



Nota clínica

Membrana laríngea congénita

J. Martínez Blanco^a, E. García García^b, C. Suárez Castañón^c, M. J. Álvarez Zapico^d

^aPediatra. CS. El Coto. Gijón, Asturias. España • ^bMIR-Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón, Asturias. España • ^cPediatra. SESPA, Área V. Gijón, Asturias. España • ^dServicio de Otorrinolaringología. Hospital de Cabueñes. Gijón, Asturias. España.

Publicado en Internet:
11-septiembre-2013

Jacinto Martínez Blanco:
jacintomartinezblanco@hotmail.com

Resumen

Palabras clave:

- Membrana laríngea
- Laringoscopia
- Malformaciones congénitas
- Afonía

La membrana laríngea congénita es una malformación infrecuente de las vías aéreas. La clínica que produce depende del grado de obstrucción que produzca en dichas vías. Debe tenerse en consideración al realizar el diagnóstico diferencial de la dificultad respiratoria del recién nacido. El tratamiento dependerá asimismo del grado de obstrucción de la vía respiratoria.

Se describe el caso de una lactante de dos semanas de vida que presenta afonía desde el nacimiento y dificultad respiratoria en el curso de infecciones de las vías aéreas superiores. Mediante laringoscopia directa, se realiza el diagnóstico de membrana laríngea congénita. El tratamiento realizado consiste en varias intervenciones de vaporización con láser de dióxido de carbono.

Congenital laryngeal membrane

Abstract

Key words:

- Laryngeal webs
- Laryngoscopy
- Congenital abnormalities
- Aponia

Congenital laryngeal membrane is a rare malformation of the airways. The symptoms depend on the degree of obstruction that triggers in these pathways. It must be taken into consideration in the differential diagnosis of the newborn respiratory distress. The treatment depends on the degree of airway obstruction.

We report the case of an infant 2 weeks old with aphonia from birth and respiratory distress with upper airways infections. She is diagnosed of congenital laryngeal membrane by direct laryngoscopy. The treatment is performed with laser.

CASO CLÍNICO

Lactante mujer de dos semanas de vida, que presenta en la primera revisión en su centro de salud un llanto muy afónico y casi imperceptible que fueren desde el nacimiento. El resto de la exploración, incluida la auscultación cardiopulmonar, es

normal, salvo por una pequeña hernia umbilical. Como antecedentes familiares, presenta diabetes en ambas ramas y epilepsia en la abuela materna. Embarazo y parto de curso normal, parto eutócico con aguas meconiales. Test de Apgar 9/10. Somatometría al nacimiento: peso 2650 g, talla 47,5 cm y perímetro cefálico 32 cm.

Cómo citar este artículo: Martínez Blanco J, García García E, Suárez Castañón C, Álvarez Zapico MJ. Membrana laríngea congénita. Rev Pediatr Aten Primaria. 2013;15:248.e101-e104.

A los dos meses de vida, al persistir la intensa afonía, se la remite al hospital de referencia, donde se etiqueta de laringomalacia. Posteriormente, a los 15 meses de vida, ante la persistencia de los síntomas antes referidos, una fonación muy difícil y apenas perceptible, su acentuación con los catarros de vías altas y la presencia de estridor inspiratorio con leve dificultad respiratoria, que motiva varias consultas al Servicio de Urgencias y que apenas mejora con corticoides orales, se decide derivar al Servicio de Otorrinolaringología (ORL).

Mediante fibroendoscopia laríngea (Fig. 1), se diagnostica de membrana laríngea, con obstrucción de los dos tercios anteriores de la hendidura glótica. Es derivada al Servicio de ORL de un hospital de tercer nivel, donde se realiza tratamiento con láser de dióxido de carbono (CO₂), formándose un granuloma en la zona de la comisura anterior. Dos meses después precisa reintervención con la misma técnica por reestenosis, con dilataciones posteriores, quedando finalmente un espacio de paso de aire de unos 4 mm con cuerdas vocales móviles. En total se precisaron cinco intervenciones de vaporización con láser de CO₂. En la actualidad persiste una leve afonía.

