica, y surge la gotera neural en el plano medio. En el estadio 8, aproximadamente 18 días post la fertilización, el embrión tiene entre 1 a 1,5mm de extensión longitudinal y ocurre una expansión de la extremidad cefálica en el plano neural que corresponde al desarrollo de la porción cerebral. El estadio 9 se caracteriza por el apareamiento de uno a tres pares de sómitos y un receso del saco vitelino que originará el intestino primitivo ⁸.

Las primeras señales de desarrollo respiratorio aparecen en el estadio 10 o aproximadamente 22 días post la fertilización. En el estadio 11, se observan señales del desarrollo laríngeo por primera vez. En esta sección, el desarrollo laríngeo durante el periodo embrionario será dividido en ocho fases, estando cada una de ellas correlacionada con el estadio de Carnegie correspondiente. A pesar de que el desarrollo es un proceso continuo, el estudio de estas 8 fases facilita la comprensión de los importantes acontecimientos del desarrollo. Varios estadios críticos ocurren durante el

desarrollo del vestíbulo laríngeo, e interrupciones del desarrollo en estos estadios pueden originar anomalías congénitas.

Fase I corresponde al estadio 11 de Carnegie: aparecimiento de un espesamiento epitelial a lo largo de la porción ventral del intestino primitivo que corresponde al primordio respiratorio (primera señal del sistema respiratorio observada). El primordio respiratorio se separa del primordio hepático por el *septum transversum*, una estructura que eventualmente se desarrolla en el tendón central del diafragma. En este estadio inicial el intestino primitivo tiene un lumen patente ².

Fase II corresponde al estadio 12 de Carnegie: el divertículo respiratorio, que es una extensión ventral del lumen del intestino primitivo, se expande hasta al primordio respiratorio. El local de origen del divertículo respiratorio se denomina pavimento faríngeo primitivo; el pavimento faríngeo primitivo se desarrolla en la región glótica de la laringe del adulto. La región cefálica del divertículo respiratorio da origen a la región subglótica de la laringe del adulto. El pavimento faríngeo primitivo está separado del pavimento faríngeo (al nivel de la cuarta bolsa faríngea) por un segmento del intestino primitivo, originalmente clasificado por Zaw-Tun y Burdi como laringofaringe primitiva; ésta probablemente da origen a la laringe supraglótica. El divertículo respiratorio da origen a dos proyecciones bilaterales denominadas gajos broncopulmonares, que probablemente se desarrollan en el tracto respiratorio inferior. Si se quitase la pared dorsal del intestino primitivo se observaría el pavimento faríngeo; la hendidura vertical que aparecería a la vista representaría la apertura en la laringofaringe primitiva.

Alteraciones dinámicas ocurren en éste y en los estadios subsecuentes a la región del intestino primitivo. Por ejemplo el corazón y el primordio hepático proliferan rápidamente en oposición al *septum transversum*. Estas diferentes fuerzas ejercidas en la región adyacente al intestino primitivo llevan a un gran crecimiento de éste, que puede ser medido con la distancia entre el primordio respiratorio y el primordio hepático.

Fase III corresponde al estadio 13 e 14 de Carnegie: mientras la región del intestino primitivo y el divertículo migran en el sentido cefálico, los gajos broncopulmonares se dirigen caudalmente y ventralmente. Como resultado del desarrollo de los dos bronquios principales, la carina se desarrolla, la infraglotis se origina de la porción cefálica del divertículo respiratorio con la forma característica de un triángulo invertido cuando seccionado en un plano sagital, y de un triángulo cuando seccionado en un plano coronal (análogo al conus elasticus en la laringe adulta), y la distancia entre la carina y el divertículo respiratorio aumenta dando origen a la tráquea.

Durante este estadio ocurre un aumento de la extensión longitudinal de la tráquea y del esófago. Anatómicamente el esófago está próximo a la carina. Un compromiso vascular en el desarrollo del esófago puede causar atresia esofágica o fístulas traqueoesofágicas. A su vez, un compromiso vascular en esta fase puede causar agenesia traqueal o estenosis traqueal con anillos traqueales completos. Estas anomalías están asociadas a un desarrollo laríngeo y pulmonar relativamente normal, porque la agresión está limitada a la región de desarrollo de la tráquea.

Fase IV corresponde al estadio 15 de Carnegie: la laringofaringe primitiva corresponde al segmento del intestino primitivo que se extiende de la cuarta bolsa faríngea hasta la infraglotis inferior. La porción ventral de esta región del intestino primitivo se queda comprimida bilateralmente por el desarrollo del mesodermo de los cartílagos laríngeos, de los músculos y de los arcos branquiales arteriales. Eventualmente, ocurre obliteración del lumen ventral de la laringofaringe primitiva dando origen a la lámina epitelial. Elevaciones bilaterales del pavimento faríngeo medio dan origen a los esbozos aritenoides. Esto ocurre al mismo nivel anatómico de la cuarta bolsa faríngea. En este estadio, la forma característica de la infraglote es observada en los dos planos: sagital y coronal. Mientras la infraglote queda separada de la carina con la formación de la tráquea. Una pequeña elevación, que se desarrolla de la porción más posterior de la eminencia hipobranquial corresponde al esbozo epiglótico. Si se quitase la pared dorsal del intestino primitivo, la entrada para la

laringofaringe primitiva tendría ahora una forma de T, entre los dos esbozos aritenoides y el esbozo epiglótico central.

Fase V corresponde al estadio 16 de Carnegie: la lámina epitelial continúa a obliterar la faringolaringe primitiva de la región ventral en dirección a la región dorsal. La obliteración de la faringolaringe es completa, excepto en una estrecha comunicación entre la hipofaringe y la infraglotis denominada ducto faringoglótico. Además empieza a desarrollarse entre los esbozos de las dos aritenoides y la epiglotis, una depresión denominada *cecum* laríngeo. El *cecum* laríngeo desciende a lo largo de la porción ventral de la lámina epitelial. En una perspectiva dorsal, la entrada en forma de T para la laringofaringe primitiva queda mejor definida.

Fase VI corresponde al estadio 16 y 17 de Carnegie: el *cecum* laríngeo que tiene un lumen triangular y que se va extendiendo a lo largo de la porción ventral de los esbozos aritenoides, continúa su descenso caudal hasta que alcanza el nivel de la región glótica.

Fase VII corresponde a los estadios 19 a 23 de Carnegie: la lámina epitelial empieza a recanalizarse desde la región dorsocefálica hasta la región ventrocaudal. En este proceso, se establece la comunicación entre el *cecum* laríngeo, región ventral, y el ducto faringoglótico, región dorsal. La última porción de la laringofaringe primitiva a canalizar es al nivel glótico. La recanalización incompleta de la lámina epitelial puede dar origen a un espectro completo de malformaciones, desde membranas supraglóticas y glóticas hasta atresias. El fallo completo de la recanalización de la lámina epitelial provoca una atresia de tipo 1 resultando en una estenosis supraglótica. La no recanalización de la lámina epitelial al nivel glótico produce una membrana glótica. La recanalización incompleta de la lámina epitelial provoca una atresia de tipo 2. En las atresias de tipo 1 y 2 es común existir una estenosis subglótica asociada porque la agresión precoz impide la completa expansión y desarrollo de la región infraglótica. En este momento aún no hay señales del ventrículo laríngeo que es una de las últimas estructuras en desarrollarse.

Fase VIII corresponde al periodo fetal. El sistema de Carnegie termina en el final del periodo embrionario y no se aplica al periodo fetal. No existe ningún sistema standard equivalente al de Carnegie de la fase embrionaria para el periodo fetal. Durante este periodo ocurre un crecimiento lateral del *cecum* laríngeo, dando origen a los ventrículos laríngeos. Con la completa recanalización de la lámina epitelial se establece comunicación completa entre la supraglotis y la infraglotis. Otras pequeñas modificaciones surgen también en este periodo, como es el caso de la transformación del epitelio columnar de la tráquea en epitelio pseudoestratificado ciliado, con los cílios apareciendo cerca de la décima semana. Entre el segundo y el tercer mes, la faringe es relativamente más espaciosa y el lumen laríngeo continúa en el lumen de la tráquea permaneciendo en hendidura al nivel de los aritenoides. La epiglotis sufre una condricificación tal como el hioides y los cartílagos aritenoides. La lámina tiroides se funde en la porción caudal y permanece con una incisura mediana en la región cefálica. Las apófisis inferiores de la tiroides se articulan con el cartílago cricoides en desarrollo, y los cartílagos aritenoides se articulan en la región dorsal con el cartílago cricoides. Después del tercer mes los ventrículos laríngeos ya se encuentran completamente definidos. Los componentes esqueléticos de la laringe inicialmente organizados de forma compacta empiezan a sufrir espaciamiento craneocaudal, de forma que el contacto existente entre el cartílago tiroides y el hioide deja de existir. Los procesos vocales de los aritenoides se encuentran completamente definidos cerca del quinto mes. En este momento, ya es posible identificar los músculos interaritenoides y tiroaritenoides, así como el cricotiroides y el cricoaritenoides lateral. El lumen laríngeo se extiende rápidamente con el ventrículo laríngeo limitado por los repliegues superiores e inferiores de los músculos tiroaritenoides en desarrollo. El epitelio laríngeo asume gradualmente de dos a cuatro capas de células cúbicas o cilíndricas ciliadas, pero una clara estratificación sólo es evidente después del parto ².

La musculatura extrínseca de la laringe se origina a partir de una cresta epicardial como parte de la masa muscular primitiva del infrahioideo sufriendo posterior diferenciación.

La laringe crece rápidamente a un ritmo mayor que el de la tráquea, duplicando el diámetro de la glotis del quinto al noveno mes. Casi al final del periodo fetal, la laringe tiene la forma característica de un embudo que se abre en ángulo discreto en la tráquea. Al final del periodo embrionario la laringe está situada inmediatamente delante de la base del occipital, mientras que al final del noveno mes, el cartílago cricoides está alineado con el borde inferior del cuerpo de la cuarta vértebra cervical ¹.

La figura anexada al final del capítulo resume las ocho fases del desarrollo laríngeo. Fístulas traqueoesofágicas, atresias esofágicas y agenesias traqueales son algunas malformaciones que resultan de agresiones precoces durante la embriogénesis con alargamiento rápido del intestino primitivo. Compromisos vasculares de estas estructuras pueden desempeñar un papel importante en la patogénesis de estas anomalías. Recanalizaciones incompletas de la lámina epitelial producen una variedad de anomalías glóticas y supraglóticas. La infraglotis observada precozmente durante el desarrollo tiene la forma característica del *conus elasticus* del adulto y en ningún punto del desarrollo su lumen se encuentra obliterado. Si ocurriese una estenosis congénita subglótica existiría una estenosis concomitante supraglótica, caso de las atresias laríngeas tipo 1 y 2 ¹. El movimiento de la reabsorción/necrobiosis ocurre, como ya fue referido, desde el dorso hasta la región ventral y desde la región cefálica hasta la región caudal, encontrándose con el vestíbulo al nivel de los ligamentos vocales. Este hecho podrá explicar la razón por la que las membranas posteriores son extremadamente raras y las anteriores las más frecuentes.

Todo el conocimiento sobre el desarrollo normal embrionario es de extrema importancia, no solamente para esclarecer anomalías congénitas, su forma y momento de instalación, sino también para prevenirlas. Todavía hay mucho que aprender.

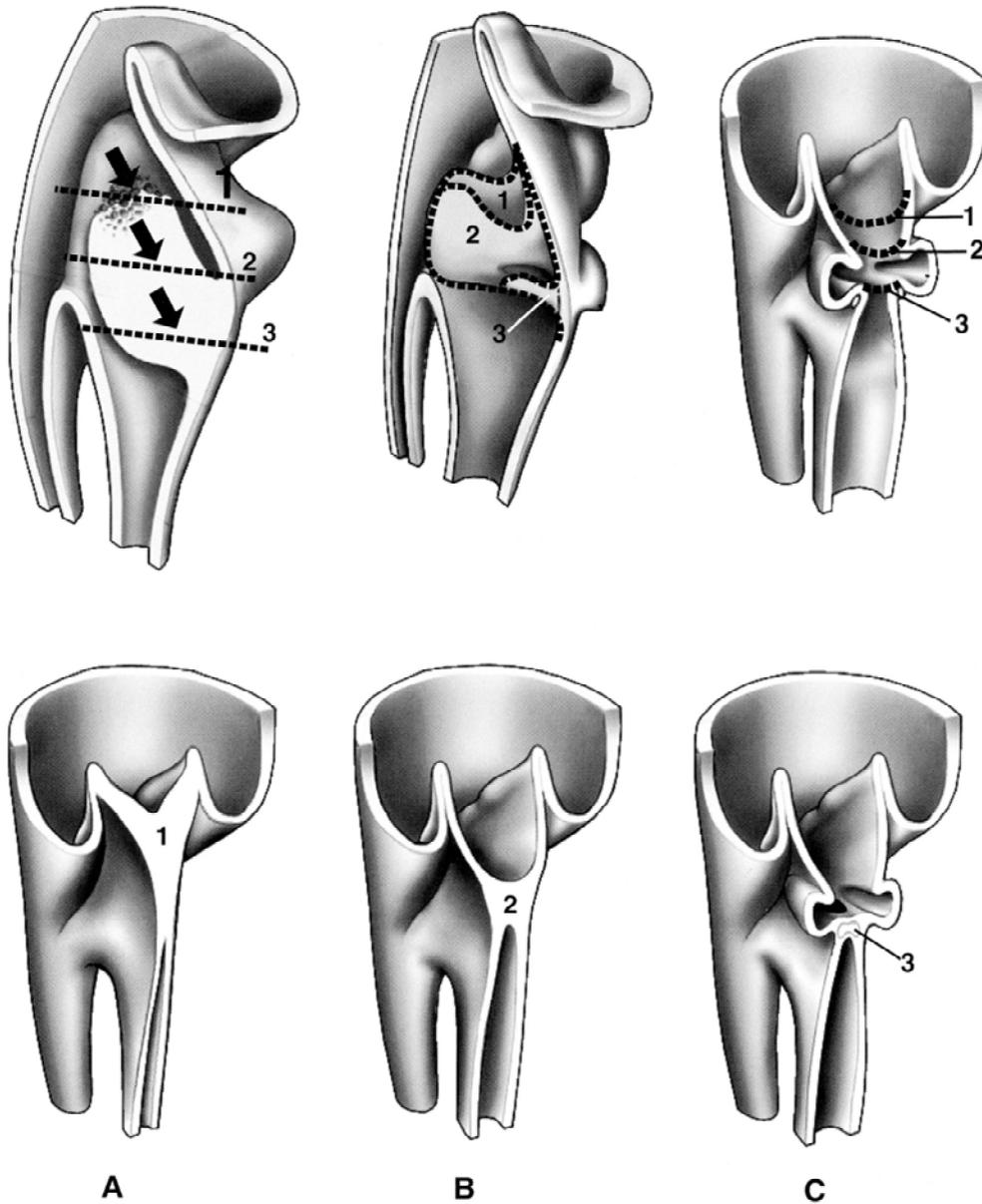


Figura 1 – Fase VII del desarrollo laríngeo.

