



**UNIVERSIDAD AUTONOMA DE CHIAPAS
FACULTAD DE MEDICINA HUMANA
CAMPUS II
DR. MANUEL VELASCO SUAREZ**



OTORRINOLARINGOLOGÍA

SUBCOMPETENCIA: LARINGE

MONOGRAFÍA: LARINGOMALACIA

ALUMNA: ELENA DE LOURDES BARRIENTOS PÉREZ

5TO MODULO GRUPO A-B

DOCENTE: DRA. MARIA DE LOS ANGELES CUESY RAMÍREZ

TUXTLA GUTIERREZ CHIAPAS A 24 DE SEPTIEMBRE DE 2015

Contenido

Introducción	3
Laringomalacia.....	3
Etiología y etiopatogenia.....	3
Clasificación	3
Diagnóstico.....	4
Tratamiento	4
Conclusiones.....	5
Referencias bibliográficas	6

Introducción

La laringomalacia es una de las malformaciones congénitas más frecuentes de las vías aéreas superiores ^{siendo} de 60-75% y presente en recién nacidos y lactantes. (Peñarrocha Terés & Hernández-Gancedo, 2013) Al igual que otras malformaciones se puede presentar de forma leve o severa.

La laringomalacia es la causa más frecuente de estridor laríngeo siendo de 45 a 75% presentándose en las primeras semanas de vida y presenta cianosis en las formas leves. (Elbuluk, Shiba, & Shapiro., 2013) (Landry & Thompson, 2011)

Esta patología se define como el colapso de estructuras supraglóticas durante la inspiración.

El estridor inspiratorio es su signo característico pero en los casos más severos puede asociarse con dificultad para la alimentación, regurgitación; así como episodios intermitentes de hipoxia. (Elbuluk, Shiba, & Shapiro., 2013)

~~Laringomalacia~~

Etiología y etiopatogenia

La laringomalacia no tiene una causa conocida pero es ^{sea} asociada con tres factores que pueden influir en su génesis.

Anatómicamente se pueden encontrar anomalías en la supraglotis entre las cuales se presentan una epiglotis enrollada en omega, ligamentos aritenoepiglóticos cortos y aritenoides abultados.

En los factores histológicos se sugiere que es por una inmadurez de los cartílagos laríngeos lo que provoca una debilidad intrínseca y por consecuencia un colapso durante la inspiración.

Los neuromusculares se presentan una inmadurez en el control de esta, relacionándose con enfermedades neurológicas como una hipotonía generalizada del soporte muscular de los cartílagos laríngeos. Como consecuencia de esta inmadurez se ha implicado con el reflujo gastroesofágico presente de un 30-80 % de los casos. (Peñarrocha Terés & Hernández-Gancedo, 2013)

Clasificación

Se realizara clasificación asociadas en el colapso de las estructuras supraglóticas y pueden encontrarse de forma aisladas o combinadas.

Tipo 1: aspiración de la mucosa aritenoidea edematosa.

Tipo 2: epiglotis enrollada y alargada que se curva y dobla en la inspiración.

Tipo 3: colapso en báscula de los aritenoides (anterior y medial) durante la inspiración.

Tipo 4: aspiración y desplazamiento posterior de la epiglotis contra la región aritenoidea.

Tipo 5: repliegues aritepigloticos cortos, creando un vestibulo laríngeo pequeño y colapsable en inspiración.

Tipo 6: colapso de la pared posterior de la subglotis durante la inspiración (Peñarrocha Terés & Hernández-Gancedo, 2013)

La laringomalacia se resuelve de forma espontánea en el 90% de los casos entre los 12 y 18 meses de edad. Solo un 10-20 % de estos son catalogados como severos y requieren una intervención quirúrgica.

Los criterios clínicos para clasificarla como severa ^{son} (es) la siguientes: disnea en reposo, disnea severa de esfuerzo con requerimiento de oxígeno, dificultad para alimentarse, historia de intubación secundaria a hipoventilación, alteración de las curvas pondoestaturales, apnea/hipoapnea del sueño con polisomnografías alteradas, reflujo gastroesofágico incontrolable e hipercapnia. (Centeno, Olavarria, & Gómez, 2013)

Diagnóstico

El diagnóstico debe ser con ^{una} historia clínica de estridor inspiratorio, habitualmente no cianosante que aparece en la primera semana de vida extrauterina y que empeora con la alimentación, posición decúbito supino y el llanto.

Dicho diagnóstico puede ser apoyado para su confirmación utilizando instrumental realizando una rinofibrolaringoscopia flexible con el lactante despierto es el método más utilizado debido a su poca malignidad y siendo bien tolerado. (Landry & Thompson, 2011)

En caso de tener sospecha de patología asociada a traqueomalacia suele utilizarse una endoscopia rígida con ventilación espontanea para descartarla.

Otras técnicas de diagnóstico es la Ph-metría por la asociación que tiene al reflujo esofágico concomitante y monitorizaciones de la saturación de oxígeno.

Tratamiento

Es expectante en el 90% de los casos dado que se resuelve entre los 12 y 18 meses. En los casos que presentan de forma severa es un tratamiento activo el cual consiste en la resección endoscópica (supraglotoplastía) que en 1980 logra desplazar a la traqueotomía como tratamiento de primera elección.

La resección de la mucosa redundante de los cartílagos aritenoides y porciones laterales de la epiglotis y la liberación de los pliegues aritepiglóticos. (Centeno, Olavarría, & Gómez, 2013)

Conclusiones

La laringomalacia es una enfermedad que es causada^{da} por la inmadurez de los tejidos supraglóticos presente en recién nacidos y lactantes la cual debe ser diagnosticada de manera oportuna y clínicamente debido a que sus síntomas son muy característicos. El propósito es el diagnóstico oportuno para disminuir las complicaciones que se presenten y alteren a la madre.

Aún existe⁷ discrepancias entre el tiempo de resolución de la enfermedad debido a la inmadurez de las estructuras [el tiempo varía según Thompson refiere un rango entre 12 y 24 meses.] Centeno refiere que este rango varía entre los 12 y 18 meses y que en casos muy raros llegar hasta los 2 a 7 años de edad. Dado los siguientes datos^{que datos} podemos concluir que el rango para la resolución de dicha patología abarca a partir de los 12 hasta los 24 meses pero no debemos alarmarnos si este rango se alarga. ✱

R referente al tratamiento mantener la conducta expectante al menos que el paciente presente síntomas y signos que nos indique severidad de la patología.

Es de importancia explicar siempre la situación en la cual se presenta el lactante a los familiares, para evitar una preocupación innecesaria dado que con la madurez posterior de las estructuras.

Referencias bibliográficas

- Centeno, D., Olavarría, C., & Gómez, M. (2013). Supraglotoplastía asistida con microdebridador en pacientes con síndrome de Pierre Robin y laringomalacia severa. *Revista De Otorrinolaringología Y Cirugía De Cabeza Y Cuello*(73), 83-88.
- Elbuluk, O., Shiba, T., & Shapiro., N. L. (2013). Laryngomalacia Presenting as Recurrent Croup in an Infant. *Case Reports in Otolaryngology*, 1-3.
- Landry, A., & Thompson, D. (2011). Laryngomalacia: Disease Presentation, Spectrum, and Management. *International Journal of Pediatrics*, 1-6.
- Peñarrocha Terés, J., & Hernández-Gancedo, C. (2013). Malformaciones congénitas de la vía aérea superior. *Pediatría Integral*, XVII(5), 351 y 352.

Parámetros de evaluación de Monografía

Valor 10%

Nombre Elena de Lourdes Barrientos Pérez

Subcompetencia Laringe

Módulo 5to Grupo A-B Fecha 24/09/15

Parámetros	Ponderación				Total
	Incompleta	Puede mejorar	Satisfactoria	Excelente	
Portada de los datos	0.1	0.3	0.4	0.5	0.5
Índice	0.2	0.3	0.4	0.5	0.5
Contenido o cuerpo	1	2	3	4	3
Conclusión	1	1.5	2	3	2
Bibliografía	0.5	1	1.5	2	2.0
Calificación Total					9.0

Malformaciones congénitas de la vía aérea superior

J. Peñarrocha Terés*, C. Hernández-Gancedo**

*Servicio de Otorrinolaringología, **Servicio de Anestesiología.
Hospital Universitario La Paz. Madrid



Resumen

Las malformaciones de la vía aérea superior son entidades poco frecuentes, pero siempre pensar en ellas ante la dificultad respiratoria en el recién nacido. Aquellas que sean leves, darán clínica crónica respiratoria durante el desarrollo del niño. Las más frecuentes son: laringomalacia, estenosis subglóticas congénitas, parálisis de cuerdas vocales, atresia de coanas y fisuras laringeas. El diagnóstico principal se basa en la rinofibrolaringoscopia.

Abstract

Congenital malformations of the upper airway are rare entities, but you have think about them before respiratory distress in the newborn. Those minor malformations will give mild chronic respiratory symptoms during the child's development. the most common are: laringomalacia, congenital subglottic stenosis, vocal cord palsy, choanal atresia and laryngeal clefts. Principal diagnosis is based on rhinofiberoaryngoscope.

Palabras clave: Estridor neonatal; Laringomalacia; Estenosis subglótica congénita; Fisuras laringeas; Atresia de coanas.

Key words: Neonatal stridor; Laryngomalacia; Congenital subglottic stenosis; Laryngeal cleft; Choanal atresia.

Pediatr Integral 2013; XVII(5): 351-359

Introducción

Las malformaciones congénitas de la vía aérea superior abarcan un amplio espectro de patologías, habitualmente poco frecuentes en la práctica clínica. Tienen dos formas típicas de presentación: malformaciones graves, producirán clínica severa y que puede poner en peligro la vida del neonato desde las primeras horas de vida, o malformaciones leves, que pueden pasar desapercibidas en la exploración inicial y dar una clínica muy larvada o crónica durante los primeros años de vida.

Laringomalacia

La laringomalacia es la causa más frecuente de estridor laríngeo. Habitualmente, es un estridor inspiratorio de aparición en

la primera semana de vida, no cianosante. En el 95% de los casos, hay que realizar actitud expectante, aunque puede tener una duración de hasta 24 meses.

La laringomalacia es la anomalía laríngea congénita más frecuente siendo el 60-75%. Es la causa más habitual de estridor en la infancia, oscilando entre el 45-75% de los casos de estridor. Se define por el colapso intraluminal de los tejidos supraglóticos durante la inspiración.

Etiología y etiopatogenia

Causa desconocida. Se postulan tres factores que pueden influir en su génesis⁽¹⁾:

- **Anatómicos:** se han descrito principalmente tres tipos de anomalías anatómicas en la supraglótis: epi-

glotis enrollada en omega, ligamentos aritenopigloticos cortos y aritenoides abultados redundantes. Estos tipos de lesiones se pueden encontrar en forma combinada o aislada, provocando el colapso supraglótico, aunque también pueden estar presentes en recién nacidos sin provocar patología alguna.

- **Histológicos:** se ha sugerido que la inmadurez de los cartilagos laríngeos darían lugar a una debilidad intrínseca y tendencia al colapso durante la inspiración. Existen estudios que no encuentran diferencias histológicas entre los cartilagos de niños con laringomalacia y niños normales. Además, se debe tener en cuenta que en neonatos prematuros no existe mayor frecuencia de esta patología.

- **Neuromusculares:** la inmadurez en el control neuromuscular se ha descrito como otra posible causa. Algunos estudios han mostrado una relación entre la laringomalacia y enfermedades neurológicas, sugiriendo que ésta podría ser una manifestación de una hipotonía generalizada del soporte muscular de los cartílagos laríngeos. Dentro de este grupo etiológico, se ha implicado el reflujo gastroesofágico, que se presenta entre un 30 a 80% de los casos de laringomalacia. Se cree debido a la inmadurez neuromuscular, que determina una relajación del esfínter esofágico inferior. Al parecer, simplemente empeora la obstrucción que se observa en la laringomalacia, pero no la provoca.

Clasificación⁽¹⁾

Las alteraciones anatómicas y mecánicas en la laringomalacia son evidentes y con arreglo a ellas se establecen los siguientes tipos, que pueden verse aislados o de forma combinada:

- **Tipo 1:** aspiración de la mucosa aritenoides edematosa, que recubre los cartílagos cuneiformes introduciéndose hacia el interior de la laringe.
- **Tipo 2:** epiglotis enrollada y alargada que se curva y dobla en la inspiración. Se asocia al tipo 1. La epiglotis en omega *per se* no es causa de estridor.
- **Tipo 3:** colapso en báscula de los aritenoides (anterior y medial) durante la inspiración.
- **Tipo 4:** aspiración y desplazamiento posterior de la epiglotis contra la región aritenoides.
- **Tipo 5:** repliegues ariepiglóticos cortos, creando un vestíbulo laríngeo pequeño y colapsable en inspiración.
- **Tipo 6:** colapso de la pared posterior de la subglotis durante la inspiración.

Clínica⁽¹⁻³⁾

Estridor inspiratorio progresivo, generalmente intermitente, aunque también puede ser constante. Su intensidad aumenta con el decúbito supino, mejorando al decúbito prono, y empeora con los esfuerzos del niño, ya sea con el llanto, al agitarse o al mamar. En casos graves, pueden presentar: aspi-

ración por falsas vías, cianosis, apneas obstructivas, accesos de tos, bronquitis de repetición y pectus excavatum. Durante el sueño puede desencadenar crisis de apnea que, incluso, algunos autores han relacionado con la muerte súbita del lactante. Los casos más graves no son los que más ruido inspiratorio hacen, sino los que producen mayor obstrucción laríngea.

