

# Fenda laríngea - Um desafio de diagnóstico e tratamento

## Laryngeal cleft - A diagnostic and treatment challenge

Ana Brett • Teresa Dionísio • Leonor Carvalho • Miguel Félix • Felisberto Maricato • Guri Sandhu • Farela Neves

### RESUMO

A fenda laríngea é uma patologia rara, subdiagnosticada, de gravidade variável mas potencialmente fatal. Descreve-se o caso clínico de um lactente submetido no primeiro dia de vida a correção cirúrgica de atresia do esófago de hiato longo com fístula traqueoesofágica. Iniciou alimentação enteral por boca aos 26 dias de vida, apresentando seis dias mais tarde, durante a alimentação, episódio de dessaturação e bradicardia extrema com necessidade de reanimação. Por episódios frequentes de respiração ruidosa, tipo ronco, associadas ao choro, realizou laringo-broncofibroscopia que demonstrou alteração da anatomia da laringe. Posteriormente a microlaringoscopia sob anestesia confirmou uma fenda laringo-esofágica com extensão para além da cartilagem cricóide (tipo III). Foi submetido aos 3 meses de vida a traqueostomia e correção de fenda laríngea por via endoscópica, com boa evolução clínica. Nestas situações, é fundamental um elevado índice de suspeição, pois um diagnóstico precoce possibilita uma melhor sobrevida.

Palavras-chave: fenda laríngea, atresia esofágica, microlaringoscopia sob anestesia, tratamento endoscópico.

#### Ana Brett

Interna de Formação Específica em Pediatria Médica do Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

#### Teresa Dionísio

Assistente Hospitalar do Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

#### Leonor Carvalho

Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria, Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

#### Miguel Félix

Assistente Hospitalar Graduado de Pediatria, Serviço de Pediatria Médica, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

#### Felisberto Maricato

Assistente Hospitalar Graduado de Otorrinolaringologia, Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

#### Guri Sandhu

Consultant Otolaryngologist and Head & Neck Surgeon, Department of Paediatric Respiratory Medicine, Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust, London, United Kingdom

#### Farela Neves

Chefe de Serviço do Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

#### Correspondência:

Ana Brett

Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Av. Afonso Romão, Alto da Baleia, 3000-602 Coimbra

Telefone: 239480700

Email: anabrett@gmail.com

Apresentado nas XLI Jornadas Nacionais de Neonatologia, Cirurgia e Cardiologia Neonatal

### ABSTRACT

*Laryngeal clefts are a rare, underdiagnosed, with variable severity but potentially fatal disease. We report the case of an infant submitted on his first day of life to surgical repair of long hiatus oesophageal atresia with associated tracheoesophageal fistula. At 26 days of life he began enteral feeding by mouth, presenting six days later, whilst feeding, with an episode of dessaturation and extreme bradycardia which required resuscitation. Frequent episodes of rough breathing, similar to a snort, associated with crying were noticed. Laryngotracheal bronchoscopy showed changes in the anatomy of the larynx. Microlaryngoscopy under anaesthesia confirmed a laryngeal cleft extending beyond the cricoid cartilage (type III). He underwent tracheostomy and endoscopic laryngeal cleft repair at three months of life, with good outcome. In these clinical situations, a high index of suspicion is warranted as early diagnosis allows for better survival.*

*Keywords: oesophageal atresia, laryngeal cleft, microlaryngoscopy under anaesthesia, endoscopic treatment*

### INTRODUÇÃO

As fendas laríngeas, inicialmente descritas por Richter em 1792, são anomalias congénitas raras, tipicamente localizadas à laringe posterior, caracterizadas por uma comunicação aberrante entre o sistema laringotraqueal e faringoesofágico<sup>1</sup>. A sua gravidade está diretamente relacionada com a dimensão da fenda, tratando-se de uma patologia potencialmente fatal (6-25%)<sup>1,2</sup>.