A – Atresia Tipo 1 resulta en una estenosis supraglótica completa

B – Atresia Tipo 2 resulta en una estenosis supraglótica

C – Atresia Tipo 3 resulta en una membrana glótica.

(Pediatric Laryngology & Bronchoesophagology. 1997 – Holinger LD, Lusk RP, Green CG).

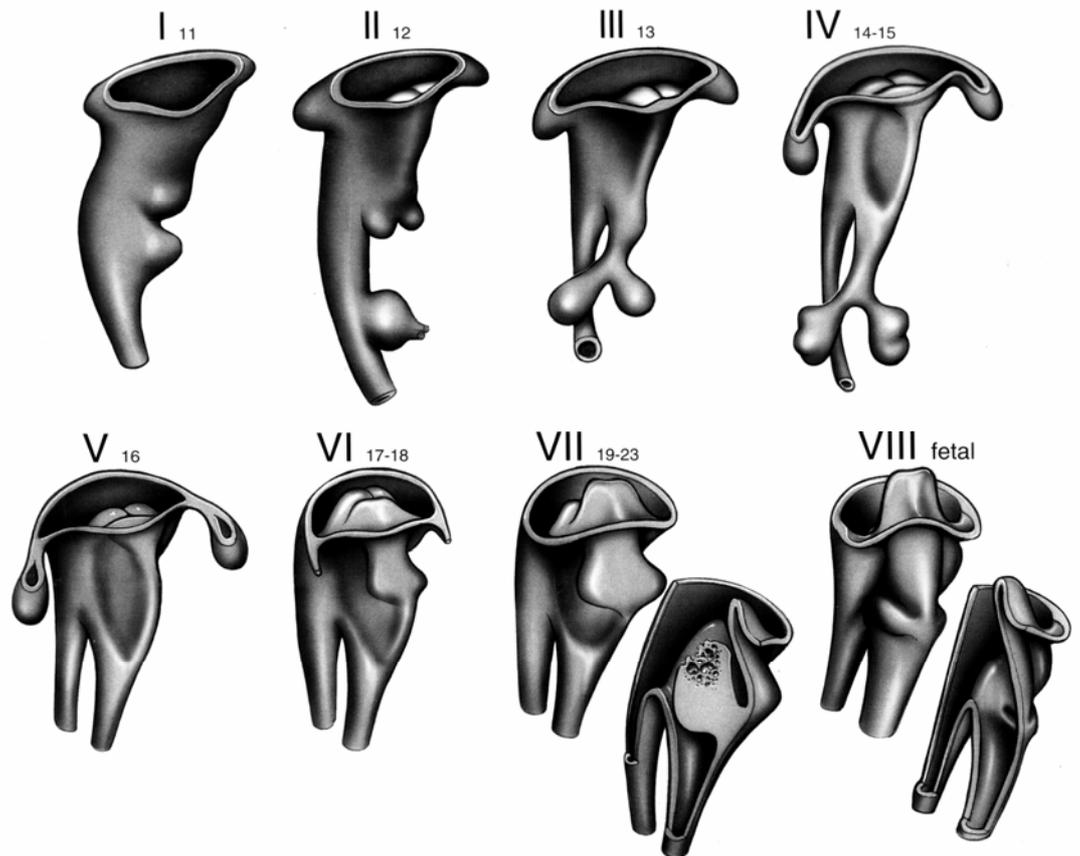
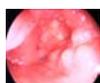


Figura 2 – Resumen de las 8 fases del desarrollo laríngeo.
(Pediatric Laryngology & Bronchoesophagology. 1997 – Holinger LD,
Lusk RP, Green CG).



2.2. ANATOMO-FISIOLOGÍA LARÍNGEA Y TRAQUEAL DEL NIÑO

2.2. ANATOMO-FISIOLOGÍA LARÍNGEA Y TRAQUEAL DEL NIÑO

LARINGE

La laringe es un segmento del aparato respiratorio responsable por las funciones de esfínter y de protección de las vías aéreas inferiores, respiratoria y fonatoria. Se sitúa entre la faringe y la tráquea ¹⁴.

El esqueleto laríngeo está constituido por cartílagos hialinos articulados por articulaciones sinoviales sostenidas por músculos y ligamentos ¹⁴.

Al nacimiento, la laringe infantil tiene aproximadamente un tercio del tamaño de la laringe del adulto ¹⁵, y mide cerca de 7mm y 4mm en los planos sagital y coronal, respectivamente ^{16,1}. A su vez, muchas estructuras son relativamente mayores que en el adulto, como por ejemplo los procesos vocales de los cartílagos aritenoides, los cartílagos cuneiformes, los aritenoides y el tejido que comprende la laringe supraglótica posterior ¹⁵. La subglotis es el espacio más estrecho de la laringe en el niño y mide cerca de 4,5mm al nacimiento. Con el crecimiento, el cartílago cricoides pierde el exceso de masa de la infancia y los aritenoides también disminuyen su tamaño provocando en el alargamiento de las cuerdas vocales ¹.

La laringe del niño está localizada en una posición más alta que la del adulto. El cartílago cricoides está colocado aproximadamente al nivel de la 4ª vértebra cervical. Con el crecimiento del niño, el cartílago cricoides baja hasta el nivel de la 6ª vértebra cervical hasta alcanzar la 7ª vértebra cervical cuando sea adulto ¹⁵.

Con esta localización más superior, la epiglotis queda por detrás y por encima de la úvula, facilitando el paso del aire de la nariz para la laringe. Los alimentos son dirigidos lateralmente en dirección a los senos piriformes. De esta forma, en los niños pequeños, la alimentación y respiración pueden ocurrir

al mismo tiempo sin interrupción ¹⁴. Los repliegues ariepiglóticos son más altos y evitan la entrada de líquidos de los senos piriformes hacia la laringe ^{14,1}. El niño pierde la habilidad de juntar la laringe con el paladar blando en torno a los 12-18 meses de edad, momento en el que la lengua empieza a bajar en dirección a la faringe y la laringe asume una posición más inferior ^{17,18,1}.

En el niño hay un ángulo más agudo entre la glotis y la epiglotis. La laringe se inclina hacia abajo y adelante, permitiendo que la epiglotis se incline hacia la laringe más rápidamente ¹⁹.

La epiglotis se proyecta verticalmente en el adulto, mientras que en el niño es inclinada más posteriormente y proporcionalmente más tubular o en forma de omega ¹. Tiene una consistencia menos rígida y, ya que es más flexible y tiene una base relativamente inestable, promueve un soporte menos funcional. Este factor, asociado a un esqueleto cartilaginoso laríngeo menos rígido, aumenta el colapso del cartílago durante la respiración ¹⁹.

El cartílago cricoides, que tiene una forma de anillo completo, presenta un dibujo tipo “V” en su mitad superior en contraste con la porción inferior que tiene una forma circular. Esto proporciona una forma elíptica al lumen subglótico, que es más evidente en el niño que en el adulto ¹⁵. Debido al hecho de que la lámina posterior del cricoides es puntiaguda hacia atrás en el niño, el arco cricoide anterior es la estructura palpable más prominente debajo del hueso hioides ¹.

La laringe crece de acuerdo con el crecimiento del niño, siendo este particularmente mayor en la pubertad. El formato tipo “T” del vestíbulo laríngeo se vuelve más redondo y oval. El sáculo laríngeo se torna menor. El ventrículo laríngeo se vuelve más largo dorso-ventralmente ²⁰. En mayores de 20 años de edad, se observa la osificación de los cartílagos laríngeos ¹.

La mucosa del revestimiento de la laringe infantil se vuelve fácilmente edematosa después de una irritación¹⁸, porque el epitelio y el tejido conectivo están débilmente ligados¹⁹.

Las cuerdas vocales miden cerca de 6 a 8mm de extensión longitudinal al nacimiento. Aproximadamente, mitad de cada cuerda vocal es cartilaginosa comparada con un tercio, o menos, en el adulto¹.

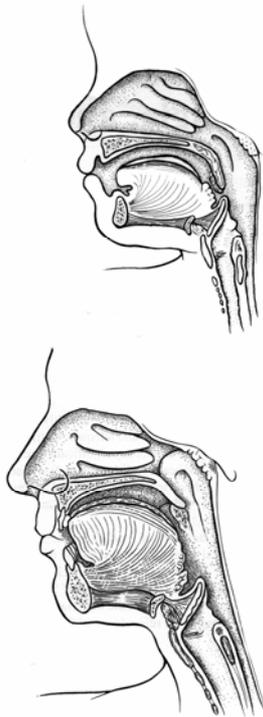


Figura 3 – Comparación de las estructuras de la anatomía del niño con la del adulto. (Pediatric Laryngology & Bronchoesophagology. 1997 - Holinger LD, Lusk RP, Green CG).

La estructura de las cuerdas vocales se modifica durante toda la vida:

— El recién-nacido tiene la lámina completamente indiferenciada. No hay individualización del ligamento vocal (formado por las capas intermedia y profunda de la lámina propia).

— Entre 1 a 4 años de edad aparece un esbozo del ligamento vocal.

— Entre 6 a 15 años de edad se inicia la diferenciación de las capas y el ligamento vocal se vuelve más espeso.

— Al final de la adolescencia las tres capas de la lámina propia ya pueden ser individualizadas: capa superficial (muy flexible, pobre en fibroblastos, también conocida como espacio de Reinke), capa intermedia (con más fibras elásticas y pocos fibroblastos más que la anterior) y capa profunda (con fibras colagenosas y muchos fibroblastos)¹⁴.

En los recién-nacidos, la mácula flava anterior y la mácula flava posterior, situadas en los puntos de inserción de las cuerdas vocales al cartílago tiroides y al proceso vocal del aritenoides respectivamente, presentan los mismos diámetros que en el adulto, a pesar de que la actividad de los fibroblastos es menor. Con el estímulo vibratorio de las cuerdas vocales se produce un aumento de esta actividad celular controlando la síntesis de los elementos fibrosos del ligamento vocal, lo que puede sugerir que la mácula flava podría ser la responsable de la génesis del ligamento vocal ¹⁴.

TRÁQUEA

La tráquea se extiende del borde inferior del cartílago cricoides hasta la carina. Tiene una extensión longitudinal de 4cm y un diámetro de 3,6mm en el recién-nacido, alcanzando 11 a 13cm de extensión longitudinal y 12 a 23mm de diámetro en el adulto.

Las paredes anteriores y laterales están sostenidas por 16 a 20 cartílagos en forma de herradura (Williams PL. 1980). La porción posterior de la tráquea está constituida por músculo traqueal y tejido elástico y fibroso, formado a razón de 4.5:1 entre la tráquea cartilaginosa y la membranosa ¹⁵.

La tráquea en el niño tiene apenas una función pasiva en la respiración¹.

El crecimiento traqueal puede ser interrumpido en algunos síndromes, como el síndrome de DiGeorge, displasias esqueléticas o rubéola intra-uterina, llevando a una tráquea anormalmente corta ²².

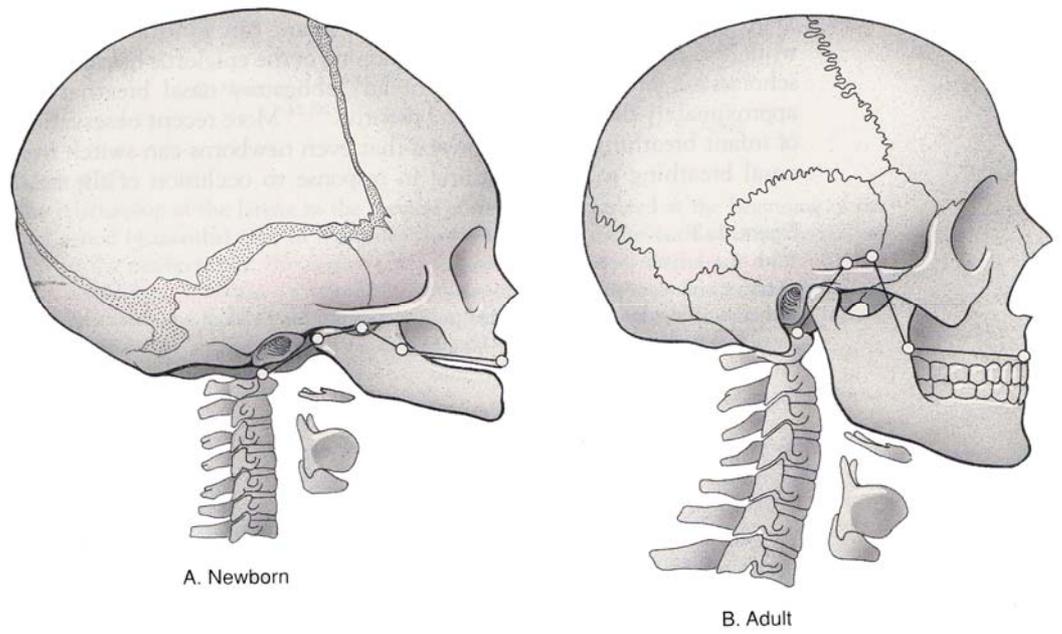


Figura 4 – Relación de la laringe con la columna cervical
(The Pediatric Airway. 1995 – Myer CM, Cotton RT, Shott SR).



