

Anomalías Congénitas de la Laringe

Hans W. Niehaus Quesada*

EMBRIOLOGIA:

Este órgano se comienza a diferenciar entre la cuarta y décima semana de vida fetal, y de una manera diferente en ambas mitades, superior e inferior de la misma. La porción superior arranca del piso faríngeo. La porción inferior sale de las cuerdas vocales. A la altura de la octava semana aparecen los ventrículos con una sólida protuberancia epitelial y de sus márgenes se desarrollan las cuerdas vocales más tarde.

ANATOMIA LARINGEA:

Su forma general es triangular presentando en su porción anterior la prominencia laringea o manzana de Adán.

CARTILAGOS LARINGEOS:

Enumerados en su orden respectivo de importancia son: Tiroides, cricoides, aritnoideos derecho e izquierdo, además encontramos el cartílago de la epiglotis, los cartílagos corniculados o de Santorini que están atados a los ápices de los aritnoideos, y en una curva posterior y medial, los cartílagos cuneiformes o de Wrisberg, los cartílagos triticeos.

LA CAVIDAD LARINGEA Y SUS PAREDES:

Se encuentra cubierta por una membrana mucosa, se divide en tres partes: Supra-glótica, mesoglótica o glótica e infraglótica. En cada pared lateral laringea se encuentran dos pliegues horizontales; uno se denomina la cuerda vocal verdadera y el otro la cuerda vocal falsa, encontrándose la falsa encima de la verdadera y no proyectándose tan adentro en el lumen laringeo.

LIGAMENTOS Y MEMBRANA:

Se pueden dividir en tres grupos, los extrínsecos, los ligamentos de las articulaciones, y los intrínsecos. Citándolos en su orden respectivo tenemos: la membrana tiroidea, el ligamento tiroideo, el ligamento cricotraqueal, el conus elasticus, los ligamentos vocales, ligamento cricotiroides mediano.

MUSCULOS INTRINSECOS DE LA LARINGE:

Musculatura poco destacada en los pliegues ariopiglóticos, practicamente fascículos musculares, pero que llevan el nombre de músculo tiroepiglótico. Músculos de la articulación cricoaritenoides: El cricoaritenoides posterior, cricoaritenoides lateral, el tiroaritenoides, que también llaman el músculo vocal, el músculo aritenoides. Los músculos que actúan en la articulación cricotiroides propiamente y el tiroaritenoides ya mencionado.

SISTEMA NERVIOSO:

El nervio laríngeo superior se divide en dos ramas una externa que inerva el músculo cricotiroides y una externa la cual perfora la membrana tiroidea para inervar el interior de la mucosa laringea. Este nervio posiblemente da alguna forma de inervación al músculo aritenoides, siendo inervados todos los demás músculos intrínsecos de la laringe por el nervio laríngeo inferior o recurrente.

SISTEMA ARTERIAL:

La irrigación sanguínea es llevada a cabo principalmente por las arterias laríngeas superior e inferior, encontrándose unas pocas ramas de la cricotiroides, rama de la tiroidea superior. Las venas siguen el mismo curso de las arterias. La red capilar linfática no es bien conocida.

* Jefe Servicio H.H.N Otorrinolaringología. H.N.N.

FISIOLOGIA DE LA LARINGE:

Las funciones principales de la laringe son nueve: 1.- Protectora; 2.- Respiratoria; 3.- Circulatoria; 4.- Fijadora; 5.- Deglutora; 6.- Tusiiva; 7.- Espectorativa; 8.- Fonatora y 9.- Emocional.

PATOLOGIA:

Anomalías congénitas de la laringe, pueden comprometer: 1.- Los tejidos blandos (músculo, tejido conjuntivo); 2.- los cartilagos; 3.- O ser de origen neurogénico y solo afectar a la parte funcional o a través de pérdida o anomalías de motilidad o tensión. La más corriente de estas anomalías es la hipoplasia cartilaginosa, o condromalacia, así llamada "Estridor congénito laríngeo".

