

# Manejo anestésico y perioperatorio en estenosis traqueal congénita. Informe de caso y revisión de la literatura

## Anesthetic and perioperative management in congenital tracheal stenosis. Case report and literature review

César Alejandro Martínez-de los Santos,<sup>1</sup> Erika León-Álvarez,<sup>2</sup> Rogelio Sancho-Hernández <sup>3</sup>

### Resumen

**INTRODUCCIÓN:** La estenosis traqueal congénita (ETC) es una malformación grave y poco común por ausencia de gran parte o la totalidad de la *pars membranosa* traqueal, con presencia de un número variable de anillos traqueales completos, que determinan una estrechez fija del lumen traqueal. Produce insuficiencia respiratoria potencialmente mortal, requiere diagnóstico y tratamiento oportunos. Existen pocas series y reportes de casos y aún menos reportes referentes al manejo anestésico, el objetivo del presente caso clínico, es una revisión de la bibliografía actual a fin de establecer un protocolo y recomendaciones de manejo anestésico y perioperatorio.

**CASO CLÍNICO:** Niño de 6 meses de edad, con síndrome de Down, hipotiroidismo congénito, estenosis congénita del tercio medio e inferior de la tráquea y bronquio izquierdo diagnosticado por laringobroncoscopia rígida, programado para plástia traqueobronquial por deslizamiento, manejado bajo anestesia general balanceada, control de líquidos e intercomunicación durante los momentos críticos perioperatorios y estrecha vigilancia postanestésica. Extubado a los 10 días, egresó a piso 6 días posteriores y 40 días de postoperado egresó del hospital.

**CONCLUSIONES:** El tratamiento oportuno y eficaz de la ETC es un desafío y requiere tratamiento multidisciplinario. Más allá de la discusión sobre el fármaco y tipo de anestesia ideal, el manejo debe estar basado en protocolos con objetivos y metas claras y enfoque en momentos críticos del procedimiento, presión de vía aérea, oxemía adecuada y estricto cuidado perioperatorio. Es importante consolidar la experiencia en el país a fin de mejores resultados en estos pacientes.

**PALABRAS CLAVE:** Anomalías congénitas traqueobronquiales; Vías respiratorias; Manejo anestésico; Síndromes congénitos; Cuidado crítico

### Abstract

**INTRODUCTION:** Congenital tracheal stenosis (CTS) is a serious and rare malformation due to the absence of most or all of the tracheal *pars membranosa* with the presence of a variable number of complete tracheal rings, which determine a fixed narrowing of the tracheal lumen; produce life-threatening respiratory failure, requires prompt diagnosis and treatment; there are few series and case reports and even fewer reports regarding anesthetic management. The objective of this clinical case is a review of the current bibliography in order to establish a protocol and recommendations for anesthetic and perioperative management.

<sup>1</sup> Anestesiólogo, Neuroanestesiólogo, Investigador Asociado, Departamento de Investigación. Hospital Universitario de Saltillo, Universidad Autónoma de Coahuila

<sup>2</sup> Anestesióloga, Neuroanestesióloga, adscrita al Departamento de Anestesiología, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

<sup>3</sup> Cirujano pediátrico de tórax y vías respiratorias, Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México.

**Recibido:** 24 de abril de 2021

**Aceptado:** 23 de junio de 2022

### Correspondencia:

César Alejandro Martínez-de los Santos  
cesarmtx.md@gmail.com  
<https://orcid.org/0000-0001-6440-1928>

### Este artículo debe citarse como:

Martínez de los Santos CA, León Álvarez E, Sancho Hernández R. Manejo anestésico y perioperatorio en estenosis traqueal congénita. Informe de caso y revisión de la literatura. Acta Pediatr Méx 2022; 43 (4): 234-40.

**CLINICAL CASE:** 6-month-old male; with Down syndrome, congenital hypothyroidism, congenital stenosis of the middle and lower third of the trachea and left bronchus diagnosed by rigid laryngobronchoscopy, scheduled for sliding tracheobronchial plasty managed under balanced general anesthesia, fluid control and intercommunication during perioperative critical moments and near postanesthetic surveillance. Extubated 10 days later, discharge to the floor 6 days later and hospital discharge 40 days postoperatively.

