

CASOS RADIOLOGICOS

Masas laríngeas como causa de distress respiratorio severo en el período neonatal

V. HENALES VILLATE, M. HERRERA SAVALL, J. F. GARCÍA GONZÁLEZ,
J. M. MARTÍNEZ RIUTOR, M. Fiol JAUME * y J. HERVÁS PALAZÓN *

CASO N.º 1. Recién nacido pretérmino que presentó apnea al nacimiento, visualizándose al intubarle una masa quística laríngea que obstruía la vía aérea. La masa fue puncionada en paritorio extrayéndose un líquido transparente, permitiéndose así la intubación del paciente. Se detectó polihidramnios materno. La radiografía lateral del cuello realizada posteriormente mostró un efecto masa a nivel laríngeo (Fig. 1); con la ayuda de laringoscopia se puncionó la masa y bajo control radioscópico se introdujo en ella material de contraste, que demostró la naturaleza

quística de la misma (Fig. 2). A los 13 días de vida fue intervenido quirúrgicamente reseccándose el quiste, que afectaba a aritenoides, surco glosopiglótico y ventrículos derechos. La evolución posterior resultó favorable sin detectarse signos de malignidad en la masa extraída ni secuelas postquirúrgicas.

CASO N.º 2. Recién nacido varón sin antecedentes de interés que ingresa, procedente de otro centro, por presentar distress respiratorio y estridor inspiratorio. Radiografía de tórax normal. La radiografía

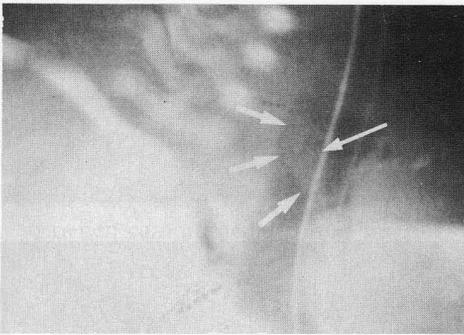


FIG. 1. Radiografía lateral de cuello postintubación que muestra un efecto masa a nivel laríngeo (flechas).

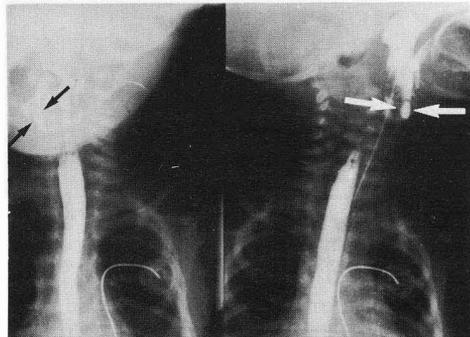


FIG. 2. Radiografía anteroposterior y lateral de cuello, realizada tras punción de la masa e introducción de contraste, que muestra la presencia de una masa quística bien definida a nivel laríngeo (flechas).

Hospital Son Dureta (Materno-Infantil).

* Sección de Radiología Infantil y Servicio de Pediatría. Palma de Mallorca.

fia lateral de cuello muestra un efecto masa a nivel laríngeo (Fig. 3). Posteriormente se realiza laringoscopia directa que muestra una masa de aspecto blanquecino e irregular a nivel de la mucosa laríngeo; la biopsia de la misma demuestra que se trata de una fibromatosis laríngeo. La RMN y ecografía laríngeo practicadas demuestran un engrosamiento de la mucosa intralaríngeo sin afectación de las estructuras adyacentes (Figs. 4 y 5). Teniendo en cuenta que la única solución quirúrgica pasa por la realización de laringectomía, y por decisión familiar, se adopta una

actitud expectante sin tratamiento específico. A la edad de 3 años y 6 meses, persiste con discreta dificultad respiratoria, y los estudios por imagen indican que no se ha producido crecimiento de la masa ni invasión de estructuras vecinas sino, mas bien, tendencia a la disminución.

DIAGNÓSTICOS

Caso n.º 1. Quiste laríngeo.

Caso n.º 2. Fibromatosis agresiva localizada de la mucosa laríngeo.

