



Brazilian Journal of
OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org.br



ARTIGO DE REVISÃO

Congenital laryngeal anomalies^{☆,☆☆}

Michael J. Rutter

Divisão de Otorrinolaringologia Pediátrica, Cirurgia da Cabeça e Pescoço, Centro Médico do Hospital Infantil de Cincinnati, Cincinnati, EUA

Recebido em 30 de abril de 2014; aceito em 24 de maio de 2014

KEYWORDS

Congenital laryngeal anomalies;
Difficult intubation;
Laryngomalacia;
Subglottic stenosis;
Vocal fold paralysis

PALAVRAS-CHAVE

Anomalias congênicas da laringe;
Intubação difícil;
Laringomalacia;
Estenose subglótica;
Paralisia das cordas vocais

Abstract

Introduction: It is essential for clinicians to understand issues relevant to the airway management of infants and to be cognizant of the fact that infants with congenital laryngeal anomalies are at particular risk for an unstable airway.

Objectives: To familiarize clinicians with issues relevant to the airway management of infants and to present a succinct description of the diagnosis and management of an array of congenital laryngeal anomalies.

Methods: Revision article, in which the main aspects concerning airway management of infants will be analyzed.

Conclusions: It is critical for clinicians to understand issues relevant to the airway management of infants.

© 2014 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Anomalias congênicas da laringe

Resumo

Introdução: As anomalias congênicas da laringe estão em risco de uma via aérea instável, sendo essencial que o clínico tenha uma boa compreensão dos problemas relevantes para o manuseio das vias aéreas de bebês.

Objetivos: Familiarizar os clínicos com os problemas relevantes para o manuseio das vias aéreas de bebês e apresentar uma descrição sucinta do diagnóstico e tratamento de uma série de anomalias congênicas da laringe.

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2014.08.001>

☆Como citar este artigo: Rutter MJ. Congenital laryngeal anomalies. Braz J Otorhinolaryngol. 2014;80:533-9.

☆☆Instituição: Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio, EUA.

E-mail: mike.rutter@cchmc.org (M.J. Rutter).

Método: Artigo de revisão, no qual serão tratados os principais aspectos relacionados ao manuseio das vias aéreas de bebês.

Conclusões: É essencial que o clínico tenha um bom conhecimento dos problemas relevantes ao manuseio das vias aéreas de bebês.

© 2014 Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Visão geral

Tendo em vista que crianças com anomalias congênitas da laringe estão em risco de apresentar uma via aérea instável, é essencial que o clínico tenha um bom conhecimento dos aspectos relevantes ao manuseio da via aérea infantil. Com isso em mente, oferecemos ao leitor uma visão geral desses tópicos e, subsequentemente, apresentamos uma breve discussão do diagnóstico e tratamento de um espectro de anomalias congênitas da laringe.

Considerações gerais

Prevenção de complicações

Embora uma intubação prolongada possa ser tolerada durante semanas ou mesmo meses em neonatos, essa tolerância diminui com o passar do tempo. Quanto maior o tempo de intubação da criança, maior o risco relativo de ocorrência de estenose subglótica (ESG) ou estenose glótica posterior (EGP). Uma combinação de fatores pode aumentar o risco de lesão de laringe secundária à intubação. Esses fatores são: (1) composição e diâmetro do tubo endotraqueal; (2) duração do tempo de intubação; (3) agitação do paciente durante a intubação; e (4) problemas que predisõem o paciente à lesão de mucosa (p.ex., refluxo extraesofágico e queimaduras nas vias aéreas). Entre esses fatores, o mais crítico é o diâmetro do tubo endotraqueal. Para minimizar a probabilidade de lesão pós-intubação, o diâmetro do tubo endotraqueal deve tomar por base as necessidades ventilatórias de cada criança, e não a sua idade. Mais especificamente, o tubo deve ser suficientemente calibroso para permitir uma ventilação adequada, mas pequeno o suficiente para permitir vazamento de ar através da subglote sob uma pressão subglótica < 20 cm H₂O. Embora o neonato a termo médio deva acomodar um tubo endotraqueal de 3,5 mm, um neonato com ESG congênita assintomática leve pode necessitar de um tubo endotraqueal de 2,5 mm. Em algumas crianças, o diâmetro ideal do tubo endotraqueal para a laringe talvez não permita uma ventilação pulmonar/toalete adequada. Nessas crianças, um tubo endotraqueal mais calibroso, sem vazamento, poderá ser tolerado por algum tempo, pois o risco real de ocorrência de ESG ainda é baixo.

Pode ocorrer um problema parecido em caso de baixa complacência pulmonar, em que uma pressão de vazamento < 20 cm H₂O talvez não permita uma ventilação adequada. Uma solução possível é o uso de um tubo endotraqueal com *cuff* de baixa pressão, permitindo uma ventilação sob pressão mais elevada, mas ainda minimizando o trauma de laringe. Para alguns crianças, os riscos associados à intubação traqueal podem ser contornados pelo uso de alterna-

tivas, como a pressão positiva contínua nas vias aéreas (CPAP), pressão positiva em dois níveis nas vias aéreas (BiPAP), cânula nasal de alto fluxo ou traqueostomia.

