

Estridor de causa inhabitual en lactantes. Descripción de 3 casos

Cecilia Alvarez G.¹, Linus Holmgren P.¹, Solange Caussade L.¹,
Fernando Paz C.¹, David Jofré P.², Ignacio Sánchez D.¹.

Resumen

Introducción: el estridor es un signo de obstrucción de la vía aérea superior localizado a nivel supraglótico, glótico o infraglótico. En lactantes la laringomalacia explica alrededor del 60% de los casos de estridor. Existen causas poco frecuentes pero potencialmente de riesgo vital frente a las cuales hay que mantener una alta sospecha clínica para hacer un diagnóstico precoz. *Objetivo:* dar a conocer nuestra experiencia en el manejo de tres pacientes con estridor atípico en el primer mes de vida. *Casos clínicos:* 1) Recién nacido de término, con síndrome velocardiofacial, deleción 22q11, con estridor, cianosis, disfonía y dificultad respiratoria severa a las 48 horas de vida, fibrobroncoscopía (FB) a los 14 días revela membrana laríngea tipo 3. 2) RN prematuro que al mes de vida presentó estridor de intensidad rápidamente progresiva asociado a dificultad respiratoria, laringoscopia directa a los 45 días reveló hemangioma subglótico, se trató con corticoides sistémicos con mala respuesta y síndrome de Cushing, a los 84 días la FB mostró hemangioma subglótico que ocluía más del 50% del lumen. 3) RNT con estridor desde los 3 días, a los 60 días rinolaringoscopia mostró laringomalacia, a los 7 meses aumentó el estridor y aparecieron crisis de cianosis y apnea, FB reveló compresión extrínseca tercio distal de tráquea, esófagograma y resonancia nuclear magnética: anillo vascular (doble arco aórtico). *Conclusiones:* es importante realizar un diagnóstico específico y precoz en los casos de estridor asociado a dificultad respiratoria progresiva, crisis de cianosis, apneas y disfonía, siendo la FB un examen de alto rendimiento. La visualización de la vía aérea debe incluir la porción central y distal ya que la presencia de laringomalacia puede asociarse a otras alteraciones de la vía aérea. (**Palabras clave:** fibrobroncoscopía, estridor, lactante menor).

Unusual causes of stridor in newborns: a description of 3 cases

Stridor is a sign of upper airway obstruction at the supraglottic, glottic or subglottic level. 60% of cases in infants are due to laryngomalacia. There are other aetiologies that despite being infrequent are potentially life threatening. A high index of suspicion is needed for an early diagnosis in these cases. In this article we review the diagnosis and treatment of 3 different cases of stridor which occurred during the first month of life. Case 1: full term infant with velocardiofacial syndrome, 22q11 deletion, who developed

1. Médico, Sección Respiratorio Pediátrico. Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.
2. Médico, UDA Otorrinolaringología Pontificia Universidad Católica de Chile.

stridor, dysphonia, respiratory distress and cyanosis in the first 48 hours of life. A flexible bronchoscopy was performed at day 14 revealing a type II laryngeal web. Case 2: preterm infant who developed at 1 month progressive respiratory distress and stridor, laryngoscopy at 45 days revealed a subglottic haemangioma. While being on steroids the patient developed Cushing syndrome with no significant improvement of the stridor, a flexible bronchoscopy at 2 months 24 days showed a subglottic haemangioma that occluded 50% of the airway lumen with no other abnormalities. Case 3: fullterm infant who developed stridor on the third day. Laryngoscopy at 2 months showed laringomalacia. At 7 months the patient developed cyanotic spells, apnoea and worsening of the stridor. Flexible bronchoscopy showed an extrinsic anterior compression of the lower third of the trachea. Oesophagogram and MRI were diagnostic of a vascular ring (double aortic arch). We stress the importance of an early specific diagnosis of the cases of stridor with respiratory distress, cyanotic spells, apnoea or dysphonia. Flexible bronchoscopy is an extremely useful procedure that permits the visualization of the upper and lower airway. It is always important to rule out lower airways lesions that could be associated with laryngomalacia.

(Key words: flexible bronchoscopy, stridor, infants.)