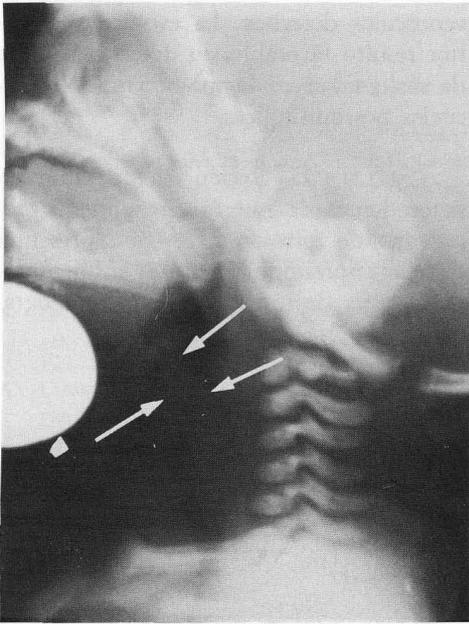


FIG. 3. Radiografía lateral de cuello que muestra un efecto masa a nivel laríngeo (flechas).

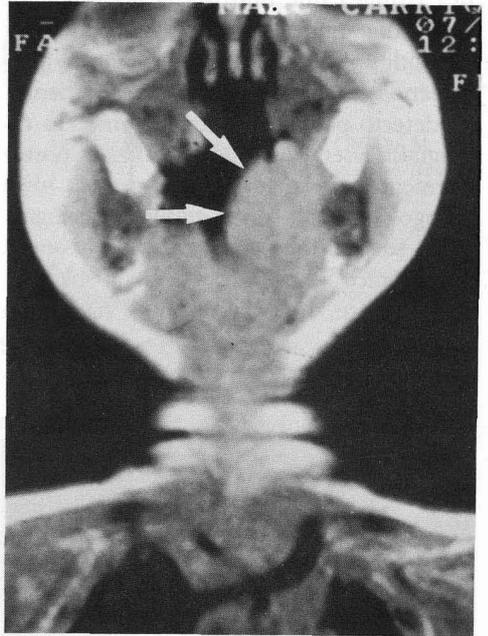
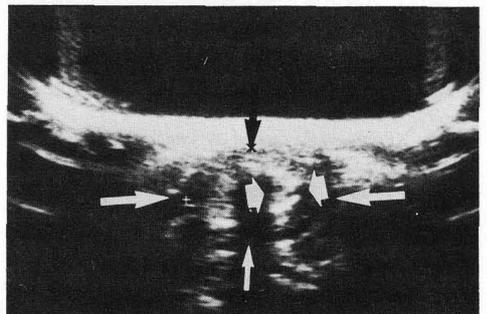


FIG. 4. RMN que muestra una protusión intralaríngeo de partes blandas (flechas).

FIG. 5. Ecografía laríngeo que muestra, en un corte transversal, los contornos laríngeos bien definidos (flechas largas) sin afectación de las estructuras adyacentes. Aumento de la ecogenicidad y engrosamiento de la mucosa intralaríngeo en el lado izquierdo (flechas cortas).



COMENTARIOS

El distrés respiratorio constituye una de las patologías más frecuentes del período neonatal. Cuando la exploración clínica y radiológica descartan la existencia de patología cardiorrespiratoria, deben de tenerse en cuenta otras múltiples causas que pueden alterar la respiración normal del neonato, como: enfermedades neuromusculares, del sistema nervioso central, procesos intraabdominales, anomalías esqueléticas, lesiones mediastínicas, iatrogénica, patología de las vías aéreas superiores etc.

Las masas laríngeas, aunque poco frecuentes, pueden ser la causa de distrés respiratorio severo en el período neonatal inmediato y requerir su detección y tratamiento de urgencia que permita la respiración normal. El síntoma más específico de patología a este nivel suele ser la alteración de la fonación o el llanto; otros síntomas acompañantes pueden ser: estridor, cianosis, distrés respiratorio, etc. Cuando se sospecha esta patología está indicada la visualización directa por laringoscopia, pero siempre debe de ir precedida de una exploración radiológica para localizar la lesión, valorar el tamaño e intentar detectar patología asociada (1).