Intubação difícil

É particularmente difícil intubar crianças pequenas ou com anomalias anatômicas da mandíbula. Do mesmo modo, crianças com microssomia, fixação temporomandibular, macroglossia e trauma maxilofacial constituem real desafio para o profissional médico. Pode ser extremamente difícil intubar crianças com retrognatismo, sobretudo as com sequência de Pierre-Robin, independentemente do grau de retrognatismo ou obstrução das vias aéreas.

As técnicas de intubação de rotina também podem constituir desafio em crianças nas quais se deve evitar a extensão do pescoço, como, por exemplo, naquelas com uma coluna vertebral cervical instável. O risco pode ser conhecido (como na criança com síndrome de Down) ou desconhecido (como na criança inconsciente com lesão craniana e possível lesão cervical). Se a intubação for um procedimento eletivo, será válido obter radiografias simples em flexão-extensão da coluna vertebral cervical nessas crianças com risco de instabilidade cervical. Embora crianças com síndrome de Down, distúrbios de depósito de mucopolissacarídeos e anomalias cromossômicas importantes apresentem maior risco de complicações, ainda assim a intubação pode ser feita com segurança, sem extensão cervical, na maioria desses pequenos pacientes.

Em geral, é possível intubar o paciente por procedimento de rotina, com a maior lâmina laringoscópica possível com anestésico, um tubo endotraqueal aramado (com a extremidade do guia em ângulo de 30-45° em uma criança retrognática) e com aplicação de pressão na laringe. Se esse procedimento não for bem-sucedido, a intubação poderá ser realizada com a ajuda de endoscopia com fibra óptica flexível transnasal, broncoscopia rígida com ventilação, auxiliado por um telescópio rígido de Hopkins ou optar por uma máscara laríngea. Mesmo nas crianças com dificuldade de intubação, uma via aérea oral mantida com máscara e balão poderá ser suficiente até que se possa chegar a uma solução mais definitiva. No caso de crianças em que a intubação se revelar particularmente difícil, em geral será preciso fazer uma traqueostomia eletiva ou de emergência. Quando possível, será desejável fazer a traqueostomia com a via aérea já assegurada com um tubo endotraqueal.

A criança com traqueostomia

As complicações do tubo de traqueostomia podem ser divididas em dois grupos: as relacionadas a abertura da traqueostomia recente e as relacionadas à obstrução da cânula. Traqueostomias recentes apresentam o risco de deslocamen-

to da cânula e subsequente dificuldade com seu reposicionamento. As precauções para que o deslocamento seja evitado são a maturação do estoma (a pele é suturada diretamente à cartilagem traqueal) e a aplicação de suturas de ancoragem. Essas precauções são tomadas para que, no caso de ocorrer deslocamento da traqueostomia, a tração das suturas de ancoragem abra a traqueostomia e ajude na recolocação da cânula. Por ocasião da realização da traqueostomia, uma broncoscopia flexível permitirá a avaliação da posição do tubo, com a garantia de que este não ficará perto demais da carina e nem invadirá algum brônquio.

Podem ocorrer sintomas respiratórios em decorrência de obstrução no interior da cânula ou distalmente a esse dispositivo. Em geral, a aspiração periódica na extremidade (mas não mais adiante) do tubo evita sua obstrução. Aspiração é a intervenção inicial para uma suspeita de obstrução. Caso as dificuldades persistam, a cânula deverá ser substituído. Se os sintomas continuarem, deve-se suspeitar de obstrução distal ao tubo. Idealmente, uma broncoscopia flexível ao longo do tubo de traqueostomia confirmará o local de obstrução, e o uso de uma cânula mais longa talvez seja tudo o que é necessário para contornar a obstrução. A pressão positiva alivia obstruções originadas de traqueomalácia ou broncomalácia. Em uma situação de emergência, geralmente uma cânula de traqueostomia mais longa ou uma cânula endotraqueal introduzido através do estoma contornará a obstrução.

Anomalias congênicas da laringe

Laringomalacia

Laringomalácia é a causa mais frequente de estridor no neonato,¹ e na maioria dos casos, crianças portadoras dessa anomalia apresentam sintomatologia por ocasião do nascimento, ou nos primeiros dias de vida. Em geral, o estridor é benigno, sendo exacerbado pela alimentação, pelo choro e na posição de decúbito supino. Em 50% dos casos, os sintomas pioram durante os primeiros seis meses de vida; e em praticamente todas as crianças com laringomalacia os sintomas desaparecerão por volta de um ano de idade.¹ Em crianças com laringomalácia (aproximadamente 10%), há necessidade de intervenção cirúrgica;¹⁻³ nesses pequenos pacientes, os sintomas podem ser: apneia, cianose, retrações graves e hipodesenvolvimento. Em casos extremamente graves, observa-se cor pulmonale.