**CONCLUSIONS:** Timely and effective treatment of CTE is challenging and requires multidisciplinary treatment. Beyond the discussion about the ideal drug and type of anesthesia, management should be based on protocols with clear objectives and goals and focus on the critical moments of the procedure, airway pressure, adequate oxygen, and strict perioperative care. It is important to consolidate the experience in the country in order to obtain better results in these patients.

**KEYWORDS:** Tracheobronchial congenital anomalies; Airway; Anesthetic management; Congenital syndromes; Critical care

## INTRODUCCIÓN

La estenosis traqueal congénita (ETC) es una malformación grave y poco común que se debe a la ausencia de gran parte o la totalidad de la pars membranosa traqueal en una extensión variable, caracterizado por la presencia de un número indefinido de anillos traqueales completos, que determinan una estrechez fija del lumen traqueal.<sup>1</sup> Puede conducir a insuficiencia respiratoria grave potencialmente mortal<sup>2</sup> y exige diagnóstico y tratamiento oportuno.<sup>3</sup> El manejo es difícil, con posibilidad de complicaciones fatales,<sup>4-5</sup> existen pocas series y reportes de casos y aún menos reportes referentes al manejo anestésico y perioperatorio, por lo que a la fecha no existe un protocolo de manejo establecido al respecto.

La verdadera incidencia se desconoce, debido a que muchos pacientes mueren antes del diagnóstico.<sup>6</sup> Las malformaciones cardíacas o vasculares asociadas son comunes hasta en 84% de los pacientes.<sup>2,5,7,8</sup>

Existe una amplia variedad de variantes morfológicas sin clasificación internacional acordada.<sup>2</sup> Ésta puede basarse en criterios anatómicos y adicionalmente en la sintomatología.<sup>9-10</sup> La gravedad de los síntomas se correlaciona con la longitud de la tráquea afectada, presencia de afecciones respiratorias y/o anomalías cardiovasculares asociadas, el grado de estrechamiento

luminal y compromiso bronquial.<sup>3</sup> Se identifican 3 grupos de pacientes: Periodo sintomático-neonatal (mortalidad 70-100%); Sintomático-infantil con síntomas respiratorios al final del primer año de vida, por aumento de la actividad física (mortalidad 16-20%) y; pacientes con síntomas mínimos/hallazgo incidental.<sup>11</sup>

La laringobroncoscopia rígida bajo anestesia general (AG) es el estándar de oro para diagnóstico definitivo; se recomienda además endoscopia virtual, tomografía axial computada (TAC) de alta resolución y contraste con reconstrucción tridimensional y resonancia magnética nuclear (RMN) para delinear anomalías intracardíacas y vasculares asociadas;<sup>3,12</sup> la ecocardiografía es una herramienta importante para excluir las malformaciones cardíacas asociadas pero esta no suple estudios con mejor y mayor definición como la TAC y RMN.<sup>13</sup>

Muchos pacientes requieren intubación antes del protocolo de estudio, lo que puede modificar la vía aérea nativa con la consecuente dificultad en el manejo de la vía aérea, con posibles lesiones por manipulación, una intervención inapropiada o inoportuna puede precipitar un evento crítico. Cualquier instrumentación traqueal que cause edema podría transformar una vía aérea ya comprometida en una vía aérea crítica; la hipoxia o hipercapnia podría causar insuficiencia ventricular derecha.<sup>5</sup>

