

CLEFT LARÍNGEO DO TIPO 1 LARYNGEAL CLEFT TYPE 1

Danilo de Assis Pereira¹, Suzana Guimarães Moraes²

RESUMO

O itinerário clínico e a instituição de terapêutica conservadora em um caso de cleft laríngeo do tipo 1 refere-se a uma criança que nasceu de parto cesáreo, Apgar 9 e 10, antecedente de descolamento placentário no 2º mês de gestação, desconforto respiratório no 2º dia de vida e dificuldade para amamentação ao seio materno. Apresentou evidências de broncopneumonia aspirativa. O videodeglutograma mostrou aspiração de grande quantidade de material contrastado durante a deglutição. Na broncoscopia foi visualizada formação de pequena fenda filiforme, compondo o diagnóstico de fenda laríngeo. Optou-se pelo tratamento conservador com dieta enteral espessada e treinamento com a da deglutição.

Descritores: doenças da laringe; laringe; anormalidades congênitas; distúrbios da deglutição.

ABSTRACT

The clinical itinerary and the institution of conservative therapy in a case of laryngeal cleft type 1 refers to a child born by cesarean section, Apgar 9 and 10, a history of placental abruption in the 2nd month of pregnancy, with respiratory distress on the 2nd day of life and difficulty in breast feeding mothers. Presented evidence of aspiration pneumonia. The videodeglutogram showed aspiration of large amounts of material contrasted during swallowing. In bronchoscopy was visualized formation of threadlike small slit making the diagnosis of laryngeal cleft. We then decided, by institution of conservative treatment with enteral nutrition training and thickened with swallowing.

Key-words: laryngeal diseases; larynx; congenital abnormalities; deglutition disorders.

INTRODUÇÃO

A fenda laríngeo é uma anomalia congênita que resulta de uma comunicação anormal entre a porção posterior da laringe e da traqueia com o esôfago. Os graus variáveis das fendas são explicados pela interrupção deste processo em vários estágios.

A gravidade dos sintomas varia proporcionalmente ao tamanho da fenda. Nos casos de fenda laríngeo do tipo I apresentam-se sintomas inespecíficos, como tosse crônica, aspiração recorrente, estridor ou cianose durante a alimentação. Os diagnósticos diferenciais e as síndromes associadas são amplos e, desta forma, o exame minucioso, o aparato complementar, o índice de suspeição e a experiência clínica favorecem o diagnóstico.

RELATO DO CASO

Mãe com 34 anos, primigesta, usou escopolamina e paracetamol do 2º ao 4º mês de gestação, com história de descolamento linear do córion com sete semanas de gestação; apresentou valor mensurado de 0,9 mm para o estudo da translucência nucal, antecedentes maternos sem história de hidrânio e de abortamentos prévios.

A paciente nasceu de parto cesáreo, com idade gestacional de 37 3/7 semanas, peso de 2.300 g, comprimento de 45 cm, perímetro cefálico = 31 cm, perímetro torácico = 29 cm, Apgar 9 e 10, sem incompatibilidade sanguínea, teste do pezinho sem alterações.

Apresentou desconforto respiratório no 2º dia de vida com dificuldade na amamentação ao seio materno. Foram coletados exames e solicitado exame radiológico do tórax que identificou broncopneumonia aspirativa (Figura 1).

A paciente foi encaminhada para videodeglutograma com fonoaudióloga, que optou por aguardar a avaliação clínica e realizar fonoterapia para preparar a paciente para a realização do exame com o objetivo de minimizar o risco de broncoaspiração durante o exame.

Iniciaram-se as sessões de terapia fonoaudiológica para prontidão de alimentação visando a coordenação: sucção/deglutição. Nesta fase foi realizada terapia indireta com gustação sem volume, estimulada com bico ortodôntico de furo pequeno.