SINTOMAS:

A pesar de que los síntomas de las diferentes clases de anomalías congénitas varían notablemente entre ellos, se puede decir que hay dos grupos de síntomas que generalmente caracterizan las anomalías congénitas de la misma siendo ello: a) Respiratorios y b) Fonatorios. La primera abarca todos los cambios en el sentido de la respiración que podamos encontrar en esta clase de compromiso como: Disnea, estridor, cianosis, ingurgitación del sistema venoso cervical, retracción suprarrenal, asfixia, otros menores.

La segunda son los cambios que tiene más que ver con la fonación; disfonía, afonía, cambios o ausencia del llanto del niño. Cabe citar como correlación de diagnóstico que a pesar de que el estridor en anomalías congénitas puede ser de tipo mixto o combinado e incluso invertido, se acepta a grandes rasgos que el estridor inspiratorio es diagnóstico de una anomalía supraglótica en contrario a las subglóticas que se caracteriza más por un estridor expiratorio.

CITANDO LAS ANOMALIAS CONTENIDAS DE LA LARINGE:**1.- ANOMALIAS TERATOMATOSAS DE LA LARINGE:**

La laringe puede estar totalmente ausente en teratales como: Acephali, acardiaci o amorphi, encontrándose en forma doble, con una sola faringe y acompañada de una doble espina bifida. La ausencia parcial de la laringe, se refiere como una anomalía no poco frecuente.

2.- EPIGLOTIS:

La epiglotis puede encontrarse totalmente ausente, o estar representada solamente por un pliegue de mucosa. Encontramos igualmente hipo e hiperplasia de la epiglotis como una anomalía frecuente. También es mencionado un quiste en parte anterior de la superficie epiglótica, denominada cistoma.

3.- CARTILAGOS:

Según se reporta en la literatura pareciera que la ausencia total de los cartilagos tiroideo cricoides, así como la deformidad o ausencia de ambos cartilagos aritenoides, no son anomalías poco frecuentes. A pesar de esto pudiera ser, que no son reconocidos como tal en casos de asfixia neonatorum.

4.- LARINGOPTOSIS:

En estos casos la laringe, está en una mal posición, tan baja, que el primer anillo traqueal se encuentra a la altura del borde superior del esternón. Esta condición es muy rara. En algunos casos la laringe se encontraba hacia abajo detrás del esternón y podía solamente ser reconocida por palpación por encima del manubrio. La forma congénita presente al nacimiento es rara.

5.- CUERDAS VOCALES SUPERNUMERARIAS:

Esta condición es de origen atavístico. Algunas veces causa impedimentos de la voz y amerita corrección quirúrgica. La malformación opuesta o sea el hipodesarrollo de las cuerdas vocales, es igualmente una causa de disfonía ventricularis.

6.- DISLOCACION DE LA ARTICULACION CRICO-ARITENOIDEA:

Esta dislocación puede ser uni o bilateral, siendo la etiología no determinada de origen congénito patológico. La laringoscopia menor o indirecta puede ser de algún valor, es mejor o practicamente necesaria, la laringoscopia directa. Los síntomas suelen ser ronquera, dolor, disfagia, complicaciones, otras.

7.- CALSIFICACION DE LOS CARTILAGOS LARINGEOS:

El patrón a seguir en calcificaciones es similar en gemelos idénticos. Este hecho pareciera

ra indicar que la deposición de calcio en esta área es hereditaria. Jacobo H. Wartine y Mary Frances V., reportan cinco partes de gemelos idénticos con similar calcificación en los cartílagos laríngeos.

8.- HENDIDURAS Y FISTULAS:

Un quiste congénito de cualquier clase con orificio interno en la laringe es muy raro. (Laterales de origen bronquial son más comunes).

9.- ESTENOSIS CONGENITA DEL CONO ELASTICO O CONUSELASTICUS:

Esta estrechez congénita del lumen se extiende en algunos casos hacia abajo para participar el lumen cricoidal. Raramente es descubierta, de tal manera que parece que esta condición no es diagnosticada a menudo siendo con otras de las formas de asfixia neonatorum. En estos casos descubiertos con bridas de nacimiento, el lumen era más angosto y más pequeño que el de la tráquea. El encogimiento de las paredes del lumen, es generalmente unilateral, pero puede ser bilateral. Las paredes son generalmente de un grosor normal, y los cartílagos suaves y fáciles de comprimir; toda la laringe es de menor tamaño.

