

## Laringocele Congénito Ventricular\*

Hanns W. Niehaus, M.D.\*\*

### DESCRIPCION

El laringocele congénito ventricular es una cavidad en forma de saco, llena de aire tapizado en toda su extensión por una hernia de la mucosa laringea, que puede comunicar con el ventrículo laríngeo o igualmente presentar hernia de los tejidos del cuello, lo cual es frecuente en muchos casos. Su punto de partida es el aparato ventrículo apendicular y puede ser: unilateral, bilateral, interno, externo o combinado. No hemos podido encontrar estadísticas sobre el laringocele congénito.

### NOTA HISTORICA

Sacos de aire que se originan en la laringe y que se comunican con éstas han sido reconocidos desde hace mucho tiempo en el hombre. En El Cairo el cirujano de Napoleón LARREY fue el primer médico que observó esta condición poco corriente en el hombre, tal vez con la excepción de GALENO que observó una pequeña cavidad entre las cuerdas verdaderas y las falsas y que por esto, encabeza la bibliografía al respecto. BENNETT en 1865 y 1867 VIRSCHOW reportan esta rara condición. Ocho años más tarde del descubrimiento de LARREY, VON HIPPEL, el autor que posiblemente escribió más sobre la monografía comprensiva del laringocele, declara que la protuberancia observada por Larrey no era en realidad un verdadero laringocele, ya que cualquier cantante de ópera o vociferador puede presentar los mismos fenómenos, que no tienen valor clínico. Ha existido siempre confusión acerca de la naturaleza exacta, anatomía y etiología del laringocele ventricular. MORGAGNI en 1741 hizo la primera descripción de la anatomía del ventrículo de la laringe. En su descripción original del laringocele del sáculo laríngeo, no anota ni hace incapié en las variaciones con relación al tamaño del mismo y plantea la pregunta de, hasta que punto esas variaciones pueden ser consideradas como un verdadero laringocele. La primera descripción anatómica del laringocele bilateral *externo* fue publicada en 1865 por Bennett. El término larin-

\* Revisión de toda la literatura encontrada al respecto en la Biblioteca Médica de la Universidad de Pensilvania en Philadelphia, Estados Unidos de Norte América.

\*\* Asistente, Depto. de Cirugía, Hospital Nacional de Niños, Dr. Carlos Sáenz Herrera.

gocelo ventricular fue introducido por Virchow en 1867 para designar lo que se ha descrito como "una protuberancia quística o como una dilatación del sáculo o un apéndice del ventrículo de Morgagni".

El sáculo o apéndice generalmente nace al final del ventrículo y se extiende normalmente, hacia arriba o en dirección cefálica hacia el borde superior del cartilago tiroides. Es una entidad anatómica persistente, consistente, aunque en el hombre el tamaño varía considerablemente, de muy pequeño hasta una estructura de tamaño considerable.

### ETIOLOGIA

Se ha dicho en ocasiones, que el laringoceles congénito es una reversión filogenética que se encuentra presente en los monos, los cuales, en realidad necesitan grandes espacios aireados. Estos sacos aireados de gran tamaño en el orangután, el chimpancé y el seamang, pueden extenderse hacia abajo en la nuca, a través de la membrana tiroidea protuberarse hacia afuera a nivel del piso de la nuca. Se puede extender también hacia la parte exterior del músculo externo cleido mastoideo o debajo de la clavícula y alcanzar la mandíbula. Pareciera que la anatomía de estos grandes sacos aireados se somete a un cambio en la escala de evolución de los vertebrados constituyendo una retrogesión evolucionaria. Diferencia del hombre, como sabemos, los monos tienen extremidades superiores muy fuertes que necesitan para la vida "arborea". Cuando se usan las extremidades superiores, al mismo tiempo se requiere una fijación de la caja torácica e igualmente hasta cierto límite del diafragma y de los músculos abdominales además se interrumpe la respiración. Estos sacos aireados sirven como un "reservorio" o cámara para mezclar el aire. Se ha sugerido que los monos usan estos sacos para un servicio respiratorio suplementario y no para fonación.