## CASO CLÍNICO

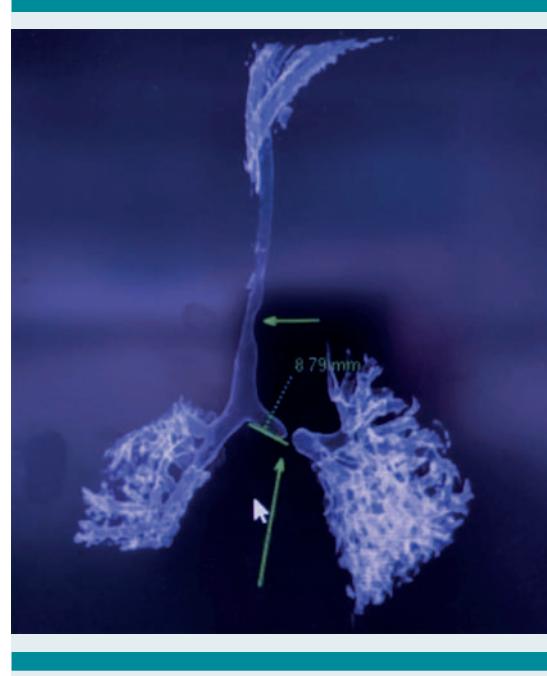
Masculino 6 meses de edad, diagnosticado con de síndrome de Down + hipotiroidismo congénito + estenosis congénita de tercio medio e inferior de tráquea y bronquio izquierdo diagnosticada por laringobroncoscopia rígida; programado para plastia traqueobronquial por deslizamiento bajo anestesia general. Peso: 2.5 kilogramos Talla: 48 cm. Sin sangrado permisible.

Sin antecedentes heredofamiliares (AHF) de importancia. Control prenatal sin complicaciones, dos ultrasonidos reportados sin alteraciones. Hospitalización previa por dos meses, intubación oro traqueal de un mes de evolución y estancia en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) dos semanas por estado post paro. Dos broncoscopias previas, una dilatación traqueal bajo Anestesia General Balanceada (AGB) sin complicaciones.

TAC de pulmón de alta resolución: zonas focales de estenosis en tráquea. Bronquio izquierdo con colapso en fase inspiratoria. Áreas de atrapamiento en lóbulo medio en lóbulo inferior izquierdo, aparente compresión de la traqueal a la altura de T2 (**Figura 1**). Ecocardiograma: válvula mitral con insuficiencia mitral moderada, válvula tricúspide con insuficiencia moderada, gradiente de 35 mmHg, comunicación interauricular de 3 mm, cortocircuito bidireccional, fracción de eyeción del ventrículo izquierdo FEVI 65%.

### Manejo anestésico

Ingresó orointubado, tubo endotraqueal (TET) sin globo No. 3.5 de diámetro interno DI con ventilación manual. Se conectó a máquina de anestesia con ventilación mecánica controlada por presión con volumen garantizado (PC-VG); volumen total Vt 25 ml; FR: 45 rpm; presión de vía aérea: 13-20 cmH<sub>2</sub>O; Relación I:E 1:1.5, PEEP 4 cmH<sub>2</sub>O. Monitoreo tipo II con presión



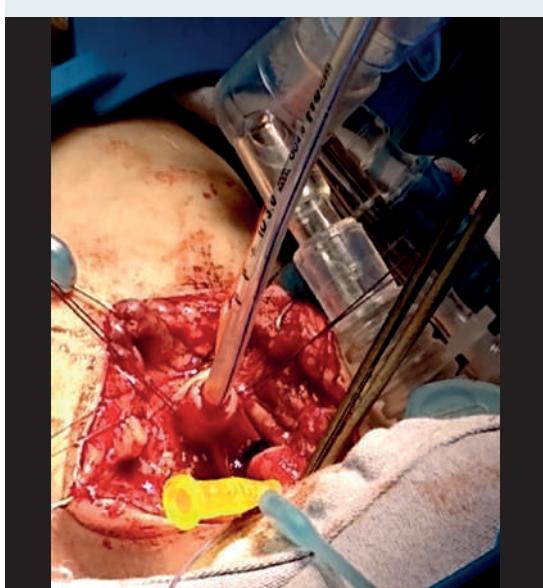
**Figura 1.** Tomografía computarizada de pulmón de alta resolución de áreas focales de estenosis traqueal.

arterial no invasiva (PANI), electrocardiograma (EKG), pulsooxímetro, termómetro cutáneo, sonda urinaria, presión venosa central (PVC) y gasometrías venosas seriadas.