2.3. DEFINICIÓN, SINTOMATOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS LARINGOTRAQUEALES

2.3. DEFINICIÓN, SINTOMATOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS LARINGOTRAQUEALES

DEFINICIÓN

Las malformaciones congénitas de la laringe han sido estudiadas por varios laringólogos y, a lo largo de los años, han sido clasificadas de modo distinto según los autores ¹⁹. A su vez, la sintomatología más frecuente y los métodos de diagnóstico más eficaces han sido discutidos y estudiados.

Schaffer A.J. 1965 ²³, describe una lista de siete factores responsables por las malformaciones congénitas:

— Defectos de los genes (los defectos familiares y hereditarios son transmitidos como dominantes, recesivos, o como defectos ligados al sexo).

Las mutaciones genéticas pueden producir nuevos defectos

- Irradiación fetal
- Agentes químicos
- Excesos o deficiencias vitamínicas
- Infecciones maternas virales
- Falsa implantación del óvulo
- Factores mecánicos en el útero.

SINTOMATOLOGÍA

El llanto ronco o ausente del niño al nacimiento sugiere una anomalía congénita, con o sin alteraciones de la respiración asociadas ²⁴.

Segundo, Holinger L. 1997 ²⁵, los síntomas más comunes de las malformaciones congénitas de la laringe son respiratorios, dificultad en la deglución y anomalías en la fonación. La laringe tiene dos funciones principales

que son la respiración y la fonación. Cualquier anomalía anatómica o fisiológica puede producir disturbios de estas funciones. La laringe tiene también una función protectora.

Los síntomas del mal funcionamiento de la primera y más importante de estas funciones, la respiración, pueden variar desde el simple estridor hasta episodios de disnea, taquinea, cianosis y retracción supraesternal, infrasternal, infraclavicular y intercostal. Es necesario saber cuando empieza el estridor; cuanto tiempo está presente, si es agudo o crónico; cual es su progresión, variabilidad y severidad; la relación con la inspiración y expiración; y el efecto con el sueño, la alimentación, el llanto, la postura y la posición de la cabeza del niño ²⁶.

La afectación patológica de la segunda función de la laringe, la fonación, produce alteraciones del llanto, que puede ser ronco o ausente, débil o soplado, sofocado o muy agudo, dependiendo del tipo de lesión. El llanto débil ocurre en los disturbios neurológicos o en las membranas glóticas. La voz ronca es característica de las infecciones y de los tumores. Una voz o un grito anormal son señal de anomalías de las cuerdas vocales ¹⁹.

CLASIFICACIÓN

Mientras Holinger P. et al. 1967 ²⁴ clasificaron las malformaciones laríngeas en seis grupos de acuerdo con el tipo de patología, Cotton RT. et al. 1981 ²⁷ describieron otra clasificación de acuerdo con la localización de las lesiones. En nuestro trabajo, clasificamos las malformaciones congénitas basándonos en la clasificación de Holinger P. ²⁴, y la completamos con algunas patologías de la clasificación de Cotton RT. ²⁴. No lo hemos hecho con la pretensión de hacer una nueva descripción, sino con la intención de englobar en nuestro estudio, el mayor número de enfermedades.

CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS LARINGOTRAQUEALES

1 — Anomalías cartilaginosas

- Laringomalacia
- Ausencia o deformidades
 - . Ausencia congénita de epiglotis
 - . Epiglotis bífida
 - . Hendidura laringotraqueoesofágica

2 — Quistes y laringoceles

- Quistes saculares
- Laringoceles
- Quistes canaliculares
- Quistes del canal tireogloso

3 — Membranas, estenosis y atresias

- Membranas supraglóticas
- Membranas glóticas
- Membranas subglóticas
- Estenosis subglóticas
- Atresias laríngeas

4 — Duplicación de las cuerdas vocales

5 — Lesiones neurológicas

- Parálisis de las cuerdas vocales
- Hipotonía faringolaríngea
- Incoordinación laríngea

6 — Anomalías vasculares

- Hemangioma
- Linfangiomas

7 — Otras malformaciones laríngeas

- Síndrome “Cri du chat”
- Neurofibromatosis de la laringe
- Artrogriposis múltiple congénita
- Laringoptosis

8 — Malformaciones traqueales

- Atresias y aplasias traqueales
- Estenosis traqueales
- Divertículo congénito de la tráquea
- Traqueomalacia
- Fístula traqueoesofágica



2.4. ENTIDADES PATOLÓGICAS

2.4.1. ANOMALÍAS CARTILAGINOSAS

2.4.1.1. LARINGOMALACIA

En 1853, Rilliet y Barthez detectaron que había muchos niños que nacían con un estridor, que mejoraba y perdía sus características de sonido respiratorio perturbado, al final del primer año de vida. En 1892, Thomson describe la alteración “estridor laríngeo congénito”²⁸.

El término laringomalacia fue descrito por Jackson C. y Jackson CL. en 1942²⁹. “Laringomalacia, el estridor laríngeo congénito, es una común y transitoria forma de estridor en niños, que esta asociada a la suave y anormal flacidez de los cartílagos laríngeos”.

Belmont JR. y Grundfast K. 1984²⁸ describen “el estridor laríngeo congénito como una alteración en la que la única anomalía de las vías aéreas superiores identificada, sería el prolapso de las estructuras de la supraglotis durante la inspiración”.

Esta es la malformación congénita laríngea más frecuente (50 a 75%)²⁵.

ETIOLOGÍA

La etiología aún es desconocida, pero Holinger P. y Brown WT. 1967²⁴, propusieron una explicación fundamentada sobre un modelo embriológico. La epiglotis se forma a partir del tercer y el cuarto arco branquial. Hay un desarrollo más rápido del tercer arco, que lo alarga causando el abarquillamiento de la epiglotis en sí misma.

Narcy P. y Andrieu-Guitrancourt J. 1979 ³⁰, señalaron que lo más probable sería que se tratara de un retraso en la maduración del control neuromuscular de la estructura faringolaríngea. Sin embargo, Belmont JR. y Grundfast K. 1984 ²⁸ defendieron la presencia de una anomalía de la musculatura laríngea intrínseca y extrínseca dando un defecto de la suspensión de la laringe.

CLASIFICACIÓN

Roger G. y Garabédian EN. 1996 ³¹, definieron la laringomalacia en formas anteriores, posteriores y globales, según la predominancia o la asociación de una báscula de la epiglotis y/o de las estructuras posteriores de la laringe.

Holinger LD. 1997 ²⁵ clasifica la laringomalacia en cinco grupos:

- Tipo 1: colapso hacia dentro de los repliegues ariepiglóticos.
- Tipo 2: una epiglotis larga y tubular, asociada normalmente a la de tipo 1.
- Tipo 3: colapso anterior y mediano de los cartílagos aritenoides que ocluyen la laringe durante la inspiración.
- Tipo 4: colapso posterior durante la inspiración de la epiglotis contra la pared posterior de la faringe o sobre las cuerdas vocales.
- Tipo 5: repliegues ariepiglóticos cortos.

HISTOLOGÍA

No han sido detectadas evidencias concluyentes de que haya anomalías histológicas ³².

Keleman G. 1953 no ha detectado diferencias uniformes entre niños normales y con estridor ³³.

El examen histopatológico de 10 especímenes con laringomalacia severa que han necesitado intervención quirúrgica, ha revelado micro-anatomía normal con moderado edema submucoso en todos, excepto en un enfermo ³⁴.

Porque solo un pequeño número de relatos documenta una alteración histológica en la laringomalacia, la evidencia no soporta una patología estructural microscópica como causa de esta situación ³².

Shulman JB. et al. 1976 ³⁵ identificaron un aumento en la basofilia y en la hiper celularidad en el cartílago laríngeo de un niño que tuvo laringomalacia. Este ejemplo demuestra que estas alteraciones histológicas no tienen necesariamente origen en una condropatía identificable o en otra anomalía estructural ²⁸.

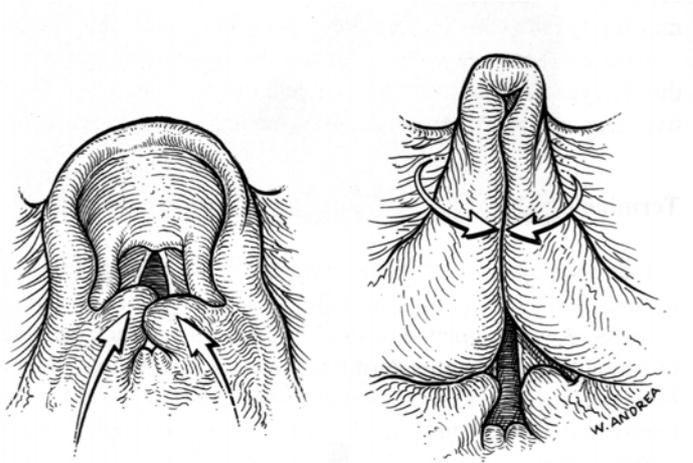
SINTOMATOLOGÍA

Los síntomas disminuyen gradualmente con el crecimiento de la laringe y usualmente desaparecen a los 18 meses de edad ³⁶.

El estridor típico de las laringomalacias es agudo y vibratorio, audible durante la inspiración, con más frecuencia intermitente que constante, y puede exacerbarse con el llanto, la alimentación, la postura y el sueño. Puede haber retracción intercostal, supraesternal o epigástrica ²⁵.

La presencia de un reflujo gastroesofágico en estos niños está presente entre el 30 y 80 % de los casos siendo su origen doble. Por una parte, la inmadurez neuromuscular determina el relajamiento del esfínter esofágico y de las paredes del esófago; por otra, las presiones negativas que se generan en el tórax durante la inspiración forzada, propiciarían el vaciamiento alto del estómago y por tanto el reflujo. Al mismo tiempo, es común la presencia de una estenosis subglótica simultánea de tipo inflamatorio. que suele ser provocada por el reflujo ³⁷.

DIAGNÓSTICO



El diagnóstico se hace con la historia y el examen físico, seguidos de radiografía simple de la laringe en perfil y confirmado con endoscopia ²⁵.

Figura 5 – Varios mecanismos de laringomalacia.
(Pediatric Laryngology & Bronchoesophagology. 1997 –
- Holinger LD, Lusk RP, Green CG).

Para McGill T. 1984 ³⁶, se puede

obtener un diagnóstico eficaz con la laringoscopia directa, evaluando los movimientos dinámicos de la laringe.

Según Gonzalez C. et al. 1987, que en un estudio efectuado en 59 niños con laringomalacias encontraron 16 niños (27%) con otras malformaciones laringotraqueales asociadas, la completa evaluación del tracto respiratorio es fundamental ³⁸.

Se debe realizar una Phmetria esofágica y faríngea para descartar la existencia de un reflujo gastroesofágico latente. Para ello, se monitoriza el paciente durante 24 h con la colocación de doble electrodo, faríngeo y esofágico ³⁷.

2.4.1.2. AUSENCIA O DEFORMIDADES

2.4.1.2.1 AUSENCIA CONGENITA DE LA EPIGLOTIS

La ausencia congénita de la epiglotis es una anomalía muy rara.

Es una anomalía embriológica que afecta al tercer y cuarto arco branquial con alteraciones dramáticas en la formación de la laringe²⁴.

Holinger P. et al. 1967²⁴ describieron dos casos, ambos con severas estenosis glóticas asociadas.

Clarós A. y Clarós P. 1999³⁷ controlaron un caso de hipoplasia severa de la epiglotis asociada a una malformación supraglótica, con estenosis glótica y subglótica-traqueal sin necesidad de traqueotomía.

2.4.1.2.2. EPIGLOTIS BIFIDA

La epiglotis bífida es una rara anomalía congénita laríngea descrita por primera vez en 1874³⁹. El aspecto de la anomalía es de una epiglotis dividida hasta su base. Es una anomalía laríngea congénita poco común y que puede presentarse, como la laringomalacia, con un estridor inspiratorio y disnea obstructiva, por báscula posterior inspiratoria de los fragmentos epiglóticos⁴⁰.

Healy GB. et al. 1976 describieron que la asociación de la epiglotis bífida con la polidactilia surge, porque los dedos y la epiglotis están en el mismo paso del desarrollo embrionario humano, y están relacionados con el origen de la eminencia hipobranquial de la epiglotis en el embrión⁴¹. Existe un modelo de hereditariadad de la epiglotis bífida con la polidactilia descrita por McClay JE. et

al. 1997. Esta patología puede estar asociada con síndromes congénitos, como el síndrome Pallister-Hall ⁴².

Han sido descritos tres casos de epiglotis bífidas asociadas a hipopituitarismo ⁴³.

El diagnóstico se realiza por exploración endoscópica de la faringe-laringe, palpando la incisura interepiglótica ³⁷.