A classificação mais utilizada de fenda laríngea foi criada em 1989 por Benjamin e Inglis<sup>3</sup>, diferenciando-as em quatro tipos, de acordo com a sua extensão: tipo I - defeito interaritenóide supraglótico, acima das cordas vocais, tipo II - abaixo das cordas vocais, com envolvimento parcial da lâmina cricóide, tipo III - envolvendo toda a cartilagem cricóide, com ou sem extensão para a traqueia cervical e tipo IV - quando afeta as estruturas laringotraqueoesofágicas, podendo estender-se até à carina.

A incidência estimada é de 1:10 000-20 000 nados vivos<sup>4</sup>, representando 0,2-1,5% das anomalias da laringe<sup>5</sup>, atingindo mais frequentemente o sexo masculino (relação 1.2:1 a 1.8:1)<sup>1,5,6</sup>. Dada a sua variabilidade, a incidência é provavelmente subestimada<sup>1,5</sup>. Com efeito, as fendas laríngeas de pequena dimensão podem ser assintomáticas, e por isso não diagnosticadas ou

serem identificadas incidentalmente durante uma laringoscopia realizada por outro motivo; por outro lado, as fendas laríngeas mais graves podem levar à morte antes do seu diagnóstico, sendo identificadas apenas no estudo anatomo-patológico<sup>1,5</sup>.

O diagnóstico de fenda laríngea requer um elevado índice de suspeição, baseado na apresentação clínica e avaliação endoscópica sob anestesia. O tratamento é adequado à sua gravidade.

Apresenta-se o caso clínico de um lactente com fenda laríngea tipo III, descrevendo-se o seu desafio diagnóstico, tratamento e evolução.

### DESCRIÇÃO DO CASO

Lactente do sexo masculino, segundo filho de pais não-consanguíneos. Ecografias pré-natais desde as 21 semanas com suspeita diagnóstica de atresia do esófago, por ausência de bolsa gástrica e hidrâmnios. Nasce às 35 semanas de idade gestacional, parto eutócico, sem intercorrências, com peso adequado à idade gestacional. Constatada sialorreia e não progressão do tubo orogástrico, confirmando-se o diagnóstico de atresia do esófago de hiato longo com fistula traqueoesofágica. Realizada correção cirúrgica no primeiro dia de vida. Após a cirurgia ficou internado no Serviço de Cuidados Intensivos Pediátricos, mantendo-se ventilado até ao quinto dia de vida.

Apresentou episódios frequentes de apneia com bradicardia de recuperação espontânea ao longo do primeiro mês de vida, que se associou à presença de refluxo gastroesofágico, confirmado em trânsito gastroesofágico. Desde as três semanas de vida foram também avaliados episódios frequentes de respiração ruidosa, tipo ronco, associadas ao choro. Após tentativas prévias, iniciou aos 26 dias de vida alimentação por boca. No entanto, seis dias mais tarde apresentou, durante a alimentação, um episódio de dessaturação e bradicardia extrema, com necessidade de reanimação, pelo que foi retomada alimentação por sonda nasogástrica. Neste contexto foi realizada uma broncofibroscopia com laringoscopia que mostrou traqueomalácia e alteração da normal anatomia da comissura posterior das aritenóides (figura 1). Foi contactada o Serviço de Otorrinolaringologia e, em sequência, foi realizada uma tomografia computadorizada (TC) da área cervical que mostrou uma discreta depressão /irregularidade da superfície laringe, acima da corda vocal direita, no plano dos músculos aritenóides transversos, sem aparente trajeto fistuloso.

Posteriormente foi realizada microlaringoscopia sob anestesia que mostrou a existência de uma fenda laringo-esofágica, no plano glótico e imediatamente subglótico, a estabelecer comunicação do esófago com o plano imediatamente abaixo das cordas vocais, com mucosa de coloração normal, sem neoformações ou outras malformações laríngeas.

