



SOCIEDAD MEXICANA DE
OTORRINOLARINGOLOGÍA
Y CIRUGÍA DE CABEZA Y
CUELLO A.C.®



PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN CONTINUA

PAC®

Otorrinolaringología Pediátrica

SEGUNDA EDICIÓN

LIBRO 3

Otorrinolaringología neonatal 2 y malformaciones congénitas de laringe

COORDINADOR DE LA SERIE

Dr. Carlos de la Torre González

COORDINADORA DEL LIBRO

Dra. Andrea Orozco Sánchez

AUTORES

Dra. Cynthia Madeleine Aguilar Romero, Dr. Hiram Alvarez Neri, Dr. Alejandro Azamar Segura, Dr. Sebastián Barragán Delgado, Dra. María Cristina Cortés Benavides, Dra. Esmeralda Elda Guadalupe Godoy De Dahbura, Dra. Luz Elvira Hernández Alcántara, Dra. Marisol Huante Guido, Dr. Enrique Gerardo Ortiz Hernández, Dra. Ángela Carolina Rojas Ruíz, Dra. Elva Carolina Vásquez Rafael, Dra. Perla Villamor Rojas, Dra. Silvia Raquel Zavala Martínez

Inter sistemas
Inter sistemas
EDITORES



SOCIEDAD MEXICANA DE
OTORRINOLARINGOLOGÍA
Y CIRUGÍA DE CABEZA Y
CUELLO A.C.®



PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN CONTINUA

PAC®

Otorrinolaringología Pediátrica

SEGUNDA EDICIÓN

LIBRO 3

Otorrinolaringología neonatal 2 y malformaciones congénitas de laringe

COORDINADOR DE LA SERIE

Dr. Carlos de la Torre González

COORDINADORA DEL LIBRO

Dra. Andrea Orozco Sánchez

AUTORES

Dra. Cynthia Madeleine Aguilar Romero, Dr. Hiram Alvarez Neri, Dr. Alejandro Azamar Segura, Dr. Sebastián Barragán Delgado, Dra. María Cristina Cortés Benavides, Dra. Esmeralda Elda Guadalupe Godoy De Dahbura, Dra. Luz Elvira Hernández Alcántara, Dra. Marisol Huante Guido, Dr. Enrique Gerardo Ortiz Hernández, Dra. Ángela Carolina Rojas Ruíz, Dra. Elva Carolina Vásquez Rafael, Dra. Perla Villamor Rojas, Dra. Silvia Raquel Zavala Martínez

Intersistemas
Intersistemas
EDITORES

Copyright © 2021 Intersistemas S.A. de C.V.

Diseñado y producido por:



Intersistemas, S.A. de C.V.

Aguilar y Seijas 75
Lomas de Chapultepec
11000, Ciudad de México
Tel. (5255) 5520 2073
intersistemas@intersistemas.com.mx
www.intersistemas.com.mx

Derechos reservados © 2021 Intersistemas, S.A. de C.V.

Todos los derechos reservados. Esta publicación está protegida por los derechos de autor. Ninguna parte de la misma puede reproducirse, almacenarse en ningún sistema de recuperación, inventado o por inventarse, ni transmitirse de ninguna forma ni por ningún medio, electrónico o mecánico, incluidas fotocopias, sin autorización escrita del editor.

ISBN 978-607-443-969-4 **PAC® Otorrinolaringología pediátrica Segunda edición** / Edición completa

ISBN 978-607-443-988-5 **PAC® Otorrinolaringología pediátrica Segunda edición** / Libro 3. Otorrinolaringología neonatal 2 y malformaciones congénitas de laringe

Advertencia

Debido a los rápidos avances en las ciencias médicas, el diagnóstico, el tratamiento, el tipo de fármaco, la dosis, etc., deben verificarse en forma individual. El (los) autor(es) y los editores no se responsabilizan de ningún efecto adverso derivado de la aplicación de los conceptos vertidos en esta publicación, la cual queda a criterio exclusivo del lector.



Reproducir esta obra en cualquier formato es ilegal. Infórmate en:
info@cempro.org.mx

Créditos de producción

Cuidado de la edición: Dra. María del Carmen Ruíz Alcocer

Jefe de Diseño/Formación: LDG. Edgar Romero Escobar

AUTORES

DRA. CYNTHIA MADELEINE AGUILAR ROMERO

Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México
Federico Gómez, UNAM
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica
Secretaría de la Sociedad Otorrinolaringológica, Pelayo Vilar Puig
Médico adscrito al Hospital Sur de Alta Especialidad. PEMEX

DR. HIRAM ALVAREZ NERI

Otorrinolaringólogo Pediátrico, egresado del Hospital Infantil de México
Federico Gómez
Posgraduado en Cirugía Laríngea y Cuello, Hospital Universitario de la Paz,
Madrid, España
Sociedad Mexicana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica

DR. ALEJANDRO AZAMAR SEGURA

Otorrinolaringólogo egresado del Hospital Regional, Lic. Adolfo López Mateos,
ISSSTE
Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica en el Hospital Infantil de México
Federico Gómez, UNAM
Certificado por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de
Cabeza y Cuello
Médico adscrito al Hospital Infantil de Veracruz

DR. SEBASTIÁN BARRAGÁN DELGADO

Médico y Cirujano, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia
Posgrado en Otorrinolaringología, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá,
Colombia
Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México
Federico Gómez, UNAM

DRA. MARÍA CRISTINA CORTÉS BENAVIDES

Posgrado en Otorrinolaringología pediátrica, Hospital Infantil de México

Federico Gómez. UNAM

Alta Especialidad en Medicina Integral del Sueño, Facultad de Medicina, UNAM

Otorrinolaringóloga, Egresada del Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos

ISSSTE, UNAM

Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de

Cabeza y cuello

Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica

DRA. ESMERALDA ELDA GUADALUPE GODOY DE DAHBURA

Otorrinolaringóloga egresada de la Universidad de El Salvador, Hospital

Nacional Rosales

Subespecialidad en Otorrinolaringología Pediátrica, UNAM, Hospital Infantil de

México Federico Gómez

DRA. LUZ ELVIRA HERNÁNDEZ ALCÁNTARA

Otorrinolaringóloga egresada del Hospital General de México Dr. Eduardo

Liceaga

Otorrinolaringóloga Pediatra, Hospital Infantil de México Federico Gómez

Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología

DRA. MARISOL HUANTE GUIDO

Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello en el

Instituto Nacional de Rehabilitación

Subespecialidad en Otorrinolaringología Pediátrica en el Hospital Infantil de

México Federico Gómez

Médico adscrito al Hospital Infantil de México Federico Gómez

Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de

Cabeza y Cuello

Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica

DR. ENRIQUE GERARDO ORTIZ HERNÁNDEZ

Otorrinolaringólogo, egresado del Hospital Civil de Guadalajara, Fray Antonio

Alcalde, Universidad de Guadalajara

Otorrinolaringólogo Pediátrico, egresado del Hospital Infantil de México

Federico Gómez, UNAM

Médico adscrito al Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde

Miembro de la Academia Americana de Otorrinolaringología

Colegio de Otorrinolaringología del Estado de Jalisco

Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello

Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica

DRA. ÁNGELA CAROLINA ROJAS RUÍZ

Médica y Cirujana. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia

Especialista en Otorrinolaringología. Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia

Alta Especialidad en Laringología y Fonocirugía. Hospital 20 de Noviembre. ISSSTE. UNAM

Subespecialista en Otorrinolaringología Pediátrica. Hospital Infantil de México Federico Gómez. UNAM

Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello

DRA. ELVA CAROLINA VÁSQUEZ RAFAEL

Otorrinolaringóloga egresada del Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, UNAM

Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello

DRA. PERLA VILLAMOR ROJAS

Médica, Universidad de los Andes, Colombia

Posgrado en Otorrinolaringología, Hospital de San José, FUCS, Colombia

Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez, UNAM

Miembro de la Sociedad Colombiana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello

DRA. SILVIA RAQUEL ZAVALA MARTÍNEZ

Subespecialista en Otorrinolaringología Pediátrica, Egresada del Hospital Infantil de México Federico Gómez, UNAM

Otorrinolaringóloga, Egresada del Hospital Escuela Universitario de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH)

COORDINADOR DE LA SERIE

DR. CARLOS DE LA TORRE GONZÁLEZ

Jefe del Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Infantil de México Federico Gómez

Profesor titular de la especialidad en Otorrinolaringología Pediátrica, UNAM

Miembro del Subcomité Académico de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, División de Estudios de Posgrado. Facultad de Medicina, UNAM

Certificado por los Consejos Mexicano de Certificación en Pediatría, Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello y en la Subespecialidad de Otorrinolaringología Pediátrica

Miembro Titular de la Sociedad Mexicana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello

Miembro Titular de la Academia Mexicana de Pediatría

COORDINADORA DEL LIBRO

DRA. ANDREA OROZCO SÁNCHEZ

Especialidad en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello en el Centro Médico Nacional La Raza

Alta Especialidad en Laringología y Fonocirugía en el Centro Médico Nacional 20 de Noviembre – UNAM

Certificada por el Consejo de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez

CONTENIDO

PARTICULARIDADES ANATOMOFISIOLÓGICAS DE LA LARINGE EN RECIÉN NACIDOS Y LACTANTES MENORES	16
Puntos clave	16
Introducción	16
Fisiología	17
Histología	17
Anatomía	17
Sumario de las diferencias de la laringe cartilaginosa entre niños y adultos.....	20
Porción más estrecha de la vía aérea pediátrica	20
Anatomía endoscópica	21
Sumario de diferencias endoscópicas entre la laringe pediátrica comparada con la del adulto	21
Características de la laringe en cada etapa del crecimiento.....	22
SÍNDROMES ASOCIADOS CON LARINGOPATÍAS CONGÉNITAS	24
Puntos clave	24
Introducción	24
Síndrome de Down.....	25
Síndrome de CHARGE.....	25
Síndrome de delección 22q11.2.....	26
Síndrome de Charcot-Marie-Tooth.....	26
Síndrome DE Opitz Frías.....	27
Síndrome de Pallister Hall	28
Síndrome de PHACES	28
EVALUACIÓN INTEGRAL E INSTRUMENTACIÓN DE LA VÍA AÉREA EN EL RECIÉN NACIDO Y EL LACTANTE MENOR.....	31

Puntos clave	31
Valoración clínica.....	32
Cuadro clínico	32
Pacientes sindromáticos o con secuencias genéticas	35
Estudios de imagen	36
Estudios complementarios	37
Fibroscofia flexible en consultorio	37
Evaluación endoscópica directa	37
Papel del anestesiólogo	38
Preparación del paciente.....	38
Instrumentación de la vía aérea	39
Inicio de procedimiento	39
Nasofibroscofia flexible en el quirófano	39
Intubación difícil mediante fibroscofia	40
Laringoscopia de suspensión	41
Uso del videolaringoscopio	42
Instrumental necesario	43
Equipo sugerido	43
Cirugía láser	43
INSTRUMENTACIÓN DE LA VÍA AÉREA.....	44
Dilataciones rígidas	45
Dilataciones con balón.....	45
Punción transtraqueal.....	46
Conclusiones.....	46
PARÁLISIS DE CUERDAS VOCALES	49
Puntos clave	49
Epidemiología	49

Anatomía y embriología	49
Fisiopatología	49
Etiología	50
Clasificación	51
Datos clínicos	52
Diagnóstico	52
Tratamiento	53
Pronóstico	55
 ESTENOSIS SUBGLÓTICA CONGÉNITA (ESGC)	
Puntos clave	57
Introducción	57
Patogénesis	57
Epidemiología	58
Malformaciones asociadas	58
Presentación clínica.....	58
Diagnóstico	59
Tratamiento	59
Técnicas quirúrgicas por vía externa.....	61
Conclusiones.....	63
 BANDAS LARÍNGEAS.....	
Puntos clave	65
Concepto	65
Epidemiología	65
Diagnóstico	66
Síntomas	67
Clasificación	68
Intubación difícil y cálculo del espacio glótico .	70

Tratamiento	70
QUISTES LARÍNGEOS	74
Puntos clave	74
Quistes laríngeos congénitos	74
Quistes ductales	74
Quistes saculares	74
Laringocele	75
Diagnóstico	76
Tratamiento de los quistes saculares, quistes ductales y laringoceles	76
Quistes adquiridos	77
LARINGOMALACIA	78
Puntos clave	78
Introducción	78
Concepto	78
Epidemiología	79
Etiología	79
Presentación clínica	80
Bases del diagnóstico	81
Diagnóstico endoscópico en consultorio	82
Clasificación endoscópica	83
Tratamiento	84
Tratamiento médico	85
Tratamiento quirúrgico	86
Supraglotoplastia	86
Técnica fría	86
Supaglotoplastia láser (SGPL)	87
Epiglotopexia externa	88
Manejo posoperatorio	89
Influencia de comorbilidades	89
Conclusiones	89
SÍNDROME DE APNEA/HIPOPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO (SAHOS) EN PACIENTES CON ALTERACIÓN CONGÉNITA LARÍNGEA	91

Puntos clave	91
Introducción	91
Definición del síndrome de apnea/ hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS).....	91
Comorbilidades.....	92
SAHOS y enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE)	92
Prematurez.....	92
Laringomalacia y SAHOS.....	93
Estenosis subglótica	94
Etiología	94
Fisiopatología	96
Impacto de la hipoxia crónica	97
Apnea central en laringomalacia.....	97
Cuadro clínico	97
Diagnóstico	98
Utilidad de la polisomnografía.....	99
Características polisomnográficas en neonatos	99
Tratamiento	102
Terapia médica	102
Dispositivo de presión positiva aérea continua (CPAP)	102
Tratamiento quirúrgico.....	103
Traqueostomía	104
Conclusiones.....	104
TUMORES Y MALFORMACIONES VASCULARES LARÍNGEAS CONGÉNITAS	106
Puntos clave	106
Introducción	106
Hemangiomas subglóticos.....	107

Epidemiología	107
Etiología	107
Presentación clínica.....	107
Tratamiento	108
Malformaciones linfáticas.....	113
Epidemiología	114
Etiología	114
Presentación clínica.....	114
Tratamiento	114
Laringocele	117
Puntos clave	117
Introducción	117
Fisiopatología	117
Cuadro clínico y clasificación	118
Tratamiento	118

VIDEOS

Video 1	50
Video 2	52
Video 3	59
Video 4	59
Video 5	75
Video 6	77
Video 7	77
Video 8	84
Video 9	86
Video 10	86
Video 11	89
Video 12	107

SECCIÓN. LA VÍA AÉREA PEDIÁTRICA

LA VÍA AÉREA PEDIÁTRICA

Dr. Hiram Álvarez Neri

Dra. Ángela Carolina Rojas Ruíz

PUNTOS CLAVE

- Las malformaciones congénitas de laringe son un espectro de padecimientos que se originan en la vida fetal entre los 25 días y las 27 semanas de la vida embrionaria.
- Son entidades muy importantes ya que con frecuencia se presentan como una urgencia y con una sintomatología significativa
- Algunas se manifiestan en el momento del nacimiento, mientras que otras, aunque tengan un origen congénito, pueden presentarse meses, e incluso años más tarde en la vida extrauterina.

INTRODUCCIÓN. GENERALIDADES

Las malformaciones congénitas de laringe son un espectro de padecimientos que se originan en la vida fetal entre los 25 días y las 27 semanas de la vida embrionaria.^{1,2} Los eventos más importantes del desarrollo embriológico de la ringe, tráquea y bronquios suceden en la cuarta semana de gestación.³

Aunque son padecimientos que pueden calificarse como raros, son entidades muy importantes ya que con frecuencia se presentan como una urgencia y con una sintomatología significativa. De acuerdo con Parkes y Prost “la obstrucción de la vía aérea neonatal debida a una patología laríngea puede causar una gran morbilidad e incluso la muerte del paciente”.⁴

Algunas de ellas se manifiestan en el momento del nacimiento, mientras que otras, aunque tengan un origen congénito, pueden presentarse meses, e incluso años más tarde en la vida extrauterina.² Se ha estimado que estas entidades tienen una prevalencia entre 1 en 10 000 y 1 en 50 000 nacidos vivos.^{2,5} En todo caso, su distribución puede variar de acuerdo con el entorno en el que el paciente es evaluado. En nuestra experiencia, en una serie que incluyó 204 casos diagnosticados endoscópicamente por estridor y dificultad respiratoria, evaluados por primera vez, en todas las edades pediátricas, alrededor del 50 % fueron enferme-

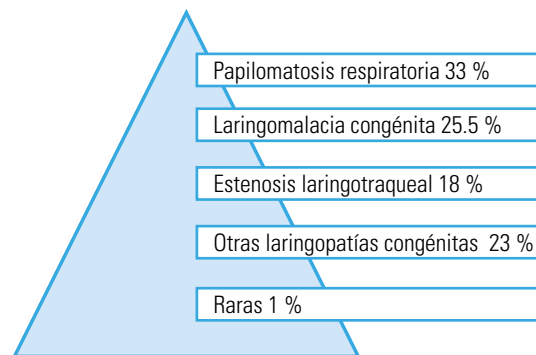


Figura 1

Diagnóstico en 204 pacientes en laringoscopia directa por estridor grave

Fuente: Referencia 7: Bonilla Medrano MA, Álvarez Neri H. Etiología del estridor en niños atendidos en el Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez [Tesis]. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2013.

dades de origen congénito, de las cuales, la mitad de los casos correspondió a laringomalacia (Figura 1).⁷

Algunas de ellas son enfermedades progresivas y autolimitadas, mientras que otras veces son condiciones que amenazan la vida del paciente desde el nacimiento. Con frecuencia son enfermedades con un origen poco claro y cuya fisiopatogenia no se ha esclarecido del todo. Clínicamente, muchas veces se presentan de manera aislada, otras veces

Cuadro 1

Características clínicas de las malformaciones laríngeas más frecuentes

Padecimiento (% frecuencia relativa)	Inicio de la sintomatología	Estridor	Signos característicos	Evolución	Traqueostomía urgente
Laringomalacia (~60 %)	2 semanas a 2 meses	Inspiratorio, agudo	Incrementa con actividad o llanto	Autolimitado ~ 5 a 10 % quirúrgico	No
Parálisis de CV (~ 15- 20 %)	Al nacimiento	Bifásico de tono alto	Obstrucción marcada; descartar origen en SNC (IMR)	Recuperación espontánea ~60 %	Frecuente
Estenosis SG (~ 10 a 15 %)	Al nacimiento	Bifásico de tono apagado	Obstrucción marcada	Sintomático: obstrucción > 50 %	Frecuente
Atresia y bandas (~ 5 %)	Al nacimiento	Bifásico	Disfonía marcada	Sintomático: > de un tercio de CV	De acuerdo con su gravedad
Hemangioma SG (~ 1.5- 3 %)	2 – 6 meses	Bifásico de tono apagado	Estigmas externos	Lentamente progresivo	No
Quistes laríngeos (~ 2 %)	Al nacimiento	Bifásico	Visible por tomografía	Muy sintomáticos	No Punción- aspiración
Hendiduras laringotraqueales (0.5 a 1.5 %)	2 semanas	Ausente	Sin obstrucción Tos- cianosis a la alimentación	Aspiración y neumonía	No Gastrostomía ~
Laringocele (0.5 %)	Presentación tardía	Bifásico	Tumoración cervical +/- fluctuante	A veces requiere cirugía abierta	No

Fuente: Modificado de De Monnier.⁵

asociadas con comorbilidades no sindrómicas, sindrómicas y en pocas ocasiones con una base genética fuertemente relacionada, como en la delección 22q11.2, entre otras.⁸

Clínicamente se manifiestan con estridor de características variables en términos de presentación de inicio, progresión, intensidad, topografía, asociación con disfonía y obstrucción respiratoria en diferentes grados (Cuadro 1).³⁻⁵

Estas entidades patológicas cada vez son más estudiadas, así como sus importantes comorbilidades. Por su estrecha relación con el complejo faríngeo hace que coexistan con alteraciones de la deglución con una elevada frecuencia, en especial cuando el diagnóstico de base es laringomalacia, padecimiento en el que alrededor del 80 % de los casos se asocian con reflujo gastroesofágico y la mitad de los casos se asocia con disfagia o dificultad para alimentarse,^{6,8} por lo que la evaluación de la deglu-

ción debe estudiarse a fondo si el estado del paciente lo permite, lo cual no siempre es posible ante la urgencia de la sintomatología de la vía aérea, pero que siempre debe sospecharse, documentarse e informarse a los padres, ya que puede persistir luego del tratamiento de la enfermedad respiratoria y constituir por sí misma un problema clínico de difícil resolución.⁶

Por otro lado, de manera emergente con nuevas asociaciones y el desarrollo de otras especialidades, se ha reconocido al SAHOS (síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño) como parte de las comorbilidades asociadas con estas enfermedades, aún desde edades tan tempranas como el recién nacido y el lactante, lo que ha ampliado el universo y la complejidad de este interesante y complejo grupo de padecimientos.

En este PAC pretendemos dar información útil, actualizada y práctica en el abordaje de este grupo de padecimientos para el otorrinolaringólogo y el otorrinolaringólogo

pediátrico que le permitan identificar y tratar, de manera eficaz, estos problemas.

REFERENCIAS

1. Shapiro NL. Hand book of pediatric otolaryngology. 1ra Ed. Singapur: World Scientific Publishing; 2012.
2. Jefferson ND, Cohen AP, Rutter MJ. Subglottic stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:138-43.
3. Liou J, Sobol SE. Disorders of the neonatal airway. 1ra Ed. New York: Springer; 2015.
4. Parkes WJ, Propst EJ. Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;21:270-6.
5. Monnier P. Pediatric Airway Surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children. Nueva York: Springer; 2011.
6. Simons JP, Greenberg LL, Mehta DK, Fabio A, Maguire RC, Mandell DL. Laryngomalacia and swallowing function in children. *Laryngoscope.* 2016;126:478-84.
7. Bonilla Medrano MA, Álvarez Neri H. Etiología del estridor en niños atendidos en el servicio de otorrinolaringología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez [Tesis]. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2013.
8. Verheij E, Speleman L, Mink van der Molen AB, Thomeer HGXM. Congenital respiratory tract disorders in 22q11.2 deletion syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;104:1-4.
9. Yellon RF, Goldberg H. Update on gastroesophageal reflux disease in pediatric airway disorders. *Am J Med.* 2011;111(Suppl 8A):785-845.

PARTICULARIDADES ANATOMOFISIOLÓGICAS DE LA LARINGE EN RECIÉN NACIDOS Y LACTANTES MENORES

Dra. Cinthya Madelaine Aguilar Romero

PUNTOS CLAVE

- Diferencias anatómicas entre niño y adulto:
 - Tamaño aproximado 1/3 del observado en el adulto.
 - Membrana tirohioidea en el niño es más corta, escotadura tiroidea por detrás del hioides.
 - El cartílago tiroideos en el niño tiene una configuración redondeada.
 - Los cartílagos aritenoides pediátricos son más grandes y largos.
 - Los cartílagos cuneiformes son proporcionalmente más largos en los niños.
 - La mitad cefálica del anillo cricoides en los niños tiene forma de "V" y se vuelve redondeado en su borde inferior.
- Diferencias endoscópicas entre niño y adulto:
 - Epiglotis en forma de omega y proyección posterior sobre la glotis en ángulo de 45°.
 - El borde lateral de la epiglotis se posiciona discretamente medial al repliegue faringoepiglótico.
 - Repliegues aritenoepliglóticos más cortos.
 - Tubérculo de los cartílagos cuneiformes más prominente.
 - La luz subglótica inmediata es elíptica, debido a la forma en "V" de la porción superior del cartílago cricoides.

INTRODUCCIÓN

El aparato respiratorio pediátrico presenta diferencias significativas con el adulto debido a su relativa inmadurez tanto anatómica como fisiológica. Esto le confiere mayor labilidad funcional, tanto mayor cuanto menor es su edad. El conocimiento pertinente de las características anatómicas y fisiológicas de la vía aérea pediátrica nos permitirá la detección oportuna de las manifestaciones clínicas que presentan los diversos padecimientos en el sistema respiratorio pediátrico.

El crecimiento y desarrollo del aparato respiratorio comienza en las primeras semanas de vida intrauterina y finaliza tardíamente en la adolescencia, época en la que alcanza una cima y se mantiene como meseta, luego se continúa con el proceso de envejecimiento y declinación a largo plazo, propios de la adultez y senectud.¹

La estructura y fisiología del tracto aerodigestivo y de los pulmones refleja las demandas que les impone el desarrollo. *In utero*, la laringe inmadura tiene una única e

importante tarea: modular la respiración fetal en un medio acuoso, una función esencial para el posterior desarrollo de los pulmones. Súbitamente, al nacimiento, los pulmones dejan de ser órganos pasivos y asumen su rol vital en el intercambio gaseoso. La laringe se encarga de tres tareas difíciles y contradictorias: controlar la respiración, proteger la vía aérea inferior y producir el primer llanto. El esófago debe estar listo para contraerse rítmicamente para impulsar el bolo alimenticio hacia el estómago durante la deglución y al mismo tiempo mantener el tono muscular suficiente para prevenir el reflujo entre cada trago. Todo esto logra ser realizado a pesar de un sistema nervioso central inmaduro debido a varias adaptaciones estructurales importantes. Durante la infancia la laringe permite comer, respirar y hablar, cada vez con mayor eficiencia. La tráquea desarrolla rigidez suficiente para resistir al colapso durante la inspiración mientras que se mantiene lo suficientemente flexible para estirarse con la presión negativa intratorácica. Los pulmones rápidamente crecen en tamaño y complejidad con mayor eficiencia respiratoria.²

FISIOLOGÍA

La resistencia al flujo de aire o líquido a través de un tubo está relacionada directamente con la longitud del tubo que lo conduce, lo que significa que tendría en el niño menos resistencia si solo tomáramos en cuenta la longitud; sin embargo, la resistencia está aumentada en la vía respiratoria del niño por ser un sistema de tubos proporcionalmente de menor diámetro, dicha característica favorece el flujo turbulento de aire aun durante la respiración tranquila.

Adicionalmente, la mucosa que recubre la vía aérea del niño es laxa y está ricamente vascularizada, lo que predispone al lactante a que grados mínimos de edema le provoquen obstrucción de la vía aérea. Por ejemplo, la presencia de edema subglótico compromete más al niño que al adulto ya que si el diámetro interno de la tráquea es de 4 mm y se produce edema de 1 mm de espesor, el área de sección disminuye en el 75 % y la resistencia al paso de aire aumenta 16 veces. El mismo grado de edema en una vía aérea de 8 mm de diámetro disminuiría el área de sección en el 44 % y la resistencia aumenta solo 3 veces. Es por esto que grados relativamente mínimos de edema, secreciones o espasmo, reducen de manera significativa el diámetro de la vía aérea del niño y aumentan de manera exponencial la resistencia al flujo aéreo.³

La característica fisiológica más distintiva del infante es la alta tasa metabólica que requiere un alto consumo de oxígeno por minuto (7 mL/kg/min comparado con 3 mL/kg/min en el adulto). El volumen tidal del niño está relativamente fijo debido a la estructura anatómica del tórax. Por lo tanto, para el paciente pediátrico, un incremento en la frecuencia respiratoria incrementará de manera más efectiva la ventilación alveolar por minuto de lo que lo haría un incremento en el volumen tidal. Un incremento progresivo en la tasa respiratoria del niño es indicativo de estrés fisiológico y puede preceder a la apnea. La tasa de ventilación alveolar por minuto/capacidad residual funcional es muy alta en el niño, por lo tanto la saturación arterial de oxígeno baja en forma precipitada después del inicio de la apnea. La estructura y función de la vía aérea superior ha sido objeto de múltiples investigaciones en los últimos años, el concepto de resistor de Starling es familiar a los médicos y sirve como un modelo útil de la vía aérea superior. La faringe colapsable se encuentra entre la nasofaringe (resistente al colapso) por arriba y la tráquea por abajo. Los factores que estrechan la faringe, incrementan la presión alrededor de ella, disminuyen la presión dentro del lumen faríngeo o

que hacen las paredes faríngeas más laxas, ocasionarán obstrucción de la vía aérea superior durante el sueño, la sedación o la anestesia.⁴

HISTOLOGÍA

Histológicamente, la mucosa del pliegue vocal es más delgada en recién nacidos y niños pequeños, además aún no se aprecia la estructura en capas vista en adultos; la lámina propia tiene una estructura muy uniforme (en adultos hay una diferenciación clara entre las capas superficial, media y profunda de la lámina propia). No hay una estructura ligamentosa en los recién nacido, se forma una inmadura entre el año de edad y los 4 años; después de esta edad ya es observable una estructura ligamentosa. Hay un mayor porcentaje de colágeno en el músculo vocal pediátrico y fibras menos densas en las máculas flavas anterior y posterior; lo que implica menor fuerza de sujeción a las estructuras laríngeas.⁵

ANATOMÍA

En este capítulo no daremos una descripción extensa de la anatomía laríngea, más bien nos centraremos en las particularidades anatómicas de dicha estructura en los pacientes pediátricos que la hacen tan diferente de la del adulto.

Tamaño

La diferencia anatómica laríngea entre niños y adultos más obvia es el tamaño de la laringe. Al nacimiento, la del niño es aproximadamente 1/3 del tamaño de la laringe adulta. Varias estructuras son relativamente más grandes en la del niño. Los procesos vocales de los aritenoides comprenden poco más de la mitad de la glotis pediátrica, mientras que en el adulto representan 1/7 a 1/4 de la longitud de la glotis. Los cartílagos cuneiformes, aritenoides y el tejido blando de la supraglotis posterior son más grandes en el niño. Durante la endoscopia, la laringe aparenta estar desplazada en sentido anterior, los aritenoides son prominentes y la porción membranosa de los pliegues vocales es corta. La longitud total de la glotis tiene un promedio de 7 mm (rango de 6 a 8 mm), la glotis posterior mide aproximadamente 3 a 4 mm de ancho, y el diámetro subglótico es de 5 a 7 mm, un diámetro de 4 mm representa una estenosis subglótica. Un tubo endotraqueal 3.5 o un broncoscopio número 3 (5 mm de diámetro externo) debe pasar a través de la laringe de un recién nacido sin resistencia importante.⁶ Otra diferencia se

encuentra en la proporción de estructuras membranosas y cartilaginosas en los pliegues vocales, en los recién nacidos y los niños pequeños, la porción membranosa contribuye en menor proporción a la longitud total del pliegue vocal que en los adultos. En los recién nacidos, la longitud de los pliegues vocales es de 2.5-3.0 mm, con un crecimiento continuo en función de la edad. La aparición de las diferencias de los pliegues vocales de acuerdo con el sexo sucede entre los 10 y los 14 años. La longitud de los pliegues vocales en el adulto es aproximadamente 17 a 21 mm en el hombre y 11 a 15 mm en las mujeres, la longitud total incrementa hasta los 20 años.⁵

Posición

La laringe se encuentra suspendida posteriormente a la base del cráneo a través de los músculos constrictores y se encuentra adherida anterior al hueso hioides y a la mandíbula a través de los músculos tirohioideo, digástrico, estilohioideo, genohioideo y milohioideo.⁷ En el niño, el borde inferior del cricoides se encuentra a nivel de la cuarta vértebra cervical (C4) y la punta de la epiglotis en C1, empieza a descender alrededor de los 2 años de edad y en el adulto el borde inferior del cartílago cricoides se encuentra entre la sexta y la séptima vértebra cervical.⁵⁻⁷

El cartílago tiroides se encuentra dentro del arco del hioides y discretamente inferior a él debido a una membrana tirohioidea de menor longitud en el niño. Esta posición laríngea permite que la epiglotis descansa posterior al paladar blando, lo que permite la alimentación y la respiración simultáneas, lo que contribuye a que los recién nacidos sean respiradores nasales obligados y explica la falta de lenguaje articulado a esta edad, esta configuración es filogenéticamente similar a la de los primates no humanos (Figura 2).^{6,7}

La posición alta de la laringe en el cuello del niño explica por qué el segmento de tráquea cervical es proporcionalmente más largo que en los adultos. En los neonatos hay aproximadamente 10 anillos traqueales por arriba de la horquilla esternal. En los adolescentes y adultos jóvenes hay 8 anillos traqueales aproximadamente y en adultos, 6 o menos, dependiendo de la anatomía de cada individuo.⁷

Musculatura, inervación y vascularización laríngeas

Los músculos, nervios y aporte vascular de la laringe poseen las mismas características y disposición que en el adulto.

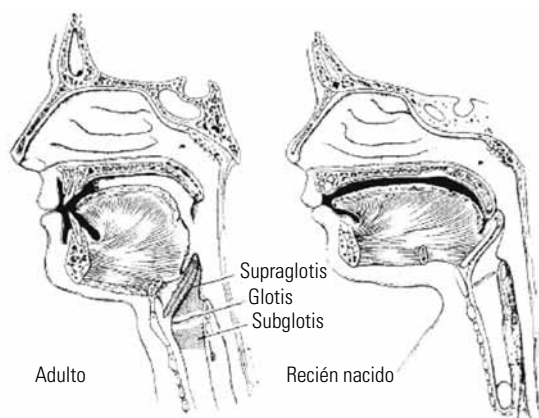


Figura 2.

Sección sagital de cabeza de adulto y de recién nacido. Nótese la posición de la epiglotis con el paladar blando en el recién nacido y la posición alta de la laringe.

Fuente: Tomado de Bluestone & Stools. *Pediatric Otolaryngology* (2015) 5th Edition. EUA: People's Medical Publishing House. Cap 81. , Developmental anatomy and physiology of larynx, trachea and lungs: 1397-1405

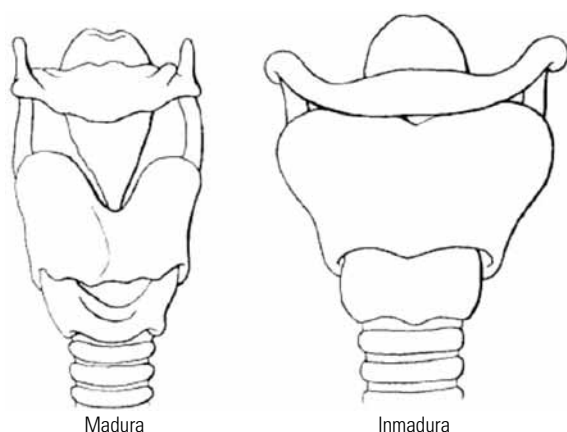
es discretamente mayor a nivel glótico y más estrecho en la parte inferior del cricoides (Figuras 3, 4 y 5).⁶

Consistencia de los tejidos

Cartílago, músculo y tejido submucoso son más blandos y flexibles en el niño. Un tejido submucoso laxo y menos fibroso permite la movilización pasiva del mismo durante la respiración, así como una mayor reacción e inflamación con disminución significativa de la luz de la vía aérea en condiciones inflamatorias.⁶

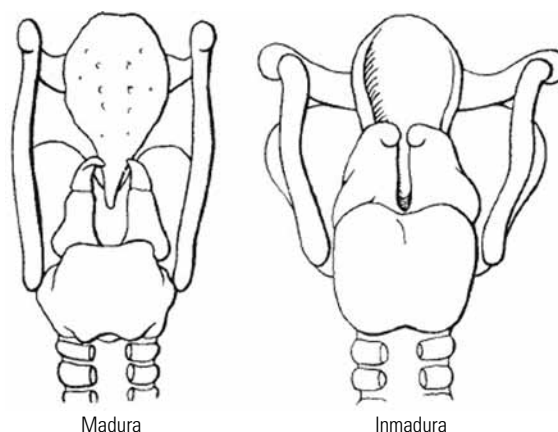
Marco cartilaginoso

El marco cartilaginoso laríngeo en los niños desciende hacia el cuello con el crecimiento, elongando orofaringe e hipofaringe, llevando la laringe de un contorno cónico a uno más cilíndrico. El ensanchamiento laríngeo-faríngeo ocurre al incrementarse el diámetro de cricoides y con la expansión de las alas del cartílago tiroides. La epiglotis tiene forma de omega en aproximadamente el 50 % de los niños, por lo que dicha configuración no debe ser considerada anómala. La presencia de una epiglotis flexible y blanda también es característica de la anatomía laríngea pediátrica. A menudo puede estar en contacto directo con el paladar blando, en particular en los lactantes; además está en contacto directo con la base de la lengua, lo cual permite más fácilmente su inversión hacia el espacio laríngeo, como en la laringomalacia.

**Figura 3.**

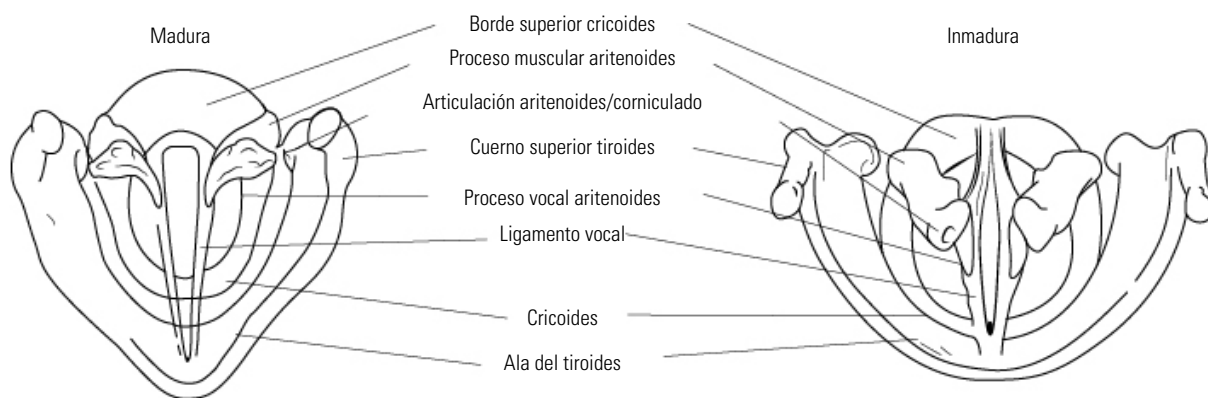
Vista anterior del complejo hiolaríngeo comparando las características de una laringe madura vs. una inmadura.

Fuente: Tomado de Bluestone & Stools. *Pediatric Otolaryngology* (2015) 5th Edition. EUA: People's Medical Publishing House. Cap 81. , Developmental anatomy and physiology of larynx, trachea and lungs: 1397-1405

**Figura 4.**

Vista posterior del complejo hiolaríngeo comparando las características de una laringe madura vs. una inmadura.

Fuente: Tomado de Bluestone & Stools. *Pediatric Otolaryngology* (2015) 5th Edition. EUA: People's Medical Publishing House. Cap 81. , Developmental anatomy and physiology of larynx, trachea and lungs: 1397-1405

**Figura 5.**

Vista superior del complejo hiolaríngeo comparando características de una laringe madura vs. una inmadura.

Fuente: Tomado de Bluestone & Stools. *Pediatric Otolaryngology* (2015) 5th Edition. EUA: People's Medical Publishing House. Cap 81. , Developmental anatomy and physiology of larynx, trachea and lungs: 1397-1405.

El espacio subglótico es la parte más estrecha de la vía aérea de un niño, en un recién nacido a término el diámetro de dicho espacio es de 4 mm, por otra parte la región más estrecha en el adulto es la glotis. Al ser el cricoides el único anillo completo cartilaginoso, es también la porción menos flexible de la laringe, por lo tanto, esta área es la más susceptible a trauma laríngeo y estenosis.

Finalmente, hay muy poca calcificación en los cartílagos laríngeos pediátricos, todo el marco cartilaginoso larín-

geo es mucho más flexible en los niños, lo que le confiere menor susceptibilidad al trauma contuso laríngeo, pero mayor riesgo de colapso debido a presiones inspiratorias negativas durante la respiración. El hueso hioides en la laringe inmadura asume una posición más caudal y se traslapa con el cartílago tiroideo, este último no posee su prominencia vertical característica aún, ya que aparece hasta los 10 a 14 años. El cartílago tiroideo no asume su configuración adulta sino hasta la adolescencia. La membrana cricotiroidea es en el niño

más bien una hendidura que un espacio palpable. Una visión posterior del marco cartilaginoso de una laringe inmadura, mostrará una epiglotis enrollada y aritenoides proporcionalmente más grandes que los vistos en el adulto. La proporción de los aritenoides, la forma de la epiglotis y el largo de los pliegues ariepiglóticos pueden obstaculizar la visualización de los pliegues vocales y la glotis durante la laringoscopia.⁵

SUMARIO DE LAS DIFERENCIAS DE LA LARINGE CARTILAGINOSA ENTRE NIÑOS Y ADULTOS

- Tamaño aproximado 1/3 del observado en el adulto.
- Membrana tirohioidea en el niño mucho más corta, escotadura tiroidea por detrás del hioides.
- Cartílago tiroides en adultos en "V", pero en el niño tiene una configuración más redondeada.
- Los cartílagos aritenoides pediátricos son más grandes y largos, comprendiendo un poco más del 50 % del diámetro anteroposterior de la glotis hasta los 3 años aproximadamente. Esta proporción disminuye al 20 % en los adultos.
- La distancia interaritenoides representa aproximadamente el 60 % del diámetro interno de la subglotis en los recién nacidos, y más del 70 % de dicho diámetro en los adultos.
- Los cartílagos cuneiformes son proporcionalmente más largos en los niños que en los adultos y no se encuentran directamente conectados a los aritenoides.
- La mitad cefálica del anillo cricoides en los niños tiene forma de "V" y se vuelve redondeado en su borde inferior.⁷

PORCIÓN MÁS ESTRECHA DE LA VÍA AÉREA PEDIÁTRICA

La luz de la laringe pediátrica ha sido descrita como oval, cilíndrica, esférica, cónica y en forma de embudo, es la porción más estrecha del cartílago cricoides no distensible. Desde 1951, Eckenhoff publicó un artículo explicando las particularidades de la vía aérea pediátrica, dando evidencia de que el anillo cricoides es la parte más estrecha de la laringe hasta los 8 años de edad. Estudios recientes que utilizan estudios de imagen avanzados como la TC e IRM o técnicas endoscópicas, han afirmado que la vía aérea pediátrica es elíptica en su área de sección, la subglotis es la parte más estrecha en lugar del anillo cricoideo.⁸⁻¹⁰

Después de la publicación del ahora clásico artículo de Eckenhoff, la descripción del embudo fue ampliamente adoptada; sin embargo, investigaciones *in vivo* recientes han cuestionado la forma y localización del punto más estrecho de la laringe pediátrica; Holzk y colaboradores decidieron realizar una amplia revisión de la literatura ya que uno de dichos estudios documentó una forma circular del cricoides, lo cual llamó la atención de los autores de este estudio debido a que contradice los conceptos anatómicos tradicionales. Teniendo en cuenta que el entendimiento correcto de la anatomía de la vía aérea es fundamental para el uso seguro de tubos endotraqueales en los niños, dichas observaciones contradictorias propiciaron esta revisión por parte de los autores. Se analizaron múltiples estudios en diversos idiomas, tanto revisiones anatómicas *in vitro* como endoscópicas y radiológicas *in vivo*, concentrándose en las dimensiones de la luz laríngea, la porción más estrecha de la laringe y la forma del cricoides. Solo se admitieron reportes anatómicos con más de 2 métodos de investigación (medidas, calibraciones, fotografías). Todos los estudios incluyeron niños desde pretérmino hasta los 15 años. Se revisaron en total 10 estudios *in vitro* con un total de 672 pacientes y 6 estudios *in vitro* con un total de 553 pacientes. Esta revisión de literatura revela dos formas de ver la laringe pediátrica, los "embudistas" y los "no embudistas". Todos los estudios *in vivo* sugieren que la porción más estrecha de la laringe pediátrica en pacientes dormidos o anestesiados y con respiración espontánea, es el introito laríngeo (no embudistas). Por otro lado, los estudios *in vitro* describen la porción más estrecha como el cartílago cricoides no distensible (embudistas). Estos puntos de vista divergentes reflejan los métodos de evaluación utilizados. Ya que la laringe consiste de tejidos flexibles (supraglotis, glotis y subglotis proximal) y partes rígidas (anillo cricoides), describir la anatomía laríngea depende del método utilizado y del nivel del área de sección reportado. Después de la extensa revisión de la literatura, concluyen que los estudios "no embudistas" consideran que el anillo cricoides es más ancho que la región subglótica; sin embargo, ellos no consideraron la dinámica cambiante de la laringe *in vivo* o los efectos conocidos de la sedación y el sueño en el tono muscular de la vía aérea y la obstrucción leve secundaria. Ya que existe una inmensa compliancia de los tejidos laríngeos, la resistencia al paso del tubo endotraqueal a través de las cuerdas vocales y las estructuras laríngeas por arriba del cricoides, es muy baja. Por lo tanto, dichas estructuras pueden ser abiertas activamente mientras que el anillo cri-

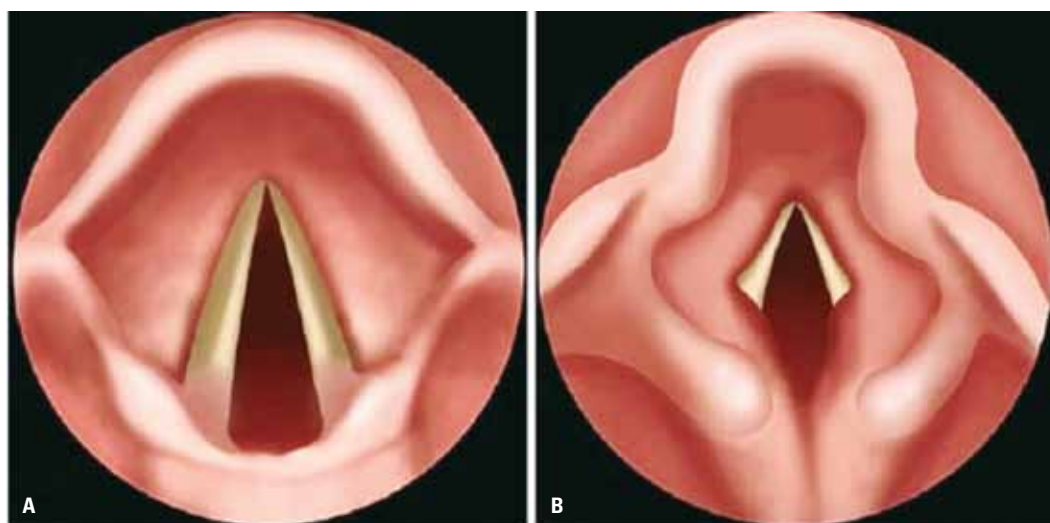


Figura 6

Aspecto endoscópico esquemático de la laringe del adulto y el niño. A. Adulto: la glotis ligamentosa representa aproximadamente el 80 % de la longitud total de la glotis, los repliegues ariepiglóticos son largos, la epiglotis se encuentra desenrollada y con proyección vertical, la luz subglótica es redondeada. B. Niño: La longitud total de la glotis es un 50 % ligamentosa y un 50 % cartilaginosa, los repliegues ariepiglóticos son cortos, la epiglotis es tubular y en forma de omega, la luz subglótica es elíptica de manera proximal.

Fuente: Tomado de Monnier, P. *Pediatric Airway Surgery* (2011). Suiza: Springer. Cap 2. Applied surgical anatomy of the larynx and trachea.

coideo es rígido y no distensible. El asunto más importante no es lo que parece estrechar la laringe por el movimiento continuo de los tejidos blandos por arriba del cricoides sino la verdadera porción más estrecha y no distensible de la laringe donde las lesiones posintubación son más probables si se utilizan tubos endotraqueales demasiado grandes. En general, todos los estudios revisados están en concordancia a pesar de haberse realizado las evaluaciones en diferentes condiciones (sueño fisiológico, anestesia, autopsia). Por lo tanto, los autores estipulan que las conclusiones de los estudios anatómicos originales (Bayeux en 1897) apoyando el punto de vista “embudista” y refiriendo que el punto más estrecho de la laringe pediátrica es el anillo cricoides, permanecen válidos al día de hoy.¹¹

“Si la mano que intuba siente una pequeña resistencia contra el paso del tubo, no está causado por las cuerdas vocales sino por el anillo cricoideo. Si uno quisiera otorgar a las cuerdas vocales y al tejido blando adyacente una mayor importancia para la selección del tubo endotraqueal que al anillo cricoideo, sería como apoyar la teoría de que la resistencia del periné es mayor (para el paso de la cabeza de un recién nacido) que la resistencia presentada por la entrada de la pelvis”.¹²

ANATOMÍA ENDOSCÓPICA

Todas las características anatómicas e histológicas mencionadas previamente, hacen que la imagen de la laringe en el paciente pediátrico sea muy diferente de la del adulto, y dadas las implicaciones que puede tener para el manejo de la patología de la vía aérea es muy importante conocerlas.

En la vista endoscópica hay una inserción más anterior de los pliegues vocales al proceso vocal de los aritenoides en los niños y los pliegues vocales presentan inclinación hacia abajo y en sentido postero-anterior. La glotis posterior de un paciente pediátrico tiene aproximadamente 50 % de la longitud del adulto, y en el niño las funciones de respiración y protección son más importantes que la de fonación.⁵

SUMARIO DE DIFERENCIAS ENDOSCÓPICAS ENTRE LA LARINGE PEDIÁTRICA COMPARADA CON LA DEL ADULTO (FIGURA 6)

- La epiglotis tiene forma de omega y se proyecta posteriormente sobre la glotis en ángulo de 45°.

- El borde lateral de la epiglotis se posiciona discretamente medial al repliegue faringoepiglótico.
- Los repliegues aritenopiglóticos son más cortos.
- El tubérculo de los cartílagos cuneiformes es más prominente.
- La proporción aumentada de cartílago/ligamento de la glotis acentúa la forma pentagonal de la glotis durante la inspiración.
- La luz subglótica inmediata es elíptica, debido a la forma en "V" de la porción superior del cartílago cricoides.⁷

CARACTERÍSTICAS DE LA LARINGE EN CADA ETAPA DEL CRECIMIENTO

Lactante

La posición de la laringe en el neonato es diferente a la del adulto. La faringe es más corta en sentido vertical y las estructuras asociadas con ella se encuentran localizadas altas dentro de la región cervical. El borde inferior del cricoides se encuentra a nivel de la cuarta vértebra cervical (C4) y la punta de la epiglotis en C1. El esqueleto hipolaríngeo es compacto en sentido vertical comparado con el del adulto. El cartílago tiroides se encuentra dentro del arco del hioides y discretamente inferior a él. Las cuerdas vocales tienen una orientación transversa, la epiglotis es corta, los repliegues aritenopiglóticos son gruesos y prominentes. Los aritenoides son comparativamente más grandes y se expanden a causa de la submucosa areolar gruesa. Como se mencionó previamente, la longitud total de la glotis en esta etapa es de aproximadamente 7 mm y un diámetro subglótico de 4 a 5 mm; el tejido submucoso es grueso y rico en glándulas productoras de moco; dichas glándulas pueden lastimarse durante periodos prolongados de intubación y ser las causantes de los quistes subglóticos adquiridos. Aunque la laringe de un recién nacido puede realizar las funciones básicas de protección, respiración y fonación; dichas acciones son ineficientes. Inmediatamente después del nacimiento, el reflejo de cierre, que protege a los pulmones de aspiración durante la deglución, trabaja de manera deficiente dejando al neonato susceptible a presentar broncoaspiración. Conforme pasa el tiempo, la vía aérea se vuelve más eficiente en la protección de la vía aérea. La glotis del lactante se cierra en respuesta a estímulos táctiles, térmicos o químicos del introito laríngeo o de la tráquea. Además el reflejo de cierre glótico puede ser desencadenado por irritación de aferentes distales esofágicas (como en el reflujo)

o por estimulación de los pares craneales mayores. La laringe debería abrirse tan pronto como desaparezca el estímulo; sin embargo, en la laringe inmadura el cierre glótico puede mantenerse hasta mucho tiempo después de que el estímulo haya desaparecido, a esto se le llama laringoespasmo. El laringoespasmo que normalmente termina en los adultos en el momento en que baja la concentración de oxígeno y aumenta la de dióxido de carbono puede persistir en el neonato y se ha implicado en la etiología del síndrome de muerte súbita del lactante.

Infante

La posición, estructura y función de la laringe continúa cambiando durante la infancia. A la edad de 2 años, el borde inferior de la laringe ha descendido en el cuello hasta C5; habrá alcanzado C6 a los 5 años y su posición definitiva (C6-7) hasta los 15 años. El cartílago tiroides y el hioides que se traslapan en el neonato, se separan durante el descenso laríngeo. El crecimiento de la laringe es rápido del nacimiento a los 3 años, luego se enlentece hasta la pubertad. El crecimiento de varias dimensiones laríngeas desde el nacimiento a la pubertad es lineal y proporcional; por lo tanto, la configuración general de la laringe cambia poco durante este tiempo. Las excepciones son la epiglotis y las cuerdas vocales. La epiglotis incrementa en curvatura hasta los 3 años, después se aplanan de manera gradual hacia la configuración de adulto. Del 60 al 75 % de la longitud de las cuerdas vocales es atribuible al proceso vocal del aritenoides al nacimiento, esta configuración favorece la respiración sobre la fonación y es similar a lo visto en otros mamíferos. Para los 3 años, la porción membranosa de la cuerda vocal es dominante en tamaño. Los límites internos y externos de la laringe mantienen sus relaciones durante este periodo de crecimiento. Específicamente, durante la infancia el nivel de los pliegues vocales se encuentra a la mitad del cartílago tiroides, el borde superior del cricoides mantiene un ángulo de 30° con los pliegues vocales y los aritenoides representan un tercio de la altura anterior del cartílago tiroides. El crecimiento de la laringe va acompañado de una disminución gradual en el tono de la voz. La frecuencia fundamental del llanto del recién nacido es de 500 Hz y desciende a 286 Hz para los 7 años. Hasta la pubertad, las características vocales de hombres y mujeres son similares.

Adolescente

La laringe sufre cambios importantes en su configuración en la segunda década de la vida. El cartílago tiroides crece en tamaño y cambia su forma, produciendo la prominen-

cia de la manzana de Adán. Los aritenoides crecen lentamente comparados con el resto de la laringe, tomando la proporción adulta final. Los pliegues vocales se elongan, con escaso crecimiento del proceso vocal de los aritenoides. De esta forma, la porción membranosa productora de voz de los pliegues vocales termina representando 6/10 de la longitud total del pliegue; dicho cambio representa un compromiso en la función respiratoria en favor de la función fonatoria. La osificación del cartílago tiroideos empieza al final de la segunda década de la vida e inicia cerca del cuerno inferior. La distribución de cartílago hialino y elástico permanece constante a través de la vida. Los cambios más importantes son aquellos relacionados con la muda de voz masculina. Entre los 11 y los 16 años, un claro dimorfismo sexual es aparente. La laringe masculina, similar en apariencia a la laringe prepuberal femenina, crece en todas sus dimensiones en la pubertad. El ángulo de la lámina tiroidea desciende de 120 a 90 grados en ambos sexos conforme incrementa la longitud anteroposterior de la glotis; sin embargo, la eminencia tiroidea se vuelve mucho más prominente en el hombre. Los pliegues vocales de los niños crecen el doble de rápido que los de las niñas durante dicho periodo. El incremento en longitud y masa de las cuerdas vocales ocasiona la caída en la fre-

cuencia fundamental desde 286 Hz en el niño a 207 Hz en la mujer promedio y 120-130 Hz en el hombre promedio.²

REFERENCIAS

1. Asenjo C, Pinto R. Características anatómo-funcionales del aparato respiratorio durante la infancia. *Rev Med Clin Condes*. 2017;28:7-19.
2. Bluestone & Stools. *Pediatric Otolaryngology* (2015) 5th Edition. EUA: People's Medical Publishing House. Cap 81. Developmental anatomy and physiology of larynx, trachea and lungs: 1397-1405.
3. Garrido C, Flores S, Pérez-Redondo C. Diferencias anatómicas y endoscópicas entre la vía aérea del niño y la del adulto. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex*, 2007;20:142-8.
4. McNiece W, Dierdorf S. The pediatric airway. *Seminars in pediatric surgery*, 2004;13:152-65.
5. Sapienza C. et al. Laryngeal Structure and Function in the pediatric Larynx: Clinical applications. *Language, Speech, And Hearing Services In Schools*. 2004;5:299-307.
6. Kakodkar K, Schroeder, J; Holinger, L. Laryngeal development and Anatomy. Hartnick CJ, Hansen MC, Gallagher TQ (eds): *Pediatric Airway Surgery*. Adv Otorhinolaryngol. Basel, Karger, 2012;73:1-11.
7. Monnier P. *Pediatric Airway Surgery*. Suiza. Springer, 2011. Cap 2. Applied surgical anatomy of the larynx and trachea.
8. Wani et al. Pediatric upper airway dimensions using three dimensional computed tomography imaging. *Pediatric Anesthesia* ISSN 1155-5645; 2017. doi:10.1111/pan.13126
9. Wani TM, Bissonnette B, Rafiq M, Moore-Clingenpeel M, Al Sohaibani M, Tobias JD. Cricoid ring: Shape, size, and variability in infants and children. *Saudi J Anaesth*. 2017;11:203-7.
10. Dalal, P et al. Pediatric Laryngeal Dimensions: An Age-Based Analysis. *Pediatric Anesthesiology*. 2009;108:1475-9.
11. Holzki, et al. The anatomy of the pediatric airway: Has our knowledge changed in 120 years? A review of historic and recent investigations of the anatomy of the pediatric larynx. *Pediatric Anesthesia*. 2017;1-10. <https://doi.org/10.1111/pan.13281>
12. Bayeux R. Tubage du larynx dans le croup. *Presse Médicale*. 1897;6:29-33.