INTRODUCCIÓN

El estridor es un síntoma de obstrucción de vía aérea superior generado por el pasaje de un flujo aéreo turbulento a través de un segmento estrecho de la vía aérea y se define como un sonido respiratorio habitualmente inspiratorio y de intensidad variable. La obstrucción de vía aérea puede estar localizada a nivel supraglótico, glótico o infraglótico^{1,2}. La presentación clínica de estridor en el recién nacido varía considerablemente, sin embargo, independiente de su severidad debe ser considerado como un síntoma importante, de potencial obstrucción vital de la vía aérea e implicar una conducta diagnóstica y terapéutica precoz. En lactantes el 60% de los casos de estridor corresponden a anomalías laríngeas congénitas, correspondiendo a 60% de ellas a laringomalacia³. Por otra parte, se ha descrito la presencia de más de una anomalía congénita de la vía en 19 a 45% de los pacientes con estridor³⁻⁵. Se ha determinado clásicamente que la evaluación de un paciente con estridor debe iniciarse con una historia y examen físico completo, incluyendo antecedentes perinatales de intubación endotraqueal, y en todos los casos visualización de la vía aérea por nasolaringoscopia flexible, esto establecería el diagnóstico de laringomalacia y excluiría otras anomalías laríngeas que causan estridor como quistes laríngeos, parálisis de cuerdas vocales, malformaciones vasculares, hemangioma

subglótico, movimiento paradójico de cuerdas vocales y otras. Aún no existe acuerdo acerca si todos los lactantes con estridor debieran ser sometidos a una fibrobroncoscopia (FB) por la posibilidad de lesiones asociadas en la vía aérea¹⁻⁵. El objetivo de presentar esta serie clínica, fue dar a conocer nuestra experiencia en el manejo de tres pacientes con estridor de causa inhabitual en el primer mes de vida.

CASOS CLÍNICOS

Caso clínico 1. Recién nacido de 37 semanas portador de un síndrome velocardiofacial con delección cromosómica 22q11 que presentó estridor, cianosis al llanto y al agitarse, asociado a disfonía y dificultad respiratoria severa en las primeras 48 horas de vida requiriendo hospitalización. Se realizó estudio completo que descartó alteraciones inmunológicas, metabólicas y endocrinas, la ecografía cardíaca, el electroencefalograma y TAC cerebral fueron normales. Se descartó reflujo gastroesofágico con pH metría de 24 horas y cintigrafía de deglución, aspiración pulmonar y reflujo. Se mantuvo estable sin necesidad de intubación realizándose FB a los 14 días de vida que mostró una membrana laríngea tipo 3. Se realizó una resonancia nuclear de cuello que reveló estrechez localizada de la vía aérea a nivel glótico, con imagen tenue de partes blandas en la región central, sugerente de membrana

laríngea. La resonancia nuclear magnética cerebral informó indicios abiotróficos encefálicos. A los 23 días de vida se realizó resección endoscópica de la membrana laríngea quedando con un tubo endotraqueal; se requirió reintervención endoscópica en 2 oportunidades, persistiendo la obstrucción del lumen de la vía aérea por abundante tejido granulatorio y cicatricial. A los 2 meses de vida se realizó traqueostomía y se intervino a los 5 meses de vida realizándose una plastía laringotraqueal abierta y reconstrucción de vía aérea con injerto de cartilago auricular; por hallazgo de membrana laríngea y estenosis subglótica se colocó un *stent*, que se retiró por vía endoscópica 6 semanas post cirugía. Se evidenció gran componente inflamatorio con obstrucción de lumen de vía aérea dejándose tratamiento con corticoides sistémicos por 2 semanas sin observarse respuesta. Actualmente se mantiene estable con traqueostomía y la última laringoscopia rígida de suspensión reveló un lumen subglótico normal, mayor a 4 mm de diámetro con una pequeña sinequia anterior de cuerdas vocales.

