



## *Fenda Laríngea: Avaliação e Tratamento*

*Heather Nardone e Reza Rahbar*

A fenda laríngea é uma anomalia congênita incomum, com uma incidência de aproximadamente uma em 10.000 a 20.000 crianças nascidas-vivas. O defeito do desenvolvimento é o resultado de uma comunicação anormal entre a porção posterior da laringe e da traquéia com o esôfago. Entre a quinta e a sétima semanas de desenvolvimento, a cartilagem cricóide se fecha a partir de dois centros laterais e as dobras da traquéia e do esôfago fundem-se, formando um anel cricóide completo, separando a via aérea do esôfago. Uma interrupção em vários estágios deste processo resulta em fendas laríngeas em graus variáveis. Uma avaliação histopatológica da fenda laríngea realizada por Lim (1979 <sup>1</sup>) revelou defeitos na cartilagem na zona posterior da lâmina cricóide, bem como focos interrompidos da cricóide em desenvolvimento. A agenesia parcial e/ou atrofia do músculo interaritenóide também foram observadas.

Enquanto a maioria dos casos parece ser devida a eventos esporádicos, a fenda laríngea também é parte de duas síndromes genéticas: a síndrome de Opitz-Frias e a síndrome de Pallister-Hall (Phelan, 1973 <sup>2</sup>). Ambas são herdadas de modo autossômico dominante. Opitz-Frias consiste de fenda labial e fenda palatina, hipertelorismo, hipospádia, e fenda laríngea. Pallister-Hall é caracterizada por hipopituitarismo, hamartoblastoma hipotalâmico, ânus imperfurado, polidactilia pós-axial, e fenda laríngea.

Embora diversos sistemas de classificação sejam descritos, o sistema de classificação proposto por Benjamin & Inglis (1989 <sup>3</sup>) permanece o mais amplamente adotado. Neste sistema, são descritos quatro tipos de fendas. A fenda do tipo 1 é um defeito interaritenóide, acima do nível das pregas vocais. A fenda do tipo 2 estende-se em nível das pregas vocais e envolve parcialmente a lâmina cricóide. Nas fendas do tipo 3, a cricóide inteira é envolvida, com uma possível extensão até a traquéia cervical. As fendas do tipo 4 estendem-se até a traquéia torácica e podem se estender até a carina. A gravidade dos sintomas é basicamente proporcional à extensão da fenda e varia de rouquidão e infecções recorrentes no trato respiratório à pneumonia grave por aspiração, que leva ao colapso cardiopulmonar.

Bebês e crianças com fenda laríngea apresentam-se com sintomas não específicos, incluindo a tosse crônica, a aspiração recorrente, estridor, e/ou cianose durante a alimentação. O diagnóstico diferencial de tais sintomas é amplo e inclui estenose

esofágica, fistula traqueoesofágica, espasmo cricofaríngeo, anormalidades neuromusculares, laringomalácia, refluxo gastroesofágico, paralisia das pregas vocais e atresia coanal bilateral. Os pediatras e os especialistas pediátricos que cuidam de crianças com estes sintomas devem suspeitar sempre de fenda laríngea. Quanto mais cedo for a detecção e o tratamento, menor será o índice de morbidade e mortalidade.

O exame minucioso das crianças com estas dificuldades respiratórias e/ou alimentares podem incluir raio-X de tórax, deglutição com bário modificado e avaliação endoscópica da deglutição utilizando fibras óticas. O raio-X de tórax pode mostrar infiltrados pulmonares em decorrência de aspirações recorrentes. A deglutição com bário modificado e a avaliação endoscópica de deglutição utilizando fibras óticas também são ferramentas valiosas para avaliar a aspiração. A deglutição com bário modificado permite um exame dinâmico do processo de deglutição, mostrando todas as fases da mesma, permitindo assim, a avaliação da aspiração devido à incoordenação neuromuscular. Enquanto a avaliação endoscópica da deglutição utilizando fibras óticas também desempenha um papel importante na avaliação da deglutição, este é um procedimento mais invasivo, sendo muitas vezes um desafio realizá-la em bebês e crianças mais jovens. Além disso, a avaliação endoscópica da deglutição utilizando fibras óticas falha ao avaliar o ciclo inteiro da deglutição e também não permite que se exclua a aspiração devido à falta de coordenação neuromuscular. Finalmente, uma conclusão definitiva sobre a aspiração, com qualquer um dos estudos é muitas vezes um problema, visto que nem a deglutição com bário modificado negativo nem a avaliação endoscópica da deglutição utilizando fibras óticas excluem a aspiração intermitente. Estes testes mostram apenas uma parte do ciclo de deglutição da criança, sendo possível não identificar a aspiração que ocorreria de forma intermitente.

