

MeB – Pagine Elettroniche

Volume IX

Settembre 2006

numero 7

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Dispnea inspiratoria in un lattante che non cresce: storia di una cisti laringea

Domenico Leonardo Grasso¹, Federico Marchetti², Stefania Norbedo², Alessandro Ventura², Cristina Furlan³, Jurgen Schleef⁴, Elisabetta Zocconi¹

¹SOC di Otorinolaringoiatria, ²Clinica Pediatrica, ³SOC di Radiologia, ⁴SOC di Chirurgia Pediatrica

Istituto per l'Infanzia, IRCCS "Burlo Garofolo", Trieste

Indirizzo per corrispondenza: mimmograsso@hotmail.com

Congenital vallecular cyst in an infant with failure to thrive and respiratory distress

Key words: Congenital vallecular cyst, Case report

Abstract

Congenital vallecular cysts are rare in neonates and infants. Even though benign in nature, they own a high potential morbidity and mortality. Stridor, dyspnoea, feeding difficulties, coughing, voice changes, failure to thrive are the most common symptoms. The Authors report a case of a 4 months old infant with failure to thrive and respiratory distress due to a congenital vallecular cyst. Marsupialization was performed with complete symptoms resolution.

KEY WORDS**SUMMARY****INTRODUZIONE**

Le **cisti congenite del laringe** costituiscono una rara entità patologica in epoca neonatale e nei primissimi anni dell'infanzia. Sebbene si tratti di neoformazioni a carattere benigno, esse rappresentano, nel bambino, una malattia a elevata morbilità e/o mortalità¹. Stridore, dispnea, difficoltà nell'alimentazione, tosse, disfonia e ritardo nell'accrescimento sono i sintomi più comunemente riportati, simili a quelli che si riscontrano in casi gravi di laringomalacia^{2,3}. Nell'adulto, il riscontro di tali neoformazioni è per lo più incidentale o evidenziato da una sintomatologia più sfumata⁴. Le cisti della vallecchia glosso-epiglottica originano da ghiandole sottomucose ostruite e si accrescono in volume in risposta alle secrezioni ghiandolari⁵.

Riportiamo il caso di un lattante di quattro mesi ricoverato per ritardo di accrescimento e distress respiratorio nel quale è stata riscontrata una cisti congenita della vallecchia glosso-epiglottica.

CASO CLINICO

M. è un bimbo di 4 mesi nato a termine, parto eutocico, APGAR 9-10, PN 3150 g, allattato al seno sino al primo mese, poi con latte di formula. La sua storia si caratterizza, dalla nascita, dall'assunzione di una posizione in estensione del capo associata a una costante respirazione rumorosa (tipo "gorgoglio"); presentava inoltre una dispnea con rientramenti giugulari e subcostali con peggioramento durante il pianto, non associati tuttavia a pianto stridulo e a raucedine o afonia. A questo si associava un evidente quadro distrofico, con incremento ponderale di 1 kg in 4 mesi. L'ipotesi diagnostica che è stata inizialmente formulata è stata quella di un quadro di laringomalacia.

Al terzo mese va incontro a un episodio di bronchiolite da VRS risoltosi senza necessità di ossigenoterapia; durante tale episodio si tenta un'alimentazione enterale con sondino nasogastrico con iniziale incremento ponderale, ma persistenza del vomito.

Al termine del terzo mese viene ricoverato per la comparsa di vomiti a getto al termine di ogni pasto. Nuovamente si tenta l'alimentazione tramite sondino nasogastrico.

Giunge alla nostra osservazione. All'esame obiettivo appare fortemente distrofico, non ipotonico, dispnoico, con marcati rientramenti al giugulo e subcostali (anche a riposo), desaturato (SaO₂ 94% in veglia, fino a 84% in aria ambiente durante il sonno), in atteggiamento di opistotono. Il bambino era molto irritabile e presentava un colorito grigiastro, senza evidenza di cianosi. All'ascoltazione del torace l'ingresso di aria risultava essere lievemente ridotto. L'esame neurologico era nella norma.

