

Papilomatosis respiratoria recurrente: una causa de dificultad respiratoria progresiva

P. Rojo Conejo^a, M.^ªJ. Martín Puerto^a, A. Mendoza Soto^a,
A. Malalana Martínez^a y M.A. Villafruela Sanz^b

^aSección de Urgencias Pediátricas. ^bSección de Otorrinolaringología Pediátrica. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

(*An Esp Pediatr* 2001; 55: 558-560)

Se trataba de una niña de 5 años que acudió a urgencias por un cuadro de dificultad respiratoria de 3 meses de evolución que se había agravado durante las últimas 3 semanas. Se realizaron radiografía lateral de cuello y tomografía computarizada (TC) cervical que mostraron una gran masa endolaríngea. Se realizó laringoscopia urgente, en la que se visualizó una masa endolaríngea que fue extirpada en el mismo procedimiento. El diagnóstico anatomopatológico fue de papiloma laríngeo.

Aunque el papiloma laríngeo es un proceso poco frecuente en pediatría, constituye la neoplasia laríngea más frecuente en niños. Actualmente la entidad se denomina papilomatosis respiratoria recurrente de inicio juvenil. Está causada por el papilomavirus humano que se transmite por vía vertical de una madre con infección anogenital activa o latente.

Palabras clave:

Papiloma. Papilomavirus humano. Laringe. Obstrucción de vías respiratorias. Niños. Papilomatosis respiratoria recurrente.

RECURRENT RESPIRATORY PAPILLOMATOSIS: A CAUSE OF PROGRESSIVE RESPIRATORY DISTRESS

A 5-year-old girl was brought to the emergency department because of respiratory distress of 3 months' evolution that had worsened over the previous 3 weeks. Cervical radiograph and cervical computerized axial tomography showed an endolaryngeal mass almost completely occluding the airway. Urgent laryngoscopy revealed an endolaryngeal fleshy mass, which was excised during the procedure. Histological diagnosis was laryngeal papilloma.

Although infrequent in children, laryngeal papilloma is the most common laryngeal tumor in pediatrics. It is currently named juvenile onset recurrent respiratory papi-

lomatosis. The human papilloma virus (HPV) causes the disease by vertical transmission from a mother with active or latent vulvar HPV infection.

Key words:

Papilloma. Human papillomavirus. Larynx. Airway obstruction. Child. Recurrent respiratory papillomatosis.

INTRODUCCIÓN

El papiloma laríngeo se encuadra en la actualidad dentro de la denominada papilomatosis respiratoria recurrente. Recientemente la enfermedad se ha dividido en dos grupos: uno de inicio juvenil y otro de inicio en la edad adulta.

La papilomatosis respiratoria recurrente está causada por el virus del papiloma humano (VPH)¹ que se transmite por vía vertical de una madre con infección anogenital activa o latente. Este virus estimula la proliferación de papilomas en la vía respiratoria, preferentemente en la laringe. La progresión es lenta, generando una sintomatología progresiva de dificultad respiratoria, estridor, disfonía y tos persistente.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se trataba de una niña de 5 años y 10 meses que acudió al servicio de urgencias remitida por su pediatra por un cuadro de dificultad respiratoria de 3 semanas de evolución con la sospecha diagnóstica de laringitis. Había sido tratada con varios ciclos de antibióticos y broncodilatadores sin presentar mejoría. En la anamnesis, la paciente refirió un cuadro de dificultad respiratoria de 3 meses de evolución que se había agravado en las últimas 3 semanas presentando episodios de ausencia de respi-

Correspondencia: Dra. M.^ªJ. Martín Puerto.
Sección de Urgencias Pediátricas. Hospital 12 de Octubre.
Ctra. de Andalucía, km 5,400. 28041 Madrid.
Correo electrónico: mmartin@hdoc.insalud.es

Recibido en octubre de 2000.
Aceptado para su publicación en enero de 2001.

ración durante el sueño e incremento del distrés, sobre todo en decúbito supino. No refería fiebre, tos ni otros síntomas de interés.

Como antecedentes personales destaca que fue una niña nacida a término con un peso de nacimiento de 2.400 g que precisó ingreso en el servicio de neonatos por un síndrome de abstinencia. Presentó inicialmente serología positiva para hepatitis C, que después se negativizó. El resto de serologías, incluyendo virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y hepatitis B, fueron negativas.

La madre era fumadora habitual de heroína y había tenido un primer embarazo a los 16 años, del cual nació una niña que en aquel momento no presentaba enfermedades de interés. La segunda gestación, de la cual nació la paciente, fue a los 19 años y no estuvo controlada. Se desconocían los antecedentes paternos. En la actualidad, las niñas conviven con la abuela materna.

En la exploración física destaca la presencia de distrés respiratorio moderado con 35 respiraciones por minuto, tiraje supraesternal, supraclavicular y subcostal, así como estridor a la inspiración profunda. La saturación de oxígeno era del 97 %. En la auscultación pulmonar se encontró una adecuada ventilación en ambos campos pulmonares con espiración levemente alargada y algunas sibilancias diseminadas. El resto de la exploración física fue normal.