Se puede presentar al nacimiento o, de forma más frecuente, a partir de la 1ª o 2ª semana de vida. Su sintomatología es máxima a los 6 meses de vida, y suele disminuir a los 8-10 meses. Habitualmente, se resuelve por completo antes de los 18-24 meses, aunque puede alargarse hasta llegar a los 2 a 7 años de vida.

Diagnóstico^(8,9)

El diagnóstico de sospecha debe ser con la historia clínica de estridor inspiratorio, habitualmente no cianosante, que ha aparecido en la primera semana de vida y que empeora con la alimentación, decúbito supino y llanto.

Actualmente, el diagnóstico instrumental se realiza con rinofibrolaringoscopia flexible con el lactante despierto en casi todos los casos por su benignidad, tolerándose realmente bien. Se debería completar el estudio de toda la vía aérea, pero se suele reservar para los casos que no evolucionan bien o los de mayor severidad, con una endoscopia rígida con ventilación espontánea para descartar patología asociada traqueal (traqueomalacias, compresiones traqueales, estenosis subglóticas o estenosis traqueales).

Otras técnicas diagnósticas asociadas pueden ser la pHmetría, por estar asociado en un alto porcentaje el reflujo concomitante, monitorización de la saturación de oxígeno en casos graves y, ocasionalmente, estudio radiológico.

Tratamiento⁽¹⁰⁻¹²⁾

El 95% de los casos sólo requieren una actitud expectante. El 5-25% presentan enfermedad severa que puede requerir un tratamiento activo, que consiste en la resección endoscópica de las estructuras laríngeas redundantes (supraglotoplastia): sección de uno o de los dos repliegues ariepiglóticos, sección parcial de los bordes laterales de

la epiglotis y vaporización de mucosa de cartílagos corniculados y borde libre de la epiglotis. Es importante no tocar ni lesionar los aritenoides. Se han descrito múltiples técnicas endoscópicas, ya sea mediante la utilización del láser CO₂ o con microinstrumental, con resultados satisfactorios en más del 90% de los casos. La traqueotomía, que antes era el tratamiento inicial, se reserva para casos extremadamente graves y que, tras varias cirugías, presentan clínica severa, siendo habitualmente los pacientes que presentan comorbilidades asociadas los que presentan mayor riesgo de reintervención y/o traqueotomía.

Parálisis de cuerdas vocales

Las parálisis congénitas de cuerdas vocales bilaterales suponen una disnea severa, habitualmente secundarias a patología central. Las unilaterales, habitualmente, generan una clínica banal.

Suponen hasta el 10% de las anomalías congénitas laríngeas.

Etiología y etiopatogenia^(8,13)

Las parálisis congénitas habitualmente son bilaterales. Éstas se asocian a lesiones del sistema nervioso central (malformación de Arnold-Chiari -la más frecuente-, hidrocefalia, mielomeningocele, agenesia cerebral o enfermedades neuromusculares). Estas parálisis bilaterales pueden ser provocadas por las mismas enfermedades e instaurarse más tardíamente. Las parálisis congénitas unilaterales obedecen a: traumas obstétricos, vueltas de cordón o malformaciones cardiovasculares; aunque son más frecuentes las unilaterales adquiridas secundarias a cirugía cardíaca (lado izquierdo).

La etiopatogenia de la parálisis bilateral es discutida, pero parece existir afectación de ambos nervios vagos por compresión o estiramiento del tronco del encéfalo en el foramen magnum.

Clínica⁽⁸⁾

La parálisis bilateral ocasiona disnea y estridor inspiratorio severo, con cianosis, apneas, episodios de aspiración debidos a una falta de relajación del músculo cricofaríngeo, con escasa disfonía y llanto normal. Es una urgencia vital.

La parálisis unilateral puede pasar desapercibida por la compensación que hace la otra cuerda vocal. Habitualmente, produce: estridor leve, disfonía y llanto débil; menos frecuentemente, si no se compensa, puede dar: tos, alteraciones en la deglución por incoordinación faringolaríngea, que provoca la apertura de la laringe durante la deglución, episodios de aspiración y neumonías.

Diagnóstico

Se realiza mediante fibrolaringoscopia sin anestesia para ver el movimiento de las cuerdas.

Si se objetiva una sola apertura activa de la laringe en inspiración, se debe poner en duda el diagnóstico y pensar en una discinesia laríngea. La discinesia se presenta debido a una inmadurez del control neuromuscular y, habitualmente, se asocia a reflujo gastroesofágico.

Una vez confirmado el diagnóstico de parálisis laríngea, se debe establecer su etiología, pues de ella dependerá su tratamiento.

Tratamiento

La parálisis unilateral se debe tratar de forma expectante, las no yatrogénicas presentan una recuperación espontánea del 60-70% durante el primer año.

En el neonato, el principal problema lo constituye el trastorno de la deglución asociado. Por esta razón, es necesario espesar los alimentos e instaurar tratamiento antirreflujo. Si la clínica de aspiraciones persiste, puede ser necesaria la utilización de sonda nasogástrica e incluso de gastrostomía. Si en edad escolar presenta aspiraciones o disfonía severa, puede realizarse una tiroplastia.

En la parálisis bilateral, si existe disnea obstructiva grave, se debe proceder a la intubación oro o nasotraqueal. Ésta se puede mantener hasta tres semanas. Durante este periodo, se intentará establecer la etiología del caso y se realizarán intentos de extubación, que ayudarán a objetivar la evolución de la parálisis. Si en tres semanas no se ha podido efectuar la extubación, se procederá a realizar una traqueotomía.

El 40% presentan recuperación espontánea. Si durante el primer y segundo año de vida el niño no muestra signos de recuperación espontánea, se debe proponer un tratamiento quirúrgico

definitivo. Se han descrito diferentes técnicas endoscópicas, como la realización de una cordotomía posterior en ambas cuerdas o la aritenoidectomía. También existen técnicas abiertas, como la aritenopexia o interposición de injertos junto a dilatación temporal.

Estenosis subglóticas congénitas

Suponen una patología que cursa con disnea de diferente magnitud. El tratamiento quirúrgico es muy satisfactorio.

Resultado de una hipoplasia del anillo cricoideo, habitualmente disminuyendo el diámetro a dicho nivel a menos de 3 ó 4 mm dependiendo de los autores.

Clasificación según Cotton:

- Grado 1: diámetro subglótico menor del 50% del calibre normal.
- Grado 2: diámetro subglótico entre el 50-70%.
- Grado 3: diámetro subglótico entre 70-99%.
- Grado 4: estenosis subglótica total.

Etiología y etiopatogenia

Se cree que puede formar parte de un cuadro de membrana glótica con extensión a la subglotis o de atresia laríngea. Se presenta más frecuentemente de forma aislada a nivel cricoideo, dando lugar a un cricoideo de pequeño tamaño o elíptico.

La estenosis podrá ser de tipo mucosa, habitualmente adquirida, o de tipo cartilaginosa, más frecuente congénita. Puede presentarse aislada o en el contexto de un síndrome polimalformativo.

Clínica

Depende de la edad y del grado de estenosis. La presentación más frecuente es a través de episodios de laringitis subglótica o de "crup" recurrentes, que se da en las formas leves de esta entidad. A partir del tercer episodio de laringitis subglótica en el mismo invierno, se debe tener la sospecha clínica de esta entidad y llevar a cabo una fibrolaringoscopia.

Los casos severos al nacimiento presentan disnea y cianosis progresivas posparto que, en la mayoría de los casos, conducen a la muerte del feto, si no se realiza una traqueotomía.

La estenosis grave, pero compatible con la vida, da lugar a: estridor inspi-

ratorio y espiratorio, disnea, tiraje, voz ronca, dificultad de alimentación y talla pequeña en las formas evolucionadas.

Diagnóstico

El diagnóstico prenatal en las formas graves se realiza mediante ecografía prenatal. Se encuentra una dilatación de la tráquea y de los pulmones que nos debe hacer sospechar una estenosis severa y la valoración de una traqueotomía inmediata en el momento del parto. En el resto de las formas, el estudio diagnóstico con broncoscopia es la fibrolaringoscopia con broncoscopia asociada, si es posible.

También, se ha utilizado la radiografía, observándose un estrechamiento subglótico, y para planificar la cirugía la TAC.

Tratamiento

El tratamiento de esta entidad dependerá principalmente del grado de estenosis, aunque esta patología es susceptible de mejorar con el crecimiento laríngeo.

Las estenosis de grado I o leves se basan en el tratamiento y profilaxis de las infecciones respiratorias y en el tratamiento de los factores que puedan agravar la estenosis, como el reflujo gastroesofágico. En este grupo, se debe tener en cuenta que, a partir de los 18-24 meses de vida, los niños presentan una mejoría evidente de su estenosis por el propio desarrollo de la laringe.

Las estenosis grado II-III o graves suelen requerir tratamiento quirúrgico, y la técnica dependerá del tipo de estenosis. Si se presenta un diafragma delgado y fibroso, se puede intentar una dilatación endoscópica o una vaporización con láser, aunque debemos tener en cuenta que la tendencia de las maniobras endoscópicas es a agravar la estenosis. El ensanchamiento de la subglotis mediante laringotraqueoplastia, con o sin ayuda de injertos, o técnicas de extirpación cricotracheales con anastomosis término-terminal han demostrado unos resultados satisfactorios cercanos al 90%.

La estenosis subglótica congénita severa se debe tratar con una traqueotomía en el momento del parto, si es posible y, posteriormente, se deberán realizar técnicas de reparación y ensanchamiento de la laringe.

- *Tipo IV:* hendidura hasta la carina bronquial.

Clinica

Depende de la amplitud de la hendidura. Los tipos I y II producen tos, broncoaspiración y neumonías de repetición. Menos frecuentemente, también pueden dar lugar a una disnea obstructiva y estridor de tipo bifásico: inspiratorio por el colapso de la mucosa redundante a través de la hendidura y espiratorio por la movilización de las secreciones aspiradas. Los tipos III-IV cursan con disnea y dificultades de ingesta desde el nacimiento.

Diagnóstico

La primera exploración a realizar es la fibrolaringoscopia, que revela un aspecto muy redundante de la mucosa interarritenoidea y una hendidura con los movimientos de abducción. Ocasionalmente, puede pasar inadvertido a la exploración fibrolaringoscópica; por lo que, si existe clínica sugestiva, se debe realizar una laringoscopia directa con palpación de la comisura laríngea posterior. En caso de confirmarse, una exploración completa del árbol respiratorio es obligatoria.

El índice de inclusión lipídico de los macrófagos⁽⁷⁾, adquirido por lavado brocoalveolar, es un marcador de aspiración en pacientes con clínica respiratoria crónica (tos crónica, laringotraqueitis de repetición, neumonías por aspiración). La RMN es la prueba de imagen que pondría de manifiesto la presencia del mismo.

Una vez obtenido el diagnóstico, se deberá fijar el límite inferior de la malformación.

Tratamiento

Las hendiduras de alto grado (III y IV) se deben tratar de forma precoz, ya que presentan mal pronóstico vital para el niño por las alteraciones broncopulmonares. En el resto de casos, el tratamiento dependerá de la sintomatología provocada por la malformación.

En los diastemas tipos I y II poco sintomáticos, se debe realizar tratamiento médico, basado en espesar los alimentos y en medidas antirreflujo.

Si la sintomatología es importante o falla el tratamiento médico, se precisa

tratamiento quirúrgico. Las hendiduras tipos I-II se pueden cerrar mediante laringoscopia directa bajo anestesia general. Si la hendidura afecta al anillo cricoideo o tráquea, se precisará un acceso mediante laringofisura para realizar el cierre, aunque las técnicas endoscópicas están en auge. Las hendiduras más avanzadas se deben cerrar mediante toracotomía. Para el cierre quirúrgico de la hendidura, será necesario extirpar el exceso de mucosa y se realizará una sutura en dos planos con interposición de un injerto cartilaginoso o perióstico.

Hemangioma subglótico

Es una neoformación vascular benigna de localización subglótica. Más frecuente en niñas (relación 2:1).

Etiología y etiopatogenia^(1,2,8,9)

Rápida proliferación celular a partir de las células del endotelio vascular. Esta lesión presenta una fase proliferativa inicial, seguida de una fase involutiva en la que la proliferación endotelial disminuye y aparece tejido fibroso separando los espacios vasculares.

Se presentan asociados a hemangiomas cutáneos en el 50% de los casos, generalmente de localización cervicofacial.

Clinica

Se presenta como disnea obstructiva inspiratoria acompañada de un estridor inspiratorio bifásico, con accesos de tos tipo "crup". Si la clínica se produce asociada a un cuadro inflamatorio de vías altas, puede sugerir una laringitis subglótica que responde al tratamiento con corticoides, igual que el hemangioma.

Habitualmente, no está presente en el momento del nacimiento. Sus manifestaciones se inician a los 2-3 meses, y mejoran a partir de los 12-18 meses de forma paralela a la evolución natural de esta entidad.

Diagnóstico

Por fibrolaringoscopia, se observa una masa de color rojo o violáceo, aunque también puede ser de color normal si el angioma se localiza profundo a la mucosa. Su localización más frecuente es a nivel subglótico posterior izquierdo.