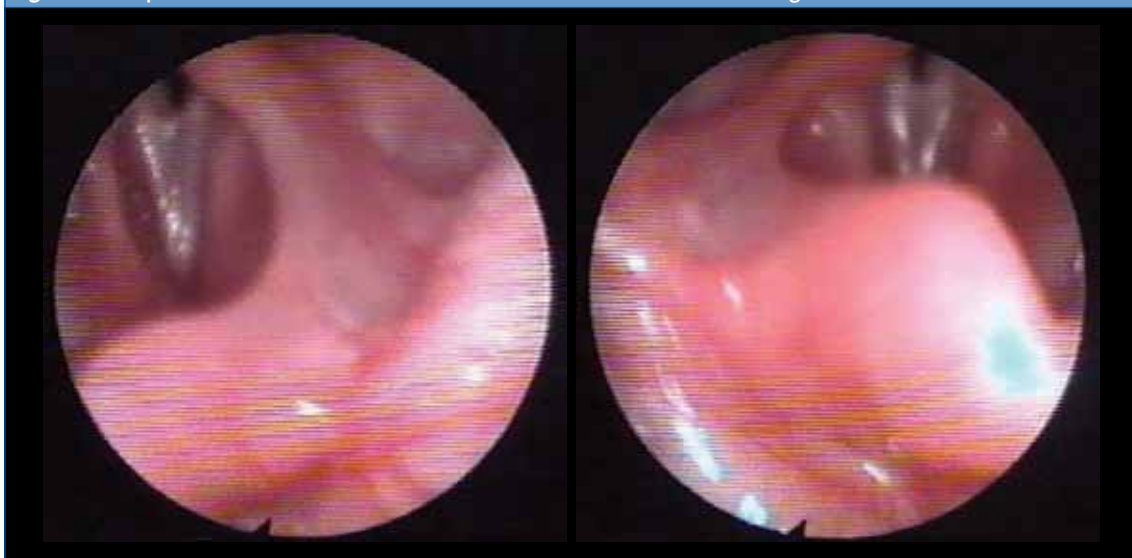
DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas de la vía aérea son entidades poco frecuentes. Deben considerarse parte del diagnóstico diferencial a la hora de valorar la dificultad respiratoria en un recién nacido, precisándose para ello un elevado índice de sospecha. El estudio de dichas malformaciones es de especial relevancia en las primeras horas de vida, debido a la posible repercusión de las mismas en la permeabilidad de la vía aérea¹.

Las malformaciones congénitas de la vía aérea superior más frecuentes son^{2,3}: a) la laringomalacia; b) la parálisis laríngea congénita; c) la estenosis subglótica congénita, membranosa, la más frecuente, o cartilaginosa, y d) otras: quistes, hemangiomas, atresia laríngea-CHAOS (muy rara y grave). En este artículo se tratarán las formas de estenosis subglótica debidas a formas membranosas.

Las membranas laríngeas afectan a 1/50 000 recién nacidos vivos. Se originan debido a la persistencia de una parte de la lámina epitelial embriológica que cierra la primitiva faringolaríngea en la tercera o cuarta semana del desarrollo embriológico⁴. En función del grado de ocupación del espacio glótico, se clasifican en cuatro tipos^{5,6}:

Figura 1. Se aprecia la obstrucción de los dos tercios anteriores de la hendidura glótica



- Tipo 1: membrana anterior que afecta al 35% o menos de la glotis, uniforme, que no se extiende a la subglotis ni ocasiona estenosis. Produce ronquera.
- Tipo 2: membrana anterior que afecta al 35-50% de la glotis, es delgada o moderadamente gruesa y produce poca obstrucción. La voz será ronca y de tono grave.
- Tipo 3: membrana anterior que afecta al 50-75% de la glotis, es gruesa en la parte anterior y fina en la posterior, dificulta la visualización de las cuerdas vocales produciendo disfunción de las mismas y obstrucción moderada-grave de la vía aérea. Tendrán una voz de tono grave.
- Tipo 4: es la forma más grave. Corresponde a una membrana que afecta al 75-90%, fina y que se extiende a la subglotis impidiendo la visualización de las cuerdas vocales. Produce afonía y obstrucción importantes.

