



Fenda laringotraqueal, causa rara de sibilância recorrente

Helena Pereira¹, Joana Cotrim¹, Marisa Carvalho¹, João Laranjeiro², Isabel Soares¹, Jorge Spratley², Márcia Quaresma¹

1. Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Unidade de Vila Real
2. Unidade de ORL Pediátrica, Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar de S. João; Departamento de Órgãos dos Sentidos / Otorrinolaringologia, Faculdade de Medicina do Porto

Resumo

A sibilância recorrente é uma entidade comum em Pediatria, sendo a história clínica essencial na investigação etiológica. Descreve-se o caso de uma criança com antecedentes familiares de atopia. Foi detectada cardiopatia sem compromisso hemodinâmico ao segundo dia de vida e internada aos 20 dias por má progressão ponderal com dificuldades na alimentação. A investigação etiológica não revelou outras alterações, tendo sido estabelecido o diagnóstico de laringomalácia após observação por otorrinolaringologista. Foi mantido seguimento em consulta por estridor, início de sibilância recorrente e infecções respiratórias baixas de repetição. Em nova avaliação otorrinolaringológica foi detectada fenda laringotraqueal grau IIIa, corrigida cirurgicamente, após o que se verificou franca melhoria clínica. Este caso realça a necessidade de equacionar etiologias menos frequentes no diagnóstico diferencial de sibilância recorrente.

Palavras-chave: sibilância recorrente, fenda laringotraqueal

Acta Pediatr Port 2012;43(6):260-2

Laryngotracheal cleft, a rare cause of recurrent wheezing

Abstract

Recurrent wheezing is a common symptom during infancy and clinical evaluation is fundamental to establish its etiology. We describe the case of a child admitted at the twentieth day of life due to failure to thrive and feeding difficulties. Clinical history included cardiopathy without haemodynamic compromise detected in the second day of life and atopic family history. The aetiological investigation was normal and it was established the diagnosis of laryngomalacia after otorhinolaryngological observation. He developed recurrent wheezing and respiratory infections. A secondary evaluation showed the presence of a tracheolaryngeal cleft type IIIa,

which was corrected by endoscopic surgery, with clinical improvement. This case emphasizes the importance of considering less frequent etiologies in the differential diagnosis of recurrent wheezing.

Key words: recurrent wheezing, laryngotracheal cleft

Acta Pediatr Port 2012;43(6):260-2

Introdução

A sibilância recorrente é uma entidade muito comum em idade pediátrica. Na maioria dos casos, está associada a hiperreactividade brônquica, constituindo a asma a patologia mais frequentemente implicada na sua etiologia.¹⁻³ Contudo, pode igualmente estar presente em situações que conduzam ao estreitamento das vias aéreas, com várias outras patologias envolvidas no diagnóstico diferencial de sibilância recorrente, como refluxo gastroesofágico e aspiração de corpo estranho. As anomalias congénitas das vias aéreas constituem causas menos comuns de sibilância.¹

A evidência sugere que pais e profissionais de saúde diferem nas suas percepções da sibilância, o que pode ser influenciado por factores como suporte cultural, antecedentes pessoais ou familiares de patologia respiratória e terminologias geográficas.^{3,4}

Uma anamnese estruturada e pormenorizada, com particular atenção à natureza dos sons respiratórios presentes e eventual realização de espirometria ou prova de esforço, quando indicado, proporcionam uma abordagem etiológica mais direccionada, com melhor actuação terapêutica, evitando tratamento inapropriado de manifestações clínicas de pseudo-asma.^{3,5}

A presença de sinais mais específicos como disfonia, estridor ou aspiração alimentar são indicativos duma avaliação complementar por otorrinolaringologista.

