

# *Laringomalacia – Abordaje y Manejo Médico-Quirúrgico*

*Juan Camilo Ospina*

La laringomalacia constituye la anomalía congénita de la laringe más frecuente, afectando entre el 65 y 75% de la población pediátrica con estridor congénito o de aparición temprana. Es el colapso supraglótico durante la inspiración, que se manifiesta clínicamente con estridor inspiratorio, descrito por algunos autores como de tono bajo <sup>1</sup> mientras por otros como de tono alto <sup>2</sup>.

Su etiología es incierta. Diferentes teorías se han propuesto al respecto, pero en la actualidad se acepta como la causa más probable, la hipotonía y la falta de control neuromuscular de las estructuras cartilagosas y tejidos blandos laríngeos <sup>9</sup>. Factores como la inmadurez anatómica de los cartílagos y las estructuras de soporte de la laringe han sido controvertidos, dada la pobre asociación entre laringomalacia y prematuridad.

## **Historia natural**

El estridor inspiratorio suele aparecer hacia la segunda semana de vida, aunque en ocasiones puede ser evidente desde el nacimiento. La tonalidad alta del estridor se ha comparado con el graznido del ganso canadiense y el sonido que emite la foca.

La intensidad del estridor tiende a aumentar durante los primeros meses de vida hasta llegar a un pico entre los seis y doce meses, mejorando paulatinamente hasta desaparecer hacia los 18 meses. Casi todos los niños afectados mejorarán por completo al llegar a la edad de 2 años. Sin embargo, hay reportes de la literatura de pacientes que han persistido con esta condición más allá de la infancia, incluso hasta la adolescencia y adultez temprana <sup>3</sup>. En estos pacientes, el estridor se desencadena especialmente al realizar ejercicio físico, por lo cual con frecuencia son mal diagnosticados como asma inducida por ejercicio.

## **Clasificación clínica**

Holinger <sup>1</sup> recopiló cinco diferentes tipos de laringomalacia de acuerdo con las estructuras involucradas en el colapso supraglótico. de la siguiente manera:

Tipo 1: La mucosa de los cartílagos cuneiformes y corniculados es redundante y se desplaza anteriormente bloqueando la supraglotis.

Tipo 2: La epiglotis es tubular, alargada, con forma de letra omega *exagerada* más de la forma en omega habitual.

Tipo 3: Los cartílagos aritenoides en bloque se desplazan hacia anterior y medial.

Tipo 4: La epiglotis se desplaza posterior y hacia abajo, obstruyendo la entrada laríngea, ejerciendo un efecto descrito como de “asiento de sanitario”.

Tipo 5: Los repliegues ariepiglóticos son cortos y tensos.

Estos tipos pueden verse en forma aislada o en forma asociada. Las combinaciones más frecuentemente vistas son: Tipos 1 + 5 ó Tipos 1 + 2 + 5. Para cada tipo de anomalía, existen diferentes técnicas quirúrgicas, en caso de que esta conducta se considere.

### **Evaluación clínica**

Tanto el interrogatorio como el examen físico aportan información valiosa. La siguiente mnemotécnica enunciada por Holinger<sup>1</sup> resulta de mucha utilidad en la evaluación del bebé con estridor:

S: *Severity* – Percepción del cuidador de la severidad y del patrón del estridor.

P: *Progression* – Cambios durante el tiempo.

E: *Eating* – Ganancia de peso, imposibilidad para alimentarse, falla de crecimiento.

C: *Cyanosis* – O eventos aparentemente amenazantes para la vida.

S: *Sleep* – Relación del sueño con los síntomas obstructivos.

R: *Radiology* – Hallazgos obtenidos como parte del estudio de imágenes.

Los aspectos que el examinador debe buscar e interrogar se pueden resumir en las siguientes preguntas:

¿Cuándo apareció el estridor? ¿Es inspiratorio, espiratorio o bifásico? ¿Cuál ha sido la evolución del estridor hasta la fecha de la evaluación? ¿Cómo son la voz y el llanto? ¿Se ha afectado la alimentación? ¿Está ganando peso adecuadamente? ¿El estridor mejora o empeora durante el sueño? ¿El estridor mejora o empeora en decúbito prono o supino? ¿Mejora o empeora con el llanto o con estados de irritabilidad? ¿Ha tenido episodios de cianosis? ¿Ha tenido episodios de apnea? ¿Hay alguna otra enfermedad asociada?

Aunque los síntomas no siempre se presentan en forma tan evidente, usualmente los pacientes afectados comparten ciertas características clínicas. Casi todos los casos son leves o moderados. De un 5 a 10% son severos. El estridor tiende a mejorar en posición de decúbito prono. En casos leves, la voz y el llanto son normales, pero a medida que la severidad aumenta, el llanto se acompaña de estridor. El estridor también suele empeorar durante la ingesta de alimentos. La voz es típicamente normal.