La confirmación diagnóstica se puede realizar mediante una RMN o con la realización de una laringoscopia directa que revelará una tumoración elástica y depresible. Delante de estos hallazgos no es necesario llevar a cabo una biopsia de la masa.

Tratamiento

Se debe tener en cuenta que la evolución de estas lesiones es hacia la regresión espontánea a partir del primer año de vida.

El descubrimiento del propranolol como tratamiento para los angiomas de cualquier localización del cuerpo ha supuesto un avance muy significativo en el tratamiento del hemangioma subglótico. Se debe mantener durante unos nueve meses y controlar la posible reaparición tras su retirada y mantener más tiempo de tratamiento en caso de recidiva hasta que, por la evolución del hemangioma, involucone. Control de las glucemias y de posibles bradicardias como factibles efectos secundarios.

Previamente, los corticoides a dosis altas eran el tratamiento. Si, pese al tratamiento inicial la lesión no mejora o se presenta recidiva de la misma, se puede llevar a cabo su exéresis mediante láser CO₂. Si la cirugía endoscópica falla, ha demostrado utilidad la extirpación de la lesión por vía externa a través de una laringofisura seguida de intubación durante varios días. En afectaciones graves con afectación mediastínica, el interferón alfa puede ayudar a la regresión o estabilización de las lesiones.

Lesiones quísticas congénitas

Los quistes laríngeos congénitos son poco frecuentes, pero se deben tener en cuenta, ya que es frecuente su diagnóstico en la autopsia, tras un cuadro de asfisia neonatal.

Etiología y etiopatogenia

Se deben a una disontogenia en el desarrollo de los límites del 3º y 5º arcos branquiales, representando el resto de una hendidura branquial. Se forma una lesión quística revestida de mucosa con contenido líquido. Preferentemente, se localiza a nivel del ventrículo laríngeo de Morgagni, aunque también es habitual a nivel anterior en la vallecúla glosopiglótica.

Atresias y membranas laríngeas

Etiología y etiopatogenia

Se originan por una recanalización incompleta de la laringe durante la embriogénesis (persistencia de la lámina epitelial embriológica, que cierra la faringo-laringe primitiva en la 3^a-4^a semana).

Se pueden dividir las atresias laríngeas en tres grupos⁽¹⁻⁴⁾:

- **Atresia tipo I o completa:** ausencia completa de luz laríngea.
- **Atresia tipo II:** falta de reabsorción de la lámina epitelial en la porción supraglótica.
- **Atresia tipo III:** comúnmente se denominan *membranas laríngeas*.

Este grupo se subdivide, según la clasificación de Cohen, en:

- **Tipo I:** membrana glótica anterior que ocupa menos del 35% de la luz glótica. Es translúcida, sólo presenta porción membranosa y no exhibe extensión subglótica.
- **Tipo II:** membrana anterior, que ocupa el 50% de la luz glótica. Es más gruesa, ya que puede ser membranosa o conectivo-membranosa. Presenta extensión subglótica.
- **Tipo III:** membrana que afecta al 75% de la luz con extensión subglótica anterior.
- **Tipo IV:** fusión de ambas cuerdas en toda su extensión ligamentosa, reduciendo la luz glótica entre el 75 y 90%. El paso aéreo está restringido al espacio interarritenoideo.

Las membranas glóticas se presentan de forma aislada en la mayoría de los casos, aunque también se han descrito asociadas a otros síndromes malformativos.

Clínica

Variable, dependiendo del tipo y extensión de la afectación laríngea que se presente.

Las atresias tipo I y II presentan un cuadro incompatible con la vida. Sólo pueden sobrevivir aquellos fetos que presenten una fistula traqueoesofágica concomitante, a través de la cual se pueda ventilar parcialmente, hasta la realización de una traqueotomía de urgencia.

Las atresias tipo III o membranas laríngeas darán lugar a clínica de disnea y disfonía en función de la extensión

de la lesión. Las tipo I no dan disnea y únicamente dan algo de disfonía. Habitualmente pasan desapercibidas y se descubren al hacer una fibroscopia por otras causas. El subtipo II dará un llanto disfónico y voz ronca junto a signos de obstrucción respiratoria moderada, que aparece en los catarros banales. El tipo III produce una afonía prácticamente completa y disnea de pequeños esfuerzos. Por último, el tipo IV da lugar a afonía, estridor y cianosis que, habitualmente, obliga a traqueotomía a los pocos días de vida.

Diagnóstico^(8,9)

El diagnóstico de las atresias tipos I y II se realiza de forma más habitual en la autopsia, aunque la evolución de las técnicas ecográficas en el diagnóstico prenatal permite actualmente el diagnóstico, en algunas ocasiones, de estas malformaciones de la vía aérea.

Las membranas tipos I y II se diagnostican mediante fibrolaringoscopia. En estos casos, la movilidad laríngea suele ser normal. Si la membrana no es translúcida, es difícil asegurar la ausencia de extensión subglótica. En esta situación, está indicada la laringoscopia directa bajo anestesia general, que permitirá, además, llevar a cabo un tratamiento endoscópico.

Los tipos III y IV se suelen diagnosticar en situación de urgencia, ya sea mediante fibrolaringoscopia, si el estado del niño lo permite, o por laringoscopia directa justo después del parto.

Tratamiento

Las atresias laríngeas mayores, tipos I y II, y las membranas tipos III y IV, suelen detectarse a través de un cuadro de sufrimiento respiratorio al nacimiento o durante los primeros días de vida. Se deben evitar, en lo posible, traumatismos laríngeos con intentos de intubación infructuosos. Si se encuentra la luz obliterada y la colocación de una sonda de intubación en la parte superior del esófago produce una rápida mejoría del niño, se debe sospechar una atresia completa con fistula traqueoesofágica o una desembocadura directa de la tráquea o de los bronquios en el esófago. En esta situación, la traqueotomía no es posible, ya que, en general, no existirá tráquea cervical y la viabilidad del

niño tampoco será posible. En los demás casos, se debe realizar una traqueotomía de urgencia, previa intubación si ésta ha sido posible. Posteriormente, se procederá a la reparación laríngea, fundamentalmente mediante la realización de laringoplastias de ensanchamiento laríngeo por vía externa.

En las membranas tipos I y II, se realizará un tratamiento endoscópico con resección de la membrana mediante láser o bisturí frío si la membrana es fina, con colocación o no de un *stent* para evitar sinequias, aunque es frecuente la presentación de recidivas que requieran nueva cirugía. Si la membrana es gruesa, puede requerir la realización de una laringoplastia por laringofisura e interposición anterior de un injerto cartilaginoso o de una lámina de silastic.

Los resultados, en general, son satisfactorios en la permeabilidad laríngea, aunque no tanto en la calidad de la voz por la formación de sinequias anteriores.

Hendiduras laringotraqueales posteriores o diastemas laringotraqueales

Consiste en la aparición de una hendidura posterior de la laringe de amplitud variable. Es poco frecuente, <1% de las malformaciones de esta región y 1 entre 10.000-20.000 nacidos vivos.

Etiología y etiopatogenia

Se deben a un defecto en el cierre posterior de la laringe, por un déficit en la fusión de la membrana entre el esófago y el eje laringotraqueal. Se presenta de forma aislada (más frecuente), aunque puede asociarse a otros síndromes polimalformativos, sobre todo que afecten a la línea media, o también a estenosis subglótica, atresia esofágica o fistula traqueoesofágica.

Se han propuesto diversas clasificaciones, la más utilizada es la de Benjamin-Inglis, que divide las hendiduras en 4 grupos, del I al IV⁽⁶⁻⁸⁾:

- **Tipo I:** hendidura interarritenoidea posterior profunda, que no supera el plano de las cuerdas vocales.
- **Tipo II:** hendidura que desciende hasta el extremo inferior del cricoides.
- **Tipo III:** hendidura hasta la parte superior de la tráquea.

Clinica

Generalmente, asintomáticos en el nacimiento. Presentarán manifestaciones si aumentan su tamaño, especialmente con infecciones del tracto aéreo, antes de los 6 meses de vida.

También, pueden presentarse como disnea desde el momento del nacimiento, acompañada de estridor inspiratorio, que puede mejorar con la extensión de la cabeza.

Diagnóstico

Por fibrolaringoscopia se observa una masa quística, con una pared mucosa de color amarillento, a nivel lateral, si es un quiste de ventrículo, o a nivel anterior, si es un quiste de vallécula.

Los quistes de vallécula se deben diferenciar del tiroides lingual ectópico, de aspecto más hemorrágico y sólido. Para esta razón, se debe completar el estudio endoscópico con una ecografía cervical antes de llegar al diagnóstico definitivo.

Tratamiento

Los quistes laríngeos congénitos se deben tratar independientemente de la clínica asociada. Los casos asintomáticos presentan un potencial riesgo de crecimiento importante que podría dar lugar a una situación clínica grave.

El tratamiento consiste en la exéresis lo más completa posible del quiste a través de la laringoscopia directa con anestesia general. Si esta no es posible, se puede llevar a cabo una marsupialización endoscópica de la lesión o exéresis a través de una cervicotomía lateral.

Atresia de coanas

Es la causa no laríngea más frecuente de estridor. El 50% se asocian a síndromes, especialmente el CHARGE. La atresia bilateral es una urgencia por la respiración nasal obligada de los neonatos.

La atresia de coanas es una rara causa de insuficiencia respiratoria nasal que tiene una incidencia de 1 entre 5.000 a 8.000 recién nacidos. Es más frecuente la unilateral en el lado derecho y parece existir predominancia en el sexo femenino sobre el masculino. Clásicamente, se describían como un 90% placas atresicas óseas y el 10%, exclusivamente membranosas, pero la literatura reciente

las define como mixtas en un 70% y óseas en un 30% de los casos.

La mitad de las presentaciones de las atresias de coanas son aisladas, sin otras patologías asociadas; y el otro 50% se asocian a otras malformaciones, tanto de causa no cromosómica como de causa cromosómica. El síndrome CHARGE⁽¹⁴⁾ (coloboma, alteración cardiaca, atresia de coana, alteraciones renales, retraso en el crecimiento y alteraciones en oído) es el más frecuentemente encontrado, pero se puede asociar a otros síndromes, como los de: Pfeiffer, Crouzon, VATER, síndrome del incisivo único o delección 22q11.

Clinica

La presentación clínica de la enfermedad depende de si es una forma unilateral o si es una forma bilateral. La forma unilateral puede pasar totalmente desapercibida en la sala de parto y el diagnóstico puede ser realizado en los años posteriores de vida por rinorrea unilateral. Si la atresia de coanas es bilateral⁽¹⁵⁾, es una causa de disnea intensa en el neonato, habitualmente cianosis; ya que, el neonato es un respirador nasal obligado hasta los 6 meses aproximadamente.

Diagnóstico

El diagnóstico se basa en la sospecha directa en la sala de parto, ya que se pasan dos sondas nasofaríngeas en todos los recién nacidos. Además, en la forma bilateral, la respiración asfíctica del neonato con tiraje cervical y torácico, junto a la imposibilidad de pasar las sondas nasales, nos hacen tener un diagnóstico de sospecha.

El diagnóstico de certeza se lleva a cabo con una endoscopia flexible, donde se objetiva la no apertura de la coana. En la mayoría de los casos de atresia bilateral, se procede a la intubación del neonato en las primeras 24 horas, ya que estos niños desarrollan una fatiga respiratoria severa. El flujo nasal exhalado en espejo o la radiografía simple nasal tras administración de contraste intranasal ha quedado totalmente en desuso.

Una vez diagnosticado con la fibroscopia nasal, la prueba de imagen de elección es la TAC, para ver posibles referencias anatómicas cara a la cirugía.

En los casos de atresia unilaterales sin alteración de la otra coana, se suele diferir la prueba de imagen hasta la planificación quirúrgica; ya que, no se realizará de forma inmediata, al contrario que la bilateral. La imagen típica de la atresia de coanas en cortes axiales es la de un reloj de arena en la zona estenótica, ya que el proceso medial de la apófisis pterigoides se medializa y la parte posterior del vómer se engrosa y lateraliza. Además, también sirve para ver la distancia de la base del cráneo, que en esta zona se hace más baja de lo normal.

Manejo inicial: los neonatos son respiradores nasales obligados hasta las 6-8 semanas, por lo que el neonato con atresia bilateral de coanas se presenta con disnea y cianosis que se alivia con el llanto. El descenso de la laringe y el crecimiento del cuello durante los primeros meses también facilitan el aprendizaje. La respiración se puede mantener con el chupete de McGovern o incluso la intubación oro-traqueal puede ser necesaria. En cambio, la atresia unilateral puede pasar desapercibida y presentarse como rinorrea crónica unilateral.

Desde este momento, iniciar un estudio de pluripatologías asociadas, ya que la mitad de estos niños las padecen. Habitualmente, el principal estudio que se hace es el de búsqueda de un CHARGE.

Ante una atresia de coanas unilateral, habitualmente no se requiere intubación neonatal, pero sí búsqueda de posibles órganos afectados.

Diagnóstico diferencial

Estenosis de la apertura piriforme, síndrome del incisivo único (combinan las dos etiologías), estenosis de la cavidad nasal, quistes de los conductos nasolacrimales, desviación septal, hematoma septal, encefalocele, hamartoma, cordoma y glioma.