A microlaringoscopia direta sob anestesia geral é o padrão ouro para o diagnóstico da fenda laríngea. Devido à redundância do tecido na região posterior da glote e o colapso interno das estruturas supraglóticas posteriores com a inspiração, uma fenda laríngea às vezes é difícil de ser observada em inspeção visual, mesmo durante uma microlaringoscopia direta. Portanto, a separação e a palpação das aritenóides com uma sonda é essencial para avaliar por completo a glote posterior. Caso a fenda for diagnosticada, deve ser observada a sua profundidade em relação às pregas vocais verdadeiras e à cricóide.

As avaliações completas tanto da árvore traqueo-bronquial quanto do esôfago devem ser realizadas com o objetivo de avaliar anomalias associadas, fato este que pode ter um impacto no tempo e na abordagem de escolha para o tratamento. Anormalidades concomitantes das vias aéreas e do esôfago são frequentemente descritas. A traqueobroncomalácia é uma das descobertas mais comuns no momento da endoscopia, ocorrendo em aproximadamente um terço das crianças com fenda (Rahbar, 2006<sup>4</sup>). Sua presença pode causar uma dificuldade contínua nas vias aéreas, apesar do reparo bem sucedido da fenda, podendo mesmo haver a necessidade do uso do dispositivo *continuous positive airway pressure* (CPAP) ou mesmo de uma traqueostomia até que a criança cresça e este quadro clínico melhore.

A fístula traqueoesofágica (FTE) ocorre entre 19% - 56% das crianças com fenda laríngea (Lim 1979 <sup>1</sup>, Tyler 1985 <sup>5</sup>, Walner 1999 <sup>6</sup>). Visto que, a patogênese de ambas as enfermidades, envolve um erro na separação dos tratos alimentar e respiratório na fase embrionária, este é um mecanismo comum responsável por ambos os distúrbios. É importante que os médicos que avaliam crianças com FTE estejam conscientes desta associação e, assim sendo, possam fornecer aos seus pacientes uma probabilidade maior de deglutição funcional e saúde pulmonar, e também possam aconselhar adequadamente as famílias com relação ao sucesso esperado no reparo da fenda. Em uma série descrita por Walner (1999 <sup>6</sup>), pacientes com fenda laríngea com um histórico de reparo da FTE apresentaram uma incidência muito mais elevada de falha do seu reparo da fenda laríngea (86%) do que aqueles sem histórico de reparo da FTE (9%).

Outras anormalidades associadas, incluindo a fenda labial e no palato e as anomalias gastrointestinais, do trato genitourinário e cardiovasculares também são descritas em crianças com fenda laríngea. A presença e a gravidade de tais anomalias freqüentemente ditam quando um paciente está clinicamente estável para que o reparo seja realizado.

O diagnóstico precoce é crucial para evitar seqüelas pulmonares, em longo prazo, de aspirações repetidas. Muitos defendem o tratamento conservador naqueles com fendas de tipo 1 e de tipo 2, com o uso de medicamentos antirefluxo, manobras de posicionamento durante a alimentação e alimentos engrossados. Rahbar *et al.*<sup>7</sup> (2009) mostraram que 48% das crianças tanto com fendas do tipo 1 quanto do tipo 2 responderam favoravelmente à terapia conservadora, desta forma evitando o reparo cirúrgico.

O reparo endoscópico tipicamente é reservado para crianças com fendas do tipo 1 e do tipo 2 que não apresentam sucesso no tratamento conservador. O reparo endoscópico tem sua melhor abordagem quando se evita a entubação endotraqueal; um tubo endotraqueal impede a exposição e prejudica a habilidade do profissional de realizar a sutura. Preferivelmente, deve ser usada, a anestesia geral com respiração espontânea. Ao utilizar este método, a laringe fica exposta e utilizando um laringoscópio de Lindholm, a margem mucosa da fenda é retirada, com o auxílio de um laser de dióxido de carbono, sendo as suturas absorvíveis posicionadas para fechar a fenda.