Es importante recalcar que la intensidad sonora del estridor no necesariamente se relaciona con la cantidad de flujo de aire a través de la vía aérea. Dicho de otra manera, si el colapso de la supraglotis es total, es posible que ni siquiera haya flujo de aire transglótico que permita la producción del estridor. En forma opuesta, un estridor muy sonoro, aunque suene como “muy grave”, de hecho implica que hay una corriente de aire circulando por la vía aérea. Este concepto es fundamental al momento de dar instrucciones a los padres sobre signos de alarma. Al hablar del paciente con estridor por laringomalacia, los términos “intensidad” o “severidad”, deben ser cuidadosamente explicados.

La laringoscopia flexible con el paciente despierto es el principal examen para confirmar la sospecha clínica. Puede realizarse con el paciente en decúbito supino

para obtener información visual y sonora del paciente en condiciones propicias para que se desencadene el estridor. Si el paciente se encuentra sentado sobre el regazo de un adulto, puede obtenerse información en una situación menos retardadora para el paciente.

El diámetro de la fibra óptica puede ser importante, en tanto que al usar una fibra con diámetro de 3,5mmOD, se obtiene una imagen óptica óptima, pero al mismo tiempo, si la obstrucción de la fosa nasal es mayor, puede generarse algo de dificultad respiratoria.

En contraste, al usar una fibra de 2.2mmOD, lo que se sacrifica en calidad de la imagen, se gana con un mayor comfort del paciente. El autor prefiere examinar al paciente despierto, acostado y con fibra óptica de 2.2mmOD.

Al realizar la endoscopia flexible, debe prestarse especialmente atención a las características de las estructuras laríngeas como son la movilidad y apariencia de los pliegues vocales. Igualmente, debe evaluarse la presencia de lesiones asociadas, tales como: cambios que sugieran irritación por reflujo ácido (edema y/o hiperemia de la mucosa interaritenoides, engrosamiento mucoso de la laringe posterior, prolapso postcricoideo), estenosis subglótica, papilomas laríngeos, entre otras.

#### **Lesiones sincrónicas de la vía aérea (LSVA)**

Se ha reportado que entre 12 – 45%<sup>4</sup> de pacientes con laringomalacia presentan lesiones asociadas en la vía aérea. Diversas lesiones han sido descritas en pacientes que han sido llevados a laringobroncoscopia rígida: quiste subglótico, estenosis subglótica, paresia/parálisis de pliegues vocales, traqueo/broncomalacia, quistes saculares, entre otros.

Debe prestarse atención a la presencia de anomalías neurológicas congénitas asociadas (ANCA), que se asocian a casos de laringomalacia de severidad moderada a severa, apoyando la teoría de la “laringe hipotónica”.

#### **Enfermedad por reflujo gastroesofágico**

La asociación entre la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) y la laringomalacia ha ganado una especial relevancia durante los últimos años. Aunque hay información altamente sugestiva de su asociación, no se ha reportado evidencia contundente que la soporte. Estudios controlados aleatorizados se requieren para aclarar esta sospecha<sup>5</sup>.

A pesar de la falta de evidencia, se recomienda siempre tener en cuenta para cada caso la posibilidad de coexistencia de la ERGE con laringomalacia.

Se ha teorizado que el esfuerzo que realiza el bebé al inspirar, tratando de permeabilizar la vía aérea, ejerce un efecto de succión y presión negativa ascendente sobre el contenido ácido del estómago, permitiendo su ascenso hacia la laringe. En contraparte, se ha sostenido que la irritación de la mucosa laríngea supraglótica produce un estado de edema, flacidez e inflamación, que predispone al colapso supraglótico y por ende a la aparición del estridor. Hadfield<sup>6</sup> sustenta esta relación al documentar pacientes que mejoraron del reflujo después de haber sido sometidos a supraglotoplastia.

El estudio de la ERGE en los niños, a diferencia de los adultos, reviste una especial complejidad, debido a que el “patrón de oro” diagnóstico aún no ha sido determinado.

### Tratamiento médico

La observación clínica es el pilar del manejo médico. La explicación a los padres acerca de la naturaleza y la historia natural de la enfermedad es fundamental. La observación orientada a la detección de síntomas como: episodios de cianosis y/o apneas, falla en el crecimiento o falta de ganancia de peso sugieren la necesidad de intervenir quirúrgicamente al paciente. El inicio de medicación antirreflujo es muy controvertido. Sin embargo, la tendencia actual sugiere que cuando al examen endoscópico se encuentren signos sugestivos de ERGE, se inicie medicación empírica con medicamentos como Ranitidina, Inhibidores de bomba de protones o prokinéticos.