2.4.1.2.3. HENDIDURAS LARINGOTRAQUEOESOFÁGICAS

La hendidura laringotraqueoesofágica es una anomalía congénita de la laringe muy poco común ⁴⁴ y han sido descritas menos de 150 en toda la literatura mundial ²⁵.

Es una anomalía que puede ocurrir en varios miembros de una familia y la hereditariadad es autosómica dominante ⁴⁵.

Las hendiduras laríngeas pueden estar asociadas a agenesias traqueales y a múltiples anomalías congénitas de otros órganos ⁴⁶, como atresias esofágicas con o sin fístulas traqueoesofágicas, hendidura labial o del paladar, defectos cardíacos congénitos y anomalías gastrointestinales o genitourinarias (hipospadias y los riñones hipoplásticos) ²⁵. Los enfermos portadores del síndrome G, del síndrome de Optiz-Frias y del síndrome Pallister-Hall pueden presentar hendiduras laríngeas ⁴⁴.

La mortalidad de los enfermos con hendiduras laringotraqueoesofágicas es muy alta, estando 93% de la mortalidad asociada a la afectación intratorácica y 43% en la hendidura que se limita a la laringe ⁴⁴.

ETIOLOGÍA

Ferguson CF. 1970 ¹⁹ describió que, embriológicamente, el cricoides puede mostrar condricificación en la séptima u octava semana, pero en esta situación la hendidura interaritenoides se vuelve más profunda de lo usual, antes del desarrollo de la condricificación.

Las hendiduras laringotraqueoesofágicas son provocadas por el fallo de la fusión del septum laringotraqueal y de la lámina dorsal del cartílago cricoides, que ocurre entre el 30º y el 45º día, explicando las frecuentes malformaciones asociadas ³⁰. En función de la fase del desarrollo en que ocurre la perturbación, se determina si la hendidura es submucosa, parcial o completa. Las hendiduras parciales son las más comunes ⁴⁷. La menor manifestación de este defecto de fusión es una hendidura interaritenoides ⁴⁴.

Durante el embarazo es frecuente el antecedente de polihidramnios ³⁷.

CLASIFICACIÓN

Las hendiduras laringotraqueales fueron clasificadas en:

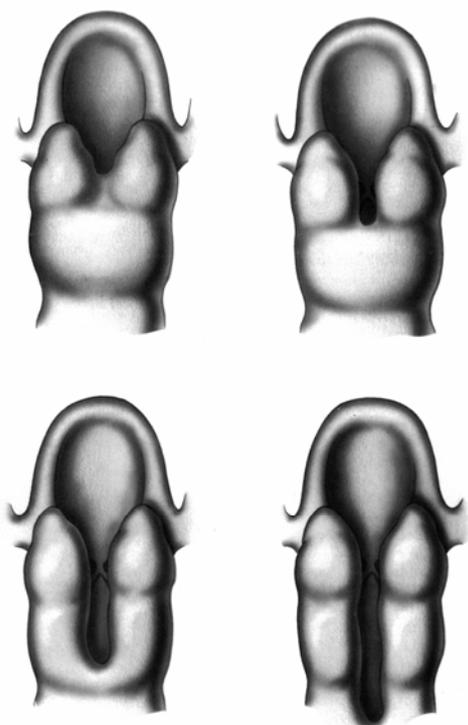
- Tipo 0: Hendiduras interaritenoides bajando hasta el nivel del plano glótico, sin llegar al cricoides.
- Tipo 1: Hendiduras envolviendo el cricoides hasta su polo inferior.
- Tipo 2: Hendiduras laringotraqueales (parte superior de la tráquea).
- Tipo 3: Hendiduras laringotraqueales completas hasta la carina.

Las más comunes son las tipo 0 y 1. Las de tipo 3 son muy raras y prácticamente incompatibles con la vida, tanto por la dificultad de corrección quirúrgica, como por las gravísimas malformaciones asociadas ³¹.

SINTOMATOLOGÍA

Los síntomas pueden variar entre asintomático en los casos ligeros, hasta la dificultad respiratoria, dificultad de deglución, aspiración recurrente y eventualmente cianosis. En los casos severos no es compatible con la vida ⁴⁸.

Las hendiduras anteriores medianas de la laringe son normalmente no sintomáticas. La mayoría de los niños tienen otras malformaciones letales y el pronóstico es pobre ³⁶.



El llanto puede ser débil o estar ausente. El estridor es la mayoría de las veces inspiratorio y producido por el colapso de las estructuras supraglóticas y de la mucosa redundante, hacia dentro del lumen laríngeo. Si hay asociada una traqueomalacia, puede existir un estridor espiratorio ²⁵.

El reflujo gastroesofágico siempre está presente ³⁷.

Figura 6 – Hendidura laríngea posterior.
(The Larynx - second edition. 1993 –Tucker HM).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se hace con estudio radiológico de la laringe, tórax y esófago, con laringoscopia y endoscopia rígida, asociando la broncoscopia y la esofagoscopia para evaluar la extensión de las lesiones ³⁷.

2.4.2. QUISTES Y LARINGOCELES

2.4.2.1. QUISTES SACULARES

Abercrombie en 1881 fue el primero en describir el quiste sacular y en clasificarlo como congénito,⁴⁹. En 1967 Suehs OW. y Powell DB.⁵⁰ refirieron solamente 27 casos descritos en la literatura. La mayor serie que se ha recolectado describe 20 casos en un periodo de 15 años⁴⁹.

ETIOLOGÍA

El quiste sacular, también denominado quiste congénito de la laringe o mucocelo laríngeo, se distingue del laringocele, porque el lumen está aislado del interior de la laringe y no contiene aire. Los quistes saculares son submucosos y cubiertos con una membrana mucosa normal⁵¹. Son normalmente no pediculados. Cuando se abren su contenido es un líquido amarillo fluido, fino o viscoso que puede contener elementos sanguíneos¹⁹.

Se han descrito varios mecanismos para explicar la formación de los quistes saculares, pero, por su localización, estos quistes son ciertamente resultado de un fallo del desarrollo en el mantenimiento de la permeabilidad del orificio sacular⁵². Es probable que los quistes sean el resultado de simples disturbios en el desarrollo fetal y no una genuina malformación embrionaria. Los quistes congénitos y laringoceles tienen desarrollos similares²⁵.

CLASIFICACIÓN

En 1970, De Santo⁵¹ clasificó los quistes laríngeos como los de tipo sacular o ductal. Los quistes saculares podrían surgir en el sáculo del

ventrículo, como resultado de la atresia del orificio ventricular. Los de tipo ductal, la mayoría de las veces en la valécula, parecían surgir de la obstrucción de los *ductus* de las glándulas submucosas⁵³. También para Holinger LD. et al. 1997²⁵, hay dos tipos de quistes saculares:

— El quiste sacular lateral se extiende posteriormente y superiormente hacia dentro de la falsa cuerda vocal y del repliegue ariepiglotico, desde el orificio no permeable del sáculo.

— El quiste sacular anterior se extiende medialmente y posteriormente desde el origen del orificio no permeable del sáculo, para introducirse hacia dentro del lumen laríngeo entre las verdaderas y las falsas cuerdas.

SINTOMATOLOGÍA

La sintomatología es variable, dependiendo del volumen del quiste. Hay un estridor de apareamiento progresivo, asociado a disnea, variable con la posición del enfermo. Las dificultades de alimentación y los accesos de cianosis pueden estar asociadas⁴⁰.

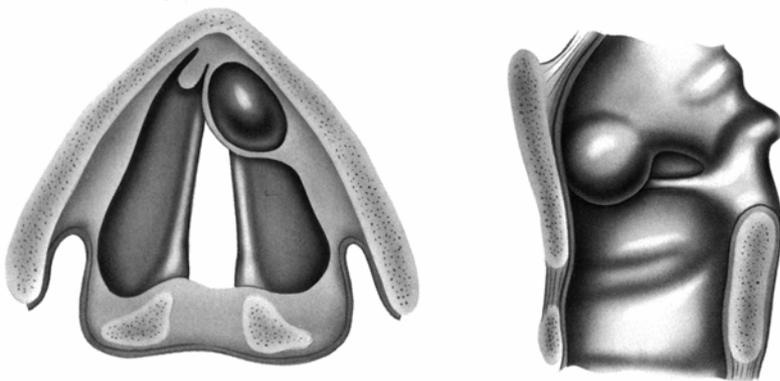


Figura 7 – Quiste sacular.
(The Larynx - second edition. 1993 – Tucker HM)

DIAGNÓSTICO

El único método que permite describir la lesión es la endoscopia⁴³.

2.4.2.2. LARINGOCELES

Los laringoceles son muy raros en niños y más comunes en adultos, presentándose la mayoría de las veces en la quinta década ⁴³.

ETIOLOGÍA

Un laringocele es una dilatación anormal o hernia del sáculo. Representa la dilatación del ventrículo de Morgagni hacia fuera de los límites del cartílago laríngeo ⁵⁴.

Comunica con la laringe y se queda lleno de aire, pero a veces puede quedarse temporalmente distendido con mucus. Puede estar presente en el cuello como una hernia, por medio de la membrana tirohioidea, con una localización edematosa que aumenta con el llanto, el esfuerzo, la tos o el grito¹⁹.

CLASIFICACIÓN

Los laringoceles en los niños pequeños pueden ser tanto congénitos como adquiridos. En las formas congénitas la causa suele ser una malformación del sáculo ventricular, mientras que en las formas adquiridas hay factores externos que provocan el aumento de presión intraventricular. Entre estos factores, hay que citar el comportamiento vocal de esfuerzo exagerado, los papilomas u otros tumores en el ventrículo ³⁷.

Los laringoceles están clasificados como internos si están completamente dentro del cartílago laríngeo, o externos si penetran la membrana tirohioidea. Un tercer tipo es el combinado que engloba a los dos ⁵⁵.

SINTOMATOLOGÍA

Los laringoceles se tornan clínicamente perceptibles cuando se insufla aire hacia dentro, o cuando se rellena por una colección de líquido.

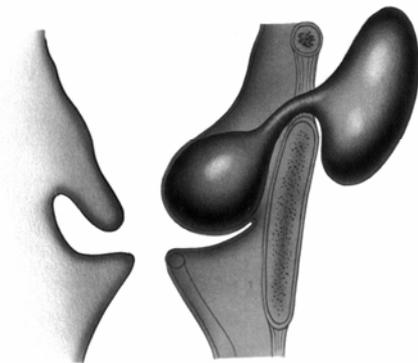


Figura 8 – Laringocele combinado.
(The Larynx - second edition. 1993 –
Tucker HM).

Los síntomas son los de cualquier lesión obstructiva de la laringe, dificultad respiratoria, alteraciones vocales y/o alteraciones de la deglución ³⁶.

DIAGNÓSTICO

Los laringoceles deben ser diagnosticados solamente cuando son sintomáticos y no por hallazgos radiográficos. El diagnóstico definitivo se hace con laringoscopia directa, porque los síntomas son intermitentes y puede ser necesaria más de una observación ⁴⁴. En los niños más grandes, el diagnóstico de los laringoceles combinados se identifica

con el aparecimiento de una masa en el cuello cuando se realiza la maniobra de Valsalva ²⁵.

2.4.2.3. QUISTES CANALICULARES

Estos quistes representan 3/4 de los casos de quistes en la infancia y son sobre todo observados en todo el espacio supraglótico al nivel de la epiglotis, repliegues ariepiglóticos o al nivel de la valécula ⁴⁰.

En esta última localización pueden ser muy voluminosos y responsables por la báscula posterior de la epiglotis, llevando a una sintomatología similar a la de la laringomalacia. El agravamiento de la disnea con el decúbito dorsal puede ser una llamada de atención para el diagnóstico ⁴⁰.



Figura 9 – Quiste de la valécula.
(Surgical Atlas of Pediatric Otolaryngology.
2002 - Bluestone CD, Rosenfeld RM).

2.4.2.4. QUISTES DEL CANAL TIREOGLOSO

Los quistes del canal tireogloso son encontrados en la base de la lengua. Generalmente son alargamientos quísticos de la porción del *ductus* tireogloso proximal hasta el hueso hioide. Ocasionalmente tienen su origen en el ventrículo laríngeo ²⁴.

Producen síntomas de disfagia y disnea empujando la epiglotis posteriormente, *trap-door fashion*, por encima de la laringe. Puede haber disnea y un llanto débil o ausente ²⁴.

El diagnóstico se hace con la observación de la ascensión del quiste a la protusión de la lengua. Puede ser complementado con ecografía ²⁴.

2.4.3. MEMBRANAS, ESTENOSIS Y ATRESIAS

La primera membrana observada fue en 1869 por laringoscopia indirecta en un niño de 11 años de edad que sufría de disfonía, disnea y estridor inspiratorio ⁵⁶. En la mayor serie de anomalías laríngeas descritas (866, de las cuales 620 son laringomalacias), se encontraron 32 membranas ²⁴.

ETIOLOGÍA

Las membranas laríngeas y las atresias representan 5% de las anomalías congénitas. Antes se pensaba que la causa era la inflamación fetal¹⁹, sin embargo, resultan de un fallo de la recanalización de la lámina epitelial durante la 10ª semana de la embriogénesis ⁵⁷.

HISTOLOGÍA

La superficie superior de la membrana está cubierta por epitelio pavimentoso estratificado no queratinizado. Por debajo el tejido conjuntivo contiene vasos sanguíneos alrededor de los cuales puede ocasionalmente haber una pequeña infiltración de células redondas. La superficie inferior está cubierta con membrana mucosa normal ⁵⁶.