Tratamiento^(16,17)

En las atresias de coanas bilaterales, tras detectar posibles malformaciones asociadas, la cirugía se realizará lo antes posible. Actualmente, se realiza por cirugía endoscópica nasal que ofrece grandes ventajas sobre la vía transpalatina. Las complicaciones de la endoscopia son la posible entrada en fosa craneal anterior con fistula LCR, posibles reestenosis (hasta un 30%, aunque en los últimos

años se están obteniendo resultados del 10%). La vía transpalatina ofrece resultados igual de buenos en cuanto a reestenosis o incluso menores, pero existe un mayor sangrado, mordida cruzada en el crecimiento, altera el crecimiento facial y produce insuficiencia velopalatina.

Para la práctica pediátrica de Atención Primaria

Las anomalías de la vía aérea son poco frecuentes. Las anomalías graves dan una clínica urgente y dramática (disnea severa, cianosis, asfixia), y de atención en centros hospitalarios pediátricos. Sin embargo, vamos a tener que atender a niños con anomalías en centros de salud. La laringomalacia es la causa más frecuente de estridor laríngeo en el niño y habitualmente se presenta en la primera semana de vida de forma poco intensa, lo que permite el desarrollo del bebé sin problemas y que se resuelve sin tratamiento en la gran mayoría de los casos. En los otros casos en que la malformación sea leve, puede pasar desapercibida en el momento del nacimiento y dar clínica larvada, crónica y sutil del tipo de: tos crónica, episodios de laringitis-crup repetitivos, neumonías de repetición o síndromes pseudoasimáticos no clásicos (membranas laríngeas, estenosis suglóticas leves, hendiduras laríngeas...). Ante estas clínicas inusuales, se debería realizar un estudio de la vía aérea superior.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.*** Bartual Pastor J, Bartual Magro J, Sierra Galera G. Malformaciones laringotra-

queales. En: Barberán T, Bernal Sprekel-sen M, eds. Tratado de ORL. Pediatría (Ponencia Oficial de la SEORL 2000). p. 379-86.

- 2.*** Clarós A, Clarós P. Malformaciones laringotraqueales congénitas. En: Suárez C, ed. Tratado de ORL y Cirugía de Cabeza y Cuello. Editorial Proyectos Médicos. p. 1883-93.
- 3.** Llorente Pentás JL, Núñez Batalla F, Suárez Nieto C. Disnea y estridor en el niño. Manejo de la obstrucción aguda de la vía aérea. Tratado de ORL. Pediatría (Ponencia Oficial de la SEORL 2000). p. 367-74.
- 4.*** Daniel M, Cheng A. Neonatal stridor. *Int J Pediatr*. 2012; 2012: 859104.
- 5.** Leung AKC, Robson WLM, Tay-Uyboco J. Chronic cough in children. *Canadian Family Physician*. 1994; 40: 531-7.
- 6.** Rahbar R, Rouillon J, Roger G, et al. The presentation and Management of laryngeal cleft, a 10 year experience. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg*. 2006; 132: 1335-41.
- 7.** Kieran S, Katz E, Rosen R, et al. The lipid laden macrophage index as a marker of aspiration in patients with type I and II laryngeal clefts. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010; 74: 743-6.
- 8.*** Gerber M, Holinger L. Congenital laryngeal anomalies. En: Alper et al. *Pediatric Otolaryngology Bluestone, Stool*. 1460-73.
- 9.*** Hartnick CJ, Cotton RT. Stridor and airway obstruction. En: Alper et al. *Pediatric Otolaryngology Bluestone, Stool*. p. 1437-48.
- 10.** Hwang ER, et al. Success of supraglottoplasty for severe laringomalacia: the experience from Northeastern Ontario, Canada. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.04.010>
- 11.** Hoff SR, et al. Supraglottoplasty outcomes in relation to age and comorbid conditions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010; 74: 245-9.

- 12.** Preciado D, Zalzal G. A systematic review of supraglottoplasty outcomes. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012; 138(8): 718-21.
- 13.*** García-Lopez I, Peñarrocha-Terés J, et al. Paediatric vocal fold paralysis. *Acta Otorrinolaringol Exp*. 2013 May 30; pii: S001-6519(13)0063-0. doi: 10.1016/j.otorri.2013.02.004.
- 14.** Bergman JE, et al. CHD7 mutation and CHARGE syndrome: the clinical implications of an expanding phenotype. *J Med Genet*. 2011; 48: 334-42. doi: 10.1136/jmg.2010.087106.
- 15.** Durmaz A, et al. Transnasal endoscopic repair of choanal atresia: Results of 13 cases and meta-analysis. *J Craniofac Surg*. 2008; 19(5): 1270-4.
- 16.** Hengerer A, Brickman T, et al. Choanal atresia: embryologic analysis and evolution of treatment, a 30 year experience. *The Laryngoscope*. 2008; 118: 862-6.
- 17.** Teissier N, Kaguclidou F, et al. Predictive factors for success after transnasal endoscopic treatment of choanal atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008; 134(1): 57-61.

Bibliografía recomendada

- Bartual Pastor J, Bartual Magro J, Sierra Galera G. Malformaciones laringotraqueales. En: Barberán T, Bernal Sprekel-sen M, eds. Tratado de ORL. Pediatría (Ponencia Oficial de la SEORL 2000). p. 379-86.
- Tratado de Otorrinolaringología pediátrica de referencia española.
- Gerber M, Holinger L. Congenital laryngeal anomalies. En: Alper et al. *Pediatric Otolaryngology Bluestone, Stool*. 1460-73.
- Hartnick CJ, Cotton RT. Stridor and airway obstruction. En: Alper et al. *Pediatric Otolaryngology Bluestone, Stool*. p. 1437-48.
- Tratado de Otorrinolaringología pediátrica de referencia mundial.

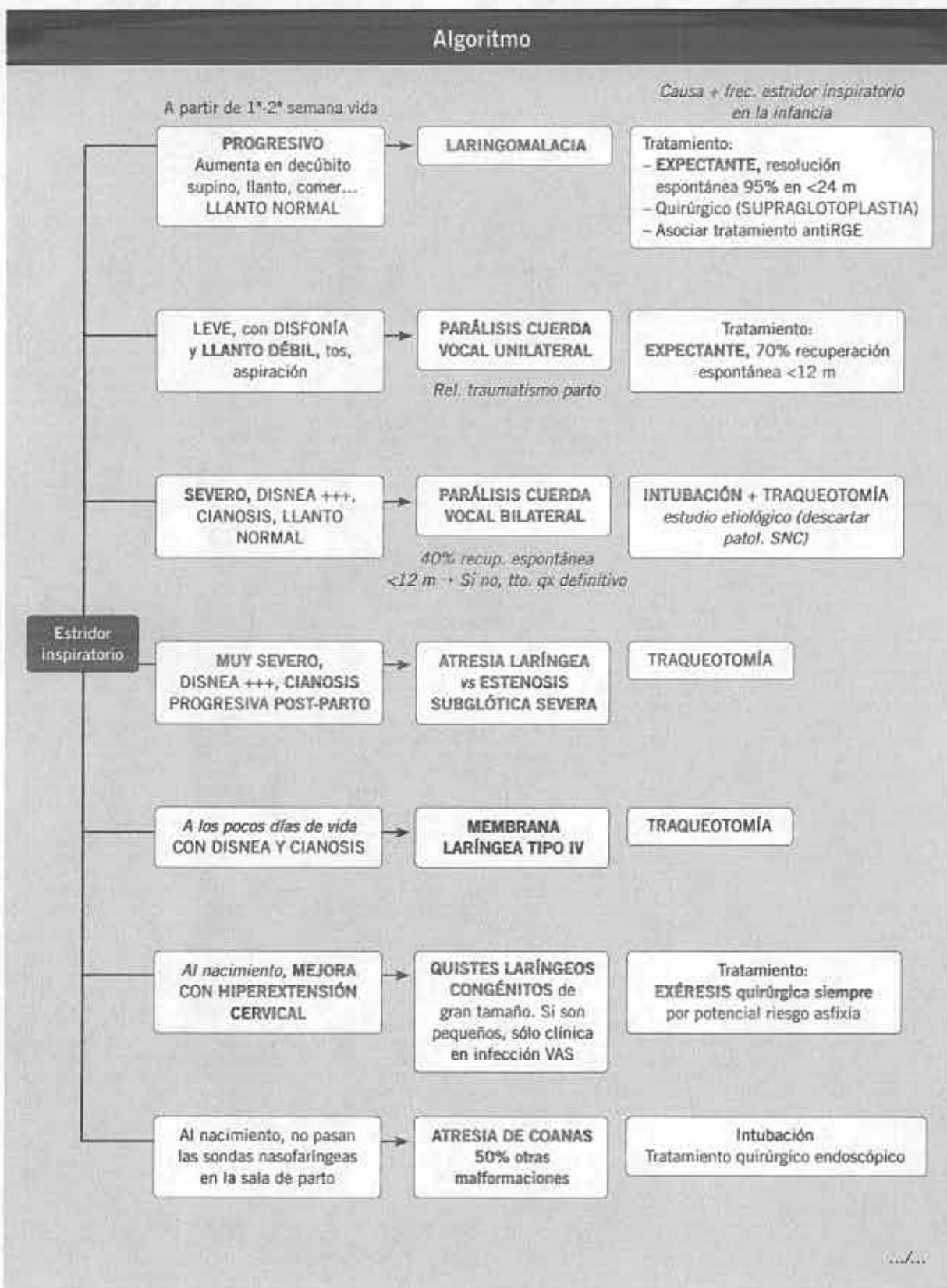
Caso clínico

Neonato varón de 37+5 semanas, de padres no consanguíneos, estudios y controles durante embarazo normales, peso recién nacido: 2.800 g. Test de Apgar de 6 al minuto y cinco minutos. Ventilación con mascarilla facial ayudada por cánula de Guedel. Estridor inspiratorio con llanto fuerte, pero entrecortado por los movimientos inspiratorios no efectivos.

Durante la exploración pediátrica urgente, se observa: facies sindrómica, oreja derecha de implantación baja, du-

dosa parálisis facial derecha, auscultación pulmonar sin alteraciones y auscultación cardíaca alterada. El paso de las sondas nasofaríngeas parece no ser posible por ninguna fosa nasal.

Ante la dificultad respiratoria del neonato, se decide intubación orotraqueal con buena visibilidad e ingreso en UVI neonatal, consiguiéndose estabilización del neonato.



Case Report

Laryngomalacia Presenting as Recurrent Croup in an Infant

Osama Elbuluk, Travis Shiba, and Nina L. Shapiro

Department of Head and Neck Surgery, David Geffen School of Medicine, UCLA, Room 62-158 CHS, P.O. Box 951624, 10833 Le Conte Avenue, Los Angeles, CA 90095, USA

Correspondence should be addressed to Nina L. Shapiro; nshapiro@ucla.edu

Received 10 December 2012; Accepted 2 January 2013

Academic Editors: A. Casani, K. Tae, S. Ulualp, and H.-W. Wang

Copyright © 2013 Osama Elbuluk et al. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Laryngomalacia is a common disease of infancy which can present with atypical symptoms and at an atypical age, causing the diagnosis to often be overlooked. We report a case of a male patient who was diagnosed with laryngomalacia at the age of three months. The patient's inspiratory stridor resolved within a year, but he went on to develop atypical croup. The patient was later diagnosed with severe laryngomalacia which complicated his "croup-like" symptoms. He subsequently underwent supraglottoplasty with complete resolution of symptoms.

1. Introduction

Laryngomalacia is defined as the collapse of supraglottic structures during inspiration [1]. It is the most common cause of inspiratory stridor in infants and affects 45–75% of all infants with congenital stridor [2]. Inspiratory stridor is the hallmark symptom, but occasionally more severe cases can be associated with feeding difficulties such as choking and regurgitation as well as intermittent episodes of hypoxia [3]. In the majority of patients, symptoms will peak between six and eight months and resolve between twelve and twenty-four months [2]. At the time of presentation, 40% of patients will have mild disease with inconsequential stridor, 40% will have moderate disease with feeding complications, and 20% will have severe disease [4]. Most mild cases can be routinely monitored by a pediatrician, with referral to an otolaryngologist if symptoms worsen or persist. Patients with severe disease may experience less common symptoms such as tachypnea, suprasternal or substernal retractions, pectus excavatum, and obstructive sleep apnea [4]. These patients often require surgical management with supraglottoplasty as the mainstay of therapy. Depending on outcomes measured, surgical intervention has proven to be successful in up to 94% of cases [5].

2. Case Report

A 3-month-old boy presented with noisy breathing at birth which was reportedly noisier while in the supine position. The

patient's history was significant for delivery at 34 weeks secondary to premature rupture of membranes. After receiving a 5-day postnatal course of prophylactic antibiotics, as well as steroids for lung development, he was discharged to home. At home, he had been feeding well and had no history of apnea or cyanosis.

After being seen by his pediatrician at the age of 3 months for intermittent inspiratory stridor, the patient was referred to our pediatric otolaryngology clinic for further evaluation. On examination, the patient had mild inspiratory stridor and did not appear to be in any distress. There were no signs of retractions, and both his otologic and nasal exam were normal. He had no retrognathia or craniofacial dysmorphism. Flexible fiberoptic nasopharyngolaryngoscopy revealed mild-to-moderate laryngomalacia with intact, symmetric vocal cord mobility, and no evidence of a glottic or supraglottic mass. The severity of laryngomalacia was defined by the extent of disease on laryngoscopy (omega-shaped epiglottis, foreshortened aryepiglottic folds, with ability to visualize the true vocal cords) as well as frequency and severity of symptoms. At that time, the patient was sent home with return instructions.

