

BMJ Best Practice

Laringomalácia

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Classificação	4
Diagnóstico	6
Caso clínico	6
Abordagem passo a passo do diagnóstico	6
Fatores de risco	9
Anamnese e exame físico	9
Exames diagnóstico	12
Diagnóstico diferencial	13
Tratamento	16
Abordagem passo a passo do tratamento	16
Visão geral do tratamento	18
Opções de tratamento	20
Acompanhamento	27
Recomendações	27
Complicações	27
Prognóstico	28
Diretrizes	30
Diretrizes de diagnóstico	30
Diretrizes de tratamento	30
Referências	31
Imagens	34
Aviso legal	40

Resumo

- ◇ Anomalia congênita da cartilagem da laringe que predispõe ao colapso supraglótico dinâmico durante a fase inspiratória da respiração, resultando em obstrução intermitente das vias aéreas superiores e estridor.
- ◇ A mais comum anomalia laríngea congênita e causa congênita mais frequente de estridor em lactentes.
- ◇ A história natural é de manifestação no início da primeira infância com o máximo de sintomas entre 6 a 8 meses, antes de melhora gradual e remissão espontânea dentro de 12 a 24 meses.
- ◇ Manifesta-se com estridor inspiratório. Alguns pacientes têm obstrução das vias aéreas superiores com dificuldades na alimentação associadas. Frequentemente associada à doença do refluxo gastroesofágico (DRGE).
- ◇ O diagnóstico é feito pelas características clínicas e com endoscopia laríngea flexível. Uma laringoscopia direta rígida sob anestesia também pode ser necessária. A possibilidade de lesões adicionais das vias aéreas deve ser considerada.
- ◇ O tratamento depende da gravidade da doença; a observação isolada (com tratamento da DRGE associada) é apropriada na maioria dos casos. Uma supraglotoplastia endoscópica pode ser necessária para doença mais grave. A traqueostomia e a ventilação assistida por pressão são outras terapias possíveis.

Definição

A laringomalácia (LM) é uma anomalia congênita que predispõe ao colapso supraglótico dinâmico durante a fase inspiratória da respiração, resultando em obstrução intermitente das vias aéreas superiores e estridor. A LM é a causa mais comum de estridor em lactentes[1] e a anomalia laríngea congênita mais frequente.[2] [3]

Epidemiologia

Não existem dados absolutos sobre a incidência e a prevalência da laringomalácia (LM). É a causa mais comum de estridor em lactentes[1] e é a anomalia laríngea congênita mais comum, representando 60% a 70% dos casos.[2] [3] A LM ocorre duas vezes mais no sexo masculino que no feminino e se manifesta nas primeiras semanas de vida com remissão dentro de 12 a 24 meses. Relatou-se que entre 17% e 47% dos pacientes com LM grave têm condições ou síndromes adicionais associadas.[7] [8]

Etiologia

A etiologia da laringomalácia (LM) ainda não é completamente compreendida, embora várias teorias tenham sido propostas.

Uma teoria anatômica sugere que a LM ocorre como consequência de anormalidades na anatomia supraglótica.[10] Outra teoria propõe uma imaturidade e uma flacidez subjacentes na cartilagem laríngea que melhora com a idade, apesar de não terem sido encontradas diferenças histológicas na cartilagem de lactentes com LM quando comparada com a daqueles sem a condição.

Uma teoria alternativa considera que uma falta de coordenação neuromuscular[11] [12] ou uma hipotonia, possivelmente decorrente de imaturidade das vias neurais, afetam o tônus supralaríngeo.[13] Anormalidades neurológicas são encontradas em até 20% das crianças com LM.[13]

A doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) também tem sido implicada e ocorre em até 80% dos casos de LM.[13] Pesquisas adicionais são necessárias para a compreensão total da etiologia.

Fisiopatologia

A laringomalácia (LM) ocorre em decorrência de uma predisposição ao colapso supraglótico dinâmico que ocorre durante a fase inspiratória da respiração. Os fatores subjacentes ainda não foram totalmente determinados, e há vários mecanismos possíveis, os quais podem coexistir em alguns pacientes.

- Anormalidades anatômicas, incluindo pregas ariepiglóticas curtas e uma epiglote curvada "em forma de ômega", podem contribuir para a estenose supraglótica dinâmica.
- As vias neurais podem ser imaturas resultando em falta de coordenação neuromuscular ou em hipotonia das vias aéreas supralaríngeas.
- Foi proposto que a inflamação da mucosa e o edema resultantes da doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) podem estreitar as vias aéreas supraglóticas, com aumento da obstrução, contribuindo assim para a LM.[14]

Classificação

Classificação clínica da gravidade da doença

A gravidade da doença não está correlacionada com a intensidade ou frequência do estridor, mas com a presença de sintomas associados. Diversos sistemas de classificação formal foram propostos, embora nenhum seja de uso disseminado.^{[4] [5] [6]} No entanto, a laringomalácia (LM) pode ser clinicamente classificada como:

- Doença leve: com estridor audível e características endoscópicas da LM, mas sem dificuldade respiratória e sem evidências de retardo do crescimento pândero-estatural (isto é, crescimento constante nos gráficos percentuais de peso).
- Doença moderada: com estridor, aumento do esforço respiratório, dificuldades progressivas na alimentação, perda de peso ou ganho inadequado de peso.
- Doença grave: com dispneia significativa e obstrução das vias aéreas, retardo do crescimento pândero-estatural, disfagia, apneias, hipóxia ou hipercapnia, hipertensão pulmonar, cor pulmonale, apneia obstrutiva do sono, deformidade grave do tórax (pectus excavatum) e desenvolvimento neuropsicomotor retardado.

Caso clínico

Caso clínico #1

Um menino de 3 meses de idade é encaminhado pelo seu pediatra com estridor inspiratório intermitente e dificuldades progressivas na alimentação, resultando em retardo do crescimento pôndero-estatural. O estridor está presente desde que ele tinha 1 semana de idade. Os pais relatam que a respiração ruidosa está presente de maneira mais frequente, sendo especialmente proeminente quando ele está deitado, se alimentando ou chorando. Ele apresenta dificuldade na alimentação e engasga com frequência, mas tem choro normal. A mãe relata que ele se alimenta de modo lento e que frequentemente tem que parar várias vezes durante a alimentação para "tomar fôlego". Ele foi recentemente diagnosticado com doença do refluxo gastroesofágico (DRGE).

Caso clínico #2

Um menino de 6 semanas de idade comparece ao pronto-socorro com estridor inspiratório, presente desde poucos dias após seu nascimento. O estridor é alto com retração supraesternal leve associada (pulsção traqueal). De outra forma, o lactente descansa confortavelmente e está crescendo (ele está no 75º percentil de peso desde o nascimento).

Outras apresentações

A laringomalácia (LM) frequentemente é detectada em pacientes com condições ou síndromes neurológicas concomitantes.[7] [8] Crianças com tônus reduzido da laringe decorrente de uma patologia neurológica subjacente frequentemente apresentam LM concomitante. Esses pacientes podem ser de tratamento mais difícil em decorrência da hipotonia subjacente. Uma variante de início tardio também foi descrita causando problemas na alimentação em bebês, apneia do sono em crianças e intolerância ao exercício em adolescentes.[9]

Abordagem passo a passo do diagnóstico

O diagnóstico de laringomalácia (LM) pode frequentemente ser feito com base em uma história clínica típica e em achados do exame físico. Então, o diagnóstico é confirmado por laringoscopia com fibra óptica flexível no momento da consulta. Em muitos pacientes, uma laringobroncoscopia rígida (realizada sob anestesia) também é realizada.

História clínica e exame físico

Os pacientes normalmente se apresentam com estridor inspiratório variável e intermitente decorrente do colapso do tecido supralaríngeo na inspiração. O ruído pode ser pior quando a criança está ativa, chorando ou se alimentando, e é mais aparente na posição supina. Contudo, os pacientes tipicamente têm choro normal.

Os sintomas normalmente têm início nas primeiras 2 semanas de vida e geralmente não estão presentes no nascimento. Eles podem progredir, tornando-se mais notáveis quando a criança se torna mais ativa e, em geral, atingem a intensidade máxima entre 6 e 8 meses de idade, antes da remissão gradual e

espontânea aos 2 anos de idade, a menos que haja uma condição neurológica contribuindo para o fraco tônus laríngeo. A LM ocorre duas vezes mais em homens que em mulheres. Os pais também podem relatar características notáveis de obstrução das vias aéreas, como recessão supraesternal, esternal, intercostal ou subcostal, uso da musculatura abdominal ou pectus excavatum.

As dificuldades na alimentação ocorrem de maneira comum, em conjunto com baixo ganho de peso, com perda de peso ou com retardo do crescimento pândero-estatural em casos graves. Os lactentes podem se alimentar de modo muito lento, frequentemente com piora do ruído respiratório. Pode haver sufocamento ou tosse durante a alimentação, ou interrupção da alimentação aparentemente para "tomar fôlego". Episódios prévios de aspiração podem ter sido diagnosticados. Pode haver história pregressa de episódios de apneia ou cianose.

Uma história completa deve ser colhida, observando qualquer condição clínica coexistente, particularmente síndromes subjacentes ou problemas neurológicos. Relatou-se que entre 17% e 47% dos pacientes com LM grave têm condições ou síndromes adicionais associadas.[7] [8] Isso inclui a síndrome de Down[18] [19] e, menos comumente, a cardiopatia congênita sindrômica.[19] Observa-se uma variante neurológica da laringomalácia em associação com patologia neurológica, incluindo hipotonia focal ou generalizada e paralisia cerebral. Essas crianças frequentemente exibem uma forma atípica, sem tendência à remissão espontânea, e que mostrou estar associada a desfechos em longo prazo mais desfavoráveis após tratamento cirúrgico.

Durante o exame físico, os pacientes têm estridor inspiratório audível com características de obstrução das vias aéreas superiores. Elas incluem recessão supraesternal, esternal, intercostal ou subcostal e esforço respiratório abdominal, mas os pacientes tipicamente parecem estar confortáveis e sem desconforto respiratório agudo apesar da respiração ruidosa. Pectus excavatum pode estar presente. A aparência geral, incluindo quaisquer características sindrômicas, deve ser observada. O peso da criança deve ser anotado em gráficos percentuais de crescimento apropriados.

Laringoscopia flexível

A laringoscopia flexível deve ser realizada no exame físico inicial para se avaliar a anatomia laríngea e comorbidades relacionadas (por exemplo, inflamação da mucosa como evidência de doença do refluxo gastroesofágico [DRGE]). A presença de colapso supralaríngeo dinâmico durante a fase inspiratória da respiração confirma o diagnóstico. Anestesia tópica é aplicada na mucosa nasal para que as vias aéreas superiores e a laringe possam ser examinadas enquanto a criança está totalmente acordada. Isso permite a avaliação dos movimentos das pregas vocais. No entanto, a laringoscopia flexível não fornece uma avaliação confiável da subglote ou das vias aéreas mais distais.

