



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



PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN CONTINUA

PAC®

Otorrinolaringología Pediátrica

SEGUNDA EDICIÓN

LIBRO 4

**Malformaciones congénitas de laringe
y padecimientos no congénitos de la vía aérea.
Amígdalas I**

COORDINADOR DE LA SERIE

Dr. Carlos de la Torre González

COORDINADORA DEL LIBRO

Dra. Andrea Orozco Sánchez

AUTORES

Dr. Hiram Álvarez Neri, Dra. Nuria Esperanza Boronat Echeverría, Dr. Ricardo Antonio de Hoyos Parra, Dra. Lourdes Ivonne García Hernández, Dra. Elda Esmeralda Guadalupe Godoy de Dahbura, PhD Darío Gregori, Dr. Sarbelio Moreno Espinosa, Da. Andrea Orozco Sánchez, Dr. Jaime Penchyna Grub, Dr. Román Alberto Peña Medina, Dra. Natalia Peraza Ceceña, Dr. José Luis Treviño González, Dra. Perla Villamor Rojas, Dra. Ada Alicia Villatoro Paz, Dr. Ricardo Pérez Núñez

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 4

**Malformaciones congénitas de laringe
y padecimientos no congénitos
de la vía aérea. Amígdalas I**

COORDINADOR DE LA SERIE

Dr. Carlos de la Torre González

COORDINADORA DEL LIBRO

Dra. Andrea Orozco Sánchez

AUTORES

Dr. Hiram Álvarez Neri, Dra. Nuria Esperanza Boronat Echeverría, Dr. Ricardo Antonio de Hoyos Parra, Dra. Lourdes Ivonne García Hernández, Dra. Elda Esmeralda Guadalupe Godoy de Dahbura, PhD Darío Gregori, Dr. Sarbelio Moreno Espinosa, Da. Andrea Orozco Sánchez, Dr. Jaime Penchyna Grub, Dr. Román Alberto Peña Medina, Dra. Natalia Peraza Ceceña, Dr. José Luis Treviño González, Dra. Perla Villamor Rojas, Dra. Ada Alicia Villatoro Paz, Dr. Ricardo Pérez Núñez

Intersistemas
Intersistemas
EDITORES

Copyright © 2020 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 © 2020 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 978-607-443-989-2 **PAC® Otorrinolaringología pediátrica Segunda edición** / Libro 4. Malformaciones congénitas de laringe y padecimientos no congénitos de la vía aérea. Amígdalas I

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

DR. HIRAM ÁLVAREZ 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

DRA. NURIA ESPERANZA BORONAT ECHEVERRÍA

Médico especialista en Otorrinolaringología Pediátrica adscrita al servicio de ORL pediátrica, UMAE Pediatría "Silvestre Frenk Freund" CMN Siglo XXI
Adiestramiento en cirugía de cuello
Maestra en ciencias médicas
Candidato a investigador por parte del SNI
Profesor adjunto del curso de especialización en Otorrinolaringología Pediátrica, UMAE Pediatría CMN Siglo XXI

DR. RICARDO ANTONIO DE HOYOS PARRA

Otorrinolaringólogo Pediatra
Profesor Clínico, Tecnológico de Monterrey
Academia Mexicana de Pediatría, Interamerican Association of Pediatric Otorhinolaryngology IAPO, Susy Safe Project, Conventus Societas ORL Latina. Monterrey, México

DRA. LOURDES IVONNE GARCÍA HERNÁNDEZ

Especialidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE
Subespecialidad de Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica
Sociedad Mexicana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
Miembro de la FESORMEX
Ex Presidente del Colegio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello del estado de Nayarit
Médico adscrito al Servicio de Pediatría en el Hospital Civil de Tepic
Práctica médica privada en el Hospital Puerta de Hierro en Tepic, Nayarit

DRA. ELDA ESMERALDA 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

PROF. DARÍO GREGORI MA, PHD, FACN, FTOS

Chief, Unit of Biostatistics, Epidemiology and Public Health, Director, Center for Clinical Trials and Biometrics Department of Cardiac, Thoracic and Vascular Sciences and Public Health, University of Padova, Padova Italy, Susy Safe Project founder and Director. Dot.ssa Solidea Baldas. Prochild Project Manager, Trieste Italy. ProChild(Protecting Children Onlus)

DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA

Pediatra Infectólogo.
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico del Hospital Infantil de México Federico Gómez

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

DR. JAIME PENCHYNA GRUB

Jefe de Cirugía de Tórax y Endoscopia, Hospital Infantil de México Federico Gómez
Especialista en Pediatría, Cirugía Pediátrica y Cirugía de Tórax y Endoscopia, Universidad Nacional Autónoma de México
Cirugía Traqueal y Trasplante Pulmonar, Hospital Universitario Vall de Hebron Barcelona, España

DR. ROMÁN ALBERTO PEÑA MEDINA

Médico especialista en Otorrinolaringología Pediátrica
Adscrito al Servicio de ORL pediátrica, UMAE Pediatría “Silvestre Frenk
Freund” CMN Siglo XXI
Pediatra Infectólogo
Jefe del Departamento de Infectología del Hospital Infantil de México
Federico Gómez

DRA. NATALIA PERAZA CECENA

Otorrinolaringología, Egresada de la Escuela Militar de Graduados de Sanidad
Otorrinolaringología-Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez
Adscrita al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Central Militar

DR. RICARDO PÉREZ NÚÑEZ MBBS, MSC, PHD

Doctor en Salud Pública
Miembro del Sistema Nacional de Investigadores
Médico Especialista, Instituto Nacional de Salud Pública

DR. MED. JOSÉ LUISTREVIÑO GONZÁLEZ

Jefe del Servicio de ORL CCC Hospital Universitario “Dr. José E. González”
UANL Monterrey, NL. México
Miembro del Sistema Nacional de Investigadores (SNI)

DRA. PERLA VILLAMOR ROJAS

Médica, Universidad de los Andes, Colombia
Posgrado en Otorrinolaringología, Hospital de San José, FUCS, Colombia
Especialización en Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México
Federico Gómez, UNAM, México

DRA ADA ALICIA VILLATORO PAZ

Especialidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Centro
Médico Nacional siglo XXI IMSS
Subespecialidad de Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México
Federico Gómez
Consejo Mexicano Otorrinolaringología Pediátrica
Miembro de la Sociedad Mexicana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza
y Cuello
Miembro de la FESORMEX
Expresidente del Colegio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
del estado de Guerrero
Práctica médica privada en el Hospital del Pacífico en Acapulco, Guerrero

COAUTORES

DR. LUIS JOSÉ ALAM JUSTO

Egresado de la Escuela de Medicina de La Universidad Iberoamericana en Santo Domingo, República Dominicana
Especialidad de Otorrinolaringología en el Hospital Comandante Manuel Fajardo, avalada por La Universidad de La Habana, Cuba
Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez

DRA. JUANA CRISTINA LEZO SALAZAR

Especialidad en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital Español de México, Universidad La Salle
Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología
Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez, UNAM

DRA. ANNERY RAFAELINA PEGUERO FRANCISCO

Médico por la Universidad Autónoma de Santo Domingo (UASD)
Especialidad en Otorrinolaringología por la Universidad de La Habana
Entrenamiento en cirugía endoscópica de senos paranasales y base anterior de cráneo en la Universidad de la Habana

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

PREVENCIÓN Y MANEJO DE LESIONES LARÍNGEAS CAUSADAS POR INTUBACIÓN ENDOTRAQUEAL EN NEONATOS	13
Puntos clave	13
Consideraciones conceptuales	13
ANATOMÍA.....	13
Generalidades	14
Momento de la intubación endotraqueal.....	14
Durante la ventilación, el paciente intubado	14
Después de la intubación	15
Evaluación endoscópica de lesiones laringeas por intubación endotraqueal	16
Conclusiones	18
 HENDIDURA LARÍNGEA	19
Puntos clave	19
Introducción	19
Patogénesis y definición	20
Clasificación	20
Cuadro clínico	20
Diagnóstico	22
Tele de tórax	22
Trago de bario modificado (MBS) (TBM)	22
Laringoscopia flexible (LF) y evaluación endoscópica funcional de la deglución (FEES) (EEFD)	23
Endoscopia en el quirófano	24
Tratamiento	24
Conclusiones	28
 MALFORMACIONES TRAQUEALES NEONATALES	29
Puntos clave	29
Introducción	29
Compresión extrínseca de la tráquea	29
Anormalidades congénitas cardiovasculares	29
Anillos vasculares	30
Cabestrillo (Sling) de la arteria pulmonar	31
Trastornos del exoesqueleto traqueal sin estenosis	32
Traqueomalacia	32

Trastornos del exoesqueleto traqueal con estenosis	34
Agenesia traqueal	34
Anillos traqueales completos.....	35
Traqueoplastia por deslizamiento	37
Tráquea cartilaginosa completa (o manga traqueal).....	37
Obstrucción intraluminal con un exoesqueleto adecuado	38
Estenosis o bandas traqueales congénitas.....	38
TRAQUEOSTOMÍA NEONATAL	40
Puntos clave	40
Indicaciones actuales de traqueostomía neonatal	40
Puntos críticos quirúrgicos	41
Técnica quirúrgica	41
Selección de la cánula de traqueostomía	41
Incisión elegida y adecuada localización de la tráquea.....	42
Sangrado intraoperatorio	42
Consideraciones del sangrado en el periodo neonatal.....	42
Anticipación al sangrado intraoperatorio.....	43
Monitorización intraoperatoria.....	43
Umbral transfusional.....	43
Morbimortalidad asociada con traqueostomía neonatal.....	43
Prevención y manejo de complicaciones intraoperatorias	44
Lesiones vasculares.....	44
Neumotórax	45
Otras lesiones intraoperatorias	45
Prevención y manejo de complicaciones posoperatorias	45
tempranas	45
Cuidados generales durante la primera semana de posoperatorio.....	45
Obstrucción de la cánula	46
Decanulación accidental	46
Otras complicaciones del posoperatorio inmediato.....	46
Prevención y manejo de complicaciones tardías	46
Granuloma supraestomal	47
Estenosis subglótica.....	47
Traqueomalacia segmentaria	47
Colapso supraestomal	48
Fístula traqueocutánea persistente.....	48
CUERPOS EXTRAÑOS EN VÍAS AERODIGESTIVAS	50
Puntos clave	50
Generalidades.....	50
Cuadro clínico. Diagnóstico. Discusión	51
Fases o etapas clínicas.....	52
Tratamiento. El mejor tratamiento es la prevención	52

Técnica	54
Traqueostomía	55
Complicaciones	55
Panorama en México	56
Datos estadísticos de aspiración de cuerpo extraño en México	56
El proyecto Susy Safe: Surveillance System on Suffocation	
Injuries due to Foreign Bodies in European Children ...	59
El Registro Susy Safe	60
Recolección de datos	61
Hallazgos principales	61
Comentarios finales	66

PAPILOMATOSIS RESPIRATORIA RECURRENTE JUVENIL 71

Puntos clave	71
Introducción	71
Epidemiología	71
Agente	72
Expresión clínica	72
Aspectos socioeconómicos	72
Calidad de vida	72
Factores del huésped	73
Inmunidad del huésped	74
Diagnóstico	74
Estadificación	75
Tratamiento	75
Manejo quirúrgico	75
Modalidades de tratamiento adyuvante	77
Cidofovir	77
Bevacizumab	77
Vacuna tetravalente	78
Conclusión	79

DISFONÍA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO 80

Puntos clave 80

Generalidades 80

Anatomía y fisiología de la producción vocal ... 80

Etiología 81

Disfonías congénitas	81
Quiste de cuerda vocal	81
Sulcus vocalis	82
Disfonías de origen infeccioso	84
Laringotraqueobronquitis aguda/Croup	84
Epiglotitis aguda	85
Papilomatosis Respiratoria Recurrente	85
Disfonías orgánico-funcionales	86
Nódulos vocales	86
Disfonías funcionales	87
Disfonía y alergia	87
Disfonía y reflujo laringofaríngeo	88

Evaluación integral de la disfonía	89
Diagnóstico y tratamiento de las disfonías.....	89
Conclusiones.....	90
 FARINGOAMIGDALITIS AGUDA.....	93
Puntos clave	93
Etiología	93
Epidemiología	95
Estacionalidad	95
Edad de presentación	95
Características clínicas	95
Diagnóstico	97
Tratamiento	97
Impacto de la antibioticoterapia en la microbiota.....	101
 ADENOAMIGDALITIS RECURRENTE	103
Puntos clave	103
Introducción	103
Definiciones.....	103
Fisiopatología	105
Microbiología	105
Resistencia bacteriana	106
Cuadro clínico	106
Pruebas diagnósticas	106
Tratamiento	107
Indicaciones para adenoidectomía	110
Técnicas y tipos de amigdalectomía y adenoidectomía	110
Prevención.....	111
Conclusiones.....	113
 EVALUACIÓN	115

PREVENCIÓN Y MANEJO DE LESIONES LARÍNGEAS CAUSADAS POR INTUBACIÓN ENDOTRAQUEAL EN NEONATOS

Dra. Natalia Peraza Ceceña

Dr. Hiram Alvarez Neri

PUNTOS CLAVE

- La intubación endotraqueal en neonatos ha permitido la supervivencia en recién nacidos con dificultad respiratoria. Sin embargo, las lesiones laríngneas continúan siendo las complicaciones más comunes.
- Contribuyen de manera directa a lesiones de la laringe por intubación el tiempo del procedimiento y las características físicas del tubo endotraqueal.
- Se recomienda que el tubo endotraqueal del recién nacido sea sin globo ya que una ventilación artificial se logra sin la necesidad de éste.
- La valoración endoscópica es recomendada en todos los neonatos que presentan falla en la extubación, para diagnóstico y tratamiento de lesiones anatómicas de la vía aérea.
- Las complicaciones laríngneas posintubación pueden ser prevenidas con un adecuado manejo interdisciplinario y una mejora en las habilidades del personal de cuidados intensivos de neonatología.

CONSIDERACIONES CONCEPTUALES

La intubación endotraqueal es el método de elección para la ventilación mecánica asistida en recién nacidos con dificultad respiratoria. Las complicaciones atribuibles a la intubación endotraqueal incrementan la morbilidad y mortalidad en los neonatos.¹

La intubación endotraqueal es realizada con frecuencia en las unidades de cuidados intensivos neonatales. Este procedimiento es, sin duda, de los más estresantes para el neonatólogo, con múltiples intentos en la mayoría de las ocasiones y daño potencial en la vía aérea, de forma aguda o crónica.

A pesar de los riesgos, poca atención se ha prestado en mejorar los esfuerzos y seguridad en la realización de la intubación endotraqueal en estos pacientes.²

Existen diversas lesiones o complicaciones de la intubación endotraqueal: las ocurridas durante el momento de la intubación: arritmias (32 a 68 %) y el trauma; durante la ventilación la complicación más frecuente es la extubación accidental (6.9 al 9.2 %), tapón de moco que oblitera el tubo

(1.6 a 3.5 %) y durante la extubación programada en un porcentaje que va desde el 1 % hasta el 80 % presentan datos de disfonía y edema laríngeo.³

ANATOMÍA

Existen variaciones anatómicas de la laringe en los neonatos, que es importante mencionar, su localización es más alta, es decir, más cefálica, entre C2-C3, y la forma de la epiglotis es más larga, delgada y enrollada, tiene la forma de una omega y no la forma de una U invertida que se observa en el adulto. Lo anterior explica por qué es más fácil realizar una laringoscopia directa usando hojas de laringoscopia rectas o tipo Miller. Los sitios más susceptibles de daño por intubación son: la superficie medial de los cartílagos aritenoides, unión cricoaritenoides, y proceso vocal, la glotis posterior y región interaritenoides y la superficie interna de la subglotis a nivel del cartílago cricoides, usualmente la lámina posterior.

Desde el punto de vista histológico, el anillo cricoideo está en mayor riesgo debido a la falta de una capa submucosa, lo que resulta en una menor protección contra la presión y laceración. Se revisó un estudio morfométrico de

la anatomía del cartílago cricoides fetal en 19 laringes. Las laringes se obtuvieron de 17 recién nacidos muertos y dos recién nacidos, con una edad gestacional que varió de 5 a 9 meses. La configuración del lumen cricoideo mostró una forma casi elíptica que no cambió con la edad gestacional. El área cricoidea subglótica interna media fue $19.27 \pm 9.62 \text{ mm}^2$ y se relacionó con el peso y el área de superficie corporal; sin embargo, no hubo una diferencia significativa del quinto al noveno mes. Además, el crecimiento de los cricoides es mayor en la porción externa que en la parte interna. Incluso los tubos de cloruro de polivinilo de diámetro más pequeño (3.0 mm) son más grandes que el diámetro interno medio (anteroposterior 2.04 mm 0.63 mm, diámetro latero-lateral 2.86 0.70 mm) observados para la población de estudio.⁴

GENERALIDADES

Momento de la intubación endotraqueal

La falta de un equipo médico y enfermera equipados y experimentados es la causa principal de las complicaciones durante la intubación endotraqueal. En las unidades de terapia intensiva neonatal se requiere incluir tecnología para práctica de simulación de la intubación endotraqueal. Según Hatch *et al.* son tres factores asociados con una intubación endotraqueal exitosa:

1. Estudio de las condiciones del paciente, como la anatomía laríngea, malformaciones craneofaciales.
2. Las condiciones durante la realización del procedimiento (equipo adecuado, tubos endotraqueales adecuados, la premedicación que incluye el bloqueo neuromuscular mejora las condiciones de intubación porque disminuyen la bradicardia y desaturación de oxígeno).
3. Las características del personal que realizará la intubación, la comunicación de equipo para seleccionar al personal con mayor habilidad.²

Aunque los riesgos y beneficios del uso de premedicación para la intubación de recién nacidos inestables son debatidos, la evidencia reciente muestra que la premedicación para la intubación no urgente o semiurgente puede ser más segura y efectiva que la intubación despierta, en especial por personal inexperto, y permite minimizar el riesgo de lesión orofaríngea.⁵

En México, en el estudio realizado por Torres-Castro y colaboradores mencionan una media de intentos de in-

tubación (5.5 vs. 2.4; $p = 0.006$) y fue mayor la proporción de pacientes con reintento de intubación en el grupo con complicaciones (92.3 % vs. 51.8 %; $p = 0.002$). Mencionan además que gran parte del personal médico corresponde a médicos residentes en formación y esto disminuye la probabilidad de éxito en maniobras de intubación endotraqueal.⁶

Algunos factores contribuyen en una intubación endotraqueal traumática: una laringe anormal (malformaciones congénitas de la laringe), proceso infeccioso agudo de la laringe (croup), uso inadecuado de guías o estiletes después de intentos fallidos de intubación, el estado de salud del neonato que ocasiona hipoxia, anemia, hipotensión y falla orgánica múltiple.⁵

De las lesiones laríngeas descritas al momento de la intubación se encuentra el daño directo a las cuerdas vocales y dislocación de la articulación cricoaritenoides, principalmente del lado izquierdo porque el tubo es introducido del lado derecho normalmente, esta lesión, si se detecta de inmediato, se puede reacomodar el cartílago aritenoides con resultados favorables. Otras complicaciones son laceración de la mucosa y sangrado.⁵

Durante la ventilación, el paciente intubado

Los dos factores más importantes que contribuyen directamente a lesiones de la laringe por intubación son: el tiempo de intubación y las características físicas del tubo endotraqueal.