Recebido: 26.07.2012

Aceite: 20.02.2013

Correspondência:

Helena Isabel de Almeida Pereira
Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
– Unidade de Vila Real
Avenida da Noruega
5000 Vila Real
hiapereira@gmail.com

Relato de caso

Uma criança do sexo masculino, com antecedentes familiares de atopia (mãe asmática monossensibilizada a pólenes) nasceu por parto eutócico, após gestação vigiada, de termo e sem registo de intercorrências, com boa adaptação à vida extra-uterina e somatometria adequada à idade gestacional. No segundo dia de vida foi identificado um sopro cardíaco, de grau III/VI, audível em todo o precórdio e a ecocardiografia revelou a presença de comunicação interventricular e comunicação interauricular tipo *ostium secundum*, sem compromisso hemodinâmico. Teve alta ao terceiro dia de vida, clinicamente estável e sem terapêutica. Ao vigésimo dia de vida, foi internado por má progressão ponderal associada a dificuldades alimentares, apresentando menos 55 g que o peso ao nascimento, que era de 2925g. Encontrava-se sob aleitamento materno exclusivo. Ao exame físico, apresentava estridor, discreto retrognatismo e ligeira hipotonia. A avaliação ecocardiográfica não revelou compromisso hemodinâmico que justificasse a má progressão ponderal. Durante o internamento verificaram-se dificuldades alimentares, com descoordenação da sucção e deglutição, que era débil e episódios de engasgamento frequentes, que motivaram alimentação por gavagem até aos dois meses, de forma total e posteriormente de forma parcial. Perante este quadro clínico, foram colocadas as seguintes hipóteses diagnósticas: doença de refluxo gastroesofágico, patologia infecciosa, genética ou metabólica, e alterações do foro otorrinolaringológico. Foi realizada investigação etiológica, incluindo marcadores de infecção, que não revelou alterações e radiografia esofagogastroduodenal e pHmetria que não evidenciaram a presença de refluxo gastroesofágico. Foram, igualmente, efectuadas ecografia transfontanelar e ressonância magnética cerebral que não apresentaram alterações. O estudo metabólico foi normal, o cariótipo: 46, XY e o CATCH 22 não revelou a presença da microdelecção. Foi pedida observação por otorrinolaringologista (ORL), que estabeleceu o diagnóstico clínico de laringomalácia, após a realização de endoscopia flexível da laringe. Teve alta aos dois meses e meio de idade, com boa progressão ponderal e melhoria das dificuldades alimentares. Foi colocado o diagnóstico de hipotonia ligeira com descoordenação velofaríngea, mantendo seguimento em consulta externa de Pediatria por equipa multidisciplinar, incluindo ORL. Ao estridor associaram-se sibilância recorrente e infecções respiratórias baixas de repetição desde os três meses de idade. Perante o quadro clínico descrito, e dado tratar-se de filha de mãe asmática, foi sujeita a investigação do foro imunoalergológico, que apenas revelou ligeiro aumento da IgE total (138 UI/ml), sem demais alterações (nomeadamente, sem eosinofilia, imunoglobulinas com valores normais, fx5 e phadiatop® negativos e prova do suor negativa). Aos 7 meses foi instituída corticoterapia inalatória. Em nova observação por ORL, aos 21 meses, foi realizada nova laringoscopia flexível que apresentou alterações, posteriormente confirmada por laringotraqueoscopia com lupas rígidas sob anestesia geral. Foi objectivada a presença de uma fenda laringotraqueal grau IIIa (Figura 1), a qual foi submetida a correcção cirúrgica por via endoscópica. Após a mesma, verificou-se melhoria franca da sibilância recorrente e, actualmente com 5 anos, apresenta boa

progressão estatura-ponderal, desenvolvimento psicomotor adequado, não voltando a apresentar infecções respiratórias baixas de repetição. A TAC torácica de alta resolução revelou ligeiras manifestações cicatriciais, mais evidentes nos planos basais da lúngua e do lobo médio, local onde apresenta escassas bronquiectasias cilíndricas, sequeles.

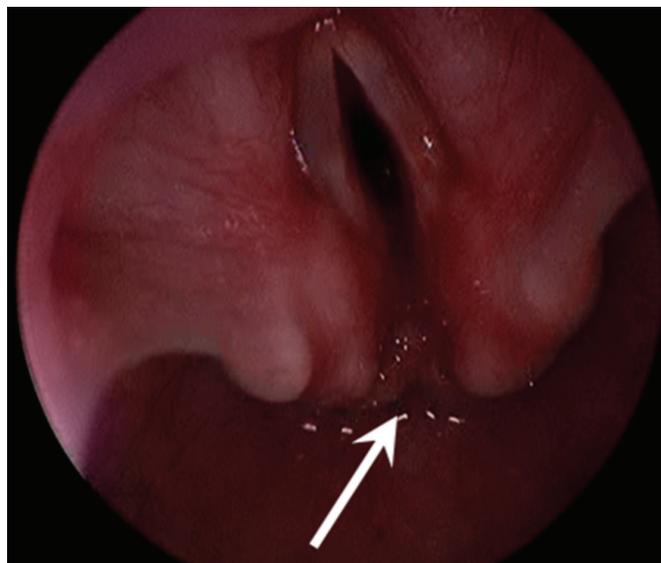


Figura 1. – Fenda laringotraqueal grau IIIa – imagem endoscópica. Nota-se deiscência ao nível da comissura posterior da laringe (seta)

Discussão

O caso apresentado demonstra a necessidade de equacionar variadas possibilidades diagnósticas face à presença de sibilância numa criança.