A investigação subsequente não mostrou alterações

### FIGURA 1

Laringo-broncoscopia, onde se observa traqueomalácia e alterações da anatomia da comissura posterior das aritenóides.



na radiografia torácica e o trânsito gastro-esofágico mostrou uma pequena hérnia gástrica e refluxo gastroesofágico severo, tendo iniciado alimentação por sonda nasojejunal com boa tolerância.

Em face da alteração observada, e dada a repercussão clínica, foi constatada a necessidade de intervenção cirúrgica para correção da malformação. Dada a raridade e conseqüente falta de experiência nesta patologia em idade pediátrica, a criança foi referenciada aos 2 meses e 3 semanas para o Royal Brompton Hospital em Londres, um centro com experiência em técnica de reconstrução de malformações laríngeas.

Em Londres repetiu a microlaringoscopia com anestesia, que confirmou a presença de fenda laríngea tipo III (figura 2). Por traqueomalácia grave foi decidida a realização de traqueostomia e aos 3 meses a correção

### FIGURA 2

Microlaringoscopia sob anestesia confirmou uma fenda laríngea tipo III



de fenda laríngea, com encerramento direto por sutura simples com aproximação dos bordos da fenda por via endoscópica, que decorreu sem complicações. Transferido para o nosso Hospital 10 dias após intervenção cirúrgica.

A evolução clínica tem sido favorável. Aos 4,5 meses realizou microlaringoscopia com anestesia de controlo, que não revelou alterações. Aos 6 meses foi realizada uma funduplicatura de Nissen para correção do refluxo gastroesofágico. Atualmente com 12 meses, mantém-se traqueostomizado, com ventilação durante o sono, por não terem tido êxito as tentativas de descanulação. Tem uma válvula fonatória desde os 9 meses, com boa adaptação.

## DISCUSSÃO

As fendas laríngeas são uma patologia rara, não sendo os seus sinais e sintomas frequentemente conhecidos e, conseqüentemente, valorizados na prática clínica. Estes são desencadeados pela herniação da mucosa esofágica na via respiratória, podendo os sintomas ser variáveis de acordo com a dimensão da fenda<sup>1</sup>. A herniação da mucosa esofágica pode não só condicionar estridor e obstrução respiratória, como proteger contra a aspiração de secreções e alimentos<sup>1</sup>.

As fendas laríngeas tipo I, quando sintomáticas, apresentam tipicamente estridor, choro afônico, rouco, também descrito como “estranho”, podendo existir hipersecreção faríngea bem como dificuldades de deglutição com tosse, dispneia e cianose durante a alimentação. As fendas de tipo II e III além destes sintomas podem também estar associadas a pneumonias de repetição. Já nas fendas tipo IV o quadro clínico é grave, caracterizado por dificuldade respiratória precoce, com dificuldades na ventilação e mau prognóstico<sup>1,7</sup>.

O diagnóstico diferencial de atresia do esófago faz-se com diversas patologias, nomeadamente fístula traqueoesofágica, laringomalácia, perturbações na mobilidade laríngea, refluxo gastroesofágico, patologia neuromuscular, paralisia das cordas vocais ou mesmo asma<sup>5</sup>. Muitas destas patologias estão, inclusivamente, presentes em doentes com fenda laríngea, designadamente laringomalácia em 5-33% ou refluxo gastroesofágico em 19-70% dos doentes<sup>8,9</sup>. Em 58-68% dos casos as fendas laríngeas estão associadas a outras malformações congénitas, entre as quais as mais frequentes são a atresia do esófago (20-37%) e a fístula traqueoesofágica (10-20%)<sup>1</sup>, ambas presentes no caso clínico descrito.

No caso apresentado, embora os sintomas descritos tivessem suscitado dúvidas, a clínica foi inicialmente associada à presença de refluxo gastroesofágico, dado a sua patologia subjacente (atresia do esófago) e o resultado do trânsito gastroesofágico. Com o aumento da gravidade dos episódios de apneia este diagnóstico foi questionado, tendo-se prosseguido com a investigação clínica.

