

CASO CLÍNICO

Hemangioma subglótico: no todo estridor es laringitis

María López de Viñaspre Vera-Fajardo¹, Mariela Giordano Urretabizkaya², Cristina López Fernández³

¹Médico Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz. ²MIR-Pediatría, ³Médico Adjunto. Servicio de Pediatría. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander

Recibido el 14 de agosto de 2023
Aceptado el 20 de noviembre de 2023

Palabras clave:

Ruidos respiratorios
Estridor
Hemangioma
Laringe

Key words:

Respiratory sounds
Stridor
Hemangioma
Larynx

Resumen

El estridor es el sonido producido durante la respiración provocado por el paso de un flujo de aire que se vuelve turbulento al atravesar la vía aérea con un calibre estrechado, pudiendo deberse a una gran variedad de patologías. En los lactantes con estridor persistente, es imprescindible incluir en el diagnóstico diferencial las malformaciones congénitas de la vía aérea superior.

Se presenta el caso de una lactante de casi dos meses con estridor persistente debido a hemangioma subglótico. Esta anomalía congénita de la vía aérea es poco frecuente, pero de vital importancia, dado que en su evolución natural puede alcanzar un tamaño considerable llegando a comprometer la vida del paciente. Además, cuenta con una terapia específica con propranolol sistémico, la cual ha demostrado ser eficaz en la remisión del crecimiento y reducción del tamaño de estas lesiones.

SUBGLOTTIC HEMANGIOMA: NOT ALL STRIDOR IS LARYNGITIS

Abstract

Stridor is the sound produced during respiration due to irregular airflow in a narrowed airway and can be due to a wide variety of conditions. In infants with persistent stridor, it is essential to include congenital upper airway malformations in the differential diagnosis.

Here we present the case of an almost two-month-old infant with persistent stridor due to subglottic hemangioma. This congenital anomaly of the airway is uncommon but important to recognize, as it can grow considerably and potentially compromise the patient's life. In addition, there is a specific therapy with systemic propranolol, which has proven effective in remission of growth and reduction of the size of these lesions.

Dirección para correspondencia:

Dra. María López de Viñaspre Vera-Fajardo
Correo electrónico:
marialpzdevinaspre@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El estridor es el sonido producido durante la respiración provocado por el paso de un flujo de aire que se vuelve turbulento al atravesar la vía aérea con un calibre estrechado. La causa más frecuente en la infancia es la laringitis aguda de origen vírico⁽¹⁾, aunque existen otras causas infecciosas, inflamatorias, anatómicas y funcionales, que pueden ser congénitas o adquiridas.

El diagnóstico diferencial del estridor incluye malformaciones de la vía aérea, especialmente en menores de 6 meses, en los que la incidencia de laringitis es baja, siendo más frecuente la laringomalacia⁽¹⁾. Estas malformaciones incluyen hemangiomas subglóticos, tumores vasculares proliferativos que cursan con síntomas de obstrucción de vía aérea de inicio a los dos meses de vida⁽²⁾. Se caracterizan por producir disnea obstructiva y estridor bifásico⁽²⁾. El diagnóstico es por observación de la lesión mediante laringoscopia⁽²⁾ y se trata con propranolol^(3,4).

CASO CLÍNICO

Lactante de 1 mes y 25 días (edad gestacional 41 semanas y 3 días), sin antecedentes perinatológicos, valorada en Urgencias por dificultad respiratoria. Presenta cuadro catarral de 2 semanas de evolución, asociando en las últimas 24 horas dificultad respiratoria y tos metálica. No refieren ambiente infeccioso en domicilio ni antecedentes familiares reseñables.

