

Estenoses Laríngeas Membranosas – Diagnóstico e Tratamento. A Propósito de Dois Casos Clínicos Pediátricos

PONTES M. ¹, CONDÉ A. ¹, PINTO E. ¹, ALVES V. ¹, TRIGUEIROS N. ²

¹ Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos
Hospital Geral de Santo António

² Serviço de O.R.L.
Hospital de Pedro Hispano

Resumo

A estenose sub-glótica é a segunda causa, mais frequente, de estridor laríngeo na criança. Menos de 5% destas estenoses são congénitas.

Apresentam-se dois casos clínicos de estenose sub-glótica membranosa congénitas, diagnosticados por fibrolaringoscopia. O diagnóstico foi feito aos dezasseis dias de vida e aos doze meses, sendo o tratamento por cirurgia laser. Mais de um ano após os procedimentos cirúrgicos ambos os doentes se encontram bem e sem estridor ou dispneia.

Palavras-Chave: Estenoses laríngeas, membranas laríngeas, congénitas.

Summary

Subglottic stenosis is the second most common cause of stridor in the pediatric population. Less than 5% of laryngeal stenosis is congenital in the origin.

Two clinical cases of congenital laryngeal stenosis are reported. They both were treated by endolaryngeal Laser surgery.

Key-Words: Laryngeal stenosis, laryngeal webs, congenital.

Introdução

As membranas laríngeas congénitas são extremamente raras ^(1, 2) sendo difícil encontrar uma classificação única para este grupo de malformações. Na população pediátrica, menos de 5% das estenoses laríngeas membranosas têm origem congénita ⁽³⁾.

As estenoses laríngeas podem ocorrer em três áreas anatómicas: supra-glote, glote e sub-glote; sendo as estenoses sub-glóticas as mais comuns ⁽³⁾. Quanto ao tipo as estenoses podem ser cartilaginárias, de tecidos moles ou mistas ⁽³⁾.

A apresentação clínica e estratégia terapêutica, dependem do tamanho e natureza da membrana ⁽¹⁾. Os sintomas mais comuns são a alteração da voz, o estridor e a dificuldade respiratória.

O objectivo do tratamento das membranas laríngeas graves, é o de aliviar primeiramente a obstrução das vias aéreas, e, secundariamente melhorar a voz ⁽²⁾. O tratamento das membranas ou estenoses laríngeas varia com a sua localização e extensão ⁽⁴⁾.

As intervenções cirúrgicas activas, para o tratamento das estenoses laríngeas, podem ser divididas em técnicas endoscópicas ou a céu aberto ^(3, 5). A endoscopia é a maioria das vezes efectuada por laser de CO₂ ^(3, 5).

São apresentados dois casos de crianças internadas com quadros clínicos distintos, mas ambos sugerindo malformação das vias aéreas superiores.

Caso Clínico I

F.J.S.O., natural e residente em Valongo, nascido em 6/1/95.

Segundo filho, fruto de uma gravidez vigiada que evoluiu sem intercorrências; parto eutócico hospitalar, às 40 semanas de gestação; índice de Apgar de 8 ao 5.º minuto (por tónus e reactividade diminuídos) e somatometria adequada à idade gestacional (P.N. – 3859g). Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

Iniciou um quadro de dificuldade respiratória, com estridor inspiratório, nas primeiras horas de vida, motivo pelo qual foi transferido para o Serviço de Cuidados Intensivos Neonatais e Pediátricos (SCINP) do Hospital Geral de Santo António (HGSA). Foi submetido a ventilação mecânica e antibioterapia (por imagem radiológica compatível com pneumonia), e extubado electivamente ao 7.º dia de vida apresentando então um quadro de estridor intenso e dispneia, com necessidade de re-intubação. Posteriormente, foram feitas várias tentativas de extubação, todas elas sem sucesso, pelo que é efectuada fibrolaringoscopia ao 14.º dia de vida, obtendo-se o diagnóstico de MEMBRANA LARÍNGEA SUB-GLÓTICA, ocupando cerca de 80% do lúmen.

Após o diagnóstico, cumpriu vários ciclos de corticoterapia, e a partir do mês e meio de vida manteve-se em ventilação espontânea através de um tubo endotraqueal. Ao 87.º dia de vida fez a primeira sessão de laser de CO₂ no Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, sendo necessária uma segunda abordagem por laser, 3 semanas depois. Assistiu-se a uma melhoria franca depois desta 2.ª sessão, que permitiu a extubação definitiva aos três meses e meio de idade.

Teve alta com 4 meses, apresentando apenas um ligeiro estridor quando agitado. A fibrolaringoscopia, realizada à data de alta, mostrou uma redução marcada da membrana, ocupando apenas um terço do lumen laríngeo.