2.4.3.1. MEMBRANAS SUPRAGLÓTICAS

Las membranas supraglóticas representan menos del 2% de las largas series de membranas laríngeas congénitas descritas ⁵⁵, y consisten en la fusión, en varios grados, de las bandas ventriculares (anteriormente) o de las caras vocales de los aritenoides (posteriormente) ²⁵.

2.3.3.2. MEMBRANAS GLÓTICAS

Las membranas glóticas representan 75% de este tipo de patología y, de espesura variada, ocluyen parcialmente el lumen glótico. La localización más común es anterior con la apertura glótica cóncava posterior ²⁷, siendo la membrana posterior interaritenoides muy poco común ¹⁹.

CLASIFICACIÓN

Cohen SR. et al. 1985 ⁵⁸, en un extenso trabajo con 51 enfermos clasificaron las membranas de la siguiente forma:

- Tipo I: una membrana anterior envolviendo 35% de la glotis o menos.
- Tipo II: una membrana anterior envolviendo 35% a 50% de la glotis.
- Tipo III: una membrana anterior envolviendo 50% a 75% de la glotis.
- Tipo IV: 75% de la glotis está envuelta por una uniforme y fina membrana, que se extiende hasta el espacio subglótico.

SINTOMATOLOGÍA

Las membranas pequeñas solamente causan disfonía intermitente. Sin embargo, en las más grandes, los enfermos presentan un estridor fuerte, una voz aguda y débil, disnea y dificultades de deglución ²⁴.

Se debería siempre sospechar de una membrana laríngea, en un niño con una historia congénita de disfonía y *croup* recurrente en los primeros seis meses de vida ⁴⁴.

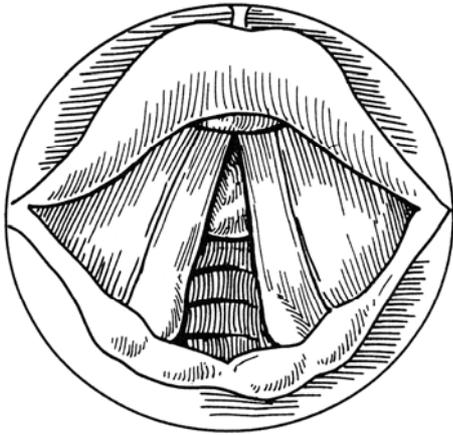


Figura 10 – Membrana glótica.
(Surgical Atlas of Pediatric Otolaryngology.
2002 - Bluestone CD, Rosenfeld RM).

2.4.3.3. MEMBRANAS SUBGLÓTICAS

Las membranas subglóticas son aún menos comunes que las membranas glóticas y, a veces, las dos están asociadas ²⁵.

DIAGNÓSTICO

El único método de hacer el diagnóstico de las membranas es con laringoscopia rígida con anestesia general. La fibroscopia flexible puede ser útil, pero en estos casos es limitada. La radiografía lateral del cuello puede dar una ayuda en la observación de la espesura de la membrana, importante para la decisión quirúrgica ⁴³.

2.4.3.4. ESTENOSIS SUBGLÓTICA

Un recién-nacido a término con un anillo traqueal menor de 4mm de diámetro y un pre-término con un anillo menor de 3mm tienen una estenosis subglótica ⁵⁹.

Para Smith RJH. y Bain AD. 1984 ⁴⁷, la gran obstrucción se encuentra, la mayoría de las veces, 2 a 3mm por debajo de las cuerdas vocales.

Es la tercera malformación laríngea más común, después de la laringomalacia y de las parálisis de las cuerdas vocales. Los varones caucasianos son los más afectados y esta patología a veces está asociada a malformaciones del paladar hundido, imperforación anal y fístulas esofagotraqueales ²⁶.

ETIOLOGÍA

La estenosis subglótica congénita es el resultado de un fallo de canalización del lumen subglótico, después de la terminación de la fusión epitelial, al final del tercer mes de gestación ⁶⁰.

Ante la ausencia de historia de intubaciones anteriores, una anomalía del cartílago cricoides que resulta en una disminución del calibre del lumen subglótico, es considerado congénito ⁵⁹.

Segundo Cotton R. et al. 1995 ⁵⁹, cerca de la octava semana de gestación, el lumen glótico es obliterado por un continuo crecimiento de las masas aritenoides primitivas bilaterales, y por la eminencia hipobranquial que dará origen a la epiglotis. Hacia la 10ª semana de gestación, la condensación mesenquimatosa se recanaliza y el lumen laríngeo se restablece. Habiendo pasos secuenciales envolviendo el desarrollo de la laringe, la interrupción del

proceso en momentos específicos, conducirá a variadas condiciones finales. Si esta interrupción del proceso es completa, tendremos una completa atresia de la laringe. La incompleta recanalización resultará en varios grados de estenosis subglótica, con síntomas que pueden variar desde una situación ligera hasta otra muy grave.

Las estenosis subglóticas pueden estar asociadas a otras anomalías como parálisis de las cuerdas vocales u otros síndromes congénitos, como el síndrome de Down ⁵⁹.

HISTOLOGÍA

La estenosis subglótica puede dividirse, histopatológicamente, en membranosa y cartilaginosa.

La forma membranosa es generalmente circunferencial. La mucosa que cubre la subglotis está moderadamente espesada, por el aumento de la capa de tejido conjuntivo fibroso de la submucosa.

En alternativa, el “espesamiento” de la mucosa puede deberse a la hiperplasia y a la dilatación de las innumerables glándulas que existen en el local. El área de mayor espesamiento es, generalmente, 2 a 3mm por debajo de las cuerdas vocales. El examen histológico no muestra reacción inflamatoria ^{9,61}.

La variedad cartilaginosa es más variable en su apariencia ^{62,61}. La subglotis presenta un epitelio columnar ciliado pseudoestratificado y, en la submucosa tejido aureolar laxo, de lo que resulta una mucosa con un potencial que facilita el apareamiento de edema cuando hay inflamación ⁵⁹.

Clasificación histopatológica de la estenosis subglótica (Holinger LD. et al. 1997) ⁶³:

- Estenosis cartilaginosa (normalmente congénita)
 1. Deformidad del cartílago cricoides (estenosis)
 - Forma normal de tamaño pequeño
 - Forma anormal
 2. Primer arco branquial “*trapped*”
- Estenosis de los tejidos blandos (normalmente adquirida)
 1. Hiperplasia de las glándulas mucosas de la submucosa
 2. Quistes ductales
 3. Fibrosis submucosa (tejido conjuntivo fibroso)
 4. Tejido de granulación

CLASIFICACIÓN

Healy GB. 1989 ⁶⁰, clasificó las estenosis subglóticas en:

- Estenosis subglóticas completas
- Estenosis subglóticas anteriores
- Estenosis subglóticas parciales circulares
- Estenosis subglóticas posteriores

SINTOMATOLOGÍA

Para McGill T. 1984 ³⁷ los síntomas de la estenosis subglótica congénita se tornan evidentes en la primera semana de vida.

El síntoma más común es la dificultad respiratoria progresiva asociada a estridor inspiratorio o bifásico ⁵⁹. Sin embargo, los síntomas varían entre

estridor inspiratorio, tos, grados diversos de disnea laríngea, ronquera y modificaciones de la voz, dependiendo de la severidad de la estenosis ⁴⁸.

En los casos más severos, la disnea, las retracciones supraesternales, intercostales y diafragmáticas son comunes ⁶³.

La mayoría de los niños con estenosis subglótica congénita, no tienen cualquier patología, hasta que surge una infección respiratoria, un esfuerzo, o necesitan de una intubación endotraqueal que rápidamente transforma la situación en estenosis adquirida ⁴⁴.

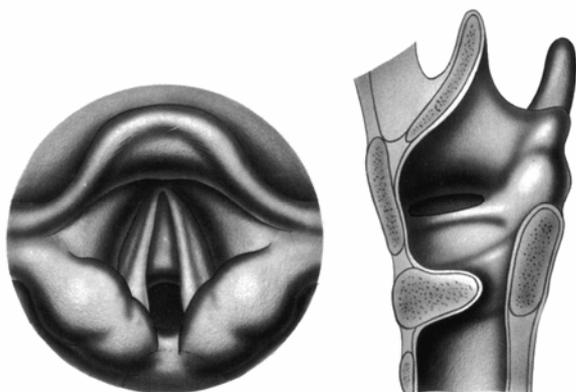


Figura 11 – Estenosis subglótica.
(The Larynx - second edition. 1993 –Tucker HM).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se hace con endoscopia rígida.

Los estudios radiográficos son importantes, desde la radiografía simple del cuello hasta la tomografía computarizada y la resonancia magnética, que nos informa del tamaño y de la localización de la estenosis.

Es definitivo evaluar el grado de maduración de la estenosis para definir el tratamiento ⁵⁹.

El estudio del reflujo es importante para conocer si la estenosis es congénita o adquirida por la presencia de reflujo inicialmente desconocido ³⁷.

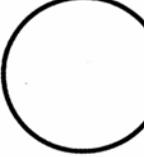
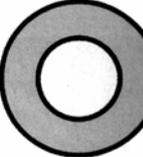
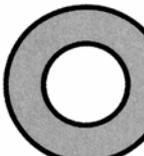
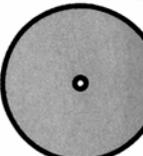
Classification	From	To
Grade I	 No Obstruction	 50% Obstruction
Grade II	 51% Obstruction	 70% Obstruction
Grade III	 71% Obstruction	 99% Obstruction
Grade IV	No Detectable Lumen	

Figura 12 – Sistema de clasificación de la estenosis subglótica basada en el porcentaje de obstrucción de Cotton/Myer.

(Pediatric Laryngology & Bronchoesophagology. 1997 - Holinger LD, Lusk RP, Green CG).

Cotton RT. et al. 1995⁵⁹, describieron una clasificación de las estenosis subglóticas, basada en la comparación del lumen de un tubo endotraqueal con la edad del enfermo:

Grado I – sin obstrucción hasta 50%

Grado II – 51% de obstrucción hasta 70%

Grado III – 71% de obstrucción hasta 99%

Grado IV – sin lumen detectable

2.4.3.5. ATRESIAS LARÍNGEAS

Las atresias son las más raras de todas las lesiones congénitas de la laringe ⁶⁴. Sin embargo, para Ferguson et al. 1970 ¹⁹, las atresias son más comunes de lo que se ha descrito, porque es una causa de muerte muchas veces no diagnosticada, o llamada como asfixia congénita.

La causa más probable de esta patología se inicia muy pronto en la vida embrionaria, por fallo del lumen laríngeo para la reorganización en la 10ª semana de vida fetal, cuando la fase de la completa coalescencia epitelial debería estar completa ¹⁹.

Anatómicamente existen tres tipos de atresias:

- Tipo I – Puede ser panglótica, pero sobre todo es supraglótica y glótica.
- Tipo II – Es una obstrucción parcial supraglótica que separa el vestíbulo primitivo de la infraglotis.
- Tipo III – Es una atresia glotosubglótica ⁶⁴.

El cuadro asfíctico neonatal se ve agravado por las cardiopatías, las fístulas traqueoesofágicas o las atresias traqueales que lo acompañan. Las asociaciones son más frecuentes en el tipo I ³⁷.

Son incompatibles con la vida. Estos niños solamente sobreviven si hay una fístula traqueoesofágica asociada o si se realiza una intervención con traqueotomía al nacimiento ¹⁹. Sin embargo, la rareza de esta anomalía la torna, la mayoría de las veces, desconocida hasta la autopsia ⁶⁵.

En caso de poder realizar una laringoscopia, apreciaremos una laringe deformada, con una hendidura laríngea posterior y un cierre a nivel subglótico traqueal, comunicando con el esófago. Un broncoscopio no puede pasar por el fondo de saco traqueal ³⁷.

2.4.4. DUPLICACIÓN DE LAS CUERDAS VOCALES

Descrita por Holinger P. and Brown WT. 1967²⁴, pero no demostrado ni clínica ni histológicamente, la duplicación de las cuerdas vocales fue relatada como, la presencia de unas cuerdas vocales accesorias, existiendo inmediatamente debajo de las verdaderas cuerdas vocales. El único síntoma asociado es la disfonía.

2.4.5. LESIONES NEUROLÓGICAS

2.4.5.1. PARÁLISIS DE LAS CUERDAS VOCALES

Narcy P. 1984 ⁶⁶ observó 161 casos de parálisis laríngeas durante 9 años: 56 bilaterales y 105 unilaterales (22 a la derecha y 83 a la izquierda).

La parálisis de la cuerda vocal es la segunda anomalía congénita de la laringe infantil más común ³⁶, representando 10% de estas anomalías ⁶⁷.

ETIOLOGÍA

La mayoría de las parálisis de las cuerdas vocales son congénitas ⁶⁸. De las 149 parálisis bilaterales de las cuerdas vocales estudiadas por Holinger LD. 1997 ²⁵, 82 eran parálisis congénitas. La causa es normalmente central. Treinta y nueve de estos casos no estaban relacionados con otras anomalías y se resolvieron espontáneamente después de un periodo de semanas o meses.

Los traumatismos del parto en asociación con los fórceps traumáticos o presentaciones pélvicas, suman 19% de los casos de parálisis, como resultado de estiramiento del nervio laríngeo recurrente durante el parto. También se pueden observar parálisis de las cuerdas vocales asociadas a anomalías del sistema nervioso central, tal y como la agenesia cerebral o la malformación de Arnold-Chiari ³⁶, un meningocele cervical o un mielomeningocele ¹⁹.

Bluestone et al. 1972 ⁶⁹ estudiaron niños con malformación de Arnold-Chiari y parálisis bilateral de las cuerdas vocales, provocada probablemente por tracción o compresión del vagus. Mientras seis o siete niños sometidos a intervención neuroquirúrgica en las 24 horas del inicio de la compresión intracraneana recuperaron la función de la cuerda vocal en 2 semanas, nueve

de cinco niños que hicieron la descompresión después de 1 a 12 días, recuperaron la abducción laríngea ⁷⁰.