### EMBRIOLOGIA

La laringe está cerrada temporalmente más o menos a la edad de 6 semanas de vida fetal. Durante este tiempo el ventrículo consiste en un cono epitelial que se extiende entre la pared lateral de la laringe. La segunda apertura se lleva a cabo, más o menos a la décima semana, simultáneamente con la evolución de las cuerdas vocales. El nuevo lumen laríngeo se abre dentro del epitelio del ventrículo y de esta manera se origina el seno de MORGAGNI con el apéndice laríngeo. Este último forma el final de la parte anterior del ventrículo, su tamaño varía considerablemente desde una simple ondulación hasta una cavidad vertical, larga, que se puede extender superiormente hasta la altura superior del cartilago tiroide, y en algunos raros casos, sobrepasar

---

este punto. Evoluciona bien durante la vida fetal y la infancia. En ciertos casos, más adelante puede crecer aún y sobrepasar el tamaño y el grado del ventrículo.

#### LINSAY

El laringocele o dilataciones císticas, es una condición rara en el hombre. Aunque no se ha probado, parece que el crecimiento y la evolución de un laringocele puede ocurrir como *unhernia congénita apendicular* que se produce a causa de un punto débil.

#### EDMUNT MAYER

Sugiere por primera vez la relación entre el hombre y ciertos monos antropoides. El laringocele se puede tomar como una hernia o dilatación cutánea de un apéndice normal del ventrículo de MORGAGNI.

#### STEINMAN

Describe el laringocele congénito comenzando con la parte alargada del ventrículo de MORGAGNI y continuando como un laringocele propio, terminando con la oclusión final como los laringocistes disonotóxicos de origen apendicular de Schneider. El laringocele de SCHNEIDER o laringocele cístico forma una protuberancia pequeña o divertículo a través de la membrana hiotiroidea.

#### INCIDENCIA

El saco aircado excede la parte superior del cartílago tiroideo sobrepasando los límites de la normalidad y dando lugar a un campo favorable para futuros cambios patológicos VIRSCHOW, la extensión de su cavidad puede producir un aumento apreciable en la presión intraglotica como resultado de la extensión y da lugar a *síntomas como los crónica, excesivos y violentos cambios* de la voz y patología semejante a la que presenta un individuo que ha hecho esfuerzos vocales como en el caso de quienes han tenido como profesión tocar instrumentos de viento o actividad muscular cervical prolongada. La debilidad de la membrana tiroidea puede facilitar la extensión del saco a través de los tejidos del cuello.

#### EDAD Y SEXO

Los sacos aircados se han encontrado con mayor frecuencia en personas de edad media avanzada siendo más frecuente en el hombre.

---

## CONSIDERACIONES ANATOMICAS DEL VENTRICULO DE LA LARINGE

### Definición

El ventrículo se presenta en la laringe de los mamíferos. El ventrículo de MORGAGNI se puede definir como una depresión en forma de saco o un receso. La boca del mismo es más angosta que la cavidad y el apéndice laríngeo es un divertículo de membrana mucosa, que se extiende entre las cuerdas falsas y las verdaderas.

### Evolución

Se forma por la separación del esfínter tiroarinoideo de tipo primitivo en dos partes: una interna baja y una externa superior. La primera se transforma luego en las cuerdas vocales verdaderas y la última en las cuerdas vocales falsas. Entre ambas cuerdas permanece un receso que constituye el ventrículo. Frazer identifica el ventrículo y el sáculo al final del segundo mes de vida fetal. El sáculo es grande en los recién nacidos y comienza a retraerse a la edad de 16 años (NEGUS, 1949). El saco es más obvio a edad temprana y tiende a desaparecer en el adulto. El *Sáculis* o sáculo parece ser una entidad degenerada o incompleta de su precursor el saco aéreo, con protusión hacia afuera del ventrículo y una función concerniente al aire reinspirado.

