

## Quiste laríngeo congénito: Una rara causa de estridor en niños

Rodrigo Iñiguez C.<sup>1</sup>, Lisbeth Platzer M.<sup>2</sup>, Luis E. Vega-Briceño<sup>3</sup>,  
Rodrigo Iñiguez S.<sup>1</sup>, Nils Holmgren P.<sup>3</sup>

### Resumen

**Introducción:** Los quistes laríngeos congénitos (QLC) son una causa rara de estridor en niños. **Objetivo:** Describir las características clínicas del QLC como responsable de estridor atípico. **Caso clínico:** Una lactante sana fue evaluada por cuadro agudo de disfonía y estridor asociado a dificultad respiratoria progresiva en ausencia de pródromo respiratorio viral. La nasofibrolaringoscopia demostró una masa en el ventrículo laríngeo y pliegue aritenopiglótico izquierdo de 1 cm. La tomografía computada sugirió un QLC único, por lo que se procedió a marsupialización con resección de sus paredes. La evolución fue favorable, con controles posteriores hasta por 3 meses, observando una progresiva disminución del proceso inflamatorio. **Conclusiones:** Los QLC son una causa de estridor atípico que requieren alta sospecha. Se resalta la necesidad de considerar el estudio anatómico de la vía aérea en todo niño con estridor de curso infrecuente.

(**Palabras clave:** obstrucción vía aérea, quiste laríngeo, estridor, niños).

Rev Chil Pediatr 77 (2); 177-181, 2006

### Congenital Laryngeal Cyst: A Rare Cause of Stridor in Children

**Background:** Congenital laryngeal cyst (CLC) is a rare cause of stridor in children. **Objective:** To describe the clinical profile of atypical stridor due to CLC. **Case report:** A healthy infant was admitted for acute dysphonia, stridor and progressive respiratory distress without previous respiratory infection. A nasofiberoptic evaluation showed a laryngeal ventricle and a left aritenopiglottic mass. The scanner revealed a unique CLC. A marsupialization was performed with resection of the walls. She had a successful ambulatory assessment of 3 months. **Conclusion:** CLC causes an atypical stridor that requires a high suspicious index. Under special situations, an airway evaluation should be considered as essential for the management.

(**Key words:** upper airway obstruction, congenital laryngeal cyst, stridor, children).

Rev Chil Pediatr 77 (2); 177-181, 2006

1. Médico Otorrinolaringólogo. Unidad Docente Asociada de Otorrinolaringología. Departamentos de Otorrinolaringología y Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.
2. Médico Cirujano. Consultorio Madre Teresa de Calcuta, Red Salud Familiar. Departamentos de Otorrinolaringología y Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.
3. Pediatra Broncopulmonar. Departamento de Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Trabajo recibido el 7 de septiembre de 2005, devuelto para corregir el 25 de octubre de 2005, segunda versión el 23 de marzo de 2006, aceptado para publicación el 4 de abril de 2006.

## INTRODUCCIÓN

El estridor es un ruido respiratorio musical de tonalidad variable, que se presenta predominantemente durante la inspiración, producido por el flujo turbulento del aire a través de una vía aérea (VA) estrecha<sup>1</sup>. Según la naturaleza del estridor en niños, se clasifican en congénito o adquirido, siendo la laringomalacia (una anomalía congénita benigna), la causa más frecuente de estridor en el niño menor de 6 meses<sup>1,2</sup>. Existen estructuras vecinas al tracto respiratorio alto que pueden comprimir la VA (ej. hemangioma, linfangioma, etc) que requieren un alto índice de sospecha<sup>2</sup>. La evaluación endoscópica ha permitido identificar diversas condiciones antes insospechadas, determinándose la asociación de dos o más anomalías de la VA hasta en 10-45% de los pacientes con estridor congénito<sup>2,3</sup>.

Los quistes laríngeos congénitos (QLC) son una rara causa de obstrucción de la VA, sin embargo, su presencia condiciona un elevado riesgo en términos de morbi-mortalidad<sup>4-6</sup>. Nuestro objetivo fue presentar un caso infrecuente de estridor, resaltando la necesidad de considerar un diagnóstico diferencial amplio en niños pequeños con estridor congénito.