Tiempo de intubación. No existe una "regla" del tiempo adecuado de duración de la intubación, en el adulto se maneja un periodo aproximado de 7 días. En los neonatos este tiempo es mayor inclusive de 1 a 2 semanas,⁷ depende del estado general del neonato y de los hallazgos endoscópicos. Sin embargo, en pacientes sin patología laríngea previa la intubación endotraqueal se puede prolongar hasta 3 a 6 semanas.⁸

Características físicas del tubo endotraqueal. El tamaño del tubo es de los factores más importantes para daño laríngeo. En pacientes pediátricos que inicialmente fueron abordados en hospitales donde no se contaba con el tamaño de tubo adecuado se presentó mayor número de complicaciones laríngeas posteriores a la intubación. Actualmente los tubos han sido modificados y encontramos tubos con baja presión y alto volumen.

Se recomienda que el tubo del neonato o recién nacido sea sin globo ya que se logra una ventilación artificial sin la necesidad de éste. En caso de que sea necesario un

tubo con globo (es más dañino colocar un tubo más grande), se recomienda que el globo no se infle a más de 20 mm Hg, en la que pueda existir una fuga de al menos 20 % que pueda ser escuchada con estetoscopio y monitorizar periódicamente dicha presión, o desinflar e inflar nuevamente cada dos horas.⁹

A nivel nacional existe poca información sobre el tema en el paciente neonatal; López-Candiani y colaboradores, en el año 2007, reportaron un estudio realizado en la ciudad de México en neonatos sometidos a ventilación mecánica, en donde encontraron una frecuencia de complicaciones del 81 %, siendo las más frecuentes atelectasia, extubación accidental, neumonía nosocomial y displasia broncopulmonar.

La apropiada fijación del tubo también es importante. Muchos autores prefieren la intubación nasotraqueal en neonatos porque permite una mejor fijación y menos movimiento, además de que crea una forma menos curva, lo cual reduce la presión en la laringe posterior y área aritenoidea.^{10,3}

En un estudio realizado en una unidad de terapia intensiva más del 20 % de los pacientes presentaron una o más extubaciones traqueales durante la ventilación mecánica, esto condiciona hipoxia y necesidad de reintubación. La laringoscopia y la intubación de un paciente activo no medicado son más difíciles para el neonatólogo, más incómodas para el paciente y el riesgo de complicaciones aumenta.

La mayoría de las extubaciones accidentales ocurren debido a la acción directa del paciente, maniobras inadecuadas de aspiración por personal de enfermería y el peso del circuito de ventilación mecánica.

El taponamiento del tubo endotraqueal por secreciones en el paciente neonatal fue la principal complicación, sobre todo en tubos con diámetro de 3.5 mm, con rangos del 1 al 6 % de mortalidad. Una inadecuada humidificación, aspiración de secreciones poco frecuente y no proporcionar fisioterapia adecuada son las principales causas de este problema. La aspiración de secreciones endotraqueales juega un papel importante en el cuidado de la vía aérea, pero no es sin riesgo inherente. En la práctica habitual de cuidados intensivos neonatales, el catéter de succión suele insertarse hasta que se siente una ligera resistencia con la punta no más de 1 a 2 cm por encima de la carina y luego se retira.⁵ En más del 90 % de los pacientes el taponamiento endotraqueal por secreciones necesita el reemplazamiento inmediato del tubo.⁸

El reflujo gastroesofágico, condiciona la aspiración de ácido dentro de la laringe y región subglótica, condición que agrava el daño local que de por sí el tubo endotraqueal ocasiona y predispone a infección, ulceración y tejido de granulación.

Los cambios en el epitelio subglótico se presentan a las pocas horas de la intubación. Para prevenir lesiones, idealmente se debería evaluar por vía endoscópica a los pacientes cuyas condiciones clínicas lo permitan, que lleven más de 7 días de intubación. Las ventajas de la evaluación metódica son evitar la realización de traqueotomías innecesarias y tratamiento oportuno a lesiones.

Si en la laringoscopia de suspensión se identifican solo cambios superficiales y se espera la intubación por un periodo corto, puede ser continuado con seguridad, tal vez utilizando en lo posible un tubo de menor calibre. Por el contrario, si se encuentran lesiones de cierta gravedad debe iniciarse el tratamiento de éstas (limpieza de la zona, retiro de tejido de granulación, aplicación tópica de antibióticos, inyección local o aplicación tópica de esteroides) o decidirse por una traqueotomía oportuna para evitar mayores daños.⁹

Después de la intubación

El promedio de complicaciones laríngeas graves que requieren tratamiento va desde el 8 % hasta el 80 % de incidencia. El estridor y la disfonía son las causas principales.¹¹

Algunos neonatos presentan falla en la extubación: definida como la recolocación de tubos endotraqueales en menos de 48 horas posextubación. Incidencia reportada del 30 al 40 %. Se recomienda la valoración endoscópica en todos los neonatos que presentan falla en la extubación, para diagnóstico y tratamiento de lesiones anatómicas de la vía aérea.¹²

La presentación clínica de las lesiones laríngeas posintubación se manifiesta en tiempos diferentes de acuerdo con la naturaleza de la lesión; por ejemplo, el tejido de granulación da sintomatología de obstrucción laríngea (estridor y disfonía), casi siempre es inmediato después de la extubación, un edema subglótico causa obstrucción en minutos a horas posextubación. Un edema persistente o tejido de granulación puede causar obstrucción parcial y llanto débil en los primeros días (Figura 1). Un granuloma posintubación se presenta con llanto débil después de semanas; y una estenosis glótica posterior o estenosis subglótica se presenta con datos de obstrucción de la vía aérea semanas a meses después de la extubación.⁷



Figura 1.

Cambios posintubacionales (2 semanas) en RN leves con moldeamiento del espacio interaritenoides sin ulceración. Hiperemia subglótica sin exposición de cartilago, Tráquea distal básicamente sana.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Evaluación endoscópica de lesiones laríngeas por intubación endotraqueal

Los avances en equipos y técnicas endoscópicas han aumentado las opciones de tratamiento para las lesiones laríngeas relacionadas con la intubación más allá de la traqueotomía tradicional y los abordajes quirúrgicos abiertos. Intervenciones como láser o balones de dilatación, tratamiento tópico con mitomicina, esteroide, antibiótico; uso de microdebridadores en lesiones detectadas pueden modificar la patogénesis de las lesiones laríngeas por intubación.

De forma similar a otras revisiones, los autores encuentran que la probabilidad de éxito con el abordaje endoscópico como la modalidad de tratamiento primario disminuye el empeoramiento del grado inicial de una estenosis subglótica.⁴

El método endoscópico a elegir depende de cada hospital; sin embargo, para tratamiento se recomienda la forma rígida con broncoscopios o laringoscopia directa con suspensión, y/o uso de endoscopio rígido de 2.7 mm. La laringoscopia indirecta puede ser de utilidad cuando deseamos evaluar el movimiento de las cuerdas vocales; sin embargo, no es posible diferenciar una cuerda vocal paralizada de una fijación de la articulación cricoaritenoi-

dea. Y no es posible evaluar la vía aérea por debajo de las cuerdas vocales.

La evaluación endoscópica de las lesiones por intubación es necesaria para asegurar el sitio, naturaleza y grado de la lesión. Es importante entender la patogénesis de las diferentes afectaciones y daños tanto agudos como crónicos.

La descripción de los cambios observados puede ser categorizada en cinco grupos según Benjamin Bruce, que son:

1. Cambios tempranos no específicos; hiperemia, enrojecimiento y palidez en algunas áreas.
2. Edema; en cuerdas vocales puede ocasionar un edema de Reinke, ocasionando llanto débil y voz ronca. El edema difuso de la mucosa es muy común y desaparece una vez que el tubo endotraqueal es retirado.
3. Tejido de granulación. Representa un intento de curación en el sitio de irritación y ulceración causada por la presión del tubo. Las "lengüetas" de tejido de granulación comienzan a aparecer dentro de las 48 horas y continúan proliferando, casi rodeando la superficie anterior del tubo en cada



Figura 2.

Proceso de estenosis, diferentes pacientes. Granulación, úlcera posterior, cicatriz temprana con estenosis completa de luz glótica y estenosis completa con deformidad cricoidea.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

lado. A menudo aparecen “lengüetas” grandes con forma de aleta y pueden causar una obstrucción importante después de intentar la extubación. Sin embargo, en la mayoría de los casos, una vez que se elimina la irritación del tubo, hay una resolución completa. Ocasionalmente puede ser necesario extraer el tejido de granulación de un lado para mejorar la vía respiratoria antes de la extubación, y el cultivo de este tejido podría ser útil para determinar el tratamiento con antibióticos. En algunas ocasiones se forma un tejido de granulación pequeño, como nódulo, firme, redondo, llamado granuloma posintubación.

4. Ulceración; si la ulceración de la mucosa se profundiza y expone y afecta el pericondrio implica una cicatrización retrasada, y esta formación fibrosa en el espacio subglótico condiciona estenosis.
5. Lesiones misceláneas, granulomas, quistes subglóticos adquiridos, estenosis glótica anterior. El sitio más frecuente de estenosis glótica posintubación es la estenosis subglótica posterior y entre otras, la estenosis subglótica (estenosis laringotraqueal) (Figura 2).

▶ VIDEO 1 DISPONIBLE EN PLATAFORMA

En los granulomas cordales o aritenoides, los sitios más afectados suelen ser la comisura posterior, puede ocasionar disfonía y en ocasiones obstrucción respiratoria; el tratamiento es simple, la resección quirúrgica; sin embargo, la recurrencia es la regla.

En la estenosis glótica, si es anterior y solo abarca los dos tercios anteriores de la cuerda, ocasiona disfonía, una ocupación más posterior condiciona estridor, a diferencia de las bandas congénitas, las adquiridas presentan más fibrosis y afectación de las capas anatómicas de las cuerdas, si la lesión no es extensa puede realizarse un corte directo con láser de CO₂. Una técnica de colgajo limitado puede ser eficaz para prevenir la reestenosis. En lesiones más extensas se requiere asegurar la vía aérea con traqueotomía y colocar una endoprótesis.

En la estenosis subglótica secundaria a intubación la alteración principal es el estridor con grados de obstrucción variable, por lo que en estos pacientes, en quienes se presenta semanas o meses después de un periodo de intubación, la evaluación endoscópica deberá realizarse en quirófano para clasificación del grado de obstrucción de acuerdo con la clasificación de Myer-Cotton, la dilatación puede ser efectiva en estenosis tipo I y II, sin involucramiento carti-

laginoso, y sin ser congénitas, en estas la reconstrucción tiene mayor tasa de éxito.

Existe un número de pacientes neonatales donde la intubación endotraqueal a pesar de que sea de pocas horas o días puede ocasionar daño laríngeo, por ejemplo: malformaciones congénitas de la laringe (estenosis subglótica congénita), bajo peso al nacer, pacientes prematuros. Los factores de riesgo propios del paciente prematuro que lo hacen más vulnerable a complicaciones derivadas de la ventilación han sido descritos ampliamente. Entre estos factores destacan la inmadurez neurológica central y debilidad de la musculatura respiratoria, pulmón con escaso desarrollo alveolar, déficit de síntesis de surfactante y aumento del grosor de la membrana alveolo-capilar; también algunos relacionados con el paciente, como la edad gestacional menor de 29 semanas, el peso al nacimiento menor de 1500 g, la presencia de sepsis neonatal, género masculino y la presencia de ducto arterioso persistente, así como el soporte ventilatorio, la concentración de FiO_2 y el número de días que se requiere soporte ventilatorio.⁶

CONCLUSIONES

La intubación endotraqueal en neonatos ha permitido la supervivencia en pacientes a quienes hace años no era posible salvar. Sin embargo, las lesiones laríngeas continúan siendo las complicaciones más comunes.

Las complicaciones laríngeas posintubación pueden ser prevenidas con un adecuado manejo interdisciplinario y una mejora en las habilidades del personal de cuidados intensivos de neonatología.

Es necesario que el médico otorrinolaringólogo identifique en forma temprana a los pacientes con riesgo de complicaciones laríngeas posintubación para realizar evaluaciones endoscópicas que permitan el diagnóstico y tratamiento oportunos.

Consideración especial en el paciente neonatal son las malformaciones congénitas de la laringe que pueden ser la causa de la intubación endotraqueal o coexistir junto con las lesiones posintubación. *Recordar*: estenosis subglótica congénita, parálisis de cuerdas vocales, hemangioma subglótico.

REFERENCIAS

1. Strong RM, Passy V. Endotracheal intubation. Complications in Neonates. Arch Otolaryngol. 1977;103:329-35.
2. Swyer T, Foglia E, Hatch LD, Moussa A, Ades A, Johnston L, et al. Improving neonatal intubation safety: A journey of a thousand miles. J Neonatal Perinatal Med. 2017;10:125-31.
3. Souza Nd, Carvalho WB. Complications of tracheal intubation in Pediatrics. Rev Assoc Med Bras. 2010;55:646-59.
4. Wei JL, Bond J. Management and prevention of endotracheal intubation injury in neonates. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2011;19:474-7.
5. Khatami SF, Parvaresh P, Behjati S. Common Complications of Endotracheal Intubation in Newborns. Iran J Neonatol. 2011;2:12-7.
6. Torres-Castro C, Valle-Leal J, Martínez-Limón AJ, Lastra-Jiménez Z, Delgado-Bojórquez LC. Complicaciones pulmonares asociadas a ventilación mecánica en el paciente neonatal. Bol Med Hosp Infant Mex. 2016;73:295-360.
7. Benjamin B. Prolonged Intubation Injuries of the Larynx: Endoscopic Diagnosis, Classification, and Treatment. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 2018;127:492-507.
8. Black AE, Hatch DJ, Nauth-Misir N. Complications of nasotracheal intubation in neonates, infants and children: a review of 4 years' experience in a children's hospital. 1990;65:461-7.
9. Neri A. Manejo de las complicaciones por intubación prolongada en el paciente pediátrico. Ed. Mexico: Nieto Editores; 2016.
10. Freeman GR. A comparative analysis of endotracheal intubation in neonates, children and adults: Complications, prevention and treatment. Laryngoscope. 1972;82:1385-98.
11. Hseu A, Ayele N, Kawai K, Woodnorth G, Nuss R. Voice abnormalities and laryngeal pathology in preterm children. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2018;127:508-13.
12. Lin YT, Lee YS, Jeng MJ, Chen WY, Tsao PC, Chan IC, et al. Flexible bronchoscopic findings and the relationship to repeated extubation failure in critical children. J Chin Med Assoc. 2018;81:804-10.

HENDIDURA LARÍNGEA

Dra. Lourdes Ivonne García Hernández

Dra. Ada Alicia Villatoro Paz

PUNTOS CLAVE

- La hendidura laríngea se caracteriza por un defecto de abertura de la pared que separa el complejo laringotraqueal del complejo faringoesofágico; lo que representa apenas entre el 0.5 y el 1-5 % de todas las anomalías congénitas de la laringe.
- Es común que se acompañe de anomalías asociadas: fístula traqueoesofágica, atresia de esófago, reflujo gastroesofágico y traqueo o broncomalacia, por lo que se requiere de una investigación preoperatoria minuciosa en estos pacientes.
- Ante la sospecha de hendidura laríngea, debe realizarse laringoscopia directa con palpación del área interaritenoides.
- La evaluación integral del paciente con hendidura laríngea incluye: radiografía de tórax, trago de bario modificado y valoración endoscópica.
- El abordaje endoscópico se reserva para hendiduras laríngeas tipo II y III.
- Las hendiduras laríngeas Tipo III y IV, se presentan rápidamente en el periodo neonatal con insuficiencia respiratoria significativa y anomalías congénitas concomitantes.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos respiratorios secundarios a anomalías laríngeas en el neonato pueden ocasionar morbilidad significativa y poner en peligro la vida, por lo que reconocerlas y tratarlas en forma temprana es fundamental. El aumento en la morbilidad está relacionado con la falla de un diagnóstico oportuno.

Dentro de los factores de riesgo materno que se han reconocido se encuentran el consumo de alcohol, el uso de drogas y el polihidramnios.

Una hendidura laríngea es una rara anomalía congénita del tracto aerodigestivo superior, la cual fue descrita por Richter en 1972, pero fue desde 1949 que su diagnóstico fue confirmado y publicado, y la primera reparación quirúrgica exitosa fue en 1955 por Pettersson y para 1974 solo habían sido descritos 33 casos en la literatura.²⁸ La hendidura laríngea se caracteriza por un defecto de abertura de la pared que separa el complejo laringotraqueal del complejo faringoesofágico.

Las hendiduras laríngeas por fortuna son muy poco comunes y representan aproximadamente entre el 0.5 y el 1-5 % de todas las anomalías congénitas de la laringe. Sin embargo, la incidencia varía ampliamente entre distintas series, desde 1 en 2000 hasta 1 por cada 20 000 nacidos

vivos. En los últimos años la incidencia ha aumentado, como lo demuestran los estudios de Parsons¹⁶ y Chien¹⁷ con rangos de prevalencia del 6.2 y el 7.6 %, respectivamente. Esto sucede en parte porque los casos leves anteriormente eran subdiagnosticados y en la actualidad ha mejorado el entendimiento de la patología entre los especialistas, han evolucionado los métodos diagnósticos y se han desarrollado centros de tercer nivel con médicos experimentados en vía aérea.

Existe un leve predominio en el sexo masculino¹⁸ y aunque la mayoría de los casos se presentan en forma aislada, también se han descrito algunos con un patrón hereditario, con unas pocas familias que presentan casos múltiples.¹⁹

Presentan una alta prevalencia (60 %) de anomalías asociadas (gastrointestinal, genitourinaria, cardíaca y craneofacial), por lo que se requiere de una investigación preoperatoria minuciosa. En los pacientes no sindrómicos, las anomalías asociadas con más frecuencia son la fístula traqueoesofágica, (30 %), atresia de esófago, reflujo gastroesofágico y traqueo o broncomalacia. Las asociaciones sindrómicas incluyen : a) Síndrome Opitz-Frías G, b) Síndrome Pallister-Hall, c) VACTERL y d) CHARGE.^{3,15}

Una hendidura laríngea posterior (HL o HLP) (LC o PLC) debe limitarse a la región interaritenoides o afectar la lámi-

na cricoidea. Cuando la hendidura es más extensa y alcanza la tráquea cervical o intratorácica, entonces se denomina hendidura laringotraqueoesofágica (HLTE) (LTOC).

Las hendiduras laríngeas se clasifican en cuatro tipos, los cuales se basan en la extensión craneofacial de la hendidura.

