

# Tratamiento endoscópico de una hendidura laríngea posterior: Reporte de un caso y revisión de la literatura

## Endoscopic treatment of a laryngeal cleft: Case report and literature review

Felipe Fredes C<sup>1</sup>, Ricardo Alarcón G<sup>1</sup>.

### RESUMEN

*Las hendiduras laríngeas posteriores son anomalías congénitas de la laringe de baja incidencia que comprometen la región interaritenoides o la lámina cricoidea. En caso de extenderse hasta la tráquea son denominados clefts laringo-tráqueo-esofágicos. Su clínica es inespecífica y debe sospecharse en todo niño con trastorno de deglución y neumonía aspirativa a repetición. A continuación, presentamos un caso de un cleft laríngeo tipo 2 tratado endoscópicamente.*

**Palabras clave:** Hendidura laríngea posterior, trastorno de deglución, neumonía aspirativa, tratamiento endoscópico.

### ABSTRACT

*The posterior laryngeal clefts are congenital anomalies of the larynx of low incidence that comprise the interarytenoid region or the cricoid lamina. In case of extending to the trachea they are called laryngo-tracheo-esophagic clefts. Its clinic is non-specific and should be suspected in any child with swallowing disorder and aspiration pneumonia. We present a case of an endoscopically treated laryngeal cleft type 2.*

**Key words:** Posterior laryngeal cleft, swallowing disorder, aspiration pneumonia, endoscopic treatment.

### INTRODUCCIÓN

Las hendiduras laríngeas posteriores o *clefts* laríngeos son anomalías congénitas de la laringe extremadamente raras, correspondiendo a menos del 0,3% de estos casos<sup>1</sup>. La primera descripción de un *cleft* laríngeo fue realizada por Richter en 1792<sup>2</sup>

y la primera reparación quirúrgica exitosa de esta patología fue publicada en 1955 por Petterson<sup>3</sup>.

Los *clefts* laríngeos se producen entre la 5ª y 7ª semana de desarrollo embrionario producto de una alteración en la fusión de los pliegues tráqueo-esofágicos o en el cierre del anillo cricoideo<sup>4</sup>. Se clasifican de acuerdo a su extensión, siendo la

<sup>1</sup> Médico del Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital Guillermo Grant Benavente, Concepción.

clasificación más utilizada la propuesta por Benjamin e Inglis en 1989, la cual divide los *clefts* en 4 tipos según su extensión distal<sup>5</sup>. Un *cleft* tipo 1 corresponde a una separación interaritenoides supraglótica. En el tipo 2 hay un compromiso parcial de la lámina cricoidea. En el tipo 3 existe un compromiso total de lámina del cricoides y puede extenderse hasta la tráquea cervical. En el tipo 4 el compromiso se extiende hasta la tráquea intratorácica<sup>5</sup>.

Su clínica es inespecífica y se caracteriza por la presencia de un trastorno de deglución y las complicaciones derivadas de éste, como neumonías aspirativas a repetición. Debido a lo anterior, estos pacientes pueden ser evaluados por diversos especialistas como gastroenterólogos, broncopulmonares y otorrinolaringólogos, por lo que requieren un alto índice de sospecha para hacer el diagnóstico<sup>6</sup>. A continuación presentamos un caso clínico correspondiente al primer *cleft* laríngeo tratado en nuestro hospital, el cual fue resuelto mediante un abordaje endoscópico.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 6 meses de edad con antecedente de síndrome de Down, hospitalizado en pediatría por neumonía. Se solicitó evaluación a otorrinolaringología por sospecha de trastorno

de deglución por presentar tos al deglutir, dificultad progresiva para alimentarse y retraso pondoestatural, motivo por los cuales requirió instalación de una sonda nasogástrica.