### Tratamiento quirúrgico

Reportes de literatura sostienen que aproximadamente 10-20% de los pacientes con laringomalacia requieren manejo quirúrgico <sup>9</sup>. Esta cifra baja a menos del 10% si los criterios quirúrgicos son más estrictos. Se considera que un paciente es candidato a cirugía si ha presentado episodios de cianosis, apneas, *cor pulmonale*, falla en el crecimiento dada por pobre ganancia de peso por dificultades en la alimentación. Otras condiciones como ALTE's (siglas en inglés de eventos aparentes amenazantes para la vida), bradicardia, pueden ser incluidos dentro de estos criterios.

No obstante, debe considerarse como contraindicación relativa, la coexistencia de múltiples anomalías severas en diferentes niveles. El edema severo de la vía aérea precluye el procedimiento, por lo menos hasta que sea revertido.

De las cirugías ideadas para manejar esta condición, la supraglotoplastia (SGP) con Laser de CO<sub>2</sub> es la que más aceptación tiene. Sin embargo, reciente controversia se ha iniciado respecto de si debe ser realizada uni o bilateralmente.

Según Reddy <sup>7</sup>, el éxito de la cirugía es del 93% cuando se hace bilateralmente, comparada con un 95.7% si se hace unilateral. Adicionalmente, reporta un porcentaje de necesidad de reoperación del 5% en los casos bilaterales.

Kelley sugiere que la cirugía se haga en forma unilateral, teniendo en cuenta que solo del 15-17% requieren un segundo tiempo contralateral diferido <sup>2</sup>.

Denoyelle <sup>8</sup> reporta que el éxito general es del 80%, siendo apenas del 50% en pacientes con anomalías congénitas asociadas (ACA). La tasa de complicaciones generales es del 7.4%, siendo severas del 3-4%, mientras que la falla de la cirugía es del 9%.

Un punto importante a considerar es la indicación de microlaringobroncoscopia (MLB) en el paciente con laringomalacia. El autor comparte la posición de muchos autores en cuanto a que no todo paciente con laringomalacia requiere MLB, pero todo paciente que amerite manejo quirúrgico con supraglotoplastia, debe tener una MLB diagnóstica para buscar lesiones de vía aérea asociadas.

En cuanto al instrumento utilizado, no hay diferencias significativas si se compara el uso de corte frío, debridadores o laser de CO<sub>2</sub>.

Otros procedimientos quirúrgicos que han sido descritos incluyen: epiglotopexia, epiglotectomía, laser del borde de la epiglotis y glosopiglotopexia. La traqueostomía, aunque rara vez indicada, siempre debe considerarse como medida extrema.

Las complicaciones de la cirugía, aunque poco frecuentes, pueden ser muy graves.

La estenosis supraglótica es la más temida y la realización de la SGP unilateral en teoría podría prevenir su aparición. Debe considerarse la aparición de tejido de granulación, aspiración, sepsis y muerte. También debe considerarse la falla del procedimiento, si no se logra ninguna mejoría *versus* la recurrencia de los síntomas, cuando el paciente mejora de sus síntomas temporalmente por un período de tiempo después de la intervención.

El seguimiento postoperatorio es importante, para determinar si la enfermedad es controlada definitivamente o si por el contrario va a persistir en el tiempo.

### Referencias bibliográficas

1. Holinger LD, Lusk RP, Green CG Pediatric Laryngology & bronchoesophagology. Lippincott-Raven, Philadelphia, 1997.
2. Kelley PE Surgical treatment of laryngomalacia. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2005)16, 198-202.
3. Mandell DL, Arjmand EM Laryngomalacia induced by exercise in a pediatric patient. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2003)67, 999-1003.
4. Yuen HW, Tan HK, Balakrishnan A Synchronous airway lesions and associated anomalies in children with laryngomalacia evaluated with rigid endoscopy International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2006)70, 1779-1784.
5. Stavroulaki P Diagnostic and management problems of laryngopharyngeal reflux disease in children. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2006)70, 570-590.
6. Hadfield PJ, Albert DM, Bailey CM, Lindley K, Pierro A The effect of aryepiglottoplasty for laryngomalacia on gastro-oesophageal reflux. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2003)67, 11-14.
7. Reddy DK, Matt BH Unilateral vs. bilateral supraglottoplasty for severe laryngomalacia in children. Arch Otol H & N Surg (2001) 127, 694-699.
8. Denoyelle F, Mondain M, Gresillon N, Roger G, Chaudre F, Garabedian EN Failures and complications of supraglottoplasty in children. Arch Otol H & N Surg (2003) 129, 1077-1080.
9. Bauman NM, Smith RJ Surgical management of laryngomalacia Operative techniques in Otolaryngology (1999)10, No. 4 (Dec)253-258.