Nestes casos, embora por vezes a clínica possa ser sugestiva, apesar de muitas vezes inespecífica, a sua confirmação diagnóstica nem sempre é fácil. A avaliação por endoscopia, é essencial para o seu diagnóstico<sup>3,5,10</sup>. A laringo-broncofibroscopia pode ajudar a suspeitar da presença de uma fenda laríngea, mas a microlaringoscopia sob anestesia em ventilação espontânea, com palpação da área interaritenóide, é o exame de eleição para o seu diagnóstico<sup>1,11</sup>. Ambas devem ser realizadas de forma cuidadosa, uma vez que a fenda laríngea é uma anomalia que facilmente passa despercebida<sup>12</sup>. Neste caso clínico, a laringo-broncofibroscopia foi fundamental em suscitar a suspeita diagnóstica de fenda laríngea, posteriormente confirmada por microlaringoscopia sob anestesia.

Outros exames, como a TC cervical, podem ser úteis em casos específicos em que a microlaringoscopia sob anestesia não for muito informativa, particularmente quando a lesão é submucosa, permitindo observar, por exemplo, a presença de lesão a nível da cartilagem cricóide<sup>13</sup>. Dado que as fendas laríngeas podem estar frequentemente associadas a outros síndromes (ex.: síndrome G ou Opitz-Frias, síndrome de Pallister-Hall, síndrome de VACTERL, Síndrome CHARGE ou síndrome de Feingold), a investigação complementar para excluir outras anomalias associadas é fundamental<sup>1,8,14</sup>.

O tratamento da fenda laríngea tem como objetivo garantir uma via aérea segura e prevenir complicações a nível pulmonar.

O tratamento geral consiste no tratamento médico e/ou cirúrgico anti-refluxo e terapia da deglutição e, em casos mais complicados, alimentação por sonda nasogástrica ou eventualmente nutrição parentérica. O caso clínico apresentado beneficiou substancialmente com a colocação de uma sonda nasojejunal, que ao limitar os episódios de refluxo gastroesofágico, ajudou a diminuir significativamente o número de episódios de apneia. De acordo com a evolução clínica, e sinais acompanhantes (como neste caso a presença de traqueomalácia), pode estar indicada a realização de traqueostomia<sup>1,10</sup>.

Em fendas laríngeas mais pequenas, com sintomas frustes, o tratamento de escolha é o conservador<sup>9,10</sup>. No entanto, em fendas maiores ou quando o tratamento médico não condiciona controlo dos sintomas, o tratamento cirúrgico é necessário<sup>15</sup>. Nas fendas tipo I, II e eventualmente tipo III este pode ser realizado por via endoscópica, minimamente invasiva. As técnicas descritas são de sutura simples, laser de CO<sub>2</sub> para desepitelização com encerramento em 2 camadas ou injeção de colagénio, gel ou bioplástico<sup>1,11,16-18</sup>. Nas fendas mais graves é realizada cirurgia aberta, com abordagem cervical ou torácica, sendo utilizado como enxerto diversos tipos diferentes de tecido: perióstio da tíbia, cartilagem auricular, cartilagem costal, músculo esternocleidomastoideu, pleura ou pericárdio<sup>1,5,19,20</sup>. Nos últimos anos, tem-se verificado uma tendência para a utilização de via endoscópica em detrimento da cirurgia

aberta, com bons resultados<sup>21</sup>. Este foi o caso do doente apresentado, em que embora se tratasse de uma fenda laríngea tipo III, com necessidade de traqueostomia por episódios frequentes de apneia, foi realizada uma abordagem cirúrgica por endoscopia, com sucesso.

As fendas laríngeas têm uma grande morbidade associada, podendo ocorrer deiscência de suturas, fendas anastomóticas, formação de tecido de granulação ou estreitamento esofágico<sup>22</sup>. O caso clínico descrito tem apresentado uma boa evolução, embora ainda com necessidade de traqueostomia por manter traqueomalácia.