La clínica está relacionada con la obstrucción que produce en la vía aérea, y puede llegar a ser motivo de urgencia vital en las formas más graves (tipo 4). En las formas leves, la sintomatología dependerá de la extensión, pero en principio existirá una disfonía, un llanto disfónico o muy débil ya desde el nacimiento. El grado de dificultad respiratoria será proporcional a la extensión de la membrana y empeorará en el contexto de infecciones respiratorias; los tipos 1 y 2 pueden pasar desapercibidos y, sin embargo, los subtipos 3 y 4 presentarán afonía, estridor, disnea importante e incluso cianosis^{1,6,7}.

En la evaluación diagnóstica es importante indagar sobre antecedentes perinatales de polihidramnios, comúnmente asociado a malformaciones congénitas. En algunos estudios se describe una comorbilidad en torno al 50% de los pacientes con anomalías congénitas de las vías aéreas³. Se debe realizar diagnóstico diferencial con la laringomalia, que es la causa más frecuente de estridor laríngeo en el recién nacido, afectando a un 60-75%

del total de casos². A diferencia de las membranas laríngeas, se presenta excepcionalmente en el momento del nacimiento y es más frecuente tras un intervalo de 1-2 semanas, incluso de meses. El resto de malformaciones congénitas generan una sintomatología bastante similar, por lo que, a pesar de que los síntomas pueden orientar al diagnóstico, sería preciso realizar una laringoscopia directa para un diagnóstico definitivo³, especialmente en el recién nacido si la membrana es completa o casi completa, para evitar la asfixia. La videoendoscopia grabada es de utilidad, dado que permite re-visualizar las imágenes y realizar análisis comparativos^{4,6,8}.

El tratamiento depende del grado de estenosis que produzcan estas membranas en la vía aérea. Para los tipos 1 y 2 se esperaría al desarrollo del niño para poder actuar con más garantías que sobre una laringe neonatal, habitualmente al año de edad. Si la membrana es fina, se practicará su resección mediante microcirugía convencional o con láser, siendo necesarias en muchas ocasiones varias intervenciones. Si las membranas son gruesas, lo aconsejable sería el abordaje por tirotomía media, liberación de las cuerdas vocales y colocación de una lámina laríngea de silicona o metal con traqueostomía previa. En los tipos 3 y 4 se precisa, en la mayoría de las ocasiones, realizar una canalización de la vía aérea mediante intubación y posteriormente reparación laríngea mediante abordaje externo, necesitando con frecuencia una traqueotomía^{4,6,8,9}.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

CO₂: dióxido de carbono • ORL: Otorrinolaringología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rotondo JC, Bracho N, Yarossi A, Viseras L. Intubación fallida debido a un raro defecto anatómico. Membrana laríngea. Reporte de un caso. *Rev Ven Anest*. 1998;3:1:22-5.
2. Ahmad SM, Soliman AM. Congenital anomalies of the larynx. *Otolaryngol Clin North Am*. 2007;40:177-91.
3. Sakakura K, Chikamatsu K, Toyoda M, Kaai M, Yasuoka Y, Furuya N. Congenital laryngeal anomalies presenting as chronic stridor: a retrospective study of 55 patients. *Auris Nasus Larynx*. 2008;35:527-33.
4. Gras Albert JR, Paredes Osado JR. Malformaciones congénitas más frecuentes de la vía aérea superior. *Pediatr Integral*. 2005;9:181-90.
5. Cohen SR. Congenital glottic webs in children. A retrospective review of 51 patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 1985;121:2-16.
6. Álvarez GC, Holmgren PL, Caussade LS, Paz CF, Jofré PD, Sánchez DI. Estridor de causa inhabitual en lactantes: Descripción de 3 casos. *Rev Chil Pediatr*. 2002;73:152-8.
7. Rosa RF, Rosa RC, Krumenauer RC, Varella-García M, Paskulin GA. Anterior laryngeal membrana and 22q11 deletion syndrome. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2011;77:540.
8. Ballenger J. Enfermedades de la nariz, garganta, oído, cabeza y cuello, 3.ª ed. Barcelona: Ed. Salvat; 1988. p. 408-9.
9. Mandell DL, Yellon RF. Endoscopic KTP laser excision of severe tracheotomy-associated suprastomal collapse. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004;68:1423-8.