Los quistes saculares congénitos y laringoceles internos tienen un desarrollo similar y son indiferenciables clínicamente. La única diferencia radica en que los quistes no tienen comunicación con el interior de la laringe y están llenos de líquido. Ambos son de localización supraglótica, pueden estar presentes al nacimiento y ser causa de compromiso respiratorio severo (2). En nuestro paciente, una punción directa del quiste con aspiración de líquido e introducción de contraste nos permitió establecer el diagnóstico radiológico de quiste laríngeo (figs. 1 y 2). El diagnóstico diferencial radiológico deberá realizarse

con el resto de anomalías o masas laríngeas más frecuentes como: membranas, hemangioma, neurofibroma, mucocele, papilomas, etc.

La fibromatosis agresiva localizada (FAL) es una proliferación de miofibroblastos, histológicamente benigna, que se caracteriza por la alta capacidad de invadir estructuras vecinas y de recidiva tras la exéresis, lo que hace que a veces se comporte como una lesión localmente maligna (3). Existe una forma congénita generalizada (FCG) con afectación multivisceral, esquelética y de piel, que frecuentemente tiene carácter hereditario y en la mayor parte de los casos pronósticos fatal (4).

La forma localizada puede asentar en cualquier estructura, aunque son más frecuentes a nivel pélvico-abdominal. La localización laríngea, sin afectación de otras estructuras del cuello ni formando parte de una FCG es excepcional (5, 6). La lesión generalmente se detecta al nacimiento, los síntomas más comunes son distrés respiratorio, estridor y alteraciones del llanto, la severidad de los mismos será proporcional al grado de obstrucción de la laringe. El diagnóstico es anatomopatológico y en algunos casos es difícil diferenciarlo del fibrosarcoma; sin embargo es importante tratar de diferenciarlos ya que el fibrosarcoma es una lesión maligna con capacidad de metastatizar y la fibromatosis es localmente invasiva pero sin capacidad de metastatizar. Las exploraciones por imagen son de utilidad para detectar la lesión, valorar su localización, extensión y descartar la afectación de las estructuras adyacentes (4, 7, 8). (Figs. 1, 2, 3).

El tratamiento más extendido, en las formas localizadas, es la cirugía, sin embargo la alta incidencia de recidivas locales y la posible afectación de estructuras vitales, ha propiciado el empleo de otras pautas terapéuticas: radioterapia,

quimioterapia, hormonales, etc., con distintos resultados según las series. En algu-

nos casos la remisión se produce de forma espontánea (3, 9).

BIBLIOGRAFIA

1. MURRAY CARPENTER, B. L.; FISCHER MERTEN, D.: *Radiographic manifestations of congenital anomalies affecting the airway*. Radiologic Clinics of North America 1991; 29: 219-240.
2. HOLINGER, P. H.; BOWN, W. T.: *Congenital webs, cysts, laryngoceles and other anomalies of the larynx*. Ann. Otol. Rhinol Laryngol 1967; 76: 744-752.
3. PÉREZ PAYAROLS, J.; ILARI ROCABERT, J.; SÁNCHEZ DE TOLEDO, J.; MARÍNEZ IBÁÑEZ, V.: *Fibromatosis agresiva: a propósito de 14 casos*. Rev. Esp. Pediatr. 1985; 1: 13-17.
4. BRILL, P. W.; YANDOW, D. R.; LANGER, L. O.; BREED, A. L.; LAXOVA, R.; GILBERT, E. F.: *Congenital generalised fibromatosis*. Pediatr Radiol 1982; 12: 269-278.
5. ROSENBERG, H. S.; VOGLER, C.; CLOSE, L. G.; WARSHAW, H. E.: *Laryngeal fibromatosis in the neonate*. Arch Otolaryngol 1981; 107: 513-517.
6. ABRAMOWSKY, C. R.; WITT, W. J.: *Sarcoma of the larynx in a newborn*. Cancer 1983; 51: 1726-1730.
7. GAREL, C.; HASSAN, M.; LEGRAND I.; ELMALCH, M.; NARCY, P. H.: *Laryngeal ultrasonography in infants and children: pathological finding*. Pediatr Radiol. 1991; 21: 164-167.
8. LIU, P.; THORNER, P.: *MRI of fibromatosis: with pathologic correlation*. Pediatr Radiol 1992; 22: 587-589.
9. WILCKEN, N.; TATTERSALL, H. N.: *Endocrine therapy for desmoid tumors*. Cancer 1991; 68: 1384-1388.

Petición de Separatas:

V. HENALES VILLATE
C/ Joan Ripoll Trobat, 5, 3.º D.
07013 PALMA DE MALLORCA