Para as fendas do tipo 1 e do tipo 2, o reparo endoscópico apresenta um grande sucesso em termos da melhora das funções das vias aéreas e da deglutição, com estudos de Watters (2003 <sup>8</sup>) e de Rahbar (2006<sup>7</sup>) apresentando índices de sucesso, que variam entre 80% a 90%. Mais recentemente, a abordagem endoscópica produziu resultados promissores quando realizada em fendas do tipo 3 (Sandu 2006 <sup>10</sup>).

As fendas do tipo 3 são geralmente reparadas através de uma abordagem anterior aberta. A abordagem anterior foi primeiramente descrita por Jahrsdoerfer em 1967 <sup>9</sup>. Ela acarreta a realização de uma tirotomia, cricoidotomia, e traqueofissura do primeiro e do segundo anel para dar acesso à fenda posterior e possibilitar o reparo microcirúrgico. Após ganhar a exposição da via aérea posterior, as bordas mucosas da fenda sofrem incisão e um reparo é finalizado em duas camadas. Esta

abordagem oferece uma excelente visualização e minimiza o risco para as estruturas neurovasculares vizinhas. Foram sugeridas possibilidades de riscos a longo prazo do reparo aberto sobre a instabilidade laríngea e no crescimento laríngeo, porém não tiveram uma comprovação definitiva.

As fendas mais extensas que atingem a traquéia torácica necessitam de uma faringotomia lateral com uma toracotomia direita ou uma abordagem anterior com uma esternotomia mediana. A farínge é penetrada através da incisão do músculo constrictor inferior acima do nível do seio piriforme. Um reparo em duas camadas é então realizado de modo idêntico àquele descrito anteriormente. Esta abordagem oferece uma exposição limitada e coloca o nervo laríngeo recorrente em grande risco.

Observa-se que as complicações ocorrem em aproximadamente 50% dos reparos abertos e, portanto, requerem revisão. Muito comumente, ocorre deiscência das suturas no local do reparo da fenda. Esta ocorrência pode ser secundária ao refluxo gastroesofágico, tosse, e/ou pressão causada por um tubo endotraqueal ou nasogástrico. Foi verificado que o risco de um reparo com falhas aumenta tanto com a gravidade da fenda quanto com a presença de anomalias concomitantes (Walner 1999 <sup>6</sup>). Outras complicações com o reparo aberto incluem a lesão do nervo laríngeo, a formação de tecido de granulação, a estenose esofágica, e o desenvolvimento tardio de FTE.

A utilização de interposição de enxertos é defendida para reduzir o risco de deiscência. A cartilagem costal, a pleura e o músculo esternocleidomastoideo foram utilizados (Prescott 1995 <sup>11</sup>). Mais recentemente, o uso do periósteo da tíbia foi descrito (Garabedian 1998 <sup>12</sup>). Os autores defendem o uso do periósteo da tíbia devido à sua resistência à necrose, às propriedades osteogênicas e à adaptabilidade.

Recentemente foram realizados métodos menos invasivos de reparo da fenda. Estes incluem o uso de agentes injetáveis das marcas Gelfoam® e Bioplastique® com o objetivo de construir uma parede posterior da glote (Ahluwalia 2004 <sup>13</sup>). Resultados em longo prazo em um número maior de pacientes são necessários para acrescentar informações sobre a utilidade destas substâncias.

Diversos fatores devem ser abordados no período peri-operatório com o objetivo de aumentar a probabilidade de um reparo bem sucedido. Os quadros pulmonar e nutricional dos pacientes devem ser melhorados. É fundamental evitar a aspiração do refluxo gastroesofágico. O refluxo gastroesofágico deve ser avaliado e tratado com terapias clínicas e/ou cirúrgicas. A terapia clínica inclui o tratamento com medicamentos que diminuem a secreção de ácido gástrico. A intervenção cirúrgica pode incluir a gastrostomia e/ou a funduplicatura de Nissen. O quadro nutricional deve ser otimizado através da alimentação enteral ou da alimentação parenteral.