A su llegada presenta Triángulo de Evaluación Pediátrica (TEP) inestable con dificultad respiratoria. La vía aérea es permeable, presenta estridor inspiratorio en reposo, tiraje subcostal, intercostal y supraclavicular, polipnea hasta 45 rpm, saturación de oxígeno 95% y auscultación pulmonar con buena ventilación bilateral sin ruidos sobreañadidos. La frecuencia cardíaca es de 165 lpm, tensión arterial 77/49 mmHg y temperatura 36,5°C. La gasometría capilar muestra los siguientes valores: pH 7,38, pCO₂ 46,4 mmHg, HCO₃ 27,3 mmol/L, EB -1,6 mmol/L. Se solicita radiografía de tórax sin improntas ni estenosis a nivel de tráquea; virus respiratorios en frotis nasofaríngeo positivo para Rhinovirus.

Se sospecha laringitis aguda de intensidad moderada según escala Westley (4 puntos), por lo que se administra adrenalina nebulizada y dexametasona oral con respuesta favorable, disminución de la dificultad respiratoria y del estridor, el cual no remite por completo. Permanece ingresada 4 días, recibe dos dosis adicionales de corticoide y al alta persiste leve estridor intermitente durante el llanto.

Tras 48 horas reingresa en Urgencias por aumento del estridor, asociando accesos de tos metálica y dificultad respiratoria significativa. Presenta nuevamente TEP alterado con dificultad respiratoria, estridor inspiratorio y tiraje a tres niveles. Dada la evolución desfavorable a pesar de tratamiento optimizado de laringitis y al tratarse de una paciente menor de 6 meses con estridor persistente tras la resolución de los síntomas catarrales, se considera necesario descartar una malformación congénita de la vía aérea superior y se solicitan pruebas de imagen y valoración por Otorrinolaringología.

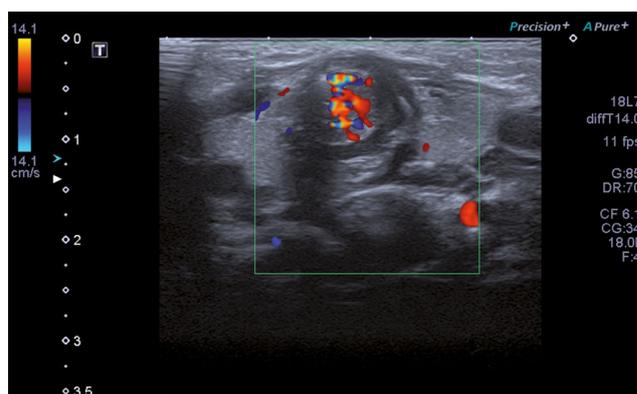


FIGURA 1. Ecografía Doppler cervical. Se observa desplazamiento anterior de la vía aérea superior con estrechamiento lobulado de la tráquea subglótica en relación con la imagen identificada en ecografía por dentro del cartílago tiroideo de medidas de 7 x 7 mm en el plano transversal, marcadamente hipervasascular con Doppler.

En la ecografía Doppler cervical (Figura 1) se evidencia desplazamiento anterior de la vía aérea superior con estrechamiento lobulado de la tráquea subglótica por presencia de una masa marcadamente hipervasascular, hallazgos sugestivos de hemangioma subglótico. Se completa estudio con tomografía computarizada (TC) cervical (Figura 2), observándose una masa focal que realza de forma homogénea tras administración de contraste, localizada en región subglótica izquierda con significativa obstrucción laríngea secundaria. Otorrinolaringología realiza fibrolaringoscopia, observándose edema subglótico bilateral, más marcado en lado izquierdo y en región posterior.

Ante sospecha de hemangioma subglótico, se inicia tratamiento con propranolol oral a 1 mg/kg/día, que se aumenta progresivamente hasta 3 mg/kg/día. Presenta desaparición completa del estridor en 48 horas y sin presencia de efectos secundarios. A los 5 días la ecografía muestra reducción del diámetro de la lesión hasta 0,9 mm de diámetro, frente a 7 mm al diagnóstico. A los 3 meses de tratamiento se repite fibrolaringoscopia, persistiendo pequeña lesión en región subglótica izquierda que ocupa 10% de la luz. A los 10 meses se constata remisión completa. A los 12 meses se inicia descenso progresivo del propranolol hasta su retirada un mes después.