L'ipotesi iniziale è stata quella di una laringomalacia, anche se colpivano il grave impegno respiratorio (con evidenza all'emogas di una ipercapnia (PCO₂: 48 mmHg)), lo stato di denutrizione riferibile, dalla storia clinica, alla presenza di uno scarso introito calorico (per la difficoltà nell'alimentazione e il vomito presente quasi dopo ogni pasto).

Sono state escluse una cardiopatia e una pneumopatia primitiva (non evidenza di soffi, radiografia del torace, elettrocardiogramma ed ecocardio nella norma), un improbabile quadro di malassorbimento (assenza di grassi nelle feci, elastasi fecale nella norma). Anche l'ipotesi di una malattia metabolica è stata negata dalla normalità dell'emogas (non evidenza di acidosi metabolica), dell'ammoniemia e degli aminoacidi urinari. Non era presente un quadro di immunodeficienza (non è presente linfopenia; nella norma le immunoglobuline sieriche e le sottopopolazioni linfocitarie).

La presenza del vomito dai primi giorni di vita poteva essere spiegata dal quadro respiratorio (respirazione con impegno

dei muscoli accessori e sviluppo di pressioni negative); tuttavia era anche ipotizzabile una intolleranza alle proteine del latte, da possibili microinalazioni. Di fatto un tentativo empirico di alimentazione con sondino con idrolisato proteico ha portato a una risoluzione immediata degli episodi di vomito, con discreta crescita ponderale. Permanevano immutati la dispnea con rientramenti e i rumori respiratori.

Ladiagnosi di laringomalaciapresentava alcunielementi di incongruità:

a. L'impegno respiratorio risultava essere molto severo e si associava a una ipercapnia, evenienza questa possibile nei casi gravi di laringomalacia, ma complessivamente rara;

b. Quello che colpiva di più era l'assenza del classico stridore inspiratorio con raucedine (la voce del bambino non era stridula), quasi sempre presente (anche se non obbligatorio) in

presenza di un quadro di laringomalacia, con presenza invece di rumori in ed espiratori, tipo gorgoglio.

Il quadro clinico risultava essere grave, per la distrofia e per il punteggio clinico relativo all'ostruzione respiratoria (Tabella I). Vi era l'indicazione per l'esecuzione di una laringoscopia diretta a fibre ottiche flessibile che ha evidenziato la presenza di una neoformazione cistica a livello della vallecchia glosso-epiglottica che tendeva a sovrastare l'epiglottide durante i movimenti respiratori, con accentuazione dell'ostruzione durante il pianto.

Tabella I. Valutazione della gravità dell'ostruzione respiratoria. Score a punteggio di Hollinger

(nota: valori <3 sono da ritenersi tranquillizzanti; >10 impongono corretta valutazione e approccio terapeutico)

Stridore	assente	lieve	moderato	grave
Colorito	normale	normale score 0	normale score 0	grigio/cianosi
Retrazioni giugulo-diaframmatiche	nessuna	lieve (se pianto)	modesta (a riposo)	marcata
Coscienza	normale	irrequietezza	agitazione	letargia
Ingresso				

Normale

lieve riduzione

moderata riduzione

marcata riduzione

È stata eseguita una Risonanza Magnetica Nucleare (RMN) della neoformazione, con scansioni assiali e coronali con evidenza in corrispondenza della regione compresa tra base della lingua e faccia linguale dell'epiglottide di una neoformazione rotondeggiante a margini netti, omogenea, iperintensa nelle sequenze T2 pesate e ipointensa nelle sequenze T1 pesate, priva di enhancement dopo somministrazione di mezzo di contrasto (Figura 1 e Figura 2).

Il giorno successivo è stata eseguita, sotto controllo endoscopico rigido, l'incisione della cisti dalla quale è fuoriuscito abbondante quantità di materiale colloide. È stata eseguita la marsupializzazione della cisti con exeresi di ampie porzioni della parete.