As taxas de morbidade e mortalidade permanecem significativas, apesar da evolução da técnica e de um conhecimento melhor da patologia, levando a um diagnóstico em uma idade mais precoce. Pode-se observar que as complicações pós-operatórias ocorrem em aproximadamente 50% dos casos, com quase metade destes pacientes necessitando de revisão cirúrgica (Kubba, 2005 <sup>14</sup>). Embora as taxas de mortalidade atingissem cerca de 40% a 50% na década de 1980 (Roth),

taxas de 6% a 14% ainda são relatadas (Kubba, 2005<sup>14</sup>; Evans, 1995<sup>15</sup>). As mortes são mais comuns com fendas mais graves e são devidas a complicações resultantes de anomalias congênicas concomitantes.

A melhora contínua na avaliação e no tratamento de crianças com fenda laríngea exige que os especialistas pediátricos que cuidam destas crianças em particular, apresentem um alto índice de suspeita. Uma vez diagnosticada, as avaliações e tratamentos adicionais devem ocorrer com uma equipe pediátrica multidisciplinar, consistindo de especialistas em otorrinolaringologia, gastroenterologia, pneumologia e fonoaudiologia, familiarizados com o tratamento de crianças com fenda laríngea.

### Referências bibliográficas

1. Lim TA, Spanter SS, Kohut RI. Laryngeal clefts: a histopathologic study and review. *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*. 1979; 88: 837-45.
2. Phelan PD, Stocks JG, Danks DM. Familial occurrence of congenital laryngeal clefts. *Archives of Disease in Childhood*. 1973; 48: 275-8.
3. Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*. 1989; 98: 417-20.
4. Rahbar R, Rouillon I, Roger G, Lin A, Nuss RC, Denoyelle F, McGill TJ, Healy GB, Garabedian EN. The presentation and management of laryngeal cleft: a 10-year experience. *Archives of Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 2006; 132: 1335-41.
5. Tyler DC. Laryngeal cleft: report of eight patients and review of the literature. *American Journal of Medical Genetics* 1985; 21: 61-78.
6. Walner DL, Stern Y, Collins M, Cotton RT, Myer CM III. Does the presence of a tracheoesophageal fistula predict the outcome of laryngeal cleft repair? *Archives of Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 1999; 125: 782-4.
7. Rahbar R, Chen JL, Rosen RL, Lowry KC, Simon DM, Perez JA, Buonomo C, Ferrari LR, Katz ES. Endoscopic repair of laryngeal cleft type 1 and type 2: when and why? *Laryngoscope*. 2009; 0: 1-9.
8. Waters K, Russell J. Diagnosis and management of type 1 laryngeal cleft. *International Journal of Pediatric Otolaryngology*. 2003; 67: 591-6.
9. Jahrsdoerfer RA, Kirchner JA, Thaler SU. Cleft larynx. *Archives of Otolaryngology*. 1967; 86:82-7.
10. Sandu K and Monnier P. Endoscopic laryngotracheal cleft repair without tracheotomy or intubation. *Laryngoscope*. 2006; 116: 630-4.
11. Prescott CAJ. Cleft larynx: repair with a posterior cartilage graft. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 1995; 31: 91-4.
12. Garabedian E, Ducroz V, Roger G, Denoyelle F. Posterior Laryngeal Clefts: Primary report of a new surgical procedure using tibial periosteum as an interposition graft. *Laryngoscope*. 1998; 108: 899-902.
13. Ahluwalia S, Pothier D, Philpott J, Sengupta P. Laryngeal cleft type I: a novel method of repair using bioplastique. *Journal of Laryngology & Otolaryngology*. 2004; 118: 648-50.

14. Kubba H, Gibson D, Bailey M, Hartley B. Techniques and outcomes of laryngeal cleft repair: an update to the great ormond street hospital series. *Annals of Otology, Rhinology & laryngology*. 2005; 114: 309-13.
15. Roth B, Rose KG, Benz-Bohm G, Gunther H. Laryngo-tracheo-oesophageal cleft: clinical features, diagnosis, and therapy. *European Journal of Pediatrics* 1983;140: 41-46.
16. Evans KL, Courteney-Harrie R, Bailey CM, Evans JNG, Parsons DS. Management of posterior laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. *Archives of Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 1995; 121: 1380-5.