O colapso se torna mais acentuado se a criança estiver chorando ou agitada durante a endoscopia. Pode haver estreitamento das vias aéreas glóticas decorrente da retração das aritenoides ou das pregas ariepiglóticas, incluindo a mucosa e as cartilagens cuneiformes ou corniculadas. A epiglote pode estar torcida e angulada posteriormente e as pregas ariepiglóticas podem estar encurtadas (15% dos casos). A mucosa redundante no aspecto lateral da epiglote pode sofrer colapso para dentro da glote durante a inspiração. Essas características podem ocorrer simultaneamente ou em qualquer combinação. Há movimento simétrico normal das pregas vocais, contanto que não haja paralisia das pregas vocais coexistente. Um colapso mais disseminado foi descrito com o envolvimento de toda a faringolaringe.

Laringobroncoscopia rígida

Com a laringoscopia flexível, imagens subglóticas não podem ser obtidas com confiança para descartar patologia concomitante das vias aéreas. A LM pode ser confirmada somente com imagens dinâmicas obtidas durante respiração espontânea, sob anestesia geral, geralmente quando a anestesia geral fica mais superficial. O uso de laringobroncoscopia rígida pode confirmar os achados da laringoscopia flexível [Fig-1]

e descartar com segurança lesões coexistentes nas vias aéreas.

A incidência de lesões secundárias foi relatada como sendo entre 12% e 64%. [5] [8] [20] [21] [22] Essa ampla variação pode refletir uma incidência maior de lesões secundárias nas vias aéreas na população de pacientes oriundos de centros de encaminhamento terciário que tratam patologias pediátricas das vias aéreas complexas.

Há alguma controvérsia sobre a necessidade de endoscopia rígida em todos os casos. Alguns autores recomendam uma avaliação completa das vias aéreas em todos os pacientes com LM, para garantir que uma patologia com potencial risco de vida não seja ignorada, [23] enquanto outros recomendam a endoscopia rígida apenas se houver apneia, retardo do crescimento pômbero-estatural ou suspeita clínica de uma lesão secundária. [5] [21] O procedimento é realizado em todos os casos que precisam de cirurgia endoscópica para tratamento da LM.

Outras investigações

Estudos da deglutição por videofluoroscopia ou uma avaliação endoscópica funcional da deglutição (FEES - fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing) são usados para avaliar problemas na alimentação para detectar episódios de penetração laríngea ou aspiração.

Investigações para documentar a DRGE devem também ser realizadas. O diagnóstico de DRGE pode ser sugerido pela história clínica ou pela aparência da laringe na endoscopia. Deve ser realizada uma esofagoscopia rígida com biópsia. Outras opções incluem o monitoramento de pH durante 24 horas e/ou a esofagografia baritada.

Estudos do sono por polissonografia (PSG) são realizados para determinar se há apneia obstrutiva do sono (AOS) associada. Esse teste pode fornecer informações úteis, especialmente para acompanhar o progresso e tomar decisões sobre o tratamento de pacientes complexos com múltiplos problemas clínicos. Isso pode ser especialmente relevante em crianças que apresentam um desfecho desfavorável após a supraglotoplastia. Estudos do sono não são úteis para o diagnóstico da LM, mas podem auxiliar no tratamento em andamento desses pacientes.

Exames radiológicos não são necessários para o diagnóstico de LM, embora o colapso supralaríngeo dinâmico possa ser observado na fluoroscopia. Observou-se que a fluoroscopia das vias aéreas é altamente específica para diagnosticar a LM, a traqueomalácia e a estenose das vias aéreas; no entanto, sua sensibilidade é baixa e, portanto, seu papel como ferramenta de rastreamento é incerto. [24] A radiografia torácica e as imagens laterais das vias aéreas também fornecem evidências de patologia concomitante das vias aéreas ou aspiração. Em pacientes com achados clínicos sugerindo uma síndrome genética subjacente (por exemplo, síndrome de Down) associada a cardiopatia congênita, deve ser realizada uma avaliação com eletrocardiograma (ECG) e ecocardiografia.

Fatores de risco

Fortes

Doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)

- DRGE é relatada em 50% a 100% dos pacientes com laringomalácia (LM).[1] [7] [13] [14] [15]
- Foi proposto que o refluxo causa inflamação da mucosa laríngea e edema, com estenose e aumento da obstrução, causando LM. Isso, por sua vez, aumenta a pressão intratorácica negativa, que exacerba a DRGE[16]
- Uma revisão sistemática confirmou a coexistência de refluxo e LM, porém uma relação causal definitiva não pôde ser estabelecida.[17] Todavia, a experiência clínica demonstra que terapia antirrefluxo pode melhorar a LM, e que a supraglotoplastia pode melhorar o refluxo.

anormalidades neurológicas

- Relatadas em até 20% dos pacientes com LM.[13]
- A falta de coordenação neuromuscular[11] [12] ou a hipotonia, possivelmente decorrente de imaturidade das vias neurais, podem contribuir para o fraco tônus supralaríngeo.[13]
- Uma variante neurológica da laringomalácia associada a hipotonia focal ou generalizada e a paralisia cerebral frequentemente é atípica e não tende a remitir de maneira espontânea. Demonstrou-se que isso está associado a um desfecho em longo prazo mais desfavorável após tratamento cirúrgico.

anomalias anatômicas laríngeas

- As anomalias na anatomia supraglótica podem predispor à LM.[10] Por exemplo, alguns pacientes têm características anatômicas (por exemplo, pregas ariepiglóticas curtas ou epiglote curvada "em forma de ômega") que contribuem para a estenose supraglótica dinâmica.

sexo masculino

- A LM ocorre duas vezes mais em homens que em mulheres.

distúrbio genético síndrômico

- Dados sugerem que a LM é mais comum em pacientes com um distúrbio genético síndrômico subjacente. Isso inclui a síndrome de Down[18] [19] e, menos comumente, a cardiopatia congênita síndrômica.[19]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (comum)

- Os principais fatores de risco incluem doença do refluxo gastroesofágico (DRGE),[1] [7] [14] [15] [16] disfunção neurológica (hipotonia focal ou generalizada, paralisia cerebral), anomalias anatômicas laríngeas,[10] sexo masculino[13] e certas condições genéticas síndrômicas (por exemplo, síndrome de Down ou cardiopatia congênita síndrômica).[18] [19]

estridor (comum)

- Os pais relatam um ruído respiratório audível e podem ter notado que ele está presente durante a inspiração. Está presente de forma intermitente e varia em intensidade. A intensidade sonora do

estridor não tem correlação com a gravidade clínica. Ele piora com choro, atividade, posição supina ou alimentação. Pode ser minimizado na posição pronada ou por manobras de elevação do queixo/tração da mandíbula.

- O ruído torna-se aparente nas 2 semanas após o nascimento e pode aumentar em intensidade/frequência até os 6 a 8 meses de idade. Ele remite gradualmente por si só, geralmente antes dos 2 anos de idade.
- Uma variante neurológica pode persistir além dessa idade em crianças com tônus laríngeo reduzido: por exemplo, crianças com paralisia cerebral.

início nas 2 semanas após o nascimento (comum)

- Os sintomas relatados, incluindo estridor inspiratório e obstrução das vias aéreas, tipicamente se tornam aparentes pela primeira vez nas 2 primeiras semanas de vida.
- Esses sintomas geralmente não estão presentes no nascimento, o que ajuda a diferenciar a laringomalácia (LM) de condições que normalmente se manifestam com obstrução das vias aéreas desde o nascimento (por exemplo, paralisia das pregas vocais, estenose subglótica congênita e cistos de valécua).

características da obstrução das vias aéreas (comum)

- As características clínicas incluem batimento da asa do nariz; recessão supraesternal, esternal, intercostal ou subcostal; respiração abdominal; e pulsação traqueal. Recessão esternal e/ou pectus excavatum podem estar presentes.
- Apesar da obstrução, os pacientes geralmente parecem confortáveis, estão sistematicamente bem e não apresentam desconforto respiratório agudo, a menos que haja um fator adicional que exacerbe a obstrução. Os pacientes geralmente estão bem oxigenados.
- A cianose é extremamente rara e, se presente, deverá levantar a suspeita de um diagnóstico alternativo.

remissão dos sintomas aos 2 anos de idade (comum)

- A progressão natural da condição ocorre com um aumento gradual dos sintomas, até que a criança tenha de 6 a 8 meses de idade, embora esse período de ocorrência seja variável. Depois, há uma melhora gradual espontânea, e 70% dos casos apresentam remissão aos 12 meses de idade.^[5] A remissão completa ocorre, na maioria dos casos, antes dos 2 anos de idade.

choro normal (comum)

- Na LM, o choro é tipicamente normal. Isso serve para a diferenciação de outras condições laríngeas em que o choro anormal ou ausente é uma característica (paralisia das pregas vocais, teia laríngea).

Outros fatores de diagnóstico

dificuldades na alimentação (comum)

- Os lactentes se alimentam muito lentamente ou desenvolvem ruído respiratório aumentado ou obstrução das vias aéreas durante a alimentação, limitando, portanto, a ingestão. Pode haver episódios associados de tosse ou sufocamento durante a alimentação. O lactente parece estar "com falta de ar" durante a alimentação. Também podem haver episódios de aspiração diagnosticados previamente.