O diagnóstico é confirmado pela laringoscopia com fibra óptica flexível transnasal. Os achados característicos são pregas ariepiglóticas curtas, com prolapso das cartilagens cuneiformes. Em alguns casos, também se observa uma epiglote em ômega (em forma de Ω). Em decorrência do efeito Bernoulli, observa-se um característico colapso das estruturas supraglóticas durante a inspiração. Também é frequentemente observada uma inflamação sugestiva de laringite de refluxo. A necessidade de intervenção não é determinada pelo aspecto endoscópico da laringe, mas pelos sintomas do criança.

Crianças com laringomalácia raramente se apresentam com comprometimento agudo das vias aéreas. Em cerca de 10% dessas crianças há necessidade de tratamento cirúrgico; o procedimento pode ser realizado semi-eletivamente, entre

uma a duas semanas do início do quadro. É prudente que se faça o tratamento pré-operatório do refluxo gastroesofágico (RGE). A supraglotoplastia (também conhecida como epiglottoplastia) substituiu a traqueostomia como a intervenção de escolha. Trata-se de um procedimento endoscópico rápido e efetivo, direcionado para a doença laringea específica do criança. Em geral, faz-se a divisão de ambas as pregas ariepiglóticas. Além disso, pode-se fazer a remoção de uma ou ambas as cartilagens cuneiformes. Se apenas as pregas ariepiglóticas forem separadas, provavelmente não haverá necessidade de intubação pós-operatória; contudo, deve-se considerar a manutenção da intubação até o dia seguinte nos os casos em que a cirurgia tenha sido mais extensa.

No pós operatório imediato, é desejável um pernoite na unidade de terapia intensiva, pois o edema de laringe pode comprometer a via aérea, implicando na necessidade de reintubação. Geralmente é possível realizar a extubação 24 horas após a cirurgia. Em algumas crianças, a obstrução poderá persistir no período pós-operatório.⁴ Uma laringoscopia com fibra óptica junto ao leito da criança pode fazer o diagnóstico diferencial entre um edema de laringe ou laringomalácia persistente. O tratamento do refluxo ajuda a minimizar o edema de laringe. Ocasionalmente, o aspecto pós-operatório da laringe é adequado, mas o criança ainda se encontra debatendo com desconforto respiratório. Em tais casos, é possível que alguns pacientes tenham um componente neurológico subjacente à laringomalácia. Embora, a princípio, os problemas neurológicos possam ser extremamente sutis, estes poderão se tornar muito mais evidentes com o passar do tempo.^{1,5} Esse subgrupo de crianças tem probabilidade muito maior de necessitar da traqueostomia.

Paralisia bilateral das cordas vocais

Contrastando com a paralisia unilateral de corda vocal, habitualmente, a paralisia bilateral é congênita. Embora essa condição seja em geral idiopática, também poderá ser observada em casos de doenças do sistema nervoso central, por exemplo, hidrocefalia e malformação de Chiari, do tronco cerebral.⁶ No caso de um criança com estridor e retrações causadas pela paralisia bilateral, haverá indicação de traqueostomia. Como ocorre em casos de laringomalácia, o diagnóstico é estabelecido pela laringoscopia com fibra óptica flexível transnasal, com o paciente desperto. A estabilização pode ser obtida com intubação, CPAP ou cânula nasal de alto fluxo como medida temporizadora alternativa. Em até 50% das crianças, a paralisia desaparece espontaneamente por volta de um ano de idade. Portanto, em geral, a intervenção cirúrgica para descanulação deverá ser adiada até depois dessa idade.

O objetivo da cirurgia é obter uma via aérea descanulada adequada, porém com preservação da voz e sem exacerbção da aspiração. As opções cirúrgicas são: cordotomia a laser, aritenoidectomia parcial ou completa (endoscópica ou aberta), lateralização do processo vocal (orientada por endoscopia ou aberta) e aplicação de enxerto de cartilagem cricoide posterior.^{1,7} Não existe uma opção que, isoladamente, ofereça um resultado perfeito. Em uma criança com traqueostomia, frequentemente é desejável manter a traqueostomia, para que haja garantia de uma via aérea adequada antes da descanulação.

Em geral, a paralisia bilateral adquirida das cordas vocais se mostra mais recalcitrante ao tratamento, em comparação com a paralisia idiopática das cordas vocais, havendo, possivelmente, necessidade de mais de um procedimento para que a descanulação seja efetuada. Para pacientes que já passaram por tais procedimentos, o estridor pós-extubação pode melhorar com o uso de CPAP ou com a cânula nasal de alto fluxo. O risco pós-operatório de aspiração na criança deve ser avaliado por um videodeglutograma, antes do reinício da dieta normal. Durante as primeiras semanas do pós-operatório, em certos casos observa-se maior risco de aspiração com o uso de certas texturas, particularmente líquidos ralos.