Caso clínico 2. Recién nacido de 29 semanas con síndrome de dificultad respiratoria neonatal, que requirió C-PAP nasofaríngeo por 3 días. Al mes de vida presentaba estridor de intensidad rápidamente progresiva asociado a dificultad respiratoria. Al mes y 16 días de vida se realizó nasolaringoscopia que informó probable estenosis subglótica y una laringoscopia directa demostró un hemangioma subglótico, por lo que se trató con corticoides sistémicos (dexametasona 0,5 mg/kg/día). Se realizó una ecografía cerebral y abdominal, TAC cerebral y pulmonar que fueron normales, descartando la posibilidad de otros hemangiomas. A los 2 meses 24 días, ante persistencia del estridor con apremio respiratorio, falta de respuesta a tratamiento, con desarrollo de síndrome de Cushing, se realizó una FB que reveló espacio subglótico estrecho secundario a probable hemangioma subglótico. Se descartaron lesiones asociadas de vía aérea y se realizó una resonancia nuclear magnética de cuello que mostró una masa subglótica de 5 x 3 mm sugerente de un hemangioma subglótico sin extensión a tráquea ni a mediastino. A los 4 meses reingresó por aumento del estridor, repitiéndose la FB encontrándose aumento de tamaño de la masa subglótica. Se inició tratamiento con interferón

alfa-2A (INTRON α ® 3 millones U/0,5 ml) 600 000 U subcutánea/día (3 millones U/m² superficie corporal). A los 5 meses se repitió la FB, demostrándose persistencia del hemangioma subglótico con estrechamiento significativo del lumen de la vía aérea (\pm 2 mm). Se indicó traqueostomía y resección quirúrgica del hemangioma, sin embargo, los padres rechazan la traqueostomía y se trasladaron a EEUU a los 6 meses de vida, donde se realizó una resección quirúrgica abierta sin traqueostomía. A los 2 meses post cirugía se le realizó una FB que mostró traqueomalacia moderada de la región subglótica. Actualmente tiene 1 año 9 meses de vida y está totalmente asintomática.

Caso clínico 3. Recién nacido de 40 semanas que presentó estridor inspiratorio leve a los 3 días de vida, sin dificultad respiratoria. A los 2 meses de vida se realizó una laringoscopia directa que informó una laringomalacia. A los 7 meses de vida presentó aumento del estridor con fase

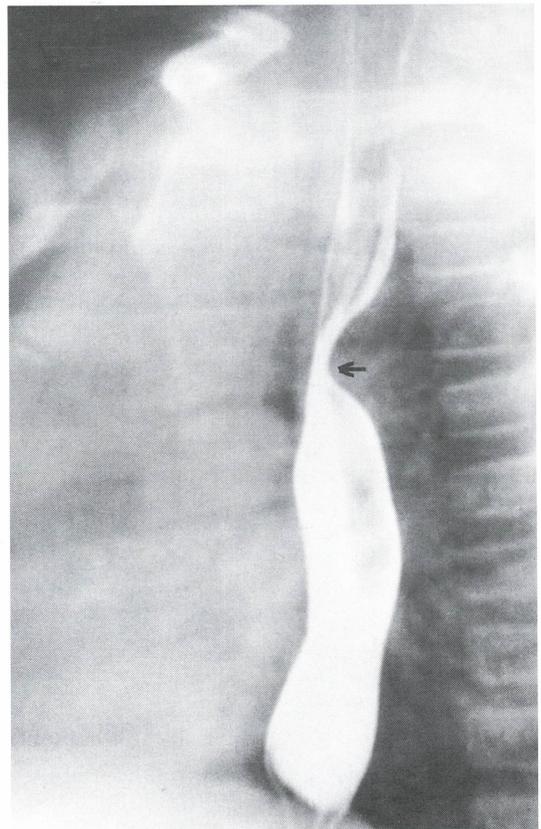


Figura 1. Caso clínico 3. Esofagograma muestra compresión esofágica posterior en proyección antero-posterior y lateral.

inspiratoria y espiratoria, asociado a cuadro respiratorio viral intercurrente; a los 9 meses de vida presentó cuadro de aumento del estridor asociado a crisis de cianosis y apnea, por lo que se realizó una FB que evidenció una compresión extrínseca anterolateral derecha del tercio distal de la tráquea sugerente de anillo vascular y una laringomalacia leve. Se practicó un esófagograma que demostró compresión extrínseca posterior compatible con anillo vascular (figura 1). La

ecocardiografía sugirió doble arco aórtico y descartó una malformación cardíaca asociada. La resonancia nuclear magnética confirmó un anillo vascular del tipo doble arco aórtico (figuras 2 y 3). A los 9 meses de vida se realizó cirugía correctora con sección del arco aórtico izquierdo y ligadura de ligamento arterioso. Presentó quilotórax izquierdo y disfonía transitoria en el postoperatorio. Actualmente 1 año de vida asintomática.