Em conclusão, a fenda laríngea é uma patologia congénita rara, com vários graus de gravidade. Enquanto as fendas do tipo I ou II frequentemente não têm manifestações clínicas, nas fendas tipo III ou IV estes sintomas podem ser potencialmente fatais, como ilustrado neste caso clínico. Um diagnóstico precoce possibilita uma melhor sobrevida, sendo fundamental um elevado índice de suspeição.

#### Referências bibliográficas:

1. Pezzettigotta SM, Leboulanger N, Roger G, Denoyelle F, et al. Laryngeal cleft. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41:913-933.
2. Kubba H, Gibson D, Bailey M, Hartley B. Techniques and outcomes of laryngeal cleft repair: an update to the Great Ormond Street Hospital series. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2005;114:309-313.
3. Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989;98:417-420.
4. Roth B, Rose KG, Benz-Bohm G, Gunther H. Laryngo-tracheo-oesophageal cleft. Clinical features, diagnosis and therapy. *Eur J Pediatr.* 1983;140:41-46.
5. Leboulanger N, Garabedian EN. Laryngo-tracheo-oesophageal clefts. *J Rare Dis.* 2011;6:81.
6. Watters K, Ferrari L, Rahbar R. Laryngeal cleft. *Adv Otorhinolaryngol.* 2012;73:95-100.
7. Mounghthong G, Holinger LD. Laryngotracheoesophageal clefts. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997;106:1002-1011.
8. Evans KL, Courteney-Harris R, Bailey CM, Evans JN, et al. Management of posterior laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;121:1380-1385.
9. Parsons DS, Herr T. Delayed diagnosis of a laryngotracheoesophageal cleft. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1997;39:169-173.
10. Chien W, Ashland J, Haver K, Hardy SC, et al. Type 1 laryngeal cleft: establishing a functional diagnostic and management algorithm. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:2073-2079.
11. Watters K, Ferrari L, Rahbar R. Minimally invasive approach to laryngeal cleft. *Laryngoscope.* 2013;123(1):264-8
12. Eriksen C, Zwillenberg D, Robinson N. Diagnosis and management of cleft larynx. Literature review and case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99:703-708.
13. Condon LT, Salvage DR, Stafford ND. Type-2 submucosal posterior laryngeal cleft diagnosed on CT scan. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2003;260:361-363.
14. Herman TE, Siegel MJ. Feingold syndrome: microcephaly, esophageal atresia, type III laryngeal cleft, malrotation, limb anomalies. *J Perinatol.* 2004;24:568-570.
15. Rahbar R, Chen JL, Rosen RL, Lowry KC, et al. Endoscopic repair of laryngeal cleft type I and type II: when and why? *Laryngoscope.* 2009;119:1797-1802.
16. Ahluwalia S, Pothier D, Philpott J, Sengupta P, et al. Laryngeal cleft type I: a novel method of repair using Bioplastique. *J Laryngol Otol.* 2004;118:648-650.
17. Cohen MS, Zhuang L, Simons JP, Chi DH, et al. Injection laryngoplasty for type 1 laryngeal cleft in children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011;144:789-793.
18. Nakahara S, Tayama N, Tsuchida Y. A minor laryngeal cleft (type 1-a) diagnosed in infancy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32:187-191.
19. Kamata S, Ihara Y, Usui N, Kamiyama M, et al. Surgical management

for posterior laryngeal cleft developing subglottic airway obstruction. *J Pediatr Surg.* 2005;40:E15-16.

20. Garabedian EN, Ducroz V, Roger G, Denoyelle F. Posterior laryngeal clefts: preliminary report of a new surgical procedure using tibial periosteum as an interposition graft. *Laryngoscope.* 1998;108:899-902.

21. Thiel G, Clement WA, Kubba H. The management of laryngeal clefts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75:1525-1528.

22. Ketcham AS, Smith JE, Lee FS, Halstead LA, et al. Clinical course following endoscopic repair of type 1 laryngeal clefts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72:1261-1267.