Estenose subglótica

Acredita-se que a ESG congênita, definida como um lúmen \leq 4,0 mm de diâmetro ao nível da cricoide em um criança a termo, tenha sua origem na ausência de recanalização do lúmen da laringe. Trata-se de defeito em um *continuum* de defeitos embriológicos que incluem atresia, estenose e membranas laríngeas. Em sua forma mais benigna, a ESG congênita fica evidenciada por uma cricoide normal com diâmetro abaixo da média, geralmente de forma elíptica. Uma ESG benigna pode se manifestar em infecções respiratórias superiores recorrentes, em que um inchaço subglótico mínimo precipita a obstrução das vias aéreas. Em uma criança de pouca idade, a maior obstrução geralmente se situa 2-3 mm abaixo das cordas vocais verdadeiras. Casos mais graves podem se apresentar com comprometimento agudo das vias aéreas por ocasião do nascimento. Se a intubação endotraqueal não for bem-sucedida, talvez haja necessidade de intervenção antes da extubação. Quando não for possível fazer a intubação, a traqueostomia por ocasião do parto poderá ser a diferença entre a vida e a morte. Surpreendentemente, é digno de nota que, tipicamente, os neonatos apresentam poucos sintomas. Mesmo as crianças com ESG de grau 3 (71-99% de obstrução)⁸ podem permanecer assintomáticas durante semanas ou meses.

Com frequência, a ESG congênita está associada a outras lesões e síndromes da cabeça e pescoço (p.ex., uma laringe pequena em um paciente com síndrome de Down). Após o tratamento inicial da ESG, a laringe crescerá junto com o paciente, e talvez não haja necessidade de uma intervenção cirúrgica subsequente. No entanto, se o manuseio inicial exigir intubação traqueal, haverá risco considerável de ocorrência de uma ESG adquirida, além da ESG congênita subjacente.

A avaliação radiológica da via aérea não intubada pode proporcionar ao profissional médico indícios acerca do local e do comprimento da estenose. Algumas modalidades úteis de estudos por imagem incluem: 1) radiografias laterais dos tecidos moles cervicais em inspiração e expiração; 2) fluoroscopia para demonstrar a dinâmica da traqueia e laringe; e 3) radiografia de tórax. Mas a investigação mais importante é a radiografia com filme de alta quilovoltagem das vias aéreas. Esses filmes podem identificar o clássico afilamento observado em pacientes com ESG, além de uma possível estenose traqueal. Essa última condição é geralmente causada por anéis traqueais completos, que podem predispor o paciente a uma situação com risco para a vida durante a realização da endoscopia rígida.

A avaliação da ESG depende de estudos endoscópicos. A endoscopia com fibra óptica flexível propicia informações sobre a função dinâmica das cordas vocais. A endoscopia rígida com telescópio de Hopkins possibilita o melhor exame possível. Pode-se fazer uma avaliação precisa da endolaringe, inclusive com a classificação da ESG.⁸

No caso de crianças com sintomas benignos e ESG de baixo grau, a intervenção endoscópica pode ser efetiva. As opções endoscópicas são incisões radiais através da estenose, com injeções de esteroides e dilatação da laringe.⁹ As formas mais graves da ESG são tratadas mais adequadamente com reconstrução aberta das vias aéreas. A reconstrução laringotraqueal com o uso de enxertos de cartilagem costal colocados através da secção da lâmina da cartilagem cricoide é um método confiável e que resistiu à passagem do tempo.^{10,11} Os enxertos de cartilagem costal podem ser inseridos através da lâmina anterior e/ou lâmina posterior da cartilagem cricoide. Esses procedimentos podem ser efetuados com um procedimento em dois estágios, com manutenção do tubo traqueal e colocação temporária de um *stent* laríngeo supraestomal acima do tubo traqueal. Alternativamente, em casos selecionados pode ser efetuado um procedimento em apenas um estágio, com a remoção do tubo traqueal no dia da cirurgia; a criança deverá permanecer intubada durante 1-14 dias.¹² Para o tratamento da ESG grave, resultados melhores podem ser obtidos com a ressecção cricotraqueal, em comparação com a reconstrução laringotraqueal.¹³⁻¹⁵ Contudo, este é um procedimento tecnicamente mais difícil, implicando em risco significativo de complicações. A reconstrução da via aérea subglótica é procedimento desafiador, e o paciente deverá ser otimizado antes de ser submetido à cirurgia. Na avaliação pré-operatória, deve-se ter em mente a avaliação e o tratamento do RGE, da esofagite eosinofílica, e de infecções traqueais particularmente por *Staphylococcus aureus* resistente à oxacilina (SARO) e *Pseudomonas*.¹⁶