Se realizó una evaluación de deglución asistida por nasofaringolaringofibroscofia, en donde se observan signos de reflujo severo y una imagen sospechosa de una hendidura laríngea posterior. Durante la evaluación se evidencia penetración y aspiración. Dados los hallazgos descritos, se decide realizar una revisión de vía aérea bajo anestesia general e iniciar manejo médico con medidas anti-reflujo, alimentación asistida por fonología con espesantes y uso de inhibidores de la bomba de protones. La revisión fue postergada inicialmente por cursar con cuadro de rotavirus.

A los 7 meses de vida se realizó una revisión de vía aérea bajo anestesia general, se palpó la zona interaritenoides y se confirmó la presencia de una hendidura laríngea posterior que comprometía parcialmente el cricoides por debajo del nivel de las cuerdas vocales, diagnosticándose un *cleft* laríngeo tipo 2. No se evidenciaron otras lesiones en vía aérea (Figura 1).

Debido a la persistencia de los síntomas pese al tratamiento médico, se decidió realizar una reparación endoscópica del *cleft* laríngeo en abril de 2016. Se realizó una incisión con monopolar de la mucosa de los bordes laterales del *cleft* en toda la extensión de la lesión, logrando una separación

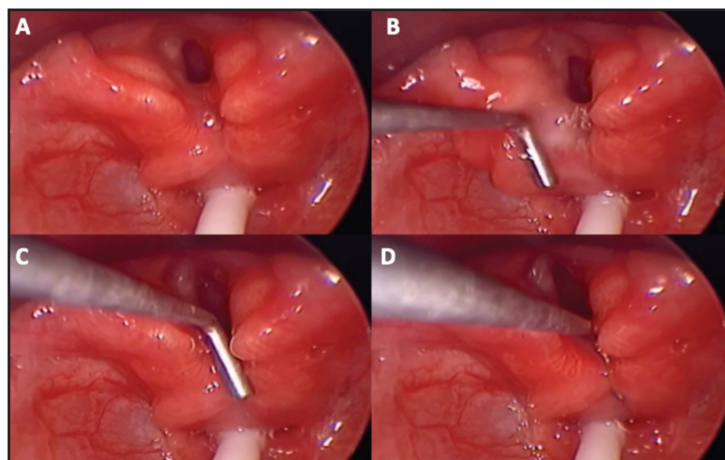


Figura 1. Revisión de vía aérea. (A) y (B) Imagen inicial, se observan burbujas en espacio interaritenoides lo que hace sospechar la presencia de una hendidura laríngea posterior. (C) y (D) Se palpa la región interaritenoides confirmando la presencia de un *cleft* laríngeo que compromete parcialmente el cricoides, por debajo del nivel de las cuerdas vocales.

adecuada de la mucosa laríngea de la mucosa faringoesofágica. Posteriormente se realizó el cierre del *cleft* en 2 planos, primero el plano de la mucosa laríngea con vicryl 5.0, desde el extremo distal del *cleft* hacia proximal, con los nudos hacia la cara faringoesofágica y luego se repite el procedimiento en el plano mucoso faringoesofágico.

En el posoperatorio, persiste con reflujo severo y gran edema de zona operatoria secundario al uso de sonda nasogástrica. En la nasofibroscopia de control se pesquisa recidiva del *cleft*. Se decidió realizar gastrostomía, optimizar manejo médico y reoperar el *cleft*.

En noviembre de 2016, se realizó una nueva reparación endoscópica del *cleft*. En esta ocasión se contaba en nuestro servicio con láser CO<sub>2</sub>, por lo que la incisión mucosa inicial se realizó con láser, logrando crear una separación adecuada de los dos pliegues mucosos, laríngeo y faringoesofágico, y

se procedió a suturarlos desde distal a proximal con vicryl 5.0 de la misma forma antes descrita. Además, se realizó una sección de los pliegues ariepiglóticos para disminuir la tensión en la zona proximal del *cleft* (Figura 2).