La risoluzione della sintomatologia è stata pressoché immediata. L'esame colturale della raccolta fuoriuscita dalla cisti non ha evidenziato alcun microrganismo. Al controllo effettuato la settimana successiva si poteva osservare la permanenza di un minimo residuo della parte anteriore della cisti. Al fine di evitare la comparsa di recidive, dopo 14 giorni rispetto al primo intervento, veniva eseguita una regolarizzazione dei margini residui con laser a diodi per via endoscopica. Una settimana dopo, a un nuovo controllo endoscopico, il quadro obiettivo appariva completamente risolto con regolare anatomia della vallecchia glosso-epiglottica. L'esame istologico evidenziava la presenza di epitelio pavimentoso stratificato con fenomeni di fibrosi stromale. Nella parete della neoformazione erano riconoscibili alcune strutture vascolari con aspetto emangiomatico.

DISCUSSIONE

Le **cisti congenite laringee** sono rare. Mitchell e coll. riportano 5 cisti vallecchiali in una casistica di 20 cisti congenite laringee. Hsieh e coll.⁶ e Liu e coll.⁷, in due casistiche retrospettive, descrivono la clinica e la gestione diagnostico-terapeutica di 14 e 11 cisti congenite vallecchiali glosso-epiglottiche, rispettivamente.

Le cisti laringee sono distinte in un tipo sacculare e un tipo duttale. Il primo tipo deriva dal piano sacculare e si pensa che sia secondario alla distensione di tale struttura. Il secondo originerebbe invece dal blocco delle ghiandole sottomucose e si riscontra più frequentemente nella vallecchia. Raramente sono stati riportati casi di cisti della vallecchia secondari a infezioni⁸. Burton et al. hanno riportato un caso di cisti vallecchiale in un paziente adulto causato da un'infezione da *Nocardia asteroides*⁹. Nel caso da noi presentato non è stato possibile identificare alcun microrganismo dal liquido fuoriuscito dalla neoformazione.

Lemanifestazioni sintomatologiche inerenti la cisti della vallecchia glossoepiglottica sono tutte da correlare con l'ostruzione delle alte vie respiratorie e sono molto simili a quelle che si riscontrano nei casi di laringomalacia, anche se di solito il quadro clinico è più severo. Il sintomo caratteristico è lo stridore inspiratorio pressoché presente in tutti i pazienti riportati dalla letteratura. Altri segni di distress respiratorio sono dati da rientramento toracico, episodi apnoici, tosse cronica, pallore e/o cianosi. In aggiunta, i bambini affetti possono presentare disfagia, conati di vomito o difficoltà nell'alimentazione. Tali sintomi vengono esacerbati dalla posizione supina. Una disfonia o un pianto smorzato possono essere presenti. Infine, la presenza di un basso peso e di un ritardo dell'accrescimento possono essere secondari alla presenza di una cisti della vallecchia glosso-epiglottica¹⁰.

La diagnosi differenziale di una massa della vallecchia glosso-epiglottica include la cisti interna del dotto tireoglossa,

la cisti dermoide, tessuto tiroideo linguale, linfangioma e emangioma¹¹. La laringoscopia flessibile a fibre ottiche, pur essendo essenziale nell'identificare la presenza della massa vallecule, non riesce a distinguere tra le diverse entità anatomicopatologiche testè citate. Per tale motivo è indispensabile eseguire pre-operatoriamente uno studio per immagini della neoformazione che ne indichi la struttura, i limiti e i rapporti con le strutture viciniiori.

La Tomografia Computerizzata in tali casi si rivela di scarso valore. Infatti, le cisti valleculari, la cisti del dotto tiroglossale, la cisti dermoidi, l'emangioma e il linfangioma appaiono tutti come una neoformazione a bassa densità. Solamente il tessuto tiroideo linguale si presenta con un segnale ad alta densità¹². Per tale motivo, la RMN con sequenze pesate in T1 e T2 e con gadolinio ha assunto un ruolo predominante nella diagnosi delle neoformazioni della vallecule glosso-epiglottica.

