

Unusual congenital malformation of the larynx

Malformação laríngea congênita incomum

Renata Santos Bittencourt Silva¹, Marco Antonio dos Anjos Corvo², Larissa Kallas Curiati³,
Renata Christofe Garrafa⁴, Claudia Alessandra Eckley⁵

Keywords: congenital abnormalities; laryngeal diseases; larynx; respiratory tract abnormalities.

Palavras-chave: anormalidades congênicas; anormalidades do sistema respiratório; doenças da laringe; laringe.

INTRODUÇÃO

Anomalias congênicas representam as principais causas de estridor nos recém-nascidos e lactentes, destacando-se a laringomalácia pela sua maior prevalência e, em menor proporção, a membrana ou diafragma laríngeo, a atresia laríngea e a estenose subglótica^{1,3}. Membranas laríngeas são finas formações translúcidas decorrentes de falha na recanalização do lúmen laríngeo durante a embriogênese^{1,4}. A maioria das membranas laríngeas situa-se anteriormente, representando 5% das malformações laríngeas⁵.

Diafragma laríngeo é a persistência de uma membrana horizontal mais ampla de orifício central posterior entre as pregas vocais⁴. O quadro clínico revela estridor bifásico com dispneia e choro fraco, mas a gravidade depende da extensão da lesão⁴. Quando completos, os diafragmas são chamados de atresia laríngea e podem ser incompatíveis com a vida⁴. Entretanto, a maioria das anomalias congênicas das vias aéreas apresenta pouca gravidade, desde que não associadas a comorbidades agudas que geram prejuízo da função respiratória⁶.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Criança do sexo masculino nascida de parto normal a termo, com antecedente de malformações cardíacas sem repercussões hemodinâmicas. Aos 4 meses de vida, apresentou quadro de IVAS seguido de bronquiolite, que requisiu internação em outro serviço por 15 dias, cuidados de terapia intensiva e de intubação orotraqueal (IOT) durante 7 dias. Não há outros relatos sobre a intubação prévia pela equipe que o atendeu.

Sete dias após alta hospitalar prévia, recorreu ao presente serviço com esforço respiratório e estridor laríngeo bifásico. Ao exame, apresentava frequência cardíaca de 110 bpm, respiratória de 58 ipm, retrações subcostais, estridor bifásico e saturação de 91%. Radiografia de tórax denotou hiperinsuflação pulmonar, hemograma era não infeccioso e provas inflamatórias de fase aguda normais. Laringoscopia realizada no primeiro dia da nova internação evidenciou presença de diafragma subglótico fino, porém extenso, determinando fenda glótica central arredondada posterior de

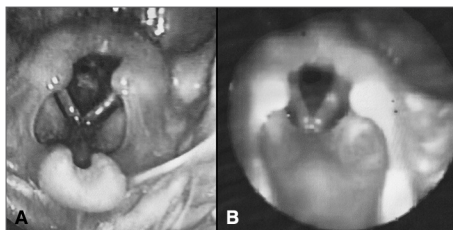


Figura 1. Diafragma laríngeo em criança de 4 meses de vida. A: Observa-se diafragma laríngeo extenso determinando luz glótica circular diminuída posterior de formato regular; B: Observa-se aspecto endoscópico ao nono dia após dilatação com sonda, com aumento notável da luz glótica, ainda que mantidos remanescentes da malformação congênita.

aproximadamente 2,0 mm (Figura 1A). Frente ao quadro, optou-se pela pronta realização da dilatação endoscópica com uso de sondas 12-16, que ocorreu com mínimo sangramento. O paciente evoluiu com melhora imediata importante do padrão respiratório e do estridor, recebendo apenas terapia de suporte nos 9 dias seguintes da internação. Revisão nasofibrolaringoscópica ao nono dia pós-operatório evidenciou aumento da luz glótica, ainda que com estruturas remanescentes do diafragma laríngeo (Figura 1B).