PATOGÉNESIS Y DEFINICIÓN

El desarrollo embriológico de una HLTE es controversial. La laringe emerge del 4° y 5° arcos branquiales. En el desarrollo fetal temprano la tráquea y el esófago comparten un lumen. La migración del sistema respiratorio de la boca primitiva ocurre a los 20 días, con el desarrollo de un septum traqueoesofágico en una dirección cefálica. Este proceso normalmente se completa entre la sexta y séptima semanas de gestación con la fusión del cartílago cricoides. Sin embargo, independientemente del mecanismo preciso, existe una falla en la formación completa del septum traqueoesofágico, lo que explica la formación de fístulas traqueoesofágicas y HLTE. Una hendidura laríngea (HL) (LC) es una abertura craneocaudal de la "pared" entre la laringe y la faringe y en caso de extenderse a la tráquea cervicotorácica y al esófago se define como una hendidura laringotraqueoesofágica (HLTE).

Hay cuatro síndromes que presentan HLTE:

- Síndrome G (Opitz-Frías), que incluye otros defectos de la línea media: labio hendido, paladar hendido e hipospadias, con implantación anormal de oído externo e hipertelorismo.
- Síndrome de Pallister-Hall, con anomalías del SNC (hipopituitarismo, hamartoma hipotalámico), ano imperforado, anomalías cardíacas, pulmonares y renales, así como polidactilia y sindactilia.
- VACTERL (anomalías Vertebrales, Atresia anal, anomalías Cardíacas, fístula Traqueo Esofágica, anomalías del Oído, anomalías Nasales y anomalías de los miembros).
- CHARGE (Coloboma, enfermedad cardíaca, atresia de coanas, retardo mental y del crecimiento, anomalías genitales y del oído) (Cuadro 13).^{3,5}

CLASIFICACIÓN

Las clasificaciones propuestas en los últimos 50 años,^{18,20-23} se basan en la longitud de la hendidura, lo que se correlaciona con la gravedad de los síntomas, los retos terapéuticos y el pronóstico.

La primera clasificación fue ideada por Cohen en 1975, pero la Clasificación de Benjamin e Inglis (1989), es la más ampliamente usada,²¹ aunque esta fue modificada en 2006 por Sandu, quien agregó el estadio o Tipo 0, la hendidura submucosa y se distinguen cuatro tipos de hendiduras:

- Tipo I: hendidura supraglótica interaritenoides, que se extiende hacia abajo a nivel de las cuerdas vocales.
- Tipo II: hendidura parcial del cricoides que se extiende más allá del nivel de las cuerdas vocales.
- Tipo III: HLTE que se extiende en sentido inferior más allá del cartílago cricoides a la tráquea cervical extratorácica.
- Tipo IV: HLTE que se extiende a la tráquea intratorácica y esófago y ocasionalmente dentro de uno de los bronquios principales.

Con el advenimiento de las reparaciones endoscópicas para las hendiduras extratorácicas que se extienden a la tráquea cervical, el autor subdividió el Tipo III en Tipo IIIa (hendidura completa de la lámina cricoidea) y el Tipo IIIb (hendidura que se extiende a la tráquea extratorácica) con la finalidad de establecer los límites de la reparación endoscópica en el futuro (Cuadro 1).³

CUADRO CLÍNICO

La gravedad de los síntomas está directamente relacionada con la extensión de la hendidura. Aunque no es patognómico de HLTE, una combinación de dificultades respiratorias y en la alimentación, nos deben alertar en el diagnóstico.

En los niños pequeños los hallazgos clínicos más comunes son los desórdenes respiratorios, mala alimentación y falla para ganar peso, tos persistente, aspiración recurrente, estridor, episodios de cianosis o asfixia y falla respiratoria (Cuadro 2).

Más del 50 % de los pacientes con HL tienen una anomalía congénita asociada con algún síndrome o sin él y la gravedad de la hendidura corresponde con la incidencia de anomalías concurrentes. Los padecimientos asociados que se encuentran con más frecuencia se relacionan con el sistema aerodigestivo e incluyen laringomalacia, traqueomalacia, fístula traqueoesofágica, reflujo gastroesofágico, atresia de esófago, microgastria y malrotación intestinal; genitourinarias como hipospadias y malformaciones renales; desórdenes cardiovasculares como defecto septal, anomalías de la aorta, transposición de los grandes vasos,

Cuadro 1

Clasificación Benjamin-Inglis

Tipo	Extensión	Diagnóstico	Pronóstico	Tratamiento
	Hendidura supraglótica interaritenoides que se extiende hacia abajo a nivel de las cuerdas vocales	Laringoscopia flexible con paciente despierto FEES (evaluación endoscópica funcional de la deglución) Tele de tórax	Sin mortalidad Éxito del 80-90 %	a) Observación b) Alimentación espesa c) Tratamiento antirreflujo d) Laringoplastia con infiltración e) Cirugía vía endoscópica o robótica
	Hendidura parcial del cricoides que se extiende más allá de las cuerdas vocales	Valoración endoscópica con microlaringoscopia y broncoscopia rígidas Tele de tórax	Mínima mortalidad depende de la extensión de la hendidura y la presencia de anomalías asociadas	Manejo médico como en la Tipo I. Cirugía endoscópica Tratamiento previo de las anomalías congénitas mayores cuando sea posible
	HLTE que se extiende a través del cartílago cricoides inferiormente a la tráquea cervical	Valoración endoscópica con microlaringoscopia y broncoscopia rígidas	Más del 50 % de mortalidad	Apoyo respiratorio si es requerido Tratamiento vía endoscópica o cirugía abierta (traqueostomía u oxigenación con membrana extracorpórea) ECMO
	HLTE se extiende tráquea torácica y ocasionalmente dentro de uno de los bronquios principales	Endoscopia bajo anestesia general con ventilación espontánea	Mortalidad > 90 %. Se ha reducido al 50 % aproximadamente	Intubación de un bronquio principal en casos muy graves. Cirugía abierta (abordaje cervical anterior con o sin esternotomía o toracotomía)

Fuente: Parkes WJ, Probst EJ, Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders, Seminars in Fetal & Neonatal Medicine (2016):4-5.

Monnier P(ed), Laryngeal and Tracheal Clefts Pediatric Airway Surgery.. (2011):148-149.

Cuadro 2

Cuadro clínico

Cuadro clínico	Extensión
Tipo I	Asintomático o estridor, tos persistente y al comer, dificultad leve para la alimentación. Laringomalacia presente en más del 90 % de los casos. Reflujo gastroesofágico es común. Diagnóstico se realiza entre los 2 y 5 años debido a la sintomatología leve
Tipo II	Estridor, tos persistente, disnea con la alimentación, regurgitación, ronquera, dificultad para ganar peso, diversos grados de dificultad respiratoria, sibilancias, infecciones respiratorias recurrentes (25 % hospitalizaciones) y neumonía por aspiración
Tipo III	Mismos síntomas que la Tipo II, pero más graves en frecuencia y severidad. Cianosis al comer, neumonías crónicas por aspiración y aumento en la obstrucción de la vía aérea con estridor
Tipo IV	Dificultad respiratoria temprana y severa con necesidad de intervención emergente

Fuente: J.Lioy and S.E.Sobol (eds), Disorders of the Neonatal Airway : Fundamentals for Practice, Gudis, D.A. White,D.R Laryngeal and Tracheal Clefts pag 75-76 [15]

Johnston DR, Watters K, Ferrari LR, Rahbar R. Laryngeal cleft: Evaluation and management. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014 Jun;78(6):905-11. [2]

Cuadro 3

Síndromes asociados con hendidura laríngea o hendidura laringotraqueoesofágica

Síndrome	Hallazgos
Opitz-Frias	Labio y paladar hendido, hipertelorismo, hipospadias, disfagia, ano imperforado, ausencia del cuerpo calloso, implantación anormal de la oreja. Frecuencia 1: 50-100 000 nacidos vivos.
Pallister-Hall	Hipopituitarismo, hamartoma hipotalámico, polidactilia y sindactilia, epiglotis bífida, anomalías cardíacas, pulmonares y renales. Frecuencia < 1/1 000 000 nacidos vivos
VACTERL	Anomalías vertebrales, atresia anal, anomalías cardíacas, fístula traqueoesofágica, anomalías del oído, anomalías renales y malformación de los miembros Frecuencia 1:10 000-40 000 nacidos vivos.
CHARGE	Coloboma, anomalías cardíacas, atresia de coanas, retardo mental y del crecimiento, anomalías genitales y anomalías del oído Frecuencia 1: 8-10 000 nacidos vivos

Fuente: Referencia 28.

persistencia del conducto arterioso y con menor frecuencia anomalías craneofaciales como secuencia Pierre Robin, labio y paladar hendido, atresia de coanas y micrognatia (Cuadro 3).

Diagnóstico

El estándar de oro para el diagnóstico de hendidura laríngea sigue siendo la microlaringobroncoscopia (MLB), laringoscopia directa con palpación del área interaritenoides. Pero un factor fundamental para el diagnóstico es pensar en esta rara anomalía (Figura 3). [▶ VIDEO 2 DISPONIBLE EN PLATAFORMA](#)

Los pacientes con hendiduras Tipo III y IV, con frecuencia requieren una broncoscopia por episodios de hipoxia y apnea y aquí es donde el clínico avezado puede diagnosticar esta patología. El reto más difícil es identificar al paciente que requiere laringoscopia directa debido a síntomas respiratorios persistentes y que pueden ser atribuidos a otros trastornos como laringomalacia, reflujo gastroesofágico o parálisis cordal; o dificultad persistente para la alimentación que puede ser debida a hipoxia, trauma al nacimiento, infecciones congénitas o drogadicción materna. Debido a que los síntomas respiratorios como tos crónica, sibilancias, disnea, etc., de manera usual son tratados por el pediatra y luego son referidos al neumólogo, sigue habiendo un retraso significativo para que el paciente finalmente sea referido al otorrinolaringólogo. La clave radica en referir a cualquier paciente pediátrico con historia de neumonía recurrente, dificultad para la alimentación con tos y asfixia o estridor, los

cuales persisten a pesar de tratamiento adecuado y agresivo para asma y reflujo.

Tele de tórax

A todos los niños con síntomas respiratorios persistentes se les debe realizar una radiografía del tórax como parte de la valoración y en casos de aspiración crónica persistente se pueden encontrar infiltración peribronquial o neumonía. Sin embargo, la tele de tórax puede ser normal en el 25 % de las hendiduras Tipo I y el 13 % de las Tipo II.

Trago de bario modificado (MBS) (TBM)

El TBM es una parte muy importante en la evaluación de los pacientes con hendidura laríngea, pero cabe resaltar que este estudio puede llegar a ser normal en pacientes que tienen aspiraciones intermitentes. El TBM lo realiza un radiólogo del lenguaje y la deglución, administrando al paciente diversas consistencias de comida que tienen un marcador que puede identificarse mediante fluoroscopia. Se efectúan proyecciones anteroposterior y lateral para estudiar las fases oral, faríngea, esofágica y gástrica de la deglución (Figura 4). El TBM puede identificar pacientes que tienen alteraciones en la coordinación de la deglución, como sucede en niños con retraso del neurodesarrollo. Por otro lado, un estudio de la deglución positivo para aspiración en un niño de otra manera sano implica una fuerte correlación con una anomalía anatómica. Johnston *et al.* mencionan que más del 75 % de los pacientes con hendiduras Tipo I y II, muestran aspiración en el TBM.

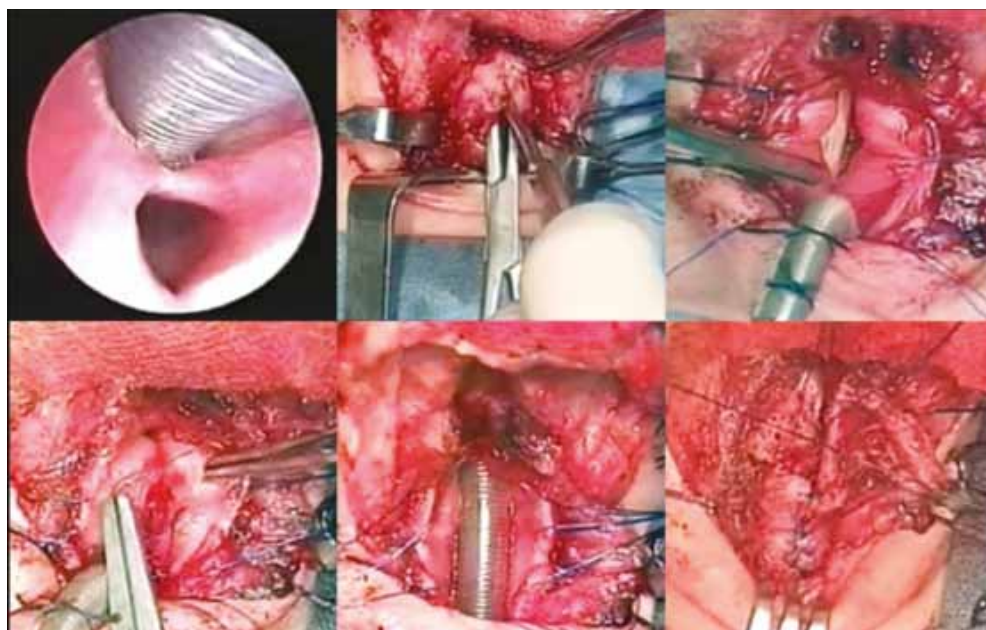


Figura 3.

Abordaje por laringotraqueofisura anterior completo. Se expone el defecto observándose una sonda esofágica entre las aritenoides y el tubo endotraqueal de ventilación más anterior. El principio quirúrgico es la creación de un colgajo en dos planos y la sutura con PDS o Vicryl 4/0 en dos planos para cerrar el defecto y finalmente el cierre del abordaje por planos.

Fuente: Referencia 27)

Laringoscopia flexible (LF) y evaluación endoscópica funcional de la deglución (FEES) (EEFD)

La LF y EEFD nos brindan una vista dinámica de la función laríngea y pueden realizarse en ciertos grupos de edad permitiendo detectar anomalías anatómicas, principalmente paresia o parálisis cordal que pueden disminuir la sensibilidad laríngea y condicionar aspiración. La EEFD la realizan el otorrinolaringólogo junto con un patólogo del lenguaje y la deglución, administrando diferentes consistencias de alimentos marcados para ser identificados con facilidad. Se pasa un endoscopio flexible por vía transnasal, y se coloca en la nasofaringe u orofaringe posterior para ver después de deglutir, si hay comida estancada o datos de aspiración. Las ventajas de la EEFD sobre el TBM incluyen una evaluación anatómica superior como la movilidad de las cuerdas vocales, la localización de la aspiración, la acumulación de las secreciones, y la posibilidad de ver los cambios después de las maniobras de la deglución empleadas. Las desventajas incluyen un CE en la vía aérea y la incapacidad de evaluar la coordinación completa de la deglución (Figura 4).



Figura 4.

Hendidura laríngea tipo I, con clínica de aspiración y antecedente de 2 neumonías previas. Comisura posterior más abierta de lo normal con espacio interaritenodeo amplio y aspiración de secreciones.

Fuente: Penchyna-Grub J, Alvarez-Neri H, Blanco-Rodríguez G, Porras-Hernández JD; Abordaje anterior para el tratamiento quirúrgico de la hendidura laringotraqueoesofágica. Cir Pediatr. 20 : 122-124. (Referencia 27). Imagen cortesía del Dr. H. Álvarez-Neri

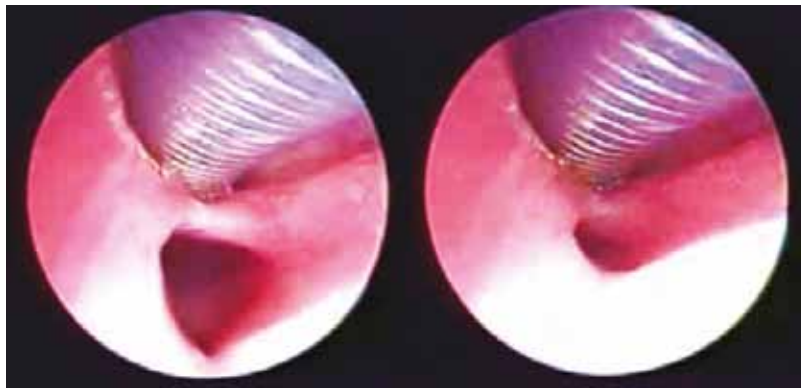


Figura 5.

Imagen endoscópica con óptica rígida de Hopkins de 4 mm mostrando un defecto a todo o largo del cartílago cricoideo (Tipo III) que comunica la tráquea con el esófago (HLTE= hendidura laringotraqueoesofágica) en fase inspiratoria y espiratoria.

Fuente: Penchyna-Grub J, Alvarez Neri H, Blanco-Rodríguez G, Porras-Hernández JD. Abordaje anterior para el tratamiento quirúrgico de la hendidura laringotraqueoesofágica. *Cir Pediatr.* 2007;20:122-124. Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Endoscopia en el quirófano

El punto central para el diagnóstico es la palpación del área interaritenoides durante la laringoscopia directa. Debido a las diversas afecciones de los pacientes con hendidura laríngea, muchos de ellos son sometidos a valoración otorrinolaringológica, gastroenterológica y neumológica durante la misma anestesia general (triple endoscopia). Con el apoyo del anestesiólogo se realiza una laringoscopia directa bajo ventilación espontánea para asegurar una visualización dinámica de la vía aérea. La laringoscopia y traqueobroncoscopia nos ayudan a descartar edema, estenosis rígida o malásica, fístula traqueoesofágica u otras anomalías anatómicas y entonces se procede a palpar el área interaritenoides. Una hoja laríngea sin punta se usa para palpar la profundidad de la ranura interaritenoides, teniendo especial cuidado en no aplicar una presión excesiva que podría deformar o profundizar la mucosa interaritenoides. Si la hendidura se extiende por debajo de las cuerdas vocales, se palpa el cricoides para ver si existe dehiscencia. Si el cartílago cricoides no se puede palpar con la hoja laríngea, la hendidura es al menos una Tipo III y se extiende a la tráquea cervical o torácica (Figura 5).

Parsons y colaboradores usaron un instrumento de ángulo recto que se inserta en la profundidad del área interaritenoides, la cual después se gira de manera que la extensión del ángulo recto sea paralela al plano de una de las cuerdas vocales. Entonces, la profundidad de la hendidura puede ser medida con precisión con respecto a las cuerdas vocales.²

Dentro del árbol traqueobronquial es común encontrar edema difuso de la mucosa con engrosamiento de los anillos traqueales y carina. Durante la broncoscopia flexible se pueden aspirar secreciones traqueobronquiales para medir el porcentaje de neutrófilos y el índice de lípidos en macrófagos, que es un marcador inespecífico de un proceso inflamatorio.²

En la Figura 6 se ilustra la clasificación de Benjamin Inglis para hendiduras laríngeas.

TRATAMIENTO

Con el avance de las técnicas endoscópicas y anestésicas el abordaje de mínima invasión (endoscopia) ha ido ampliando sus indicaciones y ha dejado reservado el abordaje abierto solo para los casos de extensión intratorácica de HLTE (< 20 %) y ciertos tipos III de hendiduras.