Foi realizado videodeglutograma em que se evidenciou padrão adequado de sucção, episódio de deglutição de saliva funcional e ausência de sinais clínicos sugestivos de penetração/aspiração laringotraqueal.

Na avaliação da sucção nutritiva ofertou-se 20 ml de bário levemente diluído em água e pôde-se observar preensão do bico ortodôntico e a sucção; além de aspiração de grande quantidade de material contrastado durante a deglutição, sem apresentar mudanças de padrão respiratório e episódios de tosse ou engasgos graves.

O exame contrastado de esôfago-estômago duodeno revelou refluxo gastroesofágico importante e contraste da árvore traqueobrônquica. Duas broncoscopias evidenciaram pequeno acúmulo de saliva em seios piriformes, hipofaringe e laringite posterior com sinais de cordite e pequena fenda glótica, sinais de flacidez da laringe posterior e pequena depressão com edema em região interaritenóidea. Durante a tosse e o choro foi visualizada formação de pequena fenda filiforme em terço posterior com coaptação dos bordos das bandas ventriculares. Durante a inspiração notou-se pequena anteriorização das aritenóides para a fenda glótica, sem obstrução, compondo o diagnóstico de Cleft Laríngeo do tipo 1 (Figura 2). Foi transferida para a UTI pediátrica.

Ao exame físico, apresentava-se: regular estado geral, descorada, sem dismorfismo facial. Murmúrios vesiculares presentes e simétricos, sem ruídos adventícios à ausculta, eupneica, sem tiragens, com boa expansibilidade, saturação de 98% à oximetria em ar ambiente, com estridor laríngeo ao chorar. A conduta empregada foi dieta com leite modificado antirrefluxo, ranitidina, domperidona, vitaminas, sulfato ferroso, monitorização intensiva de sinais vitais.

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 17, n. 2, p. 97 - 100, 2015

1. Residente em Pediatria - FCMS/PUC-SP

2. Professora do Depto. de Morfologia e Patologia - FCMS/PUC-SP

Recebido em 13/1/2015. Aceito para publicação em 16/3/2015.

Contato: daniloassis@live.com

O exame ultrassonográfico de abdome total, o ecocardiograma, o exame radiológico de coluna vertebral e o cariótipo revelaram-se normais.

Optou-se, então, pelo tratamento conservador com dieta enteral espessada e treinamento da deglutição. A terapia após exame passou a ser com abordagem de fonoterapia direta com oferta via oral na consistência com líquido espessado no bico ortodôntico e com pausa para controle de volume.

Volumes maiores passaram a ser ofertados nas sessões de fonoterapia, conforme evolução do treino via oral feito com auxílio do pai e da mãe. Durante as mamadas analisaram-se: a consistência dos líquidos; a postura; o tempo de pausa aliado à

percepção de sinais de desconforto antes, durante e após a mamada.

Conforme evolução, a criança permaneceu com sonda enteral e de forma gradativa foi realizado o desmame da sonda, considerando a estabilidade respiratória, o padrão de deglutição e os aspectos nutricionais com orientação para continuar com fonoterapia para gerenciamento após alta hospitalar.

Foi indicado novo videodeglutograma e solicitado alta para domicílio com *homecare*. A equipe médica optou por retardar o procedimento mediante a evolução e a estabilidade clínicas frente à possibilidade de broncoaspiração no pós-operatório.