## CASO CLÍNICO

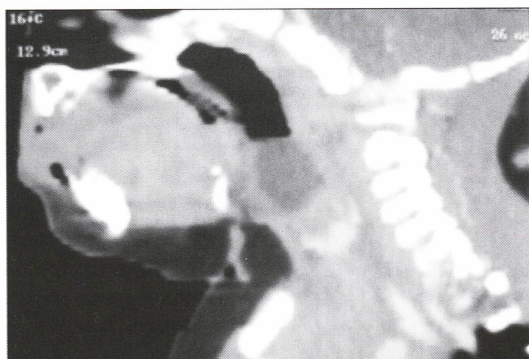
Lactante de 39 días, sin antecedentes perinatales, inició cuadro de 3 días caracterizado por disfonía leve y estridor inspiratorio intermitente que aumentaba en posición decúbito dorsal, sin otro síntoma respiratorio. Consultó al Servicio de Urgencia donde se diagnosticó laringitis viral, por lo que recibió nebulizaciones con adrenalina racémica, siendo derivada a su domicilio con control en 24 horas. Volvió a consultar por la presencia de dificultad respiratoria con tiraje y retracción costal, decidiéndose su hospitalización para estudio. Al examen físico destacaba buen estado general, afebril, frecuencia respiratoria de 46 respiraciones por minuto, saturación de oxígeno 100% (oxígeno ambiental), estridor inspiratorio continuo, audible asociado a retracción costal leve, que aumentaba con el decúbito dorsal, resto del examen sin alteraciones. Se solicitó una radiografía de tórax y un panel respiratorio viral que fueron informados normales.

Se suspendió la terapia con adrenalina racémica por no observar ninguna respuesta, decidiéndose realizar una nasofibrolaringoscopia (NSFC), que mostró una estructura en el ventrículo laríngeo y pliegue aritenopiglótico izquierdo de aproximadamente 1 cm, el cual impedía visualizar la cuerda vocal izquierda y protruía hacia el seno piriforme. El espacio subglótico era normal. La imagen NSFC, sugirió la presencia de un quiste sacular lateral lo que fue confirmado con una Tomografía Computada (TC) cervical con medio de contraste. El QLC medía 1 x 1,2 cm con compromiso del lumen de la VA (figuras 1 y 2). Se realizó laringoscopia directa bajo anestesia general y se procedió a marsupialización del QLC con resección de la pared lateral y superior del quiste, lo cual dio salida a abundante material líquido mucinoso transparente. Dado que durante el procedimiento la intubación fue difícil, se indicó dexametasona 0,25 mg, cefazolina 125 mg por 3 veces y nebulizaciones con adrenalina racémica por 24 horas. La niña evolucionó en buenas condiciones generales, sin estridor audible ni disfonía en el postoperatorio, ventilando espontáneamente y sin requerimientos de oxígeno, por lo que luego de 36 horas, se decidió el alta con un control NSFC previo. Debido a que este tipo de QLC puede reproducirse, se realizaron controles ambulatorios a los 15, 30 y 90 días, en donde se observó una progresiva disminución del proceso inflamatorio laríngeo.



**Figura 1.** Tomografía computada de cuello: Proyección axial de paciente con quiste sacular lateral.





**Figura 2.** Tomografía computada de cuello: Proyección sagital de paciente con quiste sacular lateral.

y la ausencia de un nuevo quiste asociado con una motilidad normal de las cuerdas vocales.

## DISCUSIÓN

Este caso clínico resalta la importancia de los QLC como causa rara de estridor congénito en niños. Aunque los QLC son poco frecuentes, deben ser considerados en el diagnóstico diferencial de todo neonato o lactante pequeño con características clínicas que sugieran estridor atípico: dificultad respiratoria progresiva, evolución tórpida, crisis de cianosis, mal incremento ponderal, apneas y disfonía<sup>7</sup>. La tabla 1 muestra algunas causas congénitas benignas de estridor ordenadas según la ubicación anatómica.