DISCUSSÃO

As malformações laríngeas predominam no sexo masculino e manifestam-se nos primeiros meses de vida^{2,3,6}. No caso apresentado, a lesão laríngea apresentava extensão ântero-posterior, com lúmen circular central-posterior, achados mais condizentes com o incomum e potencialmente grave quadro de diafragma laríngeo. Ainda que não sejam conhecidos detalhes sobre a internação prévia, o curto período de IOT, a localização puramente glótica da lesão e suas características estruturais afastam outras possibilidades diagnósticas, como estenose subglótica e lesões pós-intubação. Em lesões laríngeas pós-intubação são comuns sinéquias mais posteriores pela localização do tubo na porção respiratória da laringe, com notável irregularidade de formato e aspecto traumático evidente^{2,3}. Além disso, o fato de malformações cardíacas estarem frequentemente associadas a lesões congênicas laríngeas reforçam o caráter inato da lesão³.

Com relação às técnicas endoscópicas utilizadas, além de primordiais no diagnóstico, elas representam opção terapêutica de escolha para casos como o descrito. Ressecções endoscópicas são largamente utilizadas com resultados extremamente satisfatórios². A dilatação pode ser útil quando usada precocemente², enquanto que microcauterização, criocirurgia ou utilização do laser de CO₂ são descritas com resultados variáveis³. No caso relatado, optou-se pelo uso de sonda de dilatação pela fina espessura do diafragma e pela ausência de extensão subglótica. Apesar da manufatura parcial da lesão, optou-se por observação e acompanhamento a longo prazo para possíveis revisões posteriores pela melhora clínica evidente apresentada.

COMENTÁRIOS FINAIS

O diafragma laríngeo é uma doença congênita infrequente, caracterizada pela presença de estridor bifásico nos primeiros meses de vida. A correta identificação da lesão determinou a pronta escolha terapêutica utilizada, o prognóstico favorável e, por fim, a sobrevida do paciente livre de complicações respiratórias.

REFERÊNCIAS

1. Alvarez Garrido C, Holmgren NLP, Caussade SL, Paz FC, Jofré DP, Sánchez ID. Estridor de causa inhabitual en lactentes. Descripción de 3 casos. Rev Chil Pediatr. 2002;73(2):152-8.
2. Martins RHG, Dias NH, Castilho EC, Trindade SHK. Endoscopic findings in children with stridor. Braz J Otorhinolaryngol. 2006;72(5):649-53.
3. Lubianca Neto JF, Fischer GB, Peduzzi FD, Junior HL, Krumenauer RCP, Richter VT. Achados clínicos e endoscópicos em crianças com estridor. Rev Bras Otorrinolaryngol. 2002;68(3):314-8. <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-72992002000300004>
4. Freitas MR, Weckx LLM, Pontes PAL. Disfonia na infância. Rev Bras Otorrinolaryngol. 2000;66(3):257-65.
5. Rosa RFM, Rosa RCM, Krumenauer RCP, Varella-Garcia M, Paskulin GA. Anterior laryngeal membrane and 22q11 deletion syndrome. Braz J Otorhinolaryngol. 2011;77(4):540. <http://dx.doi.org/10.1590/S1808-86942011000400024>
6. Altman KW, Wetmore RF, Marsh RR. Congenital airway abnormalities in patients requiring hospitalization. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1999;125(5):525-8.

¹ Médica Residente do Terceiro ano do Departamento de Otorrinolaringologia da Santa Casa de São Paulo.

² Mestre em Otorrinolaringologia pela Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo, aluno da Pós-Graduação da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo no nível de Doutorado (Professor Assistente do Departamento de Otorrinolaringologia da Santa Casa de São Paulo).

³ Acadêmica do 5º ano da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.

⁴ Acadêmica do 6º ano da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.

⁵ Doutora em Otorrinolaringologia pela Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo (Professora Assistente do Departamento de Otorrinolaringologia da Santa Casa de São Paulo).

Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.

Endereço para correspondência: Marco Antonio dos Anjos Corvo. Al. Joaquim Eugênio de Lima, nº 1601, Cj. 141. Jardim Paulista. São Paulo - SP. Brasil. CEP: 01403-003. Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) do BJORL em 24 de abril de 2012. cod. 9170.

Artigo aceito em 6 de outubro de 2012.