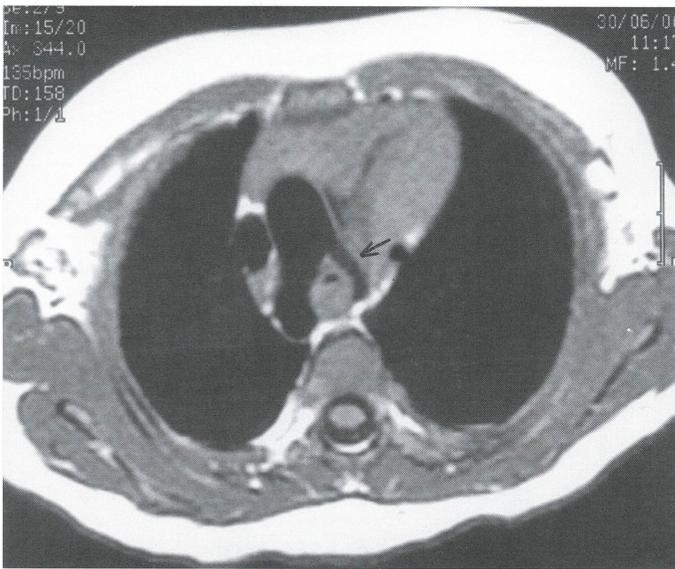


Figura 2. Caso clínico 3. Resonancia nuclear magnética que muestra doble arco aórtico.

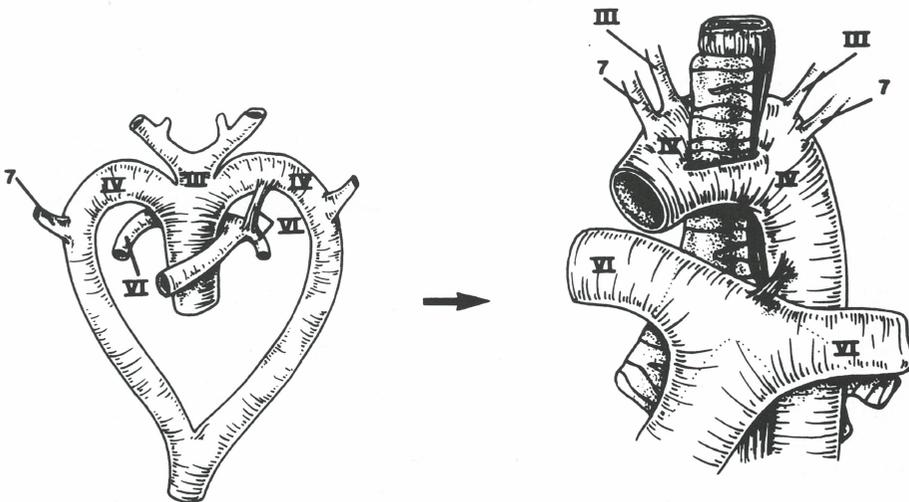


Figura 3. Caso clínico 3. Diagrama de desarrollo del doble arco aórtico. Destaca el anillo completo de compresión traqueoesofágica.

DISCUSIÓN

Existen algunas características clínicas del estridor que pueden orientar respecto de su etiología; se observa un estridor de alta tonalidad en obstrucciones a nivel glótico, baja tonalidad en las supraglóticas y tonalidad intermedia en las obstrucciones a nivel subglótico. Una de las características más importantes es la relación del estridor con el ciclo respiratorio, observándose generalmente estridor inspiratorio en la obstrucción supraglótica, estridor bifásico de tonalidad alta en obstrucciones fijas a nivel de glotis, subglotis y hasta nivel del anillo cricoides, y estridor espiratorio en el colapso de vía aérea baja intratorácica^{1,2}.