### ANATOMIA GRANDE

La primera descripción anatómica del ventrículo de la laringe la hizo MORGAGNI en 1741. La estructura se designó con su mismo nombre. El ventrículo aparece como una hendidura angosta, entre la cuerda falsa y la verdadera. El ventrículo de Morgagni en sí, se abre ante las cuerdas vocales. El piso lo forma la base superior de la cuerda vocal inferior. Su pared externa está representando a través de la mucosa separando las dos cuerdas vocales superiores e inferiores por el músculo tiroaritenoides, o doblado por delante de la membrana elástica ausente en ese punto. El ventrículo es más profundo en la parte anterior que posterior. Al tercio del mismo existe un prolongamiento superior en forma de cúpula de saco que se eleva verticalmente entre el espacio del repliegue ariepiglótico alrededor de una circunferencia que anormalmente puede extenderse hasta la membrana tiroidea y atravesarla, siendo el origen del laringocele. PARTLES (1905) encontró en el 25 por ciento de los fetos de recién nacidos, el sáculo se extendía por encima del borde superior del cartílago tiroideo y no existía en el 0.3 por ciento de los casos. Para GALATI, normalmente el sáculo pierde, su capacidad de

crecer más a la edad de 6 años, mientras que la cavidad del ventrículo se profundiza y agranda hasta que llega a su tamaño y proporción normal, cerca de dos años más tarde. Conectado con el espacio ventricular y entrando en el tercio anterior, se encuentra una extensión de forma piramidal conocida como el "sáculo laríngeo". Es una clase de divertículo o hernia de la membrana mucosa, la punta de la cual asciende a una posición que se encuentra entre las cuerdas falsas y el ala del cartílago tiroides. Algunas veces alcanza casi la altura de la base de la epiglottis y tiende a desviarse desde el eje principal del sáculo, dando lugar a lo que se llama "gorro faríngeo". Prácticamente todos los autores consideran que el sáculo es un atavismo análogo de un saco aireado normalmente visto en el mono y que sirve como ayuda respiratoria en esos animales. El tamaño y la forma del sáculo varían considerablemente: cónico con la base en plano inferior en forma de pera, y con un espacio más ancho en la parte superior ocasionalmente cilíndrico, generalmente curvo encima de sí mismo y con un promedio de media pulgada en la dirección vertical. La parte postero-superior del saco está rodeada de los músculos tiro-epiglótico y acri-epiglótico que actúan como compresores.

### HILTON

Sugirió que los dos pliegues de la mucosa colocados anterior y posteriormente a la entrada del ventrículo no están a la misma altura y sirven como salida del fluido, lo que permite generalmente, difusión y secreción para las cuerdas vocales. El saco en sí está encerrado en una membrana fibrótica que continúa hacia abajo en la banda ventricular y se agarra anteriormente hacia el borde de la epiglottis y lateralmente hasta la parte superior del cartílago tiroides. La BOCA DEL SACO se encuentra en el tercio anterior del piso del ventrículo y en casos de laringe bien desarrollada, mide aproximadamente 8 mm.

### ANATOMIA MICROSCOPICA

El sáculo está cubierto por una membrana mucosa segregadora tapizada con un epitelio ciliar columnar de tipo respiratorio y que contiene numerosas glándulas. Según LYMAN RICHARDS se encuentra alrededor de 60 a 70 glándulas. El sáculo se halla metido entre estas glándulas está ubicado entre tejido conjuntivo adiposo. Hilton decía que el compresor "saculi" laríngeo cuando se contrae descarga la secreción del sáculo sobre las cuerdas vocales y les sirve como lubricante. A la par de la mucosa se encuentra un tejido de características histológicas, que se asemejan al tejido adenoideo linfático. Las disecciones de Hilton nos han enseñado que el saco no es siempre una simple cavidad y que puede tener bifurcaciones y pliegues.

---

Células de tipo linfático solas y aisladas se encuentran repartidas en stroma. En la submucosa hay glándulas tubulares abundantes que se halla cubiertas de muco y células serosas. Estas glándulas están rodeadas del delgado músculo fasciculi, cuyas fibras constituyen el "compresor sáculo" (CAFACCULI). No se encuentran glándulas en las cuerdas vocales verdaderas, que sí se hallan en las fibras del músculo tiroatitenoides. Los nervios que inervan el sáculo provienen del laríngeo superior.