Cohen e Isaacs describen niños con artrogriposis múltiple congénita y parálisis laríngea ⁷¹. Otras causas centrales de parálisis bilateral de las cuerdas vocales incluyen el hidrocefalocele, encefalocele, o los dos, sin el complejo Arnold-Chiari, como la leucodistrofia y la disgenesia cerebral o nuclear ^{72,73}.

Las neuropatías periféricas, como la miastenia gravis neonatal, pueden causar también parálisis congénitas de las cuerdas vocales ^{74,75}. En las series de Holinger et al. 1976 ⁶⁸, también están incluidos enfermos con la enfermedad de Werdnig-Hoffmann (atrofia muscular infantil), hipotonía congénita benigna y enfermedad de Charcot-Marie-Tooth.

En la parálisis unilateral, la cuerda vocal izquierda se ve afectada con más frecuencia, porque el nervio laríngeo recurrente izquierdo tiene un trayecto más largo que el derecho y por ello está sometido a compresiones con más frecuencia. Los tumores del mediastino, malformaciones del árbol traqueobronquial y malformaciones esofágicas, pueden ser considerados como factores de presión del nervio y causa de parálisis unilateral periférica ¹⁹.

SINTOMATOLOGÍA

La parálisis unilateral de las cuerdas vocales provoca aspiración, tos y atragantamiento; el grito es ronco y aspirado. El estridor y los otros síntomas de obstrucción aérea son menos comunes.

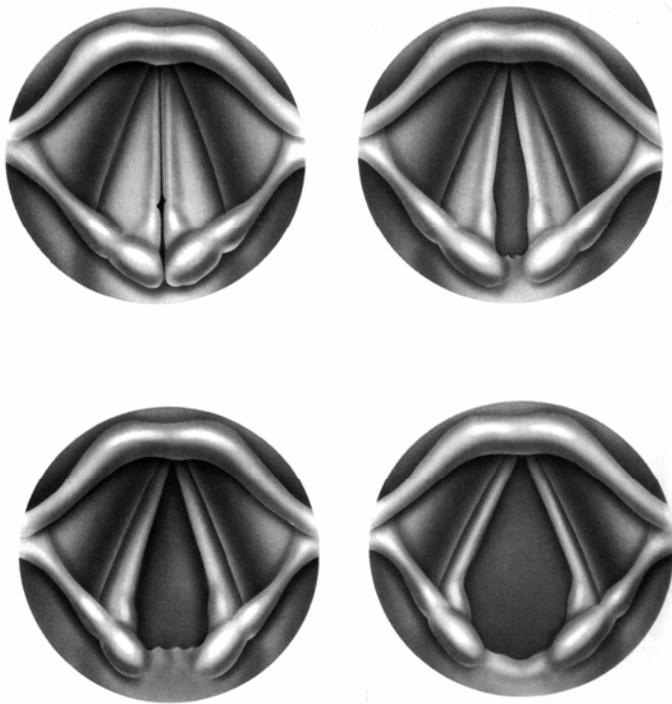


Figura 13– Posiciones de las cuerdas vocales.
(The Larynx – second edition. 1993 – Tucker HM)

Los niños con parálisis congénita bilateral de las cuerdas vocales tienen típicamente un estridor inspiratorio agudo, con un llanto normal o posiblemente un grito disfónico moderado ⁴⁴.

La obstrucción de la vía aérea provocada por la parálisis bilateral de las cuerdas vocales, surge inmediatamente después del nacimiento y puede ser severa, requiriendo una

intubación o una traqueotomía de urgencia ⁴⁴.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la parálisis de las cuerdas vocales debe ser confirmado por laringoscopia rígida ³⁶. Sin embargo, muchos autores usan la fibroscopia por vía endonasal, para hacer el diagnóstico. Es más importante estudiar la movilidad de los aritenoides que la de las cuerdas vocales, que pueden moverse pasivamente por un pasaje del flujo aéreo ⁷⁶.

Waters KA. et al. 1993 ⁷⁷, describió el análisis con laringoscopia flexible y video-grabación para determinar los ángulos de abducción en niños con edades comprendidas entre las 3 semanas y los 16 meses; con y sin patología laringea. Los valores medios para los ángulos de abducción laringea fueron 59,5° en los niños normales, y 26,6° en los niños con parálisis uni o bilateral de las cuerdas vocales.

La broncoscopia y la esofagoscopia también hacen parte de la evaluación, y cuando hay sospechas de anomalías del sistema nervioso central, se debe efectuar una resonancia magnética cráneo-encefálica ⁴⁴.

2.4.5.2. HIPOTONIA FARINGOLARÍNGEA

En los niños con Trisomía 21 hay un estrechamiento congénito de la cricoides que está asociado a una hipotonía faringolaríngea ²⁷.

2.4.5.3. INCOORDINACIÓN LARÍNGEA

Narcy et al. 1984 ⁶⁶ describieron una situación nunca mencionada en la literatura a la que llamaron incoordinación laríngea. Esta patología se caracteriza por dificultad respiratoria intermitente, durante el llanto y la agitación, con cianosis y bradicardia, siendo la ventilación completamente normal en reposo.

Este cuadro sugiere una parálisis o una estenosis. Sin embargo, en 23 niños estudiados, la endoscopia mostraba una ausencia de la apertura inspiratoria de la glotis durante el grito, pero una apertura perfectamente normal en la inspiración calma. No hay problemas neurológicos ni de deglución. La evolución es espontánea en 4 a 6 semanas y se traduce en un retraso de la maduración del comando central de la respiración ⁶⁶.

2.4.6. ANOMALIAS VASCULARES

Hay dos tipos de anomalías vasculares congénitas de la laringe, los hemangiomas capilares y cavernosos, y los linfangiomas ⁷⁸.

Holinger LD. ²⁵ clasifica las anomalías vasculares en:

I – Hemangiomas

II – Malformaciones vasculares

Malformaciones capilares

Malformaciones venosas (“hemangioma cavernoso”)

Malformaciones linfáticas (“higroma quístico”, “linfangioma”)

Fast Flow

2.4.6.1. HEMANGIOMAS

Para Willing JP. 1995 ⁷⁹, los hemangiomas laríngeos son lesiones poco comunes que presentan 1,5% de todas las anomalías congénitas de la laringe. La predominancia femenina es de 2:1. Cinco por ciento de los niños con hemangiomas subglóticos tienen hemangioma cutáneo.

Su característica es la evolución trifásica:

— Una fase evolutiva hasta los 6 ó 8 meses

— Una fase de estabilización

— Una fase de involución iniciándose a los 18 meses y que puede

llegar hasta los 6-8 años ⁷⁸.

ETIOLOGÍA

Los hemangiomas de la laringe son normalmente sésiles, raramente pediculados y compresibles. Las lesiones hemangiomas se tornan edematosas con el llanto y con los episodios catarrales ¹⁹

HISTOLOGÍA

Se trata de una lesión vascular congénita benigna, derivada de restos mesodérmicos ⁸⁰. La forma solitaria es mucho más común que la forma multicéntrica o difusa del hemangioma. Las lesiones presentan dos formas de crecimiento distintas ⁸¹.

La histología de los hemangiomas ha revelado hiperplasia de las células endoteliales, de las *mast cells*, de los fibroblastos y de los macrófagos ⁴⁸. Los hemangiomas infantiles están compuestos de vasos capilares y los de los adultos, tienen amplias dilataciones cavernosas. Una combinación de los dos tipos es común ⁷⁹.

SINTOMATOLOGÍA

El estridor es bifásico, más frecuente durante la inspiración. La voz puede tener varios grados. El niño típico tiene tos, disfonía y recurrente o persistente croup, que se puede cambiar secundariamente con la rotación de la cabeza ²⁴. Puede haber disfagia y hemoptisis ⁴⁴.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es efectuado con la historia clínica, el examen físico y endoscopia. El aspecto endoscópico de la lesión es generalmente clásico y

confirma el diagnóstico ⁷⁹. Cuando las lesiones son profundas, la mucosa tiene un color normal o está un poco azulada. En las lesiones más superficiales la mucosa parece tener un color rojo ²⁵.

2.4.6.2. LINFANGIOMAS

Los linfangiomas son malformaciones congénitas del sistema linfático que pertenecen al grupo de los hamartomas. Redenbacher fue el primero que describió esta entidad clínica en 1828, pero fue Wernher el que, en 1843, hizo la descripción y le dio el nombre de linfangioma quístico ⁷⁸.

Los linfangiomas son generalmente extensiones laríngeas de los higromas quísticos del cuello y muy raras en la laringe. Cuando ocurren en la laringe hay una extensión de la enfermedad hacia la cabeza y el cuello, envolviendo la supraglotis ⁷⁹ y están usualmente localizados entre las verdaderas y las falsas cuerdas ⁸². Cuando están localizados en la valécula pueden comprimir la epiglotis hacia dentro de la vía aérea y provocar dificultad respiratoria ²⁷.

ETIOLOGÍA

Es una enfermedad rara y la incidencia difícil de definir. La lesión se diagnostica al nacimiento en 2/3 de los casos, pero puede haber una aparición tardía incluso hasta la 5ª década ⁷⁸.

HISTOLOGÍA

Los linfangiomas están divididos en tres grupos morfológicos:

- linfangiomas simples constituidos por linfáticos de tipo capilar.
- cavernosos compuestos por espacios linfáticos dilatados.
- higromas quísticos que tienen pequeños espacios quísticos con dimensiones entre unos milímetros, hasta muchos centímetros de diámetro ⁷⁸.

Los cavernosos contienen *endothelial buds* que se extienden a los tejidos cercanos, sin respetar los planos fasciales. La lesión no tiene potencial de malignidad, pero el crecimiento invasivo baja las posibilidades de una escisión completa ^{83,79}.

Las formas quísticas (mono o multiquísticas) están constituidas por cavidades cubiertas de células endoteliales, que reposan sobre una lámina de tejido conjuntivo más o menos espeso, en función de los episodios inflamatorios.

Las formas mixtas son muy frecuentes ^{84,80}.

SINTOMATOLOGÍA

Las señales de disfagia y obstrucción respiratoria son el efecto de los tumores más voluminosos ⁷⁸.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se evoca ante una tumefacción blanda, fluctuante e irreducible con una piel que parece normal, exceptuando el caso de la extensión cutáneo-mucosa que tiene el aspecto de pequeñas vesículas. La endoscopia, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética confirman el diagnóstico ⁷⁸.

2.4.7. OTRAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS

2.4.7.1. SÍNDROME “CRI DU CHAT”

En 1963 en París, el genetista Lejeune, describió 3 casos de niños con grito ronco, parecido al maullido de un gato. Las niñas se ven más afectadas que los niños. El pronóstico es reservado ¹⁹.

ETIOLOGÍA

El Síndrome “Cri du chat” es una anomalía congénita resultante de la amputación parcial del brazo corto del cromosoma 5 (grupo B) ³⁹. Las cuerdas vocales tienen un estrechamiento en el sentido antero-posterior y la epiglotis es curva, débil y blanda ⁸⁵. Hay otras malformaciones asociadas – microcefalia, hipertelorismo, hipotonía generalizada y normalmente retraso mental severo. Puede existir una implantación baja de las orejas, los repliegues epicantales prominentes, estrabismo y hendiduras en la línea media de la cara ¹⁹.

SINTOMATOLOGÍA

El estridor está presente desde el nacimiento y es usualmente inspiratorio. El desarrollo nutricional del niño se ve afectado ¹⁹.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se hace con endoscopia ⁴⁰ y debe de ser confirmado con análisis cromosómica ⁸⁶.

2.4.7.2. NEUROFIBROMATOSE LARINGEA

La neurofibromatosis de Von Reckinghausen es una enfermedad autosómica dominante con alta penetración ²⁷, que raramente produce síntomas en la laringe de los niños ²⁵, pero puede producir anomalías clínicas en los primeros cuatro años de vida. Los síntomas producidos por estos fibromas perineurales van desde un simple estridor hasta la disnea, y pueden ser glóticos o supraglóticos ⁸⁷.

2.4.7.3. ARTROGRIPOSIS MÚLTIPLE CONGENITA

Esta enfermedad se debe a una deformación causada por una debilidad muscular intrauterina. Muchos niños tienen una disfunción de la faringe, paladar, lengua o laringe. Cerca de 20% mueren, generalmente de problemas respiratorios ²⁷.

2.4.7.4. LARINGOPTOSIS

La laringoptosis es muy rara y se caracteriza por una cricoides muy baja junto al manubrium esternal. Su etiología es desconocida. Algunos autores defienden que la causa es una tráquea anormal y pequeña, mientras otros muestran un músculo esternohioideu contraído y fibrótico, empujando la laringe hacia abajo. Se traduce clínicamente en una voz baja y monótona.

El diagnóstico se hace con endoscopia ²⁷.

2.4.8. MALFORMACIONES TRAQUEALES

2.4.8.1. ATRESIAS Y APLASIAS TRAQUEALES

La agenesia traqueal es un descubrimiento de autopsia.

Encontramos en la aplasia un muñón traqueal distal con dos bronquios cerrados y un parénquima pulmonar más o menos normal ⁸⁹. Muchas veces está asociada a otras anomalías congénitas, particularmente laríngeas ⁴⁷.

Floyd J. et al. ⁸⁹ describió tres tipos de agenesias traqueales:

- Tipo I – existe sólo la carina distal con sus últimos anillos.
- Tipo II – existen sólo la carina y los bronquios.
- Tipo III – existen sólo los bronquios.