El paciente evolucionó favorablemente, con cicatrización adecuada del sitio quirúrgico, se indicó alimentación mixta por gastrostomía y por boca guiada por fonoaudiología de forma progresiva presentando buena tolerancia. Una revisión de vía aérea realizada en mayo de 2017 evidenció cierre completo del *cleft* (Figura 3). Actualmente, el paciente recibe alimentación mixta, leche y papilla por gastrostomía y postres por boca, sin presentar tos, con buena tolerancia oral y en cantidades crecientes de comida. No ha vuelto a presentar episodios de neumonía y ha recuperado su curva de crecimiento ponderoestatural.

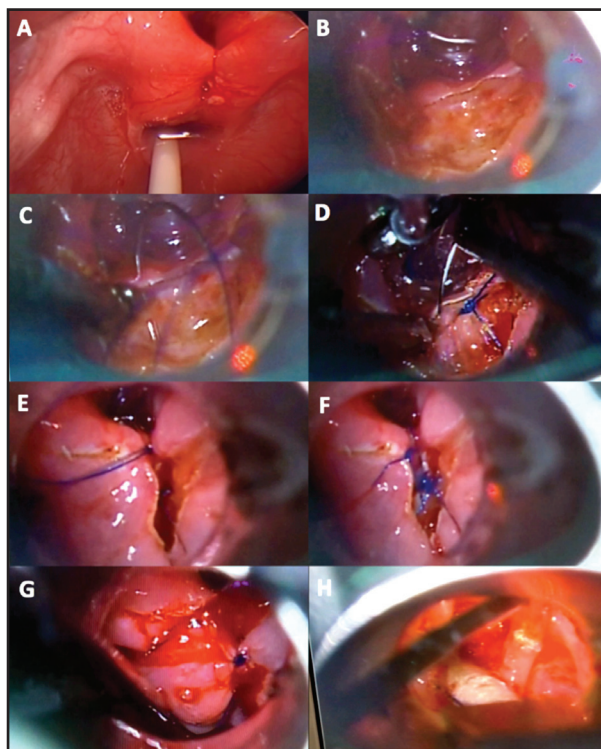


Figura 2. Reparación endoscópica de *cleft* laríngeo. (A) *Cleft* laríngeo recidivado. (B) Incisión realizada con láser CO<sub>2</sub> abarcando toda la extensión del *cleft* y creando un plano laríngeo y otro faríngeo. (C) Inicio de sutura de plano laríngeo. (D) Continuación de cierre de plano laríngeo, los nudos se dejan hacia la cara faríngeo. (E) Cierre completo de plano laríngeo. (F)-(G) Cierre de plano faríngeo. (H) Sección de pliegues ariepiglóticos con láser CO<sub>2</sub> para disminuir la tensión en el extremo proximal del *cleft*.