The patient's stridor persisted until the age of 11 months, but at the age of one year his breathing began to improve. However, at that time, the patient developed recurrent croup. Croup was diagnosed by the patient's pediatrician based on his "bark-like" cough which differed from the inspiratory stridor seen with his laryngomalacia. Approximately every two months thereafter, the patient required treatment with



FIGURE 1: Laryngomalacia prior to surgical intervention. Redundant supraarytenoid tissue can be seen obstructing the glottis.



FIGURE 2: Status after supraglottoplasty.

steroids and epinephrine nebulizers for treatment of his croup. At the age of 2 years, the patient was referred back to our clinic for reevaluation. At that time, he was noted to have faint inspiratory stridor at rest, as well as the parental history of recurrent croup for over one year. It was decided at that point to proceed with operative evaluation. The patient underwent suspension microlaryngoscopy and was found to have severe elongation of the epiglottis with redundancy of the aryepiglottic folds as well as elongation of the arytenoids with redundant arytenoid mucosa and foreshortened aryepiglottic folds (Figure 1). The subglottis and trachea were normal, with no evidence of subglottic stenosis or edema. The patient underwent supraglottoplasty, whereby the aryepiglottic folds were divided bilaterally and the redundant arytenoid mucosa was trimmed with microlaryngeal scissors (Figure 2). The patient tolerated the procedure well with resolution of symptoms on the night postoperatively. The patient remained asymptomatic when seen two weeks later at postoperative follow-up. He remains asymptomatic at 2 months after surgery.

3. Discussion

Laryngomalacia is a common pathology seen in early infancy. The vast majority of patients experience a benign disease course with the resolution of symptoms within the first twelve to eighteen months, without the need for operative intervention [2]. It is believed that the laryngomalacia resolves secondary to the maturation of the central nervous system [6]. Studies have shown that an alteration of the laryngeal adductor reflex can result in inappropriate glottal closure and this may play a role in the etiology of laryngomalacia in patients with moderate-to-severe disease [6]. Our report aims to draw attention to the notion that in the setting of a concomitant airway disorder, such as recurrent croup, the severity of laryngomalacia may be masked. This patient had a prolonged presence of laryngomalacia, necessitating surgical intervention after infancy.

As previously mentioned, it is fairly rare for a patient's laryngomalacia to remain symptomatic well past infancy.

70% of patients with mild disease endure an uneventful disease course, while 30% progress to moderate disease [4]. Similarly, 72% of patients with moderate disease have resolution of symptoms with lifestyle modifications, while 28% progress to severe disease [4]. In our case, the patient presented with mild-to-moderate disease but progressed to severe disease which eventually required surgical correction. Intervening at this point in the disease progression was vital, as the laryngeal cartilage was still immature and pliable. The older the patient, the more technically difficult the operation and the less likely one is to see the complete resolution of gross disease on laryngoscopy. However, this particular patient had no clinical evidence of gastroesophageal reflux disease or additional comorbidities, making the need for future revision supraglottoplasty very unlikely.

In addition, this case shows how easily laryngomalacia can be disguised in its clinical presentation. Initially, it is frequently misdiagnosed, with diagnoses such as bronchiolitis, asthma, tracheomalacia, and reactive airway disease often preceding the appropriate diagnosis [4]. Zoumalan et al. found that in patients who were diagnosed by a non-otolaryngologist, 30% were receiving treatment for an incorrect diagnosis, the most common being tracheomalacia [7]. Our patient, despite having a previous diagnosis of mild-to-moderate laryngomalacia, presented to his pediatrician with what was diagnosed as recurrent croup. In retrospect, it was not that croup was misdiagnosed, but rather croup symptoms were magnified by the presence of baseline laryngomalacia. In this case, we do not believe laryngomalacia caused croup but rather hypothesize that the two airway lesions acted in synergy to produce more severe, persistent disease. Cooper et al. performed a review of patients who were sent to a tertiary pediatric referral center for further investigation of atypical croup, where the child either had recurrent episodes or was of abnormal age for contracting croup [8]. Of the 80 patients studied, only 31 patients had positive airway findings, with only three demonstrating pathology consistent with laryngomalacia [8]. Patients presenting with atypical croup or delayed resolution of symptoms should be evaluated with upper airway endoscopy to search for reversible causes, which, although rare, can include severe laryngomalacia.

References

- [1] S. Ayari, G. Aubertin, H. Girschig et al., "Pathophysiology and diagnostic approach to laryngomalacia in infants. European Annals of Otorhinolaryngology," *Head and Neck Diseases*, vol. 129, no. 5, pp. 257-263, 2012.
- [2] G. T. Richter and D. M. Thompson, "The surgical management of laryngomalacia," *Otolaryngologic Clinics of North America*, vol. 41, no. 5, pp. 837-864, 2008.
- [3] P. F. McSwiney, N. P. C. Cavanagh, and P. Languth, "Outcome in congenital stridor (laryngomalacia)," *Archives of Disease in Childhood*, vol. 52, no. 3, pp. 215-218, 1977.
- [4] A. M. Landry and D. M. Thompson, "Laryngomalacia: disease presentation, spectrum, and management," *International Journal of Pediatrics*, vol. 2012, Article ID 753526, 6 pages, 2012.
- [5] S. C. Toynton, M. W. Saunders, and C. M. Bailey, "Aryepiglottoplasty for laryngomalacia: 100 consecutive cases," *Journal of Laryngology and Otology*, vol. 115, no. 1, pp. 35-38, 2001.
- [6] D. M. Thompson, "Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology," *Laryngoscope*, vol. 117, no. 6, pp. 1-33, 2007.
- [7] R. Zoumalan, J. Maddalozzo, and L. D. Holinger, "Etiology of stridor in infants," *Annals of Otology, Rhinology and Laryngology*, vol. 116, no. 5, pp. 329-334, 2007.
- [8] T. Cooper, G. Kuruvilla, R. Persad et al., "Atypical croup: association with airway lesions, atopy, and esophagitis," *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, vol. 147, no. 2, pp. 209-214, 2012.

Review Article

Laryngomalacia: Disease Presentation, Spectrum, and Management

April M. Landry¹ and Dana M. Thompson²

¹ Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Mayo Clinic Arizona, Phoenix, AZ 85054, USA

² Division of Pediatric Otolaryngology, Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Mayo Clinic Children's Center and Mayo Eugenio Litia Children's Hospital, Mayo Clinic Rochester, 200 First Street SW, Gonda 12, Rochester, MN 55905, USA

Correspondence should be addressed to Dana M. Thompson, thompson.danam@mayo.edu

Received 10 August 2011; Accepted 23 November 2011

Academic Editor: Jeffrey A. Koempel

Copyright © 2012 A. M. Landry and D. M. Thompson. This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Laryngomalacia is the most common cause of stridor in newborns, affecting 45–75% of all infants with congenital stridor. The spectrum of disease presentation, progression, and outcomes is varied. Identifying symptoms and patient factors that influence disease severity helps predict outcomes. *Findings.* Infants with stridor who do not have significant feeding-related symptoms can be managed expectantly without intervention. Infants with stridor and feeding-related symptoms benefit from acid suppression treatment. Those with additional symptoms of aspiration, failure to thrive, and consequences of airway obstruction and hypoxia require surgical intervention. The presence of an additional level of airway obstruction worsens symptoms and has a 4.5x risk of requiring surgical intervention, usually supraglottoplasty. The presence of medical comorbidities predicts worse symptoms. *Summary.* Most with laryngomalacia will have mild-to-moderate symptoms and not require surgical intervention. Those with gastroesophageal reflux and/or laryngopharyngeal reflux have symptom improvement from acid suppression therapy. Those with severe enough disease to require supraglottoplasty will have minimal complications and good outcomes if multiple medical comorbidities are not present. Identifying patient factors that influence disease severity is an important aspect of care provided to infants with laryngomalacia.

1. Introduction

Laryngomalacia is the most common cause of stridor in newborns, affecting 45–75% of all infants with congenital stridor [1]. The stridor can be overwhelming to parents and caregivers. The high-pitched noise of stridor is created by airflow through an area of obstruction. In laryngomalacia the supraglottic structures collapse into the airway during the inspiratory phase of respiration which produces inspiratory stridor. Most infants with laryngomalacia will have mild symptoms and a benign disease course that resolves by the age of 12 to 24 months; however, it is important to recognize that not all cases of laryngomalacia have a benign course [1]. Once the condition is diagnosed and differentiated from other causes of stridor, most mild cases can be followed expectantly by their pediatrician and referred back to an otolaryngology if symptoms worsen. The purpose of this paper

is to review the disease presentation spectrum, highlighting symptoms and patient factors that predict which infants may worsen and require intervention or comanagement with an otolaryngologist. Supraglottoplasty is the mainstay surgical management. Tracheotomy to bypass the obstruction is rarely performed and reserved for surgical failures or children with multiple medical comorbidities.

2. Presentation

Laryngomalacia presents with inspiratory stridor that typically worsens with feeding, crying, supine positioning, and agitation. The symptoms begin at birth or within the first few weeks of life, peak at 6 to 8 months, and typically resolve by 12 to 24 months [1]. Laryngomalacia is usually diagnosed within the first 4 months of life [2]. Although

inspiratory stridor is the classic symptom of laryngomalacia, there are a number of associated symptoms. The most common associated symptoms are related to feeding which include regurgitation, emesis, cough, choking, and slow feedings. Infants with laryngomalacia may have a difficult time coordinating the suck swallow breath sequence needed for feeding as a result of their airway obstruction [3]. The increased metabolic demand of coordinating eating and breathing against the obstruction can be so severe that it results in weight loss and failure to thrive. Other less common but concerning associated symptoms are tachypnea, suprasternal and substernal retractions, cyanosis, pectus excavatum, and obstructive sleep apnea. Chronic hypoxia from airway obstruction can lead to pulmonary hypertension if not recognized and managed.

It is important for a clinician to differentiate laryngomalacia from other conditions that cause noisy breathing. All too often the diagnosis of tracheomalacia, asthma, bronchiolitis, and reactive airway disease may precede the correct diagnosis of laryngomalacia. Because infants are often misdiagnosed with these conditions, understanding patterns and characteristics of breathing will aid the clinician in differentiating the noisy breathing of laryngomalacia from others. Identifying which phase of the respiratory cycle will also help determine the level of obstruction. Wheezing, stertor, and stridor are the types of noisy breathing. Wheezing is typified as a coarse whistling sound heard on the phase of expiration and is usually due to lung disease. Stertor is a grunting or a snoring sound and is loudest during inspiration. In children it is typically caused by adenotonsillar disease. The high-pitched noise of stridor can occur during the respiratory phase of inspiration, expiration, or both (biphasic). Inspiratory stridor is caused by airway obstruction at the vocal cords or higher. Biphasic stridor is caused by obstruction below the vocal cords. The most common cause of biphasic stridor in children is viral croup. Expiratory stridor is caused by obstruction in the trachea. The most common cause of expiratory stridor in children is tracheomalacia. Infants and children who have chronic stridor should be referred to an otolaryngologist for accurate diagnosis.

3. Diagnosis

The diagnosis of laryngomalacia is suspected by the typical clinical history but is confirmed by flexible laryngoscopy in an awake infant. Flexible laryngoscopy is easily performed in the otolaryngology office with the help of a caregiver. The infant is held in the caregivers lap in an upright or semireclined position, and a flexible laryngoscope is passed through the nose, pharynx, and positioned above the larynx. The otolaryngologist is able to examine the dynamic movement of the laryngeal structures during spontaneous respiration and differentiate laryngomalacia from other cause of inspiratory stridor such as vocal cord paralysis or a laryngeal cyst. Supraglottic tissue collapse and obstruction during inspiration is the hallmark of laryngomalacia. The epiglottis, false vocal cords, arytenoids, ventricle, and aryepiglottic folds

are the structures making up the supraglottis. As seen in Figures 1(a) and 1(b), the common findings seen on exam are prolapse of the posteriorly positioned arytenoid cartilages and mucosa into the airway during inspiration, shortening of the distance between the arytenoid and epiglottis, and an "omega-shaped" or retroflexed epiglottis.

4. Etiology

The exact etiology of laryngomalacia is unknown and continues to be an area of great interest and research. Theories of etiology include the anatomic, cartilaginous, and neurologic theories. The anatomic theory proposes that there is an abnormal placement of flaccid tissue resulting in stridor. The challenge with the anatomic theory is there are infants who have the typical anatomic laryngeal findings of laryngomalacia who do not have symptoms of airway obstruction. The cartilaginous theory proposes that the cartilages of the larynx are immature and abnormally pliable. This theory has been refuted by the finding of histologically normal cartilage in infants with symptomatic laryngomalacia. The neurologic theory is the best supported by the literature and as a result is the prevailing etiologic theory [2].