A fenda laringotraqueal constitui uma entidade clínica rara, com uma incidência estimada de 1:10000 a 1:20000 nascimentos, correspondendo a 0,2-1,5% dos casos de anomalias congénitas da laringe. Pensa-se que a sua incidência esteja subestimada, devido à dificuldade de diagnosticar formas *minor* e, em contrapartida, à elevada mortalidade associada às formas graves.⁶ Existe um discreto predomínio do sexo masculino, não tendo sido provadas diferenças geográficas ou raciais. A maioria dos casos é esporádica; no entanto, foram descritos alguns com transmissão autossómica dominante. Dependendo do grau de gravidade, pode apresentar-se como estridor, choro rouco, dificuldades de deglutição, síndrome de aspiração, dispneia ou infecções respiratórias de repetição.⁷ Cinco tipos de fendas foram descritas por Benjamin & Inglis⁸, de acordo com a extensão anatómica das mesmas. As fendas laríngeas associam-se a outras anomalias congénitas, como refluxo gastroesofágico, traqueo-broncomalácia, laringomalácia ou discinesia traqueo-brônquica. O diagnóstico clínico é difícil e a endoscopia flexível nem sempre é conclusiva. O diagnóstico de certeza só é confirmado através de laringotraqueoscopia rígida e palpação instrumental do espaço interaritenóideu da laringe sob anestesia geral. Em casos específicos pode-se recorrer a técnicas imagiológicas, como por exemplo a videofluoroscopia contrastada, para quantificar o grau de aspiração.^{7,9}

No caso citado, a identificação da patologia subjacente à clínica e correcção cirúrgica da anomalia congénita cursou com melhoria significativa da sintomatologia.

A consciência da existência de causas menos comuns de sibilância, associada a elevado nível de suspeição, deve encorajar investigação adicional quando a clínica e/ou a resposta à terapêutica não é consistente com asma.³

A história clínica é uma ferramenta crucial para a orientação da abordagem etiológica. O caso apresentado realça a necessidade de equacionar etiologias menos frequentes no diagnóstico diferencial de sibilância recorrente, direccionando o diagnóstico etiológico de modo a se obter uma intervenção adequada e atempada, reduzindo deste modo a morbi-mortalidade associada a estas situações.

Referências

1. Pasterkamp H. The history and physical examination. In: Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A, eds. *Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children*. 7th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2006: 75–93.
2. Geraldini M, Santos H, Rosário S, Araújo L, Riedi C, Westphal G et al. When recurrent wheezing in infants is not asthma. *Rev Bras Alerg Imunopatol* 2008; 31: 42-45.
3. Weinberger M, Abu-Hasan M. Pseudo-asthma: when cough, wheezing and dyspnea are not asthma. *Pediatrics* 2007; 120: 855-64.
4. Fernandes RM, Robalo B, Calado C, Medeiros S, Saianda A, Figueira J et al. The multiple meanings of “wheezing”: a questionnaire survey in Portuguese for parents and health professionals. *BMC Pediatrics* 2011; 11:112. doi: 10.1186/1471-2431-11-112.
5. Neto HJ, Rosário NA. Wheezing in infancy: epidemiology, investigation, and treatment. *J Pediatr* 2010; 86:171-8.
6. Leboulanger N, Garabédian EN., Laryngo-tracheo-oesophageal clefts. *Orphanet J Rare Dis* 2011 Dec 7; 6:81. doi: 10.1186/1750-1172-6-81.
7. 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: 1335-41.
8. Benjamin B, Inglis A: Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98:417-20.
9. Ahmad SM, Soliman AMS. Congenital anomalies of the larynx. *Otolaryngol Clin N Am* 2007; 40: 177–91.