Cistos saculares

O sáculo laríngeo é um pequeno divertículo contendo numerosas glândulas mucosas na extremidade anterior do ventrículo da laringe, se prolongando superiormente entre a prega vestibular e a superfície interna da cartilagem tireoide.¹⁷ Os cistos saculares congênitos são ocupados por muco e geralmente se prolongam em uma direção pótero-superior até a falsa corda vocal e a prega ariepiglótica (i.e., cisto sacular lateral).¹⁸ Caracteristicamente, esses cistos se apresentam juntamente com obstrução respiratória nos primeiros dias de vida, um choro abafado e disfagia. Tendo em vista que o baixo tonus muscular predispõe à obstrução, um dos maiores riscos para crianças com cistos saculares é a indução de anestesia geral, com subsequente perda da via aérea e obstrução completa. Portanto, é imperativo que seja feita uma laringoscopia flexível transnasal pré-operatória com a criança desperta para a avaliação da via aérea, pois esse procedimento prevenirá possíveis problemas com a anestesia subsequente. Durante a anestesia, a via aérea pode ficar assegurada com um broncoscópio de ventilação apropriado, com um tubo endotraqueal aramado ou com um tubo endotraqueal colocado sobre um pequeno telescópio de Hopkins. Considerando os riscos associados à anestesia, esta deverá ser tentada apenas em presença de equipamen-

to e de pessoal capaz de garantir a via aérea. O encaminhamento de um criança para avaliação radiológica que possa necessitar de sedação ou do uso de um anestésico poderá ter consequências desastrosas. Portanto, é aconselhável uma avaliação e a garantia da via aérea na sala cirúrgica; a avaliação radiológica será considerada apenas depois de assegurada a via aérea.

Embora, historicamente, os cistos saculares tenham sido tratados via endoscópio com o uso de aspiração por agulha, marsupialização ou excisão endoscópica, os resultados não têm sido animadores, havendo, frequentemente, a necessidade de vários procedimentos e de traqueostomia. Minha preferência é pelo uso da abordagem cervical anterior, através da qual é identificado o bordo superior da cartilagem alar da tireoide, fazendo-se em seguida a incisão da membrana tireoidea ao longo de seu bordo superior. Essa abordagem propicia acesso ao cisto, que poderá ser cuidadosamente liberado por dissecação e removido intacto. Parte da cartilagem tireoidea poderá ser removida para melhorar o acesso, sendo recolocada depois da remoção do cisto.

Fendas laríngeas posteriores

As fendas laríngeas posteriores são resultantes da não ocorrência da fusão do sulco laringotraqueal durante a embriogênese. Comumente, os pacientes exibem anomalias associadas que afetam as vias aéreas ou outros sistemas do organismo. As anomalias associadas das vias aéreas são traqueomalácia (> 80%) e formação de fístula traqueoesofágica (FTE) (20%). As associações que não envolvem as vias aéreas incluem certas anomalias anogenitais e RGE. A síndrome mais comumente associada com as fendas laríngeas posteriores é a síndrome de Opitz-Frias, caracterizada por hipertelorismo, anomalias anogenitais e fendas laríngeas posteriores.

Uma útil classificação anatômica proposta por Benjamin e Inglis¹⁹ divide as fendas laríngeas posteriores nos quatro subtipos a seguir:

Tipo 1: uma fenda interaritenóide supraglótica presente, mas não abaixo do nível das cordas vocais verdadeiras. Essa fenda também pode ser considerada como uma incisura interaritenóide profunda.

Tipo 2: uma fenda cricoide parcial que se prolonga até a cartilagem cricoide posterior, sem entretanto ultrapassá-la.

Tipo 3: uma fenda cricoide total, com ou sem extensão da fenda até a traqueia cervical.

Tipo 4: uma fenda que se prolonga até a traqueia torácica.

Uma rara variante da fenda do tipo 4 (conhecida como tipo 4 longo) é aquela que se prolonga até ou além da carina.

É importante que os profissionais médicos percebam a existência da grande superposição de sintomas entre os vários tipos de fendas, e que os sintomas não são indicativos da gravidade da fenda. Clinicamente, a aspiração é a “marca registrada” dessa anomalia. Embora possa ocorrer uma aspiração perceptível em associação com apneia, cianose e mesmo pneumonia, frequentemente os sintomas são microaspiração com episódios de sufocação, cianose temporária e infecções torácicas recorrentes. Uma traqueomalácia grave pode comprometer significativamente a via

aérea, especialmente em crianças que apresentam fístula traqueoesofágica associada.

Embora os médicos possam contar com ferramentas diagnósticas como a nasofaringoscopia flexível, avaliação endoscópica da deglutição por fibra óptica, videofluoroscopia com deglutição de bário e broncoscopia flexível, o padrão de excelência para o diagnóstico é a broncoscopia/esofagoscopia rígida. Considerando que, com frequência, a fenda está oculta por uma mucosa redundante na glote posterior, não é raro que, durante uma avaliação inicial com broncoscopia flexível ou rígida, o defeito passe despercebido ou seja equivocadamente diagnosticado.

O tratamento envolve a manutenção de uma via aérea apropriada e, ao mesmo tempo, a minimização do risco de aspiração. As decisões terapêuticas iniciais devem levar em consideração se o criança necessita de uma traqueostomia, colocação de tubo de gastrostomia ou fundoplicatura de Nissen. Embora nenhum desses procedimentos seja considerado essencial, cada um deles aumenta a probabilidade de um reparo bem-sucedido da fenda. Também é crucial a proteção contra a aspiração, e a alimentação nasojejunal pode ser uma forma útil de estabilização da criança. O reparo cirúrgico pode ser realizado por via endoscópica para a maioria das fendas do tipo 1 e para algumas do tipo 2; contudo, fendas mais longas se estendendo até a traqueia cervical ou torácica devem ser tratadas com reparo aberto. A abordagem transtraqueal proporciona uma incomparável exposição da fenda, ao mesmo tempo em que os nervos laríngeos recorrentes ficam protegidos. É recomendável que a oclusão seja efetuada em duas camadas, com a opção de se fazer um enxerto de interposição, caso o procedimento justifique. Um enxerto de interposição válido consiste na transferência livre de periosteio esternal.