Figura 1. Exame radiológico do tórax

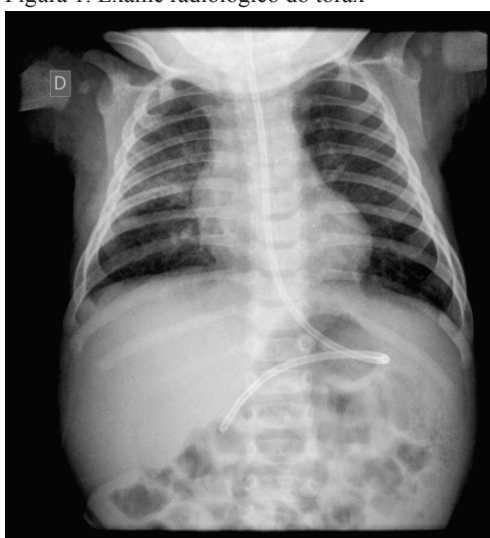


Figura 2. Videodeglutograma

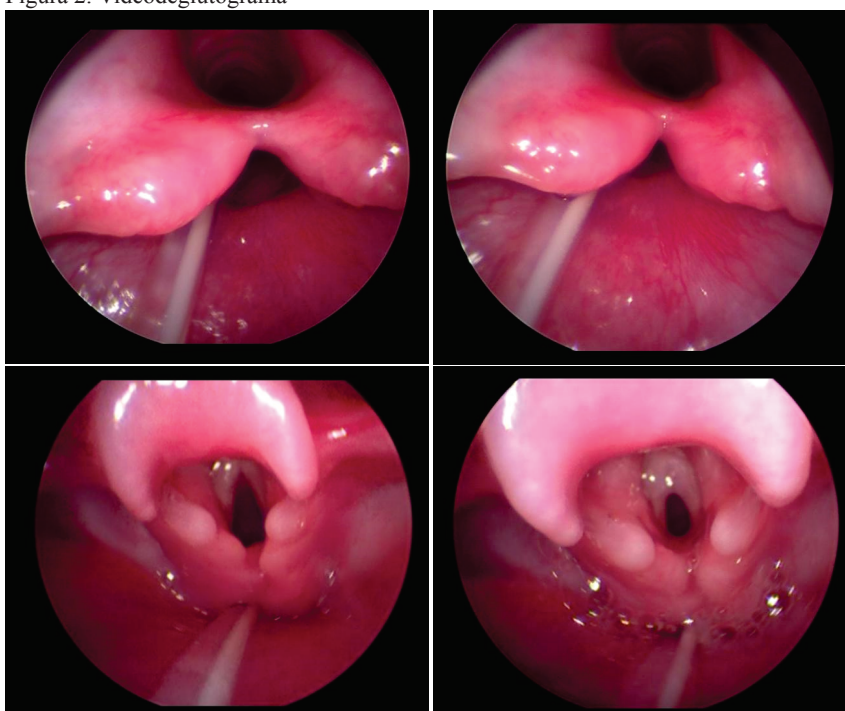
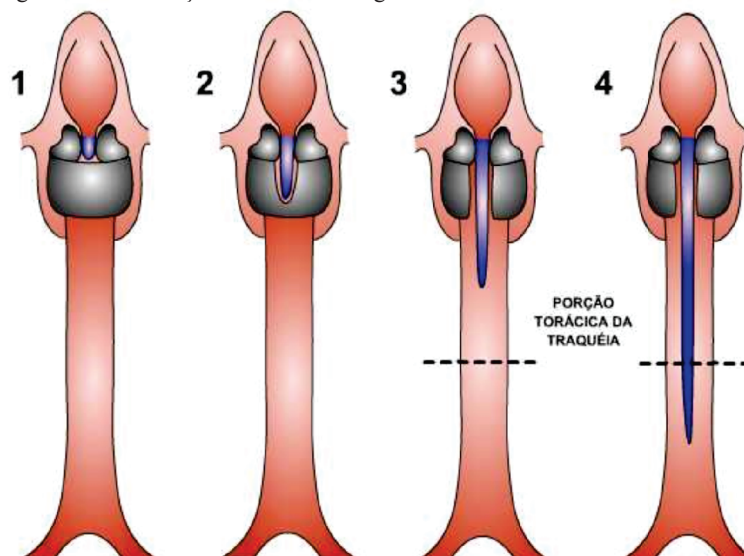