SÍNDROMES ASOCIADOS CON LARINGOPATÍAS CONGÉNITAS

Dra. Marisol Huante Guido

PUNTOS CLAVE

- Las malformaciones congénitas de laringe pueden presentarse en pacientes sanos, con comorbilidades asociadas, con otras anomalías congénitas o bien, con síndromes determinados.
- El síndrome de Down es el desorden genético más común en seres humanos. Las anomalías de la vía respiratoria reportadas incluyen laringomalacia, traqueobroncomalacia, estenosis subglótica y estenosis traqueal.
- El síndrome de CHARGE se asocia con laringomalacia, alteraciones en la mecánica de deglución, aspiración, parálisis cordal y hendidura laríngea.
- El síndrome de delección 22q11.2 es el síndrome de microdelección más común y se asocia con traqueomalacia, estenosis subglótica, laringomalacia, membrana glótica y broncomalacia.
- El síndrome de Charcot-Marie-Tooth se asocia con disfunción de cuerdas vocales por neuropatía periférica del vago y de sus ramas laríngeas.
- El síndrome de Opitz Fries y el síndrome de Pallister Hall se asocian con hendiduras laringotraqueales.
- El síndrome de PHACES se asocia con hemangioma subglótico.

INTRODUCCIÓN

Dentro del abordaje de un paciente con malformaciones congénitas es fundamental realizar una historia clínica completa que incluya antecedentes familiares, antecedentes perinatales y realizar una exploración física completa. Las malformaciones congénitas pueden ocurrir de forma aislada, o bien como parte de uno de los siguientes grupos: síndrome, secuencia, deformación, malformación, displasia o disrupción.¹

Se define al síndrome como un conjunto de anomalías mayores y menores, bien establecidas, que ocurren por un defecto genético o bien por exposición a un agente teratogénico. Dichas anomalías se consideran independientes ya que ocurren en estructuras con origen embriológico diferente.¹

Las malformaciones congénitas de laringe pueden presentarse en pacientes por lo demás sanos, con comorbilidades asociadas (enfermedades neurológicas, cardiovasculares o pulmonares), en pacientes con otras anomalías congénitas o bien, con síndromes determinados.²

A continuación, se presentan los síndromes asociados con las principales laringopatías congénitas y posterior-

mente se describirán sus características más relevantes (Cuadro 2).³

SÍNDROME DE DOWN

Es considerado el desorden genético más común en seres humanos, con una incidencia aproximada de 1 en 670/770 nacimientos.^{3,4}

Los pacientes con este síndrome se encuentran predispuestos a diversas enfermedades sistémicas tales como cardiovasculares y gastrointestinales; además presentan una incidencia mayor de padecimientos otorrinolaringológicos respecto a la población general; el 79 % presentan sintomatología de obstrucción de vía aérea y la prevalencia de apnea obstructiva del sueño mediante polisomnografía es del 57 %.⁴

Las anomalías de la vía respiratoria reportadas en este síndrome incluyen laringomalacia, traqueobroncomalacia, estenosis subglótica y estenosis traqueal.³ La laringomalacia se atribuye a hipotonía, así como a enfermedad por reflujo gastroesofágico,⁴ la estenosis subglótica se explica debido a que esta población con frecuencia presenta un menor diámetro del área subglótica² y la estenosis traqueal

Cuadro 2

Laringopatías congénitas y síndromes asociados

Malformación congénita de laringe	Síndrome asociado
Laringomalacia	Síndrome de Down Síndrome de CHARGE
Membranas y atresia laríngea	Síndrome de delección 22q11.2
Parálisis bilateral de cuerdas vocales	Síndrome de Charcot-Marie-Tooth
Hendidura laringotraqueal	Síndrome de Opitz-Frias Síndrome de Pallister Hall Síndrome de CHARGE
Hemangioma subglótico	Síndrome de PHACES
Estenosis subglótica	Síndrome de Down
Anillos traqueales completos	Síndrome de Down
Manga traqueal cartilaginosa	Síndromes de craneosinostosis (Síndrome de Crouzon, Síndrome de Pfeiffer, Síndrome de Apert).

Tomado de: Nguyen Carolyn, Javia Luv. Craniofacial Syndromes with Airway Anomalies: An Overview. En: Lioy Janet, Sobol Steven, editors. Disorders of the Neonatal Airway. New York: Springer; 2015. p. 15-23.

es debida a la presencia de anillos traqueales completos.³

Hamilton y colaboradores realizaron un estudio en el Departamento de Otorrinolaringología del Royal Hospital for Children en Glasgow, Escocia para determinar la prevalencia de alteraciones en la vía aérea en una cohorte de pacientes con síndrome de Down. Se incluyó a 239 pacientes en un periodo de 20 años, de los cuales 39 fueron explorados mediante laringoscopia-broncoscopia por sintomatología respiratoria; 13.8% (33 pacientes) presentaron al menos una alteración en la vía aérea. Los padecimientos encontrados fueron: tres pacientes con estenosis subglótica congénita, dos con hendidura laringotraqueal, dos con laringomalacia, uno con parálisis cordal y 17 con traqueo-broncomalacia.⁴

Una laringotraqueobroncoscopia permite evaluar la vía aérea para caracterizar el tipo, localización, extensión y gravedad de las malformaciones. Adicionalmente, los estudios de imagen tales como la tomografía computarizada y la imagen por resonancia magnética aportan información adicional para planear las opciones terapéuticas.³

SÍNDROME DE CHARGE

Descrito por primera vez en 1979 por Hall, su acrónimo (en inglés) hace referencia a las siguientes malformaciones:

coloboma, defectos cardíacos, atresia de coanas, retraso en el crecimiento, anomalías genitales y anomalías otológicas. Tiene una incidencia de 1 en 8500 a 12 000 nacidos vivos. Dos tercios de los pacientes presentan mutaciones en el gen CHD7 mientras que un tercio no presentan mutaciones identificables. La mayoría de los casos son *de novo* y representan casos aislados en una familia, aunque se ha descrito en la literatura un patrón de herencia autosómico dominante en familias con este síndrome.³

De acuerdo con la literatura, es necesaria una traqueostomía en aproximadamente 10 a 60% de los recién nacidos con síndrome de CHARGE con obstrucción respiratoria que amenaza la vida y que requieren ventilación mecánica prolongada.^{3,5} A pesar de la elevada incidencia de traqueostomía en estos pacientes, en la actualidad aún no se cuenta con medidas objetivas que permitan predecir la evolución natural del estatus respiratorio y cuándo será necesaria una traqueostomía.^{5,6}

Existen numerosas malformaciones adicionales descritas frecuentemente en estos pacientes y que no son parte del acrónimo; sin embargo, muchas de ellas involucran la vía aérea y como tal, condicionan una disfunción laringofaríngea. Dichas alteraciones son:⁵

- Laringomalacia: presente en el 8 al 37 % de los pacientes y es considerada la causa principal de obstrucción de la vía aérea superior en pacientes con síndrome de CHARGE; sin embargo, contrario a la elevada tasa de éxito en pacientes por lo demás sanos, en estos casos la deficiente respuesta a la cirugía sugiere que otros mecanismos además de la laringomalacia contribuyen a la obstrucción respiratoria. Roger y colaboradores reportaron en sus hallazgos una hipotonía faringolaríngea generalizada la cual explicaría la inestabilidad de la vía aérea y la respuesta insuficiente a la supraglotoplastia como único procedimiento terapéutico.
- Neuropatía craneal: los nervios craneales más afectados son el V, VII, VIII, IX y X. De estos nervios, la afección en el VII, IX y X se asocia con una mala coordinación en las funciones laríngeas y con alteraciones en la mecánica de la deglución.
- Aspiración: considerada la causa más común de mortalidad en estos pacientes.⁷ En estudios laringoscópicos hasta el 20 % de los pacientes presentan movilidad faríngea anormal, acumulación de saliva en estructuras laríngeas y penetración laríngea.
- Reflujo gastroesofágico: presente en el 80 % de los pacientes, lo cual condiciona intolerancia a la alimen-

tación y complica el manejo de los padecimientos de la vía aérea.

- Otras malformaciones reportadas incluyen: retrognatia, glosoptosis, fístula esofágica, parálisis cordal y hendidura laríngea.

SÍNDROME DE DELECIÓN 22Q11.2

Anteriormente llamado síndrome de DiGeorge, síndrome velocardiofacial, síndrome de anomalías conotruncales, entre otros; es considerado el síndrome de microdelección más común, con una prevalencia estimada en 1 en 3000 a 6000 niños;^{8,9} sin embargo, con técnicas actuales de diagnóstico prenatal más precisas la prevalencia se ha estimado en 1 en 1000 fetos no seleccionados.¹⁰ De todos los casos, el 90 % son producto de delecciones *de novo*, mientras que en el resto son familiares o heredadas. La región perdida comprende aproximadamente 3 millones de pares de bases, las cuales codifican para un estimado de 50 genes funcionales;^{8,9} la pérdida de uno de ellos, el llamado *TBX1*, se considera responsable de las características fenotípicas del síndrome.¹¹

Los pacientes afectados presentan un complejo y variado grupo de signos y síntomas dentro de los que se incluyen dismorfias faciales, cardiopatías congénitas, malformaciones palatinas, insuficiencia velofaríngea, inmunodeficiencia, disfunción gastrointestinal, endocrinopatías como hipocalcemia, deficiencia de hormona del crecimiento y enfermedad tiroidea autoinmune; anomalías genitourinarias como hipospadias y agenesia renal, trombocitopenia, pérdida auditiva conductiva o sensorial, retraso psicomotor, alteraciones en el aprendizaje, alteraciones conductuales tales como trastorno por déficit de atención, autismo, ansiedad y alteraciones psiquiátricas de las cuales la más común es la esquizofrenia.⁸

Las alteraciones previamente mencionadas son las descritas con más frecuencia en la literatura; sin embargo, las anomalías en la vía aérea en general no se incluyen en las descripciones del síndrome y pocas veces son discutidas en la literatura. Estas alteraciones pueden incrementar la morbilidad en esta población, en especial cuando se acompañan de cardiopatías complejas.⁸

Sacca y colaboradores, del Children's Hospital of Philadelphia, realizaron un estudio retrospectivo para evaluar la frecuencia de anomalías de la vía aérea en pacientes con este síndrome. Incluyeron a 104 pacientes referidos al servicio de Otorrinolaringología por diversos síntomas y signos respiratorios (estridor, dificultad para la alimentación,

disfonía, apnea del sueño, entre otros) a los cuales se les realizó un estudio endoscópico de la vía aérea en el que se encontró: el 71 % presentaron alguna anomalía estructural de la vía aérea, las más frecuentes fueron: traqueomalacia 36 %, estenosis subglótica 28 %, laringomalacia 26 %, membrana glótica 21 % y broncomalacia 16 %; el 33.8 % de los pacientes presentaron dos malformaciones de la vía aérea y el 18.8 % de la muestra presentaba tres o más anomalías. Al 30 % se le realizó traqueostomía y a siete de estos pacientes se les realizó reconstrucción laringotraqueal con posterior decanulación.⁸

Jones y colaboradores del Children's Mercy Hospital realizaron también un estudio retrospectivo en el que incluyeron 30 pacientes con este síndrome a quienes se les realizó microlaringoscopia directa por sintomatología respiratoria (aspiración, estridor y dependencia a ventilador con falla a la extubación) encontraron lo siguiente: 20 pacientes presentaron alguna malformación de la vía aérea, las más frecuentes fueron: 10 pacientes con laringomalacia, 8 con traqueomalacia, 8 con broncomalacia, 5 con hendidura laríngea, 5 con membrana glótica anterior, 3 con estenosis subglótica y 1 paciente con quistes subglóticos. En 11 pacientes (55 %) se encontraron anomalías sincrónicas.¹⁰

Es importante reconocer que en los estudios mencionados previamente existe un sesgo de selección ya que la población estudiada fue aquella conformada por pacientes con sintomatología respiratoria que fue la indicación primaria para realizar el estudio endoscópico, de tal manera que si se incluyera a todos los pacientes con el síndrome, sintomáticos y no sintomáticos podría conocerse la incidencia real de las malformaciones de la vía aérea.

SÍNDROME DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

Esta enfermedad comprende un espectro de neuropatías periféricas heredadas, sensoriales y motoras, causadas por diversas mutaciones en genes que codifican para la mielina y para otras proteínas expresadas en las células de Schwann o bien, en genes involucrados en la integridad y función axonal.¹²

Representa el 80 % de las neuropatías genéticas y el 20 % de todas las neuropatías. La incidencia calculada en Estados Unidos es de aproximadamente 42 casos por 100 000 habitantes, es más frecuente que la miastenia gravis.¹³

Las neuropatías de este síndrome se categorizan clásicamente en varios tipos basados en las característi-

cas clínicas (debilidad muscular distal, reflejos tendinosos disminuidos, hipoestesias distales), estudios electrofisiológicos (neuropatía motora y/o sensorial), hallazgos histopatológicos (axones desmielinizados, disminución en el espesor de la mielina y ovillos de células de Schwann) y tipo de herencia (autosómico dominante, autosómico recesivo y ligado al X). En años recientes se han descubierto más de 30 mutaciones genéticas asociadas con el síndrome, lo cual puede explicar lo heterogéneo de las manifestaciones clínicas.¹³

Los principales grupos de la enfermedad son:^{12,13}

- CMT1: se caracteriza por desmielinización y disminución en la velocidad de conducción neural.
- CMT2: presenta velocidad de conducción neural normal y datos de degeneración axonal en el estudio histopatológico.
- CMT-I: forma intermedia con características de ambos.
- CMT ligada al X.

Holinger y colaboradores describieron el primer caso de parálisis cordal en el síndrome de Charcot-Marie-Tooth en el año de 1979¹³ y actualmente la disfunción de cuerdas vocales ha sido descrita como parte de ciertos subtipos de este síndrome, tales como CMT2C, CMT1, CMT4A y CMT6. Dyck y colaboradores encontraron disfunción cordal en el 57 % de pacientes con la variante CMT2C y Sulica y colaboradores la hallaron en 9 pacientes con CMT2 y en 2 pacientes con CMT1.¹²

La patogénesis de dicha disfunción cordal ha sido estudiada mediante electromiografía laríngea y los resultados han sido consistentes con neuropatía periférica del vago y de sus ramas laríngeas. Un punto interesante es que dicha afección cordal no está relacionada con el grado de debilidad muscular en la mayoría de los pacientes.¹²

Benson y colaboradores describen la neuropatía laríngea de este síndrome como un fenómeno bilateral, con frecuencia más avanzado del lado izquierdo, con progresión lenta en el transcurso de años con sintomatología que refleja obstrucción de la vía respiratoria, es decir, que refleja una afección más prominente de la función motora que de la sensitiva.¹³

En la actualidad no existen criterios estrictos ni parámetros cuantitativos que dicten el momento para una intervención quirúrgica de la vía aérea en estos pacientes, de tal forma que es imprescindible un seguimiento estrecho de ellos, aun cuando en etapas iniciales no muestren signos de involucro de la vía aérea.¹³

SÍNDROME DE OPITZ FRIAS

También conocido como el síndrome G, Opitz BBB o síndrome óculo-genito-laríngeo, fue descrito por Opitz y colaboradores en 1969 y su nombre se debe a una combinación de los nombres de las primeras familias afectadas y del médico que describió sus características clínicas.¹⁴

Es un trastorno genético raro que presenta dos tipos de patrones de herencia:¹⁴⁻¹⁶

- Ligado al X: también llamado XLOS, tiene una incidencia de 1 en 10 000-50 000 habitantes y afecta a los hombres mientras que las mujeres son portadoras. La causa de este trastorno es una mutación en el gen MID1 el cual codifica una proteína llamada "midline-1" responsable de la unión de los microtúbulos. En condiciones normales esta proteína permite la activación de elementos clave del citoesqueleto, así como de la inducción de la migración celular, de tal forma que mutaciones en este gen producen alteraciones en la división celular y en la migración de elementos celulares.
- Autosómico dominante: tiene una incidencia de 1 en 4 000 individuos. En algunos pacientes se desconoce la mutación involucrada; sin embargo, en otros se han encontrado mutaciones en el gen SPECCL1 el cual codifica para una molécula llamada "cytospin-A", la cual interactúa con el citoesqueleto y ayuda a la estabilización de los microtúbulos, de tal forma que se encuentra involucrada en la migración celular, en especial de los elementos faciales.

Las manifestaciones clínicas se presentan de forma similar sin importar el patrón de herencia. Se han descrito alteraciones en el desarrollo intelectual en aproximadamente la mitad de los pacientes; dentro de las afecciones neurológicas se han descrito agenesia del cuerpo calloso y del vermis del cerebelo y algunos pacientes presentan espectro del trastorno autista; el 85 % de los pacientes masculinos afectados tienen alteraciones genitourinarias, tales como hipospadias, escroto bífido o criptorquidia. Las malformaciones craneofaciales incluyen hipertelorismo, frente prominente, labio y paladar hendido, puente nasal ancho, narinas antevertidas y rotación posterior de pabellones auriculares. Malformaciones menos frecuentes incluyen ano imperforado, constricción duodenal, hipoplasia pulmonar, anomalías cardíacas tales como defecto septal ventricular y agenesia de vesícula biliar. La prevalencia de hendiduras laringotraqueales en ellos se ha calculado hasta en el 30 % de los pacientes, los signos

más característicos son: infecciones respiratorias recurrentes, neumonía, disfagia y estridor.^{14,15}

La principal causa de mortalidad descrita en la etapa perinatal es la aspiración recurrente por un retraso en el diagnóstico.¹⁵

SÍNDROME DE PALLISTER HALL

Este síndrome fue identificado y descrito como una entidad específica entre los años 1970 y 1980 y se debe a mutaciones en el gen GLI3, el cual también es responsable de otras enfermedades, tales como el síndrome de Greig (cefaloposisindactilia), polidactilia sola y el síndrome acrocalloso.¹⁷

Este síndrome de incidencia desconocida se hereda con un patrón autosómico dominante; sin embargo, el 25 % de los afectados presenta la mutación genética *de novo*, esta variante es más agresiva que la que se presenta en los casos familiares.¹⁸

El síndrome debe ser sospechado en individuos que presenten las siguientes características clínicas: hamartoma hipotalámico, polidactilia mesoaxial (central), polidactilia posaxial, epiglotis bifida (que de manera característica involucra 2/3 de su estructura e incrementa la sospecha diagnóstica ya que es rara en otros síndromes y como malformación aislada), ano imperforado, anomalías renales (hipoplasia renal, implantación ectópica de ureteros), hidrometrocolpos (dilatación quística de la vagina y/o útero) y segmentación anómala pulmonar.^{16,18}

La malformación epiglótica usualmente es asintomática; sin embargo, existen algunos reportes en la literatura de la presencia de hendiduras laringotraqueales más extensas las cuales pueden causar sintomatología importante por el compromiso aéreo. El manejo de esta malformación usualmente es expectante, a menos que existan malformaciones asociadas de la vía aérea.¹⁸

El pronóstico de los pacientes con este síndrome depende fundamentalmente de la gravedad de las malformaciones; sin embargo, la letalidad temprana observada en algunos se ha asociado con la presencia de panhipopituitarismo secundaria a displasia hipotalámica o hipofisiaria, o bien a la presencia de malformaciones que afectan la vía aérea, tales como hendiduras laringotraqueales.¹⁸

SÍNDROME DE PHACES

Se trata de un desorden neurocutáneo infrecuente, descrito por primera vez en 1996 por Frieden y colaboradores^{20,21} y se

caracteriza por la presencia de un hemangioma segmentario facial de la infancia (H), acompañado de al menos una manifestación extracutánea:²⁰

- Malformación de fosa posterior (P): más frecuentemente malformaciones cerebelares.
- Malformación arteriovenosa o anomalías vasculares cerebrales (A).
- Anomalía cardiovascular (C): más comúnmente coartación de la aorta.
- Anomalía ocular (E): coloboma, criptoftalmos, hipoplasia de nervio óptico y glaucoma.
- Defectos ventrales de la línea media (S): hendidura esternal o malformaciones del rafé supraumbilical.

Debido a su mayor incidencia en población femenina se ha propuesto que se trata de un síndrome ligado al X; sin embargo, hasta la fecha no se ha identificado una anomalía cromosómica o genética en la población afectada.²⁰

Rudnick y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo en el Seattle Children's Hospital para describir las principales manifestaciones otorrinolaringológicas en pacientes con síndrome de PHACES. Para ello se realizaron exploración física, estudio audiométrico, estudio de mecánica de la deglución, polisomnografía y laringoscopia.

Se incluyeron 5 pacientes que cumplieron criterios diagnósticos para el síndrome. Los resultados se muestran en el Cuadro 3.²⁰

De forma general, la presencia de hemangiomas segmentarios cutáneo-faciales incrementa la probabilidad de un hemangioma en la vía aérea y en la literatura actual se ha descrito que hasta el 29 % de pacientes con hemangiomas con una distribución característica llamada en "barba", es decir, aquellos que involucran el área mandibular, tienen asociado un hemangioma de la vía aérea (Figura 7).²¹ Al respecto, existen pocos estudios publicados que evalúen la prevalencia de hemangiomas de la vía aérea en el contexto de pacientes con síndrome de PHACES. Durr y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo en el hospital de la Universidad de California-San Francisco para describir la presentación clínica, características de la vía aérea y prevalencia de hemangioma subglótico en pacientes con síndrome de PHACES. Se encontró una prevalencia de hemangioma subglótico del 52 % (12 de 23 pacientes); sin embargo, se excluyeron 6 por ser evaluados y manejados fuera de la institución. De los 6 pacientes incluidos en el estudio, 4 (67 %) tuvieron sintomatología de la vía aérea (3 pacientes con estridor

Cuadro 3.

Manifestaciones otorrinolaringológicas en pacientes con síndrome de PHACES (N = 5)

Otológicas	Aspecto vascularizado y hemangiomatoso de la membrana timpánica	3
	Hipoacusia conductiva	2
	Atelectasia de la membrana timpánica, ipsilateral al hemangioma facial	1
	Necrosis cartilaginosa de una porción del pabellón auricular con pérdida importante del tejido	1
Rinológicas	Fosas nasales estrechas con obstrucción nasal secundaria	2
Orofaringéas	Aspecto hemangiomatoso de la mucosa oral y faríngea	3
	Hemangioma parotídeo	1
Aerodigestivas	Disfagia	4
	Hemangioma de la vía aérea	3
	Dependencia a traqueostomía	1
	Alteraciones en la deglución que requieren sonda de alimentación	1
	Apnea obstructiva del sueño	1

Tomado de: Rudnick E, Chen EY, Manning S, et al. PHACES syndrome: Otolaryngic considerations in recognition and management. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009; 73: 281-288.



Figura 7

Hemangiomas cutáneos de distribución facial asociados con hemangiomas subglóticos en 4 lactantes.

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

bifásico y un paciente con tos y estridor); 3 pacientes (50 %) presentaron hemangiomas en otros sitios de la vía aérea (epiglotis, cuerdas vocales, pared faríngea posterior o pared traqueal). En cuanto al tratamiento, 5 pacientes (83 %) fueron manejados con propranolol y esteroides sistémicos mientras que el paciente restante recibió terapia con vincristina y prednisona sin respuesta, por lo cual recibió ablación con láser de la lesión y realización de traqueostomía. Durante un seguimiento promedio de 35 meses, todos los pacientes se mantuvieron sin sintomatología de la vía aérea.²¹

Existen diversos protocolos de manejo de los hemangiomas subglóticos. Para los pacientes asintomáticos es necesaria una vigilancia estrecha. El uso de propranolol se ha convertido en la primera línea de tratamiento por los excelentes resultados publicados y en algunas series se usa junto con esteroides sistémicos. Para casos refractarios está descrito el uso de interferón o vincristina, así como la ablación con láser; en caso de falla a la respuesta o cuando existe contraindicación para el manejo farmacológico, puede optarse por resección quirúrgica y traqueostomía.²¹

REFERENCIAS

- Wenger T, McDonald-McGinn D, Zackai E. Genetics of Common Congenital Syndromes of the Head and Neck. En: Elden L, Zur K. Congenital Malformations of the Head and Neck. New York: Springer; 2014. p. 1-2.
- Rutter M, Dickson M. Congenital Malformations of the Larynx. En: Elden L, Zur K. Congenital Malformations of the Head and Neck. New York: Springer; 2014. p. 123-4.
- Nguyen C, Javia L. Craniofacial Syndromes with Airway Anomalies: An Overview. En: Liou J, Sobol S. Disorders of the Neonatal Airway. New York: Springer; 2015. p. 15-24.
- Hamilton J, Yaneza MM, Clement WA, Kubba H. The prevalence of airway problems in children with Down's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;81:1-4.
- Naito Y, Higuchi M, Koinuma G, Aramaki M, Takahashi T, Kosaki K. Upper airway obstruction in neonates and infants with CHARGE syndrome. *Am J Med Genet A.* 2007;143A:1815-20.
- Morgan D, Bailey M, Phelps P, Bellman S, Grace A, Wyse R. Ear-nose-throat abnormalities in the CHARGE association. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993;119:49-54.
- White D, Giambra B, Hopkin R. Aspiration in children with CHARGE syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69:1205-9.
- Sacca R, Zur K, Crowley TB, Zackai EH, Valverde KD, McDonald-McGinn DM. Association of airway abnormalities with 22q11.2 deletion syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;96:11-4.
- McDonald-McGinn DM, Sullivan K. Chromosome 22q11.2 deletion syndrome (DiGeorge Syndrome/Velocardiofacial Syndrome). *Medicine.* 2011;90:1-18.
- Jones JW, Tracy M, Perryman M, Arganbright JM. Airway anomalies in patients with 22q11.2 deletion syndrome: a 5-Year Review. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2018;127:1-6.
- Verheij E, Speleman L, Mink van der Molen AB, Thomeer HGXM. Congenital respiratory tract disorders in 22q11.2 syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;104:1-4.
- Aboussouan L, Lewis R, Shy M. Disorders of Pulmonary function, sleep, and the upper airway in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Lung.* 2007;185:1-7.
- Benson B, Sulica L, Guss J, Blitzer A. Laryngeal neuropathy of Charcot-Marie-Tooth disease: further observations and novel mutations associated with vocal fold paresis. *Laryngoscope.* 2010;120:291-6.
- Regan JP, Szymanski K, Podda S, Gargano F, Kopiecki A. A surgical approach to the craniofacial defects of Opitz G/BBB syndrome. *J Surg Case Rep.* 2017;2:1-3.
- Conlon BJ, O'Dwyer T. The G syndrome/Opitz oculo-genital-laryngeal syndrome/Opitz BBB/G syndrome/Opitz-Frias syndrome. *J Laryngol Otol.* 1995;109:244-6.
- Leboulanger N, Garabédian EN. Laryngo-tracheo-oesophageal clefts. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;6:81.
- Hall JG. Pallister-Hall syndrome has gone the way of modern medical genetics. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2014;166C:414-8.
- Biesecker LG. Pallister-Hall Syndrome. 2000 [Updated 2017 May 18]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al. GeneReviews [Internet]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pbidi.unam.mx:2443/books/NBK1465/>
- Kraus M, Diu M. Bifid epiglottis in a patient with Pallister-Hall syndrome. *Can J Anaesth.* 2016;63:1197-8.
- Rudnick EF, Chen EY, Manning S, Perkins JA. PHACES syndrome: otolaryngic considerations in recognition and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:281-8.
- Durr ML, Meyer AK, Huoh KC, Frieden IJ, Rosbe KW. Airway hemangiomas in PHACE syndrome. *Laryngoscope.* 2012;122:2323-9.

EVALUACIÓN INTEGRAL E INSTRUMENTACIÓN DE LA VÍA AÉREA EN EL RECIÉN NACIDO Y EL LACTANTE MENOR

"Todo ruido respiratorio independientemente de su probable origen y severidad debe ser investigado exhaustivamente. Antes de la endoscopia todo son conjeturas"

Robin T. Cotton

Citado coloquialmente por JM Rutter

Dr. Hiram Álvarez Neri

Dra. Ángela Carolina Rojas Ruíz

PUNTOS CLAVE

- Para optimizar la visualización de la vía aérea pediátrica; los hombros deben elevarse con soporte posterior y la cabeza desplazarse neutral o ligeramente extendida.
- El signo más característico de la vía aérea obstruida es el estridor. De características inspiratorias cuando se origina en la supraglotis y de tono más bajo y bifásico (durante la inspiración y la espiración) cuando se origina en el espacio glótico o subglótico.
- El uso clínico de la nemotecnia PARCAS es aplicable durante la valoración y toma de decisiones en todo paciente con estridor, de cualquier edad. Con un puntaje de 2 o menor se indicará valoración periódica, con 3 o más puntos es altamente probable que requiera no solo estudio endoscópico, sino de un procedimiento quirúrgico.
- La nasofibroscopia flexible o la endoscopia rígida, debe ser parte de toda valoración de un paciente que en el que se sospecha una alteración laríngea congénita.
- Al realizar la laringoscopia directa convencional con el paciente intubado. En niños es preferible dejar libre la epiglotis para no perder importantes relaciones anatómicas y poder realizar diversos procedimientos quirúrgicos en todos los segmentos laríngeos.

Las laringopatías congénitas son una causa importante de obstrucción respiratoria al nacimiento.¹⁻⁴ Su diagnóstico nosológico y tratamiento oportuno son fundamentales debido a su elevada morbilidad y potencial mortalidad.^{1,2,5} Si bien el otorrinolaringólogo está bien familiarizado con las características anatómicas y particularidades fisiológicas de la laringe en el adulto, que, de alguna manera, son similares a niños mayores y adolescentes, el recién nacido (RN) y los lactantes de pocas semanas de vida tienen peculiaridades, que, aunque no dificultan por sí mismas el manejo del paciente, pueden confundir a especialistas experimentados.⁵

Abordar la vía aérea neonatal y de lactantes menores representa un desafío importante, por lo cual es indispensable tener en cuenta que durante el desarrollo intrauterino y la primera infancia, el rápido desarrollo cerebral da como resul-

tado una proporción cefálica más grande en comparación con la facial. La proporción cefálica relativa en neonatos en comparación con el resto del cuerpo es del 19 %, mientras que en el adulto representa tan solo un 9 %.^{6,7} Como resultado, cuando el recién nacido adopta la posición supina la cabeza se empuja hacia la flexión. Esta flexión a menudo da como resultado la obstrucción de las vías respiratorias superiores, dificultad para la ventilación con mascarilla y mala visualización por laringoscopia directa si la cabeza no se reposiciona y estabiliza. Para optimizar la visualización de la vía aérea los hombros deben elevarse con soporte posterior y la cabeza debe desplazarse neutral o ligeramente extendida.⁸

A continuación se describen los aspectos anatómicos claves que se deben considerar a la hora de abordar la vía aérea del neonato:

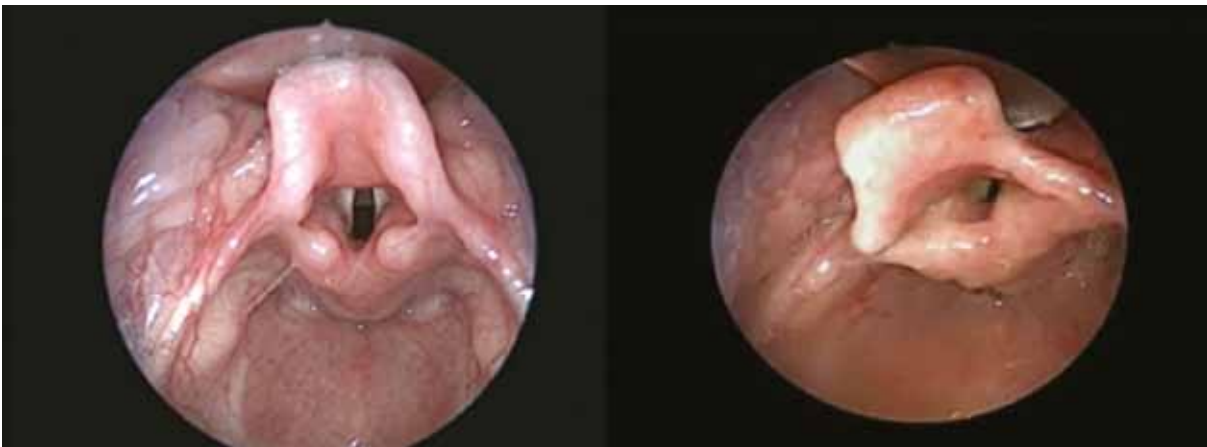


Figura 8

Aspectos anatómicos normales en un lactante menor en laringoscopia rígida. Se observa epiglotis larga, en omega, con adecuada tonicidad, repliegues arriepiglóticos en ángulo agudo, cartílagos corniculados redundantes, aritenoides grandes con relación 1:1 respecto de CV verdaderas. En la segunda imagen (fibroscopia flexible) observamos un tono laríngeo disminuido, con tejidos blandos amorfos y de aspecto flácido (daño neurológico grave).

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

1. La lengua es proporcionalmente más grande en relación con la cavidad oral y ocupa más espacio en la parte posterior hacia la hipofaringe.
2. La epiglotis está angulada sobre la entrada laríngea.
3. La epiglotis es proporcionalmente más larga y tiene la forma de una "C" girada en el sentido de las manecillas del reloj, invertida "U", o en omega "Ω" la cual suele estar presente en el 50 % de los RN normales (Figura 8).³
4. El eje de la entrada laríngea está angulado en sentido anterior con dirección hacia la base de la lengua.
5. La laringe se encuentra más superior con una posición relativa de las cuerdas vocales en C3.
6. La porción laríngea más estrecha es el cartílago cricoides.
7. Los pliegues aritenoepliglóticos se encuentran más cerca de la línea media y pueden ocultar las cuerdas vocales (Figura 8).
8. Los aritenoides junto con los cartílagos corniculados y cuneiformes son proporcionalmente más grandes comparados con el tamaño de la entrada laríngea.
9. Las cuerdas vocales son insertadas inferiormente en el aspecto anterior de la laringe, lo cual genera una inclinación más lejana de la comisura anterior en la entrada laríngea.

10. Los cartílagos laríngeos flexibles son más propensos a la compresión con manipulación externa.

Conocer los aspectos anatómicos de la vía aérea pediátrica permite aplicar habilidades clínicas que orienten a realizar adecuadas maniobras con el fin de obtener un diagnóstico y tratamiento correcto, así como la adecuada elección del equipo de vía aérea. Dichos parámetros representan necesidades esenciales para el manejo adecuado y a la medida de cada caso.⁸

VALORACIÓN CLÍNICA

Como en toda situación clínica multifactorial, es fundamental hacer una historia clínica completa, con énfasis a los antecedentes familiares, prenatales, natales y del periodo posnatal inmediato. Algunos datos de interés asociados con laringopatías en el RN se incluyen en el Cuadro 4.

CUADRO CLÍNICO

Los síntomas y signos clínicos más relevantes de la enfermedad laríngea son disfonía, disnea, estridor, tos y dificultad respiratoria, características que comparte con procesos patológicos en otros segmentos de la vía aérea (tráquea, bronquios y parénquima pulmonar), por lo que el diagnóstico diferencial es esen-

Cuadro 4.

Datos de interés en la anamnesis de laringopatías en el recién nacido

Antecedente	Dato	Diagnósticos probables
Paciente pretérmino	Sospecha de daño SNC	Parálisis bilateral de CV
Asfixia neonatal	Hemorragia intracraneal	Parálisis bilateral de CV Faringolaringomalacia
Parto difícil	Maniobras de extracción	Parálisis bilateral de CV
Intubación al nacer	Tubo ET normal	Parálisis bilateral de CV Quistes laríngeos
	Tubo ET de menor tamaño	Estenosis subglótica congénita Bandas/atresias laríngeas
Intubación traumática	Inmediato al intubar	Fractura-luxación aritenoidea
Intubación "prolongada"	No hay criterios de tiempo	Estenosis laringotraqueal adquirida
Cianosis neonatal	Al desprender placenta	Atresia laríngea
Intubación endotraqueal después del nacimiento	Dificultad para intubar	Estenosis SG adquirida
Factores agravantes	Alimentación	Hendidura laríngea Fistula traqueoesofágica Parálisis unilateral de CV
	Llanto	Laringomalacia
	Sueño	Retrognatia Laringomalacia
	Posición	Laringomalacia
Manchas en piel	Vasculares faciales	Hemangioma respiratorio
	Aumento de volumen cervical	Linfangioma
Estridor progresivo temprano	1ª semana de vida, progresivo	Laringomalacia
Cirugía cardíaca o esofágica	Posoperatorio inmediato	Parálisis bilateral de CV
Cardiopatías		Anillos vasculares
Otras malformaciones	Retrognatia	Laringomalacia

CV= cuerdas vocales, SG= subglótica

Adaptado de Monnier 3 y Zoumalan 12

cial.^{3,12,13} La tos como mecanismo de protección pulmonar se desarrolla después de los primeros 2 a 3 meses de vida extrauterina, el recién nacido pretérmino muchas veces no es capaz de conservar un mecanismo protector mediante la tos.¹⁴ La disfonía es el único signo exclusivo de la laringe y está causado por cualquier alteración en la movilidad y estructura de las cuerdas vocales; sin embargo, NO siempre refleja la existencia de una dificultad respiratoria.⁵ *La ausencia de disfonía no traduce la ausencia de obstrucción respiratoria.* Pequeñas lesiones anatómicas o funcionales a nivel cordal pueden dar lugar a una disfonía grave e inversamente, la gravedad de la disfonía no siempre se acompaña de obstrucción respiratoria.^{1,3,5-13}

Al nacimiento, los datos clínicos que sugieren patología laríngea congénita son obstrucción respiratoria, estridor y dificultad para la intubación, que ceden si se logra pasar un tubo endotraqueal de cualquier calibre. Al nacimiento, las posibilidades diagnósticas son parálisis bilateral de cuerdas vocales (PBCV), estenosis subglótica congénita (ESGC), banda laríngea congénita (BLC), quiste sacular o quiste de vallécula. Todas estas posibilidades se acompañan de un llanto disfónico y estridor bifásico, con excepción de la parálisis cordal, en la que el llanto es de características normales.³ Cuando existe ahogamiento, tos y crisis de cianosis al alimentarse debe sospecharse una hendidura laríngea (HL) o una fistula traqueoesofágica.¹⁴

El signo más característico de la vía aérea obstruida es el estridor. Anatómicamente, suele presentarse como un sonido de tono agudo y aflautado durante la inspiración cuando se origina en la supraglotis (epiglotis, mucosa aritenoides, repliegues arriepiglóticos y bandas laríngeas) y de tono más bajo y bifásico (durante la inspiración y la espiración), cuando se origina en el espacio glótico o en la subglotis (entre las cuerdas vocales y el anillo cricoideo).^{3,12,13} La gravedad del estridor no depende exclusivamente de su intensidad sino de la sintomatología asociada y otras características. Con frecuencia se ven pacientes con un estridor audible a distancia y una mínima dificultad respiratoria y, por el contrario, un paciente con grandes esfuerzos respiratorios, en que el estridor puede estar inhibido por un grave proceso obstructivo. Por regla general, datos clínicos como tiraje y cianosis, no se hacen evidentes en un paciente en reposo hasta que la obstrucción es cercana al 70 % del espacio respiratorio y se hace más evidente cuando el bebé se alimenta, se agita o llora.³

No todos los pacientes con estridor leve o moderado son meritorios de una laringoscopia directa, ya que ésta requiere de un manejo anestésico. Clínicamente utilizamos la nemotecnia PARCAS para orientar esta decisión.^{5,12,22} En todo paciente con estridor, de cualquier edad, con 2 o menos puntos de PARCAS, solo indicamos valoración periódica; si se agrava, decidimos hacer un estudio endoscópico. El paciente con 3 o más puntos es altamente probable que requiera no solo de un estudio endoscópico, sino de un procedimiento quirúrgico. Esta es una conducta general, no una regla absoluta. Incidentes como eventos de casi muerte, necesidad de intubación endotraqueal por desaturaciones, hipoxemia o retención de CO₂, imposibilidad para extubar o estridor asociado con dificultad respiratoria evidente son suficientes para indicar una endoscopia bajo anestesia general (Cuadro 5).³

Ante la sospecha, la conducta ideal es que el especialista en vía aérea realice una laringoscopia videoasistida, para hacer el diagnóstico y luego proceder con base en los hallazgos encontrados.

Si el paciente se encuentra intubado es importante revisar la historia clínica con respecto a la intubación: el diámetro del tubo utilizado, si hubo dificultad para intubarlo, el número de intentos, la identificación directa de alguna lesión, entre otras características.

Si el paciente es un recién nacido a término y está intubado con un tubo 3.5 a 4 o si es pretérmino y está intubado con un tubo 3 a 3.5, relativamente, se puede excluir la

Cuadro 5.

Semiología destacada en pacientes con estridor y patología laríngea de acuerdo con el sistema PARCAS

	Características clínicas	Variantes
P	Progresión del estridor	En intensidad En severidad
A	Alimentación afectada	Bajo peso Disfagia Deglución inefectiva
R	Respiración alterada	Disnea Retracciones
C	Cianosis	Central Generalizada Desaturaciones
A	Apneas	Pausas respiratorias Eventos de casi muerte
S	SAHOS	Índice de apnea/hipopnea > 5 Patrón respiratorio Patrón mixto

Fuente: Modificado de SPERCS por Holinger.^{3,6,7} Es aplicable como nemotecnia de valoración y en la toma de decisiones, de manera general, en lo relativo a una decisión quirúrgica.

posibilidad de una estenosis subglótica congénita e incluso de una banda laríngea que imposibilitarían la intubación normal (Figura 9).³⁻¹² Las PBCV y algunos quistes laríngeos permiten, no sin ciertas dificultades, el paso de un tubo de tamaño estándar.

Si la sintomatología no es evidente al nacimiento, sino en las semanas o meses consecutivos, en especial si es de instauración progresiva, por frecuencia se tratará de una laringomalacia.³ Si existen lesiones distintivas vasculares en cara, debe sospecharse un hemangioma subglótico,²³⁻²⁵ si hay deformidad característica de una malformación linfática a nivel cervical, pudiera tratarse de un linfangioma con compromiso laríngeo, que, aunque muy raras, es posible y si la sintomatología principal no es obstructiva, sino aspirativa principalmente (disfagia, tos y cianosis a la deglución) debe sospecharse una hendidura laríngea.²¹ Los quistes laríngeos suelen ser de difícil diagnóstico, pues pueden estar presentes al nacimiento o tener un curso progresivo y con frecuencia son confundidos con masas sólidas.²⁶

Si el paciente no se encuentra intubado y con un cuadro clínico de leve a moderado, puede realizarse una fibroscopia flexible, incluso si no se cuenta con endoscopios de calibre

Edad	Tubo endotraqueal	2	2.5	3	3.5	4	4.5	5	5.5	6
Pretérmino	Luz no detectable	40								
Pretérmino			30							
0 a 3 meses			48	26		No obstrucción				
3 a 9 meses		75		41	22					
9 meses a 2 años		80			38	20				
2 años		84	74		50	36	19			
4 años		86	78			45	32	17		
6 años		89	81	73			43	30	16	
	Grado IV	Grado III			Grado II		Grado I			

Figura 9
Sospecha de estenosis laringotraqueal a diferentes edades considerando el diámetro del tubo endotraqueal para intubar a un paciente.

Fuente: Clasificación de Myer-Cotton citado en: Coté ChJ, Lerman J, Todres ID. Practice of anesthesia in infants and children 2009, 4a edición. Saunders Elsevier Philadelphia:38.16

pediátrico. En este caso, la mejor posición para efectuar el procedimiento es con el paciente sentado, no en decúbito supino, a través de la boca. Cuando el paciente presenta desaturaciones o se le encuentra hipoactivo, con marcada dificultad respiratoria y tendencia a la cianosis es mejor no intentar un estudio fibroscópico en consultorio, ante el riesgo de colapso respiratorio y asfixia por espasmo laríngeo.

La nasofibroscofia flexible permite evaluar directamente la laringe en movimiento, en especial si existe colapso supraglótico o alteraciones de la movilidad de los pliegues vocales. Su principal limitación es que no permite visualizar más allá de las cuerdas vocales. La tecnología más avanzada, como fibroscopios con “chip tip” permite imágenes de la más alta calidad, igual o equivalente a una laringoscopia directa con ópticas rígidas.

PACIENTES SINDROMÁTICOS O CON SECUENCIAS GENÉTICAS

El paciente con anomalías anatómicas de la mandíbula requiere de una valoración aún más detallada. La alteración más frecuente es la secuencia Pierre Robin (SPR) (Figura 10), que anticipa una vía aérea extremadamente difícil debido a retrognatia.

La secuencia de PR fue descrita por primera vez en 1923 por Robin, estomatólogo francés, en pacientes con hipotrofia mandibular (retrognatia) y glosptosis (desplazamiento posterior anormal de la lengua) que afecta a 1:8500 a 14 000 nacidos vivos y resulta en el 70 % de los casos



Figura 10
Paciente con secuencia de Pierre Robin no sindrómica con retrognatia grave meritorio de traqueostomía desde el nacimiento.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

en una obstrucción leve a moderada de la vía aérea y en el 30 % restante una obstrucción grave que amerita una traqueostomía;²⁷ Una situación similar es observable en pacientes con microsoma, macroglosia o fijación de la articulación temporomandibular.²

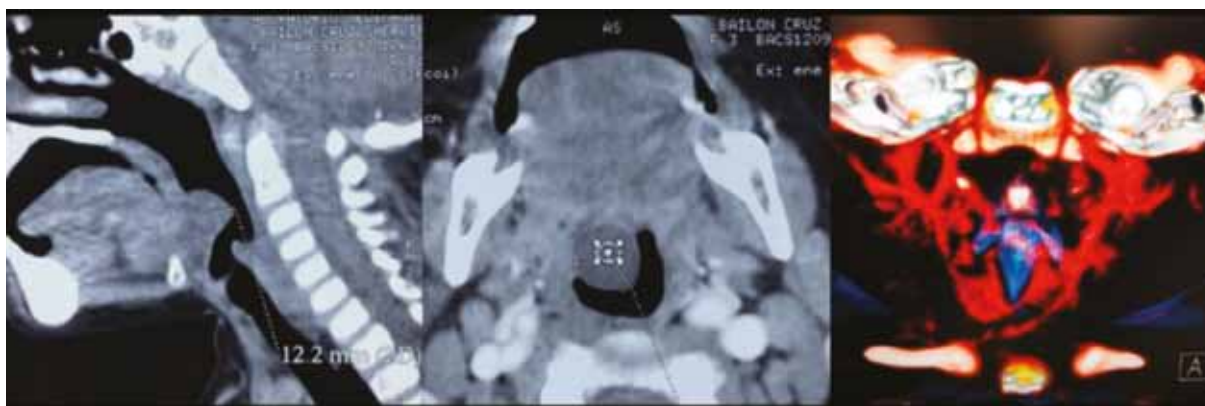


Figura 11

Quiste de vallécula de alto contenido mucinoso que no permite valorar de manera inequívoca el contenido de la lesión. En contraparte, angio TAC que evidencia claramente una lesión vascular en subglotis (hemangioma).

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

Es importante recordar que el grado de retrognatia o de obstrucción respiratoria es independiente de la dificultad para intubar a un paciente con secuencia Pierre Robin.^{2,27} Por lo que es importante antes de tratar de evaluar o instrumentar a un paciente con estas características, practicarle una nasofibroscoopia preoperatoria para establecer una escala de Cormack-Lehane y anticipar una intubación difícil, incluso la posibilidad de una traqueostomía, y un plan de manejo antes de practicarle un procedimiento anestésico.²⁷ La posibilidad de una situación de “No se logra ventilar, no se logra intubar” en estos casos es considerablemente elevada.²⁸

Otro grupo de pacientes son aquellos con malformaciones craneofaciales sindrómicas, como Crouzon, Apert, y enfermedades de depósito como la mucopolisacaridosis, que presentan importantes alteraciones de la base del cráneo con relación al resto de las estructuras nasofaríngeas, que hacen muy complicado cualquier intento de intubación electiva, o una laringoscopia directa para valorar o tratar patología congénita.^{2, 28} En este grupo de pacientes es útil valorar la escala de Mallampati, que ofrece una aproximación a la dificultad relativa para intubar a un paciente o realizar una laringoscopia directa, pero que es difícil de evaluar en neonatos en los que rara vez se expresan estas anomalías.^{28,29}

Existen otras condiciones patológicas que no se deben pasar por alto, no involucran directamente la vía aérea pero tienen un gran impacto en el manejo de la misma, por ejemplo: padecimientos abdominales como enterocolitis

necrosante, onfalocele y gastrosquisis; las cuales pueden reducir la capacidad residual funcional y condicionar que el paciente sea más susceptible a hipoxemia condicionando desaturación. Además la patología abdominal afecta el vaciamiento gástrico normal, y por lo tanto, aumenta el riesgo de aspiración durante el manejo de la vía aérea. Afecciones de la columna cervical o trastornos desafiantes pueden limitar la flexión y extensión debido a limitaciones inherentes al movimiento. Trastornos como mielomeningocele, encefalocele e hidrocefalia significativa presentan desafíos para la posición óptima en el manejo de la vía aérea. Por último, la enfermedad cardíaca coexistente puede alterar significativamente el manejo de la vía aérea. Los pacientes hemodinámicamente inestables debido a una cardiopatía congénita subyacente con frecuencia ameritan modificaciones en la premedicación o inducción anestésica y requieren un tratamiento hemodinámico durante la instrumentación de la vía aérea.⁸

ESTUDIOS DE IMAGEN

Con excepción de los quistes laríngeos y las lesiones vasculares, los estudios de imagen no suelen brindar información valiosa respecto a los segmentos laríngeos.^{5,22,27} Por otro lado, su realización exige anestesiarse al paciente, con lo que puede descompensarse aún más. La utilidad de la tomografía (Figura 11) es solo complementaria, en caso de duda diagnóstica después de la valoración endoscópica, o para ampliar la evidencia obtenida en una laringoscopia en

la que no ha sido posible obtener información importante de la vía aérea distal, como en el caso de una estenosis congénita u otros aspectos como las estructuras vasculares en casos de anillos vasculares o hemangiomas de la vía aérea. Aunque se ha comprobado la utilidad de la USG en la valoración dinámica de parálisis cordales, laringomalacia y quistes laríngeos, este recurso es operador dependiente y en nuestro medio esta experiencia suele ser limitada.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

El estridor con frecuencia se acompaña de alteraciones francas de la deglución que pueden ser estudiadas mediante una mecánica de la deglución, si el estado respiratorio del paciente lo permite. Por sí mismo, el reflujo laringofaríngeo, puede condicionar un cuadro sintomático crónico o un proceso patológico preexistente, por lo que ante la sospecha puede estar indicada la realización de una pH metría para guiar el tratamiento suplementario.³⁰ Los estudios con material de contraste hidrosoluble pueden evidenciar una fístula traqueoesofágica o resaltar la presencia de una hendidura laríngea. En algunos casos es importante una evaluación cardiológica y/o neurológica integral cuando se sospecha de anillos traqueales completos u otras alteraciones vasculares y para establecer el daño neurológico crónico en pacientes con hipoxemia sostenida que no suele ser evaluado y que puede resaltar, al igual que las alteraciones deglutorias, una vez resuelta la obstrucción respiratoria. Siempre que se sospeche PBCV deben hacerse estudios de evaluación a SNC como ultrasonido transfontanelar, tomografía computarizada o IRM, aunque esto signifique invadir más al paciente pues resulta fundamental establecer un origen central. Malformaciones neurológicas evidentes como defectos del tubo neural o espina bífida, ameritan un criterio similar. Del mismo modo debe ser investigada la sospecha de hemorragia intracraneal en pacientes con estado posasfíctico. Siempre que exista la posibilidad y sospecha clínica de SAHOS debe hacerse un diagnóstico polisomnográfico.

FIBROSCOPIA FLEXIBLE EN CONSULTORIO

Si el paciente no se encuentra intubado y con un cuadro clínico de leve a moderado, puede realizarse una fibroscopia flexible. Si no se cuenta con endoscopios de calibre pediátrico puede intentarse en niños que no han experimen-



Figura 12

Fibroscopia flexible en consultorio con equipo de 35 mm de diámetro. Vía transoral con el paciente sentado.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

tado erupción dentaria por vía oral. En este caso, la mejor posición para efectuar el procedimiento es con el paciente sentado, no en decúbito supino, a través de la boca, con un aporte externo de oxígeno por puntas nasales (Figura 12). Cuando el paciente presenta desaturaciones, se le encuentra hipoactivo, con dificultad respiratoria marcada o con tendencia a la cianosis es mejor no intentar un estudio fibroscópico en consultorio, ante el riesgo de colapso respiratorio y asfixia. La nasofibroscopia flexible permite evaluar directamente la laringe en movimiento, en especial si existe colapso supraglótico o alteraciones de la movilidad de los pliegues vocales, aún en niños de corta edad. Su principal limitación es que no permite visualizar más allá de las CV. Intentar pasar muy abajo en el espacio glótico es una maniobra riesgosa por la posibilidad de espasmo laríngeo. Los hallazgos deben ser sistematizados y documentados lo más minuciosamente posible.

EVALUACIÓN ENDOSCÓPICA DIRECTA

El paciente con laringopatías congénitas suele tener dos características principales, entre otras: una vía aérea anatómicamente alterada y unas dimensiones muy pequeñas. La simple realización de una anestesia puede ser causa de alta morbilidad e incluso mortalidad, si se hace de manera improvisada. Por ello, aunque solo sea un procedimiento endoscópico, no es rutinario y debe hacerse en forma metódica y con todos los preparativos y equipos necesarios.³¹

Cuadro 6.

Indicaciones de laringoscopia bajo anestesia general

Indicación	Urgente	Electiva	A criterio
PARCAS ≥ 3 progresivo		X	
Antecedente de intubación y estridor leve		X	
Antecedente de intubación y estridor moderado-severo	X		
Eventos de casi muerte	X		
Imposibilidad para extubar			X

Fuente: Dr. Hiram Alvarez Neri

Debe considerarse la posibilidad de que no solo se trata de un procedimiento de “ver y evaluar” sino que puede requerir de procedimientos instrumentados, como por ejemplo, terminar con una dilatación, cirugía laríngea propiamente dicha e incluso una traqueostomía. Las indicaciones de evaluación operatoria y el momento indicado para realizarla se muestran en el Cuadro 6.

Papel del anestesiólogo

La participación del anestesiólogo entrenado en el manejo en VAP difícil es tan importante o más que la del otorrinolaringólogo en la realización de una endoscopia. Una cirugía endolaríngea puede ser tan dinámica y demandante para el equipo anestésico como una cirugía cardíaca.^{32,33} Por lo cual, la formulación de un plan de intubación inicia idealmente con la revisión del historial médico del paciente y la indicación de la intervención de la vía aérea. Su importancia radica en que los niños prematuros suelen tener patologías coexistentes que pueden tener un gran impacto y secuelas relevantes a la hora de abordar la vía aérea. Debido a la estructura pulmonar relativamente inmadura y falta de producción de surfactante en comparación con los recién nacidos a término, los niños prematuros pueden desarrollar el síndrome de distress respiratorio, pueden cursar con episodios apneicos al administrar anestésicos y cuadros de hipoxemia.⁸ Con el tiempo, muchos de estos pacientes desarrollan displasia broncopulmonar.⁹ Los pacientes con displasia broncopulmonar y síndrome de distress respiratorio pueden tener una distensibilidad pulmonar disminuida y un incremento en la resistencia de la vía aérea, así como la necesidad de oxigenoterapia suplementaria y soporte respiratorio no invasivo como presión positiva nasal continua. Algunos de estos niños

Cuadro 7.

Instrumental y dispositivos para intubación en RN y lactantes menores

	Pretérmino	RN término	Lactantes menores
Laringoscopia hoja de Miller	00	0	1
Tubo endotraqueal	2.0 a 2.5	3.0 a 3.5	3.5 a 4.0
Mascarilla laríngea	0	1	1-1.5

Fuente: Modificado de Coté CJ, Lerman J, Todres ID. A Practice of Anesthesia for Infants and Children. 4ta Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2009.

pueden cursar con cuadros de hipertensión pulmonar, lo cual puede limitar una circulación cardiovascular normal, este factor impacta en la selección de los medicamentos y el manejo preintubación.^{10,11}

Por lo mencionado, es importante comentar todos los casos previamente con el equipo de anestesiología, en especial para precisar un diagnóstico presuncional, el tipo de anestesia que se desea (superficial o profunda), en ventilación espontánea o con el paciente orointubado, la posibilidad de maniobras especiales o quirúrgicas y la necesidad de equipo suplementario.^{28,31} El especialista en anestesiología manejará un esquema farmacológico diferente, adecuado con las necesidades en cada caso. Los medicamentos deberán estar preparados con antelación y a la dilución correcta, de acuerdo con la edad y peso del paciente, lo que evita retrasos y complicaciones en situaciones de urgencia. La monitorización deberá ser lo más completa posible, incluyendo capnografía. El instrumental anestesiológico, además del instrumental de rutina, debe incluir instrumental especial para el manejo de vía aérea difícil (Cuadro 7).³¹ Todos los tubos por utilizar en pacientes con sospecha de vía aérea obstruida deben usarse con una guía metálica de preferencia.

Preparación del paciente

La preparación del paciente, aunque rutinaria y básica, es de lo más importante e incluye: ayuno apropiado, homeostasis (preoperatorios dentro de la normalidad y volemia estable), control térmico, adecuado aporte de O₂ y material dispuesto, en especial de dilatación de la vía aérea. Estos 5 puntos básicos deben ser observados todo el tiempo en neonatos, si bien parecerían ser del control del anestesiólogo, no deben ser olvidados por el otorrinolaringólogo. De ellos depende la seguridad del paciente²⁸

Cuadro 8.