Es importante que el paciente sea intervenido en las mejores condiciones generales, por lo que el control de infecciones pulmonares y disminución de broncoaspiraciones sería lo ideal, pero en los casos de hendiduras extensas es necesaria la intervención inmediata.

a) Control de vía aérea. Para las hendiduras tipos I, II y IIIa si es posible ventilación no invasiva con CPAP o BiPAP. La intubación endotraqueal puede ocasionar una reacción inflamatoria de la mucosa laringotraqueal, incrementando el riesgo de dehiscencia de herida posterior a la cirugía ya sea abierta o cerrada.

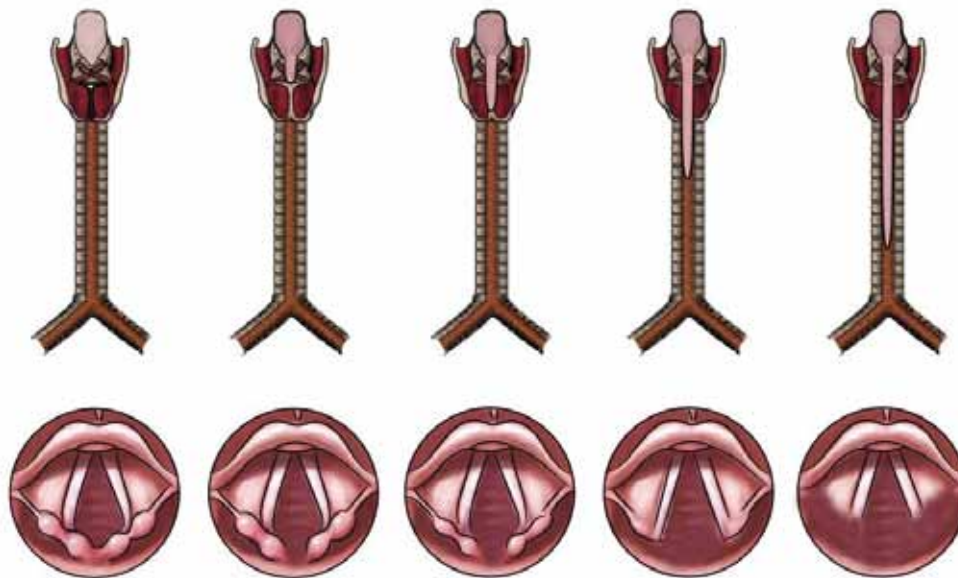


Figura 6.

Parte superior: vista posterior, parte inferior: vista superior de las hendiduras laringotraqueoesofágicas de la clasificación de Benjamin e Inglis; columna A, laringe normal; columna B, tipo I se extiende a nivel de las cuerdas vocales; columna C, tipo II se extiende por debajo de las cuerdas vocales dentro del cartilago cricoides; columna D tipo III se extiende a través del cartilago cricoides hacia la porción traqueoesofágica cervical; columna E, tipo IV que se extiende a nivel traqueoesofágico torácica.

Fuente: Imagen elaborada y cortesía del Dr. Cesar Beato Coo.

En el tipo IIIb asociadas con traqueomalacia importante, debe realizarse traqueostomía por debajo del borde caudal de la hendidura, que mantiene al paciente en óptimas condiciones hasta la cirugía. En las hendiduras tipo IV se requiere de intubación profunda dentro de la abertura traqueoesofágica para mantener el soporte respiratorio necesario hasta que pueda realizarse la intervención quirúrgica abierta.

b) Control de aspiración y de infección pulmonar. En los pacientes con hendiduras menores, que no serán sometidos a cirugía en las próximas 24-48 horas, es necesario iniciar con espesamiento de fluidos, inhibidores de la bomba de protones y fisioterapia pulmonar diaria. La posible neumonía por aspiración debe ser tratada en forma temprana con antibióticos. En los casos de hendiduras más extensas (tipo IV) deberá tomarse en cuenta cada paciente en particular de acuerdo con la severidad de los síntomas y las comorbilidades asociadas. En muchos de los casos las medidas son insuficientes; la cirugía debe realizarse lo más pronto posible, tomando las medidas necesarias para controlar el serio reflujo que presenta este tipo de pacientes.

c) Reconstrucción endoscópica. Las hendiduras tipo I que no presentan aspiración pueden no requerir manejo quirúrgico. Para las hendiduras tipos I-III sin comorbilidades significativas, debe corregirse el defecto por vía endoscópica.

Lo ideal es que el procedimiento endoscópico se lleve a cabo sin traqueostomía o con una traqueostomía baja, si es necesario. La cirugía abierta está indicada solo en los casos donde hubo una dehiscencia del cierre previo por endoscopia. La ventaja a favor de la reparación por vía endoscópica sin intubación posoperatoria es:

- Un tubo nasotraqueal o por traqueostomía ejerce presión en la línea media posterior incrementando el riesgo de sobreinfección en el sitio de la reconstrucción, con riesgo de dehiscencia de la herida.
- Al realizar un abordaje externo, la incisión anterior de la línea media de la laringe y tráquea puede tener un impacto negativo en la estabilidad de la vía aérea reconstruida.
- Durante la reconstrucción, solo el abordaje endoscópico permite una visión axial de la vía aérea y digestiva.

Por lo tanto, es más fácil reconstruir una vía aérea de tamaño adecuado sin ningún exceso o falta de mucosa intraluminal, ya que cualquiera de los dos podría resultar en una estenosis laringotraqueal.

La cirugía endoscópica debe ser bajo anestesia general con respiración espontánea. Se introduce un laringoscopia ranurado de Parsons distal a las cuerdas vocales para separar la LTOC y obtener acceso a su extremidad caudal. Debe utilizarse el laringoscopia más largo que encaje en la hendidura. Con el láser CO₂ en modo ultrapulsado. 150 mJ/cm², rango de repetición de 10 Hz, y microspot de 250 micras. Se realiza una incisión fina de la mucosa en los bordes laterales de la hendidura desde el extremo distal a nivel de los cartílagos cuneiformes. Con los mismos parámetros de láser CO₂, se continúa con una incisión precisa, 3-5 mm de profundidad, para crear una separación adecuada de las capas mucosas de la tráquea y la mucosa faringoesofágica. En el extremo inferior de la hendidura, este procedimiento permite una colocación óptima de los puntos de sutura para evitar el riesgo de una fístula recurrente. El cierre de la hendidura se hace en dos capas. Primero se cierra la porción laringotraqueal en dirección distal a proximal con suturas invertidas a través de la mucosa de la tráquea membranosa posterior, con los nudos atados en el lado faringoesofágico de la reparación de la hendidura. Se utiliza sutura Vicryl 5-0 de 70 cm de largo, con aguja TF pequeña, ya sea con portaaguja Storz o un MicroFrance. Para apretar los nudos, es necesario un pasanudos. Las suturas deben de aproximar meticulosamente la mucosa, con los bordes de la incisión hacia adentro. La segunda capa de suturas se coloca de manera similar, en dirección distal a proximal, con los nudos atados en la superficie mucosa de la reparación faringoesofágica. La mucosa faríngea redundante juega un rol muy importante en el cierre. El límite superior del cierre de la hendidura está situado justo abajo del nivel de los cartílagos cuneiformes.

Para las hendiduras que afectan a la tráquea cervical (tipo IIIb), el procedimiento endoscópico es más demandante. Para prevenir apneas o el despertar del bebé, es necesario tener el apoyo de un equipo experimentado de anestesiología. En el caso de apneas, se realiza una intubación temporal mediante laringoscopia y un tubo Portex Blue Line® para reoxigenar al paciente antes de continuar con la reconstrucción endoscópica.

Para las hendiduras muy largas, la reconstrucción se realiza en etapas pequeñas usando suturas endoscópicas

para evitar múltiples colocaciones del laringoscopia. Se colocan dos líneas de suturas en dos capas, luego se mueve el laringoscopia en sentido craneal para una mayor exposición de las incisiones con láser; después de eso, se realiza una nueva serie de suturas en tres líneas de doble capa. Este procedimiento se repite hasta llegar al nivel de los cartílagos cuneiformes. A veces, cuando se realiza esta técnica, pueden ser necesarias más de 20 suturas. Se debe tener un cuidado meticuloso cuando se ponen las suturas, para evitar la dehiscencia de la zona reconstruida, lo cual provocar una fístula residual.

El paciente (infante) es despertado de manera gradual, sin la necesidad de la intubación temporal o la traqueostomía. La presión positiva a la inspiración y espiración es sustituida por el sistema BiPAP inmediatamente durante la fase de excitación (fase 2) de la anestesia. El paciente es trasladado a la unidad de terapia intensiva para su cuidado. Al final de la cirugía se coloca de manera rutinaria una sonda pequeña suave nasogástrica (Fresenius®), excepto en los casos de hendiduras tipo I-II, donde los pacientes presentan vía oral adecuada al día siguiente. De rutina se manejan antibióticos, mientras que los esteroides se indican solo en los casos de obstrucción laríngea leve como resultado de edema posoperatorio.

La complicación más temida es la fístula residual debido a dehiscencia de la línea de sutura. Los síntomas respiratorios pueden mejorar con una traqueostomía baja, la cual debe colocarse distal al extremo más bajo de la hendidura reparada. Sin embargo, cuando la fístula se presenta en la tráquea cervical, no hay abordaje laringoscópico que proporcione la exposición adecuada. Como la hendidura es cerrada en forma proximal, la colocación del laringoscopia de Parsons para ganar acceso a la fístula no es posible. Además, el acceso desde la faringe hacia abajo del cricoides también es imposible. En este punto, la cirugía de rescate debe realizarse mediante fisura laringotraqueal, con traqueostomía baja para facilitar el procedimiento (Figura 7).

d) Cirugía abierta. Está reservada para ciertos tipos de hendiduras IIIb, y todos los tipos de HLTE y como cirugía de rescate, si falla la cirugía endoscópica primaria.

Extratorácica HLTE. El procedimiento quirúrgico se inicia con una traqueostomía baja y gastrostomía endoscópica (o puede realizarse días previos). Posteriormente se realiza una laringotraqueofisura extendida que cubre toda la longitud de la hendidura por encima de la traqueostomía, línea



Figura 7.

Cirugía correctiva de hendidura tipos I a II. Primer paso: creación de un colgajo que separe en dos caras la superficie mucosa del defecto. Puede realizarse como en este caso con puntas de tungsteno (o láser de CO_2). Creación de una superficie cruenta para crear una sinequia programada. Cierre en dos líneas de sutura con PDS o Vicryl 5/0 (cara laríngea, cara esofágica). Resultado PO a las 2 semanas.

Fuente:: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

media de anillos traqueales, cricoides, membrana cricotiroides hasta cartilago tiroides cuidando no lesionar las cuerdas vocales. Se debe tener mucho cuidado al separar la comisura anterior laríngea exactamente en la línea media. Se utiliza un retractor Lone Star para mantener la fisura laringotraqueal abierta bandas elásticas. Se colocan suturas para retraer ambos lados de la hendidura en la parte más inferior y superior. Se crean dos colgajos asimétricos, uno para crear la pared esofágica anterior y el otro para la pared laringotraqueal posterior. Se suturan ambos con puntos simples de vicryl 5-0, cuidando que las líneas de sutura no se interpongan. Se lleva la línea de la pared esofágica hasta 3 mm por arriba de las cuerdas vocales. Se reintuba por vía nasotraqueal y cerramos tráquea y laringe con puntos simples de prolene 4-0. Es importante corroborar que las cuerdas vocales queden correctamente afrontadas; se mantiene el paciente de cuidados intensivos en promedio 4 días intubado; se realiza una laringoscopia flexible de control a las 2 semanas y esofagograma para corroborar buen calibre de esófago y que no presenta fuga de medio de contraste a la vía aérea.²⁷

Intratorácica HLTE. Las hendiduras tipo IV son las cirugías más desafiantes. Representan menos del 20 % de todas las HLTE. Como resultado ningún centro tiene la experiencia en su manejo. Las hendiduras tipo IV son una situación de emergencia porque la traqueostomía no mejora la ventilación ya que el extremo distal de la hendidura puede alcanzar la carina o uno de los bronquios principales. Además, el riesgo de neumonías tempranas; la intubación de la tráquea y esófago no se debe mantener por mucho tiempo; y debe controlarse el reflujo grave.

Estos casos deben contar con un equipo multidisciplinario incluyendo cirujano torácico, digestivo y muy importante, anestesiólogos competentes.

En la literatura, el porcentaje de cirugía de revisión de las reconstrucciones primarias fallidas, va del 11 %²⁴ al 50 %⁵] en las hendiduras más cortas. Para las hendiduras tipo IV la mortalidad se reportó del 93 % en 1983,²⁵ descendió a un 50 % en series más recientes.²⁶ En el caso de hendiduras cortas, series recientes han reportado menor mortalidad, promediando un 14 %, con un rango del 6 %²⁹ al 25 %.³⁰

CONCLUSIONES

Las hendiduras laríngeas tienen diferentes formas y tiempos de presentación, las cuales dependen de la profundidad del defecto y el estado general de salud del paciente. Las hendiduras más extensas se presentan en el periodo neonatal temprano, mientras que las hendiduras Tipo I y II pueden presentarse en la edad adulta.

Entre más temprano durante la gestación se presente el defecto, la hendidura resultante será más grave y de mayor longitud. Las hendiduras Tipo I y a veces las Tipo II, pueden presentarse de manera insidiosa con signos vagos respiratorios persistentes y dificultad en la alimentación. El manejo preferido es la reparación endoscópica. Por el contrario, las hendiduras laríngeas Tipo III y Tipo IV, se presentan rápidamente en el periodo neonatal con insuficiencia respiratoria significativa y anomalías congénitas concomitantes. Éstas requieren asegurar la vía aérea (ya sea mediante una traqueostomía de emergencia, la intubación endobronquial con la ventilación de un pulmón, la intubación endobronquial bilateral usando un tubo de 2 lúmenes, un *bypass* cardiopulmonar de emergencia (CPB) o una oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) y en general se reparan mediante cirugía abierta.

Algunas de las complicaciones quirúrgicas incluyen: dehiscencia de la línea de sutura, enfisema, mediastinitis, lesión del nervio laríngeo recurrente, laringotraqueomalacia, constricción esofágica y disfunción faringoesofágica con dificultad para la alimentación.

Los avances tanto en las técnicas quirúrgicas como anestésicas seguirán permitiendo mejorar el pronóstico y reducir los rangos de morbilidad y mortalidad, los cuales aún son significativos.

REFERENCIAS

1. Parkes WJ, Propst EJ. Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;21:270-6.
2. Johnston DR, Watters K, Ferrari LR, Rahbar R. Laryngeal cleft: evaluation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:905-11.
3. Monnier P. Laryngeal and tracheal clefts. En: Monnier P. *Pediatric airway surgery. Management of Laryngotracheal Stenosis in Infants and Children.* Berlin: Springer; 2011. p. 147-56.
4. Boseley ME, Ashland J, Hartnick CJ. The utility of the fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing (FEES) in diagnosing and treating children with type I laryngeal clefts. *Int J pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:339-43.
5. Rahbar R, Rouillon I, Roger G, Lin A, Nuss RC, Denoyelle F, et al. The presentation and management of laryngeal cleft: a 10-year experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;132:1335-41.
6. Watters K, Russell J. Diagnosis and management of type 1 laryngeal cleft. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67:591-6.
7. van der Doef HP, Yntema JB, van den Hoogen FJ, Marres HA. Clinical aspects of type 1 posterior laryngeal clefts: literature review and a report of 31 patients. *Laryngoscope.* 2007;117:859-63.
8. Narcy P, Robin S, Contencin P, Le Pajolec C, Manac'h Y. Laryngeal anomalies in newborn infants. Apropos of 687 cases. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1984;101:363-73.
9. Sichel JY, Dangoor E, Eliashar R, Halperin D. Management of congenital laryngeal malformations. *Am J otolaryngol.* 2000;21:22-30.
10. Deepak M. Laryngeal cleft. *Pediatr Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;406:413-4.
11. Leishman C, Monnier P, Jaquet Y. Endoscopic repair of laryngotracheoesophageal clefts: experience in 17 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:227-31.
12. Watters K, Ferrari L, Rahbar R. Minimally invasive approach to laryngeal cleft. *Laryngoscope.* 2013;123:264-8.
13. Ferrari LR, Zurakowski D, Solari J, Rahbar R. Laryngeal cleft repair: the anesthetic perspective. *Paediatr Anaesth.* 2013;23:334-41.
14. Adil E, Al Shemari H, Rahbar R. Endoscopic surgical repair of type 3 laryngeal clefts. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;140:1051-5.
15. Gudis DA, White DR. Laryngeal and Tracheal Clefts. En: Lioy J, Sobol SE. *Disorders of the Neonatal Airway: Fundamentals for Practice.* Nueva York: Springer; 2015. p. 75-80.
16. Parsons DS, Stivers FE, Giovanetto DR, Phillips SE. Type I posterior laryngeal clefts. *Laryngoscope.* 1998;108:403-10.
17. Chien W, Ashland J, Haver K, Hardy SC, Curren P, Hartnick CJ. Type I laryngeal cleft: establishing a functional diagnostic and management algorithm. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:2073-9.
18. Myer CM 3rd, Cotton RT, Holmes DK, Jackson RK. Laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts: role of early surgical repair. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99(2 Pt 1):98-104.
19. Phelan PD, Stocks JG, Williams HE, Danks DM. Familial occurrence of congenital laryngeal clefts. *Arch Dis child.* 1973;48:275-8.
20. Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989;98:417-420.
21. Evans JN. Management of the cleft larynx and tracheoesophageal clefts. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1985;94:627-30.
22. Pettersson G. Inhibited separation of larynx and the upper part of trachea from oesophagus in a newborn; report of a case successfully operated upon. *Acta Chir Scand.* 1955;110:250-4.
23. Sandu K, Monnier P. Endoscopic laryngotracheal cleft repair without tracheotomy or intubation. *Laryngoscope.* 2006;116:630-4.
24. Robi DK, Pearl RH, Gonsales C, Restuccia RD, Hoffman MA. Operative strategy for recurrent laryngeal cleft: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1991;26:971-3.
25. Roth B, Rose KG, Benz-Bohm G, Günther H. Laryngo-tracheo-oesophageal cleft. Clinical features, diagnosis and therapy. *Eur J Pediatr.* 1983;140:41-6.
26. Simpson BB, Ryan DP, Donahoe PK, Schnitzer JJ, Kim SH, Doody DP. Type IV laryngotracheoesophageal clefts: surgical management for long-term survival. *J Pediatr Surg.* 1996;31:1128-33.
27. Penchyna-Grub J, Alvarez-Neri H, Blanco-Rodriguez G, Porras-Hernandez JD. Anterior approach for the surgical treatment of a laryngotracheoesophageal cleft. *Cir Pediatr.* 2007;20:122-4.
28. Griffith C, Liversedge T. Laryngeal clefts. *Continuing Education in Anaesthesia, Critical Care & Pain.* 2015;15:237-41.
29. Kubba H, Gibson D, Bailey M, Hartley B. Techniques and outcomes of laryngeal cleft repair: an update to the Great Ormond Street hospital series. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2005;114:309-13.
30. Eriksen C, Zwillenberg D, Robinson N. Diagnosis and management of cleft larynx. Literature review and case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99:703-8.