Sono state proposte diverse classificazioni delle cisti laringee in base alla loro localizzazione ed estensione. Una di queste suddivide tali neoformazioni in saccolari, duttali e a origine dai foramina della cartilagine tiroide⁸. Arens e coll.¹³ hanno introdotto anche l'aspetto istomorfologico nella classificazione delle cisti laringee suddividendole in congenite, da ritenzione e da inclusione. Infine, Forte e coll.¹⁴ hanno proposto una classificazione a parte delle sole cisti congenite sulla base delle loro peculiarità anatomico-istomorfologiche. In tal modo vengono così a distinguersi cisti congenite intralaringee di tipo I con la cisti che rimane all'interno dei confini della laringe e con la presenza di soli elementi endodermici e quelle a estensione extralaringea. All'interno di questa categoria è possibile riconoscere un sottotipo IIa, dove sono presenti solo elementi endodermici, e uno IIb dove si aggiungono elementi mesodermici (duplicazione laringotracheale o diverticolo). Il nostro caso rientra così nel sottotipo IIa per la localizzazione extralaringea e l'assenza di elementi mesodermici.

Il trattamento della cisti della vallecule glosso-epiglottica è prettamente chirurgico. La tendenza alla recidiva è elevata e l'incisione e drenaggio della neoformazione è destinato a fallire. Per tale motivo è d'obbligo in questi casi eseguire una marsupializzazione con bisturi laringei, laser o diatermia. Nel passato, l'utilizzo del laser CO₂ è stato indicato per la dissezione o per la vaporizzazione dell'epitelio di rivestimento¹⁵. Nel nostro caso, dopo una prima marsupializzazione con diatermia, si è proceduto a una revisione dei residui della parete cistica, regolarizzandone i margini mediante laser Nd-Yag in endoscopia. L'utilizzo di questa metodica ha consentito una precisa azione chirurgica con un quasi nullo effetto edemigeno, permettendo di dimettere il paziente in prima giornata.

CONCLUSIONI

Le cisti della vallecule glosso-epiglottica sono entità patologiche rare che devono essere ipotizzate in presenza di segni clinici di ostruzione respiratoria delle alte vie respiratorie (che possono far pensare ad una possibile laringomalcia) e ritardo dell'accrescimento. Per tale motivo in pazienti

che presentano una tale sintomatologia, è sempre bene eseguire una laringoscopia diretta con fibroscopio flessibile che ne escluda la presenza.

BIBLIOGRAFIA

- Mitchell DB, Irwin BC, Bailey CM, Evans JNG: Cysts of the infant larynx. *J Laryngol Otol* 1987;101:833-7.
- Tuncer U, Aydogan LB, Soyulu L: Vallecular cyst: a cause of failure to thrive in an infant. *Int J Ped ORL* 2002;(65):133-5.
- Dahm MC, Panning B, Lenarz T: Acute apnea caused by an epiglottic cyst. *Int J Ped ORL* 1998;42:271-6.
- Ruben RJ, Kucinski SA, Greenstein. Cystic lymphangioma of the vallecule. *Can J Otolaryngol* 1975;(4)180-4.
- Myer CM: Vallecular cyst in newborn. *Ear Nose Throat J* 1988;(67):122-4.
- Hsieh WS, Yang PH, Wong KS, Li HY, Wang EC, Yeh TF. Vallecular cyst: an uncommon cause of stridor in newborn and infants. *Eur J Pediatr* 2000;159:79-81.
- Liu HC, Lee KS, Hsu CH, Hung HY. Neonatal vallecular cyst: report of eleven cases. *Chang Keng I Hsueh Tsa Chih* 1999;22:615-20.
- De Santo LW, Devine KD, Weiland LH: Cyst of the larynx: classification. *Laryngoscope* 1970;80:145-76.
- Burton DM, Burgess LP. Nocardiosis of the upper aerodigestive tract. *Ear Nose Throat* 1990;69:350-3.
- Gluckman PG, Chu TW, van Hasselt CA: Neonatal vallecular cyst and failure to thrive. *J Laryngol Otol* 1992;106:448-9.
- Gutierrez JP, Berkowitz RG, Robertson CF. Vallecular cysts in newborn and infants. *Pediatr Pulmonol* 1999;27:282-5.
- Tibesar RJ, Thompson DM: Apnea spells in infant with vallecular cyst. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2003;112:821-4.
- Arens C, Glanz H et al: Clinical and morphological aspects of laryngeal cysts. *Eur Arch otorhinolaryngol* 1997;254:430-6.
- Forte V, Fuoco G James A: A new classification system for congenital laryngeal cysts. *Laryngoscope* 2004;114:1123-7.