Criterios de ayuno en recién nacidos y lactantes menores

Líquidos claros	2 horas
Leche materna	4 horas
Formula láctea	6 horas
Papillas	8 horas

Fuente: Tomado de la referencia 28. Coté CJ, Lerman J, Todres ID. A Practice of Anesthesia for Infants and Children. 4ta Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2009.

En el Cuadro 8 se exponen de manera simplificada las horas necesarias de ayuno en RN y lactantes menores. La vida media del volumen gástrico residual en RN es de aproximadamente 15 minutos; un tiempo de ayuno de líquidos claros de 2 a 3 horas facilita su adaptación a los tiempos de cirugía. Los líquidos claros incluyen agua azucarada, té y jugos afrutados sin pulpa en lactantes. Un tiempo prolongado de ayuno es potencialmente peligroso (hipovolemia e hipoglicemia) que debe ser evitado.²⁸

INSTRUMENTACIÓN DE LA VÍA AEREA

Inicio de procedimiento

Posición operatoria recomendada

En la población neonatal, la laringoscopia directa se realiza con mayor frecuencia con una hoja recta Miller 0 o Miller 1. Antes de la inserción de la hoja los pacientes se colocan en posición supina con el cuello ligeramente extendido. Esta posición permite alinear los ejes faríngeo, oral y laríngeo. En comparación con los pacientes mayores, los recién nacidos tienen un occipucio más grande y por lo tanto, generalmente no requieren una almohada u otro dispositivo para elevar la cabeza, pero puede requerir una elevación de hombros con el objetivo de mejorar aún más la posición (Figura 13).⁸

El otorrinolaringólogo debe contar con un aspirador microlaríngeo rígido funcionando aun antes de iniciar cualquier maniobra, dilatadores rígidos, dilatadores con balón hidroneumático, tubos de todos los tamaños, guías metálicas y catéteres de punción transtraqueal. Incluso, no es un exceso contar con un equipo de traqueostomía en la sala operatoria en caso necesario. El equipo requerido "debe considerar todas las situaciones previsibles y todas las impredecibles".³¹ A pesar de contarse con todo el instrumental



Figura 13

Representación de un recién nacido en posición supino. Debido al tamaño de su occipucio permite que no requiera elevación cefálica a la hora de optimizar la posición para realizar la laringoscopia, pero puede requerir elevación de los hombros para extender ligeramente su cuello con el fin de alinear los ejes faríngeo, oral y laríngeo.

Fuente: Imagen adaptada por Dr. César José Beato Coo y Dra. Ángela Carolina Rojas Ruíz

necesario, debe tener amplia experiencia en el manejo de la VA y conductas bien establecidas, nunca está de más hacer como rutina una lista de cotejo ("check list") de estos aspectos.

NASOFIBROSCOPIA FLEXIBLE EN EL QUIRÓFANO

La nasofibroscopia flexible (NF) en el quirófano está indicada para evaluar la movilidad y la dinámica laríngea en su estado más parecido a la normalidad. Por ello, debe ser parte de toda valoración de un paciente en el que se sospecha patología laríngea congénita; sin embargo, la endoscopia rígida también permite resaltar a mayor detalle y magnificación las estructuras laríngeas en comparación con la fibrosocopia flexible, por lo que es recomendable realizar ambas en el mismo evento. La NF es particularmente útil en la evaluación de:

- Parálisis y alteraciones de la movilidad cordal
- Laringomalacia y traqueomalacia
- Broncoscopia diagnóstica
- Intubación difícil en pacientes con retrognatia marcada
- Pacientes lábiles

Se puede hacer la NF en un plano anestésico superficial, con automatismo ventilatorio efectivo, que evalúa la mecánica ventilatoria de una manera más cercana a la normalidad, apoyado por presión positiva que evita desatura-

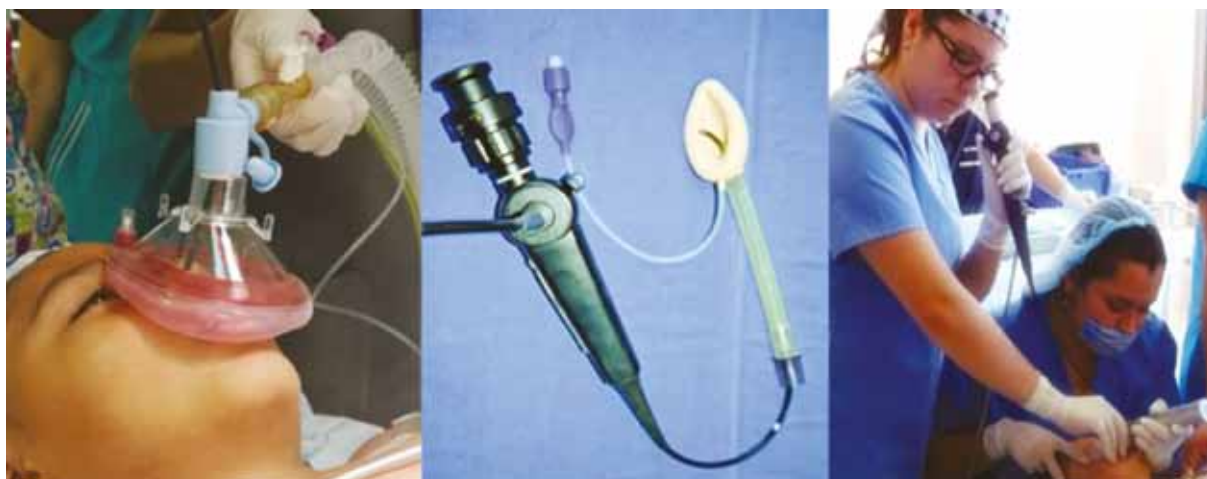


Figura 14

Fibroscofia flexible diagnóstica. Puede efectuarse a través de mascarilla facial con un conector que permita la ventilación del paciente al mismo tiempo o a través de una mascarilla laríngea. En casos más difíciles (pacientes sindrómicos o con secuencia Pierre Robin) puede emplearse a través de la boca directamente a 4 manos, buscando efectuar una intubación difícil.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri



Figura 15

Imagen de broncoscopia flexible demostrativa de traqueomalacia distal y de segmentos anterior y posterior en un paciente con estridor inspiratorio. La evaluación dinámica es fundamental y debe ser realizada por el mismo otorrinolaringólogo para poder establecer un diagnóstico diferencial.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

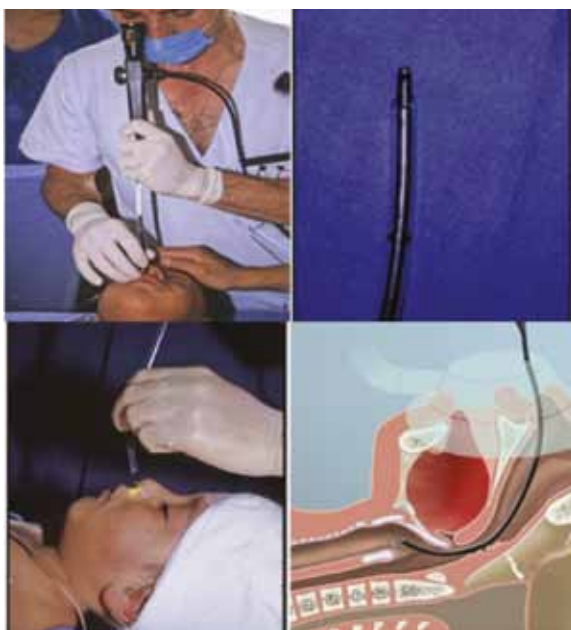
INTUBACIÓN DIFÍCIL MEDIANTE FIBROSCOPIA

La intubación por fibroscopia (Figuras 16 y 17) exige una preparación y un entrenamiento especial. Se requiere de un fibroscopio de broncoscopia, el cual es más largo que la mayoría de los fibroscopios utilizados en otorrinolaringología y permite grandes angulaciones. Intentar una intubación nasotraqueal con un fibroscopio inadecuado puede hacer fracasar el procedimiento.

Hoy en día, se reconoce la enorme utilidad de dispositivos de ventilación supraglótica en procedimientos anestésicos en recién nacidos con un buen nivel de seguridad y efectividad.³³

Fuera de valoración de la laringe en movimiento con el paciente despierto, en la que la fibrosocopia flexible tiene mayores ventajas, es la mejor opción para establecer un diagnóstico en la patología laríngea en todas las edades, con la mejor calidad de imágenes. Se utilizan laringoscopios de hoja recta para que pueda pasar la óptica sin obstáculos y lentes de 4 mm de diámetro y 18 cm de largo a 0° en recién nacidos a término y de 2.7 en pretérminos de 11 cm de largo. Una lente de 4 mm debe lograr pasar en el espacio cricoideo de cualquier RN a término, con excepción de los pacientes con bajo peso. Del mismo modo, un lente de 2.7 en los pacientes pretérmino con peso esperado

ciones durante el procedimiento, incluso en los segmentos bronquiales. Se puede realizar a través de una mascarilla para ambú o una mascarilla laríngea con buen control de la saturación de oxígeno en todo momento (Figuras 14 y 15).^{32,33}

**Figura 16**

Laringoscopia e intubación mediante fibroscopia. Es imprescindible un broncoscopio largo. Una alternativa es realizar el mismo procedimiento transoral por mascarillas laríngeas sin rejilla con fibroscopio convencional de ORL.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

**Figura 17**

Intubación oro-fibroscópica a través de una mascarilla laríngea sin rejilla. Laringoscopia rígida.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

para su edad gestacional. El largo de estas ópticas debe ser además suficiente para introducirlo hasta la carina si se desea valorar una lesión distal. La laringoscopia rígida puede utilizarse con un plano anestésico superficial para valorar movilidad cordal, pero para valorar segmentos subglóticos o distales es necesario un plano anestésico profundo. El swicht de planos anestésicos debe ser previamente discutido con el anestesiólogo.

**Figura 18**

Laringoscopia directa convencional con el paciente intubado. En niños es preferible dejar libre la epiglotis para no perder importantes relaciones anatómicas y poder realizar diversos procedimientos operatorios en todos los segmentos laríngeos. En este caso se practica una epiglotopexia externa.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

LARINGOSCOPIA DE SUSPENSIÓN

La técnica de inserción del laringoscopio quirúrgico es similar a la técnica del adulto, por lo que no merece un comentario aparte;³¹ sin embargo, es importante recordar que, tratándose de un RN y niños pequeños, la tracción cervical con demasiada fuerza puede condicionar lesiones nerviosas e incluso medulares, en especial en niños con trisomía 21, que con frecuencia presentan inestabilidad de la articulación atlantoidea, del mismo modo que en niños con hipotonía. Es preferible dejar libre la epiglotis para no perder de vista importantes relaciones anatómicas, permitiendo efectuar cualquier procedimiento de estructuras supraglóticas, glóticas e incluso subglóticas y traqueales de ser necesario. Otra razón para dejar libre la epiglotis, es que ésta es más lábil a la compresión por el laringoscopio en comparación con la del niño mayor y los adultos,³¹ lo que resulta en mayor edema si no se cuida de este detalle (Figura 18). La complementación con endoscopia dinámica hoy en día es la regla, no obstante, el uso del microscopio continúa siendo la base del tratamiento microlaríngeo quirúrgico, que permite la cirugía a dos manos. Es importante utilizar una base de sustentación adosada a la mesa operatoria para el soporte del laringoscopio de suspensión que permite elevar o bajar al paciente, e incluso darle lateralidad, plano de Trendelenburg y la inclinación ideal del paciente sin necesidad de reacomodar una mesa de Mayo que no logra más que prolongar el tiempo quirúrgico.



Figura 19

Quiste de vallécula que oculta totalmente el espacio glótico, pliegues vocales y aritenoides entre otras relaciones anatómicas importantes. El tratar de rodearlo para intubar a un paciente puede ser la causa de un evento asfíctico grave, con pérdida de tiempo y sacrificio de seguridad para el paciente. La punción evacuadora permite el rápido control de la vía aérea y la intubación endotraqueal, evitando así una traqueostomía.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

En niños con secuencia Pierre Robin o con paladar blando redundante puede ser imposible visualizar la laringe, aún bajo suspensión quirúrgica. Otras alteraciones como los quistes laríngeos también suelen ser lesiones que no permiten ver claramente la anatomía laríngea, por lo que puede ser necesario puncionarlos y liberar el contenido antes de intentar la intubación de la vía aérea (Figura 19).²⁶

USO DEL VIDEOLARINGOSCOPIO

Aunque la laringoscopia directa sigue siendo la técnica elegida con mayor frecuencia para realizar la intubación traqueal en recién nacidos, la videolaringoscopia se está volviendo cada vez más popular. Un videolaringoscopio es un dispositivo con una cámara de video colocada en el extremo distal de la hoja del laringoscopio, que permite visualizar las cuerdas vocales en una pantalla de video. Los dispositivos pueden clasificarse en diseño de hoja tradicional (no angulada) con hojas Miller 0, 1 y 2 o Macintosh 0,1,2,3 y 4, o con hojas hiperanguladas donde la hoja del laringoscopio está curvada



Figura 20

Videolaringoscopio con sus diferentes diseños de hojas Miller, Macintosh e hipercurva, lo que ha permitido ser una herramienta segura y efectiva para mejorar los resultados al realizar la intubación traqueal en niños.

Fuente: Imagen adaptada por Dr. César José Beato Co y Dra. Ángela Carolina Rojas Ruíz.

en un ángulo que varía entre 40 u 80 grados. (Figura 20). Los videolaringoscopios con hojas tradicionales se pueden usar para realizar laringoscopias directas asistidas por video, utilizando un único intento de intubación. Las hojas del videolaringoscopio hiperanguladas permiten obtener una vista de la glotis en situaciones en las que no es posible alinear los ejes oral, faríngeo y laríngeo. En este caso el único eje de alineación necesario para ver la glotis es el que se encuentra entre la cámara y la laringe. Este procedimiento también puede denominarse laringoscopia indirecta.

El uso de videolaringoscopio se ha asociado con mejores resultados durante la intubación traqueal en las unidades de cuidado intensivo neonatal¹⁵ y con menores tasas de resultados adversos como una desaturación importante de oxígeno. Mejora la visualización laríngea en comparación con la laringoscopia directa en niños con un peso menor de 10 kg.¹⁶ También se ha demostrado que la videolaringoscopia realizada por médicos sin experiencia puede mejorar la eficacia de la intubación en el primer intento, dado que el instructor puede guiar al alumno con la visualización por medio del video mejorando las tasas de éxito de intubación en un 25 %.¹⁷

En los niños con intubación difícil se ha demostrado que la laringoscopia directa es una técnica deficiente con una tasa de éxito al primer intento del 4 % y una tasa de éxito eventual del 22 %.¹⁸ La videolaringoscopia con hoja angulada tiene un éxito significativamente mayor cuando se usa en neonatos con una vista de Cormack y Lehane grado 3 o 4 en la laringoscopia directa.¹⁹ Es por eso que el videolaringoscopio se considera una herramienta segura y efectiva para mejorar los resultados al realizar la intubación traqueal.²⁰

INSTRUMENTAL NECESARIO

El instrumental necesario es de acuerdo con las preferencias del cirujano, pero desde luego el laringoscopio tiene que ser neonatal (Benjamin- Lindholm). El tratar de utilizar uno de adulto puede lesionar o hacer muy difícil la adecuada instrumentación del caso. Son recomendables los modelos con forma de reloj de arena que tienen una boca de entrada más amplia y no son un tubo recto. El resto del instrumental microlaríngeo sugerido para recién nacidos, es:

- Aspirador para cirugía microlaríngea convencional y pavonado para cirugía láser de 2 mm de diámetro.
- Aspirador con aislamiento para electrocauterización monopolar de 2 mm de diámetro.

- Pinzas de agarre tipo caimán rectas, izquierda y derecha.
- Palpador de laringe en ángulo reto tipo bastón.
- Pinzas de retracción de bandas y CV de Lindholm articuladas.
- Bisturí lanceolado.
- Tijeras pequeñas rectas e izquierdas (cirujano diestro).
- Tijeras grandes rectas e izquierdas (cirujano diestro).
- Puntas de electrocorte de Tungsteno rectas y anguladas.
- Hoja de microdebridador.
- Porta agujas recto e izquierdo de cremallera (cirujano diestro).
- Pinzas de biopsia tipo copas recta, izquierda, derecha y de mordida superior.
- Pasapuntos en omega o cola de golondrina.
- Dilatadores rígidos de Jackson.
- Dilatadores de balón de 3-4-5-6-7-8-mm de diámetro con manómetro.
- Set de traqueostomía neonatal.
- Cánulas de traqueostomía 3 y 3.5 de diámetro interno neonatales y pediátricas.

EQUIPO SUGERIDO

- Torre de endoscopia de alta definición.
- Óptica (lentes) tipo Hopkins de 0° de 2.7 mm de diámetro 11 cm de largo.
- Óptica tipo Hopkins de 0° de 4 mm de diámetro de 18 cm de largo.
- Fibroscopio de 2.7 a 3.5 mm de diámetro.
- Consola de microdebridador (renta por evento).
- Consola de láser de CO₂ (renta por evento) mediante fibra.
- Consola de láser de KTP (renta por evento) mediante fibra.

CIRUGÍA LÁSER (CUADRO 9)

Existen varios tipos de láseres aplicables en la patología neonatal; dos de ellos son particularmente útiles: el CO₂ y el KTP por sus características y disponibilidad en nuestro medio. En la cirugía endoscópica de laringe en el periodo neonatal los tejidos a operar son membranas mucosas, tejidos musculares finos, cartílagos, tejido cicatricial y lesiones vasculares que están constituidos básicamente por el 85 % de agua, por lo que estos dos tipos de láser son los más adecuados.^{3,34}

Cuadro 9.

Tipos de láser recomendados en instrumentación laríngea en niños

Láser	Onda	Color	Tejido objetivo	Vaporización	Corte	Coagulación	Daño térmico
	10, 600 nm	Incoloro (se le agrega rayo rojo)	Membranas mucosas, músculos finos	+++	++	+	-
KTP	532 nm	Rayo verde	Lesiones vasculares/ pigmentadas	++	±	+	+

Fuente: Tomado de las referencias 3 y 34.

El láser de CO₂ es una herramienta versátil, que tradicionalmente se ha utilizado a través de un brazo articulado. Es una tecnología altamente precisa con mínimo daño térmico circundante si se emplea con tecnologías avanzadas como el modo ultrapulsado. Permite cortes definidos, con poca carbonización, es factible calcular la profundidad de corte y es útil en numerosos padecimientos de la vía aérea pediátrica. El uso de láser de CO₂ con aportes metodológicos que manipulan la entrega de energía con diferentes estrategias es una ventaja que considerar. Estas pueden ser: Modo pulsado, para entregar altos picos de energía en milifraciones de segundo e incluso nanosegundos, para vaporizar tejido o realizar cortes efectivos con un daño térmico circundante mínimo. Modo superpulsado (SP), las fracciones de tiempo son menores de 1000 pulsos por segundo, lo que incrementa su precisión y capacidad de corte. Modo ultrapulsado, la entrega de energía hacia el tejido es en ondas, con una mayor frecuencia que el modo SP, con un número mayor de pausas o fases de relajación de onda, lo que reduce la carbonización y permite un corte más definido sin daño térmico circundante. Es útil en tumores, lesiones quísticas, laringomalacia, creación de colgajos, entre otras situaciones quirúrgicas de interés.³ Actualmente se cuenta con consolas portátiles que pueden transmitir a través de fibra, lo que amplía su rango de utilidad en varios segmentos de la vía aérea.^{35,36} Sin embargo, su disponibilidad no es frecuente en nuestro medio.

Por otro lado, los láseres angiolíticos, en especial el KTP no es menos versátil; son considerados una alternativa de manejo en lesiones muy vascularizadas, pues se absorbe particularmente bien por la hemoglobina, por su longitud de onda, como los hemangiomas, granulomas, papilomas, en particular aquellos extendidos a segmentos distales de la vía respiratoria y en la reducción de edema y tejido redundante característico de laringomalacia.

También se transmiten por fibra, y se emplea por pulsos lo que contribuye a su seguridad. Es capaz de reducir efectivamente grandes masas, aunque su capacidad de corte y precisión es menos exacta que el láser de CO₂. No obstante, son utilizados frecuentemente en fonocirugía, que no es un problema común en recién nacidos.³⁷

Las medidas de seguridad que deben observarse cuando se utiliza cualquier tipo de láser incluyen:

- Cubrir los ojos del paciente
- Utilizar compresas húmedas alrededor de la cara
- Evitar riesgo de combustión (tubos, FiO₂)
- Lentes en el equipo quirúrgico
- Letreros de aviso

Aunque la mayoría de los procedimientos laríngeos pueden ser realizados sin tecnología láser, y no son dependientes de esta, constituyen la mejor y más avanzada técnica en casos especiales.

Una alternativa son las puntas de corte de tungsteno que logran cortes nítidos y precisos a baja intensidad de wataje, con poca carbonización, aunque con una onda periférica de calor mayor a la del láser que aumenta el daño térmico, pero con excelentes resultados, a un costo y disponibilidad que los hace una alternativa prometedora (Figura 21).

INSTRUMENTACIÓN DE LA VÍA AEREA

Existen procedimientos, ante la posibilidad de una VA obstruida, que merecen una revisión aparte, como la dilatación laringotraqueal, pexias laríngeas y el uso de tecnología láser en VA neonatal que ya ha sido comentado.

**Figura 21**

Puntas laríngeas de tungsteno, acopladas a cualquier dispositivo monopolar. Manejadas a bajos watajes, logra excelentes resultados en corte y disección de tejidos con poco daño térmico.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

Dilataciones rígidas

Todo paciente con estridor tiene algún grado de obstrucción en uno o más segmentos de la vía aérea. En general, en RN se tratará de lesiones glóticas o supraglóticas que alteran más la función laringotraqueal, como en la laringomalacia o la PBCV, que son los padecimientos más frecuentes. Sin embargo, la presencia de una estenosis o incluso la sola posibilidad de esta condición justifica que aún antes de iniciar cualquier procedimiento anestésico o quirúrgico se cuente con instrumental para realizar una dilatación de la vía aérea. Las dilataciones rígidas son un procedimiento, más de salvamento que terapéutico, que, sin embargo, pueden ser el único recurso para estabilizar e intubar a un paciente con estenosis de la vía aérea, que no cuenta con una traqueostomía y se presenta con una seria dificultad respiratoria. Desde mediados del siglo XIX, Chevalier Jackson los instituyó como parte del tratamiento del paciente con estenosis laringotraqueal, diseñando instrumental para este fin, desafortunadamente con resultados deficientes, por su uso indiscriminado con respecto del tipo de estenosis, longitud y deformación cricoidea, entre otros aspectos relevantes. Sus indicaciones más actuales son las maniobras de dilatación-intubación para lograr la intubación del paciente seriamente obstruido, la dilatación de rescate de pacientes posoperados de reconstrucción laringotraqueal y la dilatación terapéutica de lesiones con características favorables. El uso de tubos endotraqueales como dilatadores, no solo es inadecuado, sino además ineficiente, pues su material y diseño no son para ese fin. Contar con un set de dilatadores de Jackson en la actualidad, es difícil. Una alternativa es utilizar dilatadores urológicos rectos (Figura 22).

**Figura 22**

Dilatadores de Jackson (1923). Insustituibles en el salvamento de pacientes con estenosis subglótica sin traqueostomía. En contraparte dilatadores rectos de urología. Ambos son metálicos y de diferentes diámetros graduados.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

La mejor metodología para llevar a cabo una dilatación rígida es con el paciente en suspensión quirúrgica, bajo visualización endoscópica rígida, para evitar complicaciones, como falsa vía o ruptura traqueal. De acuerdo con Monnier los resultados de la dilatación rígida son equiparables a las dilataciones con balón.³

Dilataciones con balón

Los balones de dilatación (BD) son dispositivos que soportan de 3 a 9 atmósferas de presión sin deformarse y que se utilizan en la vía aérea como primera forma de tratamiento en estenosis subglótica o traqueal con resultados variables.^{39,41} En la actualidad son una buena alternativa a la cirugía abierta como primera estrategia terapéutica. De acuerdo con algunos autores puede disminuir hasta en el 80 % de los procedimientos quirúrgicos de reconstrucción laringotraqueal,⁴⁰ aunque otros autores han contrastado con la realidad un éxito cercano al 50 % a la luz de revisiones sistemáticas.^{38,39} En nuestra experiencia este porcentaje podría ser menor, incluso si se realiza de la manera más correcta. En adultos es probable que este porcentaje sea más favorable.

Con este fin, se han empleado dilatadores gástricos, vasculares y de vía biliar, aunque actualmente se cuenta ya con modelos para uso exclusivo de la vía aérea (Figura 23).

Las lesiones en las que se recomienda utilizar la dilatación con balón son:

- Estenosis de segmento corto (1- 2 anillos).
- Estenosis subglóticas en niños pequeños (segmentos más blandos).
- Estenosis traqueales.
- Lesiones membranosas, no cartilaginosas.

**Figura 23**

Balón hidroneumático para dilatación con medidor de presión (atmósfera) de acuerdo con el diámetro de expansión deseado en un caso de estenosis grave (grado III de Cotton) al que se realizó corte frío de la lesión para dirigir las líneas de dilatación por el BD.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

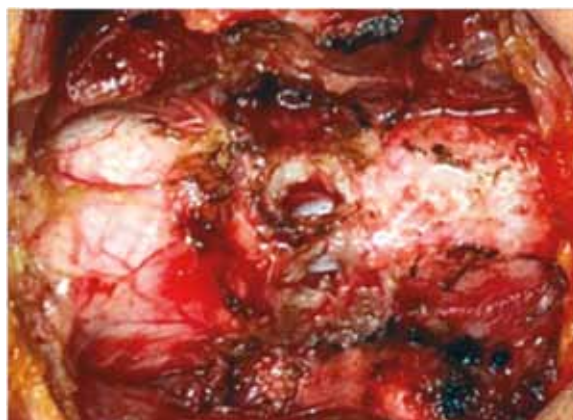
- Contraindicada en estenosis congénitas.

Los BD que se pueden emplear en RN no deben sobrepasar los 4 mm de diámetro a nivel subglótico o 4.5 a nivel traqueal que son los diámetros promedio del cartílago cricoideo y traqueal, respectivamente, en RN a término⁴ con el fin de evitar la fractura del fino cartílago cricoideo a esta edad o los delicados tejidos blandos de la tráquea. Es más deseable lograr una dilatación por debajo del diámetro esperado, que dañar la vía aérea (Figura 24). Las DB se emplean en general en forma repetida, cada 3 a 4 semanas, hasta constatarse que no hay una recidiva de la lesión y siempre y cuando se observe un resultado evidente. Si existe recidiva de la lesión es mejor no insistir en este método después de 2 a 3 intentos y debe procederse a traqueostomizar al paciente o a efectuar un procedimiento abierto.^{40,42} La realización de una dilatación con globo tampoco está exenta de riesgos. Puede incluso agravar la lesión original, fracturar la vía aérea o perforarla del todo (Figura 24).

Los resultados de la cirugía abierta son más predecibles y exitosos que la dilatación con balones.^{38,39,42}

Punción transtraqueal

Antes que una traqueostomía precipitada en el servicio de urgencias o el intento de una critirotomía, en un paciente

**Figura 24**

Ruptura cricoidea secundaria a dilatación con balón. Se logra observar un tubo de intubación endotraqueal a través de la lesión.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

que arriba al hospital gravemente obstruido, en que no se cuenta con todo el instrumental y la ayuda de un anestesiólogo, es preferible realizar una punción transtraqueal que asegure al menos una mínima fuente de oxígeno y que le permita al paciente conservar sus funciones vitales, para llevarlo a quirófano donde puede establecerse una vía aérea operatoria en condiciones favorables. El objetivo de esta maniobra y de otras maniobras es salvar la vida del paciente, no intubarlo (Figura 25).

CONCLUSIONES

La evaluación y la elaboración de un diagnóstico clínico, el uso de herramientas de diagnóstico instrumentado y las medidas intervencionistas en el manejo de la patología de la vía aérea en recién nacidos y lactantes menores requiere de un entrenamiento y experiencia clínica adquirida, basada en el conocimiento de las particularidades anatómicas y del proceso de crecimiento y desarrollo del niño. Es indispensable contar con el equipo e instrumental adecuado y la ayuda de especialistas y personal de salud con entrenamiento, conocimientos y experiencia en el manejo de recién nacidos.

"Ningún privilegio es tan efímero como el aire que respiramos"



Figura 25

Procedimiento de punción transtraqueal, técnica de Vega Gil Hernández. Se utiliza un catéter del mayor diámetro posible, adaptado al conector de un tubo de intubación para ventilar y otorgar una fuente de O_2 al paciente con obstrucción laríngea como último recurso. Idealmente se debe de puncionar a nivel de la membrana cricotiroides, pero es de utilidad cualquier segmento de la tráquea cervical. Es de utilidad aspirar con una jeringa con solución mientras se efectúa la punción hasta que al entrar en la vía aérea se observa burbujeo que indica que se ha entrado en la luz de la vía respiratoria. Idealmente la punción debe realizarse en la membrana cricotiroides; sin embargo, en situaciones de urgencia puede ser en cualquier segmento de la tráquea cervical.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri

REFERENCIAS

1. Parkes WJ, Propst EJ. Advances in the diagnosis, management and treatment of neonates with laryngeal disorders. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;78:1-7.
2. Rutter MJ. Congenital laryngeal anomalies. *Brazilian J Otorhinolaryngol.* 2014;80:533-9.
3. Monnier P. *Pediatric Airway Surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children.* Nueva York: Springer; 2011.
4. Hartnick CJ, Hansen MC, Gallagher TQ. *Pediatric airway surgery.* Vol. 73. Basilea, Suiza: Karger; 2012.
5. Álvarez Neri H, Aguilar Rascón JL. Malformaciones congénitas de laringe. En: Rodríguez Perales MA, Saynes Marín FJ, Hernández Valencia G. *Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.* México: McGraw-Hill; 2009.
6. Orgill DP. Excision and skin grafting of thermal burns. *N Engl J Med.* 2009;360:893-901.
7. Burns CH. *Nelson textbook of pediatrics.* 10th edition. Philadelphia: WB Saunders; 1975.
8. Park RS, Peyton JM, Kovatsis PG. Neonatal Airway Management. *Clinics in Perinatology* (2019). doi: <https://doi.org/10.1016/j.clp.2019.08.008>.
9. Stoll BJ, Hansen NI, Bell EF, et al. Neonatal outcomes of extremely preterm infants from the NICHD neonatal research network. *Pediatrics.* 2010;126:443-56.
10. Kim DH, Kim HS, Choi CW, et al. Risk factors for pulmonary artery hypertension in preterm infants with moderate or severe bronchopulmonary dysplasia. *Neonatology* 2012;101:40-6.
11. Bhat R, Salas AA, Foster C, et al. Prospective analysis of pulmonary hypertension in extremely low birth weight infants. *Pediatrics.* 2012;129:e682-9.
12. Zoumalan R, Maddazolo J, Holinger LD. Etiology of stridor in infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007;116:329-34.
13. Holinger LD. Diagnostic endoscopy of the pediatric airway. *Laryngoscope.* 1989;99:346-8.
14. Jadczerla SR, Hasemstab KA, Shaker R, Castile RG. Mechanisms of cough provocation and cough resolution in neonates with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatr Res.* 2015;78:462-9.
15. Foglia EE, Ades A, Sawyer T, et al. Neonatal intubation practice and outcomes: an International registry study. *Pediatrics.* 2019;143:e20180902.
16. Raimann FJ, Cuca CE, Kern D, et al. Evaluation of the C-MAC Miller video laryngoscope sizes 0 and 1 during tracheal intubation of infants less than 10 kg. *Pediatr Emerg Care.* 2020;36:312-6.
17. O'Shea JE, Thio M, Kamlin CO, et al. Videolaryngoscopy to teach neonatal intubation: a randomized trial. *Pediatrics* 2015;136:912-20.
18. Park R, Peyton JM, Fiadjo JE, et al. The efficacy of GlideScope® videolaryngoscopy compared with direct laryngoscopy in children who are difficult to intubate: an analysis from the paediatric difficult intubation registry. *Br J Anaesth.* 2017;119:984-92.
19. Tao B, Liu K, Wang D, et al. Comparison of GlideScope video laryngoscopy and direct laryngoscopy for tracheal intubation in neonates. *Anesth Analg.* 2019;129:482-6.
20. Brady J, Kovatis K, O'Dea CL, et al. What do NICU fellows identify as important for achieving competency in neonatal intubation? *Neonatology.* 2019;116:10-6.
21. Johnston DR, Watters K, Ferreri LR, Rahbar R. Laryngeal cleft: evaluation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:905-11.
22. Álvarez-Neri H. Manejo de las complicaciones por Intubación endotraqueal prolongada en el paciente pediátrico. En: Caretta Barradas S. *Complicaciones en otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. Prevención y manejo.* Ciudad de México: Nieto Editores; 2016. pp. 435-43.
23. Peridis S, Pilgrim E, Athanasopoulos I, Parpounas K. A meta-analysis on the effectiveness of propranolol for the treatment of infantile airway haemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75:455-60.
24. Fuschmann K, Quintal MC, Gigere Ch, Ayari- Khalfallah S, Guibaud L, Powell J, et al. Propranolol as first-line treatment of head and neck hemangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011;137:471-8.
25. Durr ML, Meyer AK, Huoh KC, Frieden IJ, Rosbe KW. Airways hemangiomas in PHACE syndrome. *Laryngoscope.* 2012;122:2323-9.
26. Álvarez Neri H, Blanco Rodríguez G, Vega Rodríguez A, Teyssier Morales G, Ortiz Moreno C, Morera Serna E. Surgical management of acquired subglottic cysts. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013;64:371-3.
27. Yin N, Fang L, Shi X, Huang H, Zhang L. A comprehensive scoring system in correlation with perioperative airway management of neonatal Pierre Robin sequence. *PLoS One.* 2017;12:e0189052.
28. Coté CJ, Lerman J, Todres ID. *A Practice of Anesthesia for Infants and Children.* 4ta Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2009.
29. Mallampati SR, Gatt SP, Gugino LD, Desai SP, Waraska D, Freiburger W, et al. A clinical sign to predict difficult tracheal intubation: a prospective study. *Can Anesth Soc J.* 1985;32:429-34.
30. Simons JP, Greenberg LL, Metha DK, Fabio A, Maguire RC, Mandell DL. Laryngomalacia and swallowing function in children. *Laryngoscope.* 2016;126:478-84.
31. Le Boulanger N, Celerier C, Thierry B, Garabedian N. How to perform endoscopy in pediatric otorhinolaryngology? *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2016;133:269-72.
32. Barch B, Rasttater J, Jagannathan N. Difficult pediatric airway management using the intubating laryngeal airway. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76:1579-82.
33. Jagannathan N, Sequera- Ramos L, Sohn L, Wallis B, Shertzer A, Schaldenbrand K. Elective use of supraglottic airway devices for primary airway management in children with difficult airways. *Br J Anaesth.* 2014;112:742-8.
34. Oswald VH, Jovanovich S, Remacle M. *Principles and practices for lasers in otorhinolaryngology and head and neck surgery.* La Haya, Países Bajos: Kugler Publications; 2002.
35. Gi Soo L, Irace A, Rahbar R. The efficacy and safety of the flexible fiber CO2 laser delivery system in the endoscopic management of pediatric airway problems: our long-term experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;97:218-22.

36. Massoth LJ, Digoy GP. Flexible carbon dioxide laser-assisted endoscopic marsupialization and ablation of a laryngeal saccular cyst in a neonate. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2014;123:541-4.
37. Mallur PS, Johns MM, Amin MR, Rosen C. Proposed classification system for reporting 532-nm pulsed potassium titanyl phosphate laser treatment effects on vocal fold lesions. *Laryngoscope*. 2014;124:1170-5.
38. Wentzel JN, Sidrah MA, Discolo CD, Gilliespie MB, Dobbie AM, White DR. Balloon laryngoplasty for pediatric laryngeal stenosis: case series and systematic review. *Laryngoscope*. 2014;124:1707-12.
39. Maresh A, Preciado DA, O'Connell AP, Zalzal GH. A comparative analysis of open surgery vs endoscopic balloon dilatation for pediatric subglottic stenosis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140:901-5.
40. Jefferson ND, Cohen AP, Rutter MJ. Subglottic stenosis. *Semin Pediatr Surg*. 2016;25:138-43.
41. Hautefort C, Teissier N, Viala P, Van Den Abbeele T. Balloon dilation laryngoplasty for subglottic stenosis in children: eight years' experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;138:235-40.
42. Monnier P, Ikonomidis C, Jaquet Y, George M. Proposal of a new classification for optimising outcome assessment following partial cricotracheal resections in severe pediatric subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73:1217-21.

SECCIÓN. MALFORMACIONES QUE CONDICIONAN OBSTRUCCIÓN DE LA VÍA AÉREA AL NACIMIENTO

PARÁLISIS DE CUERDAS VOCALES

Dra. Silvia Raquel Zavala Martínez

PUNTOS CLAVE

- La parálisis de cuerdas vocales es la segunda causa más frecuente de estridor en recién nacidos, con incidencia del 15 al 20 %.
- Se presenta de forma unilateral en el 48 % de los casos y bilateral en el 52 %.
- Cuando es unilateral, la causa más frecuente es secundaria a parto traumático con lesión de nervio laríngeo recurrente, seguida de lesión iatrogénica en procedimientos de cirugía cardiovascular.
- La parálisis cordal bilateral se asocia con causas neurológicas en el 40 %, trauma durante el parto el 40 % e idiopática el 30 %.
- El diagnóstico inicial se realiza mediante laringoscopia flexible para valorar la movilidad cordal. Debido a la limitación que puede haber para visualizar el movimiento de los pliegues vocales en los neonatos, se recomienda prestar atención al movimiento de los aritenoides.
- El tratamiento de las parálisis unilaterales suele ser conservador con manejo para reflujo gastroesofágico y asesoría para una adecuada alimentación. En los casos bilaterales, la traqueostomía está indicada en más del 50 % de los casos.
- Existen tasas de resolución espontánea hasta en el 64 % de los casos, sobre todo en los casos idiopáticos por lo que se recomienda en la medida de lo posible mantener una conducta conservadora y expectante.

EPIDEMIOLOGÍA

La parálisis de cuerdas vocales es la segunda causa más frecuente de estridor congénito en neonatos después de la laringomalacia, llega a presentarse hasta en el 15 al 20 % de las anomalías congénitas laríngeas. Puede presentarse de manera unilateral o bilateral en el 48 y en el 52 % de los casos, respectivamente y se ha visto asociada con otras anomalías de la vía aérea hasta en el 45 % de los pacientes.¹

ANATOMÍA Y EMBRIOLOGÍA

La laringe neonatal es inmadura y pasa por cambios histológicos y morfológicos significativos. El modelo clásico de la cuerda vocal madura incluye una composición de tres capas distintas: una capa escamosa estratificada no queratinizante, la lámina propia y el músculo vocal. La lámina propia se compone de tres capas histológicas: superficial,

media y profunda. La capa media y profunda se encuentran íntimamente relacionadas y forman el ligamento vocal, el cual en neonatos comprende aproximadamente la mitad de la cuerda vocal, a diferencia de los adultos en quienes comprende 1/3.

Estudios histológicos de laringes neonatales han revelado ausencia de las capas de la lámina propia, la cual consiste en este período únicamente de una monocapa hiper celular con transición a doble capa a los 5 meses de vida, llega a alcanzar la madurez en la adolescencia.

Debido a la inmadurez de la estructura del pliegue vocal neonatal, la incidencia y los tipos de patología de las cuerdas vocales son diferentes en los recién nacidos en comparación con los niños mayores.²

FISIOPATOLOGÍA

El término paresia se ha utilizado para delinear una lesión nerviosa temporal, mientras que el término parálisis se



Figura 26

Paciente con parálisis bilateral de cuerdas vocales. Efecto Bernoulli sobre las cuerdas vocales. Nótese durante la inspiración la impresión de movimiento cordal durante la inspiración.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

considera una lesión permanente; sin embargo, no existe un límite de tiempo para considerar cuando una lesión es permanente.³

Existe un espectro en la alteración del movimiento de las cuerdas vocales y de manera similar se han utilizado los términos “parálisis parcial” o “parálisis incompleta” los cuales son incorrectos ya que si un músculo se encuentra paralizado no puede tener movimiento, por lo que en su lugar esta entidad también ha sido denominada movimiento paradójico de las cuerdas vocales, ya que el término “parálisis” implica una disfunción total de la neurona motora inferior secundario a una sección completa del nervio laríngeo superior,⁴ pero en la mayoría de los casos, como se ha observado en la electromiografía, la función neuromuscular muy rara vez se encuentra perdida en un 100 % ya que persiste un movimiento paradójico sin flacidez completa o denervación de las cuerdas vocales causado por innervación laríngea disfuncional o también llamadas sincinesias. Este fenómeno es producto de una regeneración neuromuscular desorganizada y una reinervación aberrante por los nervios adyacentes (nervio vago, la rama interna del nervio laríngeo superior, nervios cervicales simpáticos y parasimpáticos) modificada por la gravedad de la lesión y la formación de tejido cicatricial.⁵

En la parálisis cordal bilateral la ausencia de una denervación muscular completa y el efecto de Bernoulli puede dar una falsa impresión de aducción preservada que resulta en un movimiento paradójico de cierre glótico durante la inspiración (Figura 26).¹

▶ VIDEO 1

ETIOLOGÍA

Parálisis unilateral: es menos común en neonatos siendo sus causas más frecuentes la lesión nerviosa periférica secundario a un parto difícil y traumático con uso de fórceps, seguido de lesión iatrogénica al nervio vago o nervio laríngeo recurrente especialmente relacionado a procedimientos de cirugía cardiovascular en el 50 % de los casos como el cierre de ductus arterioso persistente y anomalías vasculares mediastinales, además cirugías para atresia esofágica y cierre de fístulas traqueoesofágicas (Figura 27).¹

Parálisis bilateral. Es la presentación más común en neonatos. Sus principales causas son neurológicas, traumáticas durante el parto e idiopáticas con una incidencia estimada del 40 %, 40 % y 30 %, respectivamente.⁶ Cuando su etiología es de origen neurológico la malformación de Arnold Chiari II es la causa en un tercio de los casos. Otras entidades como hidrocefalia, mielomeningocele, hemorragia intracerebral y otras condiciones neurológicas pueden comprimir el nervio vago o dañar su núcleo (Figura 28).¹

En caso de no encontrar una causa específica se considera que la condición es de tipo idiopática.⁶ Algunos estudios han demostrado que los neonatos nacidos pre termino tienen un riesgo incrementado de presentar alteraciones en la movilidad cordal de tipo idiopática, así como también en aquellos que son sometidos a procedimientos de cirugía cardiorrespiratoria, siendo este fenómeno mayor en pacientes nacidos a las 24 semanas de gestación.

Es además importante el papel de la ventilación mecánica en estos pacientes ya que se ha encontrado una mayor

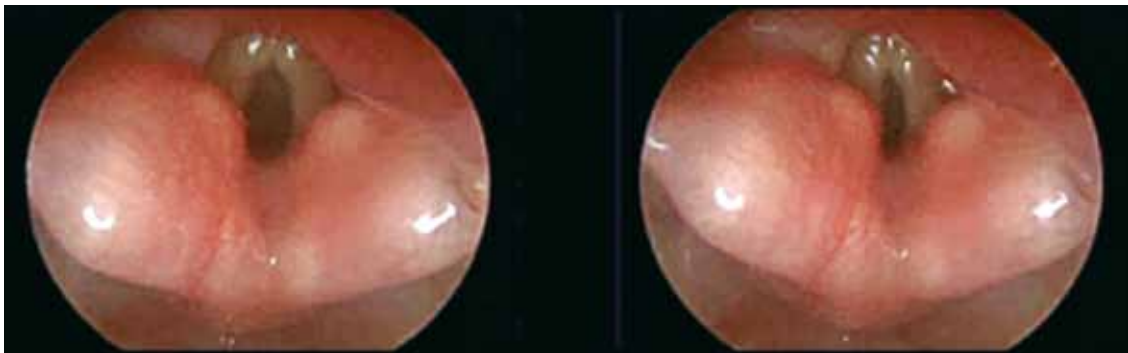


Figura 27

Parálisis unilateral de la cuerda vocal derecha.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.



Figura 28

Parálisis bilateral de cuerdas vocales secundaria a malformación de Arnold Chiari.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

incidencia de trastornos de la movilidad cordal en aquellos que han permanecido intubados durante más de una semana. El mecanismo por el cual se produce este trastorno no es claro; sin embargo, se cree que la presión ejercida por el tubo endotraqueal podría dañar el NLR o producir miositis o miopatía de los músculos intrínsecos de la laringe.⁷

CLASIFICACIÓN

Después de una lesión al NLR con disfunción parcial o completa de la movilidad cordal puede haber un resultado funcional “favorable” con síntomas fonatorios y de vía aérea leves o sin ellos, o producir un resultado desfavorable con espasticidad, hiperaducción, hiperabducción, disfonía, disnea o aspiración (Cuadro 10).

Crumley propuso una clasificación funcional basándose en la capacidad regenerativa de las fibras motoras, la

Cuadro 10.

Clasificación de la etiología de la parálisis de cuerdas vocales en neonatos

Congénita	Adquirida
Anomalías del SNC: malformación Arnold Chiari, hemorragia intraventricular, hidrocefalia, encefalocele, mielomeningocele	Traumatismo y lesión durante el parto
Síndrome miasténico congénito	Iatrogénica: ligadura de ductus arterioso persistente, cirugía cardioráquica o cervical, corrección de lesiones esofágicas
Síndrome hereditario familiar	Infecciosa
Infecciosa	Dislocación aritenoidea
Cardiopatías congénitas con cardiomegalias	Estenosis glótica posterior

Fuente: Lioy J. Sobol S.E. Disorders of the neonatal airway. Fundamentals for practice. Springer; 2015. p. 67 – 71.

posición y el comportamiento del pliegue vocal, así como también los síntomas y de esta manera facilitar el entendimiento del resultado de la inervación anormal de los músculos intrínsecos de la laringe y orientar el tratamiento.

Clasifica los trastornos de movilidad cordal de la siguiente manera:

- Tipo I: inmovilidad o deficiente movimiento del pliegue vocal con buena calidad de voz y permeabilidad de vía aérea.
- Tipo II: pliegue vocal espasmódico con afectación de la calidad de voz y permeabilidad de vía aérea.
- Tipo III: pliegue vocal hiperaducido con calidad de voz intermedia-normal. Compromiso de vía aérea puede estar presente.
- Tipo IV: pliegue vocal hiperabducido con mala calidad de voz y disfonía, sin compromiso de vía aérea y con probable aspiración⁵.

DATOS CLÍNICOS

La parálisis de cuerdas vocales unilateral se caracteriza por estridor inspiratorio leve posicional, llanto débil, ronco o disfónico y potencial dificultad para la alimentación o aspiración ya que el reflejo de deglución no se encuentra bien desarrollado,¹ esto último se puede manifestar con tos crónica o neumonía recurrente, en especial en pacientes con comorbilidades cardiopulmonares.³

La parálisis bilateral se caracteriza igualmente por un estridor de tono más agudo acompañado de llanto normal o casi normal. Además, se presentan síntomas de distrés respiratorio como retracción esternal o intercostal que se exacerba cuando aumenta la demanda respiratoria como por ejemplo durante la alimentación, lo cual puede conllevar a episodios de cianosis.

DIAGNÓSTICO

Se debe plantear la sospecha diagnóstica en neonatos que se presentan con estridor, disfonía y distrés respiratorio. En pacientes con comorbilidades o patología neurológica el apoyo de los médicos pediatras tratantes puede ayudar en la consideración diagnóstica. Una historia clínica detallada y examen físico completo a menudo orientan sobre la etiología. La laringoscopia flexible es una herramienta primaria para la valoración de la movilidad de cuerdas vocales, la cual es realizada con el paciente despierto llegando a tener una confiabilidad de hasta el 95 % en adultos; sin embargo,

se ha visto que en niños menores de 3 años puede ser un procedimiento difícil de realizar hasta en el 20 % de los casos, es particularmente difícil de realizar en neonatos por su falta de cooperación, presencia de abundantes secreciones, interposición de los tejidos de la nasofaringe, orofaringe y supraglotis, así como también interferencia por presencia de tubos endotraqueales o de alimentación  VIDEO 2⁸. En caso de pacientes con extubación reciente puede haber edema que dificulte una adecuada visualización. Debe tenerse especial precaución en pacientes con comorbilidades, en especial cardiopatas por su baja reserva pulmonar y contar con equipo de reanimación cardiopulmonar cuando se realice el estudio en pacientes inestables.

En vista de estas limitaciones, la valoración de la movilidad de los pliegues vocales en neonatos a menudo puede ser difícil y se debe prestar atención al movimiento de aducción y abducción de los cartílagos aritenoides que a menudo sirven como marcadores para la movilidad de las cuerdas vocales.² El procedimiento debe realizarse con el paciente en posición decúbito supino o apoyarse en un ángulo de 30°.⁹

Una vez que corroboramos nuestra sospecha con la laringoscopia flexible es necesario realizar una laringoscopia directa ya sea con el uso de ópticas o microscopio para una óptima visualización. Este procedimiento requiere anestesia general con técnicas de respiración espontánea que nos permitan una adecuada sedación sin la supresión de la abducción activa de las cuerdas vocales durante la inspiración, así como también una correcta valoración de la vía aérea previo a su intubación o manipulación.¹⁰ La endoscopia bajo anestesia general además nos permite diferenciar la parálisis cordal bilateral de la estenosis glótica posterior, la fijación de la articulación cricoaritenoides y descartar lesiones asociadas de la vía aérea superior para lo cual es necesario realizar una broncoesofagoscopia ya que hasta en el 45 % de los casos la parálisis cordal bilateral se asocia con padecimientos de vía aérea superior como laringomalacia, traqueobroncomalacia o estenosis subglótica.¹¹

La electromiografía es otro estudio para valorar movilidad cordal, mide la actividad eléctrica a través de la inserción de electrodos de manera percutánea o intramuscular bajo anestesia general en niños; sin embargo, su aplicación no es muy aceptada en población neonatal ya que se requiere un posicionamiento preciso de los electrodos en los músculos de una laringe muy pequeña, la actividad registrada en algunas unidades motoras puede no ser representativa de todo el músculo, por lo que tiene un considerado

potencial de falsos negativos y además no toma en cuenta el fenómeno de las sincinesias.⁵

Otra opción para valorar la movilidad cordal es el uso de ultrasonografía laríngea, que actualmente se emplea en pacientes sometidos a cirugía cardiovascular, lo cual ha demostrado ser una alternativa a la laringoscopia con tasas de sensibilidad de hasta el 90 %. A diferencia de los adultos las estructuras endolaríngeas en los neonatos pueden ser mejor visualizadas por su composición corporal más pequeña y menor interferencia por aire y calcificaciones lo cual permite la visualización del movimiento de los cartílagos aritenoides y de esta forma orientar el diagnóstico de parálisis cordal. Otras ventajas de este estudio es que no es invasivo, es fácil de realizar y su costo es accesible.¹²

Los estudios de imágenes también pueden ser de utilidad para determinar la etiología de los trastornos de movilidad cordal. Los de mayor utilidad son la tomografía computarizada y la imagen por resonancia magnética, esta última proporciona imágenes excelentes y de alta resolución para evaluar las causas de los trastornos de la movilidad de las cuerdas vocales en neonatos como la malformación de Arnold Chiari, otras malformaciones del sistema nervioso central, hemorragia intracraneal y lesiones de tejidos blandos o malformaciones vasculares de cuello y tórax, lo cual la convierte en el estudio de imagen de elección. La tomografía es útil en niños mayores para identificar dislocación aritenoides, no obstante, su uso en neonatos es limitado debido a la falta de madurez y calcificación del marco laríngeo lo cual hace que la patología sea difícil de identificarse.⁴

TRATAMIENTO

Durante años varias técnicas quirúrgicas para aumentar el espacio glótico se han desarrollado para evitar la traqueostomía o lograr la decanulación. Estas técnicas se clasifican en 2 grupos: abiertas y endoscópicas. No obstante, estos procedimientos han sido descritos principalmente en pacientes adultos, por lo que su indicación en niños y sobre todo en neonatos es controversial.

En general se recomienda la conducta de "ver y esperar" una vez que se realiza el diagnóstico de parálisis cordal en recién nacidos. Sin embargo, esto se puede asociar con morbilidad y dificultades en el crecimiento y desarrollo del paciente debido al compromiso en la vía aérea. El tratamiento de la parálisis de cuerdas vocales en neonatos se basa en la gravedad de los síntomas que afectan al paciente. A continuación, se mencionan las opciones y técnicas

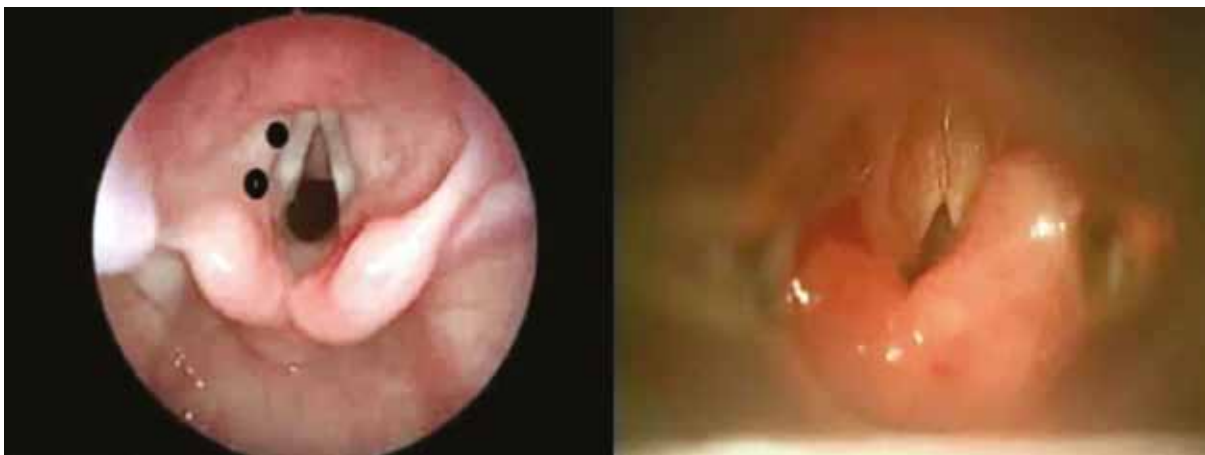
quirúrgicas que se han utilizado hasta el momento en neonatos para el manejo de la parálisis de cuerdas vocales.¹

Parálisis unilateral. En los recién nacidos a menudo se maneja de forma conservadora ya que rara vez causa síntomas respiratorios graves para justificar la colocación de una cánula de traqueostomía; sin embargo, es importante descartar la presencia de compromiso respiratorio y el riesgo de aspiración. En la mayoría de estos pacientes el manejo médico del reflujo, la asesoría para una adecuada alimentación y controles periódicos es a menudo todo lo que se requiere para su tratamiento. Incluso algunos casos llegan a no ser diagnosticados por la mejoría espontánea que tiende a ocurrir en estos pacientes, incluso se ha observado que, aunque no exista restauración del movimiento del pliegue vocal, existe mejoría de la calidad de la voz por mecanismos compensatorios, por lo que se recomienda esperar para la realización de procedimientos quirúrgicos hasta los 12 meses de vida o de ser posible, más tiempo y en caso de ser necesario, se deben elegir los que produzcan el mínimo impacto en la habilidad para la fonación y la deglución.²

La traqueostomía está indicada en las parálisis unilaterales cuando el paciente presenta disnea, problemas de aspiración con dificultad para la alimentación e inadecuada ganancia ponderal. En cuanto a procedimientos de medicalización, estos se deben reservar para pacientes de mayor edad y adolescentes, y de preferencia debe utilizarse grasa autóloga o materiales de origen humano como el colágeno, ya que no se recomienda el uso de materiales no absorbibles en una laringe que se encuentra en crecimiento por sus efectos irreversibles e impredecibles a largo plazo (Figura 29). Las cirugías que afectan la anatomía del marco laríngeo como la laringofisura están indicadas en adultos y no se recomienda su aplicación en niños.

Parálisis bilateral. A diferencia de las parálisis unilaterales, la traqueostomía se encuentra indicada en más del 50 % de estos pacientes por el mayor compromiso respiratorio que presentan, siendo este porcentaje incluso mayor en pacientes con otras comorbilidades como enfermedades neurológicas, displasia broncopulmonar, o reflujo gastroesofágico grave.¹ Cuando la parálisis es de origen neurológico se recomiendan evaluaciones por neurología y neurocirugía, ya que en caso de que la anomalía pueda ser corregida quirúrgicamente existe el potencial de reversión de la parálisis.²

Recientemente se ha propuesto la monitorización en la unidad de cuidados intensivos neonatales con el uso de un dispositivo nasal de presión positiva continua en la vía

**Figura 29**

Sitios de punción para la medialización cordal y aspecto posterior a la inyección de material.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

aérea (CPAP) junto con alimentación enteral, esto como una alternativa mientras se espera una recuperación espontánea de la función cordal o se toma la decisión para realizar otro procedimiento.¹ Sin embargo, esto implica el hecho de estar confinado durante cierto tiempo en una UCIN, no poder alimentarse por succión y además el uso crónico de estos dispositivos se asocia con efectos deletéreos en el desarrollo de la cara y los pulmones en el neonato ya que la fuerza ejercida por la presión positiva en una vía aérea inmadura conlleva a una variedad de desórdenes, comúnmente traqueomegalia y traqueobroncomalacia. Además en ocasiones el tratamiento con dispositivos de ventilación positiva no invasiva puede fallar y es necesario realizar una intervención quirúrgica urgente.