10.- CONDROMALACIA CONGENITA:

Esta anomalía congénita es también llamada *laringomalacia*, *estridor congénito laríngeo* o *flacidez laríngea congénita* y se encuentra asociada con los cartílagos laríngeos que pueden ser normales o casi normales de tamaño pero de constitución suave. En algunos casos los cartílagos tiroideos y cricoides son tan suaves que se juntan hacia la parte interna en la inspiración requiriendo tal condición, tratamiento de incubación. La condromalacia laríngea es más frecuente en el sexo masculino que femenino y puede ser constante o intermitente variar con la posición.

11.- DISFONIA:

Esta condición igualmente llamada voz doble se encuentra casi siempre presente en los estados primarios de disfunción. El paciente no tiene control de los tonos estridentes, altos o bajos, como un susurro la voz se quiebra. Después de usar la voz por algún tiempo el paciente se fatiga. Se produce control imperfecto de los músculos.

12.- ANOMALIAS MUSCULARES:

No son muy comunes. Actualmente la electromiografía presenta un nuevo campo para detectar este tipo de anomalías, prometiendo una mejor visión en este campo.

13.- PSEUDOFARINGE (PSEUDOSYRINY):

Syriny: Segunda laringe de las aves. Esta es una malformación similar a una jeringa. Se encontró en seis casos que la apariencia del lumen laringe era normal. Las paredes laterales de la tráquea se ondeaban hacia adentro, dejando colocado simétricamente una hendidura. En inspiración y especialmente en expiración, esta hendidura ponía la columna de aire a vibrar, produciendo un tipo de sonido que podía ser oído a través del broncoscopio. Estas anomalías se encuentran localizadas en la parte torácica de la tráquea, produciendo generalmente el estridor de tipo estriduloso o sonoro de la respiración.

14.- DISFONIA PLICA VENTRICULARIS:

Esta es una anomalía congénita en la cual los sonidos son producidos por las cuerdas falsas en vez de las verdaderas, encontrándose estas subdesarrolladas o ausentes. La incidencia de esta malformación es difícil de establecer por la carencia de diagnóstico. Los factores básicos etiológicos son fonación congénita con las cuerdas vocales falsas, estancamiento anormal del desarrollo de las cuerdas vocales verdaderas con hipercrecimiento de la actividad funcional. Podemos describir como la ha dicho el mismo profesor Jackson, dos formas: 1.- la usurpativa; 2.- la laudable vicarius. Esta anomalía descubierta y tratada a edad temprana tiene un pronóstico más favorable.

15.- ESTRIDOR CONGENITO LARINGEO (FLACIDEZ LARINGEA):

El estridor es un síntoma y no una enfermedad. Es aplicado a un gran número de casos que ameritan urgentemente el diagnóstico por laringoscopia directa. Puede ser debido a descenso de la parte superior de la epiglotis así como encurvamiento de las paredes de la misma (condromalacia). También se han encontrado papilomas múltiples de la laringe, quistes congénitos, membranas, una epiglotis grande, parálisis congénita del recurrente, fijación o dislocación del cricoaritenoides (trauma de nacimiento), alteración del plano de las cuerdas en

pocos casos. hipertrofia de las bandas ventriculares, edemas subglótico, pseudosyrinx comprensión anteroposterior por gota congénita, cretinismo. Los síntomas más importantes son: sonido estriduloso, disnea, retracción del nódulo supraesternal alrededor del medio final de las clavículas en los espacios intercostales y el epigástrico. El sonido más corriente pareciera ser el vibrante y bajo en tomo pero puede ser también silbante o golpeante, ondulado, sacudido y variar entre los diferentes niños o el mismo. Varios tipos de sonidos se encuentran descritos como estertorosos, tipo croup, respiración fuerte, resollante, silbante, duro o corto respiratorio. Generalmente se aumenta con el ejercicio. Puede aparecer con el nacimiento o después del mismo.

16.- ANOMALIAS BILATERALES DEL SACULO LARINGEO:

Constituye un aumento del tamaño del sáculo laríngeo en ambos lados de la laringe. En el lado derecho una estructura en forma de saco termina en el margen superior del cartilago tiroides en forma ciega. En el lado izquierdo está alargado pero sin traspasar la membrana tiroidea.