DISCUSIÓN

La presencia de estridor sugiere obstrucción significativa de las vías respiratorias de mayor calibre⁽⁵⁾. Es un motivo de consulta frecuente en Pediatría⁽⁶⁾, siendo un hallazgo importante que requiere evaluación rápida y en ocasiones precisa intervención de emergencia.

Es la forma de presentación de gran variedad de patologías de vía aérea superior y sus características pueden ayudarnos a orientar el diagnóstico etiológico e indicarnos el nivel de la obstrucción. Un volumen elevado sugiere importante obstrucción al paso del aire, el estridor inspiratorio refleja habitualmente obstrucción en la región supraglótica, mientras que el espiratorio se corresponde con obstrucción a nivel intratorácico. Si es similar en am-

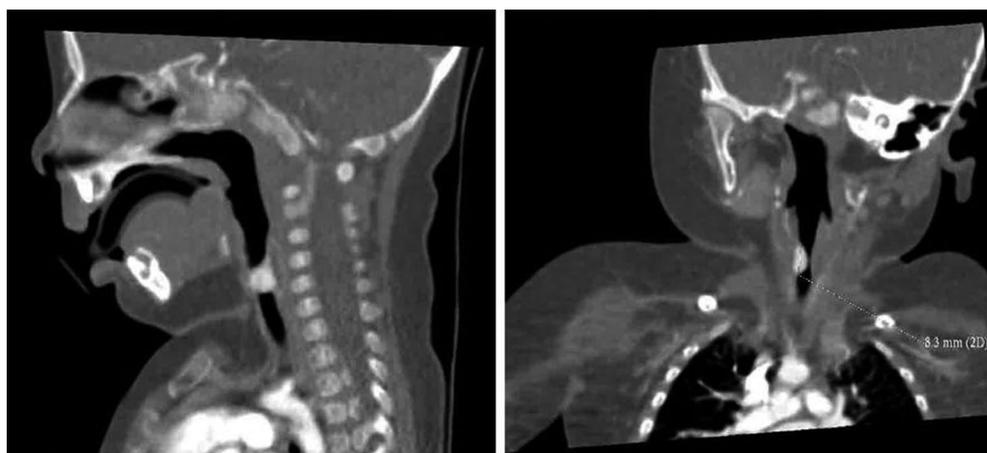


FIGURA 2. Tomografía computarizada cervical. Se observa masa focal de 8,3 mm que realza de forma homogénea tras la administración de contraste endovenoso, localizada en la región subglótica izquierda con significativa obstrucción laríngea secundaria.

bas fases de la respiración, la lesión se encontrará a nivel laríngeo⁽¹⁾.

En niños mayores de 6 meses, la causa más frecuente es la laringitis aguda de origen vírico⁽¹⁾. Por debajo de esta edad, la causa más frecuente es la laringomalacia, aunque el diagnóstico diferencial debe incluir malformaciones congénitas de vía aérea superior como el hemangioma subglótico, un tipo de hemangioma infantil poco frecuente pero potencialmente mortal si llega a alcanzar un tamaño que obstruya completamente la luz traqueal⁽³⁾.

Los hemangiomas infantiles son tumores vasculares proliferativos compuestos de células endoteliales, que pueden estar ubicados en cualquier parte del cuerpo, incluyendo vías respiratorias. El 1% de los niños con hemangiomas infantiles cutáneos presentan hemangiomas subglóticos, mientras que el 50% de los niños con hemangiomas subglóticos asocian hemangiomas cutáneos, generalmente de localización cervicofacial^(2,5).

Los hemangiomas subglóticos predominan en mujeres (relación 2:1)⁽²⁾ y su localización más habitual es a nivel subglótico posterolateral izquierdo^(2,7). No están presentes al nacimiento y proliferan durante los primeros 15-18 meses de vida. Los síntomas aparecen a los 2 meses y su intensidad depende del grado de obstrucción. Es frecuente la presencia de tos disfónica y crup recurrente, siendo característico el estridor bifásico, de mayor intensidad en inspiración⁽²⁾. Se diagnostica mediante laringoscopia directa^(2,3), en la radiografía simple se puede observar un estrechamiento asimétrico de la subglotis y la TC con contraste puede ser útil para delimitar hemangiomas grandes o que se extienden más allá de la laringe.