MALFORMACIONES TRAQUEALES NEONATALES

Dr. Jaime Penchyna Grub
Dra. Perla Villamor Rojas
Dra. Juana Cristina Lezo Salazar

PUNTOS CLAVE

- Las anomalías vasculares que causan compresión extrínseca de las vías respiratorias o del esófago, en orden decreciente de frecuencia, son: arco aórtico doble, arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante procedente de un divertículo retroesofágico (divertículo de Kommerell), compresión de la arteria innominada, arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante, y arteria pulmonar aberrante.
- La traqueomalacia es la enfermedad más prevalente con una incidencia general de traqueomalacia primaria de 1 en 2100 niños.
- La traqueomalacia patológica se observa cuando la luz traqueal se estrecha más del 50 %. La traqueomalacia extratorácica ocurre durante la inspiración cuando las presiones intrapleurales negativas se transmiten a la tráquea extratorácica.
- Los pacientes con traqueomalacia intratorácica presentan sibilancias al espirar, mientras que con traqueomalacia extratorácica se presentan con estridor inspirado.
- La agenesia traqueal (AT) ocurre en 1 en 50 000 a 1 de 100 000 nacimientos vivos y en general resulta en un desenlace fatal.
- La técnica quirúrgica recomendada es la traqueoplastia por deslizamiento como tratamiento de anillos traqueales completos, y eficaz en casos de tráquea cartilaginosa completa.

INTRODUCCIÓN

La obstrucción de la vía aérea neonatal a nivel traqueal es un escenario raro, pero potencialmente mortal. Este compromiso puede ser una consecuencia de cualquiera de los siguientes escenarios clínicos: compresión extrínseca de la tráquea, un trastorno del exoesqueleto traqueal sin la presencia de estenosis, un trastorno del exoesqueleto traqueal con estenosis y una obstrucción intraluminal con un exoesqueleto adecuado (Cuadro 4).

Resaltamos que el manejo de estas enfermedades de manera usual es desafiante debido a la complejidad de la enfermedad y requiere un abordaje por un equipo especializado, multidisciplinario y con disponibilidad de un área de cuidados intensivos pediátricos.

COMPRESIÓN EXTRÍNSECA DE LA TRAQUEA

Anormalidades congénitas cardiovasculares

Durante la embriogénesis, seis arcos aórticos emparejados ayudan a formar el sistema del arco aórtico maduro. Las anomalías del desarrollo, como la persistencia de algunos de estos arcos, pueden dar lugar a anomalías vasculares congénitas. Además, la compresión de la vía aérea también puede ocurrir debido a una enfermedad cardíaca congénita subyacente. Es importante destacar que, además de los síntomas de las vías respiratorias, puede haber síntomas de dificultad de alimentación y disfagia con compresión relacionada con el sistema cardiovascular.¹

Las anomalías vasculares más prevalentes que dan lugar a la compresión de las vías respiratorias o del esófago son (en orden decreciente de frecuencia): arco aórtico doble, arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante procedente de un divertículo retroesofágico (di-

Cuadro 4

Escenarios y causas de obstrucción de la vía aérea neonatal a nivel traqueal

Compresión extrínseca de la tráquea	* Anormalidades congénitas cardiovasculares - Compresión de la arteria innominada - Arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante. - Arteria pulmonar aberrante * Anillos vasculares - Arco aórtico doble - Arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante procedente de un divertículo retroesofágico (divertículo de Kommerell)
Trastorno del exoesqueleto traqueal sin la presencia de estenosis	* Traqueomalacia
Trastorno del exoesqueleto traqueal con estenosis	* Anillos traqueales completos * Agenesia traqueal * Tráquea cartilaginosa completa (o manga traqueal)
Obstrucción intraluminal con un exoesqueleto adecuado	* Estenosis cartilaginosa * Membranas traqueales

Fuente: Elaborado por la Dra. Perla Villamor Rojas.

vertículo de Kommerell), compresión de la arteria innominada, arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante y arteria pulmonar aberrante.² El arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante es altamente prevalente en la población general, pero rara vez causa síntomas y a menudo se considera una variante normal en el contexto de personas sin síntomas. Además, aunque el arco aórtico derecho con un patrón de ramificación de imagen especular se considera normal para los arcos derechos, todavía podría existir un anillo vascular si el paciente también tiene un ligamento arterioso izquierdo para completar el anillo. Esta circunstancia puede ser difícil de diagnosticar ya que no hay un divertículo retroesofágico obvio, sino que la única evidencia del anillo puede ser un pequeño hoyo dirigido hacia la izquierda fuera de la aorta.¹

Como regla general, los recién nacidos se presentan con problemas en las vías respiratorias, mientras que la disfagia tiende a presentarse en niños mayores y adultos. La evaluación inicial incluye radiografías de tórax AP y laterales, esofagograma de bario, ecocardiograma, angiografía por tomografía computarizada o resonancia magnética cardíaca, así como microlaringoscopia y broncoscopia directas. La gran mayoría de los anillos vasculares están asociados con un arco aórtico derecho, que se puede identificar en la radiografía de tórax.² La microlaringoscopia y broncoscopia también permiten documentar el movimiento de las cuerdas

vocales antes de la cirugía cardiovascular. La broncoscopia intraoperatoria realizada en el momento de la reparación de la lesión cardiovascular puede ayudar a mostrar la descompresión de la vía aérea en tiempo real.

Anillos vasculares

Con los anillos vasculares verdaderos, la tráquea y el esófago están completamente rodeados y comprimidos. A veces, los bronquios principales pueden estrecharse. Los anillos vasculares completos incluyen el arco aórtico doble y el arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante que se origina a partir de un divertículo retroesofágico y un ligamento arterioso izquierdo asociado. Los síntomas incluyen estridor bifásico, sibilancias, cianosis con la alimentación, neumonías recurrentes, infecciones recurrentes de la vía aérea y disfagia.

Las pruebas diagnósticas iniciales incluyen el esofagograma de bario y la fluoroscopia de las vías respiratorias. Esto a menudo muestra una indentación posterior del esófago en vistas laterales. La angiografía por resonancia magnética cardíaca definirá la anatomía vascular y traqueal y ayudará con el diagnóstico definitivo. A menudo se ve una traqueomalacia pulsátil en la broncoscopia.

Los arcos aórticos dobles representan del 50 al 60 % de los anillos vasculares y son la causa más frecuente de compresión vascular de las vías respiratorias en los niños.^{3,4}



Figura 8.

Secuencia intraoperatoria de traqueoplastia por cabestrillo de la arteria pulmonar. Nótese el calibre traqueal disminuido (flecha negra) a nivel del cabestrillo de la pulmonar (flecha blanca). Una vez realizada la traqueoplastia se observa la anastomosis terminoterminal sin compresión vascular asociada.

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Como son completos y estrechos, a menudo son sintomáticos al principio de la infancia y con mayor frecuencia requieren una corrección quirúrgica dividiendo al arco menor y no dominante. Aproximadamente el 30 % de los pacientes sometidos a corrección quirúrgica seguirán presentando síntomas después de la cirugía debido a la debilidad de los anillos cartilaginosos por la compresión de larga duración.⁴ Si los síntomas graves no se resuelven con el tiempo a medida que el cartílago madura y se endurece, es posible que deba realizarse una traqueostomía.

Un arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo y arteria subclavia izquierda aberrante también puede rodear la tráquea y el esófago. Esto no suele ser tan restrictivo y por lo tanto, a menudo es asintomático o presenta síntomas tardíos de disfagia. Esta entidad es el segundo anillo vascular más común y representa del 12 al 25 % de los casos.³ La corrección quirúrgica implica una división del ligamento arterioso izquierdo. También es importante retraer o extirpar el divertículo de Kommerell si está causando una compresión significativa. El divertículo de Kommerell es la salida de la aorta descendente que deriva embriológicamente del tejido del conducto arterioso. El segmento fibroso del ligamento izquierdo que está en continuidad con el divertículo (pero que no se observa en los angiogramas por resonancia o tomografía) completa el anillo y está anclado en la parte inferior de la arteria pulmonar izquierda. La arteria subclavia izquierda se origina del divertículo retroesofágico. Si el anillo se dividió y el divertículo retroesofágico quedó intacto, esta situación puede dar como resultado una compresión tardía de la tráquea o el esófago.^{1,4}

Cabestrillo (*Sling*) de la arteria pulmonar

Esta anomalía implica el curso anómalo de la arteria pulmonar izquierda, que se origina en la cara posterior de la arteria pulmonar derecha en lugar de originarse del tronco común de la arteria pulmonar. En contraste con los anillos vasculares donde el anillo incluye la tráquea y el esófago, el cabestrillo de la arteria pulmonar pasa entre la tráquea y el esófago mientras se dirige hacia el hilio izquierdo, comprimiendo la tráquea distal y el tronco principal del bronquio derecho, así como la cara anterior del esófago. Aunque es una entidad rara, los cabestrillos de la arteria pulmonar a menudo se asocian con otras anomalías graves: alrededor del 50 % tienen cardiopatía congénita, 58 a 83 % tienen anomalías congénitas, 50 % tienen anillos traqueales cartilaginosos completos y otros tienen traqueomalacia, lobulaciones pulmonares anormales o bronquios aberrantes.³

Es importante destacar que el estudio de estos niños no solo debe incluir angiografía por tomografía o resonancia cardíacas, también debe incluir una broncoscopia para evaluar la vía aérea antes de la cirugía cardíaca.⁴

Los casos leves pueden ser monitoreados; sin embargo, si hay síntomas respiratorios significativos, puede ser necesaria la translocación quirúrgica y el reimplante de la arteria pulmonar izquierda. Si la estenosis traqueal es limitada, se puede realizar una resección traqueal al mismo tiempo. Sin embargo, si hay una estenosis traqueal de segmento largo presente, entonces se puede realizar una traqueoplastia con la reparación del cabestrillo de la arteria pulmonar (Figura 8). Por lo general, reparar la estenosis traqueal y el cabestrillo de la arteria pulmonar al mismo tiempo se asocia con un mejor pronóstico.⁴



Figura 9.

Secuencia endoscópica de traqueomalacia en la cual se evidencia un estrechamiento dinámico de la luz de la tráquea durante la respiración debido a una debilidad de la pared de la tráquea.

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

TRASTORNOS DEL EXOESQUELETO TRAQUEAL SIN ESTENOSIS

Traqueomalacia

La traqueomalacia es la enfermedad más prevalente que afecta la tráquea tanto para recién nacidos a término como prematuros. La traqueomalacia es un estrechamiento dinámico de la luz de la tráquea durante la respiración debido a una debilidad de la pared de la tráquea (Figura 9). La tráquea se compone de 16 a 20 anillos cartilaginosos en forma de C en sentido anterior y un músculo traqueal membranoso blando en la parte posterior. La luz traqueal normalmente experimenta cambios dinámicos durante el ciclo respiratorio. Sin embargo, el grado de colapso de la vía aérea es excesivo en pacientes con traqueomalacia y produce síntomas obstructivos.⁵ La mayoría de los casos de traqueomalacia son intratorácicos con estrechamiento traqueal visto con expiración forzada o tos. La traqueomalacia extratorácica ocurre durante la inspiración cuando las presiones intrapleurales negativas se transmiten a la tráquea extratorácica.⁶

La traqueomalacia patológica se observa típicamente cuando la luz traqueal se estrecha más del 50 %. La relación traqueal normal del anillo cartilaginoso a la pared membranosa posterior varía de 4:1 a 5:1 y cambia a entre 2:1 y 3:1 con traqueomalacia patológica dando como resultado el desarrollo de síntomas. Los síntomas de la traqueomalacia pueden incluir tos (83 % de los casos), infección recurrente de las vías respiratorias inferiores (63 %), disnea (59 %), sibilancias recurrentes (49 %), traqueteo recurrente (48 %), tolerancia reducida al ejercicio (35 %), estridor (28 %), sín-

tomas de reflujo (26 %) y retracciones (19 %).⁷ Estos hallazgos a menudo son más frecuentes con una mayor actividad o agitación. Los pacientes con traqueomalacia también pueden presentar infecciones respiratorias recurrentes debido a la disminución del aclaramiento de las secreciones con colapso luminal. Los pacientes con traqueomalacia intratorácica presentan sibilancias al espirar, mientras que los pacientes con traqueomalacia extratorácica se presentan con estridor inspirado.⁵ Los bebés con compresión vascular extrínseca también pueden presentar dificultades de alimentación como disfagia, regurgitación, tos y cianosis con la alimentación.

Los hallazgos de la historia y el examen físico se pueden combinar con los resultados de las pruebas de función pulmonar y los estudios de imágenes radiológicas con el fin de determinar la etiología. Las pruebas de la función pulmonar pueden mostrar un ciclo de volumen espiratorio truncado en niños mayores, pero no son tan útiles en los bebés debido a la necesidad de sedación. Mientras que la fluoroscopia no es útil para determinar el área de la sección transversal de las vías respiratorias, se puede utilizar para buscar una disminución luminal anteroposterior en el diámetro con una especificidad del 96 al 100 %. Sin embargo, esta modalidad es poco sensible para traqueomalacia (23.8 al 62 %) ya que, durante los periodos de llanto, el diámetro AP puede disminuir hasta en un 50 % en niños normales.^{1,5} El esofagograma con bario se puede utilizar para discernir una fístula traqueoesofágica o un anillo vascular. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) realizadas con contraste pueden ayudar a evaluar la compresión externa de la tráquea, cuando se buscan masas o compresiones.

sión vascular. La RM se considera preferible a la TC porque no involucra la exposición a la radiación. Sin embargo, la TC puede ser el estudio ideal en un paciente más frágil desde el punto de vista médico, ya que puede realizarse mucho más rápido y es más sensible a las vías respiratorias. La TC moderna puede ayudar a obtener imágenes de las vías respiratorias durante las diferentes fases de la respiración, lo que facilita la detección de cambios dinámicos en el calibre. Sin embargo, hay algunas preocupaciones con este método ya que como se mencionó previamente, requiere exposición a la radiación. Además, en los bebés, esto requiere que el paciente esté sedado e intubado, lo que puede distorsionar las vías respiratorias y cambiar la dinámica traqueal.^{1,5} La mejor forma de evaluar la traqueomalacia sigue siendo la broncoscopia flexible bajo ventilación espontánea. Los movimientos dinámicos de las vías respiratorias durante la traqueomalacia pueden enmascarse con sedación intensa, uso de un agente paralizante o ventilación con presión positiva, lo que da como resultado un falso negativo. Actualmente, persiste el desafío de que el diagnóstico de traqueomalacia sea en gran parte subjetivo, determinado por el broncoscopista ya que no existe una definición estándar en este momento.¹

La traqueomalacia puede estar asociada con muchas afecciones. Las anomalías cardiovasculares se asocian en un 20 a un 58 % de los pacientes con traqueomalacia. Estas anomalías incluyen defectos septales de la aurícula o del ventrículo, ductus arterioso permeable, tetralogía de Fallot, anomalías del arco aórtico, corazón hipoplásico, dextrocardia y estenosis valvular. La displasia broncopulmonar se observa en hasta el 52 % de los niños con traqueomalacia. El reflujo gastroesofágico grave se ha visto en hasta el 78 % de los pacientes con traqueomalacia. Las lesiones secundarias de las vías respiratorias también se observan en pacientes con traqueomalacia, tales como estenosis subglótica, laringomalacia y parálisis de las cuerdas vocales. También se cree que existe una relación neurológica, ya que la traqueomalacia se asocia con el 8 al 48 % de los pacientes que tienen un deterioro neurológico y el 26 % de los pacientes con retraso grave del desarrollo.⁶

La traqueomalacia congénita o primaria es el resultado de una maduración inadecuada del cartílago traqueal debido al nacimiento prematuro o a una inmadurez inherente o anormalidad de la propia matriz del cartílago. La traqueomalacia congénita puede ocurrir en bebés a término, pero en general se observa más en bebés prematuros. Se ha informado que la incidencia general de traqueomalacia

primaria es una en 2100 niños según estimaciones conservadoras.⁷ La traqueomalacia primaria se ha asociado con numerosas afecciones que incluyen el síndrome de Ehlerse-Danlos, mucopolisacaridosis, CHARGE, anomalía VACTERR/VATER (anomalías vertebrales, atresia anal, defectos cardíacos, fístula traqueoesofágica y/o atresia esofágica, anomalías renales y defectos en extremidades), trisomía 21, síndrome de Pfeiffer, síndrome de DiGeorge, secuencia de Pierre Robin y fístula traqueoesofágica (FTE). Algunos pueden considerar la traqueomalacia asociada con FTE como una forma secundaria, pero muchos afirman que es realmente una forma primaria de traqueomalacia porque la debilidad de la tráquea no es causada por compresión externa, sino que se debe a una debilidad innata del cartílago traqueal involucrado. La mayoría de los pacientes no requerirán ninguna intervención y mejorarán con el tiempo con el crecimiento y la maduración de las vías respiratorias. La mayoría resuelve a los dos años de edad.⁷ En raras ocasiones, se puede necesitar una traqueostomía y ventilación con presión positiva para los bebés con trastornos del crecimiento, dificultad respiratoria persistente o dificultades para alimentarse. Algunos han utilizado endoprótesis endotraqueales o endobronquiales. Sin embargo, debido a la naturaleza pequeña inherente de la vía aérea pediátrica, los autores consideran que se deben evitar hasta que se puedan resolver los problemas de extrusión, migración, hemorragia, tejido de granulación, dificultad para extirpar, neumonía y muerte. Los *stents* endotraqueales o endobronquiales deben reservarse para situaciones de emergencia y requieren una estrecha vigilancia de las vías respiratorias. Más recientemente, se han descrito férulas biorreabsorbibles tridimensionales (3D), impresas y colocadas quirúrgicamente para la traqueobroncomalacia potencialmente mortal en niños.⁸

La traqueomalacia adquirida o secundaria se debe a la compresión sobre las vías respiratorias, que puede ser de una variedad de fuentes que incluyen etiologías cardiovasculares, gastrointestinales, musculoesqueléticas o neoplásicas. Esta compresión da como resultado tanto un estrechamiento directo de la luz como un debilitamiento del cartílago traqueal. Una etiología frecuente es la intubación endotraqueal prolongada y las lesiones asociadas de aumento de la presión de la vía aérea, toxicidad por oxígeno e infecciones recurrentes.⁶ En los bebés prematuros con síndrome de dificultad respiratoria, esto se complica por una inmadurez inherente del cartílago traqueal. Otra causa es la colocación de la traqueostomía. El dispositivo quirúr-

gico puede debilitar la tráquea suprastomal y la tráquea adyacente a un manguito en el tubo de traqueostomía. La compresión cardiovascular de las vías respiratorias puede deberse a doble arco aórtico, compresión de la arteria innominada, anillos vasculares o cabestrillo pulmonar. Los anillos vasculares, de manera típica, pero no exclusiva, involucran un arco aórtico derecho. Además, la compresión puede deberse a un tumor, quiste o absceso cervical o torácico. La patología esquelética, como la displasia torácica, también puede dar lugar a una traqueomalacia secundaria. El tratamiento de la traqueomalacia secundaria se basa en aliviar la causa subyacente de la compresión externa. Es notable que incluso después de abordar la etiología subyacente de la compresión, la traqueomalacia puede continuar debido al debilitamiento y la dismorfia del cartílago.¹

TRASTORNOS DEL EXOESQUELETO TRAQUEAL CON ESTENOSIS

Agenesia traqueal

Aunque la obstrucción de la vía aérea secundaria a problemas exoesqueléticos con estenosis en general es el resultado de anomalías en la estructura del cartílago, un neonato también puede presentar obstrucción por ausencia de tráquea.⁹ La agenesia traqueal (AT) es muy rara, ocurre en 1 en 50 000 a 1 de 100 000 nacimientos vivos y en general resulta en un desenlace fatal.⁷ La tráquea cervical en general está ausente y la carina o bronquios están conectados al esófago. Floyd propuso una clasificación de tres tipos (Figura 10):¹⁰

- Tipo I. Representa el 20 % de los casos. Hay una agenesia de la tráquea superior con la carina y bronquios normales. Existe una fístula traqueoesofágica.
- Tipo II. El tipo más frecuente, representa el 60 % de todos los casos reportados. Hay una agenesia traqueal completa. Los bronquios son normales y hay una fístula entre la carina y el esófago.
- Tipo III. Menos frecuente. Los bronquios surgen del esófago por separado.