Figura 3. Classificação das fendas laríngicas



DISCUSSÃO

Entre a quinta e a sétima semanas do desenvolvimento, a cartilagem cricoide se fecha a partir de dois centros laterais e as dobras da traqueia e do esôfago fundem-se, formando um anel cricoide completo. Esse evento é resultante da formação do septo traqueoesofágico formado externamente pela migração de células mesodérmicas no sentido caudal-cranial, separando a via aérea do esôfago.^{1,3}

Os defeitos da laringe têm uma incidência de 1 a 2.000⁴ e 1 a 50.000⁵ entre os nascidos vivos, e as fendas laríngicas representam de 0,5%⁶ a 1,6%⁷ dessas anomalias. Sua incidência é maior no sexo masculino (1:2⁸ a 1,8:1⁹).

Várias teorias foram propostas para explicar o desenvolvimento das fendas laríngicas.¹⁰

1. A pressão intraembrionária exercida sobre a região do esôfago, levando anomalias em seu desenvolvimento é decorrente do dobramento longitudinal do corpo do embrião que gera uma mudança na posição do coração e a formação de uma curvatura cervical.

2. A partir da oitava semana de gestação, o endoderma que reveste internamente o tubo laringotraqueal prolifera até obstruir por completo a sua luz. A partir da décima semana, com a deglutição de líquido amniótico, iniciará o processo de recanalização por apoptose de células do endoderma; falhas neste evento podem ser responsáveis por essa anomalia.

3. Alterações vasculares que comprometam a irrigação adequada da região laringotraqueoesofágica.

4. Alterações de proliferação e migração celular tanto ventral quanto dorsal podem alterar o desenvolvimento da região laringotraqueoesofágica, primariamente afetando a formação do septo traqueoesofágico e secundariamente impedindo a fusão das cartilagens laríngicas.

Enquanto a maioria dos casos parece ser devido a eventos esporádicos, alguns estudos mostram a possibilidade de transmissão autossômica dominante, além de mencionarem como marcadores o abuso de álcool e medicações durante a gravidez, história de múltiplos abortamentos, hidrânio e prematuridade.²

Merei *et al.*⁹ mostraram a associação da exposição de ratos ao doxorubicina e o aumento do aparecimento desta anomalia.

Os sistemas de classificação da fenda laríngica baseiam-se no tamanho desta fenda; atualmente, o sistema mais adotado é o proposto por Benjamim e Inglis¹⁰ (figura3), que descreve quadros tipos de fendas:

- Tipo 1. Fenda laríngica interaritenóide supraglótica, localizada acima das pregas vocais;
- Tipo 2. A fenda estende-se às pregas vocais e envolve parcialmente a lâmina cricoide.
- Tipo 3. A cricoide inteira é envolvida, podendo chegar à porção cervical da traqueia.
- Tipo 4. Estende-se até a porção torácica da traqueia e pode estender-se até a carina.

Fendas laríngicas dos tipos 2 e 3 têm sintomas mais pronunciados, com aspiração e pneumonia recorrentes. As fendas laríngicas do tipo 4 apresentam-se com desconforto respiratório.^{2,11} A idade de diagnóstico também varia conforme a classificação: fendas laríngicas do tipo 1, geralmente, são diagnosticadas antes dos seis meses, e as do tipo 2 antes dos dois meses.

O diagnóstico diferencial inclui: estenose esofágica, laringomalácia, espasmo cricofaríngeo, anormalidades neurológicas, refluxo gastroesofágico e paralisia das pregas vocais. Em 58%¹² a 68%² dos casos, as fendas laríngicas apresentam-se associadas a outras anormalidades congênitas, sendo mais comum as anomalias do trato gastrointestinal.

Algumas síndromes associadas com esta fenda laríngica são: a Síndrome G (Optiz Frias),² a Síndrome de Pallister Hall, a associação VACTERL e a Síndrome CHARGE.¹²

A microlaringoscopia direta sob anestesia geral é o padrão ouro para o diagnóstico. Ademais, podem-se incluir o videodeglutograma, a avaliação genética, as avaliações ultrassonográfica renal e cardíaca, além de exames radiográficos de tórax e coluna vertebral.