- Esses problemas podem causar baixo ganho de peso ou perda de peso. Em casos graves, haverá retardo do crescimento pômbero-estatural se a criança estiver ingerindo nutrientes insuficientes para o crescimento normal.
- Os sintomas são agravados pela frequente coexistência de DRGE. A penetração laríngea com aspiração além das pregas vocais foi observada em 72% dos lactentes com LM grave.[25]

perda de peso ou retardo do crescimento pômbero-estatural (incomum)

- As dificuldades na alimentação ocorrem de maneira comum, em conjunto com baixo ganho de peso, com perda de peso ou com retardo do crescimento pômbero-estatural em casos graves.
- O tamanho global da criança deve ser considerado em relação à sua idade. O baixo ganho de peso pode nem sempre ser imediatamente aparente. Informações úteis poderão ser obtidas se a série de registros de pesos for anotada em um gráfico percentual de peso para determinar se a criança está atrasada no crescimento esperado para sua idade.
- O monitoramento do ganho de peso é especialmente útil para casos de gravidade moderada nos quais a intervenção cirúrgica esteja sendo considerada. As medidas de velocidade de crescimento pré- e pós-operatória também podem ser usadas para determinar de maneira objetiva a melhora após a supraglotoplastia.[26]

hipotonia (incomum)

- Relatou-se que 17% a 47% dos pacientes com LM grave têm condições ou síndromes adicionais associadas.[7] [8] Isso inclui a síndrome de Down[18] [19] e, menos comumente, a cardiopatia congênita sindrômica.[19] Observa-se uma variante neurológica da laringomalácia em associação com patologia neurológica, incluindo hipotonia focal ou generalizada e paralisia cerebral. Essas crianças frequentemente exibem uma forma atípica, sem tendência à remissão espontânea, e que mostrou estar associada a desfechos em longo prazo mais desfavoráveis após tratamento cirúrgico.

características dismórficas (incomum)

- Dados sugerem que a LM é mais comum em pacientes com um distúrbio genético sindrômico subjacente. Isso inclui a síndrome de Down[18] [19] e, menos comumente, a cardiopatia congênita sindrômica.[19]
- As características dismórficas da síndrome de Down incluem fendas palpebrais oblíquas para cima, dobras epicânticas bilaterais, hipoplasia nasal e anormalidades dentárias.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
laringoscopia flexível <ul style="list-style-type: none"> Deve ser realizada em todos os pacientes para avaliar a anatomia laríngea e comorbidades relacionadas (por exemplo, inflamação da mucosa como evidência de doença do refluxo gastroesofágico [DRGE]). Anestesia tópica é aplicada na mucosa nasal para que as vias aéreas superiores e a laringe possam ser examinadas enquanto a criança está totalmente acordada. Isso permite a avaliação dos movimentos das pregas vocais. No entanto, a laringoscopia flexível não fornece uma avaliação confiável da subglote ou das vias aéreas mais distais. As características laríngeas podem incluir uma epiglote tubular ou alongada com colapso para as vias aéreas glóticas na inspiração (12%).^[5] As pregas ariepiglóticas podem ser curtas (15% dos casos),^[5] ^[10] com angulação posterior da epiglote. As aritenoides também podem parecer altas em decorrência da mucosa redundante com o colapso anterior e medial das cartilagens aritenoides, corniculadas e cuneiformes ou pregas ariepiglóticas para as vias aéreas (57%).^[5] Essas características podem ocorrer separadamente ou em combinação (15%).^[5] 	colapso dinâmico dos tecidos supraglóticos na inspiração; estreitamento visível e obstrução das vias aéreas supraglóticas; anomalias anatômicas; evidências de DRGE

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
laringobroncoscopia rígida <ul style="list-style-type: none"> Com a laringoscopia flexível, imagens subglóticas não podem ser obtidas com confiança para descartar patologia concomitante das vias aéreas. Além disso, a laringomalácia (LM) pode ser confirmada somente com imagens dinâmicas obtidas durante respiração espontânea, sob anestesia geral, geralmente quando a anestesia geral fica mais superficial. A laringobroncoscopia rígida pode confirmar os achados da laringoscopia flexível e descartar com segurança lesões coexistentes nas vias aéreas (por exemplo, traqueomalácia, estenose subglótica ou paralisia das pregas vocais). A incidência de lesões secundárias foi relatada como sendo entre 12% e 64%.^[5] ^[8] ^[20] ^[21] ^[22] Alguns autores recomendam uma avaliação completa das vias aéreas em todos os pacientes com LM, para garantir que uma patologia com potencial risco de vida não seja ignorada,^[23] enquanto outros recomendam a endoscopia rígida apenas se houver apneia, retardo do crescimento pômbero-estatural ou suspeita clínica de uma lesão secundária.^[5] ^[21] O procedimento é realizado em todos os casos que precisam de cirurgia endoscópica para tratamento da LM. <p>^[Fig-1]</p>	o colapso dos tecidos supralaríngeos durante a inspiração é evidente quando o paciente está respirando espontaneamente; pode demonstrar patologia adicional

Exame	Resultado
avaliação endoscópica funcional da deglutição (FEES - fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing) <ul style="list-style-type: none"> Estudos da deglutição por videofluoroscopia ou a FEES são usados para avaliar problemas na alimentação para detectar episódios de penetração laríngea ou aspiração. 	pode revelar anormalidades na deglutição
polissonografia <ul style="list-style-type: none"> Pode ser considerada para determinar apneia obstrutiva do sono (AOS) associada. Estudos do sono auxiliam no tratamento em andamento de pacientes com LM e AOS, especialmente para acompanhar o progresso e tomar decisões sobre o tratamento de pacientes complexos com múltiplos problemas clínicos. 	variável; pode demonstrar elevação do índice de desconforto respiratório
radiografia torácica <ul style="list-style-type: none"> Pode fornecer evidências de patologia concomitante das vias aéreas ou aspiração. 	variável; pode demonstrar cavidades ou novo infiltrado em campos pulmonares dependentes
radiografia lateral do pescoço <ul style="list-style-type: none"> Pode fornecer evidências de patologia concomitante das vias aéreas. A incidência de lesões secundárias foi relatada como sendo entre 12% e 64%.[5] [8] [20] [21] [22] 	variável
eletrocardiograma (ECG) <ul style="list-style-type: none"> Realizada em pacientes com achados clínicos sugestivos de uma síndrome genética subjacente (por exemplo, síndrome de Down) associada a cardiopatia congênita. 	variável; pode mostrar evidências de cardiopatia congênita
ecocardiograma <ul style="list-style-type: none"> Realizada em pacientes com achados clínicos sugestivos de uma síndrome genética subjacente (por exemplo, síndrome de Down) associada a cardiopatia congênita. 	variável; pode mostrar evidências de cardiopatia congênita

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Paralisia das pregas vocais	<ul style="list-style-type: none"> O quadro clínico pode ser similar, embora esteja frequentemente presente desde o nascimento. Os pacientes têm problemas significativos na alimentação (episódios de sufocamento e aspiração recorrente) e choro anormal ou ausente. Os pacientes podem ter uma história de trauma no nascimento, malformação de Arnold-Chiari, hidrocefalia ou potencial para lesão iatrogênica, como cirurgia cardíaca recente. 	<ul style="list-style-type: none"> A laringoscopia flexível demonstra imobilidade de 1 ou ambas pregas vocais.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Estenose subglótica	<ul style="list-style-type: none"> O quadro clínico pode ser similar, embora o estridor possa ser bifásico em vez de inspiratório. As dificuldades na alimentação são geralmente menos graves que na laringomalácia. Os pacientes podem ter história de intubação prévia se aestenose for adquirida. 	<ul style="list-style-type: none"> A radiografia lateral do pescoço ou a radiografia torácica podem demonstrar estenose subglótica. A laringoscopia flexível geralmente é inadequada para o diagnóstico. A laringobroncoscopia rígida revela estenose e permite medição formal (baseada nos tamanhos do tubo endotraqueal).^[27] [Fig-2]
Teia laríngea	<ul style="list-style-type: none"> O quadro clínico pode ser similar, embora os pacientes tenham choro anormal, frequentemente de tom agudo. Pode estar associada à síndrome velocardiofacial (de Shprintzen). 	<ul style="list-style-type: none"> O exame endoscópico da laringe demonstra a teia glótica anterior. [Fig-3]
Fenda laríngea	<ul style="list-style-type: none"> O quadro clínico pode ser similar, embora problemas significativos na alimentação (episódios de sufocamento e aspiração recorrente) possam ocorrer. 	<ul style="list-style-type: none"> O exame endoscópico da laringe demonstra o defeito na glote posterior, estendendo-se da região interaritenóidea em uma distância variável ao longo do septo cricoide até o septo traqueoesofágico. [Fig-4]
Hemangioma subglótico	<ul style="list-style-type: none"> O quadro clínico pode ser similar; 50% das crianças com hemangioma subglótico têm uma lesão cutânea concomitante. 	<ul style="list-style-type: none"> A broncoscopia rígida permite a visualização direta da lesão vascular. Essas lesões normalmente envolvem o aspecto posterolateral da subglote; podem ser unilaterais, bilaterais ou circunferenciais.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Cisto laríngeo ou cisto de valécua	<ul style="list-style-type: none"> • O quadro clínico pode ser similar, mas tipicamente está presente desde o nascimento. • Pode ser exacerbado pela posição supina e, no caso de cistos de valécua, apresenta melhora com manobras de elevação do queixo/tração da mandíbula. Com cistos de valécua, o choro geralmente não é afetado, mas pode ser anormal com cistos laríngeos. • Cistos de valécua grandes algumas vezes podem ser observados com o exame direto da orofaringe. 	<ul style="list-style-type: none"> • Uma radiografia lateral pode mostrar uma densidade de tecidos moles que sugere a presença de um cisto. • O exame endoscópico da laringe revela esses cistos. [Fig-5]

Abordagem passo a passo do tratamento

O tratamento da laringomalácia (LM) deve ser individualizado de acordo com a gravidade da doença. A gravidade da doença não está correlacionada com a intensidade ou frequência do estridor, mas com a presença de sintomas associados.^[7]

A maioria dos casos é leve, sendo apropriado adotar uma abordagem conservadora com revisão e monitoramento regulares do crescimento usando gráficos percentuais. Se uma abordagem expectante não for apropriada em decorrência da gravidade do estridor, a cirurgia para tratar a LM deverá ser então considerada. O tratamento cirúrgico endoscópico deverá ser realizado se o paciente apresentar um estado comprometido pela obstrução das vias aéreas ou se a alimentação for afetada suficientemente para impedir o crescimento normal. Em alguns pacientes (por exemplo, em casos de falha da cirurgia endoscópica ou quando há comorbidades clínicas), a traqueostomia pode ser necessária. Isso facilita a ultrapassagem da obstrução supraglótica até que a resolução espontânea ocorra com o crescimento.

A ventilação assistida por pressão (por exemplo, ventilação não invasiva com dois níveis de pressão positiva [BiPAP]) pode ser usada em pacientes com apneia obstrutiva do sono (AOS) que não sejam candidatos a cirurgia ou em pacientes cuja cirurgia não tenha melhorado a obstrução das vias aéreas. Pode também ser útil como medida temporária: por exemplo, para permitir que procedimentos cirúrgicos adicionais sejam protelados no período pós-operatório inicial.

A doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) coexistente deve ser avaliada e tratada apropriadamente em todos os pacientes, com alterações nas técnicas de alimentação, medicamentos ou, em casos graves, com intervenção cirúrgica.

LM leve

Esses pacientes têm estridor audível e características endoscópicas de laringomalácia (LM), mas sem dificuldade respiratória nem evidências de retardo do crescimento pômbero-estatural (isto é, crescimento constante nos gráficos percentuais de peso).