La terapia sistémica con propranolol es el tratamiento de primera línea y se postula que actúa a través de un mecanismo de inhibición de la angiogénesis⁽⁸⁾. La dosis es 1 a 3 mg/kg/día repartido en 2 o 3 dosis y debe mantenerse hasta los 15 meses^(5,7-10), momento en el que según la evolución natural de esta entidad, finaliza la fase proliferativa del hemangioma y comienza la involución. Presenta baja incidencia de complicaciones⁽²⁻⁴⁾, la tasa de fracaso es del 0,9%⁽⁹⁾ y la tasa de recurrencia tras su retirada es del 19-25%⁽¹⁰⁾. Otros tratamientos utilizados clásicamente son corticoides sistémicos o inyectados localmente y resecciones quirúrgicas abiertas o con láser, aunque con menor eficacia respecto al propranolol, por lo que actualmente se reservan como segunda línea^(2,3,7).

COMENTARIOS

Existe gran variedad de patologías que pueden causar estridor en la infancia, siendo la laringitis la más frecuente. El diagnóstico diferencial del estridor debe incluir malformaciones congénitas de la vía aérea superior, especialmente en lactantes con estridor persistente o recurrente.

El hemangioma subglótico es poco frecuente pero potencialmente mortal, por lo que debe sospecharse en lactantes menores de 6 meses con estridor persistente sin otra causa justificada.

DECLARACIÓN DE LOS AUTORES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés. Los autores declaran que el contenido del trabajo es completamente original y no ha sido publicado previamente, se comprometen a ceder el *copyright* a la revista *Emergencias Pediátricas*. Los autores declaran que el presente estudio no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores público, comercial o sin ánimo de lucro. Los autores declaran haber obtenido el consentimiento informado del representante legal del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Torres MC, Marugán JM. Laringitis. Crup y estridor. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(5): 343-50.
2. Peñarocha Terés J, Hernández-Gancedo C. Malformaciones congénitas de la vía aérea superior. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(5): 351-9.
3. Krstulovic C, Ibañez-Alcañiz I, Alamar-Velázquez A, López-Andreu J, Evoli-Buselli M. Respuesta rápida de hemangiomas subglóticos a propranolol. *An Pediatr (Barc)*. 2016; 85(4): 210-1.
4. Elluru R, Friess M, Richter G, Grimmer JF, Darrow D, Shin J, et al. Multicenter evaluation of the effectiveness of systemic propranolol in the treatment of airway hemangiomas. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015; 153(3): 452-60.
5. Quintero D, Fakhoury K. Assessment of stridor in children. *UpToDate* [en línea] [consultado el 13/02/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/assessment-of-stridor-in-children>

6. Mintegi S, Benito J, García S, Corrales A, Bartolomé MJ, Trebolazabala N. Demanda y asistencia en un servicio de urgencias hospitalario. *An Pediatr (Barc)*. 2004; 61(2): 156-61.
7. García-Casillas MA, Matute JA, Cedrá J, Vázquez J. Manejo del angioma subglótico en lactantes. *Cir Pediatr*. 2004; 17(3): 137-40.
8. Dolan S, Alatsianos A, McAllister K, Kunanandam T. Concurrent subglottic and carotid sheath haemangiomas in a paediatric patient – an extremely rare clinical entity. *J Surg Case Rep*. 2022; 2022(11): rjac542.
9. Sebaratnam D, Rodríguez AI, Wong L-CF, Wargon O. Infantile hemangioma. Part 2: Management. *J Am Acad Dermatol*. 2021; 85(6): 1395-404.
10. Causse S, Aubert H, Saint-Jean M, Puzenat E, Bursztejn AC, Eschard C, et al. Propranolol-resistant infantile haemangiomas. *Br J Dermatol*. 2013; 169(1): 125-9.