Las alternativas a la traqueostomía en neonatos son más limitadas en comparación con niños mayores y adultos. La mejor intervención quirúrgica para el tratamiento de la parálisis cordal en recién nacidos debe ser la que provea una vía aérea permeable de manera más inmediata con la mínima alteración de la anatomía de la laringe.

Aunque la traqueostomía se considera como el estándar de oro para asegurar la vía aérea a largo plazo en estos pacientes, se asocia con tasas significativas de morbilidad y mortalidad, sobre todo en neonatos. Actualmente existen otras posibles opciones terapéuticas que incluyen procedimientos por vía endoscópica.

El split cricoideo anteroposterior es un novedoso procedimiento descrito por Rutter para evitar la traqueostomía

mientras se preserva la anatomía y la estructura de la glotis. El procedimiento es realizado bajo anestesia general con el paciente en ventilación espontánea. En seguida se coloca un laringoscopio de suspensión y de ser necesario se realiza supraglotoplastia que permita una adecuada exposición de la glotis y la subglotis. Posteriormente se inyecta una solución de lidocaína con epinefrina (1:100 000) en el plato anterior y posterior del cartílago cricoideo. Se realiza una incisión en la porción posterior del cricoides utilizando un cuchillo laríngeo o láser de CO₂, la cual debe atravesar el cartílago, pero no más allá del pericondrio posterior y después hacer una incisión en la porción anterior. Una vez realizadas las incisiones un globo es colocado a través de la glotis y el cartílago cricoideo y este es expandido por medio de presión. El diámetro del balón se escoge con base en el diámetro externo de un tubo endotraqueal que es la mitad del largo del tubo apropiado para la edad del niño. Finalmente, el paciente es intubado de manera nasotraqueal por un periodo de 2 semanas.

Basándose en la ley de Poiseuille, un pequeño incremento en el radio de la vía aérea va a incrementar exponencialmente el flujo aéreo a través de la laringe. Esto es particularmente cierto en vías aéreas pequeñas como la de los neonatos. En un estudio realizado por Rutter y colaboradores en donde se realizó split cricoideo anteroposterior a 19 pacientes neonatos con parálisis bilateral de cuerdas vocales, el 74 % tuvo éxito quirúrgico.¹³ Otro estudio realizado por Sedaghat y colaboradores en donde se incluye-

ron 3 neonatos con parálisis cordal bilateral reporta que el 100 % de sus pacientes presentaron resolución completa de los síntomas sin la necesidad de traqueostomía, por lo que ambos concluyen que este procedimiento parece ser seguro y efectivo ya que presenta una baja morbilidad y en adecuadas circunstancias puede realizarse como único procedimiento para evitar la traqueostomía.¹⁴ Sin embargo, se desconocen sus efectos en la fonación a largo plazo.¹⁵

Otra alternativa es la abducción aritenoides endoscópica mediante lateropexia, el cual es un procedimiento rápido y reversible que consiste en la colocación de una sutura con la cual el aritenoides es lateralizado y retorna a su posición en abducción. El procedimiento es realizado bajo anestesia general con el uso de laringoscopia de suspensión. El cartílago aritenoides es inclinado hacia arriba y hacia atrás y de esta forma se introduce una aguja debajo del proceso vocal, la cual debe cruzar y ser extraída parcialmente en la superficie cervical en donde un cirujano asistente debe colocar una sutura no absorbible para ser llevada nuevamente dentro de la cavidad laríngea. Posteriormente, el cartílago aritenoides es inclinado nuevamente y en esta ocasión la aguja es insertada por encima del proceso vocal junto con la sutura para ser extraída de nuevo en la superficie cervical en donde ambos extremos son anudados y de esta manera el aritenoides es lateralizado. Finalmente, los pacientes permanecen intubados durante 3 a 7 días con un tubo sin balón. Un estudio realizado por Madani y colaboradores en donde se realizó abducción aritenoides endoscópica mediante lateropexia en 4 neonatos con parálisis bilateral de cuerdas vocales demostró una tasa del 100 % de resolución de los síntomas.¹⁶ En otra publicación realizada por Sztanó B. y colaboradores, en donde incluyeron a 3 neonatos con parálisis bilateral congénita de cuerdas vocales, a quienes se les realizó el mismo procedimiento, obtuvieron resultados favorables en el 100 % con mejoría de los síntomas, sin necesidad de realizar procedimientos adicionales. Además, luego de un seguimiento de 3 años pudieron observar que este procedimiento puede ofrecer resultados favorables incluso a largo plazo, sin alteraciones en la deglución, fonación ni el crecimiento laríngeo, por lo que podría considerarse en el tratamiento de parálisis bilateral de cuerdas vocales en neonatos, ya que es un procedimiento rápido, reversible, con mínimos riesgos.¹⁷

La lateralización cordal percutánea endoscópica es otra técnica para el manejo de la parálisis cordal bilateral que ha sido utilizada por décadas en población adulta y que actualmente se ha implementado en niños y neonatos. El procedimiento es realizado bajo anestesia general

en ventilación espontánea y laringoscopia de suspensión. Inicialmente se inserta una aguja calibre 22 en la región cervical aproximadamente 7 mm lateral a la línea media en el borde inferior del cartílago tiroideo y se introduce en la vía aérea por debajo del pliegue vocal, justo anterior al proceso vocal. Se introduce una sutura de prolene a través de la aguja y una vez que ha sido recuperada en la vía aérea con instrumental de micropinzas laríngeas la aguja es retirada. Posteriormente se introduce una aguja calibre 19 en un punto levemente superior al sitio de punción previa la cual debe entrar en la vía aérea a nivel del ventrículo, justo superior al pliegue vocal y anterior al proceso vocal. Una vez realizado este paso, se procede a insertar a través de la aguja una sutura a modo de lazo y una vez dentro de la vía aérea el extremo de la sutura #1 es pasado a través del lazo de la sutura #2. El lazo de la sutura #2 es entonces retirado por medio de la aguja trayendo la sutura #1 con él. En este punto la sutura #1 se encuentra alrededor del ligamento vocal con sus extremos por fuera del cuello, los cuales son anudados y colocados dentro del tejido subcutáneo del paciente (Figura 30). La intubación posoperatoria se considera de manera individual en cada paciente. Un estudio realizado por Montague y colaboradores describe el uso de esta técnica en 6 neonatos con parálisis bilateral de cuerdas vocales y reporta una tasa de éxito del 100 % en cuanto a la evitación de la traqueostomía y el mantenimiento de una vía aérea permeable a largo plazo. Sin embargo, existe el riesgo de complicaciones como la aspiración que puede llegar a requerir que se realice alguna intervención.¹⁵

En la actualidad se han descrito varias opciones para el tratamiento quirúrgico de la parálisis bilateral de cuerdas vocales en neonatos, muchas con el objetivo de evadir la traqueostomía y la distorsión de la anatomía laríngea, pero ninguno de los procedimientos mencionados anteriormente se puede considerar 100 % eficaz y seguro. Aunque en varias de las series mencionadas se reportan tasas de éxito elevadas, se debe tener en consideración que todos presentan una muestra muy pequeña por lo que deberían realizarse otros estudios para poder definir de una mejor manera los resultados obtenidos y una selección apropiada de los pacientes.⁵

PRONÓSTICO

Como ya se ha mencionado anteriormente, los neonatos con parálisis bilateral de cuerdas vocales tienen un porcentaje importante de resolución espontánea, en especial en los ca-

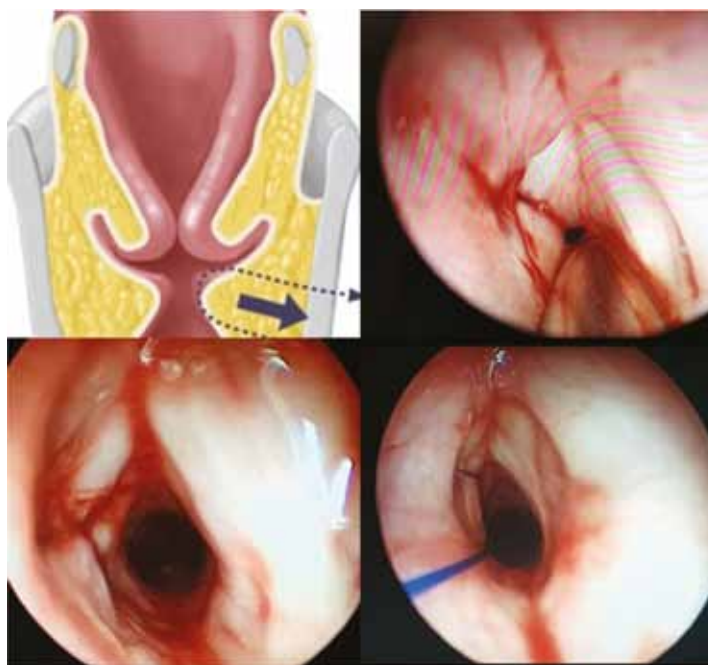


Figura 30

Procedimiento de cordopexia percutánea: ilustración sobre sitios de punción para la introducción percutánea de las suturas y vista endoscópica del resultado de la lateralización cordal inmediato a la cirugía (cuerda vocal izquierda).

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

sos idiopáticos. Una revisión sistemática realizada por Jomah y colaboradores acerca de la recuperación espontánea de la parálisis cordal bilateral congénita idiopática reporta una tasa de recuperación espontánea del 64 %, la cual ocurrió en los primeros 6 meses en una tercera parte de los pacientes y el resto en el transcurso del primer año de vida. Otras series de casos han descrito resolución espontánea desde periodos tan cortos como 4 semanas hasta periodos largos de hasta 11 años.¹⁸ En el caso de las parálisis iatrogénicas se han visto tasas de resolución espontánea del 46 – 64 % de los casos en el transcurso de 12 – 24 meses.¹

REFERENCIAS

- Monnier P. Pediatric Airway Surgery. Management of Laryngotracheal Stenosis in infants and children. Springer; 2011. p. 107 – 117.
- Lioy J, Sobol S.E. Disorders of the neonatal airway. Fundamentals for practice. Springer; 2015. p. 67 – 71.
- Parkes WJ, Propst EJ. Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders. Seminars in Fetal and Neonatal Medicine. 2016;21:270-6.
- Sulica L, Blitzer A. Vocal Fold Paralysis. Springer; 2006. pp 225-35.
- Benjamin B. Vocal cord paralysis, synkinesis and vocal fold motion impairment. ANZ J Surg. 2003;73:784-6.
- Lesnik M, Thierry B, Blanchard M, Glynn F, Denoyelle F, Couloigner V, et al. Idiopathic bilateral vocal cord paralysis in infants: case series and literature review. Laryngoscope. 2015;125:1724-8.
- Jabbour J, Uhing M, Robey T. Vocal fold paralysis in preterm infants: prevalence and analysis of risk factors. J Perinatol. 2017;37:585.
- Liu YCC, McElwee T, Musso M, Rosenberg TL, Ongkasuwan J. The reliability of flexible nasolaryngoscopy in the identification of vocal fold movement impairment in young infants. Int J Ped Otorhinolaryngol. 2017;100:157-9.
- Bluestone CD, Simons JP, Healy GB. Pediatric Otolaryngology. Vol 1. People's Medical Publishing House – USA; 2014. pp. 1473-83.
- Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, Niparko JK, Robbins KT, Thomas JR, et al. Vol 3. Elsevier; 2015. pp 3,119 – 3,132.
- Vijayasekaran S, Lioy J, Maschhoff K. Airway disorders of the fetus and neonate: An overview. Seminars in Fetal and Neonatal Medicine. 2016;21:220-9.
- Hasegawa T, Masui M, Kurosawa H. Ultrasonographic Assessment of Vocal Cord Paralysis in an Infant after Cardiovascular Surgery. J Ped Cardiol and Cardiac Surg. 2018;2:101-103.
- Rutter MJ, Hart CK, Alarcon AD, Daniel SJ, Parikh SR, Balakrishnan K, et al. Endoscopic anterior–posterior cricoid split for pediatric bilateral vocal fold paralysis. Laryngoscope. 2017;128:257-63.
- Sedaghat S, Tapia M, Fredes F, Rojas P. Endoscopic management of bilateral vocal fold paralysis in newborns and infants. Int J Ped Otorhinolaryngol. 2017;97:13-7.
- Montague GL, Bly RA, Nadaraja GS, Conrad DE, Parikh SR, Chan DK. Endoscopic percutaneous suture lateralization for neonatal bilateral vocal fold immobility. Int J Ped Otorhinolaryngol. 2018;108:120-4.
- Madani S, Bach Á, Matievics V, Erdélyi E, Sztanó B, Szegedi I, et al. A new solution for neonatal bilateral vocal cord paralysis: Endoscopic arytenoid abduction lateropexy. Laryngoscope. 2017;127:1608-14.
- Sztanó B, Bach Á, Matievics V, Erdélyi E, Szegedi I, Wootton C, et al. Endoscopic arytenoid abduction lateropexy for the treatment of neonatal bilateral vocal cord paralysis – Long-term results. Int Journal Ped Otorhinolaryngol. 2019;119:147-50.
- Jomah M, Jeffery C, Campbell S, Krajacic A, El-Hakim H. Spontaneous recovery of bilateral congenital idiopathic laryngeal paralysis: Systematic non-meta-analytical review. Int J Ped Otorhinolaryngol. 2015;79:202-9.

ESTENOSIS SUBGLÓTICA CONGÉNITA (ESGC)

Dra. Luz Elvira Hernández Alcántara

Dr. Hiram Álvarez Neri

PUNTOS CLAVE

- La estenosis subglótica congénita (ESGC) es la tercera anomalía congénita más común de la laringe y la tercera causa de estridor en niños menores de 1 año.
- Se considera como estenosis subglótica cuando el diámetro subglótico es menor de 4.0 mm en un recién nacido a término y 3.0 mm en un prematuro.
- Esta malformación se presenta como resultado de una recanalización incompleta en el lumen de la laringe durante la décima semana de gestación.
- Se presenta como un estridor bifásico, disnea y cianosis que comúnmente puede diagnosticarse como una laringotraqueítis recurrente.

INTRODUCCIÓN

La estenosis subglótica congénita (ESGC) es la tercera anomalía congénita más común de laringe y también la tercera causa de estridor en niños menores de 1 año. La subglotis se define como la región que se extiende desde la inserción del conus elástico en las cuerdas vocales al margen inferior del cartílago cricoides.¹ El diámetro de la luz subglótica normal es de 4.5 a 5.5 mm en un recién nacido a término y aproximadamente 3.5 mm en un bebé prematuro.² Es definida como la restricción del diámetro subglótico de menos de 4.0 mm en un recién nacido a término y 3.0 mm en un prematuro considerando los diámetros del espacio subglótico normales para edad de la mayoría de los pacientes en esta etapa.^{3,4}

La mayor área de estrechamiento es típicamente 2 a 3 mm por debajo de las cuerdas vocales. La ESGC se puede clasificar como membranosa o cartilaginosa, aunque siempre ocurre una malformación cartilaginosa subyacente, que en ocasiones es mínima, lo que permite respirar al paciente, pero en otras es muy oclusiva y se manifiesta inmediatamente al nacer. El diagnóstico de ESGC se establece cuando se presenta sin historia de intubación o trauma quirúrgico previos (Figura 31).^{5,6}

PATOGÉNESIS

La ESGC es parte de un abanico de malformaciones que tiene un denominador común de origen embriológico. Entre



Figura 31

Estenosis subglótica congénita Cotton III, de tipo membranosa pura, sin deformidad cricoidea.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

ellas están la atresia glótica, las bandas laríngeas congénitas y la propia ESGC.^{4,6} Estas malformaciones se presentan como resultado de una recanalización incompleta en el lumen de la laringe durante la décima semana de gestación.⁷ La estenosis subglótica de tipo membranosa es causada por hiperplasia en las glándulas mucosas con aumento del teji-



Figura 32

Imagen endoscópica de una estenosis subglótica congénita (Cotton III) en la se observa una estrechez del cartílago cricoideo en forma elíptica con compromiso de la comisura posterior.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

do conjuntivo en la subglotis, y es típicamente circunferencial. En contraparte, la estenosis subglótica cartilaginosa es causada por un engrosamiento o deformidad del cartílago cricoides, que típicamente se presenta como una pequeña apertura posterior o en forma elíptica (Figura 32). Un primer anillo traqueal muy cerrado también puede considerarse como estenosis.^{8,9}

La estenosis subglótica mixta implica que un niño nacido con la vía aérea subglótica estrecha pero asintomática se vuelve sintomática después de un antecedente de intubación endotraqueal (adquirida-congénita).^{9,10}

Con frecuencia, estos pacientes muestran dificultad respiratoria al nacimiento en proporción directa con el grado de estrechez que presentan y son intubados con dificultad o traumáticamente, lo que confunde el diagnóstico, ocultando su origen congénito, clasificándose así como adquirido.¹¹

Como se menciona en otro capítulo, el tamaño del tubo es de los factores más importantes para establecer un daño laríngeo. El tubo del neonato o recién nacido se recomienda que sea sin globo ya que una ventilación artificial se logra sin la necesidad de este. En caso de que sea necesario un tubo con globo se sugiere que el globo no se infle a más de 20 mm Hg y que permita una fuga fisiológica del 20 %.^{12,13}

EPIDEMIOLOGÍA

Este padecimiento se informó por primera vez en la década de 1950.^{1,2,14} Recientemente, algunas investigaciones reportan más casos en los últimos 10 años, debido al desarrollo

de tecnología endoscópica y medicina perinatal. La verdadera incidencia de ESGC es difícil de evaluar debido a la alta incidencia de intubación en pacientes con vía aérea subglótica estrecha preexistente.¹⁵

La incidencia sospechada de la ESGC es del 5 % de todos los casos de estenosis subglótica.³

MALFORMACIONES ASOCIADAS

La ESGC se asocia con otras anomalías congénitas de cabeza y cuello (por ejemplo, parálisis de las cuerdas vocales y bandas laríngeas). También puede estar asociada con varios síndromes (por ejemplo, bebés con síndrome de Down que suelen tener una laringe pequeña y subglotis más estrecha).¹⁶

El padecimiento aumenta el riesgo de presentar enfermedad por reflujo gastroesofágico, favoreciendo la aspiración de ácido dentro de la laringe y región subglótica, adicionado al daño local que condiciona un tubo endotraqueal por sí mismo. Otros factores como la intubación o instrumentación aumentan el riesgo de una estenosis adquirida, aunado a la enfermedad congénita subyacente.¹⁷

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Una estenosis subglótica cartilaginosa causa un estridor bifásico, disnea y cianosis. La estenosis subglótica membranosa se presenta como estridor bifásico con una fase de inspiración más prominente. Suele caracterizarse por episodios recurrentes de crup, con tos perruna, que puede ser interpretada de manera equivocada como una laringotra-

queítis recurrente.^{17,18} En niños menores de 1 año de edad, estos síntomas siempre deben hacernos sospechar de este padecimiento.¹⁹

Dependiendo del grado de estenosis podremos evidenciar signos de dificultad respiratoria, como disnea grave con retracciones, tiraje supraesternal o de tórax. La apariencia endoscópica puede no coincidir con respecto a la apariencia clínica de los neonatos ya que estos son notablemente tolerantes al compromiso de la vía aérea  VIDEO 3.^{10,17}

DIAGNÓSTICO

Evaluación endoscópica

La laringoscopia flexible transnasal con fibra óptica también debe realizarse para descartar otras causas de estridor glóticos y supraglóticos, como laringomalacia o parálisis de cuerdas vocales,^{14,18} pero es difícil establecer un diagnóstico de ESGC en consultorio, por lo que con frecuencia debe realizarse en quirófano.²⁰

La nasofibrolaringoscopia flexible se debe realizar con apoyo de mascarilla facial con ventilación para evaluar la movilidad de las cuerdas vocales y detectar otros sitios potenciales de obstrucción extralaringea. El endoscopista debe ser consciente de que el cartílago tiroideo neonatal normal se inclina posteriormente en la subglotis, lo que a menudo da la falsa impresión de estenosis.² Se debe realizar una laringotraqueobroncoscopia con ópticas rígidas en el mismo procedimiento, con el fin de evaluar la extensión cráneo-caudal de la estenosis y medir el tamaño de su luz residual.^{17,21}

Se observan anomalías asociadas en más del 50 % de los casos. La gravedad de la estenosis se determina por el sistema de clasificación Myer-Cotton, utilizando el diámetro de los tubos endotraqueales para dimensionar la vía aérea. Esta clasificación divide estenosis subglótica en cuatro categorías. Grado I representa menos del 50 % de estenosis; grado II incluye el 51-70 % de estenosis; grado III del 71-99 % de estenosis y grado IV, estenosis completas, con lumen no detectable  VIDEO 4.^{1,3}

Para evaluar el diámetro del segmento estenótico, los tubos endotraqueales deben pasar libremente sin ninguna resistencia. Nunca deben usarse para dilatar la estenosis. La microlaringoscopia nos ayuda a determinar la etiología de ésta, cartilaginosa o membranosa.²²

Finalmente, dependiendo de la gravedad de los síntomas, se debe tomar una decisión para asegurar la vía aérea. Si es posible, se prefiere realizar una traqueostomía lo más cerca que se pueda a la lesión para evitar dañar los

segmentos traqueales distales a la misma, que pueden ser útiles en una cirugía de reconstrucción laringotraqueal más adelante.^{8,9}

TRATAMIENTO

Manejo expectante

En formas leves, la estenosis puede pasar desapercibida hasta que el niño se encuentre entre los 2 y 3 años de edad, momento en el que los episodios de tos de crup recurrentes nos hacen plantearnos realizar una evaluación endoscópica.^{7,8,22}

En pacientes con una estenosis muy pequeña, puede ser que el neonato se encuentre asintomático y durante una laringoscopia directa se diagnostique la estenosis subglótica o alguna otra causa.^{8,23}

Traqueotomía

Este padecimiento laríngeo es la causa más común de traqueotomía en niños menores de 1 año de edad.^{9,11} Nos garantiza un manejo seguro de la vía aérea y nos permite que el neonato pueda alcanzar el peso mayor adecuado para ofrecerle un procedimiento quirúrgico que asegure un mejor resultado sin adicionarle más morbilidades.^{14,17}

Se puede considerar una traqueotomía para un bebé con problemas estructurales congénitos o adquiridos en las vías respiratorias que no son susceptibles de una simple corrección quirúrgica o necesitamos poner en condiciones para ofrecerle un mejor manejo.^{20,24} Esta debe realizarse inmediatamente por debajo del cartílago cricoideo, en el primer y segundo anillo traqueal, para resecar e implicar la menor cantidad de anillos traqueales sanos.^{8,9,11}

La traqueotomía resuelve de inmediato la insuficiencia respiratoria y facilita el destete de la sedación y ventilación mecánica, a cambio de ello, el cuidado de niños pequeños con una traqueotomía en el hogar puede ser abrumadora y una experiencia aterrizante para los padres, por lo cual debemos concientizarlos y educarlos sobre el manejo de esta. Las posibles complicaciones de la traqueotomía incluyen colapso supraestomal, estenosis traqueal, tejido de granulación traqueal persistente y sangrado. Además, el riesgo de obstrucción de la cánula con un tapón mucoso y la muerte tanto en el hogar como en el hospital no pueden ser ignorados.^{1,5,7}

Indicaciones para cirugía

La selección del tratamiento para estenosis subglótica cartilaginosa debe basarse en la etiología, extensión, gra-

do y tipo de estenosis, así como la condición general del paciente.^{1,7,15}

Conducta en estenosis leve vs. moderada

Si se trata con laringotraqueoplastia, un engrosamiento generalizado del cartílago cricoides (Grado III estenosis subglótica) deja muy poca mucosa residual normal a nivel estenótico, se efectúa la resección submucosa del cartílago.^{13,17}

Debido a la falta de mucosa residual y del proceso de reepitelización sobre los injertos de cartílago, muchas veces quedan comprometidos, como en el caso de la estenosis subglótica grado III, de tipo cicatricial. La estenosis subglótica cicatricial grado III debería ser tratada mediante resección parcial del cricoides.²⁵

En casos leves a moderados, la observación sola puede ser apropiada. Algunos niños superan esta condición en los primeros años de vida y menos del 50 % requerirá una traqueotomía.^{20,24} La decanulación se logra en la mayoría de los bebés a los 24 a 36 meses de edad.¹⁶ Los procedimientos láser por endoscopia pueden ser útiles en lesiones grado I y grado II.^{3,18,22}

Técnicas endoscópicas mínimamente invasivas

El tratamiento de la estenosis subglótica pediátrica, en especial la congénita, es un desafío para el otorrinolaringólogo. En los últimos 40 años se han utilizado muchos procedimientos en el tratamiento de este padecimiento, incluido el manejo endoscópico, la dilatación con balón apoyada de visualización endoscópica o mediante cirugía abierta.^{15,27,20} Algunas de estas estrategias se pueden realizar sin intubación, lo que permite un posoperatorio mejor (ya que no se requiere ninguna sedación, ni contención física para sostener el tubo endotraqueal, de modo que no existe ningún riesgo de extubación), así como una disminución clara de las complicaciones pulmonares posoperatorias (reducción de la duración de la hospitalización).²⁵

El láser puede utilizarse en el tratamiento primario o en el tratamiento secundario de las complicaciones de la cirugía inicial.¹⁷

Cirugía láser

Hablaremos sobre el manejo de la estenosis subglótica; sin embargo, las características generales de este tratamiento las podemos conocer de manera sucinta en el capítulo sobre Evaluación integral e instrumentación de la vía aérea infantil.¹⁰

Las resecciones con láser permiten alcanzar las zonas de difícil acceso (región de la comisura anterior y espacio subglótico), así como las zonas muy distales.^{13,15} Los principios que deben aplicarse en la cirugía láser son minimizar el tiempo de exposición y la potencia del láser, así como utilizar el haz láser más pequeño posible para conservar los tejidos subyacentes.^{4,10}

Láser de CO₂

El tratamiento de las estenosis membranosas de grado 1 es eficaz, con una tasa de éxito igual o mayor al 90 %.¹¹

Sus características físicas (longitud de onda de 10 500 nm, haz invisible) hacen que su penetración tisular sea poco profunda, con efectos térmicos mínimos, lo que reduce el edema posoperatorio y el riesgo de pericondritis. Coagula los vasos menores de 5 mm de diámetro, debido a su elevada absorción por el agua. Sus efectos tisulares hacen que la cicatrización se produzca en los mismos plazos que tras una cirugía realizada con técnica fría.¹⁰⁻¹²

Se utiliza con un sistema conectado al microscopio quirúrgico, con una potencia de 3-5 W, en modo ultrapulsado (150 mJ/cm²) de menos de 0.2 ms de duración. La técnica consiste en realizar incisiones radiales en cada cuadrante (técnica de Shapsay), seguida de dilataciones suaves con un dilatador a intervalos de aproximadamente 6 semanas.¹¹

La inyección intralesional de corticoides no ha demostrado su eficacia, durante la fase aguda, debido a que favorece la formación de fibroblastos.¹¹

Láser de KTP

Es un láser de ytrio-aluminio (YAG) de longitud de onda duplicada debido a su paso a través de un cristal de potasio titanil fosfato. El haz visible (532 mcm) verde se absorbe preferentemente por la oxihemoglobina.^{18,21}

La tasa de penetración tisular es elevada: 4 mm frente a 0.9 mm para el láser de CO₂. Se debe prestar una atención especial ante el riesgo de lesiones transmuralas de la tráquea. Por lo tanto, permite una buena visualización de las lesiones subglóticas posteriores, al contrario que el láser de CO₂, que no puede emplearse con apoyo de broncoscopios menores de 4 mm de diámetro.^{9,18,21}

Manejo complementario con agentes farmacológicos

Se puede realizar una aplicación local de mitomicina después del manejo endoscópico. Se trata de un antibiótico derivado de la bacteria *Streptomyces caespitosus*, que se uti-

liza como quimioterapia por vía sistémica en el tratamiento de tumores sólidos. Estudios prospectivos en animales han tenido buenos resultados en la prevención de las estenosis glóticas o subglóticas posoperatorias después de la resección con láser.^{16,25}

No existe ninguna línea directriz que determine claramente las concentraciones y la duración de la aplicación local. La dilución utilizada varía según la presentación usada de 0.2 a 0.4 mg/L, con una aplicación durante 3 a 4 minutos. El mecanismo de acción aún se ignora: sería un profármaco cuya forma tóxica produce radicales libres de oxígeno, que provocan rupturas de las cadenas de ácido desoxirribonucleico (ADN) y la apoptosis de los fibroblastos.

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS POR VÍA EXTERNA

Las técnicas quirúrgicas por vía externa, con o sin interposición de un injerto cartilaginoso, siguen siendo las más utilizadas en pacientes que han tenido una mala evolución con la dilatación o con algún otro manejo. Estos procedimientos siguen teniendo límites como el peso del paciente y sus comorbilidades, por lo cual, con frecuencia se debe asegurar la vía aérea con una traqueotomía como primer paso del tratamiento, como se ha acotado anteriormente.^{1,3}

Las opciones quirúrgicas en pacientes neonatos, a grandes rasgos, pueden ser la laringotraqueoplastia de expansión con injertos cartilaginosos (LTP) y la resección en bloque, mediante la variedad de resección parcial del cricoides y anastomosis tirotraqueal (RPC o CTR en su definición en inglés). Aunque en niños mayores se tienen buenas expectativas de éxito con ambas técnicas, en el recién nacido son particularmente difíciles por el tamaño de las estructuras y lo delgado y escaso que resulta el cartílago costal a esta edad. Por otro lado, exigen una amplia experiencia en técnicas de reconstrucción laringotraqueal. Generan además una gran reserva por parte del cirujano debido a su alto riesgo de morbilidad. Ante esto, algunos cirujanos, incluso experimentados, prefieren tener una vía aérea segura y posteriormente al crecer el paciente planean este tipo de cirugía para tener mejores resultados.^{22,23}

Aunque varios estudios sugieren la viabilidad de cirugía abierta en niños tan pequeños como los recién nacidos, la mayoría se realiza durante los años preescolares.^{15,24}

El papel de la traqueotomía en la estrategia terapéutica ha evolucionado. En la actualidad, su indicación más

frecuente es en el posoperatorio inmediato a la espera de la decanulación (técnica en dos pasos) o si fracasa la cirugía y/o para proteger las vías aéreas superiores si existen trastornos de la deglución.^{16,18}

Laringotraqueofisura (división cricoidea anterior)

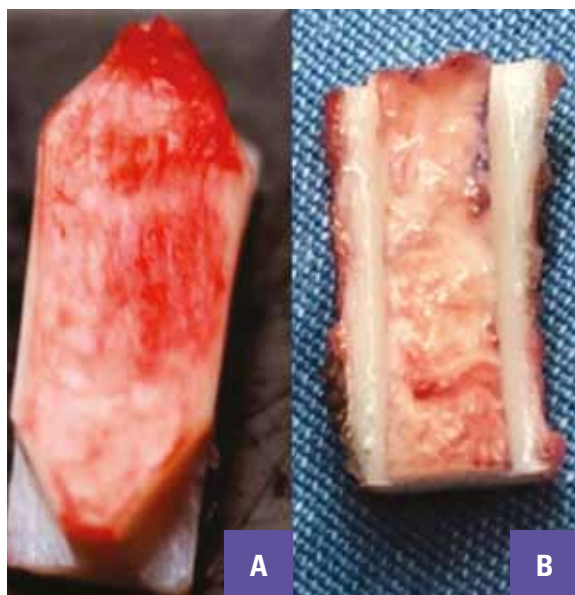
Esta técnica, descrita por Cotton y Seid en 1980, consiste en una cricotomía anterior de descompresión o laringotraqueofisura. La técnica comienza con una incisión vertical medial a través del anillo anterior cricoideo y la mucosa subglótica. Esta incisión se continúa hacia abajo, a través de los dos primeros anillos traqueales, y después hacia arriba, a través del cartílago tiroides y de la comisura anterior hasta quedar a 3 mm de la escotadura tiroidea para exponer el tubo de intubación. Los bordes de la incisión cricoidea se atraviesan con dos hilos que se pasan a través de la incisión cutánea y se fijan en el tórax, para permitir la colocación de una cánula de traqueotomía si se produce una extubación accidental o si hay dificultades de reintubación.²²

Para evitar estas dificultades, algunos autores recomiendan la colocación de un injerto de cartílago costal en la abertura cricotraqueal. Sin embargo, la viabilidad a largo plazo del cartílago es incierta, porque se coloca en un ambiente con inflamación y pericondritis activa. La incisión se cierra dejando un drenaje no aspirativo. El tubo se retira al cabo de 7 a 15 días, mientras el paciente aún está en la unidad de reanimación.²⁴

LTP con ampliación anterior

La técnica original fue descrita por Cotton en 1978 para las estenosis subglóticas con movilidad normal de las cuerdas vocales.^{7,8,21} Consta de las siguientes etapas:

- Extracción de un injerto cartilaginoso, por lo general a partir de la octava a novena costillas, que se conserva en suero fisiológico; cricotomía anterior y sección del tejido fibroso cicatricial hasta la luz subglótica. Esta incisión vertical se continúa hacia arriba a lo largo del tercio inferior del cartílago tiroides, hasta un punto situado justo por debajo de la comisura anterior que no se incide, y hacia abajo a través de los 2 a 4 primeros anillos traqueales, dependiendo de la altura de la estenosis. Esta incisión puede llegar o no al estoma. El tejido cicatricial y la mucosa endoluminal se inciden en vertical sobre la línea media a lo largo de toda la longitud de la estenosis, sin realizar ninguna resección, para no crear una superficie cruenta; se elabora

**Figura 33**

Cartílago costal, de izquierda a derecha: A Cartílago anterior forma de quilla, B Cartílago costal forma de T.

Fuente: Fotografías clínicas cortesía del Dr. Jaime Pechyna Grub.

un tallado del injerto cartilaginoso en forma de quilla. El pericondrio de la cara anterior de la costilla se sitúa hacia la luz traqueal, con una sujeción para evitar la migración del injerto hacia dicha luz. Se sutura a los bordes con puntos separados de sutura reabsorbible 5-0, extramucosos, que engloben todo el grosor del injerto, pero solo la mitad de la superficie de dichos bordes, para que el injerto no se impacte en la luz subglótica; se debe cerrar la cervicotomía dejando un drenaje no aspirativo (Figuras 33 y 34).^{22,24,25}

Laringotraqueoplastia con ampliación posterior

Es la técnica de Rethi, modificada por Albouker y colaboradores. Su descripción inicial la hizo Grahne en 1971, en un niño menor de 3 años. Después de una cricotomía anterior, se efectúa una incisión medial vertical del sello cricoideo y del pericondrio posterior, ampliada hacia arriba a la región interaritenoides y hacia abajo sobre el tabique traqueoesofágico. La separación entre las dos mitades del sello cricoideo se mantiene por la interposición de un injerto cartilaginoso y, después, por el cierre de la laringotomía anterior sobre un tubo de calibre endolaríngeo, que va desde las

**Figura 34**

Laringofisura anterior con injerto costal anterior en un lactante menor. Puede utilizarse un cartílago tallado en forma de quilla o en forma de T a preferencia del cirujano., que se fija con Vicryl 4-0 o PDS 4-0.

Fuente: Fotograma a partir de imágenes, cortesía Dr. Jaime Pechyna Grub.

cuerdas vocales a la localización de la traqueotomía y que se fija con puntos no reabsorbibles.¹⁶

La utilización de un injerto posterior está indicada en las situaciones graves: estenosis de grado 3 o 4, estenosis glotosubglótica, revisión quirúrgica o fijación de las cuerdas vocales.^{13,14}

El injerto de cartílago costal es el más utilizado en la LTP. El cartílago costal se extrae en una primera intervención, antes de la reconstrucción, para minimizar el riesgo de contaminación (Figura 35).²²

Técnicas de resección cricotraqueal

La RCTP se acepta en la actualidad ampliamente como una alternativa a la reconstrucción laringotraqueal para las reestenosis subglóticas graves de grado III o IV en niños mayores.¹³ En los bebés RN, debe considerarse con cautela.

Cuidados posoperatorios

En el periodo posoperatorio, se pueden utilizar varios métodos para evitar los movimientos de fricción sobre la sonda de intubación: sedación simple, contención mecánica con un corsé o collarín blando; debe realizarse una movilización en bloque cefalocervical-torácica.^{13,14,24}

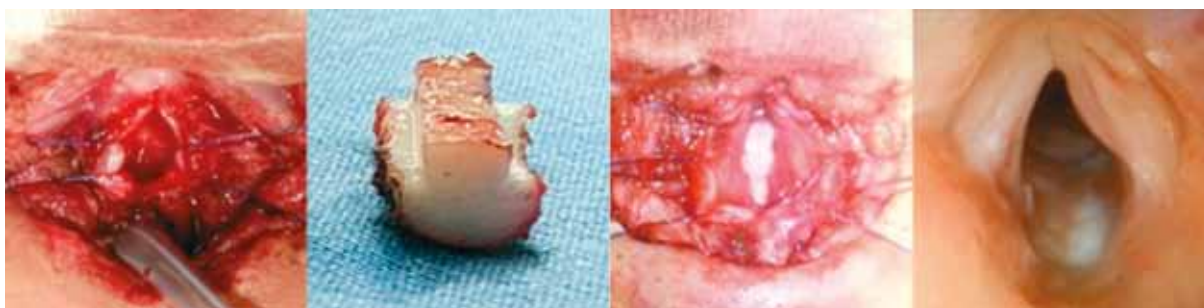


Figura 35

De izquierda a derecha: A Imagen reconstrucción LTP con cartílago posterior; B Cartílago posterior; C Laringofisura con cartílago anterior; D Cicatrización 6 semanas posterior a la cirugía.

Fuente: Fotograma a partir de imágenes cortesía de los Dres. Jaime Penchyna Grub e Hiram Alvarez Neri.

Se requiere una humidificación adecuada del aire inspirado. Es prioritario evitar el reflujo gastroesofágico, porque es un factor de riesgo de desarrollo de recaída. En algunos centros, se recomienda realizar una pH metría de 24 horas de forma sistemática antes de la intervención para diagnosticar un posible reflujo gastroesofágico. Muchos equipos médicos refieren que el tratamiento antirreflujo con inhibidores de la bomba de protones es una parte esencial del tratamiento médico de las vías aéreas superiores infantiles, durante un periodo de 6 semanas.^{5,6}

Se administra una profilaxis antibiótica sistemática, aunque se trate de una cirugía «limpia contaminada», durante al menos 10 días del posoperatorio, en prevención del riesgo de pericondritis que provocaría un fracaso del procedimiento. Aún no existen directrices sobre la elección de la antibioticoterapia en la edad neonatal y se usan las recomendaciones referentes a la cirugía laringotraqueal del adulto. La antibioticoterapia en dosis curativa solo está indicada en caso de infección posoperatoria demostrada (como una infección pulmonar), que obliga a administrar un tratamiento empírico (cefalosporina de tercera generación), que se adapta de forma secundaria según el antibiograma.²⁶

El papel de los corticoides es controvertido; están contraindicados en la fase inicial de cicatrización y en la fase preoperatoria. Resultan útiles en las 24 horas previas a la intubación y si aparecen granulomas inflamatorios.^{18,25}

Alternativas actuales

En la última década se han mencionado alternativas más conservadoras, aplicables a RN. A grandes rasgos, pueden ser las dilataciones con balón, que muchos expertos consideran contraindicadas en ESGC por las deformidades cri-

coideas habituales y que pocos autores han intentado, pero con resultados favorables, aunque en pequeños grupos de pacientes (ver capítulo Evaluación integral e instrumentación de la vía aérea infantil). Por otro lado, el Split cricoide anterior-posterior y dilatación (ver capítulo Parálisis de cuerdas vocales de origen congénito) que ha sido mencionado para el manejo de la parálisis cordal bilateral y que de manera anecdótica se está empleando en ESGC.^{27,28}

CONCLUSIONES

La ESGC es una enfermedad rara y con muchas particularidades, que demanda de parte del tratante y un equipo de especialistas un enfoque multidisciplinario de los mejores recursos y capacidades. Es preferible, algunas veces, estabilizar la vía aérea, antes que intentar un manejo abierto o endoscópico que puede resultar en una mayor morbimortalidad.

REFERENCIAS

1. Tucker GF, Ossoff RH, Newman AN, Holinger LD. Histopathology of congenital subglottic stenosis. *Laryngoscope*. 1979;89:866-77.
2. Holinger PH, Johnson KC, Schiller F. Congenital anomalies of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1999;63:581.
3. Werkhaven JA, Beste D. Diagnosis and management of pediatric laryngeal stenosis. *Otolaryngol Clin North Am*. 1995;28:797-808.
4. Hanlon K, Boesch RP, Jacobs I. Subglottic Stenosis. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2018;48:129-35.
5. Padia R, Sjogren P, Smith M, Muntz H, Stoddard G, Meier J. Systematic review/meta-analysis comparing successful outcomes after single vs. double-stage laryngotracheal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018;108:168-74.
6. Ha JF, Driver L, Zopf DA. Laryngotracheal reconstruction and swallowing: A review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;102:138-41.
7. Jefferson ND, Cohen AP, Rutter MJ. Subglottic stenosis. *Semin Pediatr Surg*. 2016;25:138-43.
8. Manickavasagam J, Yapa S, Bateman ND, Thevasagayam MS. Congenital familial subglottic stenosis: a case series and review of literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78:359-62.

9. Sandu K, Monnier P. Cricotracheal resection. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41:981-8.
10. Strong MS, Jako GJ. Laser surgery in the larynx: early clinical experience with continuous CO2 laser. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1972;81:791-8.
11. Monnier P, George M, Monod ML, Lang F. The role of the CO2 laser in the management of laryngotracheal stenosis: a survey of 100 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005;262:602-8.
12. Ferguson CF. Congenital abnormalities of the infant larynx. *Otolaryngol Clin North Am.* 1970;3:185-200.
13. Garabedian EN, Nicollas R, Roger G, Delattre J, Froehlich P, Triglia JM. Cricotracheal resection in children weighing less than 10 kg. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;131:505-8.
14. George M, Ikonmidis C, Jaquet Y, Monnier P. Partial cricotracheal resection for congenital subglottic stenosis in children: the effect of concomitant anomalies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:981-5.
15. Holinger LD. Histopathology of congenital subglottic stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1999;108:101-11.
16. Ikonmidis C, George M, Jaquet Y, Monnier P. Partial cricotracheal resection in children weighing less than 10 kilograms. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;142:41-7.
17. Johnson RF, Rutter M, Cotton RT, Vijayasekeran S, White D. Cricotracheal resection in children 2 years of age and younger. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2008;117:110-2.
18. McGill TJ. Congenital anomalies of the larynx. En: Ferlito A. *Diseases of the larynx.* New York: Arnold/Oxford University Press; 2000. p. 207-15.
19. Milczuk H, Smith J, Everts E. Congenital laryngeal webs: surgical management and clinical embryology. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;52:1-9.
20. Monnier P, George M, Monod ML, Lang F. The role of the CO2 laser in the management of laryngotracheal stenosis: a survey of 100 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005;262:602-8.
21. Willing J. Subglottic stenosis in the pediatric patient. En: Myer CM, Cotton RT, Shott SR. *Pediatric airway: An interdisciplinary approach.* Philadelphia, PA: Lippincott; 1995. p. 111-132.
22. Tucker GF, Ossoff RH, Newman AN, Holinger LD. Histopathology of congenital subglottic stenosis. *Laryngoscope.* 1979;89(6 Pt 1):866-77.
23. Hartnick C, Cotton RT. Syndromic and other congenital anomalies of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am.* 2003;33:1293-308.
24. Cotton RT, Seid AB. Management of the extubation problem in the premature child. Anterior cricoid Split as an alternative to tracheotomy. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1980;89(6 Pt 1):508-11.
25. Eze NN, Wyatt ME, Hartley BE. The role of the anterior cricoid split in facilitating extubation in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69:843-6.
26. Yokoi A, Oshima Y, Nishijima E. The role of adjunctive procedures in reducing postoperative tracheobronchial obstruction in single lung patients with congenital tracheal stenosis undergoing slide tracheoplasty. *J Pediatr Surg.* 2017;52:677-9.
27. Rutter MJ, Hart CK, Alarcon AD, Daniel SJ, Parikh SR, Balakrishnan K, et al. Endoscopic anterior-posterior cricoid split for pediatric bilateral vocal fold paralysis. *Laryngoscope.* 2017;128:257-63.
28. Sedaghat S, Tapia M, Fredes F, Rojas P. Endoscopic management of bilateral vocal fold paralysis in newborns and infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;97:13-7.
29. Avelino M, Maunsell R, Jubé Wastowski I. Predicting outcomes of balloon laryngoplasty in children with subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79:532-6.

BANDAS LARÍNGEAS

Dra. Esmeralda Elda Guadalupe Godoy De Dahbura

PUNTOS CLAVE

- Las bandas glóticas congénitas se presentan en la laringe como resultado del fallo en el desarrollo normal de recanalización de la laringe durante el periodo embrionario.
- La mayoría se diagnostican al nacimiento o en los primeros meses de vida, dependiendo de la gravedad del cuadro clínico (grosor y extensión de la membrana y afectación de la subglotis) se relacionan con la estenosis subglótica en un 10 % de los pacientes.
- Se asocian comúnmente con el síndrome velocardiofacial, síndrome de Fraser, síndrome de alcoholismo fetal, síndrome Di George, atresia duodenal, defectos cardíacos, facies anormales, hipoplasia del timo, paladar hendido, hipocalcemia y delección del cromosoma 22.
- El diagnóstico de bandas laríngicas se ha realizado por nasofibrolaringoscopia flexible y se confirman las características glóticas y subglóticas por laringoscopia rígida.
- El signo más consistente es la disfonía, en un 90 % de los casos, el único presentado incluso desde el nacimiento, siendo importante reconocer un llanto anormal que puede ser débil o agudo, o una voz disfónica cuando ya se inicia la fonación.
- Cuando los puentes glóticos no han producido obstrucción de la vía respiratoria y solo se evidencian algunos problemas de la voz se puede planificar una cirugía en la pubertad.
- En el tratamiento para los tipos 1 y 2 de Cohen se podría realizar una escisión con sus variantes quirúrgicas, con o sin férula o quilla glótica, para los tipos 3 y 4 de Cohen es necesaria la traqueostomía y un abordaje abierto o más tecnificado, por lo que esto depende de las habilidades, herramientas y experiencia del cirujano.
- La banda glótica puede recurrir después de una cirugía principalmente debido al tejido cruento en contacto de ambos bordes de las cuerdas vocales.

CONCEPTO

Las bandas glóticas congénitas son padecimientos infrecuentes, que se presentan en la laringe como resultado del fallo en el desarrollo normal de recanalización de la laringe durante el periodo embrionario, descrito por primera vez por Rossi en 1826, se cree que pueden ser más comunes de los esperados;^{1,2} las bandas glóticas son un subtipo de la atresia laríngea que fue descrito por Smith y Bain, que se encuentran dentro del abanico de las atresias que van desde las bandas glóticas hasta las estenosis subglóticas.^{3,4}

Se caracteriza por un puente o banda de tejido conjuntivo remanente que involucra inicialmente la comisura anterior siendo ésta más gruesa y puede extenderse al área glótica posterior, disminuyendo en su grosor, siempre dejando un canal permeable en el área posterior que une

la supraglotis con la subglotis que varía en su diámetro y extensión y por lo tanto, en sus características clínicas, que pueden ser congénitas o adquiridas, en este capítulo nos enfocaremos en las congénitas.¹⁻⁶

EPIDEMIOLOGÍA

Las bandas laríngicas congénitas son poco comunes, se presentan en menos del 5 % de todas las anomalías congénitas de la laringe,^{1,5,6} con un predominio femenino del 2.25:1,¹ se presentan en 1 de cada 10 mil nacimientos,⁷ aproximadamente el 75 % de las bandas glóticas congénitas se presentan a nivel glótico y el 25 % en el área supraglótica o subglótica (Figura 36).⁹

La mayoría se diagnostican al nacimiento o en los primeros meses de vida, esto depende de la gravedad del cuadro clínico, es decir, del grosor de la membrana así como

de su extensión en la glotis, y se relacionan con la estenosis subglótica en un 10 % de los pacientes.⁹

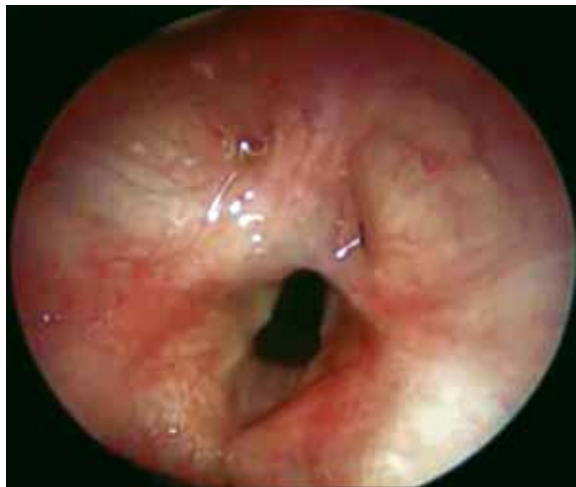


Figura 36

Banda supraglótica, variante anatómica de la banda laríngea en la que los puentes fibrosos se forman por encima de las cuerdas vocales y puede o no afectarlas.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri

Cuando son de características graves (tipo 3 y 4) se asocian comúnmente con estenosis subglótica y en ocasiones con otras anomalías congénitas como el síndrome velocardiofacial, el cual se ha presentado en un 65 % de los pacientes con una banda glótica anterior, este síndrome frecuentemente se presenta por la delección del gen 22q11.2,^{1,4,7} o como parte del síndrome de Fraser, en el 20 % de ellos (Figura 37),⁸ síndrome de alcoholismo fetal, síndrome Di George, atresia duodenal, defectos cardíacos o enanismo, entre otros.⁵

Debido a que las bandas laríngeas se pueden presentar como parte de un síndrome o solo relacionadas con otros fenómenos se puede utilizar el acrónimo CATCH22, que hace referencia a padecimientos asociados frecuentes, C: defectos cardíacos, A: facies anormales, T: hipoplasia del timo, C: paladar hendido, H: hipocalcemia, 22: delección del cromosoma 22.⁷

DIAGNÓSTICO

Tradicionalmente el diagnóstico de bandas laríngeas se ha realizado por los datos obtenidos por la nasofibroendoscopia flexible.^{4,11} Algunos autores sugieren fuertemente que siempre es necesaria una revalidación con laringoscopia



Figura 37

El síndrome de Fraser es una enfermedad autosómica recesiva cuya expresión es muy variable, puede presentar párpados fusionados, sindactilia, bandas laríngeas, hernias umbilicales, malformaciones anorrectales, entre otras.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

rígida.^{4,11} Otras características importantes que se deben observar durante la endoscopia laríngea son el grosor y la extensión de la banda glótica, así como la movilidad de las cuerdas vocales, la extensión de luz glótica, hendidura interaritenoides y la calidad de la deglución.¹² Cuando los pacientes no han presentado disnea debido a que solo presentan un puente glótico anterior muchas veces son diagnosticadas de forma incidental durante una intubación laringotraqueal.⁴

Además de hacer su diagnóstico visual es importante reconocer otras características como un paladar hendido submucoso y carótida interna medializada que se puede identificar por pulsaciones anormales haciendo relacionar con la delección cromosómica 22q11 (síndrome velo-cardio-facial y el síndrome de Di George).^{1,12}

Pese a la alta calidad en la resolución de la laringoscopia directa, en muchas ocasiones no permite determinar los hallazgos subglóticos, esto debido a que el diámetro de la fenestra residual que comunica la supraglotis y la subglotis no tiene el diámetro necesario para hacer pasar un endoscopio rígido de 2 mm o 4 mm. Por lo que la tomografía cobra un gran valor en esta entidad al ser un método no invasivo, que da información como la extensión de la banda laríngea, su grosor y la posibilidad de medir el espacio glótico libre, esto por medio de una laringoscopia virtual.¹¹

La resonancia magnética nuclear presenta mejor definición de los tejidos blandos, pero necesita más tiempo de procesamiento y su calidad puede disminuir con el movimiento de los tejidos,¹¹ como el vaivén de la vía aérea. La tecnología de tomografía multicorte más novedosa provee escaneos más rápidos con tiempos tan cortos como 5 segundos en el escaneo del tórax pediátrico.¹¹

SÍNTOMAS

Los síntomas relacionados con las bandas glóticas son cambios en la voz, obstrucción de la vía aérea con estridor, crup recurrente, traqueobronquitis y neumonía recurrente.^{1,8,13} Los síntomas se pueden presentar de leves a graves según la intensidad del cuadro (Figura 38), en algunas ocasiones se han visto desencadenados por infecciones o manipulación de la vía aérea, a veces con el crecimiento y desarrollo del paciente se intensifican algunos síntomas, como el estridor inspiratorio que se ha identificado entre las cuatro a seis semanas de edad debido al aumento de la actividad física.⁶ Sin embargo, el signo más consistente es la *disfonía*,

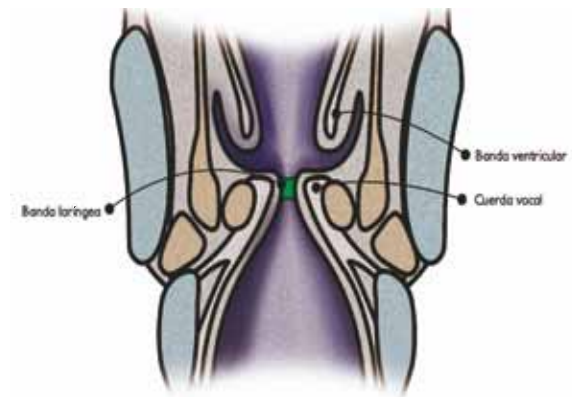


Figura 38

Corte coronal de laringe en el que esquematiza banda glótica en color verde que fusiona cuerdas vocales.

Fuente: imagen creada por Diseñador Gráfico Vladimir Hernández Jule.

en un 90 % de los casos, el único presentado incluso desde el nacimiento, es importante reconocer un llanto anormal que puede ser débil o agudo, o una voz disfónica cuando ya se inicia la fonación.^{7,13}

Los pacientes que manifiestan afonía tienen una banda laríngea que compromete el 50-90 % de la glotis, de características gruesas sin cuerdas vocales identificables, al presentar una voz débil se relaciona con una obstrucción del 25 al 75 %, con tejido de características mixtas y cuerdas vocales visibles, en el 60 % de los pacientes que presentan voz o llanto ronco se relaciona con una obstrucción del 15 al 25 % con bandas delgadas y cuerdas vocales visibles.^{4,13}

El estridor es el segundo síntoma más común, presente en el 40 % de los pacientes, acompañado esporádicamente de cianosis, lo que evidencia la prevalencia de síntomas vocales sobre los respiratorios, descritos en el 78 % de los casos en comparación con el 59 %, ^{1,6,14} esto se relaciona con el porcentaje de obstrucción, se ven intensificados o desencadenados por el llanto, la alimentación, ejercicio o infecciones de la vía aérea, de estos el 70 % tiene características bifásicas.^{6,14}

Los neonatos con bandas glóticas pueden tener un llanto agudo, así mismo los adolescentes masculinos que tienen una banda glótica residual pueden tener una voz con un timbre más agudo, de características variables que pueden generar discomfort durante esta etapa del desarrollo.^{4,10}

Estas características clínicas en ocasiones por su presentación tardía se pueden confundir con infecciones de las vías respiratorias superiores o inferiores, (CRUP, que no responde en forma adecuada a tratamiento convencional) así como asma, incluso se han reportado el diagnóstico de bandas glóticas congénitas a la edad de diez años que fue catalogada inicialmente como asma, otros diagnósticos diferenciales que se deben considerar son bandas traqueales, traqueomalacia, estenosis traqueal, tumores de la tráquea como los leiomiomas y trastornos funcionales de la laringe.^{10,12}

CLASIFICACIÓN

La clasificación de este padecimiento ha ido evolucionando con el tiempo. Al considerarse las bandas glóticas como un tipo de atresia laríngea, Smith y Bain y posteriormente Zaw-Tun las describieron de la siguiente manera:

Clasificación de atresia laríngea

- Tipo 1. Afecta toda la laringe, con solo un canal faringoglótico remanente a lo largo del borde posterior de la laringe. Esto sucede por una disrupción del desarrollo embrionario de la laringe al terminar la novena semana de gestación. Por lo que se considera la expresión más grave de esta enfermedad.³
- Tipo 2. Se debe a la suspensión súbita del desarrollo fetal al finalizar la décima semana y comienzos de la decimoprimer semana de gestación, y se describe como un tejido que obstruye la supraglotis, que divide el vestíbulo primitivo de la infraglotis. A diferencia de la anterior el canal faringoglótico es más amplio, permitiendo mayor paso de aire.³
- Tipo 3. (Banda laríngea) Se presenta por la detención en el desarrollo laríngeo al finalizar la decimoprimer semana de gestación, al ser en una etapa más tardía se presenta como una membrana de grosor variable, compuesta por tejido conjuntivo fibroso, que pudiera combinarse con tejido muscular proveniente de los músculos cricoaritenoides laterales que se fusionaron en la línea media. En los casos más serios esta membrana se limita posteriormente con tejido condroide formado por la unión de los cartílagos aritenoides, posterior a esta unión se preserva el canal faringoglótico.^{2,3,13} Es el cuadro más común de las atresias laríngeas.^{2,3} El vestíbulo y los senos laríngeos se desarrollan con normalidad, debido a que esta unión de



Figura 39

Imagen capturada por laringoscopia directa utilizando lente de endoscopia de cero grados, se evidencia banda laríngea tipo 1, que afecta menos del 25% de la luz glótica, se aprecia poca definición en la comisura anterior.

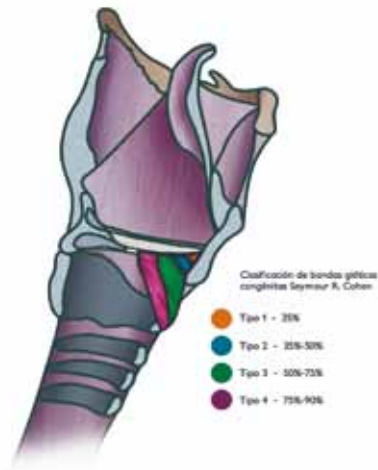
Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

tejido se presenta a nivel de las cuerdas vocales, este se ha definido como banda laríngea congénita por Hollinger.¹³

Clasificación de bandas glóticas congénitas

Seymour R. Cohen propone la clasificación en su publicación de 1985.

- Tipo 1. Presencia de banda glótica anterior que obstruye el 35 % o menos del espacio entre las cuerdas vocales, generalmente este tejido fibroso es delgado, sin presencia de extensión subglótica o una mínima presencia en esta área, puede acompañarse de estenosis subglóticas mínima. Por su tamaño no se acompaña de distrés respiratorio, se acompaña de voz levemente disfónica y en ocasiones asintomático.^{1,3,6,14}
- Tipo 2. Tejido conjuntivo que ocupa del 35 % al 50 % del espacio glótico, (Figura 39) que puede variar en su grosor desde delgado a moderadamente grueso, la estenosis subglótica es más común que en el tipo 1, esta estrechez es causada por el engrosamiento de la porción anterior de la banda glótica, no hay un compromiso estructural del área subglótica per se, el cartílago cricoides es de características normales.^{1,3,6,14} Se presenta leve obstrucción laríngea que se intensifica con la presencia de infecciones laríngeas, trauma o

**Figura 40**

Clasificación de bandas glóticas congénitas Seymour R. Cohen. Se aprecia cómo a medida que avanza en severidad hay más compromiso subglótico.

Fuente: imagen creada por Diseñador Gráfico Vladimir Hernández Jule.

**Figura 41**

Banda laríngea tipo 2 de Cohen con fusión de las cuerdas vocales hasta el 50 % de su longitud.

Fuente: Imagen obtenida por Endoscopia por el Dr. Hiram Alvarez Neri. Hospital Infantil de México Federico Gómez.

ejercicio, la voz es disfónica (ronca) y a veces de débil intensidad.^{1,3,6,14}

- Tipo 3. Esta banda ocupa del 50 % al 75 % del espacio glótico, usualmente su grosor es mayor anterior y disminuye progresivamente a posterior, la parte anterior llega a ser sólida y se extiende al espacio subglótico

hasta el borde inferior del cartílago cricoides, dando la apariencia de una pirámide invertida, al igual que los dos tipos anteriores las cuerdas vocales son visibles incluso con la presencia de la banda glótica, pero no tan claramente marcadas como los anteriores, la voz es muy débil y disfónica (Figuras 40, 41 y 42). La

**Figura 42**

Banda laríngea tipo 3 de Cohen con fusión de dos tercios de pliegues vocales y estenosis subglótica Cotton (imagen A). Se evidencia área subglótica con compromiso de puentes fibrosos que se extienden desde banda laríngea con predominio anterior (imagen B).

Fuente: Imagen obtenida por Endoscopia por el Dr. Hiram Alvarez Neri. Hospital Infantil de México Federico Gómez.

obstrucción de la vía aérea es de moderada a severa y en muchas ocasiones se necesita la presencia de traqueostomía.^{3,6,14}

- Tipo 4. La banda glótica ocupa del 75 % al 90 % del espacio glótico, es el más grave de todos, con una membrana comúnmente gruesa en toda su extensión, el área subglótica presenta estenosis provocada por el engrosamiento de la membrana que se extiende al espacio subglótico.¹¹ No se logra definir con claridad las cuerdas vocales y por ende los pacientes presentan afonía y tienen una obstrucción importante de la vía aérea en la que siempre necesitan traqueostomía desde el nacimiento.^{3,6,14}

INTUBACIÓN DIFÍCIL Y CÁLCULO DEL ESPACIO GLÓTICO

Se han descrito algunos casos en los que el diagnóstico se realiza de forma incidental durante una intubación orotraqueal debido a una cirugía por otra causa, que puede estar o no en relación con otras malformaciones congénitas.⁷ En esta situación un procedimiento de rutina ya sea electivo o de emergencia se vuelve una intubación difícil.

Debido a que en muchas de estas situaciones la única característica de una banda glótica es un llanto disfónico o voz disfónica, en diversos tonos de un espectro, siendo pasado por alto, en ocasiones pese a los múltiples intentos de intubación no se logra el cometido conllevando a una traqueostomía, así mismo se ha descrito que tras una intubación difícil no se logra extubar, teniendo el mismo resultado hasta que se logre corregir o mejorar la luz laríngea.^{4,7,12,13}

El grado de la estrechez glótica puede calcularse por el tamaño del tubo orotraqueal indicado para la edad del paciente, esto se realiza con la fórmula: tamaño del tubo endotraqueal sin manguito = $4 + (\text{Edad}/4)$, hay otras variaciones de esta que es $16 + \text{edad} / 4$ o tamaño del tubo endotraqueal con manguito = $3.5 + (\text{Edad}/4)$.^{7,14} Al identificar el tubo con el que se logró intubar se realiza una regla de tres, dejando como el 100 % el tubo ideal para la edad.

Ejemplo. Paciente de 1 año que se logra intubar con tubo orotraqueal 2 mm.

Para el año de edad le corresponde tubo: $16 + 1/4 = 4.25$ mm
Si el paciente fue intubado con tubo de 2 mm esto corresponde a:

4.25 mm-----100 %

2 mm----- X

$X=47$ %, es decir, el tubo ocupó el 47 % teniendo el 53 % de obstrucción restante aproximadamente. Con un grado de obstrucción Cohen tipo 3

Se debe tener en consideración la flexibilidad de la banda glótica y los daños a esta después de la intubación que puedan haber permitido la entrada de un tubo de mayor tamaño al de la obstrucción. Así mismo esta fórmula se aplica para otros padecimientos que presenten obstrucción laringotraqueal.

TRATAMIENTO

En la literatura se han sugerido varias técnicas quirúrgicas para el tratamiento de las redes glóticas anteriores, se han descrito técnicas de abordaje externo, endoscopias y sus variantes. Sin embargo, se han asociado con un resultado incompleto o un riesgo funcional total o parcial.^{4,11,13,14}

La obstrucción neonatal de las vías respiratorias requiere una comprensión profunda de la fisiopatología, la presentación, el diagnóstico y el tratamiento de estas anomalías siendo esencial para guiar a los pacientes afectados de forma segura a través de este difícil periodo.

Debido a que el líquido amniótico se produce en los pulmones y este sale de la tráquea y retorna, causa congestión de los pulmones del feto produciendo un incremento en la presión intratorácica e insuficiencia cardíaca, por lo que la obstrucción completa es poco frecuente al nacimiento; al identificar esta alteración por ultrasonografía se debe prever el nacimiento por cesárea y la realización de traqueostomía, con el producto aún unido a la circulación materna.⁴

Se ha descrito que los fetos con mal pronóstico pueden ser asistidos realizando punción y dilatación con balón intraútero, esto no exenta el tratamiento EXIT (*Ex utero* intraparto Tratamiento) con traqueostomía oportuna, debido a que el procedimiento puede mejorar la estrechez glótica, mas sin embargo, esto no asegura la permeabilidad adecuada para mantener la vida posparto.⁴

El tratamiento es necesario cuando las bandas afectan más del 50 % del espacio glótico, utilizando lisis en las membranas más delgadas y abordaje quirúrgico abierto más traqueostomía en los pacientes con bandas gruesas con extensión glótica.^{1,11,15} Por lo que de manera resumida se dice que para los tipo 1 y 2 de Cohen se podría realizar una escisión simple, con sus variantes quirúrgicas, de la banda glótica y para los tipos 3 y 4 de Cohen es necesaria la traqueostomía y un abordaje abierto o más tecnificado,



Figura 43

Cirugía laríngea por banda glótica tipo 1 en la que se realizó resección del puente glótico y se ha colocado quilla de material blando no absorbible que feruliza apertura de cuerdas vocales, está fijado a comisura anterior con punto transdérmico.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

por lo que esto depende de las habilidades, herramientas y experiencia del cirujano.^{1,11,15}

Cuando los puentes glóticos no han producido obstrucción de la vía respiratoria y solo se evidencian algunos problemas de la voz se puede planificar una cirugía en la pubertad, debido a que en la adolescencia pueden presentar discomfort.³ A mayor edad se realice la cirugía es mucho más fácil, debido a las dimensiones anatómicas.³ Cuando los pacientes presentan dificultad respiratoria es necesaria la cirugía, no se debe postergar.^{15,16}

Se prefiere la resección endoscópica de la banda laríngea sobre la división de la banda (Figura 43), debido a la posibilidad de fusión de los bordes cruentos, incluso algunos cirujanos tienden a realizar suturas endoscópicas de una pieza de silastic en la comisura anterior.⁴

Sin embargo, esta técnica conlleva dificultades técnicas y el silastic podría migrar y provocar una obstrucción de la vía respiratoria. Algunos autores sugieren mantener en ventilador por 24 horas para ferulizar la vía aérea, así se evita que los bordes cruentos se unan, se sugiere nebulizar con esteroides por una semana.⁴ La presencia de una banda residual anterior de pequeñas dimensiones podría no causar distorsión en la voz.^{4,16}

Los autores describen que no necesitaron la realización de traqueotomía, pero siempre se sugiere tener una

vía aérea segura según la complejidad de cada paciente, y refieren que a ningún paciente se le restringió el esfuerzo del habla.¹⁶ El éxito quirúrgico fue definido según el porcentaje de banda glótica residual, el tiempo de seguimiento fue de 5.4 ± 1.2 años (rango 0.5 – 13 años).¹⁶ Otros autores refieren que necesitaron traqueostomía en el 30 % del total de sus casos que se componían de todo el espectro de este padecimiento y con técnicas quirúrgicas variadas.¹

Tipo 1. Se han realizado disección simple de la banda glótica combinada o no con una sola aplicación tópica de 2 mg/mL de mitomicina C por 2 minutos, aunque la comprobación de su uso necesita más estudios.^{16,18}

Otra técnica es la elevación de mucosa curvilínea tipo Solapa micro-trampilla desde la superficie superior de una cuerda vocal, utilizando ya sea láser de CO₂ con 10 W de potencia en modo superpulso o un instrumento frío y su colocación, después de la sección de la banda glótica, en la superficie inferior de la cuerda vocal opuesta, este segundo procedimiento tuvo menor porcentaje de área de readhesión con un 23 % en el 50 % de los pacientes, en comparación con un casi 90 % de readhesión del área glótica con la disección simple, en el 100 % de los pacientes.¹⁶

Otra variante de estas técnicas, inicia realizando una incisión de la banda glótica en las dimensiones anteroposterior y posteriormente se suturan los bordes libres, así se evita que el tejido cruento vuelva a formar puentes glóticos, esta técnica muchas veces es acompañada de traqueostomía y férulas en quilla en la glotis, refieren que si pese al éxito de este procedimiento persiste la disnea se debe revalorar la posibilidad de una estenosis subglótica concurrente.⁴ También se puede valorar el uso del Flap Mucoso tipo Mariposa como variante de esta técnica descrita más adelante.^{5,17}

Tipo II. Se realiza disección simple de la banda glótica y flap de mucosa en la cara interna de la cuerda vocal, (Figura 44) con resultados de readhesión semejante al del tipo I, por lo que los operados con la primera técnica todos pueden necesitar reoperación y con la realización de flap solo el 30 % es reoperado. Pese a los altos porcentajes de readhesión con el uso de mitomicina y disección simple otros estudios refieren que con este medicamento y el uso de láser de CO₂ han tenido buenos resultados.¹⁶

Otra variante de esta técnica es el uso del Flap Mucoso tipo Mariposa (Figura 45) en el que se incide el epitelio superior a lo largo del borde del ligamento vocal de la cuerda izquierda, así el flap superior se eleva con el tejido fibroso y el flap inferior que se crea al cortar la mucosa res-

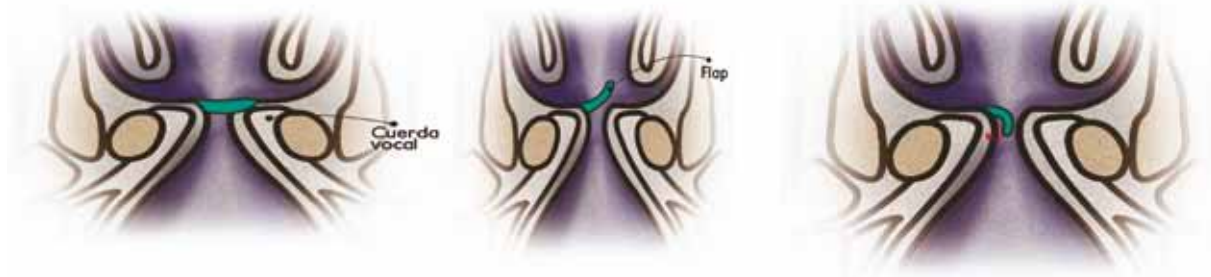


Figura 44

Esquematización del procedimiento quirúrgico elevación de mucosa curvilínea tipo Solapa microtrampilla desde la superficie superior de una cuerda vocal y colocación de este flap en la superficie inferior de la cuerda vocal opuesta.

Fuente: imagen creada por Diseñador Gráfico Vladimír Hernández Jule.

tante a lo largo del borde libre de la cuerda vocal derecha, el flap inferior izquierdo se sutura con la superficie superior y el flap superior derecho con la superficie inferior, utilizando vicryl 6/0 con aguja curva de 8 mm, asegurándose de no dejar áreas cruentas expuestas; esta técnica se ha utilizado en las bandas glóticas delgadas del 1 al 3 que se ubiquen en área glótica, excluyendo las bandas supra y subglóticas, con una residual anterior de 1 mm, reportando una recuperación satisfactoria en todos sus casos evaluando medidas aerodinámicas y función respiratoria con una $P < 0.05$.^{5,17}

Tipo III. Se realiza flap de mucosa en la cara interna de la cuerda vocal vía cirugía endoscópica con reparación con quilla (prótesis glótica) usando un porta agujas de Lichtenberger; con este procedimiento se efectúa una segunda intervención para el retiro de la prótesis de la comisura anterior, con el uso de la prótesis glótica se tiene un 10 % de área de readhesión, en comparación con un 75 % en los pacientes que no se utiliza.¹⁶ Con el uso de la prótesis glótica en otros estudios se ha visto que hay alto riesgo de formación de granuloma en la comisura anterior y siempre es necesario un segundo procedimiento para retirar el *stent*.^{16,18}

A lo largo de la historia en 1924 se han utilizado varios tipos de *stent* algunos de plata con formas menos anatómicas que los actuales con los que no se han tenido resultados satisfactorios, mas sin embargo, los actuales han presentado mejores resultados debido a los materiales con menor rechazo y formas más anatómicas.^{1,16}

Se pueden considerar el uso del Flap Mucoso tipo Mariposa según el grosor de la membrana glótica, si esta es gruesa y compromete subglotis es mejor recurrir a un procedimiento abierto.^{1,16,18}

Tipo IV. Se pueden realizar tanto procedimientos endoscópicos como abiertos, que abarquen toda la extensión de la lesión, debido a que generalmente el engrosamiento de la membrana se extiende al espacio subglótico, haciendo un símil con las estenosis subglóticas.¹¹

Se han realizado cirugía endoscópica con reconstrucción de la comisura anterior con división de cricoides y colocación de injertos costochondrales con *stent* temporal, en una sola etapa, y se ha llevado a cabo también cirugía abierta, la primera tuvo un 17 % de área de readhesión en comparación con el 39 %; sin embargo, todos los pacientes necesitaron reintervenciones sin importar la cirugía elegida.¹⁶ El colgajo de microtrampilla mucosa con quilla ha mostrado menor readherencia que sin el uso de quilla y se ha visto que el porcentaje de readherencia tiene una tendencia directamente proporcional al tipo de banda laríngea según la clasificación de Cohen.¹⁶

El enfoque abierto fue descrito por Mcnaught en 1950 y después por Montgomery y Gamble en 1970, este procedimiento permite una manipulación más fácil de los tejidos, como la escisión del tejido cartilaginoso en las bandas glóticas que pueden ser responsables de las estenosis subglóticas, el arco del cricoides puede ser resecado y se puede crear una comisura anterior con mayor facilidad.¹⁶

Se ha sugerido también el manejo como una estenosis subglóticas tipo 3 según la clasificación de Monnier con la división de las cuerdas vocales más la colocación de injertos costales anteriores y posteriores, esta técnica se puede utilizar en pacientes de alta complejidad y además se ha ejecutado una resección cricotraqueal y división del cartílago cricoides posterior con cartílago costal, seguido por una



Figura 45

Esquematización del procedimiento quirúrgico esta técnica Flap Muco tipo Mariposa, en el que se incide la banda glótica de izquierda a derecha y las secciones resultantes se suturan en las curvas vocales, sin dejar tejido cruento expuesto

Fuente: imagen creada por Diseñador Gráfico Vladimir Hernández Jule.

anastomosis de extremo a extremo, acompañado por simple división de las cuerdas vocales fusionadas y colocación de un *stent*.^{15, 16}

Se debe tener en consideración que presenta un alto riesgo de cicatrices y fibrosis, necesidad de traqueotomía y tirotomía anterior con la posibilidad de formación de granuloma en la comisura anterior, también se necesita hospitalización más prolongada y segundas revisiones, ya sea para retirar el *stent* o verificar la permeabilidad de la vía aérea.¹⁶

Se debe tener en cuidado que el tipo 4 es de difícil manejo endoscópico por lo que muchos tienden a resolver este problema por vía abierta, incluso se cree que al momento no existe una técnica endoscópica adecuada para la resección de cartílago subglótico, casi siempre presente.^{15,16}

Este padecimiento no es fácil de tratar, pese a los desarrollos que han tenido las técnicas quirúrgicas y la madurez del criterio quirúrgico en los últimos 20 años se ha reportado una resolución completa del padecimiento en el 39 % y reducción de la banda glótica en el 22 % y recurrencia del 44 % de los casos, esto principalmente debido al

tejido cruento en contacto de ambos bordes de las cuerdas vocales; con múltiples procedimientos por paciente con un rango de 0 a 11 y un promedio de 1.96.¹

REFERENCIAS

1. Lawlor C, Dombrowski N, Nuss R, Rahbar R, Choi S. Laryngeal Web in the Pediatric Population: Evaluation and Management. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation DOI: 10.1177/0194599819893985
2. Smith AD, Bain A. Congenital atresia of the larynx a report of nine cases. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1965;74:338-49.
3. De Trey L.A., Lambery K., Monnie P., Sandu K. Management of severe congenital laryngeal webs – a 12-year review. Int J Ped Otorhinolaryngol. 2016;86:82–6. Contents lists available at ScienceDirect. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.04.006>
4. Parkes WJ, Propst EJ. Avances en el diagnóstico, tratamiento y tratamiento de neonatos con trastornos laringeos. Semin Fetal Neonatal Med. 2016;21:270-6. doi: 10.1016 / j.siny.2016.03.003. Epub 2016 Mar 31.
5. Izadi F, Delarestaghi M, Memari F, Mohseni R, Pousti B, and Mir P. The Butterfly Procedure: A New Technique and Review of the Literature for Treating Anterior Laryngeal Webs. J Voice. 2010;24:742-9. doi:10.1016/j.jvoice.2009.03.005.
6. Stephenson KA, Wyatt ME. Estenosis Glótica. Semin Pediatr Surg. 2016;25:132-7. Doi: 10.1053 / j.sempedsurg.2016.02.003. Epub 2016 21 de febrero.
7. Anju Gupta, Nishkarsh Gupta. Anterior Laryngeal Web Leading to Unanticipated Difficult Tracheal Intubation in a Neonate Diagnosed and Managed Successfully With CMAC Video Laryngoscope: A Case Report. International Anesthesia Research Society. 2017 DOI: 10.1213/XAA.0000000000000626.
8. Izadi F, Ahmadi A, Zobiairy H, Bakhti S, Hirbod H, Safdarian M. Fraser syndrome with laryngeal webs: Report of two cases and a review of the literature. Int J Ped Otorhinolaryngol. 2015;79:1959-62.
9. Derinöz O, Şanlar T. An unusual cause of stridor: congenital laryngeal web. Turk Pediatr Ars. 2018;53(3):185-8. DOI: 10.5152/TurkPediatrArs.2017.3922
10. Süleyman Men, Ahmet Omer İkiz, İsil Topcu, Handan Cakmakci, Cenk Ecevit. CT and virtual endoscopy findings in congenital laryngeal web. Int J Ped Otorhinolaryngol. 2006;70:1125-7. doi:10.1016/j.ijporl.2005.10.023
11. Parelkar KA, Thorawade VP, Shah KA, Walli AK, Pareek AH. A Misdiagnosed Laryngeal Web: Treated with an Innovative Self-Made Keel. J Clin Diag Re. 2017;11: MD04-MD06. DOI: 10.7860/JCDR/2017/27221.9908
12. Holinger PH, Johnson KC, Schiller F. Congenital anomalies of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1954;63:581-606.
13. Cohen SR, Ann. Otol. Congenital glottic webs in children. A retrospective review of 51 patients. Rhinol Laryngol. 1985;Suppl. 121:2-16. doi:10.1177/00034894850940s601.
14. King BR, Baker MD, Braitman LE, et al. Endotracheal tube selection in children: a comparison of four methods. Ann Emerg Med. 1993;22:530-4.
15. Alvarez-Neri H, Morán V, De La Torre C, Villamor P, Penchyna J. Airway features in Fraser syndrome: Case report and literature review. Int J Ped Otorhinolaryngol. Extra 18 (2017) 16e18. /doi.org/10.1016/j.pedex.2017.09.004.
16. Alkan U, Nachalon Y, Vaisbuch Y, Katz O, Hamzany Y, Stern Y. Treating pediatric anterior glottic web: single-centre experience of 20 patients with comparison among techniques. Clin Otolaryngol. 2017;42:893-7. doi: 10.1111 / coa.12749. Epub 2016 3 de octubre.
17. Yılmaz T. Surgical Treatment of Glottic Web Using Butterfly Mucosal Flap Technique: Experience on 12 Patients. Laryngoscope. 2018 The American Laryngological, Rhinological and Otolological Society. DOI: 10.1002/lary.27531.
18. Fussey JM, Borsetto D, Pelucchi S, Ciorba A. Surgical management of acquired anterior glottic web: a systematic review. J Laryngol Otol. 2019;1-8. <https://doi.org/10.1017/S0022215119001920>.

QUISTES LARÍNGEOS

Dr. Enrique Ortíz Hernández

PUNTOS CLAVE

- De acuerdo con su localización los quistes laríngeos se pueden clasificar en los siguientes dos tipos: de origen congénito (ductal y sacular) y laringoceles.
- Los quistes ductales son los quistes más comúnmente encontrados en la región faringolaríngea, representando hasta el 75 % de todos los quistes laríngeos congénitos.
- Los laringoceles se clasifican en: laringocele interno (confinado solamente en la endolaringe), externo (herniación a través de la membrana tirohioidea presentándose como una masa en cuello). Cuando existen ambas bolsas llenas de aire, se les denomina laringocele mixto o combinado.
- Su identificación temprana es importante ya que pueden causar dificultad respiratoria importante y estridor desde el momento del nacimiento.
- A pesar de las variantes de tratamiento descritas, la escisión completa del quiste con el fin de evitar recidivas.

QUISTES LARÍNGEOS CONGENITOS

Los quistes laríngeos de origen congénito son enfermedades raras, pero su identificación temprana es importante ya que pueden causar dificultad respiratoria importante y estridor desde el momento del nacimiento.^{1,2} Requieren un diagnóstico y tratamiento tempranos, ya que son una causa importante de mortalidad asociada con condiciones no diagnosticadas.³

La evaluación diagnóstica ha permitido identificar condiciones antes insospechadas, determinándose la asociación de dos o más anomalías de la vía aérea en 10 a 45 % de los pacientes con estridor congénito.⁴

En otras condiciones el crecimiento progresivo del quiste está asociado además con episodios de cianosis, apneas y dificultad para la alimentación. Una vez realizado el diagnóstico mediante laringoscopia, se puede realizar una tomografía computarizada cervical la cual definirá exactamente el tamaño, localización y extensión de la lesión.⁵

De santo en 1970 describió dos tipos de quistes laríngeos de origen congénito, que son ductal y sacular, estos últimos se distinguen de los laringoceles, los cuales se encuentran llenos de aire y comunican a la laringe.

QUISTES DUCTALES

Los quistes ductales son los quistes más comunes que se encuentran en la región faringolaríngea.⁷ Pueden representar hasta 75 % de todos los quistes laríngeos congénitos.² Este tipo se encuentra mayormente situado en la valécula y aparentemente se origina por el resultado de retención de moco debido a obstrucción de una glándula mucosa,⁸ formando un quiste mucoso de retención (Figura 46).

Dependiendo de su localización (supraglotis o faringolaríngea), los quistes ductales pueden provocar obstrucción de la vía respiratoria y generalmente los síntomas suelen ser similares a los que se presentan en los quistes saculares y laringoceles.

Los quistes saculares y laringoceles muestran similitudes anatómicas, ambos resultan de una dilatación anormal o herniación del sáculo, el cual consiste en contenido mucoso en los quistes saculares y aire en el caso de los laringoceles. En los quistes saculares, no hay comunicación o apertura hacia el ventrículo, mientras que, en los laringoceles, hay una apertura residual que comunica con el ventrículo.⁷

QUISTES SACULARES

Los quistes saculares y laringoceles son una causa rara de obstrucción respiratoria en los niños.⁹ Los quistes sacula-

**Figura 46**

Quiste vallecular visto desde visión endoscópica.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

**Figura 47**

Exploración endoscópica con vista de quiste sacular de tipo lateral.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

res, aunque son más frecuentes que los laringoceles en los recién nacidos, son una enfermedad rara que se presenta en menos del 1.5 % de las lesiones congénitas de laringe.⁷ La porción antero-superior del ventrículo laríngeo conduce a una bolsa de membrana mucosa llamada sáculo, que se eleva en sentido superior entre la cuerda vocal falsa, la base de la epiglotis y la capa interna del cartílago tiroides. Escaso músculo rodea al sáculo y lo comprime para drenar sus secreciones en las cuerdas vocales.

Estos quistes resultan de la obstrucción del orificio sacular laríngeo o por la colección que se llega a formar en los ductos de glándulas submucosas localizados en todo el ventrículo.⁹

El diagnóstico por lo general se puede realizar casi inmediatamente al nacimiento y se basa en la obstrucción laríngea. Debido a que su origen natural ocurre de manera unilateral, el estridor de tipo inspiratorio con datos de dificultad respiratoria depende de la posición del paciente. Los síntomas empeoran con la agitación o irritabilidad, y el llanto del niño por lo general es anormal y típicamente apagado.

El diagnóstico se puede establecer mediante una radiografía de cuello en su ángulo posteroanterior, donde se presenta una masa supraglótica unilateral, de cualquier modo, el pilar diagnóstico se realiza mediante laringoscopia directa bajo anestesia general.⁷

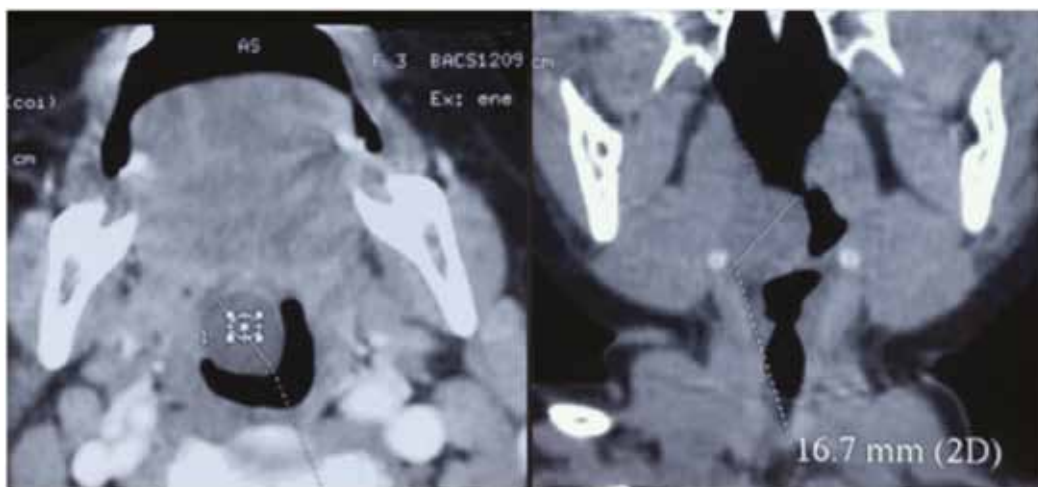
Existen dos tipos de quistes saculares: anterior y lateral. El quiste sacular anterior está caracterizado por una

masa de origen submucoso de la cuerda vocal falsa que se protruye a través de la abertura anterior del ventrículo

▶ VIDEO 5 . El quiste sacular de tipo lateral, el cual se presenta con mayor frecuencia, se presenta como una amplitud en la banda ventricular (Figura 47). Por lo general, se extiende en sentido posterosuperior hacia la laringe por debajo de la mucosa de los pliegues ariepiglóticos, llegando por último a tener una enorme distensión. Cuando se llegan a infectar, estas lesiones quísticas se denominan mucopiocele.⁷

LARINGOCELE

El laringocele consiste en una dilatación anormal llena de aire o herniación del sáculo, la cual es extremadamente rara en neonatos.⁹ Usualmente ocurre en niños más grandes o adolescentes que tocan instrumentos de viento, lo que resulta en un aumento en la presión del lumen laríngeo. En los recién nacidos, el laringocele es por definición una anomalía congénita. Cuando se encuentra confinado solamente en la endolaringe, se le denomina laringocele interno, y se extiende en sentido posterosuperior hacia el área de la cuerda vocal falsa y pliegues ariepiglóticos, cuando esta bolsa llena de aire se hernia a través de la membrana tirohióidea y se presenta como una masa en cuello,⁹ se denomina laringocele externo. Cuando existen ambas bolsas llenas de aire, se les denomina laringocele mixto o combinado.⁷

**Figura 48**

Tomografía de cuello, corte sagital mostrando aumento de volumen en región supraglótica.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Los laringoceles producen obstrucción de la vía aérea y disfonía intermitente, debido a los episodios en los que se llenan de aire, a diferencia de los quistes saculares que producen síntomas de manera constante por el fluido de moco que se encuentra dentro del quiste.⁹

Cuando se presenta obstrucción del orificio sacular, los laringoceles pueden llenarse de moco y en este caso se vuelven indistinguibles de los quistes saculares. De cualquier modo, así se encuentren llenos de aire o moco, el tratamiento es similar para ambas condiciones.⁷

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se sospecha mediante los síntomas y el curso clínico de la enfermedad. La fibronasolaringoscopia o laringoscopia directa es el estudio de elección, seguido de estudios de imagen. Aunque la radiografía lateral de cráneo revela algunos quistes, la tomografía computarizada (Figura 48) y la resonancia magnética son preferidas porque ofrecen una mejor definición de la lesión en cuestión de tamaño, localización, extensión y relaciones anatómicas. La laringoscopia directa en el quirófano bajo anestesia general con intubación asegura la vía aérea y confirma el diagnóstico. No hay que olvidar una evaluación endoscopia completa desde la nariz hasta bronquios identificando anomalías concomitantes. Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran el hemangioma, hamartoma y teratoma.²

**Figura 49**

Resección endoscópica de quiste ductal.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Enrique Gerardo Ortiz Hernández.

TRATAMIENTO DE LOS QUISTES SACULARES, QUISTES DUCTALES Y LARINGOCELES

Para todas estas lesiones, se aplican los mismos principios básicos, solamente los quistes que están llenos de moco son responsables de una situación de dificultad respiratoria aguda durante el nacimiento.⁷ Varias estrategias de tratamiento se han establecido, que incluyen una simple aspiración con aguja, marsupialización, escisión endoscópica (Figura 49) y abordajes externos.¹⁰ Si la intubación se vuelve

difícil, entonces una aspiración con aguja de emergencia se debe realizar por el neonatólogo o anestesiólogo antes de que el otorrinolaringólogo sea interconsultado para ayudar a resolver el caso. Esta misma punción, además de la laringoscopia directa nos puede confirmar el diagnóstico

▶ VIDEO 6 .⁷

Después de que se logra una vía aérea segura, se coloca un laringoscopio del tipo Benjamin-Lindholm, situando su parte anterior en la vallécula. Una rápida inspección de la endolaringe y subglotis se realiza mediante un lente rígido. Cuando sea posible una anestesia general con apneas intermitentes o ventilación espontánea, provee una condición mejor de trabajo, logrando una escisión completa del quiste con láser CO₂ a 3 watts de potencia, en modo chop, con spot de 250 a una distancia focal de 400 mm.

El quiste se debe remover por completo porque una simple marsupialización en algunos casos puede fallar y provocar una recidiva ▶ VIDEO 7 .⁷

El abordaje cervical anterolateral está indicado solamente en el caso de los laringoceles externos, pero algunos autores también recomiendan este abordaje externo para quistes saculares. Como en los adultos, la bolsa llena de aire se puede resecar sin remover el aspecto superior del ala tiroidea. Para casos combinados (externos e internos) de laringoceles, el quiste es disecado a través de la membrana tirohioidea y se remueve después de cerrar su abertura laríngea entre las cuerdas vocales falsas y verdaderas utilizando sutura con Vicryl 5.0.

QUISTES ADQUIRIDOS

Los quistes de origen adquirido también se pueden localizar a nivel supraglótico, glótico o subglótico al igual que los congénitos. Su incidencia es desconocida y también se caracterizan por producir obstrucción a nivel de la vía aérea, así como cambios en la voz o el llanto. A pesar de su baja frecuencia, es considerada como diagnóstico diferencial en cuadros de gran disnea en la población pediátrica.¹¹

La localización subglótica de los quistes laríngeos está muy relacionada con antecedente de intubación endotraqueal durante el periodo neonatal, en especial en pacientes prematuros.

La hipótesis etiológica dentro de la patología de los quistes de origen adquirido, es la obstrucción de un ducto de drenaje en una o varias glándulas de tipo mucoso indu-

cida por el proceso de reparación de tejido celular durante la granulación, fibrosis y metaplasia, después de una lesión local en la mucosa subglótica.⁹ En algunos casos también se puede encontrar asociada con otros padecimientos de la vía aérea pediátrica, como lo es la estenosis subglótica.¹¹

A pesar de estar asociados con la intubación endotraqueal, no hay una clara relación entre el periodo de la intubación y el riesgo de desarrollar esta enfermedad. Los casos se han reportado desde horas, días o semanas de la intubación. El tiempo estimado de la agresión de la mucosa al crecimiento del quiste subglótico es normalmente después de unos meses.¹¹

Se ha visto un crecimiento importante en el número de Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales, lo que ha traído como consecuencia un incremento en la supervivencia de los niños prematuros y con ello un aumento en la incidencia de patología laríngea, así como de quistes subglóticos.¹²

El tratamiento está basado en la marsupialización transoral de la lesión utilizando una adecuada suspensión laríngea e instrumental de microcirugía, láser CO₂ o más recientemente el uso de microdebridador. La tasa de éxito es alta a pesar de la instrumentación utilizada.¹¹

REFERENCIAS

- Özbay M, Kiniş V, Bakır S, Yorgancılar E, Ramazan G, Topçu I. Congenital Laryngeal Cyst presenting with severe respiratory distress in a newborn. *Dicle Medical Journal*. 2013;40:668-70.
- Rodríguez H, Zanetta A, Cuestas G. Congenital Saccular Cyst of the Larynx: A Rare Cause of Stridor in Neonates and Infants. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2013;64:50-4.
- Marino MY, Chua AH. Congenital Saccular Cyst of the Larynx. *Philippine Journal of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 2008;23:35-6.
- Iniñiguez CR, Platzer ML, Vega-Briceño LE, Iniñiguez SR, Holmgren PN. Quiste Laríngeo congénito: Una rara causa de estridor en niños. *Rev Chil Pediatr*. 2006;77:177-81.
- García Zarzuela M, Fernández Rodríguez E, Cabello Cabello E, Perera Gómez R. Quiste laríngeo congénito: Una causa infrecuente de estridor congénito. *Vox Pediatr*. 2016;XXIII:57-9.
- Lim EH, Mohamad H, Sheikh Ab Hamid S. Congenital laryngeal cyst: A report of 2 cases. *Egyptian J Ear Nose Throat Allied Sci*. 2017;18:187-9.
- Monnier P. Ductal cysts, saccular cysts and laryngoceles. En: Monnier P. *Pediatric Airway Surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children*. Nueva York: Springer; 2011. p. 141-5.
- Pak MW, Woo JK, van Hasselt CA. Congenital Laryngeal cysts: current approach to management. *J Laryngol Otol*. 1996;110:854-6.
- Truong MT, Messner AH. Evaluation and Management of the Pediatric Airway. En: Lesperance MM, Flint PW. *Cummings Pediatric Otolaryngology*. 1ra Ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2015. p. 319-396.
- D'heygere E, Vauterin T, Casselman JW, Kuhweide R, Dick C. Congenital laryngeal cyst: an unusual cause of stridor in the neonate. *B-ENT*. 2015;11:313-7.
- Alvarez Neri H, Blanco Rodríguez G, Vega Rodríguez A, Teyssier Morales G, Ortiz Moreno C, Morera Serna E. Surgical management of acquired subglottic cysts. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2013;64:371-3.
- Johnson LB, Rutter MJ, Shott SR, Cotton RT. Acquired subglottic cyst in preterm infants. *J Otolaryngol*. 2005;34:75-8.

SECCIÓN. MALFORMACIONES QUE CONDICIONAN OBSTRUCCIÓN PROGRESIVA DE LA VÍA AÉREA EN LOS PRIMEROS MESES DE VIDA

LARINGOMALACIA

Dr. Hiram Álvarez Neri

Dra. Elva Carolina Vásquez Rafael

PUNTOS CLAVE

- La laringomalacia (LM) es la más frecuente de las laringopatías congénitas.
- Es la causa más común de estridor laríngeo en niños menores de 1 año.
- Se considera una enfermedad autolimitada con curso benigno en el 90 a 95 % de los casos, con resolución en el primer año de la vida.
- Del 5 al 10 % de los pacientes ameritan tratamiento quirúrgico.
- Se caracteriza por flacidez exagerada de la laringe que resulta en el colapso de las estructuras supraglóticas hacia la glotis durante la inspiración.
- Se presenta como estridor inspiratorio intermitente de tono agudo y aflautado, exacerbado por el llanto, agitación, alimentación, o en posición supina y acompañado de dificultad respiratoria en diversos grados de gravedad.
- La supraglotoplastia se considera el tratamiento estándar de la LM grave (LMG).
- La realización de traqueostomía de primera intención en un paciente sin comorbilidades no es una opción aceptable.

INTRODUCCIÓN

La laringomalacia (LM) es la más frecuente de las laringopatías congénitas (LPC). Además, es la causa más común de estridor laríngeo en niños menores de 1 año y uno de los motivos más frecuentes de cirugía laríngea en pacientes pediátricos.¹ Representa del 60 al 90 % de la patología congénita de laringe.^{1,2} Sin embargo, desde su primera descripción clínica por Rilliet y Barthez en 1853,³ aún no se ha aclarado a ciencia cierta su origen, la fisiopatogenia que la condiciona, conexiones fisiopatológicas a otros sistemas y procesos conectados con el control neuromuscular de la laringe, así como alteraciones de la deglución y la función esofágica, sus repercusiones neuropatológicas secundarias a hipoxemia crónica, así como sus implicaciones en el SAHOS pediátrico.^{1,4,8}

El término de laringomalacia fue acuñado por primera vez por Chevallier Jackson y Jackson en 1942, para describir el estridor originado por un reblandecimiento de la laringe manifestado por el colapso de la supraglotis a causa

del encorvamiento lateromedial de la de la epiglotis, o por la proyección posterior de una epiglotis extremadamente laxa.⁹ Iglauer, en 1922, hace referencia a la primera cirugía practicada en un paciente descrito como estridor congénito en que practicó una epiglototomía con éxito.¹⁰

Por fortuna, se trata de una condición autolimitada con un curso benigno en el 90 a 95 % de los casos, que se ha resuelto de manera progresiva en la mayoría de los casos en el curso del primer año de la vida.^{1,4-7} Únicamente el 5 al 10 % de los casos tiene un curso progresivo hacia la gravedad que ameritan ser tratados quirúrgicamente.^{1,4-7,13-15}

CONCEPTO

La definición tradicional de la LM es que se trata de una anomalía congénita que condiciona una flacidez exagerada de la laringe que resulta en el colapso de las estructuras supraglóticas hacia la glotis durante la inspiración;¹ sin embargo, esta definición no engloba todas las posibilidades fisiopatológicas de la enfermedad (Cuadro 11).

Cuadro 11.

Características clínicas relevantes asociadas con laringomalacia

Característica	Forma clínica
Origen	Congénita
	Adquirida
Asociaciones genéticas	Sindromática
	Aislada
Alteraciones anatómicas	Epiglotis laxa
	Repliegues AE acortados
	Mucosa aritenoidea redundante
	Más de una alteración
Repercusión deglutoria	Disfagia
	Deglución alterada
	Reflujo faringolaríngeo
Simple o complicada	Sin comorbilidades
	Con comorbilidades:
	• Daño neurológico previo
	• SAHOS
	• Respiratorias concurrentes

AE= ariepiglóticos, SAHOS = síndrome apnea/hipopnea obstructiva del sueño.

embargo, a la fecha no existe una explicación aceptada de manera universal.^{1,4,13-17}

Estudios histológicos no han llegado a demostrar ninguna alteración bien fundamentada, que compruebe que los cartílagos laríngeos presenten una alteración que explique la flacidez en los mismos y el colapso anormal de la laringe supraglótica durante la inspiración.^{1,4,14,16,17}

La teoría predominante de la fisiopatología (Thomson *et al.*, 2007)¹⁶ propone que existe un reflejo aductor de la laringe (LAR) (*Laryngeal Adductor Reflex*), con vías tanto aferentes como eferentes, mediado por el control del nervio vago, que tiene su núcleo en el tronco cerebral y que controla los centros respiratorios y la deglución, que puede ser inducido por la estimulación de receptores químicos y mecánicos, localizados en la mucosa de aritenoides, repliegues ariepiglóticos y la epiglotis, que da lugar a una disminución del tono de la supraglotis, manifestándose por el colapso de sus estructuras y expresando otras alteraciones como apneas y alteraciones deglutorias.^{4,16,17} Sin embargo, esta teoría no explicaría el porqué de la presencia de alteraciones anatómicas constantes como una epiglotis laxa y colapsable, repliegues ariepiglóticos acortados (RAEA) y una mucosa aritenoidea redundante (MAR) (Figura 50).¹³

EPIDEMIOLOGÍA

Se ha estimado que las malformaciones congénitas de laringe muestran una prevalencia entre 1 en 10 000 y 1 en 50 000 nacidos vivos.^{1,5,6} La LM es la más frecuente de las malformaciones congénitas de laringe con 60 a 75 % de los casos.⁴⁻⁷ Es, además, la causa más frecuente de estridor congénito.^{1,5,6,7} Predomina en el sexo femenino 2:1.⁴

En nuestro medio, aproximadamente la mitad de los pacientes evaluados por estridor importante son causados por una laringopatía congénita. Cincuenta por ciento de estos casos es una laringomalacia grave.¹¹

En nuestra institución, el 8.7 % de los casos de laringomalacia grave se presentan en la etapa del RN, el 82.6 % en lactantes menores y el resto, en lactantes mayores.¹²

ETIOLOGÍA

Se han propuesto numerosos factores causales, entre los que se han considerado alteraciones de tipo histológico, neurológicos, anatómicos, e incluso embriológicos para explicar la etiología y fisiopatología de esta enfermedad; sin



Figura 50

Imagen endoscópica por laringoscopia rígida. Se observa datos en relación con laringomalacia moderada con la presencia de epiglotis en omega sin colapso medial, repliegues ariepiglóticos acortados (RAEA), que ocultan parcialmente las cuerdas vocales, cartílagos cuneiformes y mucosa aritenoidea redundante sin datos de colapso. No hay signos de aspiración o edema generalizado.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

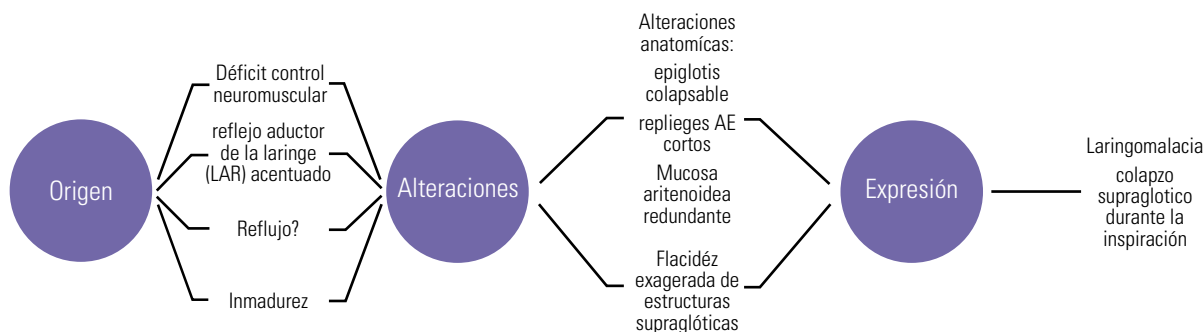


Figura 51

Esquema que propone un origen multifactorial de la laringomalacia basado en las teorías más relevantes publicadas recientemente.

Fuente: Elaborado por el Dr. Hiram Álvarez Neri a partir de las referencias 13, 14, 16-18.

Aun y cuando la laringomalacia se describe típicamente como una anomalía congénita, se presentan casos en los que el cuadro característico no se desarrolla hasta varios meses después del nacimiento (laringomalacia tardía).¹⁸ Algunos pacientes con alteración neurológica grave e hipotonía faríngea pueden llegar a desarrollar una flacidez adquirida crónica de la porción supraglótica de la laringe presentando un cuadro clínico con características indistinguibles del cuadro congénito, aunque en este caso es evidente el daño neurológico asociado.^{19,20-24} La presencia de reflujo gastroesofágico fundamenta la teoría inflamatoria, que supone que la irritación crónica e inflamación producida por el ácido gástrico, que induce un edema local que obstruye parcialmente el flujo aéreo, situación que no ha sido demostrada y que no explica las alteraciones anatómicas e hipotonía laríngea.¹⁴ En todo caso, es probable que se trate de una enfermedad multifactorial (Figura 51).^{14-17,24-27}

PRESENTACIÓN CLÍNICA

De manera característica se presenta como un estridor inspiratorio intermitente de tono agudo y aflautado, unos pocos días después del nacimiento, acompañado de dificultad respiratoria en diversos grados de gravedad, en general leves en un inicio, de curso progresivo en semanas o meses, con un pico máximo de gravedad a la edad de seis a nueve meses, que de forma gradual tiende hacia la resolución espontánea al término del primer año de vida. El estridor a menudo es exacerbado por el llanto, agitación, alimentación, o en posición supina,^{1,4-7} que puede agravarse

o ser aparente únicamente durante infecciones virales de las vías aéreas superiores. También se ve incrementado por obstrucción nasal, como en la rinitis neonatal a la que se asocia con frecuencia. Inicialmente no hay pérdida de peso, pero a medida que progresa la enfermedad el niño presenta detención del incremento ponderal y más falla de medro y finalmente desnutrición. Comúnmente se le considera una condición banal. En general es una enfermedad benigna y autolimitada,²⁰ *pero no en todos los casos*.^{1,5,6,15}

Hay reportes de la presencia de esta enfermedad después de los cinco años y la adolescencia,¹⁸ y también de su presentación como una condición adquirida secundaria a alteraciones neurológicas, o incluso inducida por el ejercicio.^{14,18-21}

La LM es una enfermedad asociada con numerosas condiciones. Alrededor del 80 % de los casos cursan con reflujo gastroesofágico,²²⁻²⁶ desórdenes neurológicos^{1,4-7,12,14,16,17,19,21-23} y manifestaciones de apnea obstructiva del sueño.²⁸⁻³⁷ Un pequeño porcentaje de casos más graves, aproximadamente del 10 al 15 %, se presentan con disnea, cianosis, apnea obstructiva del sueño, falla para crecer, *cor pulmonale*, *pectus excavatum*, e incluso eventos de casi muerte.^{1,4,19} Un siglo antes Iglaueer escribió: *"In severe cases, asphyxial attacks may occur and may, at times, be so severe as to cause death"*.¹⁰ Es importante recordar que la intensidad del estridor no se correlaciona con la gravedad del cuadro clínico, en especial con el grado de compromiso respiratorio. La gravedad del estridor tiene que ver más con las manifestaciones y condiciones acompañantes.

Cuadro 12.

Diferenciación con base en la gravedad y los datos clínicos en pacientes con sospecha de laringomalacia

Laringomalacia leve a moderada	Laringomalacia severa
Inicio insidioso, progresivo, de meses	Inicio temprano (primera semana de vida)
Dificultad respiratoria mínima, intermitente, durante el llanto, alimentación, agitación	Insuficiencia respiratoria (tiraje intercostal, retracción supraesternal, disociación toracoabdominal) establecidas
Peso adecuado para la edad - detención del incremento ponderal	Desnutrición
Ausencia de cianosis, desaturaciones mínimas, ocasionales	Cianosis y desaturaciones diurnas
Sin pausas respiratorias	Apneas
No sindrómica	Sindrómica
Sin comorbilidades	Cardiopatía, déficit neurológico, lesiones concomitantes de la vía aérea
Sin SAHOS u origen no respiratorio	SAHOS probado
Cardiovascular normal	Hipertensión pulmonar, cor pulmonale
Sin progresión de la gravedad	Evolución insidiosa, eventos de casi muerte

Clínicamente es importante identificar los casos leves y moderados de los graves, pues estos últimos son los que pudieran ameritar, incluso con urgencia, un manejo quirúrgico (Cuadro 12).¹⁹

La coexistencia con otras enfermedades congénitas de la vía aérea y otros aparatos y sistemas es bien conocida. A nivel respiratorio, en general incluye traqueomalacia y broncomalacia. A otros niveles podemos encontrar trastornos neurológicos, cardiopatías congénitas, atresia de esófago, atresia de coanas, entre otras, en forma aislada o bien formando parte de un síndrome reconocido (Secuencia Pierre Robin, trisomía 21, Treacher Collins, Arnold-Chiari, asociación *CHARGE*), hasta en el 17 % al 47 % de los casos.^{4-8,12,13,14,17,18,19} En nuestra institución, en un estudio que incluyó a 34 pacientes en un periodo de 5 años,¹² sobre causas de fracaso quirúrgico de supraglotoplastia, 35.2 % de los casos se presentó como una laringomalacia aislada y 64.7 % asociada con una o más comorbilidades. Las enfermedades asociadas más comunes fueron: reflujo gastroesofágico (44 %), alteraciones mecánicas de la deglución (35.5 %), alteraciones neurológicas (32.3 %), malformaciones craneofaciales (23.5 %), cardiopatías (11.8 %) y síndromes específicos (8.8 %). Se encontró una asociación a traqueomalacia y displasia broncopulmonar en solo el 6 % de los casos.¹²

Para un grupo de expertos en laringomalacia, reunidos con el fin de concertar los criterios más recomendables del manejo, el International Pediatric ORL Group (IPOG), el paciente debe ser remitido de inmediato al otorrinolaringólogo

cuando presenta apneas, taquipnea, cianosis, falla para alimentarse, aspiración, neumonía o datos de *cor pulmonale*.¹⁹

Para el médico en formación es útil insistir en la nomenclatura PARCAS (capítulo Evaluación integral e instrumentación de la vía aérea infantil.), que es una simplificación de los puntos importantes (Figura 52).

El GIPO, en torno a LM, sugiere realizar una evaluación multidisciplinaria, lo cual no es siempre posible por la urgencia y la urgencia del estatus respiratorio (Cuadro13).¹⁹

Aunque lo anterior no sea factible en todos los casos, deben comentarse todas las posibles condiciones asociadas con la familia o responsables del paciente, antes de un manejo operatorio. Estas pueden expresarse plenamente y magnificarse, luego de la estabilización respiratoria.

BASES DEL DIAGNÓSTICO

Las bases para el diagnóstico de laringomalacia incluyen una historia clínica otorrinolaringológica completa, con énfasis especial sobre la presencia de estridor inspiratorio como manifestación clínica primaria.

Una exploración física completa enfocada a la observación de datos de dificultad o insuficiencia respiratoria como serían: taquipnea, tiraje intercostal, retracción xifoidea, hundimiento supraesternal, disociación toracoabdominal, quejido inspiratorio, cianosis, y en ocasiones apnea; también es necesaria la auscultación cervical con estetoscopio para determinar las características del estridor. Es también importante una evaluación pediátrica completa,

**Figura 52**

Paciente con sospecha de laringomalacia grave. Estridor característico, progresivo en gravedad e intensidad (P), depauperado por alteraciones de la alimentación (A), compromiso respiratorio marcado, con reentracciones intercostales, supraclaviculares, y disnea evidente (R), crisis de cianosis y desaturaciones marcadas (C) y apneas cada vez más frecuentes (A). SAHOS no estudiado. Se sospecha por sueño fragmentado, apneas prolongadas, bradicardia y debilidad creciente. PARCAS importante.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

que a veces amerita la participación de otros especialistas pediátricos, para determinar la presencia de apnea obstructiva del sueño, falla para crecer, hipertensión arterial pulmonar, *cor pulmonale*, *pectus excavatum*, enfermedad por reflujo gastroesofágico y sobre todo daño neurológico establecido, que pueden encontrarse asociadas con esta enfermedad.^{1,19}

DIAGNÓSTICO ENDOSCÓPICO EN CONSULTORIO

El diagnóstico se establece por la confirmación endoscópica. Otras entidades como los quistes laríngeos, hemangiomas subglóticos, bandas laríngeas o parálisis de las CV pueden *semejar* un cuadro similar. Es posible realizar una fibroscopia flexible transoral sin problemas en niños de menos de 6 meses con equipos usados en pacientes mayores, e incluso de adultos (3.5 mm). El paciente debe estar despierto y con un aporte de O₂ mientras se realiza la maniobra. No es necesario utilizar anestésicos tópicos. En ocasiones, la mala calidad de las imágenes de equipos flexibles de tecnología estándar no logra captar todos los detalles, pero permite evaluar la laringe en movimiento. En niños mayores de 1 año, con arcada dental es preferible la vía transnasal, para lo cual es preferible un fibroscopio de

2.7 mm de diámetro como máximo, tratándose de lactantes. Es importante comentar que durante la exploración pueden presentarse eventos de laringoespasma que comprometan la ventilación del paciente.

Una vez establecido el diagnóstico, es prudente establecer la gravedad de la enfermedad, no por los hallazgos endoscópicos, que no siempre se correlacionan con la gravedad del cuadro, sino de las manifestaciones clínicas por sí mismas. En caso de duda, está indicada la realización de una laringoscopia de suspensión y broncoscopia, en especial en los pacientes con un cuadro grave.

Diagnóstico endoscópico mediante laringoscopia directa

No está indicado realizar una evaluación en el quirófano a todos los casos, solo en pacientes con un cuadro clínico grave, en el que además se planea una corrección quirúrgica al mismo tiempo. La evaluación endoscópica debe realizarse tanto en la modalidad flexible, como rígida en el mismo evento diagnóstico, en diferentes planos anestésicos.

Inicialmente se efectúa con el paciente en un plano superficial, a través de una mascarilla facial convencional que permita el paso del fibroscopio, mientras se da apoyo ventilatorio al paciente, posteriormente, en un plano anestésico más profundo, pero sin perder el automatismo res-

piratorio, puede realizarse la evaluación mediante ópticas nasosinusales rígidas a 0° de 2.7 o 4 mm en la mayoría de los neonatos. Durante años se consideró que el manejo anestésico y el uso de anestésicos tópicos alteraba la movilidad supraglótica, pero estudios recientes demuestran que no tiene ese efecto.³⁸ Se pueden utilizar tanto una hoja de laringoscopio Miller (rectos) del tamaño correspondiente a la edad (0 o 1) y endoscopios rígidos Hopkins de 0 o 30° que permiten visualizar las porciones supraglótica, glótica y subglótica de la vía aérea. Para ello es esencial el evitar distorsionar la laringe mediante tracción con el laringoscopio ya que eso dará una falsa impresión de la dinámica laríngea. En el examen endoscópico de la supraglotis se deberá dar especial atención a la presencia de colapso supraglótico, ya sea de una epiglotis en omega o de unas aritenoides prominentes, o la presencia de unos repliegues ariepiglóticos cortos, ya que esto determinará qué tejido será resecado posteriormente durante la supraglotoplastia. Posteriormente se efectúa una traqueobroncoscopia que se lleva a cabo en el mismo tiempo quirúrgico, mediante la introducción del endoscopio rígido por debajo de las cuerdas vocales, evaluando la tráquea, carina y entrada de los bronquios principales. Cuando existe sospecha de una lesión concomitante localizada más allá de la entrada de los bronquios, se recurre a la utilización del broncoscopio rígido o flexible, que permiten la evaluación de estas áreas de difícil acceso. Así, pueden identificarse lesiones obstructivas concomitantes de la vía aérea como parálisis de CV, traqueomalacia, broncomalacia, traqueobroncomalacia u otras, entre ellas, anillos vasculares, estenosis cicatricial o compresión extrínseca por tumores (Figura 53).^{1, 4-8}

CLASIFICACIÓN ENDOSCÓPICA

Se han descrito diferentes hallazgos anatómicos y de colapso supraglótico en niños con LM. Los sistemas más relevantes de clasificación consideran al menos dos variantes: los anatómicos y los dinámicos.

McSwiney y colaboradores (1997), describieron tres variantes de la anatomía supraglótica que predisponen a laringomalacia: (A) una epiglotis alargada y curveada (en forma de omega) la cual colapsa posteriormente durante la inspiración, (B) repliegues aritenopiglóticos cortos y (C) aritenoides voluminosos capaces de colapsar hacia delante durante la inspiración.^{1,13,40}

Olney y colaboradores (1999)¹⁹ consideraron predominantemente los cambios estáticos, sobre los dinámicos.



Figura 53

Traqueomalacia distal severa.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Cuadro 13.

Evaluación complementaria en el paciente con sospecha de laringomalacia severa

Hallazgos	Conducta sugerida
Neumonía, aspiración, cor pulmonale	Tele de tórax (pediatría, neumología, cardiología pediátricas)
	Resección de los repliegues AE con pinzas de copas
Apneas clínicamente significativas	Polisomnografía (somnología, neurología)
	Término y técnica completa de supraglotoplastía con técnica fría
Cianosis y sospecha de cardiopatía	Internamiento de pocas horas para saturometría, ecocardiografía, evaluación cardiológica
Reflujo no controlado a pesar de tratamiento	Evaluación gastroenterológica, ph-metría, cirugía gástrica pediátrica
Hipotonía, sospecha de daño neurológico, parálisis bilateral de CV	IMR, valoración neurológica
Dismorfia craneofacial, secuencia Pierre Robin	Valoración genética, valoración por equipo craneofacial (cirujanos reconstructivos, neurocirujanos)



Figura 54

Clasificación de Olney. En la imagen observamos las características más frecuentes en el paciente grave: Todos los hallazgos en un mismo paciente.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.



Figura 55

Fibroscopia en movimiento de laringomalacia grave. Se observa enrollamiento de toda la supraglotis sobre sí misma (colapso latero-medial). Se identifica una epiglotis larga y flácida, repliegues ariepiglóticos cortos y aritenoides redundantes que se imbrican sobre sí mismos.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Acorde con su clasificación, que considera tres tipos, muy similares a McSwiney, que condicionan la obstrucción glótica durante la inspiración: Tipo I: una MAR que colapsa hacia la glotis durante la inspiración. Tipo II: unos repliegues AE acortados y el Tipo III: una epiglotis flácida que se colapsa en forma retrógrada durante la inspiración (Figura 54).

La clasificación de Groningen toma en cuenta predominantemente los cambios dinámicos durante la inspiración en tres tipos: el colapso de la mucosa aritenoides dentro de la glotis (tipo I), el desplazamiento lateromedial de los repliegues ariepiglóticos (Tipo II) y el desplazamiento rostrocaudal de la epiglotis hacia la pared faríngea posterior (Tipo III).⁴¹

En general, los pacientes con LM severa presentan dos o más de estos aspectos, por lo que, en nuestra opinión,

no es de utilidad usar una u otra clasificación, sino describir los hallazgos en cada caso (Figuras 55 y 56).

El colapso epiglótico (tipo III en las 3 clasificaciones), es la forma menos frecuente, pero es la forma más grave de laringomalacia pues es altamente sintomática y de difícil manejo, es incluso una causa frecuente de fracaso de supraglotoplastia.^{13,40,41} Está presente en aproximadamente el 11 al 25 % de la mayoría de las series como mecanismo principal de colapso [▶ VIDEO 8](#) ⁴⁰⁻⁴²

TRATAMIENTO

De acuerdo con el IPOG,¹⁹ el tratamiento puede hacerse en tres fases: estabilización preoperatoria y preparación del paciente, el manejo operatorio propiamente dicho y el po-



Figura 56

Laringomalacia grave tipo III. Las clasificaciones coinciden en que existe una epiglottis laxa que se dobla sobre sí misma ocluyendo la luz glótica por completo.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

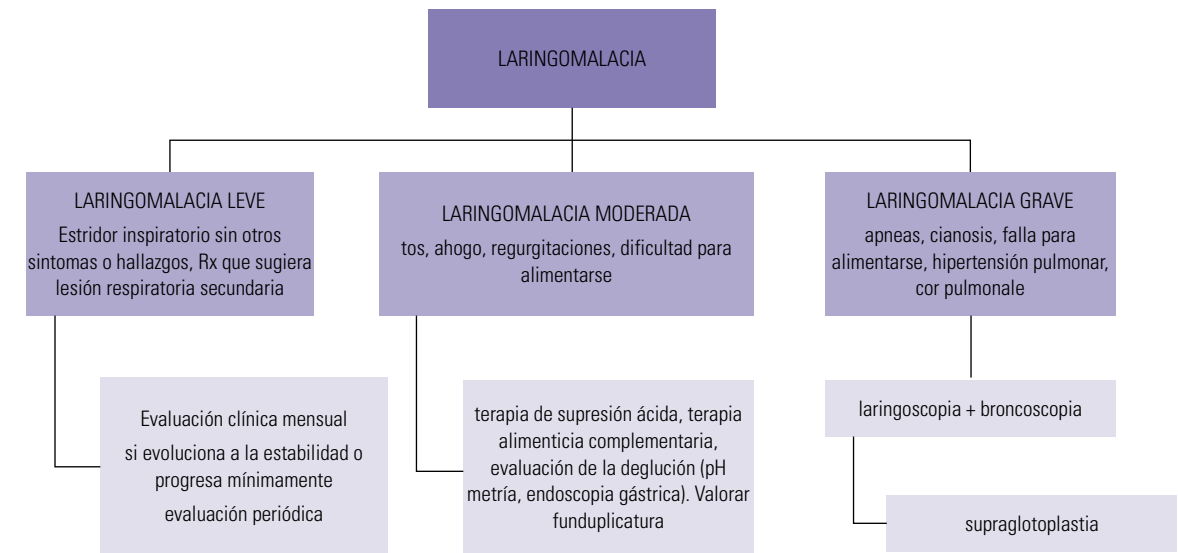


Figura 57

Flujograma de manejo preoperatorio de laringomalacia de acuerdo con el grado de gravedad.

Fuente: Modificado de GIPO, referencia 19.

soperatorio inmediato que tienen incidencia en el resultado y pronóstico de estos casos complejos.

Tratamiento médico

No existe un tratamiento médico específico, sino conductas generales, que en opinión de McCaffer y colaboradores son debatibles, pues no se apoyan en evidencia sustentada;³⁹ sin embargo, los grupos de expertos mencionan que los casos más leves no deben ser manejados farmacológicamente. La conducta que se debe seguir es una eva-

luación mensual hasta corroborar que no existe progresión clínica de la enfermedad. En los casos moderados, ante la presencia de tos, ahogo, regurgitaciones y dificultad para alimentarse *se recomienda* terapia de supresión ácida y evaluación de la deglución.^{19,24,25} Al respecto, Dobie (2013)²⁴ propone que los pacientes en una etapa moderada pueden beneficiarse de un inhibidor de bomba de protones por la mañana y un bloqueador H2 por la noche, reservando la evaluación instrumentada y cirugía para los casos graves (Figura 57).

Tratamiento quirúrgico

Actualmente, la utilidad de la supraglotoplastia es ampliamente reconocida y se considera el tratamiento estándar de la LM grave (LMG),^{4,8,13-15,19,22,31,36,43} a pesar de que algunos autores han puesto en debate su utilidad respecto del peso de la evidencia, en especial si se comparan los resultados por polisomnografía, respecto a la curación de OSAS, falta de indicaciones precisas y criterios de éxito,^{32,39,33} no obstante, se reconoce su enorme utilidad entre cirujanos de vía aérea pediátrica que durante décadas han observado buenos resultados. Cortes y colaboradores en un estudio de tesis, realizando estudios polisomnográficos preoperatorios y posoperatorios en pacientes intervenidos de SGP, observaron un curso muy favorable en algunos criterios relevantes como la oxigenación mínima y el índice de AH.²⁸

Supraglotoplastia

La supraglotoplastia (SGP) es el procedimiento quirúrgico en el cual los tejidos laríngeos supraglóticos son resecados, ya sea de la superficie mucosa lingual de la epiglotis o de sus bordes laterales y posteriores (epiglotoplastia), de la mucosa de los repliegues ariepiglóticos (ariepiglotoplastia) o de la mucosa supraritenoidea (aritenoplastia) o una combinación de estos procedimientos, lo que le da una serie de variantes  VIDEO 9. No se ha definido claramente si la epiglotopexia (la fijación mediante suturas o cicatrización planeada) es parte de la supraglotoplastia, la cual se utiliza en la laringomalacia Tipo III.^{41,43,44}

Esta técnica no es un avance contemporáneo, ya que tiene casi 100 años con antecedentes históricos publicados (Cuadro 14).

En realidad, no es el método, sino los principios quirúrgicos, lo que le da su efectividad a la técnica. Es obvio, pero hay que aclarar con la familia o responsables del paciente, incluso con otros especialistas relacionados, que la cirugía tiene como propósito mejorar la dinámica respiratoria del paciente, no eliminar el estridor, curar los defectos de la mecánica de la deglución o el reflujo gastroesofágico. Lo mismo es aplicable a la patología asociada con SAHOS no respiratorio, aunque el reto es mejorar los índices de afectación en polisomnografía.²³

Técnica fría

La técnica fría (TF), microlaringoscópica, o convencional, es la técnica más utilizada, no es un procedimiento de elevada complejidad, aunque sí debe considerarse de alta especialidad. Dado que el objetivo primario es solo

Cuadro 14.

Hitos quirúrgicos en el desarrollo de la supraglotoplastia

Autor	Aporte a la técnica
Iglauer 1922	Epiglototomía con asa de amigdalectomía
Hasslinger 1928	Resección de los repliegues AE con pinzas de copas
Schwartz 1944	Resección de los bordes laterales de epiglotis (epiglotoplastia)
Lane 1984	Término y técnica completa de supraglotoplastia con técnica fría
Seid 1985	Supraglotoplastia láser
Zalzal 1997	Microdebridadores

Fuente: Elaborado a partir e la referencia 15. Richter GT, Thompson DM. The surgical management of laryngomalacia. Otolaryngol Clin North Am. 2008;41:837-64.

el retiro del tejido supraglótico excedente, con base en los defectos observados en la valoración endoscópica, no se altera en realidad el andamiaje laríngeo como unidad funcional,¹³ aunque sí resulta en un edema posoperatorio esperado que altera de manera transitoria la capacidad ventilatoria del paciente y que con frecuencia obliga al tratante y al equipo médico relacionado, al manejo en cuidados intensivos para un control respiratorio instrumental durante 24 a 72 horas.

En la cirugía propiamente dicha se utiliza instrumental microlaríngeo mínimo que consta de un laringoscopio de suspensión pediátrico, de preferencia de Benjamin-Lindholm, pinzas de agarre de precisión, o en su defecto pinzas de copa que no son las ideales, microtijeras de corte rectas y curvas, de preferencia izquierdas, aspirador-coagulador, aspirador convencional y materiales como tubos endotraqueales con guía número 3 con globo para evitar fugas de gas anestésico  VIDEO 10. La utilización del tubo evita el compromiso de la mucosa interaritenoidea, lo que asegura que no existan sinequias posoperatorias y hace seguro el procedimiento en todo momento (Figura 58).

La SPG con TF es una técnica segura, que se hace con un mínimo de instrumental, a la mano de cualquier servicio quirúrgico, que no crea lesiones térmicas, no retiene el edema pues las incisiones son abiertas y que se remucosaliza rápidamente al término de una semana. Esta técnica se utiliza comúnmente, incluso en centros de alta especialidad internacional.^{13-15,19,22,23,28,31,37,43}

En un estudio reciente, 101 cirujanos de nivel académico en EUA, Canadá y Reino Unido, respondieron que el 73 %

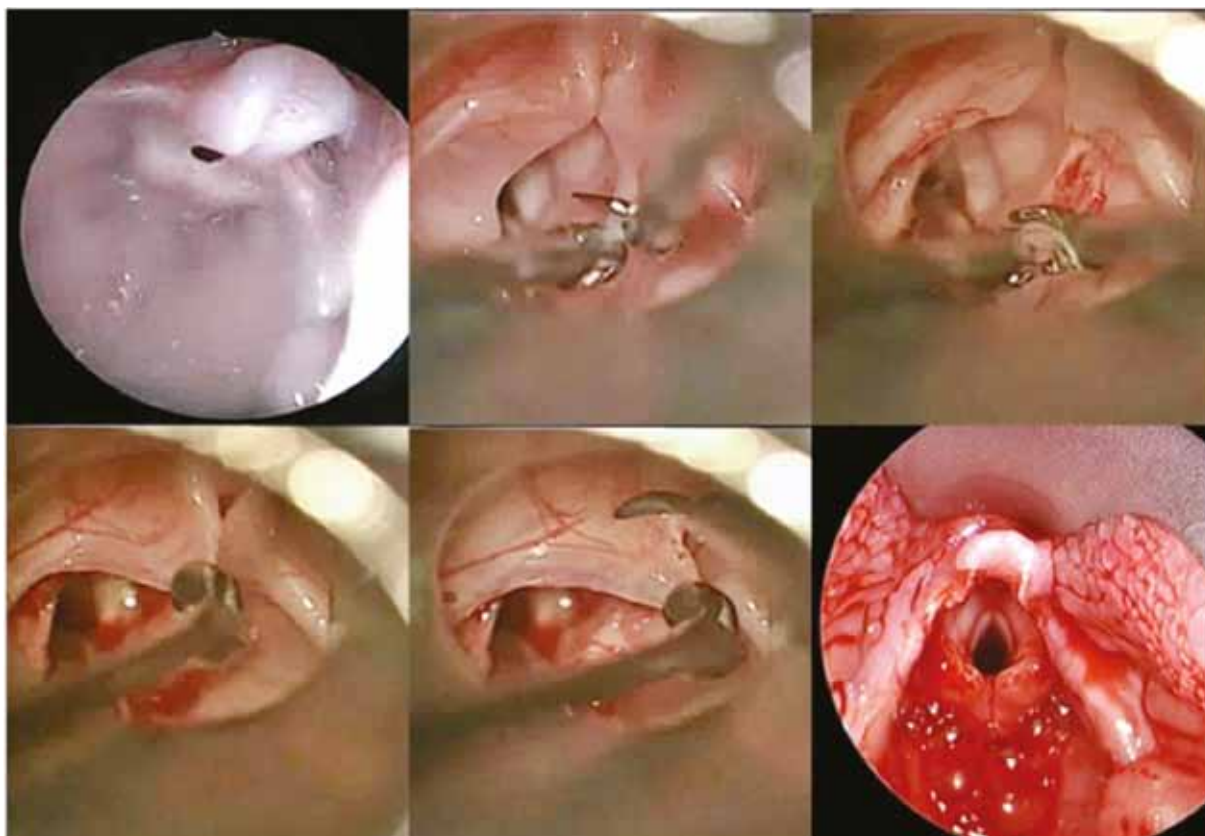


Figura 58

Laringomalacia importante con todas las alteraciones anatómicas: epiglotis enrollada, repliegues AE cortos, aritenoides redundantes. No se logra, incluso, observar los repliegues vocales. Se realiza el corte de los RAE con tijera recta en el segmento medio, bilateralmente. Se reseca la mucosa aritenoides redundante con tijera curva izquierda, también bilateralmente. Se hace un recorte triangular de ambos bordes epiglóticos. Se observa finalmente, una ampliación de toda supraglotis y es posible ver los repliegues vocales y la glotis en toda su integridad.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

utiliza TF, el 14 % láser de CO₂, el 10 % microdebridador y el 3 % cobrador.³¹

Algunos cirujanos que prefieren la técnica láser (SP-GPL) mencionan que la TF tiene un mayor sangrado, que existe una resección de tejido menos controlada, con el mismo grado de edema, y una alta seguridad.¹ En contraparte, otros cirujanos han mencionado que las microtijeras causan un menor daño térmico, menos edema posoperatorio de los tejidos blandos, que no daña la estructura cartilaginosa y evita el riesgo de combustión de la vía aérea, sin incrementar realmente el riesgo de sangrado y con resultados comparativos con la técnica láser a un más bajo costo.^{13,15,19,22,25,36} Algunos autores usan ambas técnicas en forma intercambiable.^{15, 23}

En nuestro hospital, Acosta y colaboradores no encontraron ninguna diferencia estadísticamente significativa entre la SPG láser y la TF en 36 pacientes.²³

Supaglotoplastia láser (SGPL)

Es una técnica altamente refinada, precisa, en la que es posible controlar la profundidad de vaporización, las líneas de corte y los límites de resección si se usa en modos superpulsado o aún mejor, en modo ultrapulsado de los equipos más actuales.^{1,31,42,43,48} Con otras estrategias, el edema, el daño térmico circundante y la profundidad de corte son inaceptables. Sus ventajas agregadas son que existe un mínimo de sangrado y el mínimo edema posoperatorio. Las desventajas obvias son que exige un equipamiento caro y sofisticado.

do, instrumental antirreflejante, tubos endotraqueales especiales y medidas de seguridad comunes a procedimientos láser. El riesgo principal es la posibilidad de combustión en la vía aérea.¹

En la técnica láser se utiliza un equipo láser de cirugía adaptado al microscopio operatorio, y llevándose a cabo todos los requerimientos de protección se procede a la evaporación de los tejidos laríngeos obstructivos o redundantes usando el láser de CO₂ ajustado a modo ultrapulsado, a 125 mJoules/cm², con un spot 250 µ a 10 Hz de repetición en las LM tipos I y II, con un alto grado de seguridad y efectividad. Y para los bordes epiglóticos o la base de la lengua un spot a 500 micras a 3 watts de potencia.¹

El láser de fosfato de titanio y potasio (KTP) también se ha utilizado en laringomalacia, pero la mayoría de los reportes mencionan el CO₂, ya que es más preciso. El KTP es un láser de estado sólido que se administra a través de un pequeño cable de fibra óptica. Su luz es absorbida preferentemente por la hemoglobina y se cree que es más efectiva en la ablación de la mucosa edematizada y definitivamente es el indicado en otras lesiones como hemangiomas, con buen control de sangrado. Varias series pequeñas han declarado que la modalidad es efectiva con bajas tasas de complicaciones. La mayoría de los pacientes necesitan uno o dos tratamientos antes de la estabilización de las vías respiratorias. El láser de titanio fosfato de potasio tiene una mayor absorción de tejido en comparación con el láser de CO₂. Sin embargo, la posibilidad de desarrollo de estenosis subglótica no es despreciable.^{1,42}

Hoy en día, se cuenta con tecnología del láser de CO₂ en fibra óptica a partir de una consola, pequeña y fácil de transportar, que, aunque con recursos menos amplios es una excelente herramienta en cirugía endolaríngea en pediatría.^{1,42,43,48}

Epiglotopexia externa

Se han descrito algunas técnicas para el manejo del colapso laríngeo tipo III, básicamente mediante pexias a la base de la lengua o resección parcial como previamente se ha descrito mediante corte frío o vaporización láser, pero al hacerlo, se afectan delicadas terminaciones nerviosas en zonas importantes de la epiglotis, que, aunque de manera transitoria pudieran contribuir a un periodo breve de disfagia posoperatoria. Por ello, se han descrito algunas técnicas, exclusivamente pensadas para el manejo de la LM tipo III. Sin embargo, los reportes son verdaderamente escasos en la literatura reciente.^{1,44-46}

Aunque la supraglotoplastia ha sido usada exitosamente en la mayoría de los casos, cuando existe una epiglotis caída o el colapso laríngeo es primordialmente anteroposterior (rostrocaudal), la SGP convencional puede ser insuficiente para tratar estos casos.^{13,22,23,28,30,44-49} La epiglotopexia ha sido citada como parte del manejo de la LMG cuando el mecanismo del colapso es causado principalmente por el colapso rostrocaudal de la epiglotis.^{13,44} En ella, clásicamente, se describe la realización de puntos de sutura a través del laringoscopio entre los tejidos blandos de la base de la lengua y la epiglotis. La desventaja de esta técnica es que la fijación tiene poca firmeza y suele ceder de manera paulatina. Inicialmente Sandu y colaboradores⁴⁴ describieron el uso de un pasa agujas de Lichtenberger para atravesar todo el espesor de los tejidos cervicales, lo que le da una perfecta estabilidad a la epiglotopexia y permite dar tantos puntos como sean necesarios, de manera controlada y fácilmente, lo que han venido adaptando otros autores,^{28,45} pero utilizando un mínimo de material y ningún otro instrumental especial, que impida la realización de la técnica si no se cuenta con el equipo especial. En un artículo reciente, incluso se ha utilizado la tecnología robótica, que aún está en proceso de adaptación en pacientes pediátricos y solo hay un reporte al respecto,⁴⁶ sin buenos resultados y a un costo inaccesible en nuestro medio por el momento.

En una tesis reciente en que se evalúan criterios preoperatorios y posoperatorios con polisomnografía, intervenimos a 7 pacientes con LM grave mediante epiglotopexia con excelentes resultados, tanto clínicos como polisomnográficos.²⁸

Técnica

A todos los pacientes se les realizó laringoscopia de suspensión con laringoscopio neonatal y lactantes de Benjamín-Parson (Storz®). Se efectuó el recorte de los repliegues ariepiglóticos y la mucosa redundante de aritenoides con microtijeras laríngeas con técnica fría de acuerdo con las alteraciones encontradas en cada caso. A los pacientes con colapso importante de la epiglotis se les realizó epiglotopexia por punción transcervical, para lo cual se utilizó un catéter intravenoso de 16 French, se puncionó en la región de la vallécula, guiándose por transiluminación con una óptica rígida de Hopkins a 0° de 4 mm recargada en la zona de la vallécula a máxima intensidad. Se requirió de dos punciones consecutivas con una separación de 2 mm entre ambos sitios de punción. La primera atravesó todos los tejidos blandos cervicales, vallécula y la epiglotis. A través

del catéter se introdujo una sutura PDS 2/0 sin aguja, de un solo cabo, la que se recuperó con una micropinza laríngea a través del laringoscopio, exteriorizándose por la boca y asegurándola con una pinza hemostática en sus dos extremos. La segunda punción se realizó 2 mm arriba de la primera en forma horizontal. A través de esta se pasó la misma sutura en forma de asa recuperándose y exteriorizándose igual que la anterior. El propósito del asa fue extraer en forma de "U" el primer cabo de sutura imbricándola dentro del asa y tirando de la misma para extraerla a través de los tejidos transcervicales y dejando una sutura continua de un solo filamento. El procedimiento puede acompañarse de electrofulguración de la cara vallecular de la epiglotis y la base de la lengua para que se adhiera de una forma más firme a largo plazo. Para terminar el procedimiento se anuda la sutura de manera que la tensión no deforme la epiglotis, pero evite su colapso, dejándose el nudo subcutáneo a través de una incisión mínima, cerrado por un punto de Monocryl® 5/0 **▶ VIDEO 11**.

La epiglotoplastia externa por punción transcervical, que, al interesar todos los tejidos cervicales, es firme y estable, permitiendo acomodar satisfactoriamente la tensión de la epiglotis y evitar efectivamente el colapso de ésta.

Manejo posoperatorio

Se prefiere pasar al paciente con intubación orotraqueal a quirúrgica, para el manejo del edema PO, realizando la extubación dentro de los siguientes dos a cinco días, dependiendo del edema laríngeo esperado. Algunos pacientes, en los que solo se resecan los pliegues AE, pueden ser manejados sin intubación endotraqueal, pero si se realiza una cirugía más extensa es preferible la extubación planeada, lo que conlleva mejores resultados, un menor índice de complicaciones y menos días de estancia hospitalaria.⁴⁹

Influencia de comorbilidades

Hay tres aspectos que pueden influenciar negativamente el resultado de una SPG: las comorbilidades, en especial las neurológicas, cardíacas y respiratorias concomitantes, el tipo de malacia de acuerdo con otros autores. La técnica no es un factor influyente, excepto cuando existe desplazamiento rostrocaudal de la epiglotis, por lo que se requiere de otro tipo de técnicas.

En nuestro medio, Hernández y colaboradores¹² en un estudio de tesis que incluyó 34 casos intervenidos con TF observó una tasa de éxito de SGP en niños con LM grave, pero sin comorbilidades, del 100 %. La distribución entre

pacientes sin comorbilidades y con morbilidades fue del 35.2 % y del 64.7 %, respectivamente. El resultado de SGP en el grupo de pacientes con morbilidades fue del 18 % en pacientes, con al menos una o más comorbilidades asociadas. La edad gestacional no fue un factor estadísticamente significativo.

CONCLUSIONES

La laringomalacia sigue siendo la principal causa de estridor congénito por lo que su identificación precisa y su adecuado manejo, en especial en los casos más graves y complejos son materia del especialista que maneja la vía aérea de infantes en hospitales de alta especialidad. La realización de una traqueostomía de primera intención en un paciente sin comorbilidades actualmente no es una opción aceptable. La LM grave, lejos de ser una enfermedad autolimitada y de sencillo manejo, se asocia con disfunción de la deglución, hipertensión pulmonar, daño neurológico, SAOS y otras condiciones que pueden persistir aún después del manejo quirúrgico y que pueden dar lugar al fracaso en estos casos. En nuestro hospital se han realizado 4 tesis en diferentes puntos cronológicos que han analizado diferentes aspectos de la enfermedad y nuestra casuística es considerablemente amplia.

REFERENCIAS

1. Monnier P. Pediatric Airway Surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children. Nueva York: Springer; 2011.
2. Zoumalan R, Maddazolo J, Holinger LD. Etiology of stridor in infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2007;116:329-34.
3. Riillet F, Barthez E. Traite clinique et pratique des maladies des enfants. Paris G. Ballière. 1853;1:484-8.
4. Landry AM, Thomson DM. Laryngomalacia: disease presentation, spectrum and management. *Int J Pediatrics*. 2012;2012:753526.
5. Liou J, Sobol SE. Disorders of the neonatal airway. 1ra Ed. New York: Springer; 2015.
6. Parkes WJ, Propst EJ. Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2016;21:270-6.
7. Rutter MJ. Congenital laryngeal anomalies. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2014;80:533-9.
8. Bedwell J, Zalzal G. Laryngomalacia. *Semin Pediatr Surg*. 2016;25:119-22.
9. Jackson C, Jackson CL. Diseases and Injuries of the Larynx. New York: Macmillan; 1942.
10. Iglauser S. Epiglottidectomy for the relief of congenital laryngeal stridor with report of a case. *Laryngoscope*. 1922;32:56-9.
11. Bonilla Medrano MA, Álvarez Neri H. Etiología del estridor en niños atendidos en el servicio de otorrinolaringología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez [Tesis]. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2013.
12. Hernández A. Factores asociados al fracaso de la supraglotoplastia [Tesis]. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2014.
13. Olney DR, Greinwald JH Jr, Smith RJ, Bauman NM. Laryngomalacia and its treatment. *Laryngoscope*. 1999;109:1770-5.
14. Thompson DM. Laryngomalacia: factors that influence disease severity and outcomes of management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;18:564-70.

15. Richter GT, Thompson DM. The surgical management of laryngomalacia. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41:837-64.
16. Thompson DM. Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology. *Laryngoscope.* 2007;117(6 Suppl):1-33.
17. Rathi A, Rathi S. Relative imbalance as etiology of laryngomalacia - A new theory. *Med Hypotheses.* 2017;98:38-41.
18. Hilland M, Røskund OD, Sandvik L, Haaland Ø, Aarstad HJ, Halvorsen T, et al. Congenital laryngomalacia is related to exercise-induced laryngeal obstruction in adolescence. *Arch Dis Child.* 2016;101:443-8.
19. Carter J, Rahbar R, Brigger M, Chan K, Cheng A, Daniel SJ, et al. International Pediatric ORL group (IPOG) laryngomalacia consensus recommendations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;86:256-61.
20. Isaac A, Zhang H, Soon S, Campbell S, El-Hakim H. A systematic review of the evidence on spontaneous resolution on laryngomalacia and its symptoms. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;83:78-83.
21. Froelich P, Seid AB, Denoyelle F, Pransky SM, Kearns DB, Garabedian EN, et al. Discoordinate pharyngolaryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1997;39:9-20.
22. Escher A, Probst R, Gysin C. Management of laryngomalacia in children with congenital syndrome: The role of supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;50:519-23.
23. Durvasula V, Lawson B, Bower C, Richter G. Supraglottoplasty outcomes in neurologically affected and syndromic children. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;140:704-11.
24. Acosta Ríos JL, Álvarez Neri H, Tercero Quintanilla G. Comparación de supraglottoplastia con láser CO2 versus supraglottoplastia con técnica fría en el tratamiento quirúrgico de pacientes con laringomalacia severa [Tesis]. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2005.
25. Dobbie AWD. Laryngomalacia. *Pediatr Clin N Am.* 2013;60:893-902.
26. Luebke K, Samuels T, Cheluis T, Sulman C, McCormick M, Kerschner J, et al. Pepsin as a Biomarker for Laryngopharyngeal Reflux in Children with Laryngomalacia. *Laryngoscope.* 2017;127:2413-7.
27. Gasparin M, Schweieger C, Manica D, Maciel AC, Kuhl G, Levy DS, et al. Accuracy of clinical swallowing evaluation for diagnosis of dysphagia in children with laryngomalacia or glossoptosis. *Pediatr Pulmonol.* 2017;52:41-7.
28. Simons JP, Greenberg LL, Metha DK, Fabio A, Maguire RC, Mandell DL. Laryngomalacia and swallowing function in children. *Laryngoscope.* 2016;126:478-84.
29. Cortés Benavidez MC, Álvarez Neri H, Tercero Quintanilla. Análisis polisomnográfico en pacientes con laringomalacia severa y síndrome de apnea obstructiva del sueño operados de supraglottoplastia [Tesis]. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2018.
30. Weinstein J, Lawlor C, Wu E, Rodriguez K. Utility of polysomnography in determination of laryngomalacia severity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;93:145-9.
31. Kusak B, Cichocka-Jirosz E, Jedynak-Wasowicz U. Types of laryngomalacia in children: interrelationships between clinical course and comorbid conditions. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2017;274:1577-83.
32. Ramprasad VH, Ryan MA, Farjat AE, Eapen RJ, Raynor EM. Practice patterns in supraglottoplasty and perioperative care. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;86:118-23.
33. Lee CF, Hsu WC, Lee CH, Lin MT, Kang KT. Treatment outcomes of supraglottoplasty for pediatric obstructive sleep apnea: A meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;87:18-27.
34. Camacho M, Dunn B, Torre C, Sadaki J, Gonzales R, Yung-chuan S, et al. Supraglottoplasty for laryngomalacia with obstructive sleep apnea: A systematic review and meta-analysis. *Laryngoscope.* 2016;126:1246-55.
35. Thevasagayam M, Rodger K, Cave D, Witmans M, El Hakim H. Prevalence of laryngomalacia in children presenting with sleep-disordered breathing. *Laryngoscope.* 2010;120:1662-6.
36. O'Connor T, Bumbak P, Vijayasekaran S. Objective assessment of supraglottoplasty outcomes using polysomnography. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:1211-6.
37. Zafereo M, Taylor R, Pereira K. Supraglottoplasty for laryngomalacia with obstructive sleep apnea. *Laryngoscope.* 2008;118:1873-7.
38. Farhood Z, Ong AA, Nguyen SA, Gillespie MB, Discolo CM, White DR. Objective outcomes of supraglottoplasty for children with laryngomalacia and obstructive sleep apnea: A meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;7:665-71.
39. von Ungem-Sternberg BS, Trachsel D, Zhang G, Erb TO, Hammer J. Topical lidocaine does not exaggerate laryngomalacia in infants during flexible bronchoscopy under propofol anesthesia. *J Bronchology Interv Pulmonol.* 2016;23:215-9.
40. McCaffery C, Blackmore K, Flood LM. Laryngomalacia: is there an evidence base for management? *J Laryngol Otol.* 2017;131:946-54.
41. McSwiney PF, Cavanaugh NP, Languth P. Outcome in congenital stridor (laryngomalacia). *Arch Dis Child.* 1997;52:215-8.
42. van der Heijden M, Dikkers F, Halmos G. The Groningen laryngomalacia classification system- based on systematic review and dynamic airway changes. *Pediatric Pulmonology.* 2015;50:1368-73.
43. Dikkers FG, Rasmussen N, Froelich F. Laryngeal surgery in children. En: Remacle M, Eckel HE. *Surgery of larynx and trachea.* Nueva York: Springer; 2010. p. 79-89.
44. Reinhard A, Gorostidi F, Leishman C, Monnier P, Sandu K. Laser supraglottoplasty for laryngomalacia; a 14-year experience of a tertiary referral center. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2017;274:367-74.
45. Sandu K, Monnier P, Reinhard A, Gorostidi F. Endoscopic epiglottopexy using Lichtenberger's needle carrier to avoid breakdown of repair. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2015;11:3385-90.
46. Fajdiga I, Beden AB, Krivec U, Iglic C. Epiglottic suture for treatment of laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;9:1345-51.
47. Colaizzi CA, Bowe SN, Osborn HA, Lin DT, Richmon JD, Hartnick CJ. Robotic epiglottopexy for severe epiglottic prolapse limiting decannulation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;102:157-9.
48. Erickson B, Cooper T, El-Hakim H. Factors associated with the morphological type of laryngomalacia in children and prognostic value for surgical outcomes. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;140:927-33.
49. Garritano F, Carr M. Characteristics of patients undergoing supraglottoplasty for laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;78:1095-100.
50. Cooper T, Harris B, Mourad A, Garros D. Comparison between selective and routine intensive care unit admission post-supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;99:90-4.
51. Chang D, Troung M, Koltai P. Supraglottoplasty for occult laryngomalacia to improve obstructive sleep apnea syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;138:50-4.
52. Cockerill CC, Frisch CD, Rein SD, Orvidas LJ. Supraglottoplasty outcomes in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;87:87-90.

SÍNDROME DE APNEA/HIPOPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO (SAHOS) EN PACIENTES CON ALTERACIÓN CONGÉNITA LARÍNGEA

Dra. María Cristina Cortés Benavides

PUNTOS CLAVE

- La laringomalacia y otras anomalías dinámicas de la vía aérea son la mayor causa de SAHOS en niños menores de 1 año.
- La causa más frecuente y más estudiada de Síndrome Apnea/hipopnea obstructiva del Sueño (SAHOS) en la población pediátrica es la hipertrofia adenoamigdalina.
- La estrategia del manejo de SAHOS no engloba completamente a la población neonatal y lactante menor

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas de la laringe incluyen un amplio espectro de causas de distrés respiratorio que pueden provocar una mortalidad y morbilidad significativa en neonatos y lactantes menores, presenta una prevalencia estimada de 1 en 10 000 a 1 en 50 000 nacidos vivos.¹

Si bien la causa más frecuente y más estudiada de Síndrome Apnea/hipopnea obstructiva del Sueño (SAHOS) en la población pediátrica es la hipertrofia adenoamigdalina, la contribución laríngea ha sido motivo de estudio recientemente como fuente primaria en la apnea del sueño, encontrando que la laringomalacia y otras anomalías dinámicas de la vía aérea son la mayor causa de SAHOS en niños menores de 1 año.² La presentación de episodios de apneas e hipopneas expone al paciente a un estado de hipoxemia crónica, que a largo plazo está asociado con la presentación de retraso en el crecimiento, alteraciones psicomotoras, deterioro cognitivo, alteraciones del comportamiento, cor pulmonale, hipertensión pulmonar, síndrome de muerte súbita infantil.³

Esto justifica la necesidad de una intervención temprana; sin embargo, a pesar de la preocupación de los efectos en la población pediátrica, la estrategia del manejo de SAHOS no engloba completamente a la población neonatal y lactante menor.

DEFINICIÓN DEL SÍNDROME DE APNEA/ HIPOPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO (SAHOS)

El síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) es caracterizado por episodios repetidos de obstrucción ya sea parcial o completa de la vía respiratoria superior, que altera la ventilación alveolar y la arquitectura del sueño.⁴

La prevalencia de desórdenes respiratorios durante el sueño pediátrico oscila entre el 1 al 4 %.⁴ A pesar de los estudios reportados del SAHOS y el éxito de la adenoamigdalectomía en población escolar (tasa de éxito del 27.2 % al 82.9 %),⁸ este manejo no abarca por completo a la población neonatal. Los neonatos y lactantes menores experimentan una amplia gama de patrones respiratorios asociados con trastornos del sueño como: respiración periódica, apnea del prematuro y apnea central, propiamente la apnea obstructiva del sueño en estos pacientes está poco definida; sin embargo, se ha observado su relación con anomalías en la estructura de la vía aérea superior, alteraciones en la mecánica pulmonar, en el control ventilatorio y el umbral de activación (*arousal*), así como el quimiorreflejo laríngeo y la distribución predominante del sueño MOR.^{5,6} Por lo que el tratamiento del SAHOS se dirige hacia la causa subyacente y la corrección de las estructuras laríngeas involucradas si es necesario.

Es característico que en la población neonatal e infantil con SAHOS, haya un incremento en la resistencia de la vía respiratoria durante el sueño. Debido a la presencia de estrechamientos de la vía respiratoria que pueden ser resultado de anomalías congénitas o adquiridas, que puede presentarse desde la nariz hasta la laringe y por lo tanto ser un factor de riesgo para desarrollar SAHOS.⁷

Se ha observado que los determinantes de la estabilidad de la vía aérea superior incluyen la estructura anatómica, la activación neuromuscular de los dilatadores de la vía respiratoria, el control ventilatorio y el umbral de activación del sueño.⁸

El SAHOS en población neonatal e infantil se ha observado con mayor frecuencia en prematuros, exposición a tabaquismo prenatal, displasia broncopulmonar, sexo masculino, obesidad y bebés jóvenes. Los neonatos y lactantes menores con enfermedad pulmonar crónica presentan una mayor incidencia de SAHOS e hipoxemia asociada con el sueño no sospechada.⁹

COMORBILIDADES

En la población neonatal y lactante con alteración laríngea y SAHOS, es importante identificar otros sitios de colapso que pudieran estar contribuyendo a incrementar la gravedad del trastorno, tales como: anomalías craneofaciales, esqueléticas, alteraciones en tejidos blandos o combinación de ambos, por mencionar algunos. En el Cuadro 15 se describen factores predisponentes asociados con la presentación de SAHOS infantil.

Los pacientes con alteraciones neuromusculares, generalmente presentan alteración en la innervación laríngea y en la musculatura dilatadora faríngea, condicionando el colapso de las estructuras laríngeas y faríngeas condicionando la presencia de SAHOS.¹⁰

Otro tipo de anomalías asociadas son la presentación de malformaciones a nivel de caja torácica, estas alteraciones anatómicas provocan una asincronía en los movimientos torácicos, condicionando a un tórax restrictivo. Esto origina que haya una marcada diferencia de presión entre el tórax y la faringe, que genera un mayor riesgo de colapsabilidad de estructuras laríngeas y faríngeas (Figura 59).

SAHOS y enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE)

La prevalencia de la ERGE se encuentra hasta en el 67 % durante los primeros 6 meses de vida.¹¹ Aún no está claro

si existe una relación causal entre las 2 entidades o si ambos procesos simplemente comparten factores de riesgo comunes. Estudios reportan que el tratamiento anti ERGE disminuye la gravedad del SAHOS, pero no se demuestra definitivamente una relación causal. Se ha reportado que la ERGE puede desencadenar directamente SAHOS a través del quimiorreflejo laríngeo (cierre glótico) o provocando edema sin una asociación temporal clara. Otros han reportado que posterior a episodios de ERGE siguen eventos obstructivos, tal vez mediados por grandes oscilaciones de presión intratorácica negativa.¹¹

Si bien la asociación entre ambos desórdenes es compleja, se reportó que el tratamiento antirreflujo fue la terapia más utilizada en el manejo de SAHOS neonatal, y este produjo una disminución media en el IAH del 45.5 %.⁷ Esto sugirió que si bien el tratamiento puede disminuir la gravedad del SAHOS y mejorar la enfermedad, por sí sola no ofrece una cura.

Además, la ERGE tiene una fuerte asociación con laringomalacia y se observa en el 65 % al 100 % con este padecimiento. Debido a que se ha encontrado que la severidad de ambos componentes mejora con el tratamiento anti-ERGE, las recomendaciones actuales enfatizan la importancia de tratar la ERGE para mejorar la enfermedad concomitante.^{6,8,11}

Prematurez

Los bebés prematuros son vulnerables a trastornos respiratorios del dormir como a sus secuelas. Aunque los mecanismos no están claros, la asociación puede estar mediada por un desarrollo alterado de las vías respiratorias, pulmones o sistema nervioso. En el Cleveland Children's Sleep and Health Study (CCSHS) demostró que los niños prematuros tienen tres veces más probabilidades de presentar un trastorno respiratorio del sueño que un niño de término.¹²

LARINGOMALACIA Y SAHOS

Dentro del espectro de las alteraciones congénitas de la laringe, la laringomalacia es el padecimiento más estudiado y relacionado con SAHOS reportado en la literatura. Esta relación presenta una prevalencia del 3.9 %.⁵

La laringomalacia es el padecimiento congénito más común de la laringe y la causa más frecuente de estridor en recién nacidos y lactantes menores, representa aproximadamente del 60 al 90 % de los casos de estridor congénito.^{3,13} Se caracteriza

Cuadro 15.

Factores asociados con síndrome de apnea obstructiva del sueño infantil

• Hipoplasia maxilar	• Laríngeos
• Craneosinostosis - Síndrome de Apert - Síndrome de Crouzon - Síndrome de Pfeiffer - Síndrome de Muenke - Síndrome de Saethre-Chatzen	- Laringomalacia - Parálisis cordal bilateral - Edema laríngeo - Estenosis subglótica congénita y adquirida - Membranas laríngeas - Quistes laríngeos
• Acondroplasia	- Hemangioma
• Síndrome de Down	• Nasal
• Treacher Collins	- Atresia coanal
• Micrognatia - Secuencia Robin no sindrómica - Secuencia Robin sindrómica (Stickler, Treacher Collins) - Síndrome de Nager - Microsomía hemifacial	- Estenosis de apertura piriforme - Quiste de conducto nasolacrimal - Infección de vía respiratoria superior - Desviación septal - Rinitis alérgica
• Macroglosia - Síndrome de Beckwith-Wiedemann - Síndrome de Down - Hemangioma, linfangioma - Acondroplasia	• Control ventilatorio/mecanismos respiratorios - Alta complianza de la pared torácica - Configuración de costillas/horizontalización - Pequeña aposición de zona diafragmática - Límite apneico No MOR cerca de nivel eupneico de CO₂ - Alteración en ventilación-perfusión
• Neurológica - Parálisis cerebral - Malformación de Chiari - Atrofia muscular espinal - Desórdenes mitocondriales	• Misceláneo - Síndrome de Prader-Willi - Mucopolisacaridosis - ERGE - Obesidad - Hipertrofia adenoamigdalina - Tabaquismo prenatal - Incremento del sueño MOR - Flexión del cuello - Deprivación del sueño - Sedantes

Fuente: Katz ES, Mitchell RB, D'Ambrosio CM. Obstructive sleep apnea in infants. Am J Respir Crit Care Med. 2012;185(8):805-816.

por un colapso inspiratorio de la epiglotis y cartílagos aritenoides que causan constricción de la vía aérea (Figura 60).

Por lo general es una enfermedad autolimitada, con una remisión completa entre los 18 y 24 meses de edad. Solo del 10 al 15 % presentará una forma grave de obstruc-

ción, SAHOS grave, hipoxemia y retraso del crecimiento que ameritará tratamiento quirúrgico.^{3,6}

Se ha reportado que la supraglotoplastia disminuye el IAH (índice de apnea/hipopnea), al aumentar el tiempo total de sueño (TST) y mejorar la saturación de oxígeno.²



Figura 59.

Neonato con malfomación en caja tóraca, presentando un tórax restrictivo.

Imagen cortesía Dr. Hiram Álvarez Neri.



Figura 60.

Colapso supraestomal en pacientes usuarios de traqueostomía. Nótese la marcada reducción del diámetro anteroposterior traqueal.

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

La traqueomalacia y la estenosis subglótica son lesiones comórbidas que llegan a presentarse en un 10 a un 50 % en pacientes con laringomalacia y aumentar el factor de riesgo para presentar SAHOS.

ESTENOSIS SUBGLÓTICA

Es un estrechamiento en el diámetro subglótico, a menos de 4 mm en neonatos y 3 mm en prematuros (Figura 61). Principalmente a nivel del cartílago cricoides. Esta puede ser congénita o adquirida.^{1,6}

En general se presenta como un estridor bifásico y diversos grados de dificultad respiratoria. La mayoría de los pacientes mejorarán gradualmente a medida que la laringe crece. Niños con anomalías en el intercambio de gases, dificultad a alimentación o SAHOS puede requerir intervención quirúrgica o traqueostomía.⁶

La estenosis subglótica adquirida surge posterior a intubación prolongada principalmente, infecciones o ERGE.^{1,6}

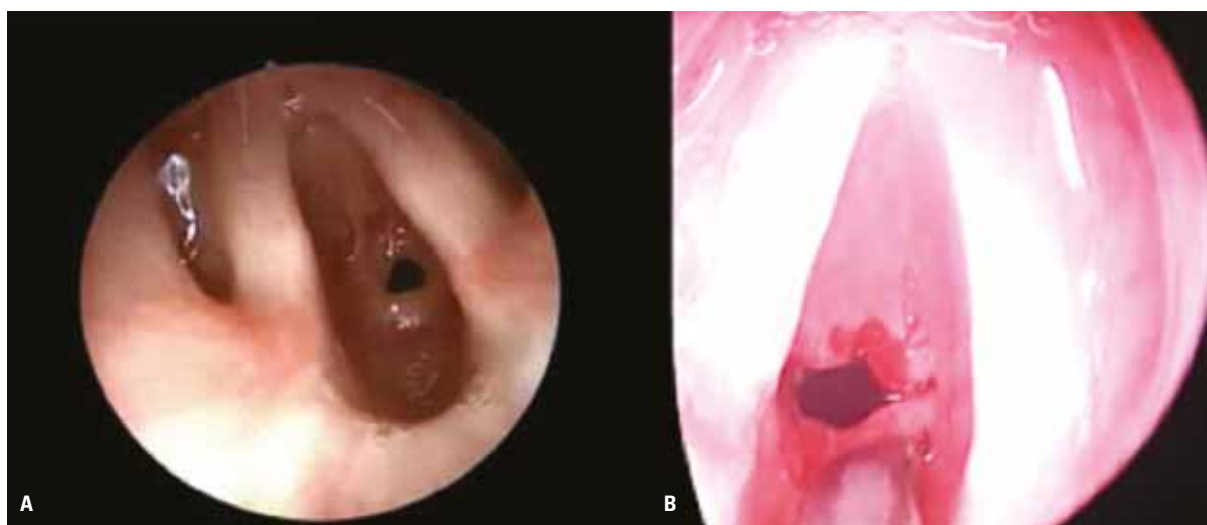
ETIOLOGÍA

El síndrome de apnea obstructiva del sueño se caracteriza por el aumento de la resistencia de las vías respiratorias durante el dormir. Como se mencionó anteriormente las anomalías craneofaciales, aumento de tamaño de tejidos blandos o alteración neuromotora condicionan estrechamiento de la vía respiratoria y presentación del SAHOS.^{9,13}

Posición del cuello. Parece ser un determinante en el colapso de las vías respiratorias, en flexión de 15° a 30° aumenta la posibilidad de colapso en 4-5 cm H₂O, mientras con la extensión esta posibilidad disminuye de 3-4 cm H₂O.^{6,9,13}

El colapso de la vía aérea ocurre cuando la presión de la pared excede la presión luminal. Este proceso puede ocurrir como pasivo o activo. Presentar un cambio de 2 cm H₂O en la presión luminal es suficiente para producir una reducción en el área de sección transversal del 50 %, lo que contribuye a una ventilación inestable y por lo tanto un patrón obstructivo.

Actividad muscular. Esta es modular el área de la sección transversal. La presión media del cierre de la vía aérea en menores de 2 meses de edad es de -0.5 cm H₂O bajo parálisis completa durante la anestesia. Y de -0.72 cm H₂O en estudios *post mortem*.^{9,13} Por lo tanto, en ausencia de actividad muscular la presión de cierre de la vía aérea está cercana a la presión atmosférica, lo que indica un alto riesgo de colapso. Los pacientes con debilidad neuromuscular

**Figura 61**

A y B) Estenosis subglótica adquirida en neonatos con antecedente de intubación prolongada.

(imagen cortesía Dr. Hiram Álvarez Neri).

pueden tener problemas de control motor en los músculos dilatadores de las vías respiratorias que contribuye a la presentación de SAHOS. Durante el sueño, la presión de cierre glótico en niños es de $-25 \text{ cm H}_2\text{O}$, lo que indica la efectividad de activación neuromuscular para mantener la permeabilidad faríngea.⁹ Los bebés con SAHOS tienen una activación disminuida del músculo principal dilatador de la vía aérea superior en comparación con los no apneicos.¹³

Trabajo respiratorio. Los neonatos y lactantes tienen una caja torácica compatible con respiraciones paradójicas que pueden persistir hasta los 3 años de edad durante el sueño MOR, el resultado es una relajación más pequeña del volumen pulmonar. Al presentar una ventilación con un volumen pulmonar bajo da como resultado aumento en el trabajo respiratorio y disminución de la reserva pulmonar de oxígeno.⁶ Estos mecanismos parecen estar intactos durante el sueño no MOR pero se encuentran atenuados o ausentes durante el sueño MOR, lo que resulta en una disminución de volúmenes pulmonares y una propensión a la desaturación de oxígeno con pausas respiratorias normales. Estos mecanismos pueden estar dañados en disfunción de cuerdas vocales o parálisis diafragmática y causar dificultad respiratoria.⁶

Los neonatos o lactantes con anomalías anatómicas graves hacen que la resistencia de la vía aérea superior se encuentre acompañada de marcado aumento en el esfuerzo respiratorio incrementando la presión negativa luminal. En

pacientes de término, durante obstrucciones espontáneas, disminuye el esfuerzo respiratorio al inicio del evento, seguido por aumento del esfuerzo por encima de la basal, en contraste, en pacientes pretérmino se observa una disminución persistente del esfuerzo respiratorio durante el evento obstructivo espontáneo.

Control de la ventilación. El principal determinante del impulso respiratorio central y tono de la vía respiratoria superior es el nivel de dióxido de carbono (CO_2).⁶

Durante el sueño no MOR, el coeficiente de ventilación minuto es más alto en los prematuros (39 %) contrario a los recién nacidos de término (25 %) y adultos (14 %), la función quimiorreceptora periférica es mucho menor en la ventilación minuto de los bebés (38 %) que en los adultos (6 %), lo que contribuye a que la respiración infantil sea más superficial e inestable.⁶ En bebés el umbral de apnea del CO_2 es de aproximadamente 1 mm Hg por debajo de la respiración eupneica, lo que condiciona a una respiración inestable, en contraste con los adultos, que es de 4 mm Hg por debajo de la respiración eupneica. Por lo tanto, la inestabilidad ventilatoria, en especial en la apertura y cierre de la vía aérea puede incrementar el patrón obstructivo y causar oscilaciones en la ventilación.^{3,6,9}

Quimiorreflejo laríngeo. Puede ocurrir como un proceso activo, como resultado de una estimulación aferente de la laringe. Es un mecanismo de defensa de la vía aérea.

rea. Clínicamente el 22.26 % de las apneas se asocia con la deglución; sin embargo, en general solo el 4 % de las degluciones está asociado con apnea.⁶

La función laríngea competente representa una interacción entre los reflejos aferentes sensoriales periféricos, la función del tallo cerebral y las respuestas eferentes motoras de la laringe. Se ha observado que niños con laringomalacia, presentan una disminución en la sensibilidad laringofaríngea, probablemente como resultado de la inmadurez neurológica, que provoca una menor respuesta en el tronco encefálico, menor gasto motor y, posteriormente, una disminución del tono en el tracto aerodigestivo.^{3,9}

Esta disminución en el tono neuromuscular participa de manera importante dentro de la patogénesis del SAHOS, favoreciendo la presentación de colapso de estructuras supraglóticas dentro de la glotis, y por lo tanto provocando eventos obstructivos. Durante el sueño estos episodios tienden a incrementarse, ya que, durante este estado fisiológico normal, se caracteriza por una reducción de la actividad motora voluntaria y un incremento en el umbral de respuesta a estímulos externos.

La presentación de eventos de apnea e hipopneas asociados con desaturaciones y despertares condiciona que el paciente esté sometido a un estado de hipoxia intermitente, hipercapnia episódica y fragmentación del sueño.

El colapso de las vías respiratorias puede ocurrir de forma pasiva en relación con el equilibrio entre las propiedades elásticas de la faringe, los dilatadores faríngeos y la presión transmural.⁶

Arousal (activaciones o excitación cerebrales)

La activación constituye una intrusión transitoria paroxística de un estado de mayor vigilancia durante el sueño.¹⁰

Esta es un proceso jerárquico que comienza en el tallo cerebral, con extensión rostral para mantener la homeostasis en respuesta a un problema respiratorio o estímulo no respiratorio. Esta respuesta de excitación se observa en respuesta a la hipercapnia, obstrucción de la vía respiratoria o estimulación táctil, por lo contrario, la hipoxemia es un estímulo débil para la excitación en bebés.^{5,12}

Aumentos menores en la resistencia de la vía aérea superior inducen respuestas de excitación localizadas en el tallo cerebral incluyendo cambios en la frecuencia cardíaca y presión arterial, el siguiente nivel incluye sobresalto y respiraciones aumentadas, que también derivan del tronco encefálico.¹⁰

Los suspiros son importantes para redistribución de surfactante y mantener el cociente ventilación-perfusión. Aunque los despertares componen las anomalías del intercambio de gases y normalizan el esfuerzo respiratorio, pueden provocar secuelas de fragmentación del sueño.⁴

La privación de sueño está asociada con un aumento del umbral de activación que puede perjudicar los mecanismos de control ventilatorio, lo que resulta en un aumento de la obstrucción de la apnea del sueño.^{6,10}

FISIOPATOLOGÍA

Como ya se había comentado, los determinantes de la estabilidad de la vía aérea superior incluyen la estructura anatómica, la activación neuromuscular de los dilatadores de las vías respiratorias, el control ventilatorio y el umbral de activación del sueño.⁶

Durante la vigilia, los músculos dilatadores faríngeos y laríngeos mantienen activamente la permeabilidad de las vías respiratorias, manteniendo un patrón de respiración estable.

Al inicio del sueño hay una reducción en la actividad de las vías respiratorias y los músculos respiratorios, así como la aparición de un umbral apneico a CO₂ que es aproximadamente 1 mm Hg por debajo de los niveles eupneicos. A medida que avanza el sueño, se produce disminución gradual en la actividad de los músculos dilatadores de la vía aérea superior y un aumento del impulso respiratorio en respuesta a la hipercapnia y presión negativa luminal.

La respiración estable se logra de forma intermitente, siempre y cuando el aumento en el impulso respiratorio, la hipercapnia y la presión negativa luminal permanezcan por debajo del umbral de activación del bebé. La apertura súbita de las vías respiratorias, como se ve durante una excitación, promueve un sobreimpulso ventilatorio que baja el CO₂ por debajo del umbral apneico, iniciando así el ciclo obstructivo.^{3,10}

IMPACTO DE LA HIPOXIA CRÓNICA

Durante los episodios de apneas ocurren cambios en el flujo cerebral y la combinación de apnea/hipoxemia reduce la perfusión cerebral, provocando degeneración neuronal y disfunción axonal en la corteza y el tronco cerebral.⁵ La hipoxia intermitente crónica y la fragmentación del sueño,

son los dos arquitectos principales de la lesión inducida por SAHOS en el sistema nervioso central. Dentro de las regiones neuroanatómicas más afectadas por SAHOS se encuentran la modulación cerebelosa, el flujo de información del tálamo y ganglios basales, disminución de la neurogénesis en el hipocampo que está críticamente involucrado en el aprendizaje y la memoria, y su conectividad con las regiones prefrontal y parietal regula una variedad de procesos atencionales, de memoria y emocionales.¹² Es por ello que en niños con SAHOS se ha documentado la disminución en capacidad de aprendizaje, el aumento de la hiperactividad y la incidencia de trastornos por déficit de atención.

Se ha observado que en pacientes con SAHOS aumenta la etapa N2 del sueño (no MOR) mientras que las etapas N1, N3 y el sueño MOR disminuyen. Esto es de relevancia clínica ya que en la fase MOR hay una gran actividad cerebral, la frecuencia cardíaca y respiratoria son irregulares, la presión arterial es variable y el tono muscular disminuye, hay un aumento del consumo de oxígeno por el organismo, asociado con la actividad propia del cerebro, los procesos de aprendizaje y memoria están más relacionados con esta fase de sueño.^{5,10,12} Se ha descrito que la función del sueño MOR es procesar y almacenar los acontecimientos y aprendizajes del día en la memoria a largo plazo. En la etapa N3 se sintetiza la hormona del crecimiento y el cortisol, se producen algunos neurotransmisores que garantizan la actividad del sistema nervioso y otros factores protectores relacionados con la inmunidad.¹²

Respecto a las vías inflamatorias mediadas por la ciclooxygenasa-2, el óxido nítrico y el factor activador de plaquetas están implicadas patogénicamente en las pérdidas de células neuronales asociadas con la presencia de hipoxia intermitente durante el sueño.^{5,12}

APNEA CENTRAL EN LARINGOMALACIA

Ante la alteración neuromuscular que origina la laringomalacia, que si bien se sabe que en su mayoría presenta un patrón obstructivo, es importante mencionar el papel de la apnea central en este padecimiento.

Esto debido a una función anormal en los núcleos del tronco encefálico, principalmente del núcleo del tracto solitario, dentro de sus funciones presenta vías aferentes que modulan la respiración, modula motoneuronas en la médula espinal que controlan la actividad del diafragma, da proyec-

ciones axonales a los cuerpos celulares del nervio laríngeo recurrente (NLR) en el núcleo ambiguo, responsable del tono laríngeo.³ En resumen, presentando una alteración o inmadurez en los núcleos del tronco encefálico puede causar un tono laríngeo débil, apnea y problemas de deglución.

Se ha reportado que la presencia de comorbilidades o lesiones secundarias asociadas con la laringomalacia, aumentaron la incidencia de apneas centrales. Tanphaichitr *et al.*,³ en una serie de 81 pacientes con laringomalacia reportaron una mayor prevalencia de apneas centrales (OR:2) en lactantes con ciertos factores de riesgo, incluida la enfermedad neurológica subyacente, hipotonía, síndrome congénito, antecedentes de ALTE (eventos aparentes que amenazan la vida), lactantes prematuros y edad inferior a 3 meses.

El síndrome de Down es el trastorno genético asociado con laringomalacia más comúnmente reportado; hasta el 50 % de pacientes con síndrome de Down tienen un aumento en los eventos respiratorios centrales.^{6,10}

CUADRO CLÍNICO

El ronquido y la respiración oral son los síntomas más frecuentes asociados con SAHOS en la población infantil, de estos del 3 al 26 % buscará ayuda especializada y solo del 1 % al 3 % presentarán síndrome de apnea obstructiva del sueño.⁸

En población neonatal y lactante menor el ronquido solo se llega a presentar del 1 % al 9 %. Y de estos el 11.8 % reportarán su presentación dos veces por semana y en el 5.3 % al menos 3 veces por semana.^{8,10}

El ronquido es el sonido vibratorio producido en la nasofaringe durante la inspiración. Existe el ronquido primario que no está asociado con la presentación de apneas, hipoventilación, hipoxia e hipercapnia.⁶ Sin embargo, en la población neonatal y lactante menor con alguna obstrucción a nivel laríngeo, ya sea supraglótico, glótico y/o subglótico, lo que se presentará con mayor frecuencia es el estridor.

En un estudio de Bonilla-Álvarez Neri¹⁴ realizado en el Hospital Infantil de México se observó que la laringomalacia es responsable del estridor inspiratorio en niños en un 85 % en la etapa neonatal y un 87.2 % en lactantes menores, con una predilección en el sexo masculino en un 61.7 %. El estridor de tipo inspiratorio se encontró en el 100 % de los pacientes, episodios de cianosis en un 80.9 % y un 76.6 % con pausas respiratorias durante el sueño.¹⁴

Principalmente se presenta como un estridor inspiratorio, cuyas características son: intermitente, de tono

Cuadro 16.

Criterios diagnósticos para el SAHOS pediátrico

- Criterios A y B se deben cumplir

A. La presencia de uno o más de los siguientes:

1. Ronquido
2. Respiración forzada, paradójica u obstructiva durante el sueño del niño
3. Somnolencia, hiperactividad, problemas de comportamiento o problemas de aprendizaje

B. PSG demuestra uno o más de los siguientes:

1. Una o más apneas obstructivas, apneas mixtas o hipopneas por hora de sueño
2. Un modelo de hipoventilación obstructivo, definido por al menos el 25 % del tiempo total de sueño (TST) con hipercapnia ($\text{PaCO}_2 > 50 \text{ mm Hg}$) en asociación con uno o más de los siguientes:
 - a. Ronquido
 - b. Aplanamiento de la onda de presión nasal inspiratoria
 - c. Movilidad toracoabdominal paradójica

Fuente: Clasificación Internacional de Trastornos del Sueño. Academia Americana de Medicina del Sueño. Tercera edición. 2014 p.p.63.

bajo a moderado, exacerbado por el llanto, agitación, alimentación, o una posición en decúbito dorsal; puede agravarse o ser aparente únicamente durante infecciones de la vía aérea superior. Se acompaña de dificultad respiratoria en diversos grados de gravedad y dificultad para la deglución.¹⁵

Se reportado que en pacientes con laringomalacia importante el 90 al 100 % está asociado con SAHOS.^{16,17}

Además de presentar el estridor y ronquido, se pueden presentar con respiración ruidosa, movimientos corporales frecuentes al dormir, despertares, respiración oral, sudoración profusa durante el sueño y disfagia.⁶

Aproximadamente el 5 al 10 % de los casos, se presentan con disnea, cianosis, retraso en el crecimiento, *cor pulmonale*, *pectus excavatum* e incluso la muerte. Estos síntomas son indicadores de gravedad y pueden llevar a insuficiencia respiratoria con desaturación de oxígeno y necesidad de soporte ventilatorio, agravado si existe una infección del tracto respiratorio superior.

La privación de sueño secundaria a un incremento en el umbral de activaciones puede afectar los mecanismos de control ventilatorio, umbral de activación y el tono neuromuscular de las vías aéreas, por lo que se ha visto como un factor de riesgo para el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL).^{3,6}

Dado que el sueño MOR se asocia con hipotonía de la pared torácica y la musculatura de vías respiratorias superiores, volúmenes pulmonares bajas, reducciones paroxísticas del tono faríngeo y aumento de la variabilidad

respiratoria, es frecuente que los eventos obstructivos y la hipoxemia se presente con frecuencia en el sueño MOR.^{6,10}

DIAGNÓSTICO

Aunque el SAHOS pediátrico aún no está completamente entendido, se sabe que no hay un solo mecanismo responsable de dicha patología, por lo que una historia clínica completa, identificando los factores de riesgo predisponentes y la búsqueda de signos y síntomas asociados con un trastorno respiratorio de sueño, es la piedra angular para identificar bebés en riesgo de SAHOS.

De acuerdo con la clasificación de trastornos del sueño, los criterios diagnósticos para el síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño pediátrico están descritos en el Cuadro 16.

El examen otorrinolaringológico juega un papel importante en la detección de posibles estrechamientos en la vía respiratoria superior; evalúa las estructuras desde la nariz hasta la laringe.⁵

La valoración de PARCAS, se ha empleado en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez; permite seleccionar a los pacientes que ameritan tratamiento quirúrgico sospechando de alguna enfermedad laríngea (se comenta en el capítulo de laringomalacia).¹⁸ La presencia de dos o más de los signos y síntomas incluidos, indica la necesidad de una valoración endoscópica y probablemente la corrección quirúrgica. La presencia de disnea grave, hipoxemia e hipercapnia indican la necesidad de cirugía inmediata.

El diagnóstico definitivo solo puede establecerse por endoscopia. Esta evaluación endoscópica puede hacerse en consultorio si el paciente no tiene un compromiso respiratorio importante.

La nasofibrolaringoscopia permite visualizar directamente la laringe en movimiento, en especial si existe colapso supraglótico o alteraciones de la movilidad de las cuerdas vocales.⁵ Su principal limitación es que no permite visualizar más allá de las cuerdas vocales. Si se sospecha una lesión más baja debe optarse por la laringoscopia directa.¹⁹

La laringoscopia directa, además de permitir valorar mejor estructura subglótica, puede documentar mejor el cierre dinámico de la faringe y laringe en los pacientes, así como identificar lesiones comórbidas de las vías respiratorias.²⁰

UTILIDAD DE LA POLISOMNOGRAFÍA

La polisomnografía (PSG) es el método diagnóstico de elección para valorar los desórdenes respiratorios durante el sueño. Los estudios de sueño en niños deben ser realizados en laboratorios específicamente diseñados para ello, con personal capacitado y acostumbrado al manejo de los niños e interpretados por personal con experiencia en patología del sueño infantil.^{7,8,15}

Estudios previos han documentado anomalías en niños con patología laríngea. Sin embargo, aún no hay recomendaciones definitivas respecto del rol de la PSG en niños con patología laríngea.^{2,7,13}

La polisomnografía está indicada cuando en la evaluación clínica sea sugestiva de un trastorno respiratorio del dormir, en particular en bebés con factores de riesgo para SAHOS como: anomalías craneofaciales, prematuridad, obesidad, trastornos neurológicos y alteraciones congénitas.^{2,13,17,21}

Si bien la PSG no es un estudio de rutina en pacientes con alguna laringopatía, estudios recientes han demostrado una prevalencia del 43.6 % de SAHOS en pacientes con laringomalacia.²

CARACTERÍSTICAS POLISOMNOGRÁFICAS EN NEONATOS

Se espera que los bebés pasen la mayor parte del día durmiendo, la cantidad de sueño es más alta durante el periodo

neonatal que en cualquier otra etapa de la vida. Esta etapa es de suma importancia por presentar un alto potencial de desarrollo evolutivo dada su gran capacidad de plasticidad cerebral. El sistema nervioso central está en desarrollo constante, lo cual se refleja en la evolución del ciclo sueño-vigilia, cuya organización depende de la maduración de circuitos neuronales cortico-subcorticales.^{15,22} En el Cuadro 17 se describe la ontogenia del sueño de acuerdo con la edad.

Para determinar el estado sueño-vigilia en neonatos pretérmino y término se deben considerar variables poligráficas que incluyen: electroencefalograma (EEG), registro de movimientos oculares (EOG), del tono muscular-mentón (EMG), de la respiración nasal, torácica y abdominal, y electrocardiograma (EKG).^{15,23}

Composición estructural del sueño en neonatos

En el recién nacido se exhiben patrones electroencefalográficos durante el sueño diferentes a los adultos.

Se dividen en:

- Sueño quieto (precursor de la fase de sueño lento (NO MOR [NO REM])), el neonato permanecerá quieto con ojos cerrados, sin movimientos oculares y respiración regular.
- Sueño activo: (precursor del sueño MOR, los ojos permanecen cerrados, pueden abrirse un poco coincidiendo con movimientos oculares, es más evidente a partir de la 32 SDG, presentan movimientos faciales, del cuerpo y dedos en general.
- Sueño indeterminado: es una etapa en la cual no se diferencian los criterios de clasificación de sueño quieto ni sueño activo. Algunos autores sugieren que esta etapa es una manifestación de la falla de los mecanismos de control del SNC para iniciar o mantener el sueño activo o el estado de despierto.²²

El porcentaje de cada etapa se describe en el Cuadro 18.

El ciclo de sueño dura aproximadamente de 30 a 40 minutos. Esta organización se extiende tanto en el día como en la noche, es por esto que el sueño del recién nacido es multifásico. La transición de los patrones del sueño neonatal a patrones infantiles se completa hacia la semana 50, con disminución progresiva de la cantidad del sueño MOR.

En cuanto a los parámetros respiratorios en población pediátrica, es importante definir algunos parámetros para establecer el diagnóstico.

Cuadro 17.

Ontogenia del sueño por edad

Edad	Características
3 a 6 meses	Inicia una disminución del tiempo de sueño comparado con los primeros meses y el rango va de 12 a 15 horas, comienza a establecerse el ritmo circadiano, el tiempo que pasan dormidos predomina en la noche, aunque continúan con despertares nocturnos para comer y pasan aproximadamente el 30 % de su dormir en siestas durante el día
6 a 9 meses	Desde el segundo semestre de vida se expresan ya los ritmos fisiológicos propios del dormir, es decir, más sueños nocturnos y menos siestas. En este periodo se considera el ideal para enseñar a dormir a los niños. En este momento comienzan a expresarse los ciclos de sueño con 4 etapas definidas. Dos de sueño ligero (N1, N2) y dos de sueño profundo (N3, MOR) esta última es la etapa en la que se dan los sueños. El ciclo de sueño aproximadamente dura una hora. El tiempo de sueño continúa disminuyendo, intervalos de 11 a 14 horas, con el 25 % en dos a tres siestas por la mañana y tarde
10 a 36 meses	Alrededor del primer año de vida el tiempo de sueño sigue en descenso, lo cual refleja un desarrollo normal del niño. Consiguen dormir de 10 a 13 horas, el 15 % en dos siestas y más tarde en una sola. Los despertares nocturnos siguen siendo normales y pueden ocurrir en 2 a 3 ocasiones. Suelen ser breves y conciliar el sueño con facilidad
3 a 4 años	En este momento el sueño suele darse durante 9 a 12 horas. Pueden hacer todavía una siesta, aunque esta comienza a desaparecer. Por la noche, son posibles algunos despertares, los cuales son expresión correcta de los ciclos de sueño que ya se dan con mayor solidez

Fuente: Muñoz J, Haro R, Domínguez G, Cruz E, Huerta R, Sainos C, Gutierrez R. Taller de Sueño. XXV reunión anual de la Sociedad Mexicana de Neurología Pediátrica A.C. 2016.

Cuadro 18.

Porcentaje de sueño activo, sueño quieto y sueño indeterminado desde el nacimiento hasta los 5 años de edad

Etapas de sueño	Nacidos pretérmino		Nacidos de término				
	29 a 31 semanas	32 a 36 semanas	37 a 49 semanas	2 a 5 meses	6 a 23 meses	2 a 3 años	3 a 5 años
Sueño activo (MOR)	75 a 65 %	65 a 55 %	60 a 50 %	40 %	30 a 25 %	25 %	20 %
Sueño quieto (no MOR)	30 %	40 %	45 a 35 %	60 %	70 %	75 %	80 %
Sueño indeterminado	20 a 10 %	10 a 5 %	5 %	-	-	-	-

Fuente: Muñoz J, Haro R, Domínguez G, Cruz E, Huerta R, Sainos C, Gutierrez R. Taller de Sueño. XXV reunión anual de la Sociedad Mexicana de Neurología pediátrica A.C. 2016.

- Apnea obstructiva: cese del flujo aéreo en nariz y boca durante más de 2 ciclos respiratorios mientras se mantiene un esfuerzo toracoabdominal.
- Apnea central: cese de flujo aéreo y de los movimientos toracoabdominales durante más de 2 ciclos respiratorios. Duración³ 20 segundos, asociado con un *arousal* o desaturación³ 3 %.
- Apnea mixta: es una apnea que comienza como obstructiva y termina como central o viceversa.
- Hipopnea: reducción del flujo aéreo mayor del 50 % que se acompaña de una caída de la saturación de oxígeno ≥ 4 % y/o con un microdespertar.
- Índice de apnea obstructiva (IAO) o central (IAC): número de apneas obstructivas o centrales por hora de sueño.
- Índice de apnea hipopnea (IAH): número de apneas e hipopneas por hora de sueño.
- Desaturación: caída de la saturación de oxígeno ≥ 4 %.
- Índice de desaturación: número de desaturaciones por hora de sueño.
- RERA: esfuerzo respiratorio asociado con un despertar.
- Hipointilación: PCO_2 arterial se mantiene ≥ 50 mm Hg en ≥ 25 % del tiempo total de sueño.
- Respiración periódica: tres episodios de apnea central, con duración ≥ 3 segundos separados por periodos de respiración normal ≥ 20 segundos.

Figuras 62 y 63.

Para determinar la gravedad de la patología del SAHOS se toma como punto de referencia el IAH (Cuadro 19).

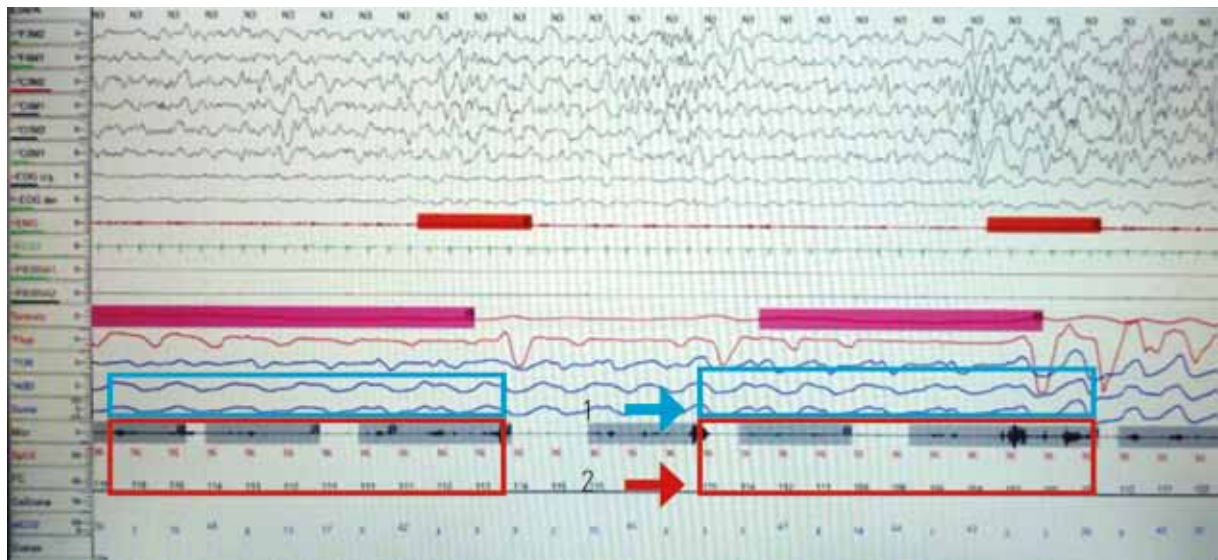


Figura 62.

Polisomnografía de un paciente de 2 meses con laringomalacia y SAHOS. Se observa apnea obstructiva, caracterizada por ausencia de flujo (1) con permanencia de esfuerzo toracoabdominal.

Fuente: Imagen cortesía de la Clínica de Trastornos de sueño, UNAM

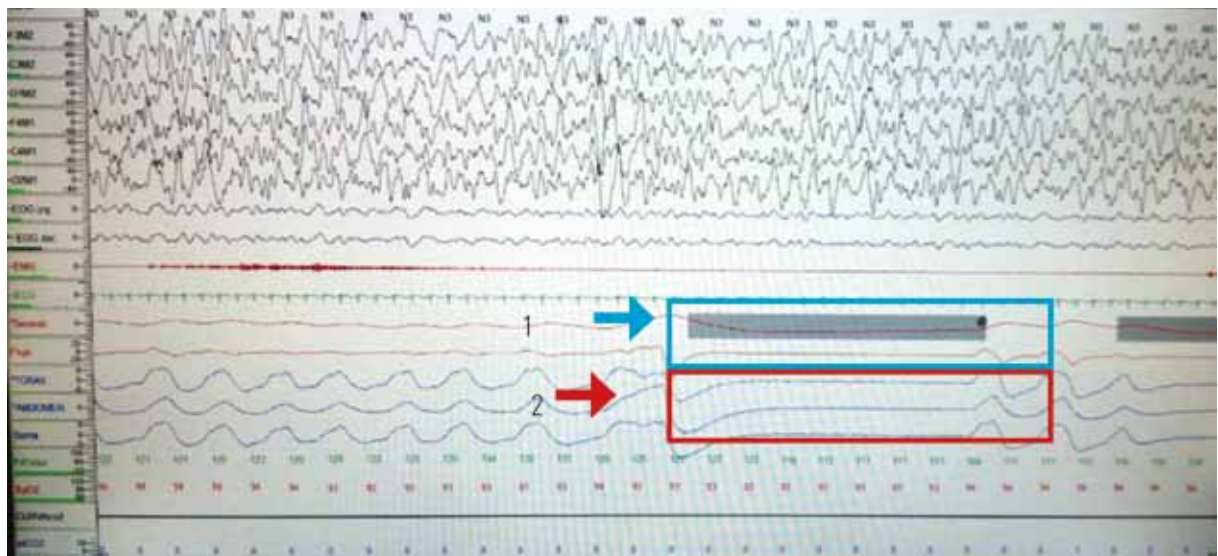


Figura 63.

Polisomnografía de un paciente de 1.5 meses con laringomalacia y SAHOS. Se observa apnea central, caracterizada por ausencia de flujo (1) y ausencia de esfuerzo toracoabdominal (2).

Fuente: Imagen cortesía de la Clínica de Trastornos de sueño, UNAM

Cuadro 19.

Índice de apnea/hipopnea

Normal	0-1 eventos/h sueño.
Leve	1-5 eventos/h sueño.
Moderado	5-10 eventos/h sueño.
Severo	>10 eventos/h sueño.

Fuente: Trosman SJ, Eleff DJ, Krishna J, Anne S. Polysomnography results in pediatric patients with mild obstructive sleep apnea: Adenotonsillectomy vs. watchful waiting. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;83:25-30.

Es importante subrayar que la presencia de apneas centrales de corta duración (menor de 15 segundos) es un hallazgo común en el sueño de los neonatos, por lo cual es importante saber diferenciar la apnea central patológica de lo fisiológico.

La utilidad de la PSG ha sido cuestionada como criterio único para definir la severidad y decidir un tratamiento quirúrgico en los pacientes con laringomalacia.^{15,16}

En el estudio de Farhood *et al.*, concluyeron que la PSG debería ser considerada ante la sospecha de hipoxemia nocturna o SAHOS, así como una herramienta útil para la evaluación en caso de falla quirúrgica y sospecha de enfermedad residual.

Otros estudios concluyen que la PSG es un método efectivo para valorar de manera objetiva la eficacia de la supraglotoplastia, y observar la corrección de los parámetros respiratorios anormales que ocurren en pacientes con laringomalacia moderada-grave.^{15,21}

Lo cierto es que la polisomnografía es una herramienta de apoyo en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con laringomalacia y SAHOS, que por sí sola no es un criterio definitivo para la decisión quirúrgica, en conjunto con la evaluación clínica (PARCAS) y hallazgos endoscópicos proveen un mejor sustento para la decisión quirúrgica, así como monitorizar la resolución del padecimiento.

TRATAMIENTO

El SAHOS pediátrico es el resultante de una combinación de factores anatómicos y funcionales; por ello, el abordaje terapéutico debe ser multidisciplinario.^{2,6,8} Por lo tanto, es importante establecer cuáles son los factores causantes de su patología para poder establecer el tratamiento ideal de acuerdo con las características del paciente. El objetivo del tratamiento no es solo controlar los síntomas, sino evitar las complicaciones a largo plazo.

Existen algunas condiciones que pueden resolverse de manera espontánea, incluido el edema inducido por el ERGE en las vías respiratorias, y algunos casos de laringomalacia, pueden manejarse mediante intervenciones temporales a menos que la obstrucción sea grave. En contraste, los pacientes que presentan una desaturación marcada, SAHOS moderado-grave y alteraciones en el crecimiento y desarrollo ameritarán una terapia más agresiva.

La presencia de comorbilidades influye en la elección de la terapia del SAHOS.

TERAPIA MÉDICA

Como se había comentado anteriormente, SAHOS Y ERGE son trastornos comunes en la infancia, no está claro si existe relación causal entre los dos. Sin embargo, dada la prevalencia de ERGE en neonatos y lactantes (68 %),⁷ se ha reportado en algunos estudios que el tratamiento anti-ERGE disminuye la gravedad del SAHOS. En un estudio de 126 pacientes, se observó que la principal intervención de manejo de SAHOS en neonatos e infantes fue el tratamiento antirreflujo, con lo que se presentó una mejoría subjetiva leve a moderada y una disminución del IAH del 45.5 %, lo que sugiere que a pesar de que muestra una mejoría en la gravedad del SAHOS, por sí solo el tratamiento no ofrece una cura.

Cabe mencionar que la ERGE también presenta una fuerte asociación con laringomalacia, por lo que recomendaciones actuales enfatizan en la importancia de tratar el ERGE con el fin de mejorar la enfermedad concomitante, disminuyendo el edema y la irritación laríngea.^{2,6}

DISPOSITIVO DE PRESIÓN POSITIVA AÉREA CONTINUA (CPAP)

El dispositivo de presión positiva continua es el tratamiento de elección para el síndrome de apnea obstructiva del sueño en adultos; sin embargo, se ha demostrado su efectividad en el tratamiento para el SAHOS pediátrico.¹¹ Aunque la experiencia en niños es más limitada, en adultos este tratamiento está muy establecido, habiéndose apreciado sus efectos beneficiosos sobre la calidad del sueño y la remisión de los síntomas diurnos.²

El dispositivo incorpora diferentes funciones para tratar las alteraciones respiratorias de forma no invasiva. En primer lugar, adapta en forma automática la presión positiva de la vía aérea al final de la espiración, ya que este

periodo del ciclo respiratorio es crítico para la apertura de las vías respiratorias superiores. En segundo lugar, el dispositivo aplica diferentes volúmenes corrientes que se definen por la diferencia entre IPAP y EPAP (nivel de presión en el periodo de vencimiento anticipado), que este se puede ajustar dependiendo de las necesidades de la patología del paciente. En tercer lugar, disminuir la asincronía toracoabdominal.²⁴

La decisión de comenzar CPAP requiere una evidencia clara de SAHOS, así como las comorbilidades presentes en el paciente, esto cobra importancia al determinar el tiempo de duración del tratamiento.

La cantidad de presión de CPAP se debe titular individualmente mediante polisomnografía; el objetivo es conseguir la presión óptima que elimine las apneas y minimice el ronquido, resultando a la vez tolerable por el niño.² Gracias a la presión positiva continua, la vía aérea superior se mantiene abierta durante todo el ciclo respiratorio evitándose su colapso.

Se ha demostrado que la utilización de CPAP en población neonatal y lactante, aumenta la cantidad de ciclos de sueño, aumento en la proporción del sueño MOR de forma similar a las condiciones fisiológicas normales infantiles. Se asoció con una reducción de apneas centrales y obstructivas durante el sueño no MOR y MOR, mejora las velocidades de crecimiento en pacientes con retraso en el desarrollo.^{6,24}

De manera general, la terapia con CPAP ha demostrado ser efectiva en el manejo de SAHOS en neonatos, independientemente del sitio y mecanismo de colapso en las vías respiratorias. Es efectivo como tratamiento a corto plazo, como tratamiento a largo plazo, en especial para pacientes con anomalías anatómicas de la vía superior y alteraciones craneofaciales. Es una alternativa segura en pacientes que eventualmente requerirán de algún procedimiento quirúrgico.²⁵

En un estudio reportado por Mcnamara y Sullivan²⁵ se reportó que en neonatos y lactantes menores con diagnóstico de SAHOS, la presión óptima para estos pacientes osciló entre 4 a 6 cm H₂O. Por lo que es importante considerar que una vez iniciada la terapia con CPAP es necesario mantener un seguimiento regular, debido a que la gravedad del SAHOS y el nivel de presión de CPAP a menudo cambian de acuerdo con la edad y desarrollo del paciente.

Aunque la presión positiva es una terapia efectiva, para proporcionar el éxito del tratamiento, es necesario tener padres comprometidos, cooperadores y entrenados para

el manejo del dispositivo y la mascarilla. Se ha reportado una de las principales causas de falla en el tratamiento se debe al incumplimiento por parte estos, cercano a un 25 %.

La desensibilización al CPAP puede tomar varias semanas, por lo cual se sugiere iniciar en un entorno hospitalario supervisado para facilitar la adaptación de la mascarilla, seguido de un estudio de titulación para garantizar la eficacia terapéutica. Así como repetir el estudio de titulación posterior 2 a 6 meses de iniciada la terapia, que dependerá de la causa de obstrucción, tratamientos intercurrentes, y/o la presencia de signos y síntomas de SAHOS.²⁴

Mascarilla (interfaz). La selección de la mascarilla jugó un rol principal en el apego a la terapia, esta debe de ser individualizada de acuerdo con las características corporales y craneofaciales de cada paciente, al tamaño de la cara y el tipo de respiración que presente nasal, oral o ambas.

Independientemente de la interfaz que se utilice, el éxito del CPAP depende de lograr una presión precisa y constante y de minimizar la lesión iatrogénica nasal. Por lo tanto, uno necesita encontrar la interfaz perfecta para cada neonato. Se ha demostrado que la mascarilla nasal personalizada como concepto de prueba mejora la eficacia de CPAP en niños con apnea obstructiva del sueño y anomalías craneofaciales. La disponibilidad de un analizador de anatomía espacial tridimensional (3-D) en el sitio y de una impresora 3-D en un futuro cercano puede hacer realidad la perspectiva de tener una interfaz de CPAP de ajuste perfecto y personalizada para cada neonato.^{24,25}

Complicaciones. Dentro de las complicaciones asociadas con la utilización del CPAP, se ha reportado: sequedad nasal o faríngea, ojo seco (asociado con fuga de aire hacia la conjuntiva), rinorrea, aerofagia, distensión abdominal epistaxis. Como se ha mencionado, lesión en dorso nasal, trauma nasal, lesión en columella son asociados con uso de mascarilla nasal o puntas nasales.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La decisión de proceder con el tratamiento quirúrgico se determina por la gravedad de los síntomas del paciente.

Se ha observado que el SAHOS severo encontrado en neonatos y lactantes menores (rango 0-3 meses), fue manejado principalmente con más intervenciones quirúrgicas que en aquellos de edad superior (3-9 meses).⁵ Esto debe considerarse en el contexto de que un porcentaje (36.5 % aproximadamente) de recién nacidos presentan anomalías

anatómicas, malformaciones craneofaciales y/o síndromes congénitos que requieren la necesidad de un diagnóstico de SAHOS y por lo tanto, intervenciones quirúrgicas más tempranas.⁶

En patología laríngea existe una amplia variedad de procedimientos quirúrgicos, esto dependiendo del área involucrada. Sin embargo, dentro de los procedimientos laríngeos, la supraglotoplastia es la intervención más estudiada en cuanto a resultados positivos en la disminución de la gravedad del síndrome de apnea obstructiva del sueño en neonatos.

Supraglotoplastia

Como se había comentado, del 5 al 10 % de los pacientes con laringomalacia, la gravedad es tal que puede ser necesaria la cirugía para su resolución y la seguridad del paciente.

El manejo quirúrgico de la laringomalacia en neonatos con SAHOS ha evolucionado lejos de la traqueostomía a favor de la supraglotoplastia, lo que resulta en una menor morbilidad y la resolución del SAHOS en la mayoría de los niños.^{18,21,25,26}

La supraglotoplastia es el tratamiento quirúrgico de elección para pacientes con laringomalacia seria, subdividido en procedimientos como epiglottoplastia, aritenoplastia, ariepiglottoplastia y/o epiglottopexia, dependiendo del colapso asociado con la patología.¹⁴

Diversos estudios han reportado que esta intervención mejora significativamente el índice de apnea/hipopnea (IAH) en niños con laringomalacia y SAHOS. De manera más específica se ha encontrado una disminución del IAH en un 72 % (20 ± 23.9 IAH a 4.0 ± 4.5 IAH), disminución del índice de apneas obstructivas en un 66 %, un aumento en la saturación de oxígeno en un 10 %.^{16,21,26}

Un estudio reciente realizado en el Hospital Infantil de México (Cortés-Benavides, Álvarez-Neri) en una serie de 9 pacientes con laringomalacia y SAHOS confirmado por polisomnografía pre y posquirúrgica, se observó una mejoría estadísticamente significativa en el IAH ($p < 0.008$), eficiencia de sueño ($p < 0.015$), índice de apneas obstructivas ($p < 0.030$), índice de hipopneas ($p < 0.021$) y saturación de O_2 ($p < 0.11$) posterior a la supraglotoplastia combinada con epiglottopexia.²⁷

En paciente con comorbilidades se ha reportado una tasa de fracaso de la supraglotoplastia hasta en un 27 %, respecto al 18 % en población general. Dentro de las comorbilidades más frecuentemente encontradas, son pacien-

tes con alteración neurológica, alteraciones craneofaciales, niños sindrómicos, alteraciones en la mecánica de la deglución, patología cardíaca.¹⁸

Como se había comentado la anormal integración sensorimotora, a nivel de mucosa laríngea o cartilaginosa, en algunos casos, predispone a que ningún procedimiento quirúrgico pueda tener un resultado exitoso y condicione a enfermedad residual o falla en el tratamiento.^{28,29}

TRAQUEOSTOMÍA

Solo se realizaría si las alteraciones anatómicas presentadas por el paciente no fuesen posibles de corregir en ese momento, anomalías craneofaciales con múltiples sitios de obstrucción, las apneas obstructivas fuesen muy graves y no se pudiesen realizar otros tratamientos menos agresivos.^{2,30}

La traqueotomía está asociada con una considerable morbilidad, esto es por tener mayor riesgo de presentar infecciones, estenosis traqueal, granulomas, sangrado, fístulas, traqueomalacia y accidentes de decanulación.^{6,30}

CONCLUSIONES

Las anomalías congénitas de la laringe incluyen un amplio espectro de causas de distrés respiratorio que pueden provocar una mortalidad y morbilidad significativa en neonatos y lactantes menores.

El síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) es caracterizado por episodios repetidos de obstrucción ya sea parcial o completa de la vía respiratoria superior, que altera la ventilación alveolar y la arquitectura del sueño.

La contribución laríngea ha sido motivo de estudio recientemente como fuente primaria en la apnea del sueño, encontrando que la laringomalacia y otras anomalías dinámicas de la vía aérea son la mayor causa de SAHOS en niños menores de 1 año.⁴

Los determinantes de la estabilidad de la vía aérea superior incluyen la estructura anatómica, la activación neuromuscular de los dilatadores de las vías respiratorias, el control ventilatorio y el umbral de activación del sueño.

Aunque el SAHOS pediátrico aún no está completamente entendido, se sabe que no hay un solo mecanismo responsable de dicha enfermedad, por lo que una historia clínica completa, identificando los factores de riesgo pre-disponentes y la búsqueda de signos y síntomas asociados

con un trastorno respiratorio de sueño, es la piedra angular para identificar bebés en riesgo de SAHOS.

La decisión de comenzar CPAP requiere una evidencia clara de SAHOS.

El manejo quirúrgico de la laringomalacia en neonatos con SAHOS ha evolucionado lejos de la traqueostomía a favor de la supraglotoplastia, lo que resulta en una menor morbilidad y la resolución del SAHOS en la mayoría de los niños.

Es característico que en la población neonatal e infantil con SAHOS haya un incremento en la resistencia de la vía respiratoria durante el sueño. Debido a la presencia de estrechamientos de la vía respiratoria

REFERENCIAS

- Monnier P. Laryngomalacia (LM). En: Monnier P. Pediatric airway surgery. Management of Laryngotracheal Stenosis in Infants and Children. Berlin: Springer; 2011. p. 99-106.
- Thevasagayam M, Rodger K, Cave D, Witmans M, El Hakim H. Prevalence of laryngomalacia in children presenting with Sleep-disordered breathing. *Laryngoscope*. 2010;120:1662-6.
- Tanphaichitr A, Tanphaichitr P, Apiwattanasawee P, Brockbank J, Rutter MJ, Simakajornboon N. Prevalence and Risk Factors for Central Sleep Apnea in Infants with Laryngomalacia. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;150:677-83.
- Villa Asensi JR, Martínez Carrasco C, Pérez Pérez G, Cortell Aznar I, Gómez-Pastrana D, Álvarez Gil D, et al. Síndrome de apneas-hipopneas del sueño. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neumología. 2008;22:111-32.
- Trosman I, Trosman SJ. Cognitive and Behavioral Consequences of Sleep Disordered Breathing in Children. *Med Sci (Basel)*. 2017;5(4). pii: E30.
- Katz ES, Mitchell RB, D'Ambrosio CM. Obstructive sleep apnea in infants. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012;185:805-16.
- Leonardis RL, Robison JG, Otteson TD. Evaluating the Management of Obstructive Sleep Apnea in Neonates and Infants. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;139:139-46.
- Lai CC, Lin PW, Lin HC, Friedman M, Chang HW, Salapatras AM, et al. Clinical Predictors of Pediatric Obstructive Sleep Apnea syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2018;127:608-13.
- Don DM, Geller KA, Koempel JA, Ward SD. Age specific differences in pediatric obstructive sleep apnea. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73:1025-8.
- Gonçalves M, Sato J, Avelino M, Pizarro G, Moreira G, Pradella M, et al. Polysomnographic findings on children with laryngopathies. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2006;72:187-92.
- Shepherd KL, James AL, Musk AW, Hunter ML, Hillman DR, Eastwood PR. Gastro-esophageal reflux symptoms are related to the presence and severity of obstructive sleep apnoea. *J Sleep Res*. 2011;20(1 Pt 2):241-9.
- Bandyopadhyay A, Harmon H, Slaven JE, Daftary AS. Neurodevelopmental outcomes at two years of age for premature infants diagnosed with neonatal obstructive sleep apnea. *J Clin Sleep Med*. 2017;13:1311-3.
- Erickson B, Cooper T, El Hakim H. Factors associated with the morphological type of laryngomalacia in children and prognostic value for surgical outcomes. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140:927-33.
- Bonilla-Medrano MA. Etiología del estridor en niños atendidos en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez [Tesis]. Ciudad de México, México: Hospital Infantil de México Federico Gómez, Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica; 2013.
- Weinstein J, Lawlor C, Wu E, Rodriguez K. Utility of polysomnography in determination of laryngomalacia severity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;93:145-9.
- Farhood Z, Ong A, Nguyen S, Gillespie B, Discolo C, White D. Objective outcomes of Supraglottoplasty for Children with Laryngomalacia and Obstructive Sleep Apnea a Meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;142:665-71.
- Chang D, Troung M, Koltai P. Supraglottoplasty for occult laryngomalacia to improve obstructive sleep apnea syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;138:50-4.
- Hernández A, Alvarez-Neri. Factores asociados al fracaso de la supraglotoplastia. [Tesis]. Ciudad de México, México: Hospital Infantil de México Federico Gómez; 2014.
- Chawla D. Optimizing Nasal Interface for Continuous Positive Airway Pressure in Neonates. *Indian Pediatrics*. 2015;52:1027-8.
- Isaac A, Zhang H, Soon S, Campbell S, El-Hakim H. A systematic review of the evidence on spontaneous resolution on laryngomalacia and its symptoms. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;83:78-83.
- Zafereo M, Taylor R, Pereira K. Supraglottoplasty for Laryngomalacia With Obstructive Sleep Apnea. *Laryngoscope*. 2008;118:1873-7.
- Muñoz J, Haro R, Domínguez G, Cruz E, Huerta R, Sainos C, et al. Taller de Sueño. XXV reunión anual de la Sociedad Mexicana de Neurología pediátrica A.C. 2016.
- Certal V, Pratas R, Guimaraes L, Lugo R, Tsou Y, Camacho M, et al. Awake Examination Versus DISE for Surgical Decision Making in Patients With OSA: A Systematic Review. *Laryngoscope*. 2016;126:768-74.
- Deepak Chawla. Continuous Positive Airway Pressure in Neonates. *Indian J Pediatr*. 2015;82:107-8.
- McNamara F, Sullivan C. Obstructive Sleep Apnea in Infants and Its Management With Nasal Continuous Positive Airway Pressure. *CHEST*. 1999;116:10-6.
- Camacho M, Dunn B, Torre C, Sadaki J, Gonzales R, Yung-chuan S, et al. Supraglottoplasty for laryngomalacia with Obstructive Sleep Apnea: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Laryngoscope*. 2016;126:1246-55.
- Cortés C, Alvarez-Neri. Análisis polisomnográfico en pacientes con Laringomalacia Severa y Síndrome de Apnea Obstructiva del Sueño sometidos a supraglotoplastia. [Tesis]. Ciudad de México, México: Hospital Infantil de México Federico Gómez; 2018.
- Durvasula VS, Lawson BR, Bower CM, Richter GT. Supraglottoplasty Outcomes in Neurologically Affected and Syndromic Children. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140:704.
- Cardoso F, Tamashiro E, Araújo M, Sander H, Küpper D. Evaluation of the Efficacy of Supraglottoplasty in Obstructive Sleep Apnea Syndrome Associated With severe Laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;132:489-93.
- Escher A, Probst R, Gysin C. Management of laryngomalacia in children with congenital syndrome: The role of supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;50:519-23.

TUMORES Y MALFORMACIONES VASCULARES LARÍNGEAS CONGÉNITAS

Dra. Perla Villamor Rojas

Dr. Sebastián Barragán Delgado

PUNTOS CLAVE

- Los hemangiomas subglóticos son neoplasias benignas congénitas de la vía aérea, caracterizadas por un curso clínico inicialmente proliferativo, seguido de una etapa de involución. Se presentan con más frecuencia en las mujeres con una relación 3:1.
- Por su localización, clínicamente los pacientes cursan con síntomas obstructivos de la vía aérea superior incluyendo estridor y disnea progresiva, los cuales pueden comprometer de forma grave la vida.
- Hasta en el 50 % de los casos se asocian con hemangiomas cutáneos, en especial de tipo segmentarios y de distribución "en barba".
- Dentro de las alternativas farmacológicas el propranolol se ha constituido como la primera línea de manejo para estos pacientes, con un adecuado perfil de seguridad y efectividad.
- Para un grupo seleccionado de pacientes se puede considerar el manejo quirúrgico por medio de inyecciones intralesionales, resección endoscópica, uso de láser o cirugía abierta.
- Las malformaciones linfáticas se clasifican de acuerdo con su tamaño en macroquísticas, microquísticas o mixtas. Diferenciar en forma adecuada el tipo de malformación concede información pronóstica y permite escoger el tratamiento apropiado.
- En neonatos con estridor acompañado de una masa cervical suave e indolora, se debe sospechar la presencia de un linfangioma con extensión laríngea. En especial cuando se localiza en el triángulo cervical posterior.
- El tratamiento quirúrgico y la escleroterapia son los pilares del tratamiento del linfangioma. Se pueden usar de forma aislada o en algunos casos coadyuvante para lograr mejores resultados.

INTRODUCCIÓN

En 1996, la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA), realizó un sistema de clasificación en el cual las anomalías vasculares se dividieron en tumores y malformaciones vasculares con base en la actividad mitótica de las células endoteliales.¹ La última revisión de esta clasificación se realizó en 2018, considerando a los hemangiomas infantiles como los tumores benignos más frecuentes y las malformaciones linfáticas como las malformaciones vasculares congénitas más frecuentes.²

Los hemangiomas son tumores benignos compuestos por células endoteliales, definidos por un patrón de rápida proliferación en los primeros meses de vida, seguido de una lenta involución que puede demorar años en culminarse.³

Las diferencias sustanciales entre las malformaciones linfáticas (antes llamadas linfangiomas o higroma quístico) y los hemangiomas radican en que este último está compuesto por una proliferación de células endoteliales en los primeros meses de vida, la cual posteriormente se estabiliza y lentamente involuciona con fibrosis e hipocelularidad alrededor de los 8 años de edad. Por otro lado, las malformaciones vasculares están constituidas por células endoteliales maduras y no proliferan, ya que son anomalías estructurales que están presentes desde el nacimiento y se mantienen presentes durante toda la vida. Adicionalmente, pueden estar compuestos por capilares, venas, conductos linfáticos o una combinación de estas estructuras.⁴

El hemangioma infantil es el tumor vascular más común. Es una lesión que crece rápidamente en la primera

infancia, se caracteriza por la proliferación endotelial e invariablemente experimenta una regresión lenta. Las etapas en el ciclo de vida del hemangioma han sido documentadas mediante microscopia de luz y electrónica y técnicas inmunohistoquímicas.⁵ Complicaciones como la ulceración, el sangrado, la obstrucción de las vías respiratorias y la insuficiencia cardíaca congestiva deben ser preocupaciones para el clínico.

Otro de los tipos de tumores vasculares benignos existentes, más raros que el hemangioma infantil es el hemangioma congénito, un tipo de tumor completamente desarrollado en el momento del nacimiento y que no muestran la proliferación posnatal rápida habitual. Se clasifica en tres tipos de acuerdo con las características de su involución, aquellos que lo hacen rápidamente, los que lo hacen de forma parcial y los que no involucionan.²

La clasificación de estas anomalías se basa en la apariencia clínica e histológica de los canales anormales. Clínicamente es útil separar las malformaciones vasculares en anomalías de flujo lento (capilares, venosas, linfáticas o formas combinadas) y anomalías de flujo rápido (fístula arteriovenosa y malformación arteriovenosa).²

HEMANGIOMAS SUBGLÓTICOS

Es una afección rara que puede ser mortal debido a la potencial obstrucción de la vía aérea. Fue descrita por primera vez por Morrell Mackenzie en 1864 y representa aproximadamente 1.5 % de todas las anomalías laríngeas congénitas.⁶ Los bebés con esta enfermedad suelen ser asintomáticos durante el periodo del recién nacido. La fase de proliferación comienza aproximadamente a los 1 o 2 meses de edad, lo que produce síntomas de estridor bifásico, dificultad respiratoria y dificultades de alimentación. Se requiere una mayor sospecha de esta lesión en los primeros meses de vida, junto con un examen endoscópico de las vías respiratorias para el diagnóstico con precisión de hemangioma subglótico  VIDEO 12.

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia estimada de hemangiomas infantiles es del 5 al 10 %.⁵ Casi el 60 % de estos tumores afectan la región de la cabeza y cuello, y ocurren con más frecuencia en mujeres que en hombres, en una relación 3:1.⁷ Sin embargo, la localización en la vía aérea superior no es tan frecuente, solo se reportan en el 1.8 % de los pacientes con hemangio-

mas cutáneos.⁸ Son menos de 1000 casos informados en la literatura médica de hemangiomas subglóticos.⁹

Independientemente de la baja incidencia representan una enfermedad grave, ya que el grado de obstrucción supera el 70 % de la luz laríngea en dos tercios de los casos y el tratamiento inadecuado se asocia con una tasa de morbilidad que varía del 10 al 50 %.^{10,11}

ETIOLOGÍA

Las malformaciones vasculares son errores localizados o difusos del desarrollo embrionario. La proliferación se caracteriza por niveles elevados de factor de crecimiento de fibroblastos básico y factor de crecimiento endotelial vascular. La involución se caracteriza por la apoptosis endotelial y la regulación negativa de la angiogénesis y se correlaciona con la acumulación de mastocitos y el aumento de la metaloproteínasa inhibidora de tejido.¹¹ Se desconocen los factores biológicos que inician la proliferación y los mecanismos moleculares de regresión. Sin embargo, existe evidencia preliminar de que el riesgo de hemangioma es 10 veces mayor en los niños de mujeres que se someten a muestreo de vellosidades coriónicas.⁵

North y colaboradores descubrieron que la proteína transportadora de glucosa de tipo eritrocítico, GLUT 1, se expresa altamente en el hemangioma infantil en todas las etapas. Este marcador inmunohistoquímico es altamente específico y no se observa en otros tumores vasculares o malformaciones vasculares.¹

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los pacientes con un hemangioma subglótico suelen ser asintomáticos durante las primeras semanas de vida. Una vez en la fase proliferativa, a las 6 a 12 semanas de edad se observan síntomas como estridor bifásico de predominio inspiratorio y dificultad respiratoria. La disfonía es rara, pero con frecuencia hay dificultad para alimentarse ya que el paciente lucha para respirar y succionar al mismo tiempo. Muchos de estos pacientes son diagnosticados erróneamente con laringotraqueítis (crup), pues pueden presentar una tos que imita la tos “de perro” típica de esta condición inflamatoria autolimitada. Dos características diferenciadoras entre el crup y el hemangioma subglótico son la falta de fiebre y rinorrea en niños con hemangioma. Teniendo en cuenta que los hemangiomas disminuyen de tamaño cuando se tratan con agentes que se usan habi-

tualmente para el crup, como la epinefrina nebulizada, los esteroides inhalados y los esteroides sistémicos, el cuadro clínico inicial puede ser engañoso. Debido a que una terapia de corta duración utilizada para el tratamiento del crup es insuficiente para producir resultados duraderos en hemangiomas subglóticos, la recurrencia y el empeoramiento gradual del estridor y la dificultad respiratoria suelen ocurrir. El crup recurrente en el periodo neonatal es una "bandera roja" para la presencia de hemangiomas subglóticos y en general, cualquier malformación congénita de la vía aérea.

Los hemangiomas cutáneos se pueden asociar con hemangiomas subglóticos, en especial si las lesiones cutáneas se encuentran en una distribución de tipo segmentaria de "barba", incluidas las áreas preauriculares, el mentón, el cuello anterior y el labio inferior. La base biológica para esta asociación es desconocida. Parece que cuanto más extensos son los hemangiomas cutáneos de "barba", mayor es la probabilidad de un hemangioma sintomático de la vía aérea (Figura 64). En un estudio, 1 de 11 pacientes (9 %) que tenían hemangiomas cutáneos presentes en solo una o dos de las cinco áreas examinadas (áreas preauriculares derecha e izquierda, mentón, cuello anterior, labio inferior) tenían un hemangioma subglótico, en comparación con 10 de 16 (63 %) pacientes que tenían hemangiomas en al menos cuatro de las cinco regiones examinadas.¹²

En la actualidad se reconoce que el 50 % de pacientes con hemangiomas subglóticos tienen lesiones cutáneas concomitantes, y el 1 - 2 % de pacientes con lesiones cutáneas presentan lesiones subglóticas.¹⁰

Si no se trata el hemangioma subglótico, al igual que otros hemangiomas, sufre proliferación durante aproximadamente 1 año, seguido de involución lenta y espontánea en la mayoría de los casos. La resolución completa se ve en aproximadamente el 50 % de los niños a la edad de 5 años y en más del 70 % a los 7 años. Se observa una mejora continua en los niños restantes hasta los 10 a 12 años de edad.¹³

Se han descrito diversas asociaciones con hemangiomas subglóticos, tales como: malformaciones de la fosa posterior (P), hemangiomas faciales segmentarios (H), anomalías arteriales (A), defectos cardíacos (C), anomalías oculares (E) y defectos esternales (S), agrupados con el término general "síndrome PHACE (S)". Todos los pacientes afectados tienen un hemangioma segmentario (típicamente un hemangioma en placas sobre un territorio cutáneo específico), pero solo se necesita una manifestación extracutánea para calificar para el diagnóstico.¹⁴ Se desconoce la prevalencia del síndrome PHACES como un subconjunto de todos los pacientes con

hemangiomas faciales segmentarios. Las anomalías arteriales intracraneales se reconocen actualmente como una manifestación relativamente frecuente del síndrome, lo que da lugar a una posible oclusión arterial e infarto,¹⁴ situación que reviste especial importancia en caso de que el paciente sea candidato a uso de betabloqueadores que pueden potencialmente aumentar el riesgo de isquemia.¹⁵ Los pacientes que tienen hemangiomas subglóticos y hemangiomas faciales deberían someterse a una prueba de detección con IRM del cerebro para descartar malformaciones de la fosa posterior intracraneal y anomalías arteriales.

TRATAMIENTO

La estrategia de tratamiento para los hemangiomas subglóticos es reducir su tamaño y mantener una vía aérea permeable hasta que la lesión disminuya o la vía aérea aumente su diámetro. La modalidad de tratamiento más eficaz para estas lesiones sigue siendo controvertida.¹⁶ A continuación se presentan las opciones terapéuticas más utilizadas.

Tratamiento farmacológico

Corticoesteroides

Hasta hace poco, los corticoesteroides eran la primera línea de tratamiento para el manejo de los hemangiomas subglóticos infantiles, pues tienen una larga historia de aceptación y eficacia. Aunque es efectivo en la reducción del tamaño tumoral, solo aproximadamente el 25 % de los casos se resuelven completamente con este tratamiento por sí solo.⁵ Los esteroides sistémicos tienen un efecto limitado en la obstrucción de la vía aérea y tienen efectos secundarios graves si se administran por periodos prolongados. Su valor radica en su uso como terapia adyuvante, mientras el paciente está esperando el tratamiento definitivo o cuando existen contraindicaciones para el uso de propranolol por sus efectos adversos o ineffectividad.¹⁷

Interferón alfa 2A

Algunos autores han utilizado interferón alfa con buenos resultados.^{18,19} El interferón es un agente antiproliferativo que inhibe la angiogénesis al reducir la concentración de factores angiogénicos. La dosis empírica para interferón es de 2 a 3 millones de unidades/m² inyectadas por vía subcutánea todos los días. La duración del tratamiento suele ser de 6 a 12 meses. Aunque su eficacia para el hemangioma está bien documentada, con hasta el 71 % de regresión clínica,



Figura 64

Hemangiomas cutáneos de distribución facial asociados con hemangiomas subglóticos en 3 lactantes.

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

este tratamiento se asocia con efectos secundarios importantes tales como fiebre, mialgias, elevación transitoria de los niveles de transaminasas hepáticas, neutropenia transitoria, anemia y diplejía espástica. La diplejía espástica ocurre con una frecuencia del 5 % al 20 % y su mecanismo es desconocido, pero si el interferón se detiene rápidamente, puede ser potencialmente reversible. La multitud de posibles complicaciones hace que la terapia con interferón sea

menos que ideal para la mayoría de los pacientes y debe reservarse como una terapia de último recurso.¹⁴

Se ha sugerido el uso de interferón especialmente cuando el hemangioma subglótico se presenta como parte de un hemangioma cervicofacial masivo y potencialmente mortal y cuando las modalidades de tratamiento tradicionales como los corticoesteroides, la cirugía o la terapia láser han fallado.

Propranolol

La evidencia actual respalda el uso de propranolol sistémico como primera línea de manejo en hemangiomas subglóticos.^{15,20} El propranolol es un fármaco antagonista no selectivo de los receptores betaadrenérgicos, inicialmente aprobado para la enfermedad cardiovascular, fue propuesto por primera vez como un tratamiento efectivo para los hemangiomas infantiles en 2008 por Léauté-Labrèze y colegas.²¹

Estos dermatólogos franceses hicieron una observación fortuita de la resolución rápida de hemangiomas segmentarios en dos niños tratados con propranolol para la enfermedad cardíaca. Los investigadores continuaron el tratamiento de nueve niños adicionales y luego informaron sus hallazgos. Estudios posteriores sobre el manejo de los hemangiomas infantiles, presentan al propranolol como una alternativa de tratamiento eficaz y segura, ya que actuaría no solo frenando la fase de crecimiento del hemangioma, sino que además disminuiría el tamaño tumoral en la fase proliferativa con mayor efectividad que los corticoides (Figura 65).

Aunque los mecanismos de acción exactos del propranolol aún no son bien conocidos en hemangiomas infantiles, los receptores β_2 -adrenérgicos se expresan en las células endoteliales de los hemangiomas subglóticos^{22,23} y se postula que estimularía la vasoconstricción, induciría la apoptosis de las células endoteliales y disminuiría la angiogénesis de las células endoteliales, modificando la expresión de los genes del factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF) y del factor de crecimiento fibroblástico básico (FGFb).^{7,21,24,25} Por otra parte, Truong y colaboradores describen que el propranolol es un agonista beta no selectivo que permite unirse a una gran variedad de receptores beta-adrenérgicos.²⁶ Dicho receptor es β_2 -AR, que se encuentra en las células del músculo liso vascular. Con la unión de las catecolaminas, se activa el sistema cíclico de adenosina monofosfato (cAMP). Estudios previos habían demostrado que la liberación de AMPc conduce a niveles elevados de factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), que se sabe que es abundante en la proliferación de hemangiomas. La tinción con β_2 -AR de hemangiomas infantiles encontró este receptor presente, indicando el potencial de un agonista beta no selectivo como el propranolol para detener o incluso la reversión de la proliferación por inhibición de la producción de VEGF.

El propranolol tiene una biodisponibilidad oral cercana al 26 %, se elimina por vía hepática casi en su totalidad y tiene una vida media de 4 a 5 horas. Su seguridad ha quedado demostrada en diversos reportes, por lo que es am-

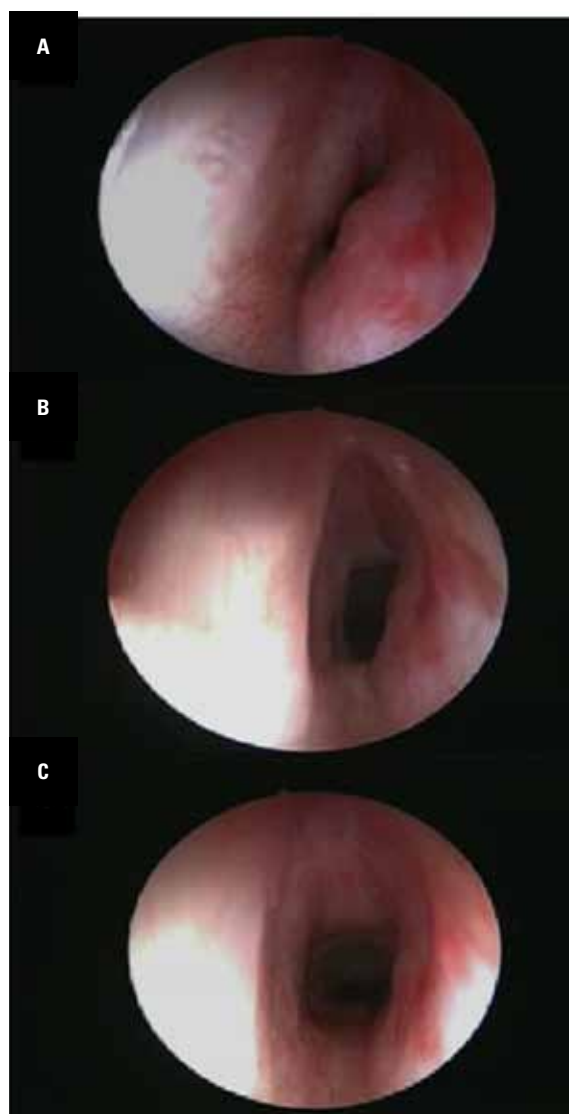


Figura 65

Efectos secuenciales del tratamiento con propranolol. A. Lesión confinada al espacio subglótico, originada en ambas paredes laterales, que obstruye el 90 % de la luz respiratoria. B. Imagen endoscópica en el día 10 del tratamiento, con una reducción importante del volumen tumoral, que evidencia una resolución completa del componente izquierdo de la lesión. C. Resolución completa, a los 6 meses de tratamiento.

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

pliamente usado en pediatría para el manejo de diversas alteraciones tales como la hipertensión arterial, la taquicardia supraventricular, el síndrome QT largo, la insuficiencia cardíaca, el hipertiroidismo y la prevención de crisis anoxémicas en la Tetralogía de Fallot. La dosificación habitual en pediatría es de 2-3 mg/kg/día y la dosificación propuesta en

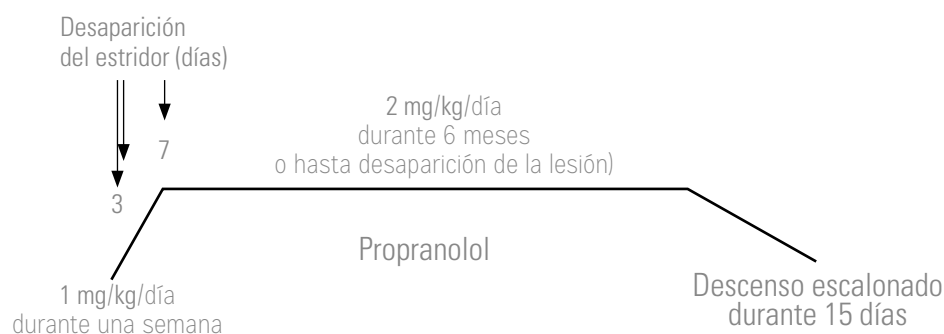


Figura 66

Protocolo de tratamiento con propranolol oral utilizado para pacientes diagnosticados de hemangioma subglótico, destacando la rápida respuesta de los pacientes tratados.

Fuente: Imagen cortesía de la Dra. Perla Villamor Rojas.

hemangiomas infantiles es de 1-3 mg/kg/día dividido en 2 a 3 tomas diarias. Cabe recordar que su intervalo de dosificación óptimo en general es cada 6 horas, pero se ha descrito mejor adherencia, sin modificar la respuesta, al administrarlo cada 8 a 12 horas. Actualmente no existe consenso acerca de la duración del tratamiento con propranolol, pero se sugiere que debería cubrir toda la fase de crecimiento del hemangioma con el objetivo de disminuir el riesgo de rebote, con un descenso escalonado durante 15 días antes de su suspensión (Figura 66).

Los efectos adversos más comunes del propranolol son diarrea, frialdad distal y trastornos del sueño,¹⁵ otros más serios incluyen hipoglucemia, hipotensión, bradicardia, broncoespasmo y disnea en pacientes con hiperreactividad bronquial, aunque estos efectos son en general dosis dependiente.²⁷ Está contraindicado en choque cardiogénico, bradicardia sinusal, asma y en hipersensibilidad al propranolol.

En su metanálisis Hardison y colaboradores²⁸ identificaron 61 pacientes de 16 estudios publicados de hemangiomas subglóticos manejados con propranolol, mostrando que los pacientes que se habían sometido a cirugía antes del inicio del propranolol parecían tener un rendimiento similar que sus homólogos no quirúrgicos. Aunque esto puede sugerir que la cirugía ofrece pocos beneficios en estos casos, es importante recordar que muchos sujetos que recibieron cirugía antes del propranolol probablemente presentaban una peor condición clínica. Tal vez los hallazgos más interesantes de este metanálisis se relacionan con el uso de esteroides. Aunque no se encontró una relación significativa entre el uso de esteroides y la tasa

de fracaso o cambio de las vías respiratorias, el uso de esteroides concurrentes se asoció con una mayor tasa de fracaso. Sin embargo, es difícil identificar cualquier causalidad en esta relación, ya que el uso concomitante de esteroides fue empírico en algunos casos y fue provocado por un fracaso del tratamiento inminente y un compromiso grave de la vía aérea en otros. Como tal, los pacientes que reciben terapia combinada pueden haber sido los pacientes más seriamente afectados y fueron más propensos a fallas en el tratamiento. De todos modos, el uso de esteroides sistémicos ciertamente no parece mostrar ningún beneficio en la prevención del fracaso del tratamiento o en la reducción del tamaño de la lesión.²⁶

Una cuestión crítica en el tratamiento del hemangioma subglótico con betabloqueadores es el lapso desde el inicio del tratamiento hasta la mejoría clínica. Se ha descrito una resolución de disnea y estridor en la mayoría de los pacientes 48 horas después de comenzar el tratamiento.^{26,28,29,31} Lo anterior es acorde con la experiencia del Hospital Infantil de México en estos pacientes, como fue publicado en 2018.³⁰ La reducción objetiva del tamaño de la lesión puede tomar de una a cuatro semanas.³¹

Los informes de no respuesta al tratamiento con propranolol o acebutolol se pueden encontrar en la literatura.³¹⁻³³ La tasa de complicaciones del tratamiento con propranolol oscila entre el 2.9 y el 6.5 %.^{32,34} Las dosis diarias superiores a 2 mg/kg se asocian con hipoglucemia, bradicardia, hipotensión, broncoespasmo, reflujo gastroesofágico, fatiga y rash cutáneo.³⁴ Los efectos secundarios suelen ser leves, pero pueden hacer que el tratamiento con propranolol no sea aconsejable.^{32,34-37}

La duración recomendada del tratamiento es de seis a doce meses,^{38,42} abarcando toda la fase proliferativa. Se ha observado una tasa de recaída del 11.5 %, ³² en especial cuando la terapia se suspende antes de los primeros 6 meses.

Finalmente, se debe recordar que todo paciente candidato a tratamiento con betabloqueadores requiere de una valoración cardiovascular individualizada, que puede incluir electrocardiograma, ecocardiograma y/o valoración especializada por cardiología, dependiendo de factores como su frecuencia cardiaca basal, historia familiar de cardiopatías o enfermedades del colágeno y/o historia personal de arritmias cardíacas.²⁷

Tratamiento quirúrgico

Traqueostomía

Aunque las opciones de tratamiento varían, todas apuntan principalmente a prevenir el compromiso de la vía aérea durante la fase proliferativa del hemangioma. La traqueostomía y la observación alguna vez se consideraron el tratamiento estándar para neonatos y lactantes con hemangiomas subglóticos y todavía sigue siendo una alternativa viable. Debido a la naturaleza autolimitada de los hemangiomas subglóticos y al alto porcentaje de involución espontánea (cerca del 90 %), la tasa de éxito para la observación es alta. La desventaja de este tratamiento está relacionada con la morbilidad de la traqueotomía prolongada. Un niño con una traqueostomía tiene una tasa de mortalidad general de aproximadamente el 1 % y a menudo presenta desafíos a los padres y cuidadores en el tiempo. El curso natural de la enfermedad puede tardar años en resolverse, lo que agrega una carga sustancial de cuidado a un niño por lo demás sano.¹⁴

Inyecciones intralesionales de corticoesteroides

El uso de esteroides intralesionales de corta duración según algunas series de casos tiene buenos resultados,³⁹ con un porcentaje de curación entre el 77 al 87 %.^{39,40} Las desventajas de esta modalidad son las infecciones del tracto respiratorio (causadas por la intubación) y hospitalización repetida, puesto que algunos de estos pacientes necesitan varias inyecciones endoscópicas y pueden llegar a ser intubados durante un tiempo promedio de hasta 37 días⁴¹ mientras el paciente se somete a inyecciones en serie, lo que aumenta su morbilidad y los costos relacionados con la intubación y hospitalización prolongada. Por otra parte, frente a otras opciones de manejo, la posibilidad de intubar al paciente

por periodos variables repetidamente hace que esta opción sea inaceptable para muchos padres.⁴⁰

Algunos autores consideran las inyecciones de corticoides como tratamiento adyuvante al tratamiento farmacológico o a la resección quirúrgica parcial.¹⁵

Ablación láser vía endoscópica

La ablación endoscópica con un láser de dióxido de carbono (CO₂) aunque tiene una tasa de éxito global del 89 %, en general requiere múltiples reintervenciones. Esta modalidad también conlleva una alta tasa de estenosis subglótica, entre el 6 % y el 25 %. El mayor riesgo de estenosis se asocia con enfermedad bilateral o circunferencial. Tampoco es inusual que los pacientes requieran traqueostomía temporal mientras se someten a tratamientos endoscópicos en serie; por lo tanto, se han propuesto opciones de tratamiento adicionales.

Láseres alternativos al CO₂ han sido probados con cierto éxito. El láser de fosfato de titanio y potasio (KTP) es un láser de estado sólido que se administra a través de un pequeño cable de fibra óptica. Su luz es absorbida preferentemente por la hemoglobina y se cree que es más efectiva en la ablación del hemangioma con menos destrucción de la mucosa suprayacente.⁴² Varias series pequeñas han declarado que la modalidad es efectiva con bajas tasas de complicaciones. La mayoría de los pacientes necesitan uno o dos tratamientos antes de la estabilización de las vías respiratorias. El láser de titanio fosfato de potasio tiene una mayor absorción de tejido en comparación con el láser de CO₂. Sin embargo, la posibilidad de desarrollo de estenosis subglótica no es despreciable.

Otros láseres menos utilizados son el neodimio: itrio-aluminio-granate (Nd: YAG) y el láser de colorante pulsado. Nd: YAG es un láser verde con una longitud de onda de 1064 nm. Se considera un láser de coagulación con penetración profunda. Aunque algunos autores lo han utilizado con éxito en el tratamiento de hemangiomas subglóticos,⁴³ muchos consideran que el riesgo de lesión transmural es significativo y desconfían de la estenosis subglótica recurrente.¹⁴

Resección endoscópica con microdebridador

La resección endoscópica con microdebridador fue introducida por primera vez por Pransky y Canto en 2004.⁴⁴ Con su capacidad teórica para extirpar con precisión el tejido en espacios pequeños y confinados, el microdebridador tiene la posibilidad de preservar la mucosa y el pericon-

drio. La hemostasia dentro de las vías respiratorias no ha sido problemática en los pocos informes disponibles.¹⁴ Sin embargo, como todas las alternativas quirúrgicas, debe limitarse a hemangiomas no circunferenciales, bilaterales o grandes.

Cirugía abierta

La resección quirúrgica abierta ha reportado una tasa de éxito general de hasta el 94 %.⁴¹ La extensión en la glotis o en la profundidad de la tráquea es una contraindicación relativa. También se ha informado sobre estenosis subglótica después de la resección. Los anestesiólogos pediátricos calificados y las instalaciones de cuidados intensivos son necesarios para la escisión quirúrgica abierta. Wiatrak y colaboradores sugirieron medidas conservadoras como el tratamiento de elección para los hemangiomas subglóticos, con escisión quirúrgica abierta utilizada solo en casos seleccionados.⁴⁵ Froehlich y colaboradores informaron buenos resultados con la extirpación de grandes hemangiomas mediante cirugía abierta como procedimiento de una sola etapa y recomiendan la expansión cricoidea para prevenir la estenosis subglótica.⁴⁶ Sin embargo, son procedimientos invasivos que implican una probable morbilidad, incluso mortalidad, con altos costos médicos e impacto en la calidad de vida de los pacientes y sus familias que solo se llevan a cabo en centros de alta especialidad, por equipos quirúrgicos multidisciplinarios, especializados en vía aérea infantil, por lo que actualmente se reservan para aquellos casos refractarios a otras formas de tratamiento.

Durante el procedimiento la intubación inicial es vía oral y a través de la lesión subglótica. El abordaje se realiza por laringofisura anterior, cuidando que la extensión superior no viole la comisura anterior donde se insertan los pliegues vocales.¹⁴ Se procede a reposicionar el tubo endotraqueal, ahora a través de la porción inferior de la incisión. Bajo visión microscópica, un colgajo submucoso se levanta cuidadosamente sobre el hemangioma y el tumor se disecciona libre del cartílago cricoides. Las herramientas de disección otológica, como disectores, cuchillo redondo, la aguja de Rosen y las puntas de microsucción, se usan para facilitar la disección en un espacio confinado. Una vez que el tumor se extirpa por completo, se puede usar un injerto de cartílago tiroideo se utiliza para ampliar el marco laríngeo subglótico en busca de prevenir estenosis posoperatoria.¹⁴

En el posoperatorio, el paciente es transportado a la unidad de cuidados intensivos intubado. La sedación profunda se mantiene durante las primeras 24 horas. Los

antibióticos intravenosos y los inhibidores de la bomba de protones se administran durante todo el periodo posoperatorio. Los esteroides se administran 12 horas antes de la extubación. El día de la extubación, el paciente regresa al quirófano. Bajo visualización endoscópica, se retira el tubo endotraqueal. Si la luz de la vía aérea parece adecuada, se considera que el paciente es adecuado para la extubación. Dependiendo del nivel de sedación del paciente en la sala de operaciones, la extubación real puede ocurrir al final del procedimiento o más tarde en la unidad de cuidados intensivos, cuando el paciente ha despertado de la sedación.¹⁴

En comparación con otras opciones de tratamiento, el tiempo de cirugía es más prolongado y los pacientes requieren múltiples días de estadía en la unidad de cuidados intensivos. Los cirujanos que no tienen acceso a una unidad de cuidados intensivos pediátricos atendida por intensivistas pediátricos con experiencia no deben usar este procedimiento. El tiempo de intubación posoperatoria reportado varía de 3 a 7 días.¹⁴

MALFORMACIONES LINFÁTICAS

Como se describió previamente, las malformaciones linfáticas hacen parte de las malformaciones vasculares, junto con las malformaciones capilares, venosas y arteriovenosas.²

Son malformaciones congénitas benignas del sistema linfático que tienen su génesis en la falta de desarrollo de la comunicación entre los sistemas linfático y venoso. Se presentan como masas quísticas con linfa en su interior y de tamaño variable. En la actualidad se clasifican de acuerdo con el tamaño de su contenido quístico, en malformaciones macroquísticas cuando los quistes miden más de 2 cm, microquísticas cuando miden menos de 2 cm y mixtas cuando tiene los dos componentes.^{2,47}

Histológicamente están compuestas por espacios vasculares llenos de líquido eosinofílico, rico en proteínas. Una única capa de endotelio tapiza las paredes de los canales linfáticos. Existen colecciones de linfocitos en el tejido conjuntivo de la malformación. Las hemorragias dentro de los espacios quísticos son comunes, secundarias a trauma o sangrado espontáneo intralesional.⁴⁸

Este tipo de malformaciones pueden presentarse en el área de la cabeza y el cuello, la espalda, la cadera, el abdomen y el área inguinal, la cabeza y cuello son las áreas de presentación más comunes (45 -52 %).⁴⁸ Específicamente, el triángulo posterior del cuello es la ubicación más común,

aunque pueden afectar otros sitios, incluidos la laringe, órbita, labio, lengua, parótida, cara, mejillas, piso de la boca, la base de lengua o cualquier combinación de estos.⁴⁹

Epidemiología

Se presentan en aproximadamente 1.2 a 2.8 de cada 1000 nacidos vivos.⁵⁰ Están presentes al nacimiento en aproximadamente el 50 % de los casos y en el 90 % a los 2 años de edad.⁵¹

Estas lesiones parecen afectar a hombres y mujeres por igual. Aunque las formaciones linfáticas se presentan de la misma forma en todas las razas, las malformaciones vasculares que afectan la laringe o que están confinadas a la laringe parecen ocurrir con mayor frecuencia en caucásicos que en afroamericanos.⁵²

Etiología

Se sospecha que su origen proviene de una falta de desarrollo de la comunicación entre los sistemas linfático y venoso.⁵³ Sin embargo, todavía existe una considerable controversia sobre el origen de estas lesiones. El sistema linfático se origina alrededor de la sexta semana de la embriogénesis con la formación de sacos yugulares pareados que surgen como hendiduras en el mesencéfalo cervical.⁵² Una teoría, presentada por McClure y Silvester,⁵⁴ propone que los sacos linfáticos primordiales no se conectan al sistema venoso con el que normalmente se comunican, lo que lleva al desarrollo de la malformación. Otra teoría propone que son el resultado de tejidos linfáticos que se depositan en un área incorrecta durante la embriogénesis, por lo que no se conectan con el sistema linfático normal.⁵² Una tercera teoría propone que las malformaciones se derivan de un proceso similar a los hemangiomas; los vasos linfáticos aislados adquieren un comportamiento similar al neoplásico y proliferan, formando así una nueva red de linfocanales que nunca se comunican con un canal linfático importante. Ninguna de estas teorías ha demostrado ser la correcta. En ocasiones, todos los tipos histológicos se pueden encontrar en una sola lesión, incluso si un tipo domina el cuadro clínico y patológico.

Presentación clínica

Aparecen temprano en la vida como masas de características y tamaño variables dependiendo del subtipo y más frecuentemente en cabeza/cuello. Tienden a aumentar progresivamente de tamaño a medida que el paciente crece y pueden tener periodos de exacerbaciones y remisiones

coincidiendo con infecciones respiratorias superiores.⁵⁰ Las malformaciones linfáticas macroquísticas son generalmente grandes, de consistencia variable (dependiendo de la actividad de la lesión) y translucidas bajo piel normal o con coloración azul. Estas lesiones generalmente son infrahioides y se localizan en el triángulo anterior o posterior cervical. Las lesiones microquísticas se manifiestan como pequeñas vesículas claras que comprometen el tejido subcutáneo y los músculos, por encima del nivel del hioides afectando la cavidad oral, la orofaringe, lengua, glándula parótida, glándula submandibular y el espacio preepiglótico. Lo más común es encontrar lesiones combinadas con componentes macro y microquísticos.⁴⁸

Las malformaciones pueden asociarse con entidades sindrómicas como Turner o Noonan, trisomías, síndrome de alcoholismo fetal, aneuploidía cromosómica, anomalías cardíacas e hidropesía fetal.⁵⁵

El compromiso de la vía aérea por este tipo de malformaciones puede presentarse en múltiples sitios. La cavidad oral y la orofaringe se han reportado como los más frecuentemente comprometidos (75 y 36 % respectivamente); también en la lengua y en los espacios parafaríngeo y retrofaríngeo, donde el compromiso es generalmente por extensión de lesiones que involucran el espacio submandibular y parotídeo.⁵⁰

En neonatos con estridor acompañado de una masa cervical de las características antes descritas, se debe sospechar la presencia de una malformación linfática con extensión laríngea. Esta lesión puede parecer confinada a la laringe cuando en realidad la mayoría de casos con compromiso laríngeo suelen ser el resultado de la continuidad de otros focos de la enfermedad. Estas lesiones raramente se encuentran limitadas a la laringe, con tan solo siete casos reportados en la literatura.⁵² Por lo general, se diagnostican en el periodo neonatal y rara vez se diagnostican después de los 2 años de edad. En casos donde el diagnóstico prenatal sugiera una malformación cervicofacial linfática grande, debe considerarse un abordaje multidisciplinario durante el parto con protocolo de tratamiento *ex utero* intraparto (EXIT) con el objetivo de asegurar la vía aérea pediátrica.

Tratamiento

El tratamiento de las malformaciones linfáticas debe ser individualizado y considerar el tipo de malformación, su extensión y localización. Más aún, debe tenerse en cuenta que la conducta expectante puede estar indicada en pacien-

tes asintomáticos, ya que se ha reportado regresión espontánea en algunos casos.⁵⁶

En la práctica clínica existen tres opciones de tratamiento, el quirúrgico, la escleroterapia y el manejo farmacológico. Hasta la fecha, ningún ensayo controlado aleatorizado ha demostrado la superioridad de una modalidad de tratamiento sobre otra. La modalidad de tratamiento también depende de la edad de presentación y los problemas médicos concomitantes. Actualmente, estos tratamientos se usan de forma complementaria, en muchos casos el manejo quirúrgico es la primera elección.⁴⁷

Tratamiento quirúrgico

Antes del advenimiento de la escleroterapia era el tratamiento principal, y lo sigue siendo en varios centros especializados. Las indicaciones quirúrgicas incluyen deformidad cosmética significativa, obstrucción de vía aérea, hemorragia e infecciones recurrentes. No es raro que los bebés desarrollen paresia neural o parálisis después de la extirpación de linfangiomas cervicales masivos pues estas anomalías tienden a distorsionar la anatomía normal rodeando o desplazando las estructuras neurovasculares haciendo que su identificación sea bastante desafiante intraoperatoria. Un equipo multidisciplinario de cirujanos experimentados, incluyendo otorrinolaringólogo, cirujano cardiorrónico y pediátrico, ayudará a garantizar un resultado quirúrgico exitoso. Otra desventaja del manejo quirúrgico es el riesgo de recurrencia que se ha reportado hasta del 30 %, con una morbilidad entre el 2 % al 6 %.^{48,57} Las malformaciones macroquísticas responden bien a la cirugía, mientras que las microquísticas tiene una menor probabilidad de excisión completa y alto riesgo de recurrencia.⁴⁷

La ablación láser periódica también se ha utilizado en el manejo de lesiones que comprometen la vía aérea.

Escleroterapia

Desde 1980 se aplica como una alternativa ante la recidiva quirúrgica. Se ha empleado como primera línea de manejo y como terapia coadyuvante. Inicialmente se realizó con el quimioterapéutico bleomicina o con OK-432, esclerosante derivado de una cepa de *Streptococcus pyogenes*. La escleroterapia es una técnica que induce inflamación endotelial, causa trombosis, oclusión, fibrosis y contracción dentro del tejido inyectado. Se ha utilizado con mayor éxito en malformaciones macroquísticas y con peores resultados para las microquísticas. En 2002 Giguere y colaboradores reporta-

ron una efectividad reductora mayor del 60 % en pacientes pediátricos con el uso de OK 432.⁵⁸ En 1995 se publicó la primera serie de escleroterapia con doxiciclina para malformaciones linfáticas irrevocables, con buenos resultados de seguridad y efectividad.⁵⁹

En 2020 se publicó una revisión sistemática y metanálisis de escleroterapia para malformaciones linfáticas de cabeza y cuello, donde se reportó una tasa global de curación con escleroterapia para cualquier tipo de malformación con cualquier agente del 50.5 %. Las lesiones macroquísticas tuvieron una tasa de curación del 53.1 %, las microquísticas del 35.1 % y las mixtas del 31.1 %. La doxiciclina tuvo la tasa más alta de curación (62.4 %).⁶⁰

Tratamiento farmacológico

Sildenafil y sirolimus son los medicamentos que se han usado para el manejo de malformaciones linfáticas con resultados prometedores.^{61,62} En 2019 Triana *et al.*, reportaron 7 neonatos con malformaciones linfáticas que comprometía la vía aérea superior, quienes recibieron tratamiento con sirolimus oral. En un paciente la malformación se resolvió completamente, otro presentó resolución completa de los síntomas y los 5 restantes tuvieron mejoría de sus síntomas a pesar de que algunos requirieron tratamientos adicionales. No se reportó toxicidad asociada al medicamento.⁶³ Se requieren más estudios de investigación en el futuro que permitan establecer la seguridad y eficacia de estos tratamientos.

REFERENCIAS

1. North PE, Waner M, Buckmiller L, James CA, Mihm MC Jr. Vascular tumors of infancy and childhood: beyond capillary hemangioma. *Cardiovasc Pathol*. 2006;15:303-17.
2. [issva.org/classification](http://www.issva.org/classification) [Página de Internet]. ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies. [Citada el 18 de Septiembre de 2018]. Disponible en: <http://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
3. Hemangioma Investigator Group, Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, Garzon MC, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: demographic, prenatal, and perinatal characteristics. *J Pediatr*. 2007;150:291-4.
4. Battistella E, Verdú A, Rodríguez V, Simón S, Pizzi de Parra N. Hemangiomas: Una revisión. *Arch Argent Pediatr*. 2005;103:155-61.
5. Rahbar R, Nicollas R, Roger G, Triglia JM, Garabedian EN, McGill TJ, et al. The biology and management of subglottic hemangioma: past, present, future. *Laryngoscope*. 2004;114:1880-91.
6. Holinger PH, Brown WT. Congenital webs, cysts, laryngoceles and other anomalies of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1967;76:744-52.
7. Zimmermann AP, Wiegand S, Werner JA, Eivasi B. Propranolol therapy for infantile hemangiomas: review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74:338-42.
8. Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga B, Chamlin SL, Garzon MC, Horii KA, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics and predicting complications and treatment. *Pediatrics*. 2006;118:882-7.
9. Mahadevan M, Cheng A, Barber C. Treatment of subglottic hemangiomas with propranolol: initial experience in 10 infants. *ANZ Surg*. 2011;81:456-61.
10. Santos S, Torrelo A, Tamariz-Martel A, Domínguez MJ. Observaciones clínicas sobre el uso de propranolol en hemangiomas de la vía aérea infantil. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010;61:365-70.

11. Mulliken JB, Young AE. Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations. Philadelphia: WB Saunders; 1988.
12. Orlow S, Isakoff M, Blei F. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a "beard" distribution. *J Pediatr*. 1997;131:643-6.
13. North PE, Waner M, Mizeracki A, Mrak RE, Nicholson R, Kincannon J, et al. A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch Dermatol*. 2001;137:559-70.
14. O'Lee TJ, Messner A. Subglottic hemangioma. *Otolaryngol Clin North Am*. 2008;41:903-11.
15. Darrow D. Management of Infantile Hemangiomas of the Airway. *Otolaryngol Clin N Am*. 2018; 51:133-146.
16. Elluru RG, Friess MR, Richter GT, Grimmer JF, Darrow DH, Shin JJ, et al. Multi-center evaluation of the effectiveness of systemic propranolol in the treatment of airway hemangiomas. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;153:452-60.
17. Adams DM, Ricci KW. Infantile Hemangiomas in the Head and Neck Region. *Otolaryngol Clin N Am*. 2018;51:77-87.
18. Bauman NM, Burke DK, Smith RJ. Treatment of massive or life-threatening hemangiomas with recombinant alpha(2a)-interferon. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997;117:99-110.
19. MacArthur CJ, Senders CW, Katz J. The use of interferon alfa-2a for life threatening hemangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995;121:690-3.
20. Li XY, Wang Y, Jin L, Chen JR. Role of oral propranolol in the treatment of infantile subglottic hemangioma. *Int J Clin Pharmacol Ther*. 2016;54:675-81.
21. Leauté-Labrésè C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Tieb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*. 2008;358:2649-51.
22. Chisholm KM, Chang KW, Truong MT, Kwok S, West RB, Heerema-McKenney AE. β -Adrenergic receptor expression in vascular tumors. *Mod Pathol*. 2012;25:1446-51.
23. Boucek RJ Jr, Kirsh AL, Majesky MW, Perkins JA. Propranolol responsiveness in vascular tumors is not determined by qualitative differences in adrenergic receptors. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;149:772-6.
24. Leauté-Labrésè C, Taieb A. Efficacy of beta-blockers in infantile capillary haemangiomas: the physiopathological significance and therapeutic consequences. *Ann Dermatol Venerol*. 2008;135:860-2.
25. Sans V, de la Roque ED, Berge J, Grenier N, Boralevi F, Mazereeuw-Hautier J, et al. Propranolol for severe infantile hemangiomas: follow-up report. *Pediatrics*. 2009;124:e423-31.
26. Truong MT, Perkins JA, Messner AH, Chang KW. Propranolol for the treatment of airway hemangiomas: a case series and treatment algorithm. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74:1043-8.
27. Drolet BA, Frommelt PC, Chamlin SL, Haggstrom A, Bauman NM, et al. Initiation and Use of Propranolol for Infantile Hemangioma: Report of a Consensus Conference. *Pediatrics*. 2013;131:128-40.
28. Hardison S, Wan W, Dodson KM. The use of propranolol in the treatment of subglottic hemangiomas: a literature review and meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;90:175-80.
29. Jephson CG, Manunza F, Syed S, Mills NA, Harper J, Hartley BE. Successful treatment of isolated subglottic haemangioma with propranolol alone. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73:1821-3.
30. Álvarez-Neri H, Penchyna-Grub J, Teyssier-Morales G, Morera-Serna E, De la Torre C et al. Tiempo de respuesta terapéutica al propranolol sistémico en el manejo de hemangiomas subglóticos pediátricos: serie de casos y revisión de la literatura. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2018;75: 377-82.
31. Blanchet C, Nicollas R, Bigorre M, Amedeo P, Mondain M. Management of infantile subglottic hemangioma: Acebutolol or propranolol? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74:959-61.
32. Vlastarakos PV, Papacharalampous GX, Chrysostomou M, Tavoulari EF, Delidis A, Protopapas D, et al. Propranolol is an effective treatment for airway haemangiomas: a critical analysis and meta-analysis of published interventional studies. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2012;32:213-21.
33. Wiatrak BJ, Reilly JS, Seid AB, Pransky SM, Castillo JV. Open surgical excision of subglottic hemangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1996;34:191-206.
34. Peridis S, Pilgrim E, Athanasopoulos I, Parpounas K. A meta-analysis on the effectiveness of propranolol for the treatment of infantile airway haemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:455-60.
35. Javia LR, Zur KB, Jacobs IN. Evolving treatments in the management of laryngotracheal hemangiomas: will propranolol supplant steroids and surgery? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:1450-4.
36. Buckmiller L, Dyamenahalli U, Richter GT. Propranolol for airway hemangiomas: case report of novel treatment. *Laryngoscope*. 2009;119:2051-4.
37. Le Boulanger N, Fayoux P, Teissier N, Cox A, Van Den Abbeele T, Carrabin L, et al. Propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma: a preliminary retrospective study of French experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74:1254-7.
38. Denoyelle F, Le Boulanger N, Enjolras O, Harris R, Roger G, Garabedian EN. Role of propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73:1168-72.
39. Hoeve LJ, Küppers GL, Verwoerd CD. Management of infantile subglottic hemangioma: laser vaporization, submucous resection, intubation, or intralesional steroids? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1997;42:179-86.
40. Bitar MA, Moukarbel RV, Zalzal GH. Management of congenital subglottic hemangioma: trends and success over the past 17 years. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005;132:226-31.
41. Bajaj Y, Hartley BE, Wyatt ME, Albert DM, Bailey CM. Subglottic haemangioma in children: experience with open surgical excision. *J Laryngol Otol*. 2006;120:1033-7.
42. Kacker A, April M, Ward R. Use of potassium titanyl phosphate (KTP) laser in management of subglottic hemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001;59:15-21.
43. Fu CH, Lee LA, Fang TJ, Wong KS, Li HY. Endoscopic Nd:YAG laser therapy of infantile subglottic hemangioma. *Pediatr Pulmonol*. 2007;42:89-92.
44. Pransky SM, Canto C. Management of subglottic hemangioma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;12:509-12.
45. Wiatrak BJ, Reilly JS, Seid AB, Pransky SM, Castillo JV. Open surgical excision of subglottic hemangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1996;34:191-206.
46. Froehlich P, Stamm D, Floret D, Morgon A. Management of subglottic haemangioma. *Clin Otolaryngol*. 1995;20:336-9.
47. Waner M, O TM. Multidisciplinary Approach to the Management of Lymphatic Malformations of the Head and Neck. *Otolaryngol Clin N Am*. 2018;51:159-72.
48. Elluru R, Blakrishnan K, Padua H. Lymphatic malformations: Diagnosis and management. *Semin Pediatr Surg*. 2014;23:178-185.
49. Thompson DM, Kasperbauer JL. Congenital cystic hygroma involving the larynx presenting as an airway emergency. *J Natl Med Assoc*. 1994;86: 629-32.
50. O TM, Rickert SM, Maguy Diallo A, Scheuermann-Poley C, Otokiti A, et al. Lymphatic Malformations of the Airway. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;149:156-60.
51. Wiggs WJ Jr, Sismanis A. Cystic hygroma in the adult: two case reports. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1994;110:239-41.
52. Kenton A, Duncan N, Bhakta K, Fernandes CJ. Laryngeal lymphatic malformation in a newborn. *J Perinatol*. 2003;23:567-71.
53. Sannoh S, Quezada E, Merer DM, Moscatello A, Golombek SG. Cystic hygroma and potential airway obstruction in a newborn: a case report and review of the literature. *Cases J*. 2009;2:48.
54. McClure CFW, Silvester CF. A comparative study of the lymphatic-venous communications in adult mammals. *Anat Rec*. 1909;3:534-53.
55. Carr RF, Ochs RH, Ritter DA, Kenny JD, Frisley JL, Ming PM. Fetal cystic hygroma and Turner's syndrome. *Am J Dis Child*. 1986;140:580-3.
56. Kennedy TL. Cystic hygroma-lymphangioma: a rare and still unclear entity. *Laryngoscope*. 1989;99:1-10.
57. Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, et al. Lymphatic malformations: review of current treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;142:795-803.
58. Giguère CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, Greinwald JH, Pransky S, et al. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multi-institutional trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002;128:1137-44.
59. Molitch HI, Unger EC, Witte CL, vanSonnenberg E. Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas. *Radiology*. 1995;194:343-347.
60. De Maria L, De Sanctis P, Balakrishnan K, Tollefson M, Brinjikji W. Sclerotherapy for lymphatic malformations of head and neck: Systematic review and meta-analysis. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2020;8:154-64. doi: 10.1016/j.jvsv.2019.09.007. Epub 2019 Nov 14.
61. Swetman GL, Berk DR, Vasanawala SS, et al. Sildenafil for severe lymphatic malformations. *N Engl J Med*. 2012;366:384-6.
62. Curry S, Logeman A, Jones D. Sirolimus: A Successful Medical Treatment for Head and Neck Lymphatic Malformations. *Case Rep Otolaryngol*. 2019;2076798. doi: 10.1155/2019/2076798
63. Triana P, Miguel M, Díaz M, Cabrera M, López Gutiérrez JC. Oral Sirolimus: An Option in the Management of Neonates with Life-Threatening Upper Airway Lymphatic Malformations. *Lymphat Res Biol*. 2019;00.

LARINGOCELE

Dr. Alejandro Azamar Segura

PUNTOS CLAVE

- La fisiopatología sigue siendo poco clara, su naturaleza congénita es invariable en la edad neonatal.
- El laringocele se puede clasificar en: congénito y adquirido.
- La presentación clínica dependerá de la extensión del laringocele. Varía desde estridor hasta disnea grave con insuficiencia respiratoria.
- El tratamiento es controversial, se reporta remisión completa con tratamiento médico; sin embargo la tendencia es hacia el tratamiento quirúrgico, que puede ser endoscópico o abierto.

INTRODUCCIÓN

El laringocele se define como una dilatación patológica del sáculo de la laringe, el cual puede convertirse en reservorio de secreciones para posteriormente infectarse. Cuando el contenido es moco o pus, se denomina laringomucocele o laringopiocele, respectivamente.^{1,2}

La incidencia no está clara; sin embargo, está estimada como 1 caso por año por cada 2.5 millones de personas, es más frecuente en hombres que en mujeres con una relación 5:1, su pico de incidencia es la sexta década de la vida y la presentación en neonatos es muy rara y está mencionada de manera esporádica en la literatura mundial como reportes de caso.^{3,4}

Históricamente, el ventrículo laríngeo fue descrito de manera completa en 1741 por Morgagni, y en 1837 Hilton describe la anatomía del sáculo. Larrey, el cirujano de Napoleón, fue el primero en describir una entidad llamada “el tumor aéreo de la laringe”, posteriormente el término “*Laryngocele ventricularis*” fue introducido por Virchow en 1867 para referirse a esta lesión. La primera descripción en neonatos fue realizada por Paul Holinger en 1961.⁴

El ventrículo se define como el espacio encontrado entre las cuerdas vocales y las bandas ventriculares, el sáculo corresponde a un pequeño fondo de saco que corre superiormente y se abre hacia el tercio anterior del ventrículo laríngeo, está rodeado de tejidos blandos y se limita por el cartílago tiroides lateralmente y por la banda ventricular medialmente, en general es más grande en hombres que en mujeres.^{4,5}

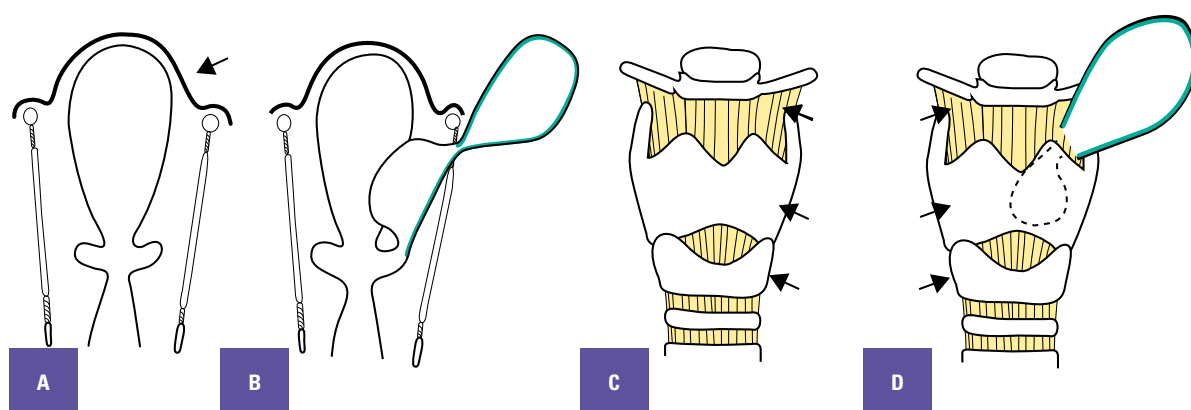
El ventrículo y sáculo están presentes al final de la 8ª semana en el desarrollo fetal.^{4,6}

El sáculo cuenta con epitelio pseudoestratificado cilíndrico ciliado, y en la submucosa, con una mezcla de glándulas de secreción mucosa y serosa, por lo que se cree que su función consiste en aportar lubricación a las cuerdas vocales, además de que se ha encontrado tejido linfóide por lo que también pudiera tener función de mecanismo de defensa.^{3,4}

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología sigue siendo poco clara debido a la rareza de la enfermedad principalmente en la población pediátrica, de manera general, se pueden clasificar en congénitos y adquiridos, en la edad neonatal, la naturaleza congénita es invariable.²

Los laringoceles adquiridos, presentes principalmente en adultos, tienen 2 teorías que explican su fisiopatología: debido a un problema obstructivo o al aumento de la presión intralaríngea. En el caso de la obstrucción, cualquier patología laríngea adquirida que bloquee el ventrículo, como carcinoma, condroma, amiloidosis, entre otras, puede aumentar la presión intraventricular y promover la dilatación del sáculo. El aumento de la presión intralaríngea se ha reportado en personas que por su ocupación requieren realizar maniobras de Valsalva constantes, como por ejemplo, trompetistas, sopladores de cristal, elevadores de pesas, etc. Y dicha presión elevada podría resultar en la dilatación del sáculo.^{2,7}

**Figura 67**

Ilustraciones comparando estructuras normales (A y C) con laringoceles (B y D). Los laringoceles internos y externos están marcados con bordes verdes, originándose del ventrículo y el sáculo en el ápex del ventrículo así como la extensión del tipo externo a través de la membrana tirohioidea, las estructuras en amarillo son las membranas laringeas.

Se han descrito factores predisponentes para desarrollar laringocele congénito como sáculo congénitamente más grande, debilidad en los tejidos blandos periventriculares y en los músculos tiroepiglótico y ariepiglótico; sin embargo, esto aún no está comprobado.¹

CUADRO CLÍNICO Y CLASIFICACIÓN

La presentación clínica del laringocele en un paciente pediátrico es variable y dependerá principalmente de la extensión del mismo, las manifestaciones incluyen dificultad respiratoria, estridor principalmente al llanto, dificultad para la alimentación, masa cervical, disfonía, entre otros. Sin embargo, algunos pacientes pueden cursar asintomáticos por lo que el diagnóstico se realiza como hallazgo radiológico. En el escenario de paciente con obstrucción aguda de la vía aérea, el retraso en el diagnóstico puede resultar ser fatal para el paciente.²

Al tratarse de un padecimiento congénito cuando se presenta en el neonato, las manifestaciones clínicas ocurren principalmente con estridor presente desde el nacimiento, constante y que no se asocia con la posición; respiración ruidosa, acompañado en la mayoría de los casos con dificultad para la alimentación y regurgitación del alimento debido a un efecto de llenado del laringocele con alimento, esto acompañado de aumento de volumen cervical.²

Se han descrito 3 tipos de laringocele: internos, externos y mixtos. Los laringoceles internos se encuentran confinados a la endolaringe y se extienden en dirección posterosuperior hacia el área de las bandas ventriculares y

pliegues ariepiglóticos. Los laringoceles externos se extienden en dirección cefálica y protruyen hacia el cuello a través de la membrana tirohioidea. Cuando ambos componentes se presentan al mismo tiempo, se denomina laringocele mixto o combinado. Actualmente esta clasificación se ha abandonado y únicamente se clasifican en mixtos o internos, debido a que un laringocele únicamente externo por definición no puede existir (Figura 67).^{1,2}

Se ha estimado que el 8 % de los laringoceles progresan a laringopiocele, manifestándose como agudización de los síntomas previamente descritos, y en algunos casos, el tratamiento con antibióticos parenterales es suficiente para controlar los síntomas siempre y cuando no exista obstrucción de la vía aérea.²

El diagnóstico de este padecimiento es clínico. Ante el escenario de estridor en un paciente neonato presente desde el nacimiento, el laringocele debe ser un diagnóstico a descartar, si se acompaña de aumento de volumen cervical y dificultad para la deglución, el diagnóstico se vuelve más evidente. En caso de laringocele interno, la endoscopia flexible con el paciente despierto es una herramienta adecuada como primera evaluación sin embargo lo ideal será realizar laringoscopia directa diagnóstica bajo sedación y respiración espontánea en quirófano.^{2,8,9}

Es posible visualizar una herniación en la vía aérea con una radiografía simple aunque su utilidad es limitada y por lo tanto su uso no es recomendable; sin embargo, la tomografía es más útil para distinguir con detalle el origen y contenido de ésta, por lo que se recomienda, en casos donde los datos clínicos no son muy claros, la combinación



Figura 68

A) Imagen endoscópica de laringocele interno al momento de la punción B) Imagen postpunción.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

de endoscopia de la vía aérea con tomografía de la misma para llegar al diagnóstico.^{8,10,11}

A la fecha, los reportes de casos de laringoceles en la edad neonatal, son unilaterales, sin embargo no existen estudios con seguimiento a largo plazo para determinar si al paso del tiempo el lado contralateral se vio alterado en algún momento.⁴

TRATAMIENTO

La controversia con respecto al tratamiento consiste en qué método es el más efectivo y seguro para resecar un laringocele: el abordaje abierto o endoscópico.⁷

El tratamiento dependerá de la gravedad del cuadro, en casos leves, en los que no exista una obstrucción real de la vía aérea, que se presenten con estridor leve u ocasional, sin dificultades para la deglución, pueden no requerir intervención quirúrgica de la vía aérea y la evolución tiende a la recuperación espontánea con el paso del tiempo.⁴

En casos más graves, los tipos de tratamiento dependerán del tipo de laringocele que se trate, y de la extensión de este. En el laringocele interno, las técnicas quirúrgicas consisten en resección de este por abordaje endoscópico para retiro del saco y cierre de la comunicación con el sáculo. También es recomendable, en caso de obstrucción importante de la vía aérea, la punción del laringocele para permeabilizar la vía aérea y vaciar su contenido, y posteriormente resecar el saco para evitar la recidiva de la lesión (Figura 68).

Los laringoceles externos en general tienen presentación más importante en la etapa neonatal y en general obstruyen la vía aérea, por lo que el abordaje abierto es utilizado, de manera habitual con una incisión horizontal transcervical para evidenciar la masa y resecarla. Esta técnica tiene alta eficacia para permeabilizar la vía aérea, por lo que la traqueotomía no es necesaria, pero sigue siendo una opción en casos muy graves.⁴

También se ha descrito el abordaje combinado como tratamiento quirúrgico de un laringocele mixto, sin embargo está descrito en adultos, el cual consiste en resecar la porción externa de la masa a través de un abordaje transcervical, colocar un punto de sutura en el cuello de la masa y pasar el remanente del tumor a través de la membrana tirohioidea, posteriormente por visión endoscópica, evidenciar el punto de sutura que sirve como tracción para retirar el remanente del tumor así como la porción anterior de la banda ventricular para asegurar la resección total del tumor.⁶

La práctica de un abordaje externo involucra la realización de una ventana a través de la membrana tirohioidea, una tirotomía lateral, o la combinación de ambas, varias formas de incidir la membrana tirohioidea y el cartílago tiroides han sido descritos con la finalidad de acceder al espacio paraglótico y poder tener visualización completa del laringocele para así resecarlo. Acceder a la endolaringe a través de una laringofisura no es siempre recomendable debido al riesgo de lesionar la comisura glótica anterior, la mayoría de las veces es posible resecar el laringocele a través de la membrana tirohioidea.⁷

La decisión para definir el tipo de abordaje a elegir debe basarse en los siguientes factores: el tamaño del laringocele, riesgo de resección incompleta, daño a las estructuras laríngeas, preferencia del cirujano y resultados previos.⁷

Las limitaciones reportadas en el abordaje endoscópico son: campo quirúrgico reducido, probabilidad de resección incompleta con la necesidad de realizar procedimientos posteriores y trauma a las estructuras laríngeas condicionando cicatrización excesiva. El abordaje externo tiene las desventajas de dejar una cicatriz visible en el cuello, mayor tiempo quirúrgico, aumento en los días de hospitalización y mayor costo.⁷

Zelenik *et al.* en un intento de definir el mejor abordaje quirúrgico para tratar el laringocele, realizaron revisión de la literatura encontrando información sobre 63 pacientes, todos adultos y todos series y reportes de casos, evidenciando que el abordaje endoscópico fue utilizado para los pacientes con laringoceles internos con uso de láser CO₂ principalmente en las 2 últimas décadas con resultados favorables, con respecto al abordaje externo, se utilizó en casos de laringoceles combinados, la incisión de la membrana tirohioidea es el abordaje más utilizado para abordar el espacio paraglótico con resultados satisfactorios.⁴

Es importante puntualizar que la evidencia científica con respecto al tratamiento de los laringoceles en neonatos es escasa, y se limita principalmente a reportes de caso y a extrapolación de técnicas quirúrgicas realizadas en adultos; sin embargo, podemos concluir que los laringoceles internos en su

mayoría pueden ser tratados por abordajes endoscópicos y el uso de CO₂ ha ido en aumento desde las últimas 2 décadas, el abordaje externo sigue siendo de elección para los laringoceles combinados; sin embargo, con el avance en las técnicas endoscópicas y de microcirugía laríngea, hay reportes de casos de resección completa de laringoceles combinados por abordaje endoscópico, lo sugerido es, que independientemente del abordaje elegido, el cirujano pueda asegurar la resección completa del laringocele para evitar complicaciones, recidivas, o la necesidad de más intervenciones quirúrgicas.³

REFERENCIAS

1. Cunha MS, Janeiro P, Fernandes R, et al. Congenital laryngomucocoele: a rare cause for CHAOS. *BMJ Case Rep.* 2009;2009:1-3.
2. Idayu M, Yusof, Tamim Jamil, Irfan Mohamad. External laryngocoele: A rare cause of stridor in neonate. Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Department of Paediatric, Universiti Sains Malaysia Medical Center, Kuala Lumpur, Malaysia.
3. Zelenik K, Stanikova L, Smatanova K, et al. Treatment of laryngoceles: what is the progress over the last two decades? *BioMed Res Int.* 2014;2014:1-6.
4. Chu L, Gussack GS, Orr JB, Hood D, Capucha D. Neonatal Laryngoceles A Cause for Airway Obstruction. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;120:454-8.
5. Lyons M, Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP. Congenital and acquired developmental problems of the upper airway in newborns and infants. *Early Hum Dev.* 2012;88:951-5.
6. Bluestone C. Humans are born too soon: impact on pediatric otolaryngology. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69:1-8.
7. Thome R, Thome DC, De La Cortina RA. Lateral thyrotomy approach on the paraglottic space for laryngocoele resection. *Laryngoscope.* 2000;110:447-50.
8. Bent J. Pediatric laryngotracheal obstruction: current perspectives on stridor. *Laryngoscope.* 2006;116:1059-70.
9. Zoumalan R, Maddalozzo J, Holinger LD. Etiology of Stridor in Infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007;116:329-34.
10. Botma M, Kishore A, Kubba H, Geddes N. The role of fibre-optic laryngoscopy in infants with stridor. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000;55:17-20.
11. Carothers D. Laryngocoele resection by combined external and endoscopic laser approach. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2003;112:361-4.

EVALUACIÓN

1. **Quistes laríngeos de origen congénito más comunes que pueden representar hasta el 75 % de los casos:**
 - a) Saculares
 - b) Ductales
 - c) Ventriculares
 - d) Valleculares
2. **Lesiones quísticas en laringe que producen obstrucción de la vía respiratoria y disfonía de manera intermitente:**
 - a) Quistes saculares
 - b) Quistes ductales
 - c) Laringoceles
 - d) Quistes subglóticos
3. **Principal relación con la localización subglótica de los quistes laríngeos:**
 - a. Antecedente de intubación endotraqueal
 - b. Estenosis laríngea
 - c. Aumento de la presión en lumen laríngeo
 - d. Recién nacidos a término
4. **¿Cuánto se reduce el área de sección de la vía aérea de un niño con una tráquea de 4 mm de diámetro con edema de 1 mm de espesor?**
 - a. 44 %
 - b. 16 veces
 - c. 75 %
 - d. 3 veces
5. **En cuanto a la anatomía endoscópica de la laringe pediátrica, ¿Cuál de las siguientes aseveraciones es verdadera?**
 - a. La luz subglótica inmediata es circular, debido a la forma redondeada de la porción superior del cartílago cricoides
 - b. La epiglotis tiene forma de omega y se proyecta posteriormente sobre la glotis en ángulo de 45°
 - c. El tubérculo de los cartílagos cuneiformes es menos prominente
 - d. La proporción aumentada de cartílago/ligamento de la glotis acentúa la forma triangular de la glotis durante la inspiración.
6. **En un paciente con estenosis subglótica, en reposo, no suele presentarse cianosis hasta que el porcentaje de obstrucción alcanza:**
 - a. 50 %
 - b. 60 %
 - c. 70 %
 - d. 80 %

- 7. En un paciente con secuencia Pierre Robín en que se planea una laringoscopia directa, ¿qué escala valorativa puede anticipar una intubación difícil?**
- Mallampati
 - Cormack
 - PARCAS
 - SPERCS
- 8. En un paciente con asfixia perinatal que desarrolla estridor laríngeo bifásico con sospecha de parálisis bilateral de cuerdas vocales, ¿qué estudio es obligatorio, con la mayor utilidad y la menor morbilidad?**
- Ultrasonografía laríngea
 - Ultrasonografía transfontanelar
 - IRM de SNC
 - Tomografía laríngea.
- 9. Es la presentación más común de parálisis cordal en neonatos:**
- Parálisis unilateral
 - Parálisis bilateral
 - Parálisis parcial
 - Parálisis incompleta
- 10. Es la causa más frecuente de parálisis cordal unilateral en neonatos:**
- Etiología neurológica
 - Lesión iatrogénica de nervios durante procedimientos cardiorácicos
 - Lesión nerviosa periférica secundaria a un parto difícil o traumático
 - Idiopática
- 11. Es la etiología neurológica más frecuente en la parálisis cordal bilateral en neonatos:**
- Malformación de Arnold Chiari
 - Hidrocefalia
 - Mielomeningocele
 - Hemorragia intracerebral
- 12. Es el procedimiento de elección para el diagnóstico de la parálisis de cuerdas vocales en neonatos:**
- Nasofibrolaringoscopia flexible
 - Estudios de imagen
 - Electromiografía
 - Laringoscopia directa
- 13. ¿Cuál es el diámetro menor para diagnosticar una estenosis subglótica en un recién nacido a término?**
- 3 mm
 - 4 mm
 - 5 mm
 - 6 mm

14. **El tubo endotraqueal del recién nacido se recomienda que sea:**
 - a. Con globo
 - b. Sin globo
 - c. Se prefiere mascarilla laríngea
 - d. Se puede colocar cualquier tubo, sin importar el número o la presencia de globo

15. **¿Qué padecimiento nos puede hacer sospechar de una estenosis subglótica congénita, la cual pasó desapercibida durante los primeros años de vida?**
 - a. Epiglotitis
 - b. Amigdalitis
 - c. Tos con crup recurrentes
 - d. Otitis media serosa

16. **¿Cuál es el procedimiento que se recomienda de primera elección en la estenosis subglótica congénita para el manejo de la vía aérea segura en niños menores de 1 año y peso menor de 10 kg?**
 - a. Reconstrucción cricotraqueal
 - b. Laringotraqueoplastia
 - c. Láser CO₂
 - d. Traqueotomía

17. **La siguiente descripción a ¿qué tipo de banda laríngea corresponde, según la clasificación de Seymour R. Cohen?**

Obstruye el 35 % o menos del espacio entre las cuerdas vocales, puede acompañarse de estenosis subglóticas mínimas, no se acompaña de distrés respiratorio, se acompaña de voz levemente disfónica:

 - a. Tipo 4
 - b. Tipo 3
 - c. Tipo 2
 - d. Tipo 1

18. **¿Cuál tipo de banda laríngea según la clasificación de Seymour R. Cohen tiene compromiso subglótico extenso con presencia de estenosis en esta área, provocada por el engrosamiento de la membrana glótica?**
 - a. Tipo 1
 - b. Tipo 2
 - c. Tipo 3
 - d. Tipo 4

19. **La resección cricotraqueal y división del cartílago cricoides con posterior aumento de cartílago costal, seguido por una anastomosis de extremo a extremo, acompañado por simple división de las cuerdas vocales fusionadas y colocación de un stent. (puede ser necesaria la traqueostomía. ¿para qué tipo de banda laríngea es el tratamiento de elección?**
 - a. Tipo 1
 - b. Tipo 2
 - c. Tipo 3
 - d. Tipo 4

- 20. La teoría fisiopatogénica de la laringomalacia grave más aceptada es:**
- Inmadurez neuromotora de la laringe
 - Respuesta exacerbada del LAR (Laryngeal Adductor Reflex)
 - Dismadurez de las repuestas aferentes-eferentes del tronco cerebral
 - La presencia de epiglotis flácida, aritenoides abultados y repliegues ariepiglóticos cortos
- 21. La laringomalacia grave ¿en qué grupo etario se presenta predominantemente?**
- La etapa neonatal
 - Lactante menor
 - Lactantes mayores
 - Preescolares
- 22. En caso de obstrucción grave de la vía aérea por el laringoceles interno, esta es una opción quirúrgica para permeabilizar la vía aérea y evitar la traqueostomía:**
- Incisión del laringoceles
 - Resección del laringoceles por abordaje endoscópico
 - Resección de laringoceles con uso de láser CO₂
 - Punción del laringoceles y posteriormente resección por abordaje endoscópico
- 23. En el síndrome de delección 22q11.2 la región perdida codifica para un aproximado de 50 genes funcionales, ¿cuál de estos genes es considerado el responsable de las características fenotípicas del síndrome?**
- CMT-1
 - p53
 - TBX1
 - GLP1
- 24. En un paciente con epiglotis bífida ¿qué síndrome es el primero a descartar?**
- Síndrome de Charcot-Marie-Tooth
 - Síndrome de Pallister Hall
 - Síndrome de Opitz-Frias
 - Síndrome de PHACES
- 25. En el síndrome de PHACES existe una mayor probabilidad de que los pacientes presenten hemangiomas de la vía aérea si en la exploración física se identifica el siguiente hemangioma segmentario cutáneo facial:**
- Hemangioma en el área de distribución del nervio trigémino
 - Hemangioma en la punta nasal
 - Hemangioma ocular
 - Hemangioma con distribución "en barba"
- 26. Respecto a la posición del cuello, señale la respuesta correcta:**
- La posición cambia 2 cm H₂O en la presión luminal suficiente para reducir el área en un 50 %
 - En extensión aumenta la colapsabilidad en 4-5 cm H₂O, en flexión disminuye la colapsabilidad de 3-4 cm H₂O
 - La posición no es determinante en el colapso de las vías respiratorias superiores
 - En flexión aumenta la colapsabilidad en 4-5 cm H₂O, en extensión disminuye la colapsabilidad de 3-4 cm H₂O

- 27. Paciente masculino de 20 días con estridor inspiratorio, se corrobora diagnóstico de laringomalacia grave, se solicita polisomnografía que reporta IAH: 30 eventos/hora de sueño, de predominio obstructivo y 4 apneas centrales. De acuerdo con este reporte el paciente cursa con:**
- a) Laringomalacia severa + síndrome de apnea obstructiva del sueño severo
 - b) Laringomalacia severa + síndrome de apnea central infantil severo
 - c) Laringomalacia severa + síndrome de apnea obstructiva y central severa
 - d) Laringomalacia severa + síndrome de hipoventilación + apnea central infantil