### SINTOMAS

Puede presentar tres diferentes formas:

- A) Laringoceles internos (33 por ciento) o dilatación cística que aparece dentro de la laringe, encima de las cuerdas falsas, que se extiende hacia el pliegue del acipiglótico o hacia la base de la lengua. La dilatación cística forzada hacia adentro por la inspiración puede producir obstrucción si es suficientemente grande, y en ciertos casos hacer vibrar la voz. La dilatación del saco puede producir también afonía y disnea. Cuando hay un laringocel interno generalmente se acompaña de cambios en la voz; pueden haber tos y exportación purulenta si hay infección y secreción acumulada en el mismo.
- B) Laringocel externo (26 por ciento). El saco ha penetrado a través de la membrana tiroidea y aparece como una protuberancia en el cuello. Esta protuberancia se agranda con la tos o cuando se hacen esfuerzos físicos de las extremidades superiores. Cuando se da del cuerpo o con cualquier esfuerzo. La distensión del saco puede acompañar de sensación extraña local desagradable y dolor de cabeza debido a la presión de las grandes venas del cuello.
- C) Una combinación de ambas formas o sea el mixto (37 por ciento). Los síntomas igualmente sencillos o combinados en estos casos. Naturalmente, el tratamiento quirúrgico se complica.
- D) El laringocel pseudo combinado (4 por ciento). Son en realidad laringoides internos que por su volumen abomban la membrana tiroidea sin pasarla (Vange, 1933).

El laringocel interno o protuberancia interna cubre la cuerda verdadera y empuja la cuerda falsa hacia abajo y a veces se extiende a través de la línea media para cubrir la cuerda verdadera en el lado opuesto. El volumen de esta masa aireosa puede

cambiar con la respiración. Es un signo importante de diagnóstico, según RICHARDS. Los síntomas del laringocele difieren, naturalmente, de acuerdo al tamaño. Las dilataciones císticas pequeñas pueden ser asintomáticas. El laringocele interno, dependiendo de su tamaño, puede causar afonía y disnea. El laringocele congénito difiere del quiste en el tamaño y la localización que puede variar con la respiración. Sus síntomas son: disconformidad simple local, obstrucción venosa con un resultado tipo congestivo y cefaleas; si está infectado se agregan: dolor y sensibilidad localizada. Problemas con la voz pueden ocurrir con el laringocele interno, los cuales varían desde pequeños cambios en calidad hasta una afonía severa. La disnea puede ser un síntoma importante y más tarde predominar en el curso de la enfermedad. Algunos casos han terminado hasta en asfixia. Se citan dos casos en que la expulsión del aire del sáculo por contracción voluntaria, producía un sonido parecido a un eructo antes de comenzar a hablar. Si el saco es pequeño no se siente malestar alguno y aunque haya tos excesiva o presión intra-glótica elevada no se presentan cambios patológicos y el paciente permanece asintomático. En cambio si el saco es grande, tanto el laringocele interno como el externo pueden causar disnea, una o una masa compresible en el cuello o ambos síntomas en el tipo combinado, dependiendo el tamaño del laringocele. Puede haber dificultad respiratoria cuando el paciente hace algún esfuerzo y en algunos casos severos, disnea aún en estado normal, dependiendo, naturalmente del tamaño y la localización del laringocele.

## DIAGNOSTICO

Casi invariablemente es difícil establecer el diagnóstico correcto del laringocele. Se sospechan más a menudo tumores y no es sino hasta que se note la entidad poco usual, suave, que se comprime sin dificultad, que se llega a esa conclusión diagnóstica. Los laringoceles pueden aparecer a cualquier época y han sido reportados en niños y jóvenes. Han sido vistos entre la laringe en tipo interno, como una dilatación quística que se eleva del borde anterior final de las cuerdas falsas las abulta y da al ventrículo la forma de un canal de entrada y otras veces forma una gran masa globular, que puede llenar todo el lado del ventrículo y extenderse a través hacia el otro lado, para ocultar la otra cuerda. El laringocele puede ser unilateral o bilateral. En algunos casos, el quiste se agranda y produce cambios en la fonación. En otros casos permanece como un tumor tenso que obstruye la respiración e igualmente puede no presentar sintomatología alguna. Un tumor que se encuentre situado en cualquier parte del cuello puede igualmente ayudar a la extensión por presión del quiste. El tamaño varía desde un nódulo apenas palpable hasta una gran protuberancia blanda que puede llegar hasta la clavícula y exten-