Inducción endovenosa con midazolam 500 mcg/kg, bolo en perfusión de fentanilo 5 mcg/Kg y rocuronio 3 mg. Se colocó catéter femoral venoso izquierdo. Manejo AGB: Sevofluorano 1 CAM, fentanil 0.039- 0.065 mcg/kg/min (Tasa 6.9 mcg/kg/hr, CP 8.9 ng/ml, total 87 mcg), dexmedetomidina 0.5 mcg/kg/hr, adrenalina 0.05 – 0.1 mcg/kg/min. A la tracción de vasos mediastinales y estructuras respiratorias, presentó bradicardia de 80 lpm que cedió al cese de la manipulación (**Figura 2**). A la incisión traqueal y colocación de TET en tramo distal, se presentó elevación de Pva PICO de hasta 20 cmH<sub>2</sub>O y desaturación de 80%, por lo que se retiró TET del tramo distal evitando salida completa del mismo (**Figura 3**).



**Figura 2.** Tráquea, estructuras respiratorias y vasos mediastínicos.



**Figura 3.** Tubo endotraqueal en la sección distal de la tráquea.

Ingresos cristaloides 370 ml, Egresos 216, BHE +154. Sangrado 40 cc, diuresis 20 ml, hemotransfusión de concentrado eritrocitario CE 40 ml. Egresó a UTIP manteniendo profundidad anestésica y bloqueo neuromuscular de acuerdo con protocolo de traqueoplastía. Signos vitales de egreso estables con equilibrio ácido-base. 8 horas después, presentó paro postquirúrgico presenciado y resuelto en UTIP; dos días después presentó broncoespasmo, resuelto con micronebulizaciones con salbutamol/ipatropio cada 4 horas + fluticazona cada 12 horas.

Extubado a los 10 días postoperatorio y egresó a piso 6 días después. Es egresado 40 días de postoperado.

Se realizó broncoscopia a los 12 meses posteriores al egreso, mostró granulomas laríngeos que requirieron resección bajo AG, así como estenosis traqueal de 40% que ameritó dilataciones traqueales neumáticas. Presentó retraso global del neurodesarrollo y desnutrición severa con afectación de la talla e hipertensión pulmonar (38 mmHg).

## DISCUSIÓN

La ETC es una anomalía que amenaza la vida debido a su baja frecuencia, la mayoría de los estudios publicados son series de un sólo centro, en especial sobre la clasificación y el manejo quirúrgico y son pocos los estudios sobre el manejo anestésico óptimo.

El objetivo de la cirugía es permitir una vía aérea adecuada para la actividad normal sin necesidad de traqueotomía. Hacer frente a la posible obstrucción de la vía aérea central y compartir la vía aérea con el cirujano compromete fácil y críticamente a este tipo de pacientes. La anestesia puede realizarse de forma segura con anestesia general con balanceada con sevofluorane o anestesia total intravenosa con Propofol.<sup>7</sup>

Hofferberth, et al., reportaron 11 estudios con al menos 10 pacientes en cada uno, una media de edad de 10.9 meses (D.E. 19.6) con un mínimo de 2.4 meses y máxima de 84 meses.<sup>3</sup> Backer reportó 54 pacientes con edades entre 7 días y 72 meses, media de 6 meses al momento de la cirugía.<sup>8</sup> La mediana de edad de Fanous N, et al., fue de 6 meses (2 días – 25 años).<sup>14</sup>

Las estrategias de ventilación en bebés pequeños significan un importante desafío<sup>15</sup> y puede ser necesaria la ventilación a base de helio.<sup>2</sup> Mau-ron S., et al., reporta dos casos para corrección concomitante de defectos cardíacos congénitos y estenosis traqueal, inducidos con sevourano con circuito pediatrico Mapelson F y mezcla de 78% de helio y 22% de oxígeno para inducción y mantenimiento para la reparación cardíaca y traqueal, debido a que, en modelos computacionales, el helio reduce la caída de presión a través de una constrictión de la vía aérea y podría ayudar a reducir la presión necesaria para la ventilación asistida.<sup>5</sup>

Nuestro caso se mantuvo orointubado con vigilancia de las presiones de la vía aérea; al momento del corte traqueal se colocó un tubo nuevo y estéril en el tramo distal a fin de garantizar la ventilación, una vez realizada la anastomosis traqueal, se avanzó el tubo orotraqueal que hizo las veces de férula de la anastomosis.<sup>7</sup>