Em observação posterior, na Consulta Externa, aos 5M, 8M e um ano de idade não se evidenciou qualquer sinal de dificuldade respiratória, referindo os pais apenas um ligeiro estridor quando efectuava esforços.

Caso Clínico II

S.M.D.C., natural e residente em Oliveira de Azemeis, nascido em 24/1/95.

Primeiro filho, gravidez vigiada sem intercorrências; cesariana às 39 semanas de gestação por desproporção feto-pélvica; índice de Apgar de 10 ao 5.º minuto e peso de 4100g.

O desenvolvimento psico-motor e estatura-ponderal eram adequados, estando o calendário vacinal actualizado. Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

Nos antecedentes patológicos havia referência a um estridor, ligeiro a moderado, que persistia desde o nascimento, obrigando a criança a adoptar a posição de semi-sentada para dormir. Havia também o registo de um episódio de dificuldade respiratória, às cinco semanas de vida, com internamento no hospital da área de residência, e desde então episódios recorrentes de dificuldade respiratória rotulados como «bronquiolite».

Aos onze meses de idade, num contexto de infecção das vias aéreas superiores, estabeleceu-se um quadro de dificuldade respiratória com agravamento do estridor habitual, motivo pelo qual é internado no Hospital de Oliveira de Azemeis. No final da primeira semana de internamento houve um agravamento clínico, com cianose e perturbação do estado de consciência, sendo solicitada a transferência para o SCINP por provável laringotraqueíte.

À entrada no SCINP a criança estava consciente, apirética, em respiração espontânea por tubo endotraqueal (TET) e estável do ponto de vista hemodinâmico. O hemo-leucograma era normal e a Proteína-C-Reactiva negativa. A radiografia de tórax não evidenciou anomalias, pelo que foi extubado electivamente. Houve necessidade de re-intubação, por dificuldade respiratória, sendo feitas posteriormente três tentativas de extubação, sem sucesso. Ao 8.º dia de internamento foi feita fibrolaringoscopia que mostrou uma MEMBRANA LARÍNGEA SUB-GLÓTICA, ocupando a metade anterior do lumen. Ao 20.º dia de internamento fez uma sessão de laser de CO₂ no Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (CHVNG), que possibilitou a extubação uma semana após o tratamento, sem registo de qualquer intercorrência.

Foi reavaliado em Consulta Externa, um mês e meio após a alta, não apresentando estridor e sendo a laringoscopia normal.

Discussão

Durante a 6.ª semana de vida fetal, o lumen da árvore respiratória é obliterado por epitélio proliferante, dando-se a re-permeabilização pela 20.ª semana de gestação. Qualquer falha no processo de reabsorção pode determinar um espectro de situações, caracterizadas por estreitamento luminal ^(1, 5). As estenoses laríngeas congénitas intra-luminais podem também resultar de uma hiperplasia das glândulas sub-mucosas ou de fibrose sub-mucosa ⁽³⁾.

A classificação usada por Cotton ^(3, 6) divide as estenoses em quatro graus: grau I – obstrução luminal inferior a 70%, grau II – obstrução luminal entre 70-90%, grau III – obstrução luminal superior a 90% e grau IV – obstrução luminal completa, também conhecida como atresia da laringe.

As membranas glóticas congénitas podem também ser divididas em quatro tipos, com base na clínica e anatomia ⁽²⁾. Tipo 1: membrana anterior, envolvendo menos de 35% da glote, com pequeno ou ausente envolvimento da sub-glote e dando pouca obstrução das vias aéreas ou alterações da voz. Tipo 2: membrana envolvendo 35-50% da glote, com alguma estenose sub-glótica, e quadro de obstrução das vias aéreas nas infecções das vias aéreas superiores ou stress. Tipo 3: membrana anterior envolvendo 50-70% da glote com obstrução das vias aéreas moderada a severa. Tipo 4: envolvimento superior a 75-90% do glote e estreitamento da área sub-glótica, com quadro de obstrução aérea grave e afonia.

As estenoses glóticas congénitas são raras, correspondendo a lesões laríngeas de tipo membranoso ⁽²⁾; pode haver uma estenose sub-glótica adicional, causada por alterações do desenvolvimento da cricoide e independente da membrana glótica ⁽²⁾.

As estenoses sub-glóticas são a segunda causa mais comum de estridor e a causa mais comum de obstrução crónica das vias aéreas, em lactentes e crianças ⁽⁵⁾.