A fenda que oferece o maior desafio em seu reparo é a do tipo 4 longo, de rara ocorrência. Essas fendas exibem uma tendência para a ruptura da anastomose, e, frequentemente, o criança apresenta várias anomalias, tanto nas vias aéreas como em outros locais.²⁰ Nesse último caso, estão incluídas microgastria, poliesplenia e pâncreas anular. A microgastria pode resultar em um refluxo gastroesofágico incontrolável, não respondendo a fundoplicaturas. Antes de tentar o reparo cirúrgico da fenda, o cirurgião deve decidir se a criança pode ser salva.

Os percentuais de sucesso para a fenda laríngea posterior variam de 50 a 90%, dependendo de uma série de fatores. O fator mais influente, capaz de comprometer um reparo de fenda bem-sucedido, é a coexistência de uma fístula traqueoesofágica congênita. Outros possíveis fatores intervenientes são a gravidade da fenda, o tipo de operação escolhido pelo cirurgião e se a oclusão foi efetuada em uma ou duas camadas. A revisão cirúrgica obtém menos sucesso do que a cirurgia primária.²⁰

Membranas laríngeas

As membranas laríngeas representam uma falha de recanalização da via aérea glótica nas primeiras semanas da embriogênese. Praticamente todas (95%) as membranas laríngeas são anteriores; contudo, essas malformações são raras, compreendendo apenas 5% das anomalias congênitas

da laringe. Embora não seja ainda conhecido o gene causador da formação de membranas glóticas congênitas, foi relatada uma associação significativa entre essa anomalia e a síndrome de deleção do cromossomo 22q11.2 (síndrome velocardiocéfala).^{21,22} Tendo em vista que mais de 50% dos pacientes com membrana glótica anterior apresentam a síndrome de deleção do cromossomo 22q11.2, seria prudente encaminhar todos os pacientes com membranas glóticas anteriores congênitas para avaliação genética.

Algumas membranas são extremamente delgadas e translúcidas; contudo, na maioria das vezes são espessas, estando habitualmente associadas a uma “vela” subglótica que compromete o lúmen subglótico.¹ Assim, as membranas podem ser consideradas como uma forma de atresia parcial da laringe. Por ocasião do nascimento, em geral, os neonatos exibem choro anormal ou angústia respiratória. Se um neonato com membrana glótica anterior se apresentar com comprometimento significativo das vias aéreas nas primeiras horas ou dias de vida, a membrana deverá ser considerada como grave, havendo necessidade de uma intervenção de emergência nas vias aéreas. Apesar disso, o profissional médico deve estar ciente de que os crianças são notavelmente tolerantes ao comprometimento das vias aéreas e, mesmo aqueles com uma membrana glótica de grau moderado a grave podem, a princípio, exibir apenas sintomas sutis das vias aéreas. Tipicamente, esses sintomas são exacerbados ao longo dos primeiros meses de vida. Em crianças com membranas de grau moderado a grave, um estridor bifásico e as retrações se tornam cada vez mais evidentes, sobretudo quando essas crianças estão chorando, ou ao se alimentar.

Para uma avaliação definitiva, devemos apelar para a broncoscopia rígida ou flexível. São avaliados tanto a gravidade da membrana como a sua extensão subglótica. A broncoscopia flexível proporciona uma visão excelente da comissura anterior, enquanto que a broncoscopia rígida oferece mais vantagens quanto à avaliação do grau da ESG associada. Em crianças portadoras de membrana classificada como grave, deve-se ter o cuidado de não comprometer ainda mais uma via aérea já prejudicada, sendo preferível a ventilação espontânea com a criança mantendo sua própria via aérea, em lugar da intubação ou de uma traqueostomia de emergência.

O tratamento da criança com uma membrana glótica anterior extremamente delgada é diferente do tratamento de uma membrana espessa com extensão subglótica - de ocorrência muito mais frequente. A criança com uma membrana glótica delgada talvez jamais venha a ser diagnosticado, pois acredita-se que, em uma criança com comprometimento neonatal das vias aéreas causado por este tipo de membrana, a intubação para estabilização das vias aéreas pode realmente lisar a membrana e resolver completamente o problema. Em crianças com membrana anterior delgada diagnosticada por ocasião da broncoscopia, a divisão da membrana com um bisturi em foice enquanto o criança está sendo atendido por um pequeno laringoscópio de Lindholm terá efeito curativo.