La AT se explica mejor por la teoría que establece que el tracto respiratorio inferior se desarrolla como un divertículo respiratorio desde la cara ventral del intestino anterior que luego se alarga caudalmente para formar la tráquea. Esto es diferente de la teoría aceptada anteriormente de que la fusión caudocraneal de las crestas laterales da como resultado la división del intestino anterior en

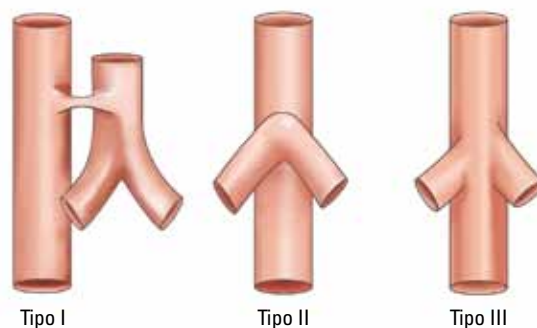


Figura 10.

Tipos de Agenesia Traqueal Congénita según Floyd.

Fuente: Ilustración de LDG Marcela Solís Mendoza

la tráquea ventral y el esófago dorsal.¹¹ La nueva hipótesis se basa en el análisis del desarrollo anómalo traqueal en embriones de rata expuestos a doxorrubicina. La etiología exacta de la AT se desconoce, pero se han implicado factores genéticos.¹²

El diagnóstico prenatal podría ser posible solo ante la ausencia de una fístula traqueoesofágica, en cuyo caso el feto tendrá características del síndrome de obstrucción congénita de las vías respiratorias altas (por sus siglas en inglés *CHAOS*). Se sospecha *CHAOS* cuando hay polihidramnios, pulmones hiperecogénicos agrandados, diafragmas aplastados y tráquea y bronquios dilatados llenos de líquido. Sin embargo, ante la presencia de una fístula traqueoesofágica, estos signos no estarán presentes, lo que dificulta el diagnóstico prenatal. La presencia de polihidramnios y otras anomalías congénitas puede ser la única pista para el clínico. En tales casos de sospecha, la resonancia magnética prenatal puede proporcionar un diagnóstico definitivo.¹³

En general, el diagnóstico posnatal de esta afección es una emergencia respiratoria. Se debe considerar ante un neonato de bajo peso al nacer con dificultad respiratoria sin llanto audible e incapacidad para intubar a pesar de la buena visualización de la glotis.¹⁴ El diagnóstico posnatal, como se mencionó, suele ser una emergencia respiratoria. Asegurar la vía aérea, si es posible, es la prioridad. Para la reanimación inmediata, la intubación esofágica es una solución temporal. En la agenesia tipo I de Floyd, un pequeño tubo endotraqueal puede colocarse directamente en el muñón traqueal distal bajo guía broncoscópica. En la agenesia tipo II y III de Floyd, la intubación esofágica puede mantener las vías respiratorias del bebé temporalmente. Sin embar-

go, la posición precaria del tubo y el escape de gases hacia el estómago pueden conducir a una distensión abdominal que podría empeorar aún más la dificultad respiratoria del recién nacido.¹¹

Una vez que se logra asegurar la vía aérea, la tomografía computarizada es ideal en el diagnóstico de la AT, tanto para el diagnóstico como para la planificación del tratamiento posterior. Las maniobras de ventilación de las vías respiratorias para mejorar la aireación de las vías aéreas colapsadas facilitan una mejor visualización radiológica.¹⁵

En cuanto a manejo quirúrgico definitivo, la neotraquealización del esófago ha sido la cirugía de elección, aunque con resultados poco consoladores para esta rara condición. En general los pacientes con AT tienen un curso posoperatorio tormentoso que incluye cirugías múltiples y un seguimiento posoperatorio prolongado. La reparación ideal sería posible si estuviera disponible una prótesis traqueal homóloga o sintética, ya que el esófago no es el reemplazo ideal para una tráquea ausente ya que carece de la rigidez de los anillos traqueales, así como del epitelio ciliado normal necesario para las funciones traqueales. El esófago es un tubo flexible y plegable y tiende a colapsarse con un esfuerzo inspiratorio. Se han probado las férulas internas o externas para endurecer el esófago. Sin embargo, las férulas internas pueden formar granulaciones o sobreinfectarse y deben limpiarse periódicamente en un entorno controlado. Por otra parte, los *stents* externos pueden causar problemas como la erosión de las estructuras cercanas con una perforación de las vías respiratorias secundarias.¹¹

En la actualidad no está disponible un tratamiento curativo para la AT. Las opciones en el futuro incluyen la ingeniería de tejidos que ofrece una esperanza para el trasplante traqueal. Hasta entonces, la AT sigue siendo una afección potencialmente letal. La mortalidad de estos niños es de alrededor del 85 % con unos pocos casos aislados de supervivencia a corto plazo según lo resumido por Mohammed y colaboradores.¹⁶ Por lo tanto, un equipo médico altamente especializado, con disponibilidad de una unidad de cuidado intensivo neonatal, es esencial en el manejo de estos casos complejos.¹⁷

Anillos traqueales completos

Los anillos traqueales completos (ATC) consisten en una verdadera anomalía embriológica del esqueleto traqueal, con la presencia de anillos traqueales completos que determinan un lumen traqueal estrecho fijo. En la tráquea normal, los anillos cartilaginosos son incompletos o tie-

nen forma de herradura.¹⁸ En la mayoría de los casos no hay una zona de transición entre los anillos normales y los completos, solo en algunos casos es posible identificar un segmento traqueal de transición con anillos desde la forma de herradura normal hasta una completa.¹⁹ En el 69 % de los casos de anillos traqueales completos existe asociada una anomalía cardiovascular. La asociación vascular más común es la arteria pulmonar izquierda aberrante que se encuentra en el 44 % de los casos. Por otra parte, un origen traqueal del bronquio superior derecho se encuentra en el 50 % de los casos.

El diámetro del segmento traqueal afectado siempre es más pequeño que la tráquea por encima de ese segmento. Sin embargo, el grado de estenosis puede variar de leve a grave. Un sistema de clasificación desarrollado por Speggorin y colaboradores marca una serie de patrones morfológicos reconocibles.²⁰ De estos patrones, los más frecuentes son: (1) ATC que son de tamaño razonable proximalmente, pero que se unen a un pequeño anillo distal cerca de la carina; (2) la vía respiratoria tipo "chimenea" con un segmento largo de ATC de diámetro similar; (3) una estenosis de segmento corto, a menudo en la mitad de la tráquea; y (4) ATC asociados con un bronquio traqueal alto.

Más del 75 % de los pacientes también tienen otras anomalías congénitas que pueden ser graves. Un estudio realizado en el Cincinnati Children's Hospital indicó que el 60 % de los pacientes con ATC tenían anomalías cardiovasculares, en particular una arteria pulmonar aberrante en el 21 % de los casos.²¹

La tomografía computarizada con reconstrucciones tridimensionales y la resonancia magnética son los estudios radiológicos de primera elección para lograr una evaluación clara de la relación entre la vía aérea y las anomalías cardiovasculares mediastínicas si están presentes. Sin embargo, la evaluación endoscópica de la vía aérea es el estándar de oro para el diagnóstico, el hallazgo más característico es la presencia de anillos traqueales completos.¹⁹ La endoscopia debe realizarse con extremo cuidado, ya que la instrumentación en un área de estenosis puede causar un edema que convierta una vía aérea angosta en una vía aérea crítica. Si el broncoscopio más pequeño disponible (ya sea rígido o flexible) no se puede pasar fácilmente a través del área de estenosis, es mejor identificar la extensión proximal de la estenosis sin evaluar completamente la vía aérea distal. Para facilitar la broncoscopia, el niño debe respirar de manera espontánea, para lo cual una buena comunica-

ción con los colegas de anestesia es esencial.²² Idealmente, los objetivos de la evaluación endoscópica son: confirmar el diagnóstico de estenosis traqueal; establecer si esto se debe a los ATC; estimar el tamaño del anillo más pequeño; estimar el número de ATC, así como la posición de los anillos dentro de la tráquea; y evaluar la anatomía bronquial. Es de gran valor estimar el tamaño de las vías respiratorias. En un recién nacido normal a término, el punto más angosto de la vía aérea está en el cricoides, y debe medir 4.5 a 5.5 mm. La extensión subglótica se define como un diámetro de la vía respiratoria de < 4.0 mm (en comparación, un tubo endotraqueal de 2.5 mm tiene un diámetro exterior de 3.6 mm). Aunque la tráquea debe ser de mayor capacidad que el cricoides, la vía aérea en pacientes con ATC puede ser demasiado pequeña para permitir fácilmente el paso seguro de cualquier forma de instrumentación.

Debido a que el 50 % de los niños con ATC tienen un diámetro interno traqueal de aproximadamente 2 mm en el momento del diagnóstico, las intervenciones estándar para el manejo de una vía respiratoria comprometida no son aplicables. Más específicamente, el tubo endotraqueal más pequeño de 2.0 mm de diámetro interno (DI) y 2.9 mm de diámetro externo (DE) y el tubo de traqueotomía más pequeño de 2.5 mm DI y 3.9 mm DE no pueden atravesar el segmentoestenótico sin daño importante a la mucosa o ruptura traqueal. El tubo endotraqueal debe tener el tamaño del cricoides, con el ojo de Murphy justo debajo del nivel del pliegue vocal. Dado que es inusual que los dos anillos traqueales distales estén completos, se puede lograr una intubación superficial en la mayoría de los niños con ATC. Es aconsejable una intubación nasal para permitir la estabilización del tubo (ya que es muy poco profunda). La ventilación requiere una fase inspiratoria larga y una fase espiratoria aún más larga para permitir que el aire pase la estenosis. Se pueden tolerar presiones de ventilador más altas que las típicas, ya que la estenosis asegura que los pulmones no estén expuestos a las mismas presiones que la subglotis. El mantenimiento de altos niveles de humedad es crucial, ya que la acumulación de moco puede ser letal y suele anunciarse por el aumento de CO_2 en lugar de la baja saturación de oxígeno. En una crisis, 1 mL de epinefrina diluido en 1:10 000 administrado por el tubo endotraqueal puede ayudar a la ventilación. Si es posible, la extubación es deseable, ya que la mayoría de los niños con ATC mantienen la ventilación de manera más efectiva ellos mismos que con un ventilador. Para evitar la acumulación de moco, la solución salina se puede nebulizar regularmente si es necesario.²²

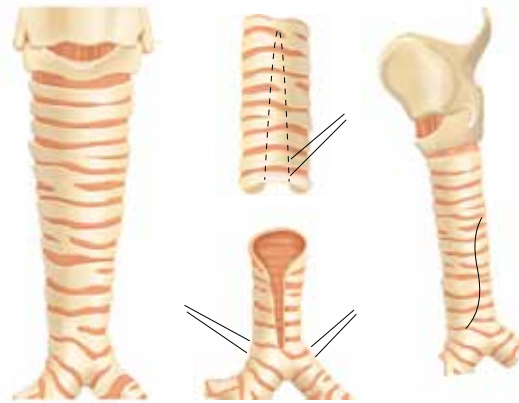


Figura 11.

Técnica de traqueoplastia de deslizamiento. El segmentoestenótico se divide transversalmente en su punto medio después de una disección circunferencial. El segmento superior estenótico se incide verticalmente en sentido posterior, y el segmento inferior en sentido anterior en toda la longitud de la estenosis. Las esquinas en ángulo recto producidas por estas divisiones se recortan arriba y abajo. Los dos extremos se deslizan juntos y se colocan suturas anastomóticas individuales alrededor de toda la circunferencia oblicua del sitio de traqueoplastia.

Fuente: Ilustración de LDG Marcela Solís Mendoza

En vista de la alta proporción de pacientes con otras anomalías congénitas, una investigación diagnóstica completa debe incluir una tomografía computarizada con contraste del tórax con reconstrucción tridimensional y un ecocardiograma. Estas pruebas identificarán cualquier padecimiento cardiovascular coexistente, que debe repararse de manera concurrente con la reparación traqueal.²¹

En raras ocasiones, los ATC pueden coexistir con una fístula traqueoesofágica o una hendidura laríngea. Las anomalías pulmonares también pueden ocurrir, con patrones de ramificación subsegmentarios casi universalmente aberrantes, aunque de significado limitado. La hipoplasia o agenesia pulmonar, que afecta con mayor frecuencia al pulmón derecho, es más significativa, ya que puede causar desplazamiento mediastínico y compresión aórtica de la tráquea ya estenótica.

Aunque la mayoría de los niños con ATC requieren una reconstrucción traqueal temprana, un 10 a 15 % tiene suficiente crecimiento traqueal para evitar la necesidad de reconstrucción. De estos, otro 10 % adicional puede requerir una reparación tardía. La técnica quirúrgica recomendada es la traqueoplastia por deslizamiento (Figura 11). Este enfoque produce resultados significativamente mejores que cualquier otra técnica de reconstrucción traqueal y es

aplicable a todas las variantes anatómicas de ATC.^{21,23} La mayoría de los niños con ATC tienen compromiso traqueal distal. Si está involucrado el tercio distal de la tráquea o si hay anomalías cardiovasculares coexistentes que requieren reparación, se recomienda la reparación mediante derivación cardiopulmonar. Más del 90 % de los niños que requieren traqueostomía por deslizamiento para el manejo de ATC entrarán en esta categoría. Si solo está involucrada la tráquea superior o media, la reparación se puede realizar con anestesia rutinaria a través de un abordaje cervical.²¹

Traqueoplastia por deslizamiento²⁴

- Cualquier reparación cardíaca se debe realizar previamente.
- Se marca una incisión en la línea media, cervical baja. Si hay una traqueotomía, la incisión incluye el estoma y se realiza como un procedimiento de una sola etapa.
- Dilatador bougie de tamaño apropiado en el esófago para hacer que el esófago sea más prominente durante la disección.
- Inyección local de lidocaína con epinefrina 1: 200 000 en la incisión de la piel.
- Colgajos subcutáneos elevados desde el hueso hioides superior hasta inferior por debajo del nivel de la estenosis.
- La vía aérea desde el hioides hasta la tráquea distal está expuesta.
- Los músculos suprahioides se liberan del hueso hioides medial para permitir la movilización de la tráquea proximal. Esto se facilita usando una pinza Allis para retracción.
- La tráquea anterior queda expuesta.
- El uso de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) o *bypass* cardiopulmonar facilita en gran medida la exposición del segmento estenótico debido a que la arteria innominada se retrae y se libera de la tráquea exponiendo así toda la tráquea distal.
- Uso de una aguja hipodérmica e intraoperatoria y por broncoscopia determinar la ubicación exacta para marcar la estenosis en su punto medio, así como para determinar la longitud de la estenosis.
- La tráquea se divide en el punto medio de la estenosis
- Se moviliza el extremo de la tráquea proximal y distal
- La pared posterior del segmento proximal se incide superiormente a lo largo de la estenosis. La pared anterior del segmento distal se incide en la parte inferior a

lo largo de la estenosis o hasta la carina (lo que ocurra primero). La razón para orientar estas incisiones en los segmentos proximal y distal se debe al hecho de que es mucho más difícil acceder a la incisión posterior si se realiza en el segmento distal.

- Los extremos distales de cada segmento se recortan para facilitar el cierre
- Los segmentos se superponen con el segmento proximal colocado anteriormente.
- Sutura con VICRYL® 5-0 a 3 mm de distancia a través del grosor completo de la tráquea para que los nudos sean extraluminales. La sutura se inicia proximalmente y se lleva a cabo en sucesión paralela distalmente, la sutura final se coloca en el extremo distal de la pared anterior del segmento superior de la tráquea.
- Todas las suturas son pasadas antes de ser atadas.
- Antes del cierre de la tráquea, el paciente está intubado nasotraquealmente bajo visión directa.
- Se coloca pegamento de fibrina sobre la tráquea.
- Una prueba de fuga se realiza aplicando sobre el campo quirúrgico solución salina y realizando una Valsalva a 20 cm de presión de agua.
- El paciente es retirado del *bypass* o ECMO.
- Cierre de la caja torácica es realizado por el cirujano cardiorácico si se realizó apertura de caja.
- La herida del cuello se cierra en capas dejando drenaje pasivo.
- Suturas del mentón a la altura del pecho durante una semana para prevenir extensión inadvertida de la cabeza del paciente.
- El bougie se quita y se reemplaza con un tubo de alimentación nasogástrico.

Cuidado posoperatorio

- Recuperación posoperatoria en la unidad de cuidados intensivos pediátricos.
- El paciente puede ser extubado en el momento del procedimiento o intubado durante varios días por intubación nasotraqueal, según las preferencias del cirujano y la tensión en la anastomosis.
- Una semana después se realiza una broncoscopia.

Tráquea cartilaginosa completa (o manga traqueal)

Aunque es en extremo rara, la tráquea cartilaginosa completa o manga traqueal es la segunda malformación con-

génita más común dentro de la clasificación general de problemas que involucran el exoesqueleto traqueal con estenosis. En los bebés con esta afección, la tráquea consiste en una única lámina de cartílago en lugar de 15 a 20 anillos traqueales separados; esta lámina cartilaginosa puede extenderse proximalmente al cricoides y distalmente dentro de los bronquios.