Clásicamente en la laringomalacia se describe un estridor inspiratorio de baja tonalidad causado por el colapso de tejidos blandos supraglóticos, por la presión negativa generada durante la inspiración que usualmente empeora con el llanto y la agitación, mejora en posición decúbito prono y al extender el cuello; usualmente el llanto es normal y no hay cianosis. Generalmente es benigna y autolimitada, sin embargo, en 5 a 10% puede ser lo suficientemente severa para producir dificultades durante la alimentación, apneas, cianosis y mal incremento ponderal^{1-3,5-6}. Si una laringomalacia es documentada por nasolaringoscopia debe evaluarse cuidadosamente que los hallazgos se correlacionen con la clínica del estridor y con la severidad de los síntomas, de existir duda diagnóstica debe realizarse una fibrobroncoscopia con visualización completa de la vía aérea.

Las recomendaciones de la literatura establecen estudio de visualización completa de vía aérea en lactantes con laringomalacia y dificultad respiratoria severa, mal incremento ponderal, apneas o neumonía recurrente y en lactantes con síntomas que no se correlacionan con el grado de laringomalacia evaluado por nasolaringoscopia⁵. En el caso clínico 3, se evidenció claramente esta situación, en que el paciente con diagnóstico de laringomalacia leve por nasolaringoscopia a los 2 meses de vida, no evolucionó de acuerdo a lo esperado para una laringomalacia clásica, decidiéndose evaluar con una FB que evidenció la presencia de un anillo vascular. En el caso clínico 1, tenemos un recién nacido con estridor asociado a apremio respiratorio grave con cianosis, disfonía

y apnea obstructiva, una evaluación diagnóstica urgente de vía aérea alta, en el contexto de un síndrome velocardiofacial en que se han descrito anomalías de vía aérea alta y baja destacando hipotonía faríngea, insuficiencia velofaríngea, síndrome de Pierre Robin, membrana laríngea anterior y parálisis o movimiento paradójico congénito de cuerda vocal izquierda, se prefirió realizar inicialmente una evaluación más completa de la vía aérea con FB⁷. En el caso clínico 2, se había establecido un diagnóstico de hemangioma subglótico por nasolaringoscopia al mes y medio de vida, sin embargo, la evolución progresiva de dificultad respiratoria grave sin respuesta a tratamiento médico y la asociación del hemangioma subglótico con otras lesiones de vía aérea y hemangiomas sincrónicos de vía aérea baja, era fundamental realizar una visualización completa de la vía aérea con FB.

La membrana laríngea corresponde a una anomalía congénita de la laringe poco frecuente generada por una falla en la recanalización de la laringe durante su desarrollo embriológico. Se clasifican de acuerdo a consideraciones anatómicas y clínicas en 4 tipos que determinarán distintos grados de obstrucción de vía aérea y disfunción vocal, presentando síntomas desde el periodo de recién nacido en el 80% de los casos⁸. La tipo 3 de nuestro paciente, se caracteriza por ser una membrana anterior que involucra el 50 a 75% de la glotis con un componente de membrana delgada posterior y una gruesa anterior que se puede extender al espacio subglótico hasta el borde inferior del cricoides, por disfunción vocal con voz débil y susurrada y obstrucción de vía aérea moderadamente severa, requiriendo habitualmente una vía aérea artificial. En todos los tipos de membrana puede existir en forma independiente una estenosis subglótica por anomalía del desarrollo del cricoides. En 19,6% de los casos la membrana laríngea se asocia a otras lesiones de vía aérea destacando: hemangioma subglótico, laringomalacia, paladar hendido, anillo vascular (doble arco aórtico), nódulos vocales e hipoplasia mandibular. El tratamiento es quirúrgico e incluye manejo endoscópico y/o reconstrucción laringotraqueal dependiendo de la extensión y grosor de la membrana y del grado de malformación cricoide congénita. En el caso de las tipo 3

y 4 la mayoría requieren traqueostomía por tiempos prolongados y reconstrucción laringotraqueal con injertos de cartilago auricular y *stents*^{6,8}.