Em crianças que se apresentam com uma membrana glótica espessa, inicialmente será preciso tomar uma decisão: se o reparo deve ser feito logo no período neonatal ou mais tarde, quando a criança tiver mais idade. Em crianças com membrana classificada como de grau leve ou moderado e sem comprometimento clínico das vias aéreas, deve-se dar

preferência a um reparo tardio, pois haverá maior facilidade de realização em uma laringe mais calibrosa. Geralmente, o reparo tardio é realizado por volta dos quatro anos, com o objetivo de melhorar a qualidade da voz da criança antes de seu ingresso na escola. Em crianças com um grau mais grave de comprometimento glótico, o reparo poderá ser realizado mais precocemente. Opcionalmente, pode-se fazer uma traqueostomia, com planejamento de um reparo tardio. Essa abordagem se faz necessária em aproximadamente 40% dos pacientes com membranas espessas.

As opções para o reparo de uma membrana glótica anterior congênita são: colocação de uma prótese/*stent* de Keel por via aberta (laringofissura) e reconstrução da comissura anterior também por procedimento aberto. Procedimentos endoscópicos, como, por exemplo, secção da membrana/sinéquia com laser ou colocação endoscópica da prótese não são aconselháveis. A secção com laser tende a resultar na neo-formação da membrana e não trata adequadamente a ESG subjacente que, em geral, está presente acompanhando o quadro. Da mesma forma, a colocação endoscópica da prótese não trata a ESG. Por outro lado, talvez possa ser uma opção em uma criança mais velha, entretanto trata-se de uma técnica de difícil realização em crianças pequenas e crianças.

Hemangioma subglótico

Embora geralmente os hemangiomas se apresentem ao nível cutâneo, esses defeitos podem ocorrer em qualquer outro local anatômico. A laringe, e em particular a subglote, é o local de apresentação mais comum na via aérea. Mais de 50% dos pacientes com um hemangioma subglótico também apresentam hemangiomas cutâneos, o que serve de indicação da possível presença de uma lesão subglótica sincrônica. Pacientes com hemangioma localizado em um local de distribuição da barba (i.e., queixo, linha do maxilar e área pré-auricular) estão em maior risco para um hemangioma subglótico.²³ A história natural desses hemangiomas reflete a história natural das lesões cutâneas, com uma fase inicial de proliferação seguida por uma fase de involução; entretanto, os hemangiomas subglóticos se expandem e envolvem mais rapidamente. Com o aumento do tamanho do hemangioma, ocorre progressiva deterioração da via aérea. Os sintomas incluem estridor bifásico com retrações, especialmente quando a criança está chorando ou se alimentando. Também pode estar presente uma tosse ladrante, parecida com aquela observada em casos de crupe. Nos casos em que a obstrução é grave, podem ocorrer apneia, cianose e desfalescimento.

Idealmente, faz-se a avaliação inicial com laringoscopia flexível transnasal, com o paciente desperto. Esse procedimento pode permitir a visualização da subglote comprometida e, mais importante ainda, também deve excluir outras causas de estridor neonatal, como laringomalácia e paralisia das cordas vocais. Uma criança com estridor progressivo e um exame glótico e supraglótico normal terá que passar por uma laringoscopia/broncoscopia, a ser realizada em sala de cirurgia, com anestesia geral. Conforme foi mencionado anteriormente neste artigo, tendo em vista que os crianças são notavelmente tolerantes ao comprometimento progressivo das vias aéreas subglóticas, pode existir um comprometimento de 80-90% do lúmen subglótico no momento da

broncoscopia rígida. Em crianças para os quais há suspeita de envolvimento extralaringeo (p.ex., com hemangiomas cutâneos localizados na região de distribuição da barba), deve-se obter um estudo de IRM ponderada em T2 e com contraste de gadolínio. Por causa do risco de hemorragia, não é aconselhável a realização de biópsias.

Em sua maioria, os pacientes devem ser tratados com combinação de modalidades terapêuticas. No Centro Médico do Hospital Infantil de Cincinnati, pacientes sintomáticos com estridor significativo são tratados com esteroides sistêmicos em combinação com propranolol, um betabloqueador não seletivo utilizado no tratamento de crianças com problemas cardiovasculares. Ao longo dos últimos anos, um grande número de artigos documentou resultados excelentes obtidos com o uso desse agente,²⁴⁻²⁹ e isso mudou o tradicional paradigma da farmacoterapia e do tratamento cirúrgico. Na maioria dos casos, a terapia com propranolol substituiu tanto a ressecção aberta como a endoscópica, e tornou a traqueostomia dispensável. Além disso, uma revisão recente (2013) de 41 estudos de propranolol revelou baixo percentual de eventos adversos graves.³⁰ O tratamento é habitualmente mantido durante um mínimo de seis meses; em seguida, o propranolol é descontinuado. Tendo em vista que a cessação prematura dessa terapia pode resultar em novo crescimento dos hemangiomas,²⁹ é essencial que se faça um cuidadoso monitoramento durante o processo de descontinuação do medicamento.

Conflitos de interesse

O autor declara não haver conflitos de interesse.