El monitoreo mínimo debe incluir oximetría de pulso, capnografía y presión de la vía aérea;<sup>4</sup> la línea arterial permite evaluar presiones arteriales medias, variabilidad de presión de pulso y toma de muestras de gases arteriales seriadas. En caso de edema grave de las vías respiratorias y obstrucción aguda, se recomienda ventilación espontánea asistida con inducción de sevourano e instrumentación mínima de la vía aérea.<sup>5</sup>

En procedimientos terapéuticos, la ventilación mecánica es mucho más eficiente con presión

positiva, ayudando a mantener la permeabilidad del árbol traqueobronquial distal, eliminando el riesgo de insuflación gástrica y permitiendo un mejor control de PaCO<sub>2</sub>.<sup>4</sup>

Se recomienda la introducción del TET previo a la estenosis a fin de no generar una lesión mayor, la posición de la punta del tubo traqueal se puede evaluar utilizando un broncoscopio fibróptico,<sup>4</sup> evitando el aumento excesivo de la presión de la vía aérea y garantizando un adecuado estado de saturación de O<sub>2</sub>.

Es importante la vigilancia y mantenimiento del estado hemodinámico, especialmente durante la manipulación de estructuras mediastinales; evitar el uso excesivo de soluciones a fin de evitar la posibilidad de falla en la anastomosis, así como elevación en PaCO<sub>2</sub> o hipoxemia en pacientes con hipertensión pulmonar, debido a la posibilidad de falla aguda del ventrículo derecho.<sup>5</sup>

## CUIDADO POSTOPERATORIO

A la fecha no existe un protocolo establecido para el manejo postoperatorio, el cual es indispensable con enfoque multidisciplinario e integrado, a fin de reducir la duración de la ventilación mecánica, estancia en UCIP y hospitalaria.<sup>12,16</sup>

Se debe trasladar al paciente a la UCIP y coordinar el manejo entre todo el equipo involucrado,<sup>7</sup> considerando extubación temprana, debido al riesgo de separación de la línea de sutura, fuga de aire con ventilación con presión positiva y el riesgo de estenosis recurrente por encima de la reparación con intubación traqueal prolongada.<sup>4</sup>

En nuestra experiencia, en la UCIP recomendamos asegurar una adecuada sedoanalgesia, bloqueo neuromuscular al menos por los primeras 48-72 horas, evitar movimientos bruscos del paciente y con ello una extubación accidental o movimiento del tubo endotraqueal, que a su

vez es empleado como férula de la anastomosis traqueal. Antes de intentar la extubación, se recomienda evaluación de la vía aérea mediante broncoscopia de fibra óptica.<sup>14</sup>

La duración media de la estancia postoperatoria reportada en la literatura es de 60 días,<sup>8</sup> y la incidencia de muerte varía de entre un 6 y 12 %, dependiendo de la longitud de la estenosis traqueal, la presentación clínica y técnica quirúrgica realizada.<sup>3</sup>

Las principales complicaciones postoperatorias de las vías respiratorias incluyen una ruptura anastomótica con una fuga de aire posterior, mediastinitis, fibrosis y estenosis traqueal secundario a la formación de tejido de granulación excesiva o reestenosis en la línea de sutura, que requieren dilataciones posteriores o stent traqueal.<sup>3</sup>

## CONCLUSIONES

El tratamiento oportuno y eficaz de la ETC es desafiante y exige manejo multidisciplinario; debido a la diversidad de presentaciones clínicas y las anomalías asociadas complejas, especialmente cardiovasculares, se recomiendan amplios protocolos de estudio a fin de estadificar, planear y proponer el manejo más apropiado.

El manejo transanestésico tiene como objetivo garantizar la oxigenación y ventilación adecuadas, asegurar las vías respiratorias y permitir procedimientos de diagnóstico o terapéuticos, evitando posibles complicaciones y asegurando el éxito del procedimiento. Es imprescindible definir si el procedimiento es diagnóstico o terapéutico y con ello establecer el manejo anestésico más adecuado. Más allá de la discusión sobre el fármaco y tipo de anestesia ideal, el manejo debe estar basado en objetivos y metas claras con enfoque en los momentos críticos del procedimiento, presión de vía aérea, oxemía adecuada y estricto cuidado perioperatorio.