La tráquea de manga se asocia generalmente con un síndrome de craneosinostosis, con síndromes de Pfeiffer, Crouzon y Apert, representados con más frecuencia en ese orden.²⁵ Sin embargo, solo un pequeño número de pacientes con craneosinostosis tienen una manga traqueal, y aún menos tienen obstrucción traqueal asociada. En craneosinostosis se teoriza que el crecimiento anormal de fibroblastos está asociado con la tráquea en manga, en particular con los factores de crecimiento de fibroblastos 10 y 2.²⁶ La explicación embriológica permanece incierta.²⁷ El cuadro clínico se caracteriza por estridor y dificultad respiratoria y la traqueostomía puede ser requerida en forma temprana en el periodo neonatal y se asocia en general con menor morbilidad.

En cuanto a intervenciones reconstructivas, una traqueoplastia deslizante sigue siendo una opción efectiva, aunque técnicamente más desafiante que una reparación directa de anillos cartilaginosos completos. Es de destacar que la mayoría de los niños con manga traqueal tienen múltiples niveles de obstrucción de la vía aérea desde la coana hasta los bronquios. Por lo tanto, una traqueoplastia por deslizamiento podría en algunos niños no evitar la necesidad de una traqueostomía.²⁸

OBSTRUCCIÓN INTRALUMINAL CON UN EXOSQUELETO ADECUADO

Estenosis o bandas traqueales congénitas

La estenosis traqueal congénita es una enfermedad rara con una incidencia estimada de 1 en 64 500 nacimientos.²⁹ Su principal etiología es cartilaginosa, es muy rara la causa por membranas traqueales. En general, los síntomas comienzan a los pocos días del nacimiento. Los síntomas son variables y están directamente relacionados con el grado de estrechamiento de la luz y la longitud de la estenosis.

El estándar de oro para el diagnóstico es la endoscopia rígida de vía aérea. La tomografía computarizada o las imágenes de resonancia magnética son esenciales para estudiar las malformaciones vasculares asociadas (Figura 12).



Figura 12.

Tomografía computarizada de laringe con reconstrucción tridimensional en la que se evidencia segmento estenótico traqueal (flecha blanca).

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram ALvarez Neri

Una radiografía de tórax puede hacer sospechar el diagnóstico de estenosis traqueal y una broncografía con contraste isoosmolar puede ser útil para confirmar el diagnóstico.

Existe una clasificación morfológica para las estenosis traqueales propuesta por Grillo en la década de 1990.³⁰

1. Tipo I. Estenosis traqueal de segmento largo. Es el tipo más frecuente y en general compromete más del 85 % de la longitud traqueal. Solo los anillos superiores primero a cuarto son normales.
 - Tipo II. Estenosis en forma de embudo.
 - Tipo III. Segmento corto. La estenosis es inferior del 50 % de la longitud traqueal y se asocia con un bronquio superior anormal derecho.
 - Tipo IV. Se caracteriza por la presencia de un bronquio superior anormal derecho y un bronquio puente largo. En esta variante de tipo III, el bronquio anómalo del lóbulo superior derecho se encuentra en la proximidad de la carina y, a través de bronquios de ramificación horizontal, un puente bronquial estenótico conecta la tráquea proximal con el resto de los pulmones.²³

La indicación quirúrgica depende de la presencia de síntomas respiratorios. Existe controversia con respecto a la indicación quirúrgica en pacientes con estenosis traqueal congénita que tienen síntomas leves. Algunos estudios han demostrado que el crecimiento del diámetro traqueal a lo largo de los años podría reducir los síntomas. Se ha sugerido que la presencia de un anillo vascular por la arteria

pulmonar es una indicación para una cirugía incluso en pacientes con síntomas leves. Cabe resaltar que la estenosis traqueal y la malformación vascular deben repararse al mismo tiempo.^{19,31}

En cuanto al manejo quirúrgico, para estenosis cortas (menores de 1/3 de la longitud traqueal), una resección y una anastomosis termino-terminal es la técnica usualmente considerada. Para estenosis largas, la traqueoplastia deslizante (descrita previamente) se ha vuelto cada vez más exitosa en las últimas dos décadas, de modo que la supervivencia a largo plazo ahora supera el 88 %, con la normalización de la calidad de vida para los pacientes con estenosis traqueal no sindrómica asociada.¹⁸ Aunque la traqueoplastia deslizante se puede realizar con éxito en pacientes con anatomía pulmonar normal, este procedimiento en pacientes con patología pulmonar puede ser más difícil y puede requerir ventilación mecánica prolongada y el uso de oxigenación por membrana extracorpórea.³²

Por otra parte, las membranas (*webs*) traqueales en general ocurren a nivel del cricoides con límite superior en él y habitualmente se tratan con endoscopia. Estas pueden ser cortadas con un instrumento frío o con un láser seguido de dilatación con balón. Las membranas más extensas pueden necesitar tratamiento con resección traqueal.¹

REFERENCIAS

1. Javia L, Harris MA, Fuller S. Rings, slings, and other tracheal disorders in the neonate. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;21:277-84.
2. Shah R, Mora B, Bacha E, Sena L, Buonomo C, Del Nido P, et al. The presentation and management of vascular rings: an otolaryngology perspective. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007;71:57-62.
3. Kussman B, Geva T, McGowan F. Cardiovascular causes of airway compression. *Pediatr Anesth.* 2004;14:60-74.
4. McLaren C, Elliott M, Roebuck D. Vascular compression of the airway in children. *Paediatr Respir Rev.* 2008;9:85-94.
5. Hysinger E, Panitch H. Paediatric tracheomalacia. *Paediatr Respir Rev.* 2016;17:9-15.
6. Carden K, Boisselle P, Waltz D, Ernst A. Tracheomalacia and tracheo-bronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest.* 2005;127:984-1005.
7. Boogaard R, Huijsman S, Pijnenburg M, Tiddens H, de Jongste J, Merkus P. Tracheomalacia and bronchomalacia in children. *Chest.* 2005;128:3391-7.
8. Zopf D, Hollister S, Nelson M, Ohye R, Green G. Bioresorbable airway splint created with a three-dimensional printer. *N Engl J Med.* 2013;368:2043-5.
9. Rutter MJ, Vijayasekaran S, Salamone FN, Cohen AP, Manning P, Collins MH, et al. Deficient tracheal rings. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:1981-4.
10. Floyd J, Campbell DC Jr, Dominy DE. Agenesis of the trachea. *Am Rev Respir Dis.* 1962;86:557-60.
11. Naina P, John M, Kathar MA, Kumar M. Tracheal agenesis in a newborn: lessons learnt. *BMJ Case Rep.* 2018;2018. pii: bcr-2017-224003.
12. de Groot-van der Mooren MD, Haak MC, Lakeman P, Cohen-Overbeek TE, van der Voorn JP, Bretschneider JH, et al. Tracheal agenesis: approach towards this severe diagnosis. Case report and review of the literature. *Eur J Pediatr.* 2012;171:425-31.
13. Coleman AM, Merrow AC, Elluru RG, Polzin WJ, Lim FY. Tracheal agenesis with tracheoesophageal fistulae: fetal MRI diagnosis with confirmation by ultrasound during an ex utero intrapartum therapy (EXIT) delivery and postdelivery MRI. *Pediatr Radiol.* 2013;43:1385-90.
14. Wong AC, Khoo CS, Ee YS, Sidhu JK, Chan LG. Oesophageal intubation and ventilation as initial airway support of newborn infant with tracheal agenesis. *Med J Malaysia.* 2014;69:189-90.
15. Cristallo Lacalamita M, Fau S, Bornand A, Vidal I, Martino A, Eperon I. Tracheal agenesis: optimization of computed tomography diagnosis by airway ventilation. *Pediatr Radiol.* 2018;48:427-32.
16. Mohammed H, West K, Bewick J, Wickstead M. Tracheal agenesis, a frightening scenario. *J Laryngol Otol.* 2016;130:314-7.
17. Willer BL, Bryan KG, Parakininkas DE, Uhing MR, Staudt SR, Dominguez KM, et al. Anesthetic management of an infant with postnatally diagnosed tracheal agenesis undergoing tracheal reconstruction: a case report. *A A Case Rep.* 2017;9:311-8.
18. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ. Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:144-9.
19. Varela P, Torre M, Schweiger C, Nakamura H. Congenital tracheal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2018;34:701-13.
20. Speggorin S, Torre M, Roebuck DJ, McLaren CA, Elliott MJ. A new morphologic classification of congenital tracheobronchial stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:958-61.
21. Manning PB, Rutter MJ, Lisec A, Gupta R, Marino BS. One slide fits all: the versatility of slide tracheoplasty with cardiopulmonary bypass support for airway reconstruction in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141:155-61.
22. Rutter MJ, Prosser JD, deAlarcón A. Congenital Tracheal Stenosis. En: Lioy J, Sobol SE. *Disorders of the Neonatal Airway: Fundamentals for Practice.* Nueva York: Springer. 2015. pp 81-6.
23. Rutter MJ, Cotton R, Azizkhan R, Manning PB. Slide tracheoplasty for the management of complete tracheal rings. *J Pediatr Surg.* 2003;38: 928-34.
24. Gallagher TQ, Hartnick CJ. Slide tracheoplasty. *Adv Otorhinolaryngol.* 2012;73:58-62.
25. Lertsburapa K, Schroeder Jr JW, Sullivan C. Tracheal cartilaginous sleeve in patients with craniosynostosis syndromes: a meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2010;45:1438-44.
26. Hockstein NG, McDonald-McGinn D, Zackai E, Bartlett S, Huff DS, Jacobs IN. Tracheal anomalies in Pfeiffer syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:1298-302.
27. Faust RA, Stroh B, Rimell F. The near complete tracheal ring deformity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998;45:171-6.
28. Hamilton J, Clement WA, Kubba H. Management of congenital cartilaginous sleeve trachea in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:2011-4.
29. Herrera P, Caldarone C, Forte V, Campisi P, Holtby H, Chait P, et al. The current state of congenital tracheal stenosis. *Pediatr Surg Int.* 2007;23:1033-44.
30. Grillo HC. Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1994;58:613-9.
31. Backer CL, Mavroudis C, Gerber ME, Holinger LD. Tracheal surgery in children: an 18-year review of four techniques. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001;19:777-84.
32. DeMarcantonio MA, Hart CK, Yang CJ, Tabangin M, Rutter MJ, Bryant R, et al. Slide tracheoplasty outcomes in children with congenital pulmonary malformations. *Laryngoscope.* 2017;127:1283-7.

TRAQUEOSTOMÍA NEONATAL

Dra. Hiram Álvarez Neri

Dra. Perla Villamor Rojas

Dra. Silvia Raquel Zavala Martínez

PUNTOS CLAVE

- La indicación más común para la traqueostomía en la población neonatal es la ventilación prolongada secundaria a broncodisplasia pulmonar o síndrome de distrés respiratorio agudo, seguido de insuficiencia respiratoria en neonatos con muy bajo peso al nacer.
- Los tres pilares de una adecuada técnica quirúrgica incluyen: mantenerse siempre en línea media, contar con un ayudante experimentado, palpación cervical constante verificando ubicación de la tráquea.
- La mortalidad global en pacientes pediátricos con traqueostomía oscila entre el 13 y el 19 %. Sin embargo, menos del 3 % es directamente atribuible a la traqueostomía.
- Las principales causas de mortalidad atribuibles a traqueostomía son: remoción accidental y obstrucción de la cánula.
- La aspiración y limpieza de la cánula interna durante el posoperatorio inmediato (0 a 72 horas) evita la obstrucción del tubo.
- Las lesiones vasculares se presentan en menos del 1 % pero conllevan una alta morbilidad y mortalidad.
- La cánula de traqueostomía debe ser lo suficientemente pequeña para no lesionar la mucosa traqueal, evitando la aparición de estenosis o granulomas, y debe ser lo suficientemente grande para evitar la hipoventilación o la extubación accidental.

INDICACIONES ACTUALES DE TRAQUEOSTOMÍA NEONATAL

Las indicaciones de traqueostomía en población pediátrica y específicamente en neonatos han cambiado de manera considerable en los últimos años en comparación con la población adulta donde las indicaciones han permanecido similares.¹ Previamente, la principal indicación eran las infecciones. Sin embargo, con los avances en la medicina neonatal e inmunizaciones, la indicación infecciosa ha disminuido y las causas neurológicas y el soporte ventilatorio prolongado son indicaciones más frecuentes cada día.^{1,2}

En la década de 1990, el uso de la traqueostomía para establecer una vía aérea había comenzado a perder aceptación debido a mejoras en el uso de la intubación endotraqueal. Durante este tiempo, se presentó un aumento en la proporción de neonatos y niños que requerían ventilación mecánica prolongada.³ La tasa de complicaciones inmediatas relacionadas con la intubación prolongada se acercó al 20 a 30 % incluso en centros de alto nivel.⁴ Más

recientemente, con el fin de reducir la incidencia de complicaciones asociada con intubación prolongada, la indicación más común para la traqueostomía en la población neonatal ha sido precisamente la ventilación prolongada, en general secundaria a broncodisplasia pulmonar o síndrome de distrés respiratorio agudo.⁵ Los recién nacidos de muy bajo peso al nacer con insuficiencia respiratoria debido a inmadurez pulmonar, representan cerca del 75 % de los neonatos que requieren una traqueostomía.⁶

Los avances en la atención respiratoria prematura parecen haber aumentado la supervivencia general de neonatos de muy bajo y extremadamente bajo peso al nacer. Uno de los avances más prominentes ha sido el desarrollo de la ventilación no invasiva, que incluye métodos que reducen los efectos adversos asociados con la intubación y la ventilación mecánica, como la displasia broncopulmonar, la sepsis y el traumatismo de las vías respiratorias superiores.⁷ La investigación respiratoria neonatal actual indica que la combinación de estrategias menos invasivas evitan la ventilación excesiva, disminuyen las infecciones posnatales y optimizan la

nutrición, además de disminuir la incidencia y gravedad de displasias y malacias laringotraqueobronquiales.⁸ La ventilación no invasiva ha ganado mucha popularidad a través de protocolos de intubación, aplicación de surfactante y posterior extubación (INSURE), reduciendo la incidencia de sepsis y neumotórax, con una estancia en unidad de cuidado intensivo neonatal significativamente reducida.⁹ Göpel y colaboradores estudiaron el uso de dispositivos de presión positiva de la vía aérea (CPAP) en 1316 niños, concluyeron que el uso de CPAP da como resultado una menor dependencia a la ventilación mecánica y mejoría de la supervivencia a los 7 días, así como una reducción de la estancia en una unidad de cuidado intensivo neonatal.¹⁰ El uso de la terapia con surfactante y respiración espontánea en neonatos con CPAP reduce significativamente la necesidad de ventilación mecánica.¹⁰

Con este cambio de paradigma en la terapia respiratoria de la unidad de cuidado intensivo neonatal, el número de neonatos dependientes de la ventilación mecánica se ha reducido en general, lo que resulta en una reducción secundaria de las traqueotomías en este grupo de edad. Isaiah A y colaboradores⁵ sugieren que la tendencia en traqueotomía neonatal puede estar volviendo a la obstrucción de la vía aérea como la indicación más frecuente. Los niños con obstrucción anatómica conocida de la vía aérea se consideran candidatos más tempranos para una traqueotomía. La tendencia general hacia una edad más temprana en la que se realizó una traqueotomía en este grupo se debe potencialmente a la expectativa de que las estrategias de ventilación no invasiva pueden no desempeñar un papel para evitar una traqueotomía.

PUNTOS CRÍTICOS QUIRÚRGICOS

Técnica quirúrgica

La técnica sugerida es similar para casos planificados y de emergencia.

La línea media se marca antes de extender el cuello (con el fin de evitar la extensión inadvertida de la herida hacia el pecho). Todas las estructuras se dividen en la línea media mediante un electrocauterio de punta fina, usando la energía más baja posible para cortar. La incisión se profundiza con cortes pequeños, finos, manteniendo una separación simétrica de las estructuras paramediales con el fin de no perder la línea media. Después de exponer la tráquea, ésta se confirma mediante palpación de los anillos traqueales (la tráquea neonatal es suave y en malacias aún más suave).¹¹ La traqueotomía se hace usando la punta de

Cuadro 5

Elección de la cánula de traqueostomía de acuerdo con edad y peso

Edad	Peso(kg)	Tamaño (mm)	Largo (cm)
Neonato	2-4	2.5-3.5	10-12
1-6 meses	4-6	4.0-4.5	12-14
6-12 meses	6-10	4.5-5.0	14-16
1-3 años	10-15	5.0-5.5	16-18
4-6 años	15-20	5.5-6.5	18-20
7-10 años	25-35	6.5-7.0	20-22
10-14 años	40-50	7.0-7.5	22-24

Fuente: Elaborado por la Dra. Perla Villamor Rojas.

un bisturí quirúrgico número 11, sin pasar al primer anillo ni descender demasiado hacia abajo. En este punto, se dilata la traqueotomía con un dilatador Hegar o con unas pinzas mosquito. El tubo de traqueostomía debe estar listo. Se le pide al anestesiólogo que retire el tubo endotraqueal muy lentamente hasta que la punta se vea a través de la traqueotomía y se introduce lentamente la cánula de traqueostomía. Una vez confirmado que la cánula está en su lugar, el anestesiólogo toma el tubo endotraqueal y conecta el tubo de traqueostomía al ventilador. Las pestañas del tubo de traqueostomía se fijan a la piel con suturas de seda o vicryl, así como con la cinta de tela en posición flexionada del cuello.¹¹ Una gasa cortada en pantalón se puede usar para proteger la herida y tejidos peritraqueostomiales.

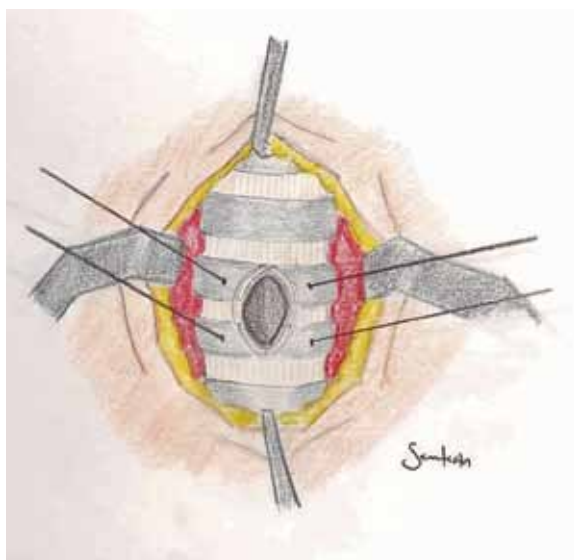
Selección de la cánula de traqueostomía

La selección apropiada de la cánula de traqueostomía permite mantener una ventilación adecuada al mismo tiempo que previene complicaciones. La cánula debe ser lo suficientemente pequeña para no lesionar la mucosa traqueal, evitando la aparición de estenosis o granulomas, y debe ser lo suficientemente grande para evitar la hipoventilación o la extubación accidental (Cuadro 5).¹²⁻¹⁴

Behl y colaboradores¹⁵ presentan una fórmula simple que relaciona la edad y el diámetro interno para facilitar la elección de cánula al momento de cirugía, así como planeamiento de cambios de cánula de traqueostomía posteriores.