Existen algunas características del estridor que pueden sugerir su etiología<sup>1,2,7</sup>. La laringomalacia, presenta un estridor de inicio precoz en la vida, inspiratorio y de baja tonalidad, causado por el colapso de los tejidos supraglóticos. De manera característica, empeora con el llanto o agitación y mejora en posición decúbito prono o al extender el cuello. Usualmente el llanto es normal y no se acompaña de cianosis<sup>1</sup>. El estridor de curso larvado o crónico orienta a pensar en laringomalacia, mientras que el estridor agudo sugiere la presencia de laringitis viral aguda o aspiración de cuerpo extraño. Aunque nuestro paciente presentó un estridor secundario a una causa anatómica, su evolución fue aguda, sin las características propias de una laringitis infecciosa (ausencia de llanto disfónico, pródromo respiratorio, fiebre o compromiso del estado general).

Los primeros reportes de QLC fueron hechos por Abercromie en 1881. La incidencia publicada en la literatura es 1,82/100 000 recién nacidos vivos. Sólo el 2% de todos los lactantes hospitalizados por estridor tenían QLC<sup>5</sup>. Los QLC están compuestos histológicamente de epitelio escamoso y/o respiratorio, un estroma fibroso y elementos derivados del endodermo y mesodermo. Si bien su origen es discutido, se cree que los QLC laterales se producen por una obstrucción del sáculo laríngeo, mientras que los quistes ductales se producirían por una obstrucción a partir de una glándula de la mucosa laringofaríngea<sup>7</sup>. Existen diferentes clasificaciones de los QLC<sup>8-10</sup> siendo la más usada la publicada por De Santo y colaboradores, quienes los dividen en tipo ductal y sacular<sup>9</sup>. A pesar de su naturaleza benigna, su importancia radica en la precocidad diagnóstica para disminuir la morbi-mortalidad asociada a la obstrucción de la VA.

Existen otras lesiones laríngeas que presentan manifestaciones clínicas similares a los QLC, entre ellas destacan: laringoceles (adultos), hemangiomas, hamartomas, coristomas, condromas, teratoma<sup>1,11</sup>. Se ha descrito anomalías en la VA en hasta en 45% de los pacientes con estridor, existiendo incluso la co-existencia entre QLC y laringomalacia<sup>2,3</sup>. Si bien los laringoceles también presentan dilatación anormal del sáculo laríngeo, éstos son más frecuentes en adultos<sup>7,10</sup>, y excepcionalmente se ven en niños. La TC es particularmente útil en distinguirlos, ya que a diferencia del laringocelo, el quiste sacular está aislado del lumen laríngeo, por lo que no contiene aire ni modifica su volumen con maniobras de valsalva<sup>12</sup>.

Los QLC del tipo sacular lateral son derivados del sáculo laríngeo, una estructura normal que contiene glándulas mucosas ubicada entre las cuerdas vocales verdaderas y las bandas o cuerdas vocales falsas. Su obstrucción puede generar quistes que se extienden hacia las cuerdas vocales verdaderas, falsas o pliegue ariepiglótico<sup>10</sup>. Sus manifestaciones clínicas están relacionadas a la obstrucción de la VA superior e incluyen: estridor, dificultad respiratoria, disfonía, sialorrea, llanto anormal, ronquidos, tos crónica, episodios de cianosis, aspiración, apneas y mal incremento ponderal<sup>5,11</sup>. El diagnóstico presuntivo es posible mediante una historia clínica detallada que describa antecedentes perinatales y un buen examen físico. En caso

Tabla 1. Causas congénitas de estridor en niños según la localización anatómica

Obstrucción nasofaríngea	Anomalías del esqueleto facial	Orofaringeas	Laríngeas supraglóticas	Laríngeas glóticas	Laríngeas subglóticas	Traqueales
Encefalocele	Pierre Robin	Macroglosia	Laringomalacia	Parálisis de cuerda	Estenosis suglótica	Fístula traqueo-esofágica
Quistes dermoide	Treacher Collins	Tiroides lingual persistente	Quiste ductal de retención	Membrana y atresia laríngea	Hemangioma subglótico	Traqueomalacia
Cordomas	Síndrome de Apert	Quiste interno del conducto tirogloso	Quiste sacular	Membrana interaritenóidea	Atresia o membranas	Anillo vascular
Hamartomas	Síndrome de Crouzon	Quistes dermoide	Higroma quístico	Fisura laríngea	Quistes	Anillo traqueal completo
		Epiglotis bifida	Epiglotis bifida	Artrogriposis múltiple	Arteria innominada	
		Faringomalacia	Hipoplasia de epiglotis	Síndrome de Cri du Chat		Hemangioma
			Membrana faringolaríngea	Fisura laríngea anterior		Membranas o atresias
				Síndrome de Plott		Quiste de duplicación