The neurologic theory recognizes that laryngomalacia may be a consequence of an underdeveloped or abnormally integrated CNS system, particularly the peripheral nerves and brainstem nuclei responsible for breathing and airway patency. As the infant matures laryngomalacia likely resolves secondary to the maturation of the CNS system. The laryngeal adductor reflex is a vagal nerve reflex responsible for laryngeal function and tone. The afferent activation of the reflex is mediated by the superior laryngeal nerve which is located in the aryepiglottic fold [2]. Sensory information from this nerve is then transmitted to the brainstem nuclei that regulate respiration and swallowing. A motor response to sensory stimulation is mediated by the vagus nerve resulting in glottic closure, inhibition of respiration, and swallow. An alteration in this pathway has a role in the etiology of laryngomalacia and the associated feeding symptoms. Laryngeal sensory testing in infants with laryngomalacia has demonstrated that the sensory stimulus threshold needed to elicit the typical motor response is elevated in those with moderate-to-severe disease versus those with mild disease. This testing supports the notion of an underdeveloped or abnormally integrated peripheral and central nervous system mechanism of laryngeal function and tone [2].

5. Spectrum of Disease

Laryngomalacia has a disease spectrum that can be divided into mild, moderate, and severe categories [2]. These categories are not based on the quantity of stridor but rather by the associated feeding and obstructive symptoms. Those with mild disease usually have inconsequential inspiratory stridor. Those with moderate disease usually have stridor with feeding-related symptoms and often improve on acid

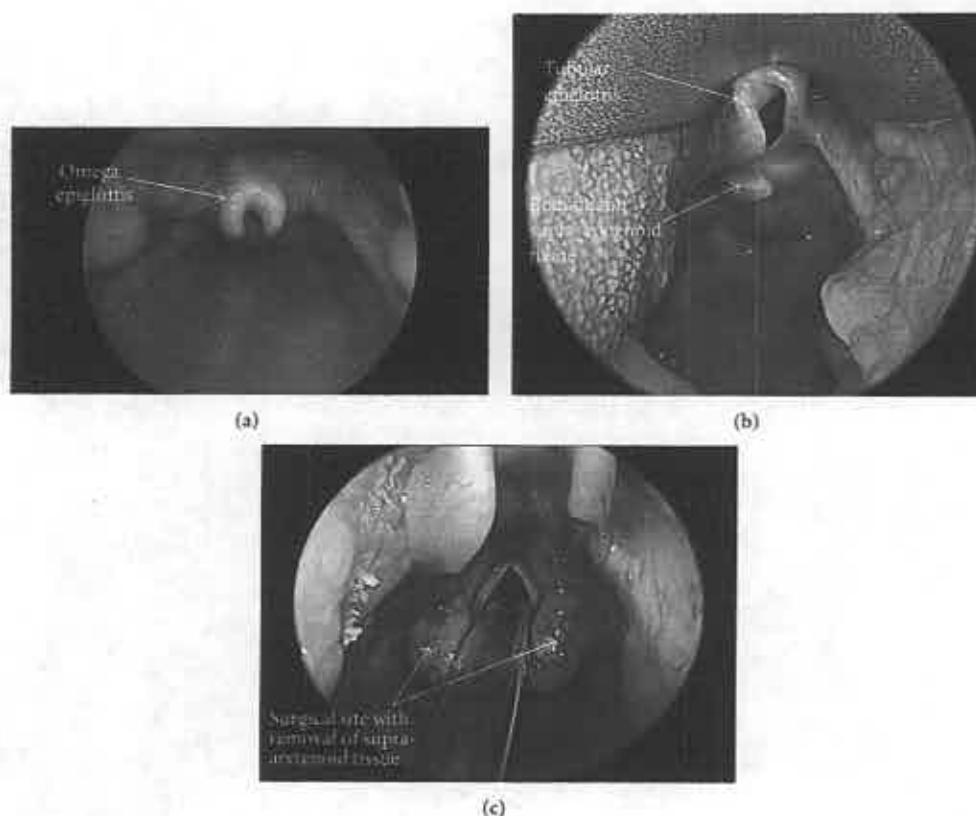


FIGURE 1: (a) Omega-shaped epiglottis. (b) A tubular-shaped epiglottis along with redundant supra-arytenoid tissue which is obstructing the glottis during inspiration. (c) the site of redundant supra-arytenoid tissue after surgical removal.

suppression treatment. Those with severe disease require surgical intervention, usually supraglottoplasty. Understanding the spectrum of symptoms and unique patient factors that influence disease severity will help determine which patients may worsen and require referral to an otolaryngologist for further management.

At the time of presentation to a health care provider approximately 40% of infants will have mild laryngomalacia. They present with inspiratory stridor and the occasional feeding-associated symptoms of cough, choking, and regurgitation. They have a coordinated suck swallow breath sequence and feed comfortably. Airway obstruction does not lead to hypoxia. They have an average resting oxygen saturation of 98–100% [4]. Seventy percent of those that present as mild disease will have an uneventful disease course and resolution and can be managed expectantly. The remaining 30% who present with worsening reflux symptoms that interfere with feeding will progress to the moderate disease category. In addition to reflux-related symptoms, those with mild disease and baseline resting SAO₂ of ≤96% are predicted to progress to the moderate disease category [2, 4].

At the time of presentation up to 40% will have moderate laryngomalacia. Those in this category present with the typical stridor but are described by their caregivers as fussy and hard to feed. They have frequent feeding-associated

symptoms of cough, choking, regurgitation, and cyanosis during feeding. If not recognized and managed, feeding problems can lead to aspiration, weight loss, and laborious feedings. Strategies to improve feeding symptoms include pacing, texture modification by thickening formula/breast milk, and upright position for feeding. Acid suppression treatment is effective for which the mechanism is discussed below. Up to 72% percent of infants will have resolution of their symptoms by 12 months utilizing this management strategy. Infants with moderate laryngomalacia are not hypoxic; however they have a lower average resting SAO₂ of 96% [2, 4]. It is important to carefully monitor this group of infants as up to 28% develop severe disease and have worsening symptoms despite feeding modification and acid suppression therapy. These patients require surgical intervention [3]. An infant with moderate disease and an average resting SAO₂ of ≤91% is also more likely to require surgical intervention, usually supraglottoplasty [2, 4].

Twenty percent of infants have severe laryngomalacia at the time of presentation to a health care provider. They present with inspiratory stridor and other associated symptoms that include recurrent cyanosis, apneic pauses, feeding difficulty, aspiration, and failure to thrive. Suprasternal and subcostal retractions can lead to pectus excavatum. The average resting baseline SAO₂ in those with severe disease is 86% [2, 4]. If not recognized and managed, chronic hypoxia

can lead to pulmonary hypertension and cor pulmonale. As discussed below those with severe disease will likely require surgical intervention in addition to acid suppression treatment for management. The mainstay for surgical intervention is supraglottoplasty whereby the obstructing collapsing tissue is removed through an endoscope. Tracheotomy is rarely indicated and is reserved for supraglottoplasty failures and those with multiple medical comorbidities [2, 4].

6. Medical Comorbidities

In addition to associated symptoms it is important for members of the health care team to recognize that the presence of medical comorbidities impacts symptoms and disease course. Gastroesophageal reflux disease (GERD) and neurologic disease are the most common medical comorbidities. Other comorbidities that influence the outcome are the presence of an additional airway lesion, congenital heart disease, and the presence of a syndrome or genetic disorder.

6.1. Gastroesophageal and Laryngopharyngeal Reflux. Gastroesophageal reflux is noted in 65–100% of infants with laryngomalacia [4]. The airway obstruction of laryngomalacia generates negative intrathoracic pressure which promotes gastric acid reflux onto the laryngopharyngeal tissues leading to laryngopharyngeal reflux. The laryngeal tissues are sensitive to the acid exposure and become edematous as a response. Increased supraglottic edema results in further collapsing of these tissues into the airway and further obstructive symptoms. A vicious cycle of increased obstruction, GERD, and edema then ensues. Prolonged acid exposure also blunts laryngeal sensation which decreases the motor response to swallow in response to secretions. Decreased laryngeal sensation explains the coughing and choking during feedings which are commonly seen with laryngomalacia. The vagal reflex responsible for laryngeal tone is also responsible for lower esophageal sphincter tone and esophageal motility [2]. Decreased lower esophageal tone and esophageal dysmotility are known risk factors for GERD and could be a factor in the GERD seen in laryngomalacia patients.

GERD should be treated in all patients with laryngomalacia and feeding symptoms. Upright positioning during feeding and bottles that minimize aerophagia may decrease the number of reflux events. Acid suppression therapy improves symptoms and may shorten the duration of the natural course. There are no controlled studies demonstrating the most effective GERD treatment regimen in laryngomalacia patients. The senior author's experience is to begin infants with feeding symptoms on high-dose histamine type-2 receptor antagonist therapy (ranitidine 3 mg/kg, 3 times a day). A proton pump inhibitor is added for refractory symptoms and breakthrough symptoms. At times a combination of daytime proton pump inhibitor therapy and nighttime histamine type-2 receptor antagonist therapy is used. Most infants are kept on acid suppression therapy for an average of 9 months [4].

In infants with moderate-to-severe disease, complementary gastrointestinal studies may be beneficial in prognosis and management. An esophagram with small bowel follow-through is useful in evaluating reflux and aspiration along with ruling out containment gastrointestinal disorders such as pyloric stenosis. Aspiration during feedings can be evaluated by a videofluoroscopic swallow study or a functional endoscopic swallow study. Aspiration seen on these swallow evaluations may prompt surgical management of the laryngomalacia in order to decrease the respiratory consequences of chronic aspiration into the lung [3]. Twenty-four-hour pH studies and impedance studies may be useful in determining management strategies for the infant with severe reflux despite acid suppression therapy. Impedance testing is a method to detect esophageal bolus movement. When combined with pH studies it is helpful in detecting both acidic and nonacidic gastroesophageal reflux events. Depending on the results of these studies, expanded medical management or fundoplication surgery may be warranted for reflux control.

6.2. Neurologic Disease. Neurologic disease is present in 20–45% of infants with laryngomalacia and includes seizure disorder, hypotonia, developmental delay, cerebral palsy, mental retardation, microcephaly, quadriplegia, and Chiari malformation. Neurologic disease may decrease vagal nerve function at the brainstem level contributing to decreased laryngeal tone. Infants with neurologic disease require surgical intervention at higher rates than those without [4]. Neuromuscular hypotonia also leads to collapse of the supporting muscles in the pharynx and swallowing mechanism leading to airway obstruction and feeding symptoms. Those with neurologic disease will often have worse symptoms or a prolonged course of symptoms. Some may not have resolution of their symptoms despite medical intervention or supraglottoplasty. These patients may require accessory routes for feeding and breathing, usually a tracheostomy.

6.3. Secondary Airway Lesions. The incidence of secondary or synchronous airway lesions (SAL) in laryngomalacia ranges from 7.5 to 64% [5–9]. The higher range of SAL is likely explained by the technique used for diagnosis and the indication for looking for another lesion. The presence of a SAL can be screened by using airway fluoroscopy for tracheomalacia and high-kilovoltage airway radiographs for fixed structural lesions such as subglottic stenosis. Tracheomalacia is the most common synchronous airway lesion followed by subglottic stenosis. SAL have an accumulative effect on airway obstruction. Airway obstruction from laryngomalacia combined with a SAL can lead to greater airway obstruction with increased negative intrathoracic pressure. Negative intrathoracic pressure potentiates gastroesophageal and laryngopharyngeal reflux. Gastroesophageal and laryngopharyngeal reflux and its complications add to the severity of symptoms previously described [2, 6]. Infants with mild or moderate disease that have a SAL are 4.8 times more likely to require surgical intervention [6]. Diagnosis of SAL may lead to earlier intervention and ultimately affect progression

of disease. By surgically addressing laryngomalacia, the resultant effect of SAL on the airway may become less significant. If a SAL is suspected on screening radiographs, the infant will benefit from a referral to an otolaryngologist for clinical correlation.

6.4. Congenital Heart Disease. Congenital heart disease is reported in 10% of infants with laryngomalacia. These infants are more likely to have moderate-to-severe disease at the time of presentation. The additive effect of airway obstruction on compromised cardiovascular function likely tips these infants towards worsening symptoms. Up to 34% of infants with both laryngomalacia and congenital heart disease will require surgical management [2].

6.5. Congenital Anomalies/Syndromes/Genetic Disorders. Congenital anomalies and genetic disorders occur with an estimated incidence of 8–20% [2, 10, 11]. The incidence is as high as 40% of infants with severe laryngomalacia that require surgical intervention [2, 12]. Infants with congenital anomalies and genetic disorders often have other medical comorbidities such as synchronous airway lesions, cardiac disease, and neurologic disease that confound oxygenation and breathing; this makes any degree of airway obstruction more of a problem for these patients. Infants with severe laryngomalacia, an isolated anomaly or syndrome, and minimal comorbidities can be managed successfully with supraglottoplasty [2, 12]. Of those infants, Down syndrome appears to be the most commonly reported associated genetic disorder with laryngomalacia. Fifty percent of those that have respiratory symptoms also have laryngomalacia [13–15]. The senior author's experience with supraglottoplasty in Down syndrome children is that if no coexisting cardiac disease or neurologic disease is present, they do well with aggressive acid suppression therapy and supraglottoplasty even if a synchronous airway lesion is present. Those with cardiac disease, neurologic disease, and synchronous airway lesions often fail supraglottoplasty and may require a tracheostomy until cardiac disease is treated.