El hemangioma subglótico corresponde a un tumor vascular benigno que se puede manifestar con síntomas mínimos de obstrucción de vía aérea hasta una insuficiencia respiratoria grave de riesgo vital. En un 30% de los casos están presentes al nacer, haciéndose clínicamente evidentes dentro del primer mes de vida en el 90% de los casos. La historia natural del hemangioma consiste en una fase proliferativa y rápida de crecimiento hasta los 12 ó 18 meses de vida y una fase de involución espontánea que se inicia entre los 6 y 9 meses de vida con una involución completa a los 5 años de edad. Se manifiestan clínicamente por un estridor bifásico a las 4 a 8 semanas de edad, asociado a síntomas variables de obstrucción de vía aérea y a veces en menores de 6 meses como laringitis recurrentes con respuesta a corticoides. En 50% de los casos se asocian a hemangiomas cutáneos especialmente si están localizados en cara y cuello. El diagnóstico es por visualización endoscópica, describiéndose una masa séssil, asimétrica, rosada o azulada bajo la mucosa subglótica, frecuentemente es unilateral y posterior; a veces se describe de color gris, rojo-café o gris-púrpura. Debe complementarse el estudio con una TAC o RNM de cuello para evaluar compromiso extraluminal del hemangioma y la fase evolutiva o involutiva según ciertas características del hemangioma^{6,9-11}. Numerosas opciones de tratamiento se han descrito para el hemangioma subglótico: desde la observación expectante con o sin traqueostomía hasta la resección quirúrgica abierta, incluyendo corticoides sistémicos e intralesionales, láser CO₂, láser KTP, láser YAG, radioterapia y recientemente interferón alfa 2A⁶⁻¹⁴. En los casos donde la obstrucción de vía aérea es mínima se recomienda observación ya que la lesión habitualmente involuciona con resolución completa de los síntomas. En los casos de obstrucción de vía aérea moderada se ha utilizado con éxito el tratamiento con corticoides sistémicos 1 a 2 mg/kg/día de prednisona por tiempo prolongado; habitualmente la respuesta se observa en las 2 primeras semanas de tratamiento y se deben considerar los riesgos adversos del síndrome de cushing¹². Se ha realizado

con éxito la resección endoscópica con láser CO₂ sin embargo, las últimas series revelan 18,6% de estenosis subglótica que se correlacionaría con hemangiomas subglóticos circunferenciales y con compromiso de pericondrio, recomendándose esta alternativa de tratamiento para hemangiomas subglóticos pequeños, bien circunscritos y submucosos¹³. Recientemente se ha publicado con éxito el tratamiento con interferón alfa-2A para hemangiomas extensos de vía aérea con contraindicación de terapia de láser CO₂ y con mala respuesta a los corticoides sistémicos¹⁴.

La compresión de vía aérea por anomalías vasculares puede presentarse con sintomatología mínima o asintomática hasta obstrucción de vía aérea de riesgo vital. Generalmente los anillos vasculares completos son los que producen sintomatología más precozmente y mayor obstrucción de vía aérea, siendo los más frecuentes el doble arco aórtico y el arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo o arteria subclavia izquierda con ligamento arterioso persistente. Menos frecuente son la compresión por arteria innominada y el "sling" de arteria pulmonar. Clínicamente se debe sospechar en pacientes con estridor de predominio espiratorio con o sin sibilancias (100%), infecciones recurrentes broncopulmonares (47%) y crisis de apnea con cianosis que corresponden a un estímulo reflejo de colapso total de la vía aérea durante una espiración forzada (20%). En forma menos frecuente, secundario a una compresión esofágica se puede presentar disfagia, dificultades respiratorias durante la alimentación y neumonía aspirativa^{15,16-18,19}. Aproximadamente en 95% de los casos el esófagograma es diagnóstico (excluyendo sólo la compresión de arteria innominada) y se recomienda como el estudio de elección. La fibrobroncoscopia permitiría hacer diagnóstico en todos los casos incluyendo la compresión de arteria innominada^{6,15-17}. Para definir la anatomía de la anomalía vascular y planificar la cirugía apropiada se completa el estudio con una angioresonancia nuclear magnética o una angiotomografía axial computada, que ha reemplazado actualmente a la angiografía invasiva^{17,20}. La ecocardiografía cardiaca no tiene alto rendimiento, pero permite descartar cardiopatías congénitas asociadas que modificarían el plan quirúrgico¹⁷.