A maioria dos pacientes com LM é tratada de forma conservadora com observação e sem intervenção cirúrgica. Eles devem ser mantidos sob revisão regular até que a condição remita para assegurar que a LM não se agrave.

Refluxo e dificuldades menores na alimentação devem ser avaliados e tratados adequadamente. Os pais podem ser tranquilizados sobre o fato de que essa condição tipicamente remite de maneira espontânea.

LM moderada

A doença moderada está associada a estridor, aumento do esforço respiratório, dificuldades progressivas na alimentação, perda de peso ou ganho inadequado de peso.

Uma abordagem conservadora pode ser adotada quando a criança é mantida sob observação e revisão regulares para garantir que ela está se desenvolvendo adequadamente. Refluxo e dificuldades menores na alimentação devem ser avaliados e tratados adequadamente.

Se a criança tiver obstrução das vias aéreas ou problemas na alimentação significativos, que afetem seu crescimento, a supraglotoplastia endoscópica é, então, apropriada para modificar a supraglote e aliviar a obstrução.

LM grave

A doença grave ocorre em 10% a 15% dos pacientes.[28] [29] [30] Esses lactentes podem ter dispneia e obstrução das vias aéreas significativas, retardo do crescimento pâncreo-estatural, disfagia acentuada, apneias associadas, hipóxia ou hipercapnia, hipertensão pulmonar, cor pulmonale, desenvolvimento neuropsicomotor retardado, apneia obstrutiva do sono ou deformidade grave do tórax (péctus excavatum).

A supraglotoplastia endoscópica é o tratamento de primeira escolha para todos os pacientes com doença grave. O tratamento da LM grave passou por uma mudança significativa na década de 1980, quando a cirurgia endoscópica se tornou disponível[31] [32] [33] como uma alternativa à traqueostomia ou à alimentação nasogástrica prolongada.[29]

Papel da cirurgia

Supraglotoplastia endoscópica (arriepiglottoplastia)

- Esse procedimento para modificar a supraglote e aliviar a obstrução tem um excelente índice de sucesso, com relatos de 79% a 98% dos casos tendo um desfecho positivo.[7] [29]
- Diversas formas de supraglotoplastia têm sido descritas. A cirurgia é selecionada de acordo com as características anatômicas observadas a fim de tratar a principal causa da obstrução supraglótica. As opções incluem divisão ou excisão das pregas ariepiglóticas,[1] com remoção da mucosa supra-aritenoide redundante, com ou sem a cartilagem cuneiforme ou corniculada, se necessário, [Fig-6]

tomando cuidado para preservar a mucosa interaritenoidea.[34] Como alternativa, a epiglottopexia pode ser realizada para aderir a epiglote à base da língua usando um laser, com ou sem suturas.[3] A amputação parcial da epiglote também foi descrita. A supraglotoplastia unilateral com divisão de uma única prega ariepiglótica é recomendada por alguns autores para minimizar o risco de estenose supraglótica subsequente[35] [36] ou aspiração.[36]

- Não foram observadas diferenças quanto ao desfecho com uso de laser de CO2, microtesoura laríngea ou microdebridador.[7] [30] [31] [32] [33]
- Procedimentos repetidos poderão ser realizados, se necessário, para tratar outros componentes da obstrução. Pacientes com anomalias congênitas adicionais têm desfechos mais desfavoráveis, mas não apresentam taxas mais altas de complicações que os pacientes com LM isolada.[29] Desfechos desfavoráveis também ocorrem com a faringolaringomalácia disseminada, e esses pacientes podem precisar de uma eventual traqueostomia.[7] [37]
- Complicações ocorrem em menos de 8% dos casos e estão relacionadas à extensão da cirurgia, à quantidade de tecido excisado e ao modo de excisão.[29] Complicações incluem granulomas, sinéquias, aspiração e estenose supraglótica.[29] [36] Estenose supraglótica ocorre em 2% a 4% dos casos e é de difícil tratamento.[29] [35] A supraglotoplastia unilateral com divisão de uma única prega ariepiglótica tem a menor morbidade,[1] [29] [35] mas tem a desvantagem de ter uma chance maior de procedimentos múltiplos.[29] [35]

Traqueostomia

- Pode ser necessária em crianças com LM grave. Ela serve para ultrapassar a obstrução supraglótica até que a resolução espontânea ocorra com o crescimento.

- É usada em casos de falha da cirurgia endoscópica ou quando há outras indicações para traqueostomia em decorrência de comorbidades clínicas.
- Há um potencial substancial para morbidade em curto e longo prazo com a traqueostomia, incluindo uma taxa de mortalidade relacionada à traqueostomia em torno de 2%.^[38]

Tratamento da DRGE

Todos os pacientes precisam de avaliação e tratamento da DRGE se necessário. O refluxo deve ser tratado independentemente da realização ou não de cirurgia para a LM. As duas condições estão estritamente relacionadas, e uma pode exacerbar a outra. O controle do refluxo pode melhorar o grau de obstrução das vias aéreas pela redução da inflamação laríngea e do edema.^[34] O refluxo também melhora significativamente com a supraglotoplastia em decorrência de uma redução das pressões negativas intratorácica e intraesofágica.^[16] O refluxo não tratado pode atrasar a recuperação após a cirurgia.^[15]

As opções de tratamento simples incluem amamentação em posição ortostática ou espessamento dos alimentos. Se essas medidas conservadoras falharem, as opções para tratamento clínico incluem antagonistas H2 (por exemplo, ranitidina) ou um inibidor da bomba de prótons (por exemplo, omeprazol). A DRGE persistente pode ser tratada cirurgicamente com funduplicatura de Nissen.

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso		(resumo)
doença leve		
	1a adjunto	observação terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)
doença moderada		
	1a adjunto	observação terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)
	2a adjunto	terapia cirúrgica terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)
	3a adjunto	ventilação não invasiva com dois níveis de pressão positiva (BiPAP) terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)
doença grave		

Em curso		(resumo)
1a	terapia cirúrgica	
adjunto	terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)	
2a	ventilação não invasiva com dois níveis de pressão positiva (BiPAP)	
adjunto	terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)	

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso

doença leve

1a observação

» Esses pacientes têm estridor audível e características endoscópicas de laringomalácia (LM), mas sem dificuldade respiratória nem evidências de retardo do crescimento pômoro-estatural (isto é, crescimento constante nos gráficos percentuais de peso).

» Eles podem ser observados com segurança sem intervenção cirúrgica. Os pais podem ser tranquilizados sobre a alta probabilidade de melhora e resolução espontâneas.

» Revisões regulares e monitoramento do crescimento usando gráficos percentuais são essenciais até a resolução, a fim de se avaliar qualquer aumento na gravidade da doença.

adjunto terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» [espessamento da alimentação](#)

Opções secundárias

» [ranitidina](#): 4-10 mg/kg/dia por via oral administrados em 2-3 doses fracionadas, máximo de 300 mg/dia

OU

» [omeprazol](#): 0.5 a 1 mg/kg por via oral uma vez ao dia, máximo de 20 mg/dia

Opções terciárias

» [funduplicatura de Nissen](#)

» Todos os pacientes precisam de avaliação e tratamento da DRGE se necessário. As duas condições estão estritamente relacionadas, e uma pode exacerbar a outra. O controle do refluxo pode melhorar o grau de obstrução das

Em curso

vias aéreas pela redução da inflamação laríngea e do edema.[34]

» Os pacientes devem ser alimentados na posição ortostática.

doença moderada

1a observação

» A doença moderada está associada a estridor, aumento do esforço respiratório, dificuldades progressivas na alimentação, perda de peso ou ganho inadequado de peso.

» Uma abordagem conservadora pode ser adotada. Refluxo e dificuldades menores na alimentação devem ser avaliados e tratados adequadamente.

» Os pacientes devem ser monitorados rigorosamente para a detecção de qualquer evolução na gravidade da obstrução das vias aéreas ou de dificuldades na alimentação. Os pesos podem ser anotados regularmente em um gráfico percentual, fornecendo um excelente guia para o monitoramento apropriado do crescimento.

adjunto terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» [espessamento da alimentação](#)

Opções secundárias

» [ranitidina](#): 4-10 mg/kg/dia por via oral administrados em 2-3 doses fracionadas, máximo de 300 mg/dia

OU

» [omeprazol](#): 0.5 a 1 mg/kg por via oral uma vez ao dia, máximo de 20 mg/dia

Opções terciárias

» [funduplicatura de Nissen](#)

» Todos os pacientes precisam de avaliação e tratamento da DRGE se necessário. As duas condições estão estritamente relacionadas, e uma pode exacerbar a outra. O controle do refluxo pode melhorar o grau de obstrução das

Em curso

vias aéreas pela redução da inflamação laríngea e do edema.[34]

» Os pacientes devem ser alimentados na posição ortostática.

2a

terapia cirúrgica**Opções primárias**

» supraglotoplastia endoscópica (ariefpiglotoplastia)

Opções secundárias

» traqueostomia

» O tratamento cirúrgico deverá ser realizado se o paciente apresentar um estado comprometido com obstrução das vias aéreas ou se a alimentação for afetada suficientemente para impedir o crescimento normal.

» O tratamento de escolha é a supraglotoplastia endoscópica (ariefpiglotoplastia) para modificar a supraglote e aliviar a obstrução. As opções incluem divisão ou excisão das pregas ariefpigloticas,[1] [34]

[Fig-6]

epiglotopexia[3] ou amputação parcial da epiglote. A supraglotoplastia unilateral pode minimizar o risco de estenose supraglótica subsequente ou aspiração.[35] [36]

» A traqueostomia pode ser preferível à supraglotoplastia em crianças com outras indicações para traqueostomia decorrentes de comorbidades clínicas. Há um potencial substancial para morbidade em curto e longo prazo com a traqueostomia, incluindo uma taxa de mortalidade relacionada à traqueostomia em torno de 2%.[38]

adjunto

terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» espessamento da alimentação

Opções secundárias

» ranitidina: 4-10 mg/kg/dia por via oral administrados em 2-3 doses fracionadas, máximo de 300 mg/dia

OU

Em curso

» **omeprazol**: 0.5 a 1 mg/kg por via oral uma vez ao dia, máximo de 20 mg/dia

Opções terciárias

» **funduplicatura de Nissen**

» Todos os pacientes precisam de avaliação e tratamento da DRGE se necessário. As duas condições estão estritamente relacionadas, e uma pode exacerbar a outra. O controle do refluxo pode melhorar o grau de obstrução das vias aéreas pela redução da inflamação laríngea e do edema.[34]

» O refluxo também melhora significativamente com a supraglotoplastia em decorrência de uma redução das pressões negativas intratorácica e intraesofágica.[16] O refluxo não tratado pode atrasar a recuperação após a cirurgia.[15]

» Os pacientes devem ser alimentados na posição ortostática.