Those with laryngomalacia and syndromes associated with micrognathia such as CHARGE association and Pierre Robin sequence will do worse due to the retrodisplacement of the tongue base. The retrodisplaced tongue base collapses on the epiglottis in addition to supra-arytenoid tissue redundancy and short aryepiglottic folds. Supraglottoplasty or epiglottic suspension procedures usually are unsuccessful [16], and most with severe airway obstruction and laryngomalacia will require a tracheostomy until they grow into the micrognathia or surgical intervention is performed to correct it. Laryngomalacia and variants of 22q11.2 microdeletion syndrome are described to have severe upper airway obstruction [17–19] and can be successfully managed with supraglottoplasty [17]. Because cervical vertebral anomalies are common in this patient population, cervicomedullary compression of the brainstem should be investigated as a potentiating cause of symptoms. A recent case series describes a child who had laryngomalacia symptom reversal

and improvement in laryngeal tone after brainstem decompression and did not require supraglottoplasty [19].

If micrognathia is not present, a syndrome or anomaly should not preclude supraglottoplasty in those with severe laryngomalacia that require intervention. The rates of failure and tracheostomy placement however may be higher in these patients and should be taken into consideration when counseling parents and managing this unique group of infants.

7. Surgical Management

Surgical management is indicated in those with severe disease. The most common indications for surgery are stridor with respiratory compromise and feeding difficulties with failure to thrive [1]. Severe airway obstruction with significant retractions, pectus excavatum, cor pulmonale, pulmonary hypertension, and hypoxia are all considered absolute indications for surgery. The relative indications are aspiration with recurrent pneumonia, weight loss without true failure to thrive, and a difficult to feed child who has not responded to acid suppression therapy. The decision to operate is individualized and based on the trend of the infants overall health and development. Supraglottoplasty is the mainstay of surgical treatment for laryngomalacia. The patient is anesthetized with a combination of mask and intravenous anesthesia. The airway is first evaluated by rigid endoscopy (microdirect laryngoscopy and bronchoscopy) to rule out secondary lesions of the subglottis and trachea. The supraglottis is visualized during spontaneous respiration, and the major areas of collapse are noted. The larynx is then exposed with operating laryngoscopes, and the supraglottoplasty is performed focusing on removal of the redundant arytenoid mucosa. As seen in Figure 1(c), the procedure is tailored to the patient's areas of obstruction, and care is taken to preserve mucosa in areas prone to stenosis. The success of supraglottoplasty approximates 94% and has a low complication rate [1]. Revision supraglottoplasty or tracheostomy will be required in 19–45% of infants and is directly influenced by the number and type of medical comorbidities [2]. Tracheostomy is reserved for patients who continue to have life-threatening airway obstruction and who fail to improve after supraglottoplasty.

8. Conclusion

Laryngomalacia is a common disease of infancy where the diagnosis is suspected by primary care providers based on history. Those with mild disease can be managed expectantly. Continued monitoring of the symptoms is necessary as symptoms can progress over the natural course of the disease. Recognizing patient factors and symptoms associated with moderate and severe disease helps determine which infants will benefit from otolaryngology consultation. Identifying patient factors that influence disease severity and outcomes is an important aspect of counseling care givers and providing care to infants with laryngomalacia.

References

- [1] G. T. Richter and D. M. Thompson, "The Surgical Management of Laryngomalacia," *Otolaryngologic Clinics of North America*, vol. 41, no. 5, pp. 837–864, 2008.
- [2] D. M. Thompson, "Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology," *Laryngoscope*, vol. 117, no. 6, supplement, pp. 1–33, 2007.
- [3] G. T. Richter, C. T. Wooten, M. J. Rutter, and D. M. Thompson, "Impact of supraglottoplasty on aspiration in severe laryngomalacia," *Annals of Otolaryngology and Rhinology and Laryngology*, vol. 118, no. 4, pp. 259–266, 2009.
- [4] D. M. Thompson, "Laryngomalacia: factors that influence disease severity and outcomes of management," *Current Opinion in Otolaryngology and Head and Neck Surgery*, vol. 18, no. 6, pp. 564–570, 2010.
- [5] S. R. Cohen, M. S. Desmond, R. D. Eavey, and B. C. May, "Endoscopy and tracheotomy in the neonatal period. A 10-year review," *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*, vol. 86, no. 5, pp. 577–583, 1977.
- [6] J. M. Dickson, G. T. Richter, J. Meinzen-Derr, M. J. Rutter, and D. M. Thompson, "Secondary airway lesions in infants with laryngomalacia," *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*, vol. 118, no. 1, pp. 37–43, 2009.
- [7] J. W. Schroeder, N. D. Bhandarkar, and L. D. Holinger, "Synchronous airway lesions and outcomes in infants with severe laryngomalacia requiring supraglottoplasty," *Archives of Otolaryngology*, vol. 135, no. 7, pp. 647–651, 2009.
- [8] E. Krashin, J. Ben-Ari, C. Springer, A. DeRowe, A. Avital, and Y. Sivan, "Synchronous airway lesions in laryngomalacia," *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 72, no. 4, pp. 501–507, 2008.
- [9] H. W. Yuen, H. K. K. Tan, and A. Balakrishnan, "Synchronous airway lesions and associated anomalies in children with laryngomalacia evaluated with rigid endoscopy," *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 70, no. 10, pp. 1779–1784, 2006.
- [10] I. B. Masters, A. B. Chang, L. Patterson et al., "Series of laryngomalacia, tracheomalacia, and bronchomalacia disorders and their associations with other conditions in children," *Pediatric Pulmonology*, vol. 34, no. 3, pp. 189–195, 2002.
- [11] D. R. Olney, J. H. Greinwald, R. J. H. Smith, and N. M. Bauman, "Laryngomalacia and its treatment," *Laryngoscope*, vol. 109, no. 11, pp. 1770–1775, 1999.
- [12] S. R. Hoff, J. W. Schroeder, J. C. Rastatter, and L. D. Holinger, "Supraglottoplasty outcomes in relation to age and comorbid conditions," *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, vol. 74, no. 3, pp. 245–249, 2010.
- [13] P. Bertrand, H. Navarro, S. Caussade, N. Holmgren, and I. Sánchez, "Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings," *Pediatric Pulmonology*, vol. 36, no. 2, pp. 137–141, 2003.
- [14] R. B. Mitchell, E. Call, and J. Kelly, "Diagnosis and therapy for airway obstruction in children with down syndrome," *Archives of Otolaryngology*, vol. 129, no. 6, pp. 642–645, 2003.
- [15] R. B. Mitchell, E. Call, and J. Kelly, "Ear, nose and throat disorders in children with Down syndrome," *Laryngoscope*, vol. 113, no. 2, pp. 259–263, 2003.
- [16] Y. Naito, M. Higuchi, G. Koinuma, M. Aramaki, T. Takahashi, and K. Kosaki, "Upper airway obstruction in neonates and infants with CHARGE syndrome," *American Journal of Medical Genetics, Part A*, vol. 143, no. 16, pp. 1815–1820, 2007.
- [17] M. C. Digilio, D. M. McDonald-McGinn, C. Heike et al., "Three patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum and microdeletion 22q11.2," *American Journal of Medical Genetics, Part A*, vol. 149, no. 12, pp. 2860–2864, 2009.
- [18] S. Yu, K. Cox, K. Friend et al., "Familial 22q11.2 duplication: a three-generation family with a 3-Mb duplication and a familial 1.5-Mb duplication," *Clinical Genetics*, vol. 73, no. 2, pp. 160–164, 2008.
- [19] R. S. Petersson, N. M. Wetjen, and D. M. Thompson, "Neurologic variant laryngomalacia associated with Chiari malformation and cervicomedullary compression: case reports," *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*, vol. 120, no. 2, pp. 99–103, 2011.

Supraglotoplastía asistida con microdebridador en pacientes con síndrome de Pierre Robin y laringomalacia severa

Assisted endoscopic microdebrider supraglottoplasty in patients with Pierre Robin syndrome and severe laryngomalacia

Diana M. Centeno A¹, Christian Olavarría L², Matías Gómez G³.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente recién nacida de término portadora de un síndrome de Pierre Robin asociada a laringomalacia severa que requirió resolución quirúrgica para estabilización de su vía aérea superior. Se presenta la experiencia clínica en el uso de microdebridador para realización de supraglotoplastía como una novedosa alternativa en el tratamiento quirúrgico de este tipo de pacientes y se realiza revisión de la literatura respecto de esta técnica.

Palabras claves: Supraglotoplastía, Pierre Robin, laringomalacia severa, microdebridador.

ABSTRACT

Pierre Robin syndrome is a triad formed by micrognathia, and cleft palate glossoptosis. His association with laryngomalacia is not set however determining the coexistence of these two diseases and their severity is of utmost importance as they condition the prognosis of a patient with Pierre Robin syndrome.

Currently one of the surgical techniques used in patients with severe laryngomalacia, is assisted endoscopic microdebrider supraglottoplasty. In the ENT unit of the Hospital Luis Calvo Mackenna, this procedure is being implemented in order to give our patients a safe and effective treatment option for their pathology.

Key words: Supraglottoplasty, microdebrider, Pierre robin, laryngomalacia.

INTRODUCCIÓN

La obstrucción de la vía aérea superior secundaria a micrognatia fue descrita por primera vez por Pierre Robin¹. El describió una tríada que nombró Secuencia o síndrome de Pierre Robin (SPR) que consiste en la presencia de micrognatia, glosoptosis y, en

algunos pacientes, fisura palatina. Se estima una prevalencia de 1:8.500 RN vivos (1:2.000 a 1:30.000), siendo el 80% asociado con síndromes específicos. La micrognatia puede producir obstrucción de la vía aérea superior debido al colapso posterior de la lengua y a una obstrucción física de las regiones oro e hipofaríngeas².

¹ Médico Otorrinolaringología Hospital Calvo Mackenna.

² Médico Otorrinolaringología Hospital Clínico José Joaquín Aguirre.

³ Médico Otorrinolaringología Hospital del Salvador.

La mayoría de los niños que nacen con este problema son manejados mediante posición en decúbito ventral la cual mantiene por gravedad la lengua en una posición más anterior facilitando su respiración y alimentación y, a medida que el niño crece, esta condición mejora por crecimiento de la mandíbula⁷. Sin embargo, algunos debutan con importante dificultad respiratoria y problemas alimenticios con curvas de crecimiento ponderal insuficientes que obligan a tomar decisiones más agresivas como la traqueostomía u otros tipos de procedimientos quirúrgicos^{2,3}. Antiguamente, la traqueostomía era la forma de manejo más efectiva y definitiva para estos pacientes⁴, sin embargo se asocia a frecuente morbilidad y ocasionalmente, mortalidad^{5,6}.

La distracción mandibular osteogénica (DMO), es un procedimiento opcional y alternativo en niños con SPR que no mejoran con medidas posicionales y que ha demostrado ser efectivo, de baja morbilidad y seguro en el alivio de los síntomas obstructivos de la vía aérea superior mediante el alargamiento gradual de la mandíbula^{7,10,11}. Además, se ha estudiado también la calidad de vida (QOL) de los pacientes sometidos a dicho procedimiento encontrándose un resultado subjetivo beneficioso en la población estudiada⁸.

Por otro lado, si bien no encontramos estudios que expresaran la asociación porcentual entre síndrome de Pierre Robin y laringomalacia, el diagnóstico de esta última y la determinación de su severidad, es fundamental para poder pronosticar la evolución que tendrá un paciente con SPR ya que la presencia de una laringomalacia moderada a severa puede contraindicar la realización de una distracción mandibular osteogénica⁷.

A pesar de que la laringomalacia es la causa más común de estridor congénito inspiratorio en neonatos^{12,20}, rara vez requiere tratamiento quirúrgico. La mayoría de los pacientes tienen un curso autolimitado y benigno con una resolución espontánea del 90% entre los 12 y 18 meses de edad^{13,20}. Sólo el 10% al 20% son catalogados como "severos", y requieren una intervención quirúrgica^{22,23}. Su diagnóstico se realiza mediante la historia clínica y nasofibroscopia la que muestra mucosa aritenoides redundante, acortamiento repliegues ariepiglóticos y/o desplazamiento posterior de la epiglotis²¹.

En 1995, G Roger y cols publicaron un estudio retrospectivo de 115 casos en donde establecen los criterios clínicos para definir a una laringomalacia como "severa" (Tabla 1).

Las opciones quirúrgicas para el manejo de la laringomalacia severa han evolucionado en los últimos 25 años desde la traqueostomía hacia técnicas endoscópicas menos invasivas.

A pesar de que la primera descripción de resección de mucosa supraglótica redundante fue publicada en 1920, no fue hasta 1980 en que este procedimiento se instala como un procedimiento que desplaza a la traqueostomía como primera opción^{14,16}.

La supraglotoplastia fue descrita por primera vez por Zalzal y cols en 1987 y es actualmente considerada la técnica de elección para los pacientes con laringomalacia severa con una tasa de éxito que varía entre 38% a 100%²². O'Donnell y cols, alcanzan según su publicación un éxito del 90% definido por mejoría del estridor²⁴.

La supraglotoplastia está dirigida específicamente a los componentes de la supraglotis que contribuyen al

Tabla 1. Criterios diagnósticos de laringomalacia severa

- Disnea en reposo
- Disnea severa de esfuerzo con requerimiento de oxígeno
- Dificultad para alimentarse
- Historia de intubación secundaria a hipoventilación
- Alteración de las curvas pondoestaturales
- Apnea/hipoapnea del sueño con polisomnografías alteradas
- Reflujo gastroesofágico incontrolable
- Hipercapnia

colapso de la vía aérea superior incluyendo frecuentemente la resección de la mucosa redundante de los cartílagos aritenoides y las porciones laterales de la epiglotis, y la liberación de los repliegues ariepiglóticos cortos.