17.- QUISTES CONGENITOS DE LA LARINGE:

Han sido descritos primero por Aber Cromlie 1881 y luego por Lomys 1.900. Quistes congénitos de la laringe son relativamente raros, no existiendo ningún lugar a dudas de que los quistes endolaríngeos son de origen congénito anómalo. La mayoría de los quistes descritos en la literatura se suponen estar localizados en el área inmediata del apéndice ventricular, siendo la pared lateral de la laringe el pliegue ariepiglótico.

18.- LARINGOCELE:

Cavidad en forma de saco, lleno 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 "Laringocele" fue introducido por Virchow. La descripción anatómica del ventrículo corresponde a Margogni. 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 para el hombre encontrándose con más frecuencia en el sexo masculino, y en personas de edad avanzada.

19.- FACTORES RESPONSABLES PARA LA OBSTRUCCION LARINGEA EN INFANTES:

La obstrucción en infantes puede ser debido a anomalías congénitas; parálisis laríngea, enfermedad neoplástica o proceso inflamatorio. Membranas congénitas laríngeas que se encuentran apareciendo como telas delgadas al través de la parte anterior de la laringe. Varios tipos de quistes: laringoceles; quistes corrientes, el ductus tirogloso quístico.

20.- ESTENOSIS DE LA LARINGE (CONGENITAS)

a) Estenosis del conus Elástico. b) Estenosis congénitas subglóticas. En esta condición tenemos un engrosamiento de las estructuras subglóticas del conus elástico y a veces del tejido de las cuerdas causando obstrucción respiratoria de grado severo en el infante. El punto de mayor obstrucción lo es generalmente debajo del nivel de las cuerdas verdaderas de 2 ó 3 mm. Obstrucción severa con deformidad de la epiglotis puede causar igualmente estenosis subglótica.

21.- MEMBRANAS CONGENITAS DE LA LARINGE: ESTENOSIS DE LA LARINGE:

Se puede definir la membrana congénitas de la laringe como un diafragma perforado o no perforado de la misma al igual que cualquier otro pliegue de tejido en forma de concha protuberándose entre el lumen de la laringe. La mayoría de estos tejidos son membranas de un espesor moderado a través de los dos tercios anteriores de las cuerdas vocales, encontrándose uno con otro, un cuarto o dos tercios adheridos a las mismas. Raramente pueden ser supra-glóticos amarrando las cuerdas falsas entre sí, ocasionalmente son infraglóticos. Holle E, Mac Hugh Walter E. Loch, señalan que las membranas congénitas así como las bandas o diafragnas adherentes ocurren más corrientemente a la altura de las cuerdas vocales pero que presentan también supra o infraglóticas, habiéndose encontrado dobles y siendo la forma atrésica perforada menos frecuente. Se ha acentuado que dichas formas son talvez menos comunes debido a que no se diagnostican con la correspondiente frecuencia. Pareciera que el factor hereditario juega un papel, es una inducción poco frecuente. El tamaño puede variar desde un tamaño redondeado en la comisura interior hasta una atresia completa. Cuando la membrana se encuentra bajo las cuerdas se puede per-

der de vista. Las membranas suglóticas y posteriores, se suelen mover hacia arriba y abajo en in y expiración. En relación al sexo es más frecuente en el sexo femenino y se encuentra representada en todas las edades. Los síntomas de la membrana congénita laríngea puede variar de asintomática a asfixia inminente.

HAY DOS CLASES DE MEMBRANAS: 1.- la del recién nacido; 2.- la tardía en el adulto.

EN EL RECIEN NACIDO TENEMOS DOS CASOS:

a) Lumen laríngeo cerrado - asfixia neonatorum. b) Lumen laríngeo suficientemente grande como para que pueda hacer llegar aire a los pulmones infantiles, síntomas de obstrucción laríngea. c) Si el lumen y la estrechez son adecuados para oxigenación pero en menor grado que el área normal. Se pueden notar en problemas de respiración o fonación. Niños con membranas congénitas están expuestos a una mayor facilidad en adquirir problemas agudos de vías respiratorias altas. El diagnóstico se realiza a cualquier edad con el laringoscopio.

EN EL DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE OTROS TENEMOS: 1.- Otras malformaciones, papilomas, compresiones externas, parálisis etc.