3a ventilação não invasiva com dois níveis de pressão positiva (BiPAP)

» A BiPAP pode ser usada em pacientes com apneia obstrutiva do sono (AOS) nos quais a cirurgia não tenha melhorado a obstrução das vias aéreas ou naqueles que não sejam candidatos a cirurgia.

» A BiPAP pode também ser útil como medida temporária: por exemplo, para permitir que procedimentos cirúrgicos adicionais sejam protelados no período pós-operatório inicial.

adjunto terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **espessamento da alimentação**

Opções secundárias

» **ranitidina**: 4-10 mg/kg/dia por via oral administrados em 2-3 doses fracionadas, máximo de 300 mg/dia

OU

» **omeprazol**: 0.5 a 1 mg/kg por via oral uma vez ao dia, máximo de 20 mg/dia

Em curso

Opções terciárias

» funduplicatura de Nissen

» Todos os pacientes precisam de avaliação e tratamento da DRGE se necessário. As duas condições estão estritamente relacionadas, e uma pode exacerbar a outra. O controle do refluxo pode melhorar o grau de obstrução das vias aéreas pela redução da inflamação laríngea e do edema.[34]

» O refluxo também melhora significativamente com a supraglotoplastia em decorrência de uma redução das pressões negativas intratorácica e intraesofágica.[16] O refluxo não tratado pode atrasar a recuperação após a cirurgia.[15]

» Os pacientes devem ser alimentados na posição ortostática.

doença grave

1a terapia cirúrgica

Opções primárias

» supraglotoplastia endoscópica (ariefpiglotoplastia)

Opções secundárias

» traqueostomia

» A doença grave ocorre em 10% a 15% dos pacientes.[28] [29] [30] O tratamento de escolha é a supraglotoplastia endoscópica (ariefpiglotoplastia) para modificar a supraglote e aliviar a obstrução. As opções incluem divisão ou excisão das pregas ariepiglóticas,[1] [34] [Fig-6]

epiglotopexia[3] ou amputação parcial da epiglote. A supraglotoplastia unilateral pode minimizar o risco de estenose supraglótica subsequente ou aspiração.[35] [36]

» A traqueostomia pode ser preferível à supraglotoplastia em crianças com outras indicações para traqueostomia decorrentes de comorbidades clínicas. Há um potencial substancial para morbidade em curto e longo prazo com a traqueostomia, incluindo uma taxa de mortalidade relacionada à traqueostomia em torno de 2%.[38]

adjunto terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)

Em curso

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» espessamento da alimentação

Opções secundárias

» **ranitidina**: 4-10 mg/kg/dia por via oral administrados em 2-3 doses fracionadas, máximo de 300 mg/dia

OU

» **omeprazol**: 0.5 a 1 mg/kg por via oral uma vez ao dia, máximo de 20 mg/dia

Opções terciárias

» fundoplicatura de Nissen

» Todos os pacientes precisam de avaliação e tratamento da DRGE se necessário. As duas condições estão estritamente relacionadas, e uma pode exacerbar a outra. O controle do refluxo pode melhorar o grau de obstrução das vias aéreas pela redução da inflamação laríngea e do edema.[34]

» O refluxo também melhora significativamente com a supraglotoplastia em decorrência de uma redução das pressões negativas intratorácica e intraesofágica.[16] O refluxo não tratado pode atrasar a recuperação após a cirurgia.[15]

» Os pacientes devem ser alimentados na posição ortostática.

2a ventilação não invasiva com dois níveis de pressão positiva (BiPAP)

» A BiPAP pode ser usada em pacientes com apneia obstrutiva do sono (AOS) nos quais a cirurgia não tenha melhorado a obstrução das vias aéreas ou naqueles que não sejam candidatos a cirurgia.

» A BiPAP pode também ser útil como medida temporária: por exemplo, para permitir que procedimentos cirúrgicos adicionais sejam protelados no período pós-operatório inicial.

adjunto terapia para a doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

Em curso

» espessamento da alimentação

Opções secundárias

» **ranitidina**: 4-10 mg/kg/dia por via oral administrados em 2-3 doses fracionadas, máximo de 300 mg/dia

OU

» **omeprazol**: 0.5 a 1 mg/kg por via oral uma vez ao dia, máximo de 20 mg/dia

Opções terciárias

» **funduplicatura de Nissen**

» Todos os pacientes precisam de avaliação e tratamento da DRGE se necessário. As duas condições estão estritamente relacionadas, e uma pode exacerbar a outra. O controle do refluxo pode melhorar o grau de obstrução das vias aéreas pela redução da inflamação laríngea e do edema.[34]

» O refluxo também melhora significativamente com a supraglotoplastia em decorrência de uma redução das pressões negativas intratorácica e intraesofágica.[16] O refluxo não tratado pode atrasar a recuperação após a cirurgia.[15]

» Os pacientes devem ser alimentados na posição ortostática.

Recomendações

Monitoramento

Todos os pacientes requerem monitoramento contínuo e revisão regular até que a condição remita. Os pacientes que estão sendo submetidos a um tratamento conservador devem ser observados a cada 3 a 6 meses. Eles também devem ser pesados a cada mês para determinar seu crescimento em um gráfico percentual e para garantir que o ganho de peso adequado esteja sendo alcançado. Uma vez que a condição tenha remitido, não há necessidade de revisões regulares.

Pacientes candidatos a cirurgia devem ser revisados para verificar seu progresso clínico. Os pais devem ser orientados a retornar para uma revisão se os sintomas do paciente se agravarem.

Instruções ao paciente

Os pais devem ser instruídos a comparecer às revisões regulares, conforme aconselhado, e a retornar mais cedo se as dificuldades na alimentação aumentarem ou se o lactente tiver dificuldade acentuada na respiração. Eles também deverão ser aconselhados a procurar o pronto-socorro mais próximo se a criança desenvolver desconforto respiratório agudo.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
exacerbação da doença do refluxo gastroesofágico (DRGE)	curto prazo	alta
<p>DRGE é relatada em 50% a 100% dos pacientes com laringomalácia (LM).[1] [7] [14] [15]</p> <p>O refluxo causa inflamação da mucosa laríngea e edema com estenose e obstrução aumentada que causam a LM. Isso, por sua vez, aumenta a pressão intratorácica negativa, que exacerba a DRGE[16]</p>		
obstrução das vias aéreas com risco de vida	curto prazo	baixa
<p>Ocorre muito raramente. Maior probabilidade em casos com lesões concomitantes das vias aéreas ou quando causas adicionais de comprometimento agudo das vias aéreas estão presentes (por exemplo, infecção). A intubação pode ser necessária nas situações mais graves.</p>		
complicações relacionadas à supraglotoplastia	longo prazo	baixa
<p>Complicações incluem granulomas, sinéquias, aspiração e estenose supraglótica.[29] [36]</p> <p>Estenose supraglótica ocorre em 2% a 4% dos procedimentos de supraglotoplastia.[29] [36]</p> <p>É de difícil tratamento e ocorre mais comumente após procedimentos repetidos ou cirurgia com ressecção agressiva da mucosa, especialmente envolvendo a região interaritenóidea; o uso de supraglotoplastia unilateral pode reduzir o risco.</p>		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
retardo do crescimento pôndero-estatural	variável	média
<p>Pode ser decorrente das dificuldades na alimentação secundárias à obstrução das vias aéreas superiores.</p> <p>O tratamento cirúrgico com supraglotoplastia endoscópica pode ser necessário.</p>		
aspiração	variável	média
<p>Pode ser decorrente das dificuldades na alimentação secundárias à obstrução das vias aéreas superiores.</p> <p>A aspiração também pode ocorrer após a cirurgia com a ocorrência de episódios de penetração laríngea. Geralmente transitória e frequentemente não reconhecida. A aspiração pode persistir raramente em longo prazo, mais comumente em pacientes com condições neurológicas coexistentes e fraco tônus laríngeo. Episódios recorrentes de aspiração podem ocorrer, causando lesão irreversível aos pulmões com subseqüentes trocas gasosas e função respiratória insatisfatórias.</p>		
complicações relacionadas à traqueostomia	variável	média
<p>Potencial substancial para morbidade em curto e longo prazo com traqueostomia, incluindo a taxa de mortalidade relacionada à traqueostomia em torno de 2%.^[38]</p>		
hipertensão pulmonar	variável	baixa
<p>Observou-se que lactentes com LM que têm hipoxemia desenvolvem hipertensão pulmonar/cor pulmonale mais facilmente.^[40]</p>		

Prognóstico

Para a maioria dos lactentes com laringomalácia (LM), o prognóstico é excelente. A evolução natural normalmente envolve piora gradual após o início, com resolução espontânea subsequente. A LM é mais grave quando a criança tem de 6 a 8 meses de idade, antes da melhora gradual espontânea aos 12 a 24 meses de idade.^[5] Os métodos de tratamento procuram minimizar os efeitos da LM enquanto a patologia subjacente evolui naturalmente para a resolução.

Na doença mais significativa, a supraglotoplastia endoscópica trata a obstrução das vias aéreas pelo alargamento das vias aéreas supraglóticas. Os desfechos são predominantemente favoráveis, embora possam ocorrer uma melhora parcial ou falha, com desenvolvimento de complicações e sintomas persistentes em longo prazo. Foi demonstrado que o risco relativo de falha da supraglotoplastia é significativamente maior em pacientes com comorbidades clínicas.^[39] Se necessário, procedimentos endoscópicos repetidos poderão ser realizados. A estenose supraglótica pode ocorrer após a supraglotoplastia, com estreitamento das vias aéreas em longo prazo persistindo após a remissão da LM.

A variante neurológica da LM pode temporariamente melhorar após a cirurgia, mas frequentemente volta a deteriorar-se gradualmente. Essa variante pode persistir além dos 2 anos de idade. A traqueostomia fornece uma terapia definitiva, mas apresenta uma substancial morbidade potencial.

Diretrizes de diagnóstico

América do Norte

Clinical practice guideline: diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome

Publicado por: American Academy of Pediatrics

Última publicação em:
2012

Practice parameters for the indications for polysomnography and related procedures: an update for 2005

Publicado por: American Academy of Sleep Medicine

Última publicação em:
2005

Oceania

New Zealand guidelines for the assessment of sleep-disordered breathing in childhood

Publicado por: New Zealand Child and Youth Clinical Networks;
Paediatric Society of New Zealand

Última publicação em:
2014

Diretrizes de tratamento

América do Norte

Clinical practice guideline: diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome

Publicado por: American Academy of Pediatrics

Última publicação em:
2012

Artigos principais

- Olney DR, Greinwald JH Jr, Smith RJ, et al. Laryngomalacia and its treatment. *Laryngoscope*. 1999 Nov;109(11):1770-5.
- Yellon RF, Goldberg H. Update on gastroesophageal reflux disease in pediatric airway disorders. *Am J Med*. 2001 Dec 3;111(suppl 8A):78S-84S.