Os doentes com suspeita clínica de estenose laríngea podem ter uma história de estridor franco ou dispnéia de esforço, não relacionadas com causa cardíaca ou pulmonar ⁽³⁾. O sintoma mais comum é anomalia da voz; que se manifesta ao nascimento por choro ausente ou fraco e gritado ⁽¹⁾. Outro sintoma comum, e o mais importante em termos de estratégia terapêutica, é a obstrução das vias aéreas superiores com estridor ⁽¹⁾. A obstrução pode ser tão severa, requerendo intubação emergente ou traqueostomia. Nesse caso o estridor pode estar ausente, pelo fluxo de ar ser muito restrito ⁽¹⁾. Quando a membrana é pequena, o estridor pode ser notado apenas durante períodos de stress como choro ou exercício. Um estreitamento adicional do tamanho das vias ocorre durante infecções, e pode exacerbar qualquer obstrução e precipitar uma intubação emergente ou traqueostomia ⁽¹⁾. Episódios recorrentes de croup, especialmente antes dos seis meses de idade, quando o croup é pouco comum, podem levantar a suspeita de anomalia laríngea ^(1,3). Do mesmo modo, episódios recorrentes de tranqueobronquite ou pneumonia podem significar anomalia laríngea subjacente ⁽¹⁾.

No primeiro caso clínico descrito, foi o estridor e dispnéia sem haver qualquer patologia cardíaca ou pulmonar subjacente, que levantou a suspeita de malformação laríngea.

No segundo caso, havia uma história típica que sugere o diagnóstico, com um estridor desde o nascimento e um primeiro episódio de croup antes dos 6 meses de idade, que não foi valorizada; foi no contexto de um episódio de infecção das vias aéreas superiores, que condicionou um estreitamento adicional das mesmas, que o diagnóstico é colocado como provável.

A laringoscopia endoscópica pode fazer parte do exame inicial ⁽²⁾. Deve-se tentar determinar o grau de estenose sub-glótica, tanto em extensão vertical como circunferencial ⁽³⁾.

Quanto ao compromisso clínico e envolvimento anatómico, no primeiro caso podemos classificar a membrana laríngea como sendo de tipo 4 (grau II de cotton), e no segundo caso como tipo 2 (grau I de Cotton).

O objectivo do tratamento é restabelecer uma via aérea adequada ⁽¹⁾.

A ressecção cirúrgica, quer por endoscopia quer por abordagem externa, é habitualmente bem sucedida, para restabelecer, de modo adequado, a patência das vias aéreas ⁽¹⁾. Os resultados em termos de melhoria da voz, são, infelizmente, menos satisfatórios ⁽¹⁾.

A actuação mais apropriada nas estenoses moderadas pode ser vigilância, nos doentes que não requerem intubação ou traqueostomia ⁽³⁾; já que os lumens estenóticos crescem e alargam com o desenvolvimento da árvore respiratória da criança ⁽³⁾. Nenhum dos doentes se encontrava nesta situação, pois embora com idades diversas, ambos acabaram por ficar dependentes da intubação endotraqueal para assegurar a patência das vias aéreas.

O tratamento das membranas ou estenoses laríngeas varia com a sua localização e extensão ⁽⁴⁾. O tratamento cirúrgico mais usado para membranas laríngeas é a divisão endolaríngea com bisturi ou laser de CO₂, seguida de colocação temporária de um «stent» ou de um tubo endotraqueal para impedir a readesão ^(4,5); no caso de utilização de um stent é necessária a realização de uma traqueotomia concomitante. A opção terapêutica, nos dois casos descritos, foi laser de CO₂. Ambos os doentes necessitaram de um período de intubação pós-laser. No primeiro caso, as dimensões da membrana obrigaram à realização de uma correcção escalonada, com duas sessões de laser.

Nos casos apresentados foi conseguido o objectivo primordial do tratamento, com resolução das queixas obstrutivas. A idade actual das crianças não nos permite tirar conclusões sobre uma possível disfunção vocal.

A avaliação e orientação das ESTENOSSES LARIN-GOTRAQUEAIS é complexa, sendo essencial, um acompanhamento multidisciplinar destes doentes ⁽³⁾.

BIBLIOGRAFIA

1. Congenital Laryngeal Webs. *The Lancet* 1986; April 12: 842.
2. Cohen S.R. Congenital Glottic Webs in Children. A retrospective review of 51 patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985; 94 (suppl. 121): 1-16.
3. Werkhaven J.A. and Beste D. Diagnosis and Management of Pediatric Laryngeal Stenosis. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 1995; 28(4): 797-807.
4. Isshiki N., Nose K., Taira T. and Kojima H.. Surgical Treatment of Laryngeal Web with Mucosa Graft. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991; 100: 95-100.
5. Harries M.L.L., Irving R.M. and Gray R. Upper Airway Disorders. In: Anne Greenough, NR Clifford Robertson, Anthony D. Milner Neonatal Respiratory Disorders. London. Arnold 1996: 487-502.
6. Cotton R.T.: Pediatric Laryngotracheal Stenosis. *J Pediatr Surgery* 1984; 19: 699-704.