Referências

- Rutter MJ. Evaluation and management of upper airway disorders in children. *Sem Ped Surg.* 2006;15:116-23.
- Richter GT, Thompson DM. The surgical management of laryngomalacia. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41:837-64.
- Richter GT, Wooten CT, Rutter MJ, Thompson DM. Impact of supraglottoplasty on aspiration in severe laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2009;118:259-66.
- Denoyelle F, Mondain M, Gresillon N, Roger G, Chaudre F, Garabedian EN. Failures and complications of supraglottoplasty in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129:1077-80.
- Petersson RS, Wetjen NM, Thompson DM. Neurologic variant laryngomalacia associated with Chiari malformation and cervicomedullary compression: case reports. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2011;120:99-103.
- Miyamoto RC, Parikh SR, Gellad W, Licameli GR. Bilateral congenital vocal cord paralysis: a 16-year institutional review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;133:241-5.
- Hartnick CJ, Brigger MT, Willging JP, Cotton RT, Myer CM 3rd. Surgery for pediatric vocal cord paralysis: a retrospective review. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2003;112:1-6.
- Myer CM 3rd, O'Connor DM, Cotton RT. Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1994;103:319-23.
- Smith ME, Elstad M. Mitomycin C and the endoscopic treatment of laryngotracheal stenosis: are two applications better than one? *Laryngoscope.* 2009;119:272-83.
- Cotton RT, Gray SD, Miller RP. Update of the Cincinnati experience in pediatric laryngotracheal reconstruction. *Laryngoscope.* 1989;99:1111-6.
- Cotton RT. The problem of pediatric laryngotracheal stenosis: a clinical and experimental study on the efficacy of autogenous cartilaginous grafts placed between the vertically divided lamina of the cricoid cartilage. *Laryngoscope.* 1991;101:1-34.
- Gustafson LM, Hartley BE, Liu JH, Link DT, Chadwell J, Koebe C, et al. Single-stage laryngotracheal reconstruction in children: a review of 200 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;123:430-4.
- White DR, Cotton RT, Bean JA, Rutter MJ. Pediatric cricotracheal resection: surgical outcomes and risk factor analysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;131:896-9.
- Sandu K, Monnier P. Cricotracheal resection. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41:981-98.
- George M, Jaquet Y, Ikonomidis C, Monnier P. Management of severe pediatric subglottic stenosis with glottic involvement. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139:411-7.
- Statham MM, de Alarcon A, Germann JN, Tabangin ME, Cohen AP, Rutter MJ. Screening and treatment of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* in children undergoing open airway surgery. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;138:153-7.
- Janfaza, P, Montgomery WW, Randolph GW. Anterior regions of the neck. In: Janfaza P, Nadol JB, Galla R, Fabian RL, Montgomery WW, editores. *Surgical anatomy of the head and neck.* Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 629-74.
- Cotton RT, Prescott CAJ. Congenital anomalies of the larynx. In: Cotton RT, Myer CM III, eds. *Practical pediatric otolaryngology.* Philadelphia, PA: Lippincott-Raven Publishers; 1999. p.497-513.
- Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989;98:417-20.
- Rutter MJ, Azizkhan RG. Posterior laryngeal cleft. Chap 21. Em: Ziegler M, Azizkhan RG, Weber T, von Allmen D, editors. *Operative pediatric surgery.* 2nd ed. New York: McGraw-Hill Companies. In press.
- McElhinney DB, Jacobs I, McDonald-McGinn DM, Zackai EH, Goldmuntz E. Chromosomal and cardiovascular anomalies associated with congenital laryngeal web. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2002;66:23-7.
- Miyamoto RC, Cotton RT, Rope AF, Hopkin RJ, Cohen AP, Shott SR, et al. Association of anterior glottic webs with velocardiofacial syndrome (chromosome 22q11.2 deletion). *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:415-7.
- Orlow SJ, Isakoff MS, Blei F. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a "beard" distribution. *J Pediatr.* 1997;131:643-6.
- Truong MT, Chang KW, Berk DR, Heerema-McKenney A, Bruckner AL. Propranolol for the treatment of a life-threatening subglottic and mediastinal infantile hemangioma. *J Pediatr.* 2010;156:335-8.
- Jephson CG, Manunza F, Syed S, Mills NA, Harper J, Hartley BE. Successful treatment of isolated subglottic haemangioma with propranolol alone. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:1821-3.
- Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008;358:2649-51.
- Denoyelle F, Lebourlangier N, Enjolras O, Harris R, Roger G, Garabedian EN. Role of propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal haemangioma. In *J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:1168-72.
- Gunturi N, Ramgopal S, Balagopal S, Sott JX. Propranolol therapy for infantile hemangioma. *Indian Pediatr.* 2013;50:307-13.
- Lebourlangier N, Fayoux P, Teissier N, Cox A, Van Den Abbeele T, Carrabin L, et al. Propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma: a preliminary retrospective study of French experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74:1254-7.
- Marqueling AL, Oza V, Frieden IJ, Puttggen KB. Propranolol and infantile hemangiomas four years later: a systematic review. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:182-91.