Debido a la baja frecuencia de esta patología es importante consolidar la experiencia y la transmisión de la misma mediante el aumento de la bibliografía en el país a fin de mejorar los resultados en estos pacientes.

## REFERENCIAS

1. Cantrell JR, Guild H. Congenital stenosis of the trachea. *Am J Surg* 1964; 108: 297-305. doi: 10.1016/0002-9610(64)90023-6.
2. Wijeweera O, Ng SB. Retrospective review of tracheoplasty for congenital tracheal stenosis. *Singapore Med J* 2011;52(10):726-9.
3. Hofferberth SC, Watters K, Rahbar R, Flynn-Thompson F. Management of Congenital Tracheal Stenosis. *Pediatrics*. 2015;136(3):660-669. doi: 10.1542/peds.2014-3931.
4. Murphy PM, Lloyd-Thomas A. The anaesthetic management of congenital tracheal stenosis. *Anaesthesia*. 1991;46(2):106-9. doi: 10.1111/j.1365-2044.1991.tb09350.x.
5. Mauron S, Longchamp D, Perez MH, Prêtre R, Sandu K, Di Bernardo S, et al. Anesthetic Management for Concomitant Correction of Congenital Cardiac Defects and Long "O" Ring Tracheal Stenosis: A Role for Heliox?: Report of 2 Cases. *A&A practice* 2018;10(6):154-156. <https://doi.org/10.1213/XAA.0000000000000733>
6. Herrera P, Caldarone C, Forte V, Campisi P, Holtby H, Chait P, et al. The current state of congenital tracheal stenosis. *Pediatr Surg Int* 2007;23(11):1033-1044. doi: 10.1007/s00383-007-1945-3.
7. Eid EA. Anesthesia for subglottic stenosis in pediatrics. *Saudi J Anaesth* 2009; 3(2):77-82. doi: 10.4103/1658-354X.57882
8. Backer CL, Mavroudis C, Holinger LD. Repair of congenital tracheal stenosis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2002;5:173-86. doi: 10.1053/pcsu.2002.29718.
9. Antón-Pacheco JL, Cano I, García A, Martínez A, Cuadros J, Berchi FJ. Patterns of management of congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 2003; 38(10):1452-1458. doi: 10.1016/s0022-3468(03)00495-0.
10. Cheng W, Manson DE, Forte V, Ein SH, MacLusky I, Papsin BC, et al. The role of conservative management in congenital tracheal stenosis: an evidence-based long-term follow-up study. *J Pediatr Surg* 2006;41(7):1203-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.03.046.
11. Chiu PP, Kim PC. Prognostic factors in the surgical treatment of congenital tracheal stenosis: a multicenter analysis of the literature. *J Pediatr Surg* 2006;41(1):221-225;. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.10.043.

12. Manning PB, Rutter MJ, Lisec A, Gupta R, Marino BS. One slide fits all: the versatility of slide tracheoplasty with cardiopulmonary bypass support for airway reconstruction in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141(1): 155–161. doi: 10.1016/j.jtcvs.2010.08.060.
13. Butler CR, Spaggiarin S, Rijnberg FM, Roebuck DJ, Muthialu N, Hewitt RJ, et al. Outcomes of slide tracheoplasty in 101 children: a 17-year single-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;147(6):1783-1789. doi: 10.1016/j.jtcvs.2014.02.069.
14. Fanous N, Husain SA, Ruzmetov M, Rodefeld MD, Turrentine MW, Brown JW. Anterior pericardial tracheoplasty for long-segment tracheal stenosis: long-term outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010;139(1):18-23. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.09.040.
15. Debrand M, Tsueda K, Browning SK, Wright BD, Todd EP. Anesthesia for extensive resection of congenital tracheal stenosis in an infant. *Anesth Analg* 1979;58(5):431-3. doi: 10.1213/00000539-197909000-00018.
16. Antón-Pacheco JL, Comas JV, Luna C, Benavent MI, López M, Ramos V, et al. Treatment strategies in the management of severe complications following slide tracheoplasty in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 2014;46(2):280-285. doi: 10.1093/ejcts/ezt617.