- Diámetro interno = (edad/3) + 3.5
- Diámetro externo = (edad/3) + 5.5

Estos son análogos a muchas de las fórmulas utilizadas para seleccionar cánula endotraqueales en función de la edad, como la fórmula de Cole ampliamente utilizada.¹⁶

**Figura 13.**

La retracción suave de las suturas de estancia abre la incisión traqueal vertical.

Figura cortesía del Dr. Sebastián Barragán Delgado

- Diámetro interno = (edad/4) + 4.

Una vez establecido el diámetro de la cánula, es importante verificar que la cánula de traqueostomía sea específicamente neonatal, puesto que, aunque el diámetro sea correctamente calculado, la longitud de la cánula varía entre cánulas neonatales, pediátricas y de adultos. La longitud de una cánula de traqueostomía neonatal varía de los 10 a 15 mm, una mayor extensión predispondrá al paciente a lesiones traqueales y formación de granulomas.

Incisión elegida y adecuada localización de la tráquea

La disección meticulosa en la línea media evita lesiones en las estructuras laterales tales como las cúpulas pleurales, los vasos y el nervio laríngeo recurrente. La tráquea se palpa con frecuencia durante la disección para garantizar una orientación precisa. El istmo tiroideo puede cubrir la tráquea, en cuyo caso se puede dividir con electrocauterio o se puede desplazar hacia superior o inferior, según la facilidad para cada caso. La fascia se sujeta con unas pinzas a cada lado de la línea media, y se usan tijeras para dividir cuidadosamente el tejido capa por capa, en una dirección vertical. Los músculos se identifican y se dividen a lo largo del rafe.¹⁷

Existe un consenso claro sobre las ventajas y seguridad de la incisión traqueal vertical, ya que disminuye el riesgo de estenosis en el área del estoma, así como posibles desgarros traqueales (Figura 13). Sin embargo, no existe un consenso sobre la incisión de la piel en cuanto a si debe realizarse, de preferencia vertical u horizontal. Por una parte, se realiza de forma tradicional la incisión en la piel horizontal buscando una cicatriz estética y a favor de las líneas de tensión cervical. Por otra parte, en pacientes neonatos, se ha aconsejado la incisión en piel vertical con el fin de no perder la línea media y tener una incisión más segura. Algunos autores aseguran que limitarse a la línea media durante el procedimiento es la forma más segura de evitar el neumotórax, así como otras complicaciones como el deslizamiento de la tráquea con el paso inadvertido del tubo de traqueotomía lateralmente.¹¹ De manera adicional, la incisión vertical parece ser más segura para la recanulación en caso de presentarse una decanulación accidental.

Sangrado intraoperatorio

La mayoría de las complicaciones intraoperatorias se deben a lesiones de tejidos adyacentes a la tráquea o en la inmediación del campo quirúrgico, que en niños pequeños puede ser muy reducido. Las lesiones vasculares se presentan en menos del 1 %. Sin embargo, en el caso de lesionarse vasos importantes como arterias o venas tiroideas, yugulares, carótidas o incluso del arco braquiocefálico, se pueden desencadenar eventos hemorrágicos fatales.²² La lesión de la arteria innominada puede ser causada por la creación del estoma a un nivel inferior al cuarto anillo traqueal. Las tráqueas de niños y adolescentes son móviles y se elevan en el cuello junto con la arteria innominada en hiperextensión. Una arteria innominada más alta de lo normal en relación con la tráquea se ha reportado hasta en el 12 % de los casos.²²

Consideraciones del sangrado en el periodo neonatal

La volemia del recién nacido es de 80 mL/kg. Durante las primeras semanas de vida va disminuyendo la producción de hematíes a la vez que aumenta la proporción de hemoglobina (Hb) A (con lo que aumenta la liberación de oxígeno a los tejidos) y se almacena hierro para la posterior hematopoyesis.

A las 8-12 semanas los valores de Hb alcanzan su punto más bajo (aproximadamente 11 g/dL), disminuye la oferta de oxígeno a los tejidos, se estimula la producción de eritropoyetina y, por ende, la de hematíes. Estos cambios

Cuadro 6

Volemia estimada según la edad del paciente

Edad	Volemia
Recién nacido pretérmino	90 mL/kg
Recién nacido a término hasta los 3 meses	80-90 mL/kg
Mayores de 3 meses a 2 años	70-80 mL/kg
Niños mayores de 2 años	70 mL/kg

no comportan necesariamente una anemia funcional en el recién nacido.^{18,19}

En neonatos a término del 70 al 80 % de la Hb es fetal (HbF) mientras que en prematuros llega hasta el 97 %. Este tipo de Hb tiene más afinidad por el oxígeno, por tanto, en iguales condiciones los prematuros tendrán más dificultad para liberar oxígeno hacia los tejidos, porque de manera habitual tienen necesidades inferiores.

Teniendo en cuenta lo anterior, la hipovolemia producida por pérdidas sanguíneas es una probable causa de morbilidad en el paciente quirúrgico neonatal.

Anticipación al sangrado intraoperatorio

En la preparación de una traqueostomía neonatal programada es importante evaluar la hemoglobina, el hematocrito, las pruebas de coagulación y las plaquetas. Se debe establecer comunicación con el banco de sangre para confirmación de reserva sanguínea. Si existe riesgo de transfusión masiva, se deben solicitar glóbulos rojos que sean de menos de una semana de recolección.

Antes de la cirugía debe calcularse la volemia del paciente de acuerdo con su edad (Cuadro 6), así como las pérdidas sanguíneas permisibles para tener una guía de transfusión cuando ya se haya perdido el volumen sanguíneo calculado.

Monitorización intraoperatoria²⁰

Monitorizar al paciente de acuerdo con las pérdidas sanguíneas esperadas.

- Pérdidas sanguíneas de menos del 30 % de la volemia: monitorización de rutina. Prevenir la hipotermia.
- Pérdidas sanguíneas del 30 al 50 % de la volemia: monitorización de rutina, catéter urinario, 2 accesos venosos periféricos. Prevenir la hipotermia.
- Pérdidas sanguíneas del 50 al 100 % de la volemia: Monitorización de rutina, catéter urinario, catéter ve-

noso central, línea arterial, dos accesos venosos periféricos grandes. Prevenir la hipotermia.

- Pérdidas sanguíneas mayores del 100 % de la volemia: monitorización de rutina, catéter urinario, línea venosa central, línea arterial, dos accesos venosos periféricos de máximo calibre, equipo de infusión rápida. Prevenir la hipotermia.

Umbrales transfusionales

- La guía de transfusión de glóbulos rojos en niños menores de 4 meses incluye:²¹
- Anemia en las primeras 24 horas de vida: 12 g/dL.
- Recién nacidos en ventilación mecánica: 12 g/dL.
- Niños con requerimiento de FiO₂ mayor del 35 %: 12 g/dL.
- Niños con requerimiento de FiO₂ menor del 35 %: 10 g/dL.
- Neumopatía crónica severa, cardiopatía cianósica, insuficiencia cardíaca congestiva: 12 g/dL.
- Pérdidas sanguíneas mayores del 10 %.

MORBIMORTALIDAD ASOCIADA CON TRAQUEOSTOMIA NEONATAL

Así como las indicaciones de traqueostomía y el perfil epidemiológico de los pacientes pediátricos que requieren este procedimiento han experimentado cambios importantes en las últimas décadas, la morbilidad y sus complicaciones relacionadas también se han modificado en forma notable.²³ Adicionalmente, numerosos autores han destacado que las complicaciones son más frecuentes en niños, en especial neonatos y lactantes que en adultos,²³⁻²⁵ ya que a menudo cuentan con múltiples factores predisponentes y comorbilidades médicas, sumado a la vulnerabilidad asociada con las características anatómicas y fisiológicas propias de esta población.²⁶

La traqueostomía en población neonatal requiere una especial atención y cuidados en el posoperatorio inmediato, así como cuidados a largo plazo. La educación de los padres y cuidadores en cuanto al manejo posoperatorio adecuado es fundamental para reducir las complicaciones y mortalidad después de esta cirugía.²⁴

Se ha estimado una tasa de complicaciones entre el 10 y el 58 %, con una mortalidad directamente relacionada menor del 5 %.^{23,27}

De acuerdo con una revisión sistemática de la literatura recientemente publicada, que incluyó 48 estudios

Cuadro 7

Complicaciones de traqueostomía

INTRAOPERATORIAS	TEMPRANAS	TARDÍAS
Lesiones vasculares.	Obstrucción de la cánula	Granuloma
Neumotórax y neumomediastino	Decanulación accidental	Estenosis subglótica
Atelectasia	Falsa vía	Traqueomalacia segmentaria
Lesión de nervios laríngeos recurrentes	Neumotórax	Colapso supraestomal
Lesión esofágica	Hipoxia	Fístula traqueocutánea posdecanulación
	Hemorragia erosiva	
	Infección y exposición del estoma	

Fuente: Elaboración del Dr. Hiram Alvarez Neri.

seleccionados de manera rigurosa, la mortalidad asociada directamente con una traqueostomía tiene un rango de 0 a 5.9 % entre diferentes investigadores. Con base en estos reportes, la mortalidad ha variado del 2.9 % en la década de 1985 a 1994 al 0.9 % entre 2005 a 2014.²³ Sin embargo, las complicaciones relacionadas siguen siendo elevadas y pueden ser clasificadas en intraoperatorias, cuando suceden durante la cirugía propiamente dicha; inmediatas, cuando se presentan dentro de la primera semana de evolución; y tardías, cuando se presentan semanas o meses después de realizado el procedimiento (Cuadro 7).²³

Estudios de cohortes han demostrado que la enfermedad broncopulmonar, la cardiopatía congénita, la infección sistémica grave y las neoplasias, son factores de riesgo independientes para mortalidad.^{28,29} Por otra parte, edades inferiores a los 2 años también se han demostrado como un factor de riesgo independiente.³⁰

En cuanto a la mortalidad directamente atribuible a la traqueostomía, se han encontrado dos principales causas: la remoción accidental de la cánula y la obstrucción de ésta.^{31,32} Las tasas de morbilidad y mortalidad dependen significativamente de lo bien informado y capacitado que esté el equipo médico, así como los padres y cuidadores de los pacientes.²⁵ Para evitar complicaciones accidentales y mortales, es necesario proporcionar una instrucción suficiente en cuanto al manejo de la cánula tanto en el ambiente hospitalario como en casa. Para ello, tanto profesionales de la salud a cargo del menor, como principales cuidadores deben poseer conocimientos básicos en resucitación cardiopulmonar, ventilación manual con máscara, intercambio de cánulas traqueales y succión de las vías respiratorias.^{24,28}

Prevención y manejo de complicaciones intraoperatorias

Las lesiones intraoperatorias son consecuencia directa de una evaluación y/o técnica operatoria inadecuada. Hoy en día, las indicaciones de traqueostomía son cada vez más del orden de la cirugía electiva. Los procedimientos urgentes realizados en condiciones y/o equipo inadecuados solo incrementan la posibilidad de complicaciones, que incluso pueden ser fatales.²³ Por ello, el mejor lugar para llevar a cabo esta cirugía es en un quirófano, con el instrumental y equipo completo, con una colocación adecuada del paciente, así como la participación de un anestesiólogo experto en vía aérea pediátrica, particularmente importante en los lactantes y niños pequeños donde el cirujano puede perderse en el campo operatorio por tener una experiencia limitada.

Lesiones vasculares

La mayoría de las complicaciones intraoperatorias se deben a lesiones de tejidos adyacentes a la tráquea o en la intermediación del campo quirúrgico, que en niños pequeños puede ser muy reducido. Las lesiones vasculares se presentan en menos del 1 %. Sin embargo, en el caso de lesionarse vasos importantes como arterias o venas tiroideas, yugulares, carótidas o incluso del arco braquiocefálico, se pueden desencadenar eventos hemorrágicos fatales.²² La lesión de la arteria innominada puede ser causada por la creación del estoma a un nivel inferior al cuarto anillo traqueal. Las tráqueas de niños y adolescentes son móviles y se elevan en el cuello junto con la arteria innominada en hiperextensión. Una arteria innominada más alta de lo normal en relación con la tráquea se ha reportado hasta en el

12 % de los casos.²² La lesión vascular puede presentarse durante el acto quirúrgico, así como en el posoperatorio resultado de una erosión de la arteria innominada por el contacto directo con la cánula de traqueostomía. Es importante recordar que recién nacidos y lactantes tienen un volumen intravascular promedio de 70 a 80 mL/kg de peso. Ejemplificando, un niño de 4 kilogramos tendría 280 mL de sangre total, por lo que un sangrado de 14 mililitros sería un 5 % de su volumen sanguíneo.³³ En el caso de presentarse una lesión vascular intraoperatoria, el manejo principal consiste en la reparación de la lesión en el mismo tiempo quirúrgico. Sin embargo, si se produce una hemorragia masiva en el posoperatorio, el manejo implicará tres prioridades simultáneas: el mantenimiento de una vía respiratoria permeable, el control de la hemorragia y la reanimación cardiopulmonar básica.²²

Neumotórax

Otra lesión probable es la creación de una falsa vía, con neumotórax y extensión al mediastino. En el paciente pediátrico las cúpulas pleurales pueden encontrarse muy altas y alcanzar la base del cuello, lo que hace posible este tipo de lesiones si el cirujano no mantiene la disección estrictamente en la línea media.²⁵ Del mismo modo, la tráquea es mucho más superficial, delgada y fina, lo que puede condicionar una lesión perforante, e incluso lacerante durante la disección. En décadas previas esta era una de las complicaciones más frecuentes, hoy en día, su incidencia ha disminuido gracias a la norma de realizar el procedimiento en un quirófano con el paciente en posición adecuada.²⁵ El deterioro súbito de un paciente con desaturación grave y bradicardia durante la realización de una traqueostomía puede deberse a un neumotórax o un neumomediastino. La punción-aspiración puede ser obligada para estabilizar al paciente.

Se puede realizar una radiografía posoperatoria para excluir la presencia de un neumotórax que pudo resultar de una lesión en el ápice pulmonar o una ventilación de alta presión en neonatos. Aunque se ha argumentado que no debe ser rutinaria, sino que debe reservarse para los casos en los que haya motivos para sospechar una complicación.³⁴

Otras lesiones intraoperatorias

Es importante considerar que las pequeñas estructuras del niño pueden perderse de la línea media fácilmente, su lateralización puede ser secundaria al uso inadecuado de los

separadores por parte de un ayudante inexperto. Lo anterior facilita las lesiones esofágicas e incluso vertebrales al profundizarse la búsqueda de una tráquea que no se logra ubicar por este motivo. La disección lateral y excesiva de la tráquea puede dar lugar a una lesión directa de los nervios laríngeos recurrentes que puede derivar en una parálisis transitoria o permanente de las cuerdas vocales.

Prevención y manejo de complicaciones posoperatorias tempranas

El periodo de máximo riesgo de una traqueostomía comprende los primeros 7 a 8 días de realizada la cirugía. En este periodo aún no se ha formado o madurado el estoma propiamente dicho. Durante este lapso no debería retirarse la cánula de traqueostomía. Puede ser imposible recolocar la limpiamente, dando lugar a creación de una falsa vía, neumotórax, enfisema masivo o un evento asfíctico con consecuencias fatales.

Cuidados generales durante la primera semana de posoperatorio

Idealmente el paciente recién intervenido debería permanecer en una sala de cuidados intermedios, donde pueda ser monitorizado los primeros días y donde el personal asignado a sus cuidados conozca los procedimientos requeridos en caso de una complicación temprana y la serie de acciones en caso de decanulación accidental.

El personal debe estar informado acerca de el número y marca de la cánula utilizada, diámetro interno y su longitud, la causa original de la traqueostomía, si hay una condición obstructiva a nivel laríngeo o de la tráquea proximal, si el paciente utiliza o no un *stent* en la laringe y las condiciones médicas especiales. Esta información debe estar a la vista en un cartel a la cabecera del paciente. La sala de cuidados también debe contar con un box o kit de decanulación en caso de extrusión de la cánula y disponer de equipo de resucitación, oxígeno continuo y aspiración de pared.

La rutina de cuidados debe incluir: un calendario y reporte de aspiraciones, carteles informativos (acciones en obstrucción de la cánula, decanulación accidental y técnica de aspiración a dos manos), así como manual de procedimientos.

El personal de una clínica de cuidado de estomas debe formar parte de los cuidados de estos pacientes cuando se requiera de su participación en caso de infección o exposición del estoma.

Obstrucción de la cánula

La complicación temprana más común de una traqueostomía en un paciente pediátrico es la obstrucción de la cánula.³¹ La obstrucción tiene un amplio rango de causas, la más común es la presencia de secreciones o coágulos de sangre en la cánula. La aspiración, humidificación y limpieza de la cánula interna, tanto inmediatamente después de la operación como después del periodo posoperatorio inmediato (24 a 72 horas) evita la obstrucción del tubo.

Una cánula que produce sonido puede estar parcialmente obstruida. Esto puede acompañarse de inquietud e incomodidad en el paciente, taquicardia leve, esfuerzo respiratorio y desaturaciones. Una cánula completamente obstruida no hace ruido y el paciente tiene grandes esfuerzos respiratorios, cianosis y taquicardia. En el paciente con una traqueostomía reciente no debe retirarse la cánula a menos que haya fracaso respiratorio inminente, ya que la recolocación de otra cánula puede ser imposible. Si hay un bloqueo importante deben fluidificarse con solución salina tibia las secreciones que obstruyen la cánula y aspirarse profusamente, si esto no resuelve el bloqueo, se puede pasar completa la guía de la cánula a través de ésta, que debe estar siempre a la mano para empujar un probable tapón bien consolidado. Si la cánula tiene al menos seis días de realizada, la opción sería retirar la cánula y cambiarla por otra nueva.

Ante la presencia de desaturación y preocupación de una posible obstrucción sin evidencia de un tapón de moco o presencia de un coágulo sanguíneo, es importante visualizar la posición del tubo en la tráquea del paciente con el uso de un laringoscopio flexible para asegurar su adecuada posición y permeabilidad.³⁵

Decanulación accidental

La decanulación accidental puede resultar en una morbilidad significativa e incluso mortalidad cuando se produce en pacientes con una traqueostomía reciente (< 7 días). Es la complicación más temida y puede dar lugar a una serie de eventos rápidamente sucesivos: desaturación súbita, retención de CO₂, hipoxia, acidosis respiratoria, paro cardiopulmonar, lesión posasfíctica y/o muerte. En general pasa inadvertida y es más frecuente después de maniobras de movilización del paciente inadecuadas, que realiza una sola persona sin ayuda, tales como aspiraciones, toma de productos o estudios de imagen.³⁶

El personal de guardia debe considerar la gravedad de este evento y anticipar la imposibilidad de restablecer una vía aérea exitosa y prontamente. Debe ser manejado en

equipo como un evento de paro cardiopulmonar, sin tiempos muertos y actuar de manera secuencial.

Los pacientes con enfermedades respiratorias importantes, con aumento de la circunferencia del cuