

Laringotraqueobroncomalacia severa: Reporte de caso

Alcántar-Molina Alejandro y Arce-García Irma Elia.

Autor para correspondencia

Alejandro Alcántar-Molina, Residente de tercer año de pediatría, Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Hospital Regional "Dr. Valentín Gómez Farías". Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, Avenida Soledad Orozco 203, Col. El Capullo, C.P. 45100, Zapopan, Jalisco, MX.

Contacto al correo electrónico: alkamo1985@hotmail.com

Palabras clave: CPAP, laringotraqueobroncomalacia, malformación congénita, Silverman-Anderson, UCIN.

Keywords: CPAP, laryngotracheobronchomalacia, congenital malformation, Silverman, ICU.



Laringotraqueobroncomalacia severa: Reporte de caso

Alcántar-Molina A, Arce-García IE

Resumen

La laringotraqueobroncomalacia es una malformación congénita de la vía aérea poco común. Presentamos el caso de un paciente recién nacido femenino de término producto de embarazo normoevolutivo sin antecedentes de importancia, obtenido por vía vaginal, distócico que presenta dificultad respiratoria al nacimiento teniendo un puntaje de Silverman-Anderson de 4 con presencia de estridor laríngeo espiratorio. En la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales se diagnostica laringotraqueobroncomalacia y se trata con presión positiva continua intermitente en vía nasal teniendo una evolución favorable.

Palabras clave: CPAP, laringotraqueobroncomalacia, malformación congénita, Silverman-Anderson, UCIN.

Severe laryngotracheobronchomalacia. Case report

Abstract

Laryngotracheobronchomalacia is an unusual congenital airway malformation. We present the case of a full-term newborn female patient with normal evolution, no important records, born through vaginal way, dystocic presenting breathing failure at birth with a Silverman score of 4 with expiratory laryngeal stridor. In the neonatal intensive care unit she is diagnosed with Laryngotracheobronchomalacia and it is managed with intermittent continuous positive airway pressure having a favorable evolution.

Key words: CPAP, laryngotracheobronchomalacia, congenital malformation, Silverman, ICU

a. Servicio de Neonatología, Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Regional "Dr. Valentín Gómez Farías", Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, Zapopan, Jalisco, MX.

Autor para correspondencia

Alejandro Alcántar Molina, Residente de tercer año de pediatría, Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, Hospital Regional "Dr. Valentín Gómez Farías", Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, Avenida Soledad Orozco 203, Col. El Capullo, C.P. 45100, Zapopan, Jalisco, MX.

Contacto al correo electrónico: alkamo1985@hotmail.com

Introducción

Las lesiones de la vía aérea se clasifican en adquiridas y congénitas, siendo menos frecuentes las congénitas, estas últimas requieren un manejo multidisciplinario por neonatólogo, pediatra, neumólogo, otorrinolaringólogo, radiólogo, cirujano pediatra, cirujano de tórax y médico intensivista. Las malformaciones pulmonares congénitas tienen una incidencia de 2.2%. La traqueobroncomalacia es una enfermedad de la vía aérea central que se caracteriza por debilidad de la pared y disminución dinámica de la luz de la tráquea y los grandes bronquios, especialmente durante la espiración. La palabra malacia proviene del griego “malakia”: ablandamiento del componente óseo o cartilaginoso de una estructura del organismo.¹

La incidencia de la traqueobroncomalacia está en un rango entre 1:1500 y 1:2500 niños. Su etiología es desconocida. Morfológicamente se observa la epiglotis en forma de omega (Figura 1). La obstrucción de la vía aérea es dinámica, en la vía aérea malácica el aumento progresivo de la presión intratorácica excede la presión intratraqueal que conlleva a limitación del flujo aéreo que desencadena los síntomas, como disnea, dificultad para expulsar adecuadamente las secreciones, infecciones recurrentes y ocasionalmente falla respiratoria crónica, además de síntomas crónicos como tos, disnea, infecciones recurrentes e inclusive falla respiratoria crónica y muerte.¹ Usualmente se confunde con otras enfermedades comunes, como enfermedad pulmonar obstructiva crónica o asma.²

El diagnóstico se lleva a cabo mediante laringoscopia, broncoscopia y una evaluación radiológica detallada (Figura 1 y 2).

El tratamiento depende de cada paciente y del grado de severidad de la malacia, la traqueostomía es raramente requerida, otras alternativas al tratamiento son: presión positiva continua en la vía aérea nasal (CPAP nasal), prefiriéndose su uso intermitente además de los *stents* y por último el manejo quirúrgico. Por otro lado hay que tratar las comorbilidades que estos pacientes presentan como son: infecciones recurrentes, crisis de broncoespasmo, enfermedad por reflujo-gastroesofágico, entre otras.⁵

Presentación de caso



Figura 1. A) Laringoscopia. Imagen característica de epiglotis en omega; B) Broncoscopia. Se observa colapso de la vía aérea de más del 90%, que diagnostica laringotraqueobroncomalacia severa; C) Presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) nasal intermitente para tratamiento de laringotraqueobroncomalacia severa, con el objetivo de funcionar como *stent* neumático.

Se trata de recién nacido femenino de término, producto de la gesta número 3. Hija de madre de 32 años de edad con embarazos previos normales que cursa con un embarazo normoevolutivo, con adecuado control prenatal y reportes ultrasonográficos normales. Nacida por vía vaginal, parto distócico por periodo expulsivo prolongado con líquido teñido de meconio, obteniéndose neonato sin esfuerzo respiratorio, hipotónico, frecuencia cardíaca menor de 100 latidos por minuto, se dan 2 ciclos de ventilación positiva con adecuada respuesta, clasificándose como APGAR de 4-8, Silverman de 4. Se mantiene en cunero de transición en ayuno y con apoyo de oxígeno en escafandra a 5 litros sosteniendo saturaciones mayores a 92%, se decide su ingreso al área de Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN). Durante su estancia persiste con dificultad respiratoria y estridor laríngeo de predominio espiratorio, con Silverman de 3, se inicia manejo de soporte vital, radiografía de tórax y ecocardiograma sin datos patológicos, electrolitos en sudor negativos, se realiza serie esófago-gastro-duodenal con datos de reflujo gastroesofágico leve, sin embargo persiste con estridor laríngeo espiratorio y con espasmos bronquiales continuos. Es valorada por el servicio de otorrinolaringología quien realiza una laringoscopia directa con visualización de la epiglotis en omega y prolapso de las aritenoides con lo que se hace diagnóstico de laringomalacia (Figura 1).

La paciente continúa con colapsos de la vía aérea ocasionando crisis de hipoxia severa por lo que se maneja con CPAP nasal intermitente, además de β -2 agonistas y corticoides inhalados, con apoyo de neumología se realiza broncoscopia directa donde se aprecia colapso de la vía aérea casi en su totalidad (95% aproximadamente) diagnosticándose laringotraqueobroncomalacia severa, se continúa con manejo con CPAP nasal intermitente que funciona como *stent* neumático. A su egreso con franca mejoría y seguimiento multidisciplinario. En espera de resolución alrededor de los 2 años de vida como lo marca la literatura (Figuras 1)

Discusión

Las lesiones congénitas de la vía aérea se clasifican según su localización en: 1) lesiones del parénquima, 2) propias de la vía aérea, 3) arterio-venosas y 4) lesiones linfáticas. Como parte de la embriología pulmonar, en la tercera semana de

gestación aparece en la parte ventral del intestino primitivo una evaginación del endodermo que avanza de forma caudal, separándose del esófago y dividiéndose dicotómicamente. A las cinco semanas se reconocen la tráquea y las yemas de ambos pulmones, de la semana 17 a 24 aparecen los bronquiolos respiratorios y alvéolos junto con un aumento de la trama vascular cuyas paredes se adelgazan durante el período canalicular. Desde la semana 25 hasta el término de la gestación se completa el adelgazamiento de las paredes capilares y alveolares, se reconocen las células tipo I y tipo II. Se reconocen 4 periodos principales del desarrollo del aparato respiratorio: fase embrionaria, fase pseudoglandular, fase canalicular y continúa hasta la infancia.

La separación defectuosa del brote pulmonar desde el intestino primitivo ocasiona atresia de esófago y tráquea, fisuras laringotraqueales y pulmón esofágico. Una separación completa anormal origina quistes o duplicaciones bronquiales o enterógenos, secuestros extralobares, etc.

La traqueobroncomalacia es una enfermedad de la vía aérea central que se caracteriza por debilidad de la pared y disminución dinámica de la luz de la tráquea y los grandes bronquios, especialmente durante la espiración. La incidencia de la traqueobronquiomalacia está en un rango entre 1:1500 y 1:2500 niños.¹

Etiología

La patogénesis es desconocida, se describe un desorden alrededor de la quinta a octava semana de gestación, por otra parte existen estudios de genética molecular que indican anomalías en 42 genes principalmente, incluyendo el Hox, Shh, y Gligenes. El gen Sox9 es esencial para la formación de cartílago tanto espacial como temporalmente, 5 y Shh (*Sonic Hedgehog*) son importantes para la formación de anillos cartilaginosos. También se ha corroborado retraso en la función neurosensorial de la laringe que explica la resolución de los síntomas alrededor de los 2 años de edad.¹

La alteración en la maduración histológica origina traqueomalacia, hamartomas, enfisema lobar y linfangiectasias. La distribución anatómica del colágeno tipo I, II y III dentro de las vías respiratorias cambia temporal y regionalmente de la etapa neonatal a la niñez, además se desconoce la expresión genética que controla estas transiciones, lo que complica el entendimiento de esta patología.

En la descripción morfológica se observa epiglotis en forma de omega, pliegues ari-epiglóticos cortos, varios grados de prolapso de la aritenoides y la mucosa aritenoides y desplazamiento posterior de la epiglotis.²

Fisiopatología

La obstrucción de la vía aérea es dinámica, existe hiperinflación y atrapamiento de aire. Durante la espiración normal, el aumento de la presión intratorácica predispone al estrechamiento de la vía aérea, el que se contrarresta debido a la rigidez del árbol traqueobronquial, a la presión intraluminal y a las estructuras de soporte. En la vía aérea malácica el aumento progresivo de la presión intratorácica excede la presión intratraqueal lo que lleva a limitación al

flujo aéreo que desencadena los síntomas, como disnea, dificultad para expulsar adecuadamente las secreciones, infecciones recurrentes y ocasionalmente falla respiratoria crónica.³

Diagnóstico

Mediante laringoscopia directa, broncoscopia y nos podemos apoyar en TAC, Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y TAC multidetector ya que ofrecen reconstrucciones tridimensionales con una excelente resolución espacial en tiempo real y posibilidad de medir el área de la vía aérea en diferentes momentos del ciclo respiratorio con maniobras, como la tos o la espiración profunda¹(Figura 1 y 2).

Diagnóstico diferencial

Es importante descartar estenosis subglótica, hemangiomas subglóticos, lesiones quísticas subglóticas, parálisis de las cuerdas vocales y síndrome de Mounier-Kuhn.

Tratamiento

No hay guías específicas de tratamiento, dependerán de la sintomatología, de la severidad y debe ser individualizado, la traqueostomía es una alternativa poco utilizada, lo que es de suma importancia es tratar patologías concomitantes como ERGE, broncoespasmo y las infecciones recurrentes que presentan estos pacientes. Podemos utilizar como alternativa el CPAP nasal intermitente en el día y el uso continuo durante la noche, este estabiliza al paciente y sirve como tratamiento puente hacia otras alternativas más específicas, como colocación de *stent* en la vía aérea o cirugía.^{3,5} Otra alternativa son los *stents*, existen 3 tipos de disponibles: metálicos, de silicona e híbridos. Desafortunadamente, hasta el momento no existe el *stent* ideal y presentan complicaciones relacionadas a los cambios constantes del tamaño y la forma de la obstrucción en la laringotraqueobronquiomalacia lo que provoca que con frecuencia los *stents* migren o se fracturen, además de formación de tejido de granulación y tapones de moco. Adicionalmente existe el tratamiento quirúrgico que tiene como meta estabilizar la pared membranosa de la tráquea intratorácica, los bronquios fuentes y el bronquio intermedio. Una alternativa es la traqueobroncoplastia, en este procedimiento se hace una plicatura y un reforzamiento con malla quirúrgica de máxlex o de la pared redundante posterior para prevenir la protrusión espiratoria hacia la luz de la vía aérea. Con el tiempo, la malla se incorpora a la pared con el subsecuente endurecimiento de la parte membranosa.⁶

Conclusiones

Las lesiones de la vía aérea se clasifican en congénitas y adquiridas siendo menos frecuentes las congénitas. De etiología desconocida, la laringotraqueobroncomalacia tiene una incidencia entre 1:1500 y 1:2500 niños, en la gran mayoría de los casos no se diagnostica por las comorbilidades acompañantes: reflujo gastroesofágico, broncoespasmo, infecciones recurrentes, entre otras. Es importante recalcar que el diagnóstico se realiza con: laringoscopia, broncoscopia y estudios de imagen (TAC, RM), y que es necesario un

manejo multidisciplinario.⁷ Se recomienda ampliamente tener un orden en el abordaje de estos pacientes, evaluando el tipo de estridor, la severidad de la obstrucción en la vía aérea y las comorbilidades acompañantes. Debido a que la laringotraqueobroncomalacia es una entidad infrecuente se debe tener un alto grado de sospecha clínica, ya que de no realizar el diagnóstico oportuno, puede derivar en repercusiones devastadoras. Es importante individualizar a cada paciente para dar el tratamiento adecuado. En casos leves es posible esperar la resolución alrededor de los 2 años de edad.³

Referencias bibliográficas

1. Carden KA, Boisselle PM, Waltz DA *et al.* Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest* 2005; 127:984-100.
2. Dal-negro RW, Tognella S, Guerriero M, Micheletto C. Prevalence of tracheobronchomalacia and excessive dynamic airway collapse in bronchial asthma of different severity. *Multidisciplinary Respiratory Medicine* 2013; 8(32).
3. Patel R, Irugulapati L, Patel V, Esan A, Lapidus C, Weingarten J, Saleh A, Sung A. The Prevalence of Tracheobronchomalacia in Patients with Asthma or Chronic Obstructive Pulmonary Disease. *The Internet Journal of Pulmonary Medicine* 2009; 12(1).
4. Choo EM, Seaman JC, Musani AI. Tracheomalacia / Tracheobronchomalacia and Hyperdynamic airway collapse. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2013; 33(1): 23-34.
5. Ferguson GT, Benoist J. Nasal continuous positive airway pressure in the treatment of tracheobronchomalacia. *Am Rev Respir Dis.* 1993; 147(2):457-61.
6. Torre M, Carlucci M, Speggorin S, Elliot MJ. Aortopexy for the treatment of tracheomalacia in children: review of the literatura. *Ital J Pediatr.* 2012; 30;38:62.
7. Gilkeson RC, Ciancibello LM, Hejal RB *et al.* Tracheobronchomalacia: dynamic airway evaluation with multidetector CT. *AJR Am J Roentgenol.* 2001; 176:205.