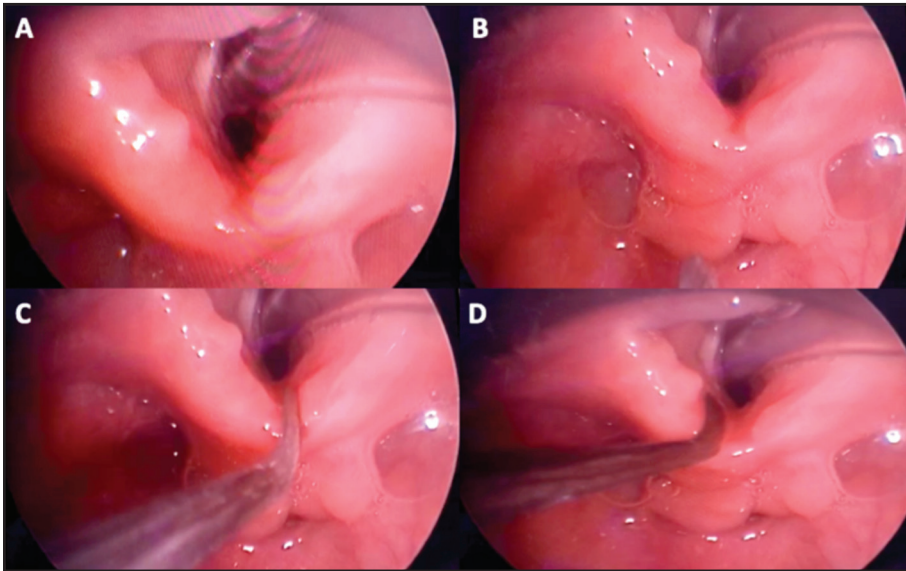


Figura 3. Evaluación posoperatoria. (A)-(B) Se observa la pared laríngea posterior sana, sin hallazgos sugerentes de persistencia de la hendidura posterior. (C)-(D) Se palpa la pared posterior laríngea comprobando el cierre del *cleft*.

## DISCUSIÓN

Las anomalías laríngeas son alteraciones poco frecuentes con una incidencia estimada de 1 en 2.000 recién nacidos vivos, siendo los *clefts* laríngeos menos del 0,3% del total de los casos con una incidencia estimada de 1 cada 10.000 a 20.000 nacidos vivos y una predominancia del sexo masculino (relación hombre:mujer de 5:3)<sup>1</sup>. El primer caso fue descrito por Richter tras realizar una palpación digital en un lactante que se estaba asfixiando<sup>2</sup>. En 1955 Patterson publicó el primer caso con tratamiento quirúrgico exitoso<sup>3</sup>. Desde esa fecha a la actualidad, se han publicado varias series de casos con incidencias más altas que varían del 6,2% al 7,6% de los pacientes con anomalías laríngeas<sup>7-9</sup>. Este aumento en la incidencia se debe a la mayor sospecha de la patología y al mejoramiento en el estudio preoperatorio de estos pacientes mediante laringoscopia directa y palpación de la pared posterior de la laringe bajo anestesia general<sup>10</sup>. Sin embargo, estos estudios son realizados en centros de derivación terciaria especialistas en patología aerodigestiva superior<sup>10</sup>.

Los *clefts* laríngeos son anomalías congénitas producidas por una falta de desarrollo del músculo interaritennoideo (*cleft* tipo 1) o alteración en el cierre del anillo cricoideo (*cleft* tipo 2) o en la fusión de los pliegues tráqueo-esofágicos (*cleft* tipo 3 y 4), produciendo hendiduras de la pared posterior de la laringe de extensión variable<sup>4</sup>. Suelen acompañarse de otras anomalías congénitas en el 58%-68% de los casos, siendo las más frecuentes las gastrointestinales (16%-67%), genitourinarias (14%-44%) y cardiovasculares (16%-33%)<sup>11,12</sup>. Pueden ser parte de síndromes genéticos como el síndrome de Pallister-Hall y Opitz-Frias principalmente<sup>12</sup>. Otras asociaciones conocidas, pero menos frecuentes, son el síndrome de Down, Vacterl y Charge<sup>11,12</sup>.

Como se mencionó previamente, la clasificación más utilizada es la de Benjamin-Inglis la cual los divide en 4 tipos según su extensión<sup>5</sup>. Esta clasificación fue modificada el año 2006 por Sandu y Monnier<sup>13</sup>. Esta clasificación también divide los *clefts* laríngeos en 4 tipos, pero subdivide los tipos 3 y 4 en dos subtipos. Un *cleft* tipo 1 es aquel que se extiende por el espacio interaritennoideo por falta del músculo interaritennoideo. El tipo 2 corresponde

al compromiso parcial de la lámina del cricoides por debajo del nivel de las cuerdas vocales. El tipo 3 compromete la lámina del cricoides en toda su extensión mientras que el tipo 3b se extiende hasta la tráquea cervical. El tipo 4a se extiende a la tráquea intratorácica hasta la carina y el tipo 4b hasta comprometer un bronquio fuente<sup>13</sup>.