de sospecha, es importante realizar una NSFC por su alto rendimiento en la evaluación inicial de VA. El diagnóstico definitivo se logra con la laringoscopia directa. Si bien la radiografía lateral de cuello permitiría ver la mayoría de los quistes, se prefiere como aproximación diagnóstica la TC cervical con medio de contraste o la resonancia magnética nuclear (RMN), debido a la mayor definición de la lesión en cuanto al tamaño, localización, extensión y relaciones anatómicas<sup>11,13</sup>. En caso de sospechar la presencia de tejido tiroideo como componente de la lesión, debería ser efectuado un cintigrama con yodo radioactivo para descartar esta posibilidad previo a la cirugía<sup>5</sup>.

En conclusión, los QLC son una rara causa de estridor en niños. El diagnóstico de lesiones anatómicas congénitas requiere alto índice de sospecha y debido a su potencial riesgo de morbi-mortalidad, todos los médicos deberían considerar esta posibilidad en el diagnóstico diferencial del estridor asociado a difi-

cultad respiratoria en neonatos y lactantes menores. Si bien el seguimiento ambulatorio fue por 3 meses, es poco tiempo para considerarlo resuelto. Es importante una historia clínica detallada, caracterizando adecuadamente este síntoma y buscando elementos del examen físico que nos ayude a evaluar su gravedad (cianosis, retracción costal, signos de cor pulmonar). La evaluación NSFC precoz ante cualquier duda etiológica e imágenes con radiografías, TC o RMN son esenciales para un adecuado diagnóstico y manejo quirúrgico. En aquellos casos que la NSFC no brinde un diagnóstico; debe de considerarse la broncoscopia flexible o rígida para una adecuada evaluación del espacio subglótico y traqueal.

REFERENCIAS

1.- Contreras I, Gigliola R, Navarro H, et al: Estridor en el paciente pediátrico. Estudio descriptivo. Rev Chil Pediatr 2004; 75: 247-53.

- 2.- *Richardson M, Cotton R*: Anatomic abnormalities of the pediatric airway. *Pediatr Clin North Am* 1984; 31: 821-34.
- 3.- *Masters I, Chang A, Patterson L*: Series of Laryngomalacia, Tracheomalacia and Bronchomalacia Disorders and their associations with other conditions in children. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 189-95.
- 4.- *Tuncer U, Barlas L, Levent S*: Vallecular cyst: a cause of failure to thrive in an infant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 65: 133-5.
- 5.- *Lee W, Chin-Shaw T, Cheng-Hui L, Lee C, Hsin-Te H*: Airway obstruction caused by a congenital epiglottic cyst. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 53: 229-33.
- 6.- *Veletic M, Saina G, Lah K, Veletic M, Starcevic R*: Congenital laryngeal cyst: one or two cysts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 283-5.
- 7.- *Bruce B*: In *Otolaryngology. Head and Neck Surgery*. 3rd edition. 1999: 262-85.
- 8.- *Forte V, Fuoco G, James A*: A new classification system for congenital laryngeal cyst. *Laryngoscope* 2004; 114: 1123-7.
- 9.- *De Santo L, Devine K, Weiland L*: Cyst of the larynx- Classification. *Laryngoscope* 1970; 80: 145-76.
- 10.- *Holinger L, Barnes D, Smid L, Holinger P*: Laryngocele and saccular cysts, *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1978; 87: 675-85.
- 11.- *Pak M, Woo J, Van Hasselt C*: Congenital laryngeal cyst: current approach to management. *J Laryngol Otol* 1996; 110: 854-56.
- 12.- *Nussenbaum B, McClay J, Timmons C*: Laryngeal Duplication Cyst. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 1317-20.
- 13.- *Lim F, Crombleholme T, Hedrick H, Flake A, Johnson M*: Congenital high airway obstruction syndrome: Natural history and management. *J Pediatric Surgery* 2003; 38: 940-5.