A meta terapêutica é a prevenção de complicações pulmonares por aspiração e refluxo gastroesofágico; 48% das crianças com clefts tipos 1 e 2 responderam favoravelmente à terapêutica conservadora. Pacientes com sintomas leves beneficiam-se do tratamento antirrefluxo gastroesofágico com elevação do decúbito e espessamento da dieta, fisioterapia e antibióticos.¹²

Crianças com sintomas mais pronunciados e fendas laríngeas do tipo 1, 2 e 3 precisam de tratamento antirrefluxo e utilização de sonda nasogástrica. Fendas laríngeas do tipo 3 e 4 precisam de terapêutica mais intensiva e devem ser consideradas a traqueostomia e a gastrostomia.¹²

Existem duas abordagens cirúrgicas descritas para a reconstrução da fenda laríngea, uma técnica endoscópica minimamente invasiva e uma abordagem anterior aberta. Nakahara *et al.*¹³ descreveram o uso de injeções de colágeno para a fenda laríngea do tipo 1. Estudos recentes demonstram um índice de mortalidade de 6% a 25%.¹³

A combinação de anomalias piora drasticamente o prognóstico.¹² Importante neste processo de tratamento é o acompanhamento criterioso de equipe multiprofissional, incluindo pediatra, otorrinolaringologista, fisioterapeuta, fonoaudióloga e nutricionista.

Agradecimentos

À equipe da UTI Pediátrica do Hospital Santa Catarina.
Às professoras Izilda Tâmega e Marta Wey.

REFERÊNCIAS

1. Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989;98(6):417-20.
2. Rahbar R, Rouillon I, Roger G, Lin A, Nuss RC, Denoyelle F, et al. The presentation and management of laryngeal cleft: a 10-year experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;132(12):1335-41.
3. Kluth D, Steding G, Seidl W. The embryology of foregut malformations. *J Pediatr Surg.* 1987;22(5):389-93.
4. McIntosh IR, Merritt KK, Richards MR, Samuels MH, Bellows MT. The incidence of congenital malformations: a study of 5,964 pregnancies. *Pediatrics.* 1954;14(5):505-22.
5. Narcy P, Bobin S, Contencin P, Le Pajolec C, Manac'h Y. [Laryngeal anomalies in newborn infants: apropos of 687 cases]. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1984;101(5):363-3.
6. Mounthong G, Holinger LD. Laryngotracheoesophageal clefts. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997;106(12):1002-11.
7. Andrieu-Guitrancourt J, Narcy P, Desnos J, Bobin S, Dehesdin D, Dubin J. [Diastema or laryngeal or posterior laryngotracheal cleft: analysis of 16 cases]. *Chir Pediatr.* 1984;25(4-5):219-27.
8. Myer CM 3rd, Cotton RT, Holmes DK, Jackson RK. Laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts: role of early surgical repair. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99(2 Pt 1):98-104.
9. Merei JM, Hutson JM. Embryogenesis of tracheoesophageal anomalies: a review. *Pediatr Surg Int.* 2002;18(5-6):319-26.
10. Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989;98(6):417-20.
11. Pezzettigotta SM, Leboulanger N, Roger G, Denoyelle F, Garabédian EN. Laryngeal cleft. *Otolaryngol Clin N Am.* 2008;41:913-33.
12. Roth B, Rose KG, Benz-Bohm G, Gunther H. Laryngo-tracheo-oesophageal cleft: clinical features, diagnosis and therapy. *Eur J Pediatr.* 1983;140(1):41-6.
13. Nakahara S, Tayama N, Tsuchida Y. A minor laryngeal cleft (type 1-a) diagnosed in infancy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32(2):187-91.