Referências

1. Loke D, Ghosh S, Panarese A, et al. Endoscopic division of the ary-epiglottic folds in severe laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001 Jul 30;60(1):59-63.
2. Holinger LD. Etiology of stridor in the neonate, infant and child. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1980 Sep-Oct;89(5 Pt 1):397-400.
3. Werner JA, Lippert BM, Dunne AA, et al. Epiglottopexy for the treatment of severe laryngomalacia. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2002 Oct;259(9):459-64.
4. Chen JC, Holinger LD. Congenital laryngeal lesions: pathology study using serial macrosections and review of the literature. *Pediatr Pathol*. 1994 Mar-Apr;14(2):301-25.
5. Olney DR, Greinwald JH Jr, Smith RJ, et al. Laryngomalacia and its treatment. *Laryngoscope*. 1999 Nov;109(11):1770-5.
6. Shah UK, Wetmore RF. Laryngomalacia: a proposed classification form. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1998 Nov 15;46(1-2):21-6.
7. Roger G, Denoyelle F, Triglia JM, et al. Severe laryngomalacia: surgical indications and results in 115 patients. *Laryngoscope*. 1995 Oct;105(10):1111-7.
8. Toynton SC, Saunders MW, Bailey CM. Aryepiglottoplasty for laryngomalacia: 100 consecutive cases. *J Laryngol Otol*. 2001 Jan;115(1):35-8.
9. Richter GT, Rutter MJ, deAlarcon A, et al. Late-onset laryngomalacia: a variant of disease. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008 Jan;134(1):75-80. [Texto completo](#)
10. Manning SC, Inglis AF, Mouzakes J, et al. Laryngeal anatomic differences in pediatric patients with severe laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005 Apr;131(4):340-3.
11. Archer SM. Acquired flaccid larynx. A case report supporting the neurologic theory of laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1992 Jun;118(6):654-7.
12. Hui Y, Gaffney R, Crysdale WS. Laser aryepiglottoplasty for the treatment of neurasthenic laryngomalacia in cerebral palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1995 Jun;104(6):432-6.

13. Thompson DM. Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology. *Laryngoscope*. 2007 Jun;117(6 Pt 2 Suppl 114):1-33.
14. Matthews BL, Little JP, McGuirt WF Jr, et al. Reflux in infants with laryngomalacia: results of 24-hour double-probe pH monitoring. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999 Jun;120(6):860-4.
15. Yellon RF, Goldberg H. Update on gastroesophageal reflux disease in pediatric airway disorders. *Am J Med*. 2001 Dec 3;111(suppl 8A):78S-84S.
16. Hadfield PJ, Albert DM, Bailey CM, et al. The effect of aryepiglottoplasty for laryngomalacia on gastroesophageal reflux. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003 Jan;67(1):11-4.
17. Hartl TT, Chadha NK. A systematic review of laryngomalacia and acid reflux. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012 Oct;147(4):619-26.
18. Bertrand P, Navarro H, Caussade S, et al. Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings. *Pediatr Pulmonol*. 2003 Aug;36(2):137-41.
19. Sanchez I, Navarro H, Mendez M, et al. Clinical characteristics of children with tracheobronchial anomalies. *Pediatr Pulmonol*. 2003 Apr;35(4):288-91.
20. Dickson JM, Richter GT, Meinzen-Derr J, et al. Secondary airway lesions in infants with laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2009 Jan;118(1):37-43.
21. Mancuso RF, Choi SS, Zalzal GH, et al. Laryngomalacia. The search for the second lesion. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996 Mar;122(3):302-6.
22. Cohen SR, Eavey RD, Desmond MS, et al. Endoscopy and tracheotomy in the neonatal period: a 10-year review, 1967-1976. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1977 Sep-Oct;86(5 Pt 1):577-83.
23. Bluestone CD, Healy GB, Cotton RT. Diagnosis of laryngomalacia is not enough! *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996 Dec;122(12):1417-8.
24. Berg E, Naseri I, Sobol SE. The role of airway fluoroscopy in the evaluation of children with stridor. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008 Apr;134(4):415-8. [Texto completo](#)
25. Richter GT, Wootten CT, Rutter MJ, et al. Impact of supraglottoplasty on aspiration in severe laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2009 Apr;118(4):259-66.
26. Whymark AD, Clement WA, Kubba H, et al. Laser epiglottopexy for laryngomalacia: 10 years' experience in the west of Scotland. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006 Sep;132(9):978-82. [Texto completo](#)
27. Myer CM 3rd, O'Connor DM, Cotton RT. Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1994 Apr;103(4 Pt 1):319-23.
28. Valera FC, Tamashiro E, de Araújo MM, et al. Evaluation of the efficacy of supraglottoplasty in obstructive sleep apnea syndrome associated with severe laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006 May;132(5):489-93. [Texto completo](#)

29. Denoyelle F, Mondain M, Grésillon N, et al. Failures and complications of supraglottoplasty in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003 Oct;129(10):1077-80. [Texto completo](#)
30. Zalzal GH, Collins WO. Microdebrider-assisted supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005 Mar;69(3):305-9.
31. Lane RW, Weider DJ, Steinem C, et al. Laryngomalacia. A review and case report of surgical treatment with resolution of pectus excavatum. *Arch Otolaryngol.* 1984 Aug;110(8):546-51.
32. Seid AB, Park SM, Kearns MJ, et al. Laser division of the aryepiglottic folds for severe laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1985 Nov;10(2):153-8.
33. Zalzal GH, Anon JB, Cotton RT. Epiglottoplasty for the treatment of laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1987 Jan-Feb;96(1 Pt 1):72-6.
34. Senders CW, Navarrete EG. Laser supraglottoplasty for laryngomalacia: are specific anatomical defects more influential than associated anomalies on outcome? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001 Mar;57(3):235-44.
35. Reddy DK, Matt BH. Unilateral vs. bilateral supraglottoplasty for severe laryngomalacia in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001 Jun;127(6):694-9. [Texto completo](#)
36. Kelly SM, Gray SD. Unilateral endoscopic supraglottoplasty for severe laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995 Dec;121(12):1351-4.
37. Froehlich P, Seid AB, Denoyelle F, et al. Discoordinate pharyngolaryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1997 Feb 14;39(1):9-18.
38. Cochrane LA, Bailey CM. Surgical aspects of tracheostomy in children. *Paediatr Respir Rev.* 2006 Sep;7(3):169-74.
39. Preciado D, Zalzal G. A systematic review of supraglottoplasty outcomes. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012 Aug;138(8):718-21.
40. Unal E, Oran B, Baysal T, et al. Pulmonary arterial pressure in infants with laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006 Dec;70(12):2067-71.

Imagens

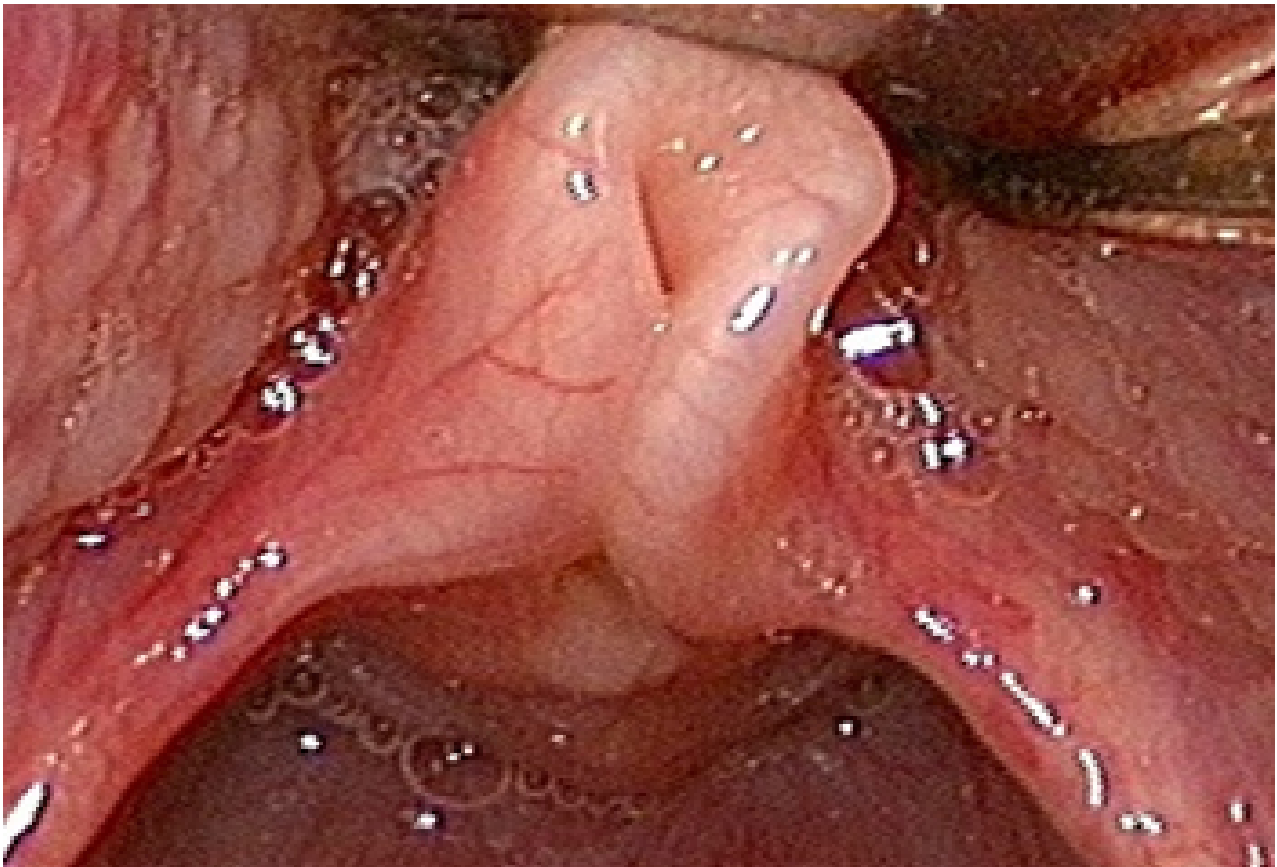


Figura 1: Exemplo típico de laringomalácia

Do acervo pessoal de ensino de Simone J. Boardman, MBBS, FRACS (OHNS) e C. Martin Bailey, BSc, FRCS, FRCSEd