derse aún a la región sub-maxilar y causar desplazamiento igual de la base de la lengua o aún más de toda la laringe y la tráquea. El carácter del tumor varía desde una dureza de piedra hasta una hernia fluctuante reductible. El tamaño de este quiste puede aumentar con la respiración forzada o con la tos. Los síntomas varían de acuerdo al tamaño de los mismos. El timbre de la voz puede ser peculiar, también se presenta las mismas alteraciones del sonido, afonía o debilidad progresiva hasta llegar a la afonía. La dificultad respiratoria se puede presentar especialmente cuando el paciente hace esfuerzo o en casos severos aún estando quieto. Hay reporte de un caso en que la muerte ocurrió por obstrucción respiratoria. Tos y disfagia pueden estar presentes hasta cierto grado. El dolor no es un síntoma prominente. En caso de infección se puede formar un absceso. Los rayos X que pueden ayudar al diagnóstico mostrarán una área radiolúcida a nivel de la región afectada. El tipo interno se ve mejor en la radiografía lateral sobrecubriendo parcialmente la valécula epiglótis a la laringe. La variedad externa se muestra mejor en la posición antero-posterior y la zona radiolúcida está super impuesta en la región de los músculos del cuello. La posición postero-anterior del laringoceles interno es poco satisfactorio debido a la super imposición del saco en la columna y la hipolaringe. La radiografía de un tumor que contiene aire es importante y el examen detenido de los tejidos suaves del cuello puede dar sólo detalles necesarios acerca de su estructura y extensión. La historia y las quejas del paciente son importantes.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Se debe establecer con respecto a los quistes de tipo broncogénico y los quistes tiroglosos, pero ninguna de estas dos estructuras comunica con el interior de la laringe, lo que es característico del laringocele. El prolapso del sáculo puede simular un laringocele verdadero. También se deben considerar las anomalías congénitas, de la laringe (estenosis, etc.) y las disfonías, tumores blandos del cuello, quistes, lipomas, tumor vascular. Igualmente neumatoceles, divertículos faríngeos, esofágicos, faringoceles laterales, traqueoceles.

#### TRATAMIENTO

Los laringoceles que producen síntomas, inevitablemente requieren tratamiento quirúrgico. La técnica operatoria varía de acuerdo al tipo de laringocele. La disnea es un problema que requiere urgente tratamiento y para ello es necesaria la evacuación del saco, intervención difícil de realizar si no se dispone de médico para la observación laringoscópica y no se cuenta con la experiencia necesaria. En caso de asfixia hay que recurrir a la intubación y es necesario practicar traqueotomía. Si se opera la

---

extirpación total del saco es lo indicado. El intento de destruir el saco con cauterización o parcialmente con el laringoscopio, ha fracasado debido a la imposibilidad de quitar toda la membrana mucosa que lo recubre. Igualmente la resección y la posibilidad de quitar el tumor por vía laringoscópica, se ha discutido y criticado debido a las secuelas posteriores, que producen cambios y alteraciones en la voz debido posiblemente a estenosis laríngea.

### TIPOS DE OPERACION

La técnica operatoria es muy variable.

#### Para el tipo externo superior

Se puede hacer un abordaje a través de una incisión horizontal paralela, a la par del brazo de la mandíbula, disecando el saco hacia abajo a través de la perforación en la membrana tiroidea y amputando el pedículo a nivel del ventrículo.

#### En el tipo interno

La mejor intervención es la que se practica a través de una laringotomía preferiblemente lateral a la línea media. La disección se lleva a cabo prontamente y la amputación del saco se puede efectuar lo más cerca posible del ventrículo. Una división vertical del cartílago tiroides para exponer el pliegue aeriepiglótico fue usada por HANSBERG y por LEWIS y FRIEDMANN. Para Veim y Lawson la resección del tercio posterior del cartílago tiroides es necesaria en ciertos casos, la resección para visualizar el origen ventricular del apéndice. La resección lateral de la tiroides no facilita la disección. La extirpación del sáculo homolateral es esencial. La traqueotomía bajo anestesia general sería lo indicado en un caso así. Lewis recomienda partir el cartílago tiroides enfrente de su cuerno superior, como medida para hacer la operación del laringoceles externo. Finalmente JACKSON recomienda que antes de hacer una cirugía se agoten todas las posibilidades de diagnósticos ya que hay varios casos reportados en la literatura en que el diagnóstico era erróneo.