En resumen, mediante la descripción y

discusión de estos casos clínicos quisimos destacar la importancia de mantener un alto índice de sospecha clínica y acuciosidad diagnóstica en estas causas poco frecuentes de estridor en recién nacidos y lactantes, que pueden ser causa de complicaciones con riesgo vital.

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a la Dra. Ximena Fonseca A. (Jefe UDA Otorrinolaringología, Pontificia Universidad Católica de Chile) y al Dr. Harlam Muntz (USA) por el apoyo quirúrgico en el manejo de estos pacientes.

REFERENCIAS

1. Mancuso R: Stridor in neonates. *Pediatr Clin North Am* 1996; 43(6): 1339-56.
2. Richardson M, Cotton RT: Anatomic abnormalities of the pediatric airway. *Pediatr Clin North Am* 1984; 31(4): 821-34.
3. Holinger L: Etiology of stridor in the neonate, infant and child. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1980; 89: 397-400.
4. Ungkanont K, Friedman E, Sulek M: A retrospective analysis of airway endoscopy in patients less than 1 month old. *Laryngoscope* 1998; 108: 1724-8.
5. Olney D, Greinwald J, Smith R, Bauman N: Laryngomalacia and its treatment. *Laryngoscope* 1999; 109: 1770-5.
6. Wiatrak B: Congenital anomalies of the larynx and trachea. *Otolaryngol Clin of North Am* 2000; 33: 1: 91-109.
7. Ford LC, Sulprizio SL, Rasgon BM: Otolaryngological manifestations of velocardiofacial syndrome: A retrospective review of 35 patients. *Laryngoscope*, 2000; 110: 362-7.
8. Cohen Seymour R: Congenital glottic webs in children. A retrospective review of 51 patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985; 94 (Suppl 121):1.
9. Sie KC, Tampakopoulou DA: Hemangiomas and vascular malformations of the airway. *Otolaryngol Clin of North Am* 2000; 33: 209-20.
10. Shikhani A, Marsh B, Jones M, Holliday M: Infantile subglottic hemangiomas an update. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986; 95: 336-47.
11. Brodsky L, Yoshpe N, Ruben R: Clinical-pathological correlates of congenital subglottic hemangiomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1983; 92 (Suppl.105): 4-18.
12. Hawkins DB, Crockett DM, Kahlstrom EJ, MacLaughlin EF: Corticosteroid management of airway hemangiomas: long-term follow-up. *Laryngoscope* 1984; 94: 633-7.
13. Sie KC, McGill T, Healy GB: Subglottic hemangioma: ten year's experience with the carbon dioxide laser. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103: 167-72.
14. Ohlms LA, Jones DT, McGill TJ, Healy GB: Interferón Alfa-2A for airway hemangiomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103: 1-8.
15. McLaughlin RB, Wetmore RF, Tavit MA, Gaynor JW, Spray TL: Vascular anomalies causing symptomatic tracheobronchial compression. *Laryngoscope* 1999; 109: 312-9.
16. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss MD, DeLeon SY: Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 97: 725-31.
17. VanSon JA, Julsrud PR, Hagler DJ, Sim EK, et al: Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 604-10.
18. Jaeger H, Doberti A, González S, et al: Anillos Vasculares. *Rev Chil Pediatr* 1964; 35: 307-13.
19. Farrú O, Duffau G, Sunkel W, et al: Anillos Vasculares. Experiencia Clínico- Quirúrgica de los dos últimos años. *Rev Chil Pediatr* 1968; 35: 879-85.
20. Arnaiz P, Urcelay G, Heusser R, Arretz C, Ríos G: Resonancia magnética en la evaluación de los anillos vasculares. *Rev Chil Pediatr* 1996; 67: 228-31.