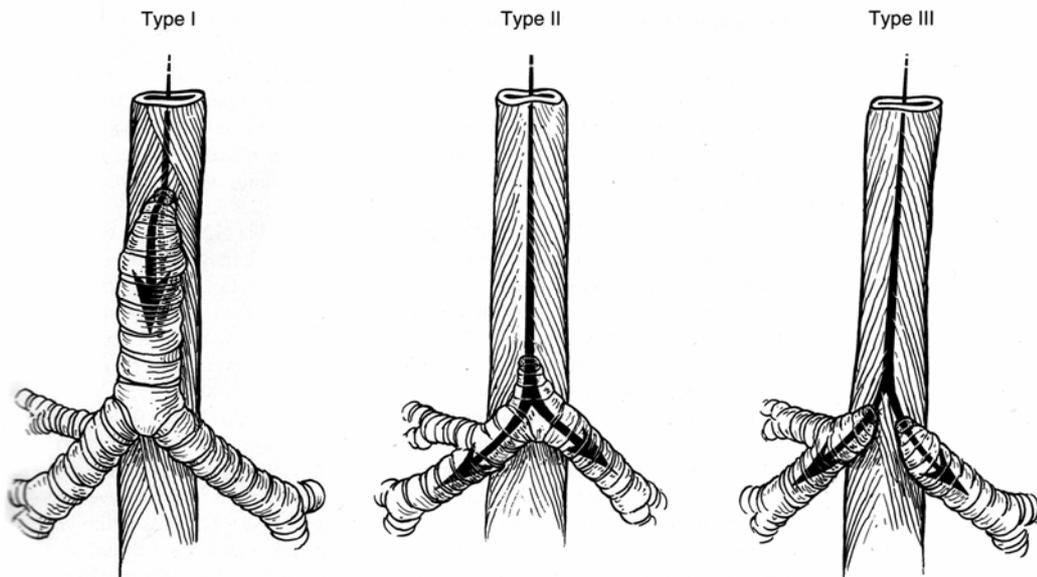


Figura 14 – Clasificación de Floyd de la agenesia traqueal.
(Pediatric Laryngology & Bronchoesophagology. 1997 –
- Holinger LD, Lusk RP, Green CG).

2.4.8.2. ESTENOSIS TRAQUEALES

ETIOLOGÍA

Las estenosis traqueales congénitas pueden estar asociadas a otras malformaciones de la línea media. Las estenosis traqueales del segmento inferior pueden estar asociadas a una arteria pulmonar izquierda aberrante, que es también conocida como la hansa de la arteria pulmonar⁹⁰.

Resultan de una malformación primitiva de los cartílagos anulares de la tráquea y deben diferenciarse de las estenosis extrínsecas relacionadas con una compresión (anillo vascular, quiste broncogénico)⁸⁸.

CLASIFICACIÓN

Distinguimos varios tipos:

- Formas cortas en relación a un simple diafragma anular o parcial, o un esbozo fibroso. La tráquea por encima y debajo es de calibre normal
- Formas cortas con un anillo cartilaginoso completo circunferencial
- Formas extensas en las que la estenosis se extiende en varios espacios de la tráquea, englobando la carina y el origen de los bronquios. La asociación de estas formas extensas es posible con una agenesia pulmonar o una atresia brónquica. Todas las formas intermedias son posibles⁸⁸.

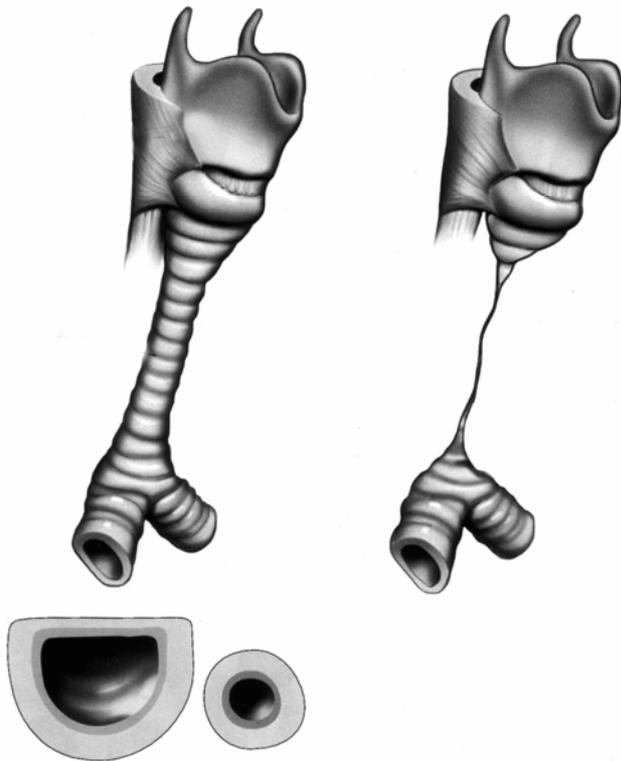


Figura 15 – Estenosis traqueal.
(Pediatric Laryngology & Bronchoesophagology.
1997- Holinger LD, Lusk RP, Green CG).

SINTOMATOLOGÍA

El cuadro clínico es de una disnea de esfuerzo con cianosis, un *wheezing* o un estridor. Este estridor es más o menos agudo según la forma, originando como máximo una dificultad respiratoria neonatal ⁸⁸.

Los enfermos con estenosis traqueal usualmente tienen un estridor que puede ser bifásico si la estenosis es en la parte superior de la tráquea, o primordialmente espiratorio si la estenosis es

muy baja en el árbol traqueobronquial. Otros síntomas que pueden asociarse son dificultad de deglución, taquipnea, tos y situaciones como el *croup* recurrente y bronquiolitis atípicas ⁴⁴.

DIAGNÓSTICO

La tomografía computarizada y la resonancia magnética ayudan a saber el tamaño de la estenosis, la naturaleza del tejido subyacente y las anomalías quirúrgicas y torácicas que afectan la tráquea.

La endoscopia rígida debe ser efectuada por un endoscopista y un anestesista con experiencia.

El diagnóstico diferencial de las estenosis traqueales incluye lesiones que producen extrínseca compresión de la tráquea, como el anillo vascular o masas mediastínicas ⁴⁴.

2.4.8.3. DIVERTÍCULO CONGÉNITO DE LA TRÁQUEA

Los divertículos congénitos de la tráquea son malformaciones bastante raras, que pueden ser únicas o múltiples y localizadas en varios espacios. Se implantan en la ligación membrano-cartilaginosa, la mayoría de las veces en la cara postero-derecha de la tráquea ⁸⁸.

El aspecto histológico de estas lesiones es de un quiste broncogénico con epitelio ciliado, fibras musculares lisas y a veces cartílago, lo que confirma su origen congénita ⁸⁸.

Las manifestaciones neonatales son de dificultad respiratoria y las más tardías son en forma de infección ⁸⁸.

El diagnóstico se hace con endoscopia ⁸⁸.

2.4.8.4. TRAQUEOMALACIA

Traqueomalacia se define como un colapso de la tráquea en la espiración, que resulta en más de 10 a 20% de obstrucción respiratoria ^{91, 92}.

En la broncoscopia la pared traqueal es excepcionalmente flácida ⁹³.

ETIOLOGÍA

En 1963 Baxter y Dunbar definieron la traqueomalacia como una condición en la que hay una flaqueza de la pared traqueal, causada por el reblandecimiento de los cartílagos de soporte y hipotonía de los elementos

mioelásticos. La tráquea pierde el usual grado de rigidez y las paredes anterior y posterior cierran juntas, con la resultante disminución del lumen traqueal⁹¹.

La traqueomalacia congénita, o condromalacia de la tráquea sin anomalías vasculares u otras formas de compresión extrínseca, puede existir en grado ligero en muchos niños normales⁹⁰ y puede estar asociada a una laringomalacia, pero la mayoría de las veces son independientes⁴⁴. Un caso especial es la traqueomalacia supratraqueostomal como secuela de una traqueotomía, donde el colapso suele ser inspiratorio³⁷.

CLASIFICACIÓN

Holinger LD et al. 1997⁹⁴ clasificaron la traqueomalacia en:

— Primaria

- . En cualquier niño normal
- . En niños prematuros

— Secundaria

- . Fístula traqueoesofágica y atrésia esofágica
- . Compresión externa: vascular (incluyendo arteria innominada), cardíaca, quistes congénitos, tumores, abscesos.
- . Anomalía ósea del tórax: pectus excavatum, cifoescoliosis
- . Discondroplasias

SINTOMATOLOGÍA

La mayoría de los niños pueden ser asintomáticos o presentar estridor inspiratorio o espiratorio, *wheezing*, retracciones o disnea paroxística. Pueden también tener dificultades de deglución y neumonías recurrentes⁹⁰.

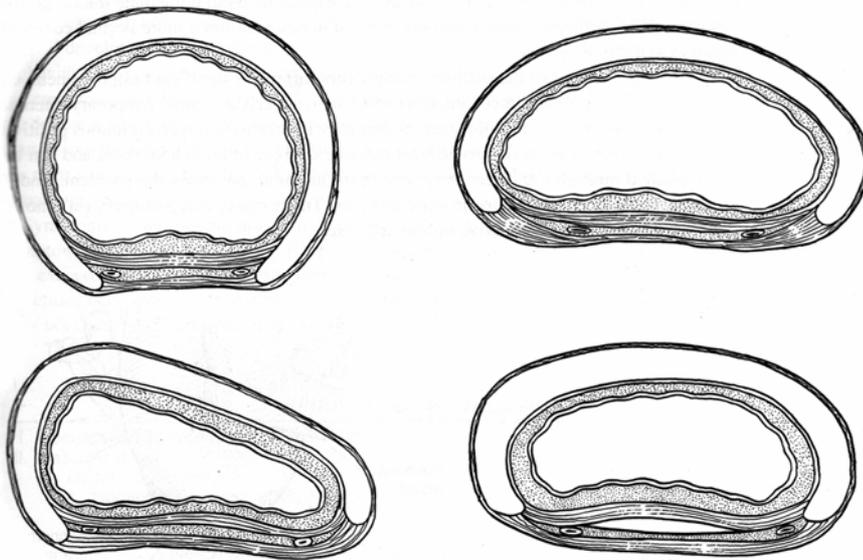


Figura 16 – Secciones axiales de la tráquea.
(Pediatric Laryngology & Bronchoesophagology.
1997 – Holinger LD, Lusk RP, Green CG).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico endoscópico es mandatorio ⁹⁵ y usualmente muestra un lumen traqueal normal. Sin embargo, cuando el niño es ventilado espontáneamente, la pared membranosa posterior de la tráquea y la pared traqueal anterior colapsará, resultando una obstrucción respiratoria. La estenosis intrínseca de la vía aérea o la compresión extrínseca aumentarán mucho la traqueomalacia. Estas condiciones deben ser consideradas durante la endoscopia ⁹⁰.

En los casos de sospecha de compresión vascular se debe efectuar una resonancia magnética y una ecocardiografía ⁴⁴.

2.4.8.5. FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA

La fístula traqueo-esofágica, descrita por primera vez por Lamb en 1873, se caracteriza por la comunicación congénita entre la pared posterior y alta de la tráquea y un punto más caudal de la pared anterior del esófago ³⁷. Es raro encontrarla aislada y representa 1% de las malformaciones congénitas del esófago siendo la predominancia de dos varones contra una mujer ⁸⁸.

Los cartílagos traqueales tienen una forma idéntica a un medio círculo, en vez de la forma normal de herradura. La pared posterior membranosa es marcadamente fina, por eso se evidencia hacia delante durante la espiración, como el lumen traqueal colapsa en un plano antero posterior ⁹³.

ETIOLOGÍA

Wailoo y Emery 1979 ⁹⁶ probaron que la traqueomalacia comúnmente observada en asociación con la fístula traqueo-esofágica, está causada por una malformación y deficiencia en el cartílago de la pared traqueal, junto al aumento de la anchura del músculo transversal de la tráquea. Esta teoría fue confirmada en estudios *post-mortem* y correlacionada con los resultados endoscópicos de Benjamin B et al. 1976 ⁹⁷.

SINTOMATOLOGÍA

Los síntomas no se inician antes de los 5 o 6 meses ⁹⁷.

En los casos ligeros de traqueomalacia asociada con fístula traqueo-esofágica hay ocasionalmente episodios de infección respiratoria con *croup* o bronquitis, asociada a retención de secreciones ⁹⁴.

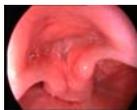
En los casos moderados hay estridor, *wheezing*, frecuentes infecciones respiratorias y a veces episodios de cianosis. En los casos severos hay obstrucción respiratoria alta con estridor en la cama, marcada retención de expectoración, y ataques de disnea refleja con, a veces, parada cardíaca⁹⁷.

Garabédian EN. et al. 1996⁸⁸ cita como síntomas, la triade de Helmsworth que está asociada a la tos, cianosis en el momento de los biberones y aumento de volumen abdominal, y episodios de sobre-infecciones pulmonares.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se hace con endoscopia, preferiblemente combinando broncoscopia y esofagoscopia. A nivel traqueal se visualiza una hendidura o un orificio sobre una pequeña prominencia situada en la pared posterior. Se procede a cateterizar con una fina sonda, y ayudados por unas pinzas de broncoscopia, se introduce unos centímetros hasta llegar al esófago. A continuación se realiza la esofagoscopia para tomar referencia de la altura a la que entra la sonda. Se mide la distancia desde la arcada dentaria superior y se conoce su embocadura esofágica.

La exploración radiológica con una radiografía simple de abdomen y un tránsito esofágico completo complementarán el diagnóstico³⁷.