A continuación, haremos la descripción de un caso clínico de esta asociación y una modificación quirúrgica para su resolución.

Descripción del caso clínico

Paciente de sexo femenino nacida por cesárea a las 39 semanas de gestación en el Hospital Regional de Talca con un peso de 3.850 grs. Puntuación de Apgar 9-9.

En el examen físico del recién nacido se objetiva micrognatia, glosoptosis y paladar blando fisurado realizándose el diagnóstico de síndrome de Pierre Robin.

La paciente evoluciona con deficiente incremento ponderal, estridor inspiratorio y dificultad respiratoria que no responde a la administración de oxígeno ni a la aplicación de presión positiva continua sobre la vía aérea superior (CPAP, en la

sigla inglesa) por lo que se decide su traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital Luis Calvo Mackenna donde la paciente es conectada a ventilación mecánica con un tubo nasotraqueal de 3,5 mm de diámetro (Figuras 1 y 2).

En dicho hospital, la paciente es evaluada por un equipo multidisciplinario que indica la realización de una distracción ósea previa evaluación inicial en pabellón de la vía aérea en su totalidad, la cual muestra leve traqueomalacia sin otras alteraciones que no contraindica la realización de la distracción mandibular osteogénica (DMO) la que es llevada a cabo sin inconvenientes (Figuras 3 y 4); sin embargo, la paciente evoluciona con gran esfuerzo respiratorio (tiraje costal y subesternal), estridor inspiratorio, y requerimiento de oxígeno por lo que se decide reintubación y nueva evaluación de la vía aérea en pabellón.

En esta segunda oportunidad, la evaluación de la vía aérea es realizada por los autores del trabajo. El procedimiento se realiza primero con nasofibroscopio flexible y luego con endoscopio rígido de 0° 4 mm en ventilación espontánea objetivándose la presencia de



Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.



Figura 4.

una úvula bifida por la fisura palatina y con gran elongación que lleva a la misma al contacto con la glotis. Además, se observa gran edema de aritenoides y pliegues ariepiglóticos cortos. Con cierta dificultad, se logra visualización de glotis con adecuada movilización de cuerdas vocales. Subglotis, tráquea y bronquios dentro de parámetros normales. El diagnóstico de laringomalacia moderada a severa se basó en la clasificación según Daniel R. Olney y cols (Figura 5)²⁰.

El caso fue evaluado en equipo multidisciplinario y se decidió la realización de una supraglotoplastia con microdebridador y acortamiento del extremo distal de la úvula con punta de tungsteno. A las 72 horas de la cirugía, se realiza extubación en pabellón bajo visión endoscópica observándose ligero edema en zona intervenida pero vía aérea permeable. La paciente no presenta dificultad respiratoria ni estridor. A los 25 días de operada (50 días de vida), se realiza control en policlínico con nasofibroscopio flexible y se objetiva vía aérea permeable y anatomía laríngea conservada. Se decide retirar sonda nasogástrica. A los 2 meses de vida, se retiran distractores mandibulares con evolución satisfactoria. La paciente presenta un seguimiento de un año y 5 meses de evolución y se encuentra asintomática.

Descripción del procedimiento

El procedimiento se puede dividir en dos etapas. La primera, llamada diagnóstica, se basa en la visualización endoscópica de la vía aérea en su totalidad para confirmar el diagnóstico de laringomalacia severa y para descartar otras lesiones sincrónicas de la misma que pudieran oscurecer el resultado de la supraglotoplastia. Esta etapa, debe realizarse con el paciente en ventilación espontánea con el objetivo de obtener una imagen dinámica de la vía aérea. En la segunda etapa, el paciente es intubado, en lo posible con el tubo endotraqueal más pequeño que nos permita ventilar adecuadamente al paciente pero a la vez, darnos el mayor espacio para trabajar. A continuación, se realiza la laringoscopia directa. Se introduce el microdebridador a través del laringoscopio en una mano mientras que con la otra se sostiene el endoscopio rígido de 0° 4 mm de diámetro. El microdebridador se utiliza con una punta laríngea de 2,9 mm en modo oscilante entre 1.500 y 2.500 revoluciones por minuto. Es muy importante

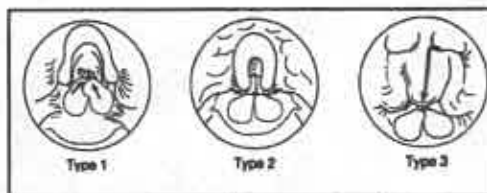


Figura 5.

controlar la presión de succión del aspirador para evitar resecciones excesivas. Las zonas a reseccionar serán las que generen obstrucción de la vía aérea. En nuestra paciente se realizó resección de mucosa redundante de cartílagos aritenoides y liberación de los repliegues ariepiglóticos. El paciente requiere unidad de cuidados intensivos para mejor control de los parámetros ventilatorios y se indican corticoides inhalatorios y tratamiento con inhibidor de bomba de protones. En nuestro caso no se administraron antibióticos.

DISCUSIÓN

Existen diversas técnicas para llevar a cabo una supraglotoplastia. Tradicionalmente se utilizaban técnicas con bisturí frío o con láser CO₂, sin embargo, Zalzal, pionero de la técnica con microdebridador, en una serie de casos en 2005, explica en su publicación cómo se realiza el procedimiento desde la anestesia hasta el procedimiento en sí mismo¹⁵.

A diferencia de Zalzal quien extuba inmediatamente el paciente una vez finalizado la supraglotoplastia, en nuestro caso, la paciente permaneció intubada por 72 horas por el importante edema que presentaba la laringe. Al cumplirse el plazo antes mencionado, la paciente fue extubada bajo visión endoscópica en pabellón objetivándose vía aérea absolutamente permeable. A la semana de operada, la paciente fue dada de alta sin ningún inconveniente y hasta el día de hoy ha tenido una evolución satisfactoria y un seguimiento regular durante 1 año y 5 meses.

Las potenciales complicaciones de la supraglotoplastia incluyen laringomalacia persistente, estenosis supraglótica, daño del cartilago laríngeo, sinequias, disfagia, aspiración y muerte, sin embargo la frecuencia de presentación de éstas es baja^{17,24}. A pesar de las altas tasas de éxito, entre

Tabla 2. Factores de riesgo de fracaso de supraglotoplastía

- Historia de prematuridad (<34 semanas de gestación)
- Enfermedad neurológica asociada
- Síndrome genético asociado
- Malformaciones craneofaciales (ej. síndrome de Pierre Robin)
- Síndrome de Down
- Anomalías cardiovasculares
- Lesiones sincrónicas de la vía aérea
- Técnica quirúrgica deficiente

19% y 45% de los pacientes requerirán una revisión del procedimiento original o una traqueostomía²². Hasta la fecha, hemos realizado supraglotoplastía con microdebridador en 2 pacientes. El segundo paciente presentaba además de síndrome de Pierre Robin y laringomalacia, un síndrome de Stickler que consiste en una alteración sistémica y progresiva del tejido conjuntivo, especialmente del colágeno lo que probablemente colaboró negativamente en la evolución satisfactoria del paciente.

La supraglotoplastía endoscópica con microdebridador es el procedimiento de elección actualmente según muchos autores para pacientes con laringomalacia severa^{15,16}, sin embargo hay que tener en cuenta que el resultado puede no ser favorable en presencia de otras alteraciones sincrónicas de la vía aérea o comorbilidades²⁴. Los factores de riesgo para el fracaso de una supraglotoplastía se describen a continuación (Tabla 2): historia de prematuridad (<34 semanas de gestación), enfermedad neurológica asociada, síndrome genético asociado, malformaciones craneofaciales (ej. síndrome de Pierre Robin), síndrome de Down, anomalías cardiovasculares, lesiones sincrónicas de la vía aérea y técnica quirúrgica deficiente^{19,20}.

A modo de comentarios finales, el síndrome de Pierre Robin consiste en una tríada formada por micrognatia, glosoptosis y fisura palatina.

Su asociación con laringomalacia no está establecida sin embargo la determinación de la coexistencia de estas dos patologías y su severidad es de radical importancia ya que condicionan el pronóstico de un paciente con síndrome de Pierre Robin.

En la actualidad una de las técnicas quirúrgicas más utilizadas en pacientes con laringomalacia

severa, es la supraglotoplastía endoscópica asistida con microdebridador, técnica que está implementándose actualmente en nuestro hospital.

Creemos que la supraglotoplastía asistida con microdebridador es un procedimiento técnicamente simple, efectivo, rápido y con bajo índice de complicaciones. Está claro que tenemos que avanzar en nuestra casuística para así poder lograr una correcta curva de aprendizaje y establecer mejor los resultados obtenidos.

BIBLIOGRAFÍA

1. P ROBIN. Glossoptosis due to atresia and hypotrophy of the mandible. *Am J Dis Child* 1934; 48: 54.
2. L CAQUETTE-LABERGE, B BAYET, Y LAROCQUE. The Pierre Robin sequence: review of 125 cases and evolution of treatment modalities. *Plast Reconstr Surg* 1994; 93: 934-42.
3. RB SCHAEFER, JA STADLER, AK GOSAIN. To distract or not to distract: an algorithm for airway management in isolated Pierre Robin sequence. *Plast Reconstr Surg* 2004; 113: 1113-25.
4. SM TOMASKI, GH ZALZAL, HM SAAL. Airway obstruction in the Pierre Robin Sequence. *Laryngoscope* 1995; 105: 111-4.
5. IT SINGER, C KERESMAR, G LEGRIS, ET AL. Developmental sequelae of long-term infant tracheostomy. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31: 224.
6. A ZEITOUNI, J MANOUKIAN. Tracheostomy in the first year of life. *J Otolaryngol* 1993; 22: 431.
7. CARMEN GLORIA MOROVIC. Manejo actual en síndrome de Pierre Robin. *Rev Chil Pediatr* 2004; 75(1): 36-42.

8. PAUL HONG, MICHAEL McNEIL, DONALD B KEARNS, ANTHONY E MAGIT. Mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence: Impact on health-related quality of life. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2012; 76: 1159-63.
9. SHPRINTZEN RJ. The implications of the diagnosis of Robin Sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1993; 29: 205-9.
10. P HONG. A clinical narrative review of mandibular distraction osteogenesis in neonates with Pierre Robin sequence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011; 75: 985-91.
11. JD SIDMAN, D SAMPSON, B TEMPLETON. Distraction osteogenesis of the mandible for airway obstruction in children. *Laryngoscope* 2001; 111: 1137-46.
12. HOLINGER LD. Etiology of stridor in the neonate, infant and child. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1980; 89: 397-400.
13. OLNEY DR, GREINWALD JH JR, SMITH RJH, BAUMAN NM. Laryngomalacia and its treatment. *Laryngoscope* 1999; 109: 1770-5.
14. ZALZAL GH, ANON JB, COTTON RT. Epiglottoplasty for the treatment of laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96: 72-6.
15. ZALZAL GH, COLLINS WO. Microdebrider-assisted supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; 69: 305-9.
16. SEID AB, PARK SM, KEARNS MJ, GUGENHEIM S. Laser division of the aryepiglottic folds for severe laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1985; 10: 153-8.
17. SCHROEDER JW JR, THAKKAR KH, POZMANOVIC SA, HOLINGER LD. Aspiration following CO₂ laser-assisted supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007; 72: 985-90.
18. JAN C GROBLEWSKI, RAHUL K SHAH, GEORGE H ZALZAL. Microdebrider-Assisted Supraglottoplasty for Laryngomalacia. *Annals of Otolaryngology & Laryngology* 2009; 118(8): 592-7.
19. KRISTINE E DAY, CHRISTOPHER M DISCOLO, JEREMY D MEIER, BETHANY J WOLF, LUCINDA A HALSTEAD, AND DAVID R WHITE. Risk Factors for Supraglottoplasty Failure. *Otolaryngology, Head and Neck Surgery* 2012; 146: 298.
20. DENOYELLE F, MONDAIN M, GRÉSSILLON N, ET AL. Failures and complications of supraglottoplasty in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129: 1077-80.
21. THOMPSON D. Laryngomalacia: factors that influence disease severity and outcomes of management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2010; 18: 564-70.
22. HOFF S, SCHROEDER J JR, RASTATTER J, HOLLINGER L. Supraglottoplasty outcomes in relation to age and comorbid conditions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74: 245-9.
23. AVELINO M, LIRIANO R, FUJITA R, ET AL. Management of laryngomalacia: experience with 22 cases. *Braz J Otorhinolaryngol* 2005; 71: 330-4.
24. O'DONNELL S, MURPHY J, BEW S, KNIGHT LC. Aryepiglottoplasty for laryngomalacia: results and recommendations following a case series of 84. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007; 71: 1271-5.
25. J CARLOS ARANCIBIA. Secuencia de Pierre Robin. *Neumol Pediatr* 2006; 1(1): 34-6.
26. DANIEL R OLNEY, JOHN H GREINWALD, JR., RICHARD JH SMITH, NANCY M BAUMAN. Laryngomalacia and Its Treatment. *Laryngoscope* 1999; 109: 1770-6.

Dirección: Cristian Olavarría
Hospital José Joaquín Aguirre
E mail: christian.olavarría@gmail.com