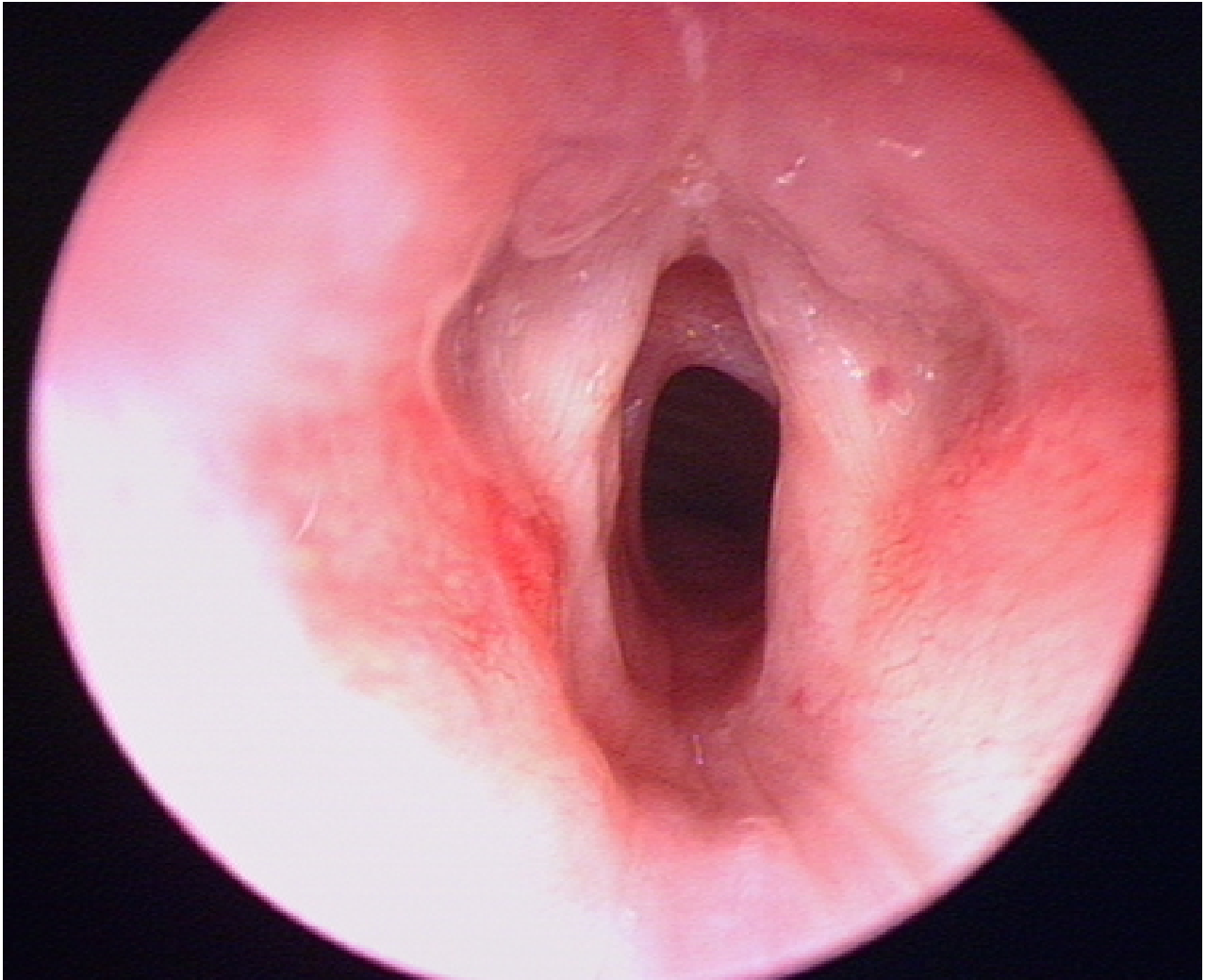


Figura 2: Estenose subglótica

Do acervo pessoal de ensino de Simone J. Boardman, MBBS, FRACS (OHNS) e C. Martin Bailey, BSc, FRCS, FRCSEd

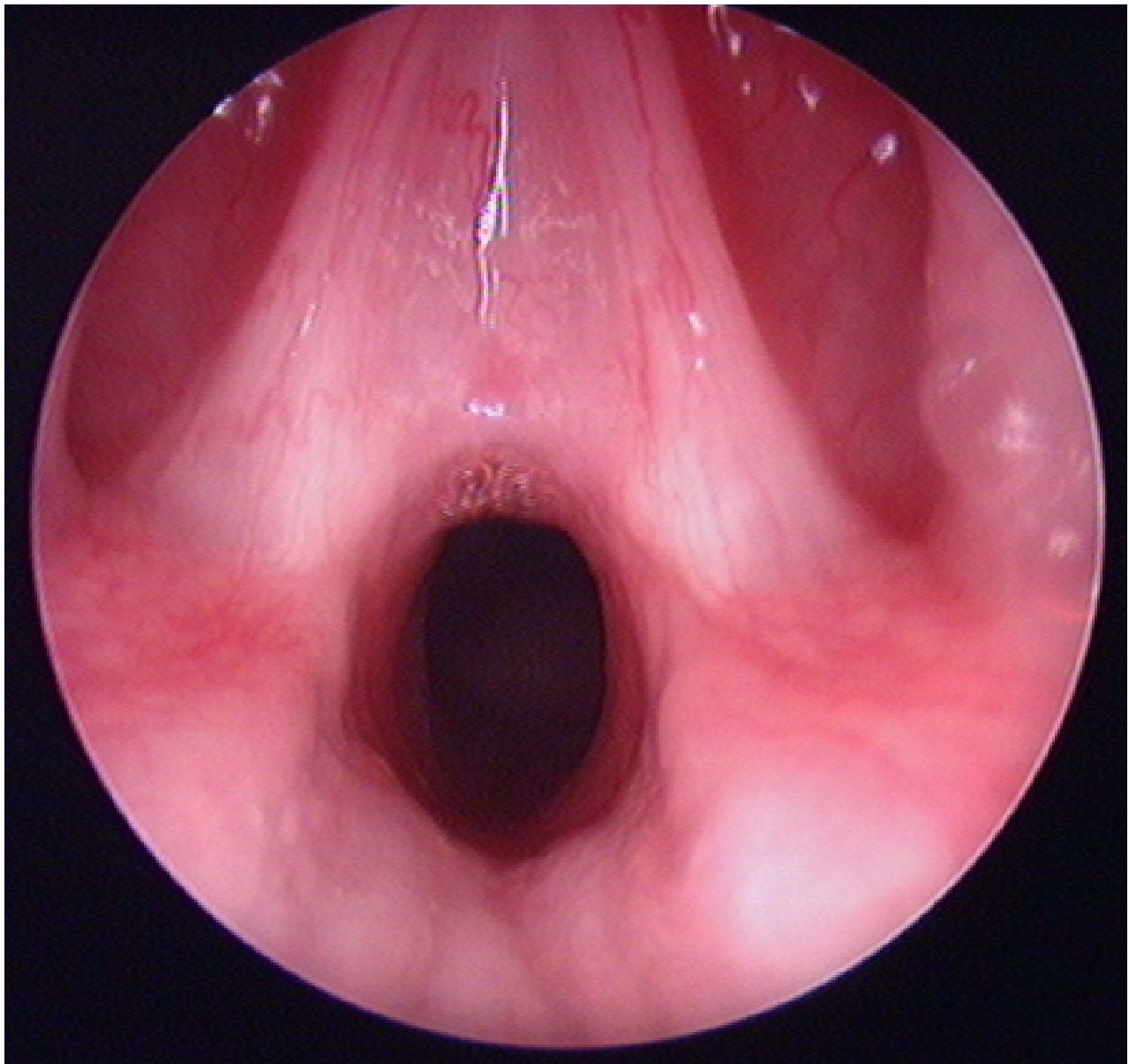


Figura 3: Teia glótica

Do acervo pessoal de ensino de Simone J. Boardman, MBBS, FRACS (OHNS) e C. Martin Bailey, BSc, FRCS, FRCSEd

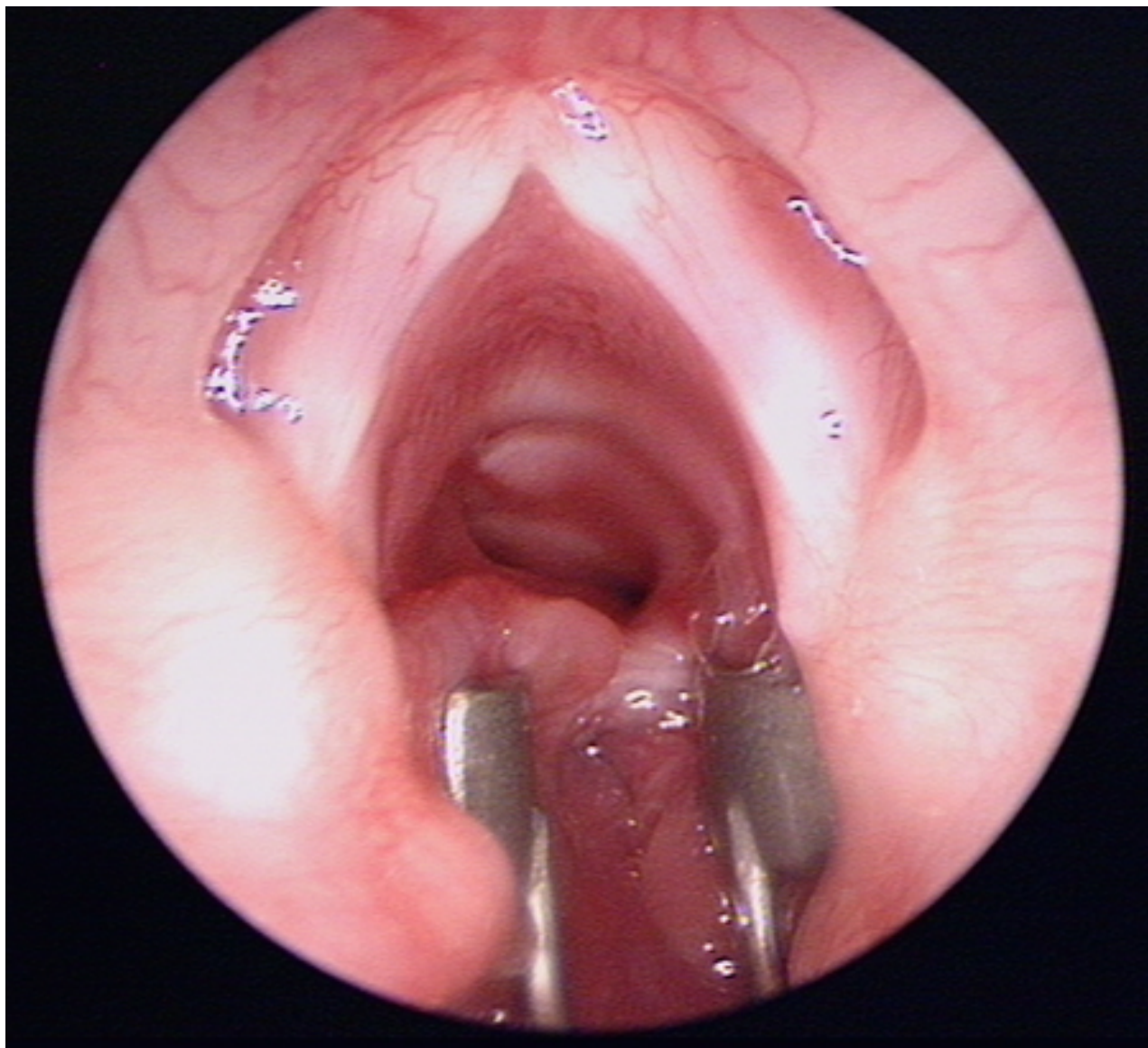


Figura 4: Fenda laríngea

Do acervo pessoal de ensino de Simone J. Boardman, MBBS, FRACS (OHNS) e C. Martin Bailey, BSc, FRCS, FRCSEd