2.5. MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO

2.5. MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO

2.5.1. INTRODUCCIÓN HISTÓRICA

La historia clásica enseña que la laringoscopia indirecta con espejo precede al examen endoscópico directo en aproximadamente 85 años ⁹⁸.

En 1807, Bozzini publicó un artículo describiendo como la doble cánula con un espejo interior era usada para observar los órganos internos del cuerpo, tales como la laringe. Diseñó un puño universal en el que una vela con un reflector producía la iluminación. Una variedad de cánulas podían ser conectadas al puño, dependiendo del sitio del cuerpo que se quisiese examinar ⁹⁸.

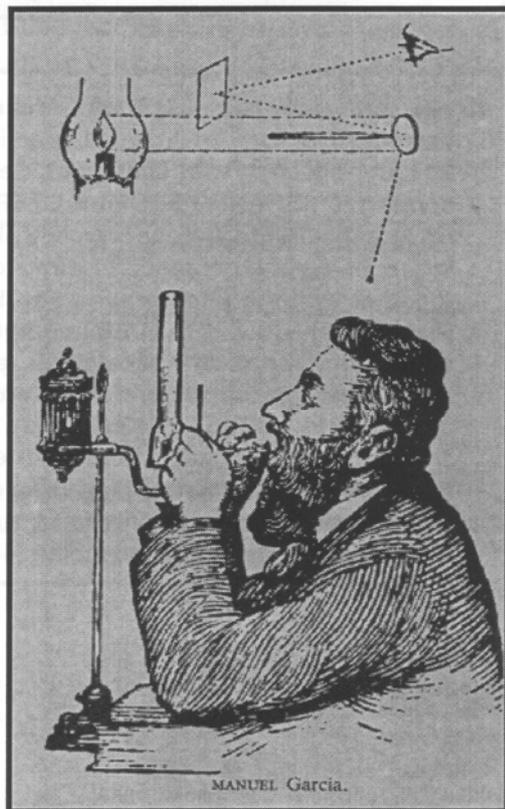


Figura 17 – Endoscopia de Manuel García. (History of Endoscopy. Engel RM).

En Marzo de 1828, Babington presentó el glotoscopio usando un simple espejo conectado a un movable depresor de la lengua.

En 1837 Liston intentó obtener una mejor visión de la laringe usando un espejo manual de dientes. Sin embargo, solamente en 1854, Manuel García reconoció el método de examen con espejo.

En 1857 en Budapest, Turck exploró, pero abandonó en seguida, la aplicación clínica del espejo de laringoscopia. Czermak tomó prestado el espejo de Turck y empezó investigaciones clínicas similares ⁹⁹.

A principios del siglo veinte, era posible el examen directo de la laringe.

Killian 1912 describió la laringoscopia en suspensión. El desarrollo del microscopio quirúrgico que ha llevado a la microlaringoscopia, fue introducido por Kleinsasser, y la broncoscopia por Killian en 1897.

Los instrumentos con iluminación distal fueron introducidos por Jackson y Negus, pero solamente después del desarrollo de los telescopios de Hopkins y de los broncoscopios de ventilación cerrada, la broncoscopia y laringoscopia rígida se volvieron un procedimiento seguro como ahora ⁹⁹.

Andrea M. et al. 1994 ¹⁰⁰, después de previa investigación de la morfología laríngea, han mostrado la necesidad clínica de la observación de la endolaringe en diferentes perspectivas y aumentos más grandes. El uso de los endoscopios rígidos con diferentes ángulos de visión (0°, 30°,70°,120°) han mejorado la calidad y el detalle de las imágenes obtenidas de áreas tradicionalmente de difícil acceso.

2.5.2. DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO

La radiografía lateral del cuello es una gran ayuda para identificar los tejidos blandos de la región de la laringe e identificar el tamaño de algunas lesiones como los quistes congénitos ²⁴, pero no es adecuada para la completa evaluación de la vía aérea ¹⁰¹.

El tránsito esofágico con contraste puede ser usado en casos de dificultad de deglución para diagnosticar situaciones como las hendiduras

laríngeas posteriores, las fístulas esofagotraqueales y los anillos vasculares, que pueden hacer compresión en la tráquea desde su parte media hasta la porción inferior ⁴⁴.

Las tomografías computarizadas son usadas con utilidad en la laringe y el cuello de los niños en casos seleccionados, como higromas quísticos, tumores, o infecciones de los espacios parafaríngeos ²⁶. Este examen es un excelente método de exponer la anatomía de la tráquea en cortes, y su relación con las estructuras vecinas.

La resonancia magnética es cada vez más usada en la evaluación de la vía aérea, sobretodo en las sospechas de compresiones vasculares ¹⁰².

Contencin P. et al 1997 ¹⁰³ señalan que la resonancia magnética de la vía aérea en los niños no es un examen de rutina, siendo usado la mayoría de las veces en el diagnóstico y evaluación de masas perifaríngeas o torácicas que envuelven la vía aérea causando deformidades externas.

2.5.3. FIBROSCOPIA

El primer instrumento de fibra óptica flexible para examinar la nasofaringe y laringe fue el nasofaringolaringoscópio de 3,9mm desarrollado en 1975 ¹⁰⁴.

Silberman et al. 1984 ¹⁰⁴, preguntándose sobre la posibilidad de examinar a los recién-nacidos y a los prematuros, desarrollaron un fibroscopio neonatal de 1,7mm fácil de introducir dentro de los tubos endotraqueales más pequeños y de las cánulas de traqueotomía.

La nasofaringoscopia es fácil de realizar en el recién-nacido y en el niño, a veces más delicada entre los 2 y 5 años de edad. ¹⁰⁵.

2.5.4. LARINGOSCOPIA DIRECTA

El diagnóstico y tratamiento de las lesiones de la laringe del niño requiere una gran cantidad de instrumentación: un equipo completo de laringoscopios monoculares, así como un conjunto completo de laringoscopios binoculares, microscopios y un microscopio con lente de 400mm. Infelizmente, estos instrumentos no muestran con precisión las lesiones de la subglotis, excepto en las manos de un endoscopista muy experto ¹⁰⁶.

Los laringoscopios clásicos de adultos de Jackson y de Negus fueron modificados en el tamaño para uso pediátrico. Hay varios números de laringoscopios:

- Laringoscopios Standard para uso general
- Laringoscopios de observaciones especiales
- Microlaringoscopios quirúrgicos

Los laringoscopios Standard son usualmente abiertos para que se pueda introducir un broncoscopio o un tubo endotraqueal y usar el microscopio quirúrgico después de la suspensión ¹⁰⁷. Como ejemplos, tenemos los Standard Karl Storz de 8.0cm, 9.5cm, 11.0cm, 13.5cm. y los laringoscopios Parsons de tres tamaños – 8.0cm, 9.5cm, 11.0cm.

Los laringoscopios para observaciones especiales son:

1) Los laringoscopios de Benjamin-Lindholm hechos en dos tamaños: 9.5cm y de 11.0cm. Permiten una exposición de la faringe y laringe, con una buena visión para la cirugía microlaríngea o uso de Láser.

2) Los laringoscopios de Holinger-Benjamin hechos en dos tamaños: 9.5cm y 11.0cm. Fueron adaptados a la visualización de la comisura anterior, al espacio glótico posterior y a la subglotis. También son usados en intubaciones de niños con anatomía difícil, casos de dismorfias craneofaciales o macroglosias ¹⁰⁷.

El subglotoscópio de Benjamin existe en dos tamaños: 4.7mm y 3.5mm de apertura. Es muy útil para el tratamiento y diagnóstico de patología subglótica o traqueal alta ¹⁰⁷.

Los telescopios rígidos permiten una excelente imagen durante la endoscopia. Los telescopios tienen diferentes diámetros exteriores, 2.8, 4.0mm, 5.6mm, 8.0mm, a 10.0mm. Son usados constantemente, no solamente en la laringe, mas también en el árbol traqueobronquial y el esófago. En la laringe, los telescopios angulados de 0° y 30° permiten una observación bastante clara para la evaluación de las cuerdas vocales, de los ventrículos laríngeos, de la subglotis y de la comisura posterior ¹⁰⁷.

2.5.5. ENDOSCOPIA DE CONTACTO

La endoscopia de contacto es una técnica desarrollada en 1993 por Andrea M. et al. 1995 ¹⁰⁸, con el objetivo de estudiar la mucosa de la laringe. Se basó en otra técnica descrita previamente por el ginecólogo Hamou y que se denomina colpo-cistoscopia.

La endoscopia de contacto actualmente se utiliza para estudiar todas las mucosas del área de Otorrinolaringología y incluso mucosas de otras áreas. Permite la observación *in vivo* e *in situ* de las células de las capas superficiales del epitelio y de la red microvascular sub-epitelial. Se puede realizar un barrido de toda la superficie mucosa en estudio, pudiendo realizarse un verdadero mapa de la arquitectura vascular de cada región, así como, de las características cinéticas de la corriente sanguínea. Se tiñe la mucosa con azul de metileno al 1% y se observan las células con 60 o 150 aumentos. Es importante evaluar las características morfológicas de los núcleos y del citoplasma, así como la relación entre ellos. Pueden igualmente observarse los ostia de las glándulas, siendo posible observar incluso la dinámica de expulsión de moco a través de los orificios glandulares ¹⁰⁸.

En la mucosa laríngea de los niños se puede identificar la existencia de epitelio estratificado pavimentoso a nivel del borde libre de las cuerdas vocales y en la cara lingual de la epiglotis. El patrón normal de este tipo de epitelio se caracteriza por un aspecto tecidual general homogéneo, formado por la distribución regular de células de forma poliédrica con núcleos y citoplasmas de dimensiones y coloración semejantes. El epitelio ciliado se observa en la laringe de los niños en las restantes áreas de la mucosa. Sin embargo, es frecuente encontrar pequeñas islas de epitelio pavimentoso aleatoriamente distribuidas en la supraglotis. Estas pequeñas áreas no son sistemáticas ni encierran un significado patológico aparente. El patrón normal del epitelio ciliado se caracteriza igualmente por la regularidad en la distribución de los núcleos. Los núcleos son ovoides y a veces difíciles de observar debido a la presencia de los cilios. Los cilios se observan en grupos cuya dirección puede ser alterada o direccionada por los movimientos de la punta del endoscopio. Si se alivia la presión de la punta del endoscopio, es posible observar los movimientos intrínsecos de los cilios y toda su cinética ¹⁰⁹.

En los casos de inflamación crónica existe una estimulación de *turn over* celular del epitelio, permitiendo el acceso a las capas celulares más superficiales, esto es, a células aún jóvenes y típicas de las capas más basales. Se observa también un aumento del número de vasos con alguna hiperplasia. No existe alteración significativa de la cinética de la circulación sanguínea con ausencia de ectasias o microtrombosis. Al nivel de las regiones cubiertas por epitelio ciliado, las alteraciones corresponden en primer lugar a fenómenos de destrucción ciliar, seguido por metaplasia para epitelio pavimentoso. En las faringo-laringitis crónicas por reflujo gastroesofágico es típica la existencia de metaplasia y de patrón inflamatorio al nivel del espacio interaritenoides, que posteriormente se extiende a la supraglote. Algunas situaciones de componente infeccioso o de carácter más agudo se caracterizan también por la existencia de infiltrados de células inflamatorias ¹⁰⁹.

2.5.6. EVALUACIÓN DEL REFLUJO GASTROESOFÁGICO

Kennedy en 1962 ¹¹⁰ describió el silencioso reflujo gastroesofágico en asociación con un compromiso respiratorio, y fue uno de los primeros en documentar, que el reflujo puede ocurrir en ausencia de síntomas del aparato digestivo.

El diagnóstico precoz del reflujo gastroesofágico puede ayudar en la terapéutica de enfermedades, como las estenosis subglóticas que requieren reconstrucciones, siendo necesaria monitorización del pH de 24 horas ¹⁰⁴.

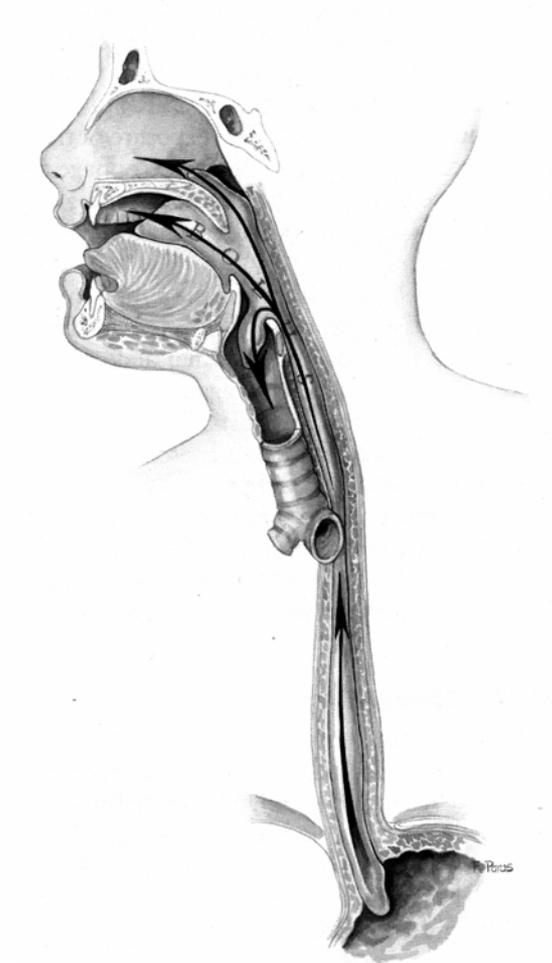


Figura 18 – Mecanismos anormales de protección de la vía aérea durante episodios del reflujo en la laringe.
(The Pediatric Airway. An Interdisciplinary Approach. 1995 - Myer III CM, Cotton RT. Shott SR).