Se realizó radiografía de tórax que fue normal y radiografía lateral de cuello que mostró una gran masa endolaríngea (fig. 1). En la tomografía computarizada (TC) cervical se observó una masa endolaríngea pediculada que parecía dependiente de supraglotis derecha y que pendía hacia glotis e infraglotis obstruyendo casi completamente la vía respiratoria (fig. 2).

Se realizó laringoscopia urgente en la que se encuentra una masa endolaríngea de aspecto vegetante dependiente de cuerda vocal derecha que se balanceaba entre la supraglotis y la infraglotis con los movimientos respiratorios (fig. 3). En el mismo procedimiento se realizó extirpación de la masa que medía 1,2 x 0,4 x 0,3 cm. La muestra se clasificó desde el punto de vista anatomopatológico como papiloma laríngeo, siendo la PCR positiva para VPH 6-11.

El postoperatorio cursó sin complicaciones y la paciente fue dada de alta del hospital a los 3 días de la intervención quirúrgica. Tras 5 meses de seguimiento la niña permanecía completamente asintomática no habiéndose encontrado nuevos papilomas en las laringoscopias de control (fig. 4).

DISCUSIÓN

Aunque el papiloma laríngeo es una enfermedad poco frecuente en pediatría, es la neoplasia laríngea más frecuente en los niños². Se trata de una tumoración de crecimiento lento, por lo que las manifestaciones clínicas, disfonía, estridor, tos y dificultad respiratoria son muy in-



Figura 1. Radiografía lateral de cuello en la que se visualiza gran masa endolaríngea.

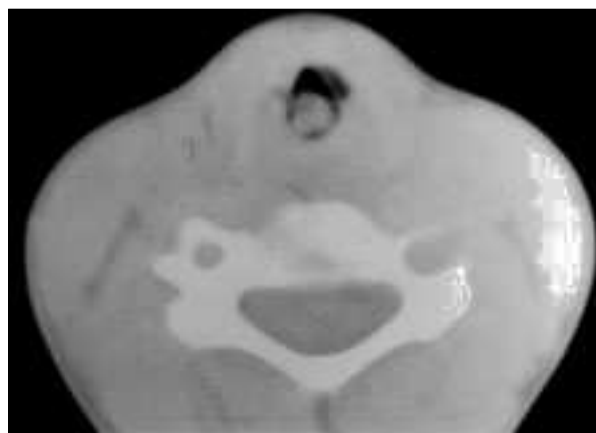


Figura 2. TC cervical que muestra masa endolaríngea dependiente de supraglotis derecha que obstruye casi completamente la vía respiratoria.

sidiosas. Al tratarse la laringe de una zona poco accesible a la exploración habitual, estos cuadros se consideran con frecuencia como de dificultad respiratoria baja, lo que, como en nuestro caso, lleva a retrasos en el diagnóstico y tratamiento, que en ocasiones pueden poner en peligro la vida del paciente³.



Figura 3. Visión laringoscópica: papiloma laríngeo vegetante.

El papiloma laríngeo se encuadra hoy día dentro de la denominada papilomatosis respiratoria recurrente, que últimamente se ha dividido en dos tipos: de inicio juvenil y de inicio en la edad adulta. Esta denominación describe dos importantes características de la enfermedad. La primera es que los papilomas, a pesar de asentarse de forma preferente en la laringe, pueden hacerlo en cualquier punto de la vía respiratoria. La segunda es que, a pesar de tratarse de una neoplasia histológicamente benigna y aunque se realice una exéresis correcta, la enfermedad recidiva con frecuencia. Al menos, la mitad de los niños con esta enfermedad requieren más de 10 intervenciones para reseca los papilomas y aproximadamente el 7% alrededor de 100 intervenciones⁴, lo cual la convierte en una enfermedad altamente frustrante e incapacitante. Se requieren, por ello, revisiones frecuentes (inicialmente cada 2-4 semanas) hasta conocer el patrón evolutivo en un determinado paciente. En el tratamiento de las recidivas la tendencia actual es la asociación de cirugía y tratamiento médico; el fármaco más aceptado es el interferón alfa⁵. En nuestra paciente, tras 5 meses de evolución, aunque no puedan excluirse las posibles recidivas, es espe-



Figura 4. Laringoscopia poscirugía: no se observa lesión papilomatosa.

ranzador que se encuentre asintomática y no se hayan desarrollado nuevos papilomas.

Pensamos que la papilomatosis respiratoria es un proceso que debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la dificultad respiratoria persistente o que no responde al tratamiento convencional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Green GE, Bauman NM, Smith RJ. Pathogenesis and treatment of juvenile onset recurrent respiratory papillomatosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2000; 33: 187-207.
2. Smith JH, Derkay CS, Rimell FL, Thompson JW. Recurrent respiratory papillomatosis. *Head Neck* 1998; 20: 418-424.
3. Reeber CB, Truemper EJ, Bent JP. Laryngeal papillomatosis presenting as acute airway obstruction in a child. *Pediatr Emerg Care* 1999; 15: 419-421.
4. Derkay CS. Task force on recurrent respiratory papillomas. A preliminary report. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121: 1386-1391.
5. Leventhal B, Kashima HK, Mounts P, Thurmond L, Chapman S, Buckley S et al. Long-term response of recurrent respiratory papillomatosis to treatment with lymphoblastoid Interferon Alfa-n1. *N Engl J Med* 1991; 325: 613-617.