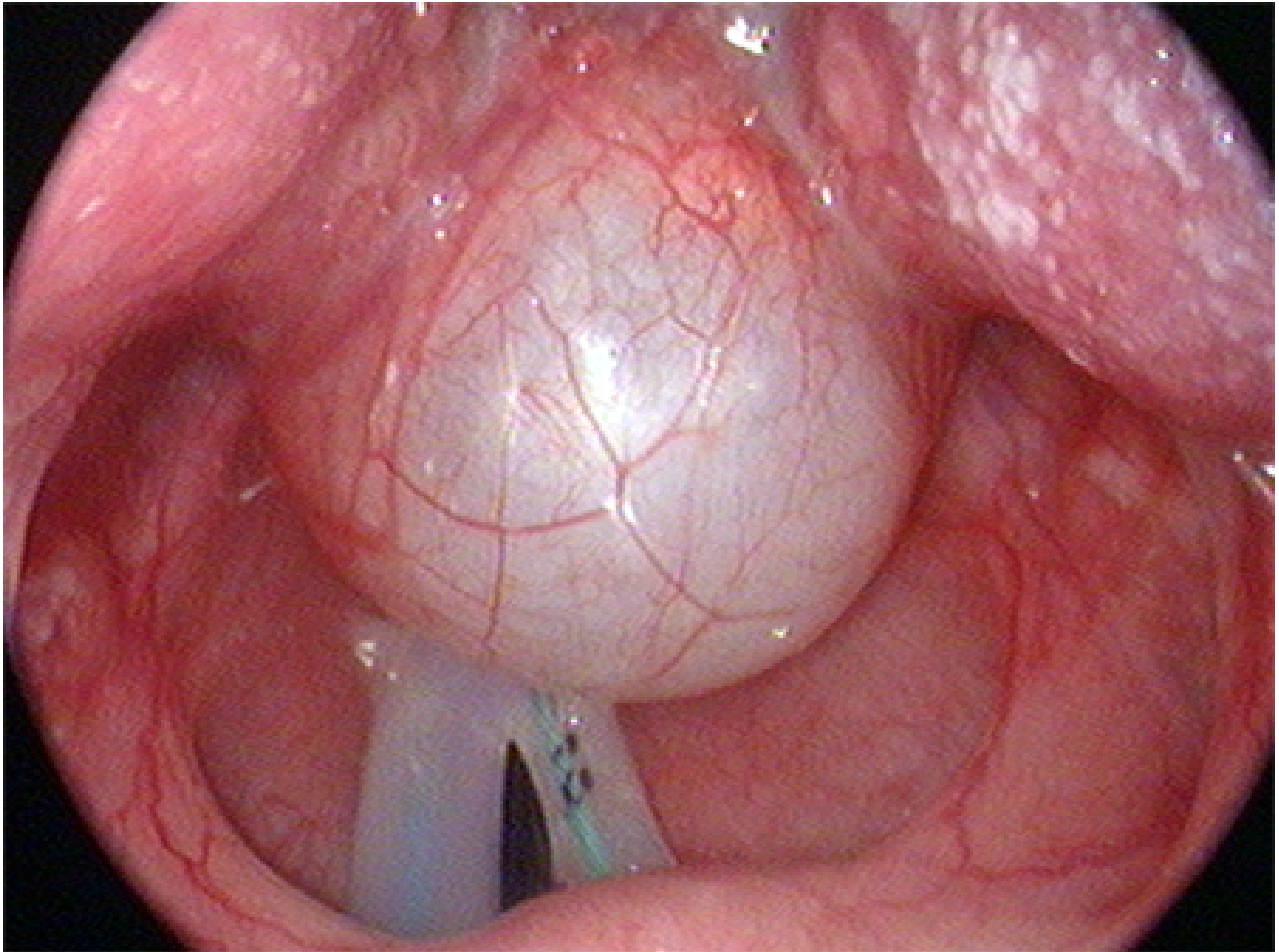


Figura 5: Cisto de valécula

Do acervo pessoal de ensino de Simone J. Boardman, MBBS, FRACS (OHNS) e C. Martin Bailey, BSc, FRCS, FRCSEd

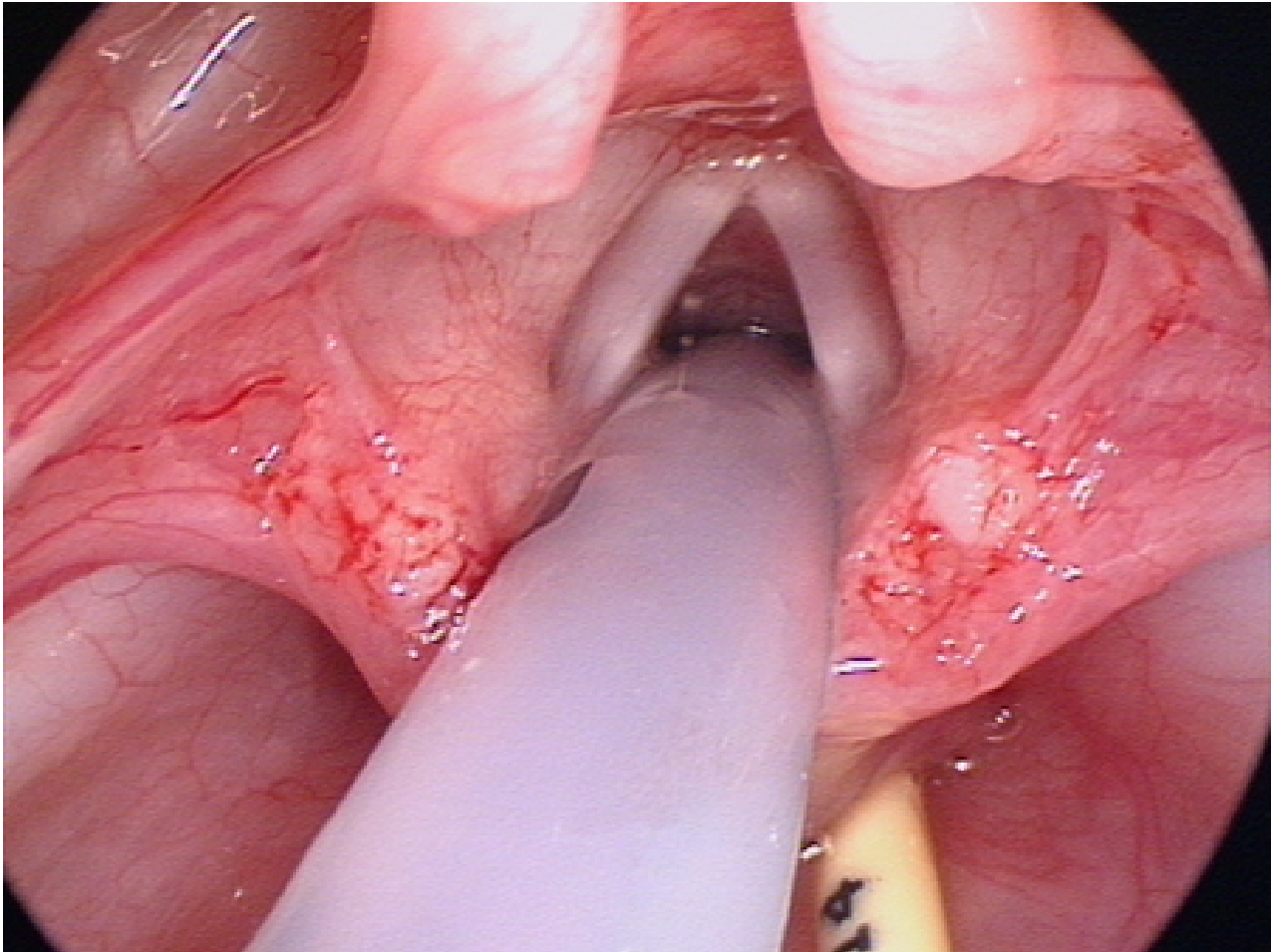


Figura 6: Aparência da laringe após supraglotoplastia usando aço frio

Do acervo pessoal de ensino de Simone J. Boardman, MBBS, FRACS (OHNS) e C. Martin Bailey, BSc, FRCS, FRCSEd

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerá-las substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Simone J. Boardman, MBBS, FRACS (OHNS)

Consultant Paediatric Otolaryngologist
The Children's Hospital at Westmead, Sydney, Australia
DIVULGAÇÕES: SJB declares that she has no competing interests.

C. Martin Bailey, BSc, FRCS, FRCSEd

Honorary Consultant Paediatric Otolaryngologist
Great Ormond Street Hospital for Children NHS Trust, London, UK
DIVULGAÇÕES: CMB is an author of a number of references cited in this monograph.

// Colegas revisores:

Kevin Pereira, MD

Director
Pediatric Otolaryngology-HNS, University of Maryland School of Medicine, Baltimore, MD
DIVULGAÇÕES: KP declares that he has no competing interests.

Haytham Kubba, FRCS

Consultant Paediatric Otolaryngologist
Royal Hospital for Sick Children (Yorkhill), Glasgow, UK
DIVULGAÇÕES: HK declares that he has no competing interests.

Gresham Richter, MD

Assistant Professor
Associate Residency Program Director, Otolaryngology - Head and Neck Surgery, University of Arkansas for Medical Sciences, Little Rock, AR
DIVULGAÇÕES: GR declares that he has no competing interests.