ENFERMEDADES INFECCIOSAS:

Sífilis y algunas enfermedades virales como rubeola, están supuestas a causar disturbios en la vida intrauterina, los cuales a su vez causan anomalías en el desarrollo del embrión. A través de todo esto la infección de la sífilis puede ser directamente congénita.

RESUMEN:

Se realizó un estudio exhaustivo bibliográfico de la literatura existente en la biblioteca de la Universidad de Pensylvania U.S.A. sobre las anomalías congénitas de la laringe. Nuestro objetivo era el de demostrar la patología existente de cada una de ellas.

LITERATURA:

- 1.- Arey L. B. Development Anatomy
A text book laboratory manual book of embryology.
Ad. Philadelphia W.S. Saunders Co. 1954
- 2.- Anatomy for Surgeons.
Head and Neck, Hollingshed.
Profesor of section of anatomy.
Mayo Clinic Rochester Minnessota.
- 3.- A case of prolapse of the laryngeal sac. J. Solis Co. Men.
Archives of laryngology. 67-70 January 1882.
- 4.- Bois, ears, nose and throat. W.S. Saunders 1959.
- 5.- Boler J. D. Holinger P.H. and Schiller F. Tracheotomy in infants under one year of age J.P. 13-476. 1954 Larynx and its diseases. Jackson and Jackson Pu. By. W.S. Saunders 1937.
- 6.- Calcification of the laryngeal Cartilages. Vastine and Vastine. Arch or otorinolaryngologt. Vol 55 p. 1-7. Jan 1952.
- 7.- Congenital laryngeal stridor (inspiratory laryngeal collapse) Schwarz. L. Arch. Otolaryng. 39 403. 1944.
- 8.- Correlation of roetgen and histologic findings. Chamberlein and Joung. Am Journal of Roentgenology. Vol 33 p. 44-450 April 1935.
- 9.- De Wseand Saunders. Ears nose and throat. Pu. C.V. Mosby Co. New G.B. Congenital anomalies of the larynx. Tr. Am. Raryng Rhin. Otol 50 241. 1946.
- 10.- Embryology of the head and nech in relation to practice in otolaryng. Jack Davies M.D. American academy Opthal, and Otolaryngology 1957. Deptm. of anatomy, Washington University School of medicin, St. Louis.
- 11.- Holinger P.H. and Jonhson Kc. Factor responsible for laryngeal, obstruction in infants. J.A.M.A. 143 1229. 1950.
- 12.- Holinger P. Jonhson K.C. and Schiller. F. Congenital anomalies of the larynx. Ann. Otol Rhin Raryng. 63.518. 1954.
- 13.- Internal Laryngocele Keimand livingstone. Annls of Otol. Rhino, Laryngology. Vol. 60, 39-50. 1935.

- 14.- Jackson and Jackson.
Anomalies of the larynx, Otolaryng Vol. 14
Coates Schnack and Miller Hagerstown.
Maryland W.F. Prior. Co. Chap 22. 1955.
 - 15.- Jackson and Jackson.
Anomalies of the Larynx, Otolaryng Vol
14 Coates Schnack and Miller Hagerstown.
Maryland W.F. Prior Co. Chap 22. 1955.
 - 16.- Jackson and Jackson, Surgery of the
larynx and endoscopic surgery of the
trachea and Bronchi, Lewis Practice of
Sugery. Vol. 4 Maryland W.F. Prior Co.
Chap. 1932.
 - 17.- Kelman G. Congenital laryngeal stridor,
A.M.A.A. Otolaryng. 58 245. 1953.
 - 18.- Laryngocele. Embriology and anatomy by
S. Horowitz. (Glasgow).
 - 19.- Laryngocele. Richards. Annals of Oto.
Rhino. Laryng. Vol. 160.
 - 20.- Mc. Hugh H.E. and loch W.E. congenital
webs of the larinx. Laryngoscope 52.43.
1942.
 - 21.- Mc. Huch H.E. and Loch W.E. surgical
correction of anterior webs in the larynx.
Laryngoscope. 60 264. 1950.
 - 22.- The embryology of the E.N.T. O.E.
Eldyca. M.D. Chicago III American
Academy of Ophtal. and Otolaryngology
1949.
-