### RESUMEN:

Cavidad en forma de saco, llena de aire, tapizado en su interior por la mucosa de una hernia laríngea. Reconocido por primera vez por un cirujano del ejército de Napoleón, LARREY. El término laringocel fue introducido por VIRSCHOW. La descripción anatómica del ventrículo corresponde a MORGAGNI. Se ha dicho que es una reversión filogenética que se encuentra presente en los monos. Evoluciona durante la vida fetal y la infancia.

---

Es considerado como una condición rara en el hombre, encontrándose con más frecuencia en el sexo masculino, y en personas de edad avanzada. El ventrículo en sí se abre entre las cuerdas vocales, formando el piso del mismo las cuerdas vocales en su parte superior. El saco es grande en los recién nacidos y comienza a retraerse a la edad de 16 años. Se reconoce al final del segundo mes de vida fetal. El tamaño y la forma del mismo varían considerablemente, cónico en la base en plano anterior en forma de pera, y con un espacio más ancho en la parte superior. Microscópicamente está cubierto por una membrana tipo mucosa segregadora tapizada con un epitelio ciliar columnar de tipo respiratorio y que contiene numerosas glándulas, según autores de 60 a 70 glándulas. Encontramos tres formas diferentes de laringoceles: INTERNO - EXTERNO - COMBINADO. El tipo más corriente varía de acuerdo a los autores. Los síntomas más frecuentes son: afonía, tos, expectoración, sensación de cuerpo extraño, disnea, dolor si hay infección, cefalea, engurgitación de las venas del cuello, tumefacción blanda, todo dependiendo del tipo de laringocele que se presente. El tratamiento del laringocele ventricular es siempre de tipo quirúrgico.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.—BOSHOF. The Anatomy of the South African Negroe Laryns. South African Journal of Medical Science, Vol. 10, P. 35-50, June 1945.
  - 2.—CAMPBELL. Bilateral anomaly of the Laryngeal Saccule. Jour. of Anat. Vol. 72: 465-466, April 1938.
  - 3.—DUCKWORTH. On Some Points in the Anatomy of Plica Vocalis. Jour. of Anat., Vol. 47: p 80-115, October 1912.
  - 4.—ELSBURG. Case of Eversion and Prolapse of Both Sacculi Laryngis. Archives of Laryngology, P. 67-70, January 1882.
  - 5.—HOROWITZ. Laryngoceles. Jour. of Laringol. and Otol., Vol. 65: p 724-734, October 1951.
  - 6.—JACKSON and Jackson. Anomalies of the larynx. Otolaring. Vol. 14. Coates Schnack and Miller Hagerstown, Maryland W.F. Prior Co. Chap. 22, 1955.
  - 7.—JACKSON and Jackson. Disease of the ear-nose and throat. W.S. Saunders to 1945.
  - 8.—ERNEST J. Fraces. F.R.C.S. senior demonstrator in the
-

anatomical. Dep. King College. The development of the Larynx.

- 9.—SOLIS J. Cohen. A case of prolapse of the Laryngeal Sac. Archives of Laryng. Vol. p 66-67, January 1882.
  - 10.—KEIM and Livingstone. Internal Laryngocele. Annals of Otol., Rhinology and Laryngology, Vol. 60: 39-50, March. 1951.
  - 11.—O'KEEFE. Laryngocele. Arch. of Otol. Vol. 54: p 29-33, July 1951.
  - 12.—RICHARDS. Laryngocele. Annals of Otol., Rhinol. and Laryng. Vol. 60: 510-522, June 1951.
  - 13.—SAUNDERS W.S. Bois Ears-nose and Throat. 1959.
  - 14.—A) Data in Variations in the Anatomy of the Plica Vocalis in Indians Australian Aborigines, Negroes, Chinese, Burmese and Various animals, Below and Including the Primates.  
  
B) In addition to a discussion of the typical anatomy of the Negroe Larynx certain common variations are identified, and differences between the caucasian and negro larynges are noted.  
  
C) The development of the larynx. Jour. Anat. and phisil. 44-156, 1910.
-