Su clínica es inespecífica y requiere de un alto grado de sospecha para su diagnóstico en todo niño con problemas para alimentarse y síntomas respiratorios<sup>6</sup>. Las manifestaciones más comunes son: episodios de asfixia durante la alimentación, disfagia con líquidos, estridor, tos crónica, disfonía y neumonías recurrentes<sup>6,13</sup>. El diagnóstico diferencial debe incluir la estenosis esofágica, fístula tráqueo-esofágica, espasmo cricofaríngeo, enfermedades neuromusculares, reflujo gastroesofágico, laringomalacia y parálisis cordal<sup>11</sup>.

El estudio preoperatorio debe estar dirigido en objetivar el trastorno de deglución, determinar el daño pulmonar y demostrar la presencia del *cleft*. Para esto la evaluación sugerida consiste en la realización de una radiografía de tórax, estudio de deglución mediante videofluoroscopia o test de deglución guiado por endoscopia flexible, y finalmente, la laringoscopia directa bajo anestesia general con palpación del área interaritenoides y pared posterior laríngea, siendo éste el *gold standard* actual<sup>14</sup>.

El tratamiento inicialmente es conservador y su objetivo es lograr una nutrición adecuada y prevenir las complicaciones respiratorias. Se basa en aumentar la consistencia de los líquidos y de la comida, el manejo agresivo de las comorbilidades, especialmente del reflujo gastroesofágico<sup>14</sup>. Se reporta una tasa de éxito que varía del 20% al 100%<sup>6-11,15-17</sup>. Chien y col presentaron una serie de 20 pacientes, en los cuales el tratamiento médico

resultó exitoso solo en el 20%<sup>9</sup>. Al contrario, Parsons y col. en su serie de 44 pacientes, lograron tratar exitosamente al 100% de sus casos<sup>7</sup>.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando falla el tratamiento médico y en el caso del *cleft* tipo 1, el tratamiento endoscópico se ha convertido en el tratamiento de elección<sup>18</sup>. El primer abordaje endoscópico fue realizado por Yamashita en 1979<sup>19</sup>. Se considera un abordaje seguro, con una baja morbimortalidad, con una tasa de éxito de 81%-94%<sup>6,8-11,14-16,18,20-23</sup>. Es controversial el momento en el cual realizar la cirugía. Day y col en su serie de 18 casos obtuvieron 61% de éxito en la resolución sintomática al intervenir precozmente a los pacientes antes de 3 meses de realizado el diagnóstico<sup>23</sup>. Rahbar y col propusieron considerar la cirugía cuando el paciente presenta aspiración durante la alimentación, daño pulmonar secundario a la aspiración, alteraciones significativas en la videofluoroscopia y radiografía de tórax, ausencia de otras comorbilidades que generen aspiración, ausencia de otras alteraciones en vía aerodigestiva superior y pobre respuesta al tratamiento médico<sup>10</sup>.

## CONCLUSIÓN

Los *clefts* laríngeos son una patología poco frecuente, cuya incidencia va en aumento gracias al mayor índice de sospecha y al mejoramiento de las técnicas diagnósticas. Requiere de un manejo multidisciplinario entre el gastroenterólogo, broncopulmonar y otorrinolaringólogo. Es importante recalcar que en todo niño con dificultad para alimentarse y neumonía a repetición se debe sospechar un *cleft* laríngeo y debe ser sometido a una revisión completa de vía aérea.

## BIBLIOGRAFÍA

1. ROTH B, ROSE KG, BENZ-BOHM G, GUNTHER H. Laryngotracheoesophageal cleft: clinical features, diagnosis and therapy. *Eur J Pediatr* 1983; 140: 41-6.
2. RICHTER CF. Dissertatio médico de infanticide inartis obstetriciae. Thesis for Doctor of Medicine. Leipzig, 1792.
3. PETERSSON G. Inhibited separation of larynx and upper part of trachea from esophagus in a newborn: report of a case successfully operated upon. *Acta Chir Scand* 1955; 110: 250-4.
4. DELAHUNTY JE, CHERRY J. Congenital laryngeal clefts. *Ann Otol Rhinol Laryngo* 1969; 78: 96-106.
5. BENJAMIN B, INGLIS A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngo* 1989; 98: 417-20.

6. OJHA S, ASHLAND JE, HERSH C, RAMAKRISHNA J, MAURER R, HARTNICK CJ. Type 1 laryngeal cleft: a multidimensional management algorithm. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg* 2014; 140: 34-40.
7. PARSON DS, STIVERS FE, GIOVANETTO DR, PHILLIPS SE. Type 1 posterior laryngeal clefts. *Laryngoscope* 1998; 108: 403-10.
8. WATTERS K, RUSSEL J. Diagnosis and management of type 1 laryngeal cleft. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 591-6.
9. CHIEN W, ASHLAND J, HAVER K, HARDY SC, CURREN P, HART-NICK CJ. Type 1 laryngeal cleft: establishing a functional diagnostic and management algorithm. *Int J Pediatr Oto-rhinolaryngol* 2006; 70: 2073-9.
10. RAHBAR R, CHEN JL, ROSEN RL, LOWRY KC, SIMON DM, PÉREZ JA, BUONOMO C, FERRARI LR, KATZ ES. Endoscopic repair of laryngeal cleft type I and type II: when and why? *Laryngoscope* 2009; 119: 1797-802.
11. RAHBAR R, ROUILLON I, ROGER G, LIN A, NUSS RC, DENOYELLE F, MCGILL TJ, HEALY GB, GARABEDIAN EN. The presentation and management of laryngeal cleft: a 10-year experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 132: 1335-41.
12. S PEZZETTIGOTTA, N LEBOULANGER, G ROGER, F DENOYELLE, EN GARABEDIAN. Laryngeal cleft. *Otolaryngol Clin North Am* 2008; 41: 913-33.
13. SANDU K, MONNIER P. Endoscopic laryngotracheal cleft repair without tracheotomy or intubation. *Laryngoscope* 2006; 116: 630-4.
14. JOHNSTON DR, WATTERS K, FERRARI LR, RAHBAR R. Laryngeal cleft: evaluation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014; 78: 905-11.
15. L.P. GLOSSOP, R.J.H. SMITH, J.N.G. EVANS. Posterior laryngeal cleft: an analysis of ten cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1984; 7: 133-34.
16. H. KUBBA, D. GIBSON, M. BAILEY, B. HARTLEY. Techniques and outcomes of laryngeal cleft repair: an update to the Great Ormond Street Hospital series. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2005; 114: 309-13.
17. H.P. VAN DER DOEF, J.B. YNTEMA, F.J. VAN DEN HOOGEN, H.A. MARRES. Clinical aspects of type 1 posterior laryngeal clefts: literature review and a report of 31 patients. *Laryngoscope* 2007; 117: 859-63.
18. LEISHMAN C, MONNIER P, JAQUET Y. Endoscopic repair of laryngotracheoesophageal clefts: experience in 17 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014; 78: 227-31.
19. M YAMASHITA, HM CHINYANGA, DJ STEWARD. Posterior laryngeal cleft: anaesthetic experiences. *Can Anaesth Soc J* 1979; 26: 502-5.
20. CHIANG T, McCONNELL B, RUIZ AG, DeBoer EM, PRAGER JD. Surgical management of type I and II laryngeal cleft in the pediatric population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014; 78: 2244-9.
21. SLONIMSKY G, CARMEL E, DRENDEL M, LIPSCHITZ N, WOLF M. Type I-II laryngeal cleft clinical course and outcome. *Isr Med Assoc J* 2015; 17: 231-3.
22. ALEXANDER NS, LIU JZ, BHUSHAN B, HOLINGER LD, SCHROEDER JW JR. Postoperative observation of children after endoscopic type 1 posterior laryngeal cleft repair. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 152: 153-8.
23. DAY KE, SMITH NJ, KULBERSH BD. Early surgical intervention in type I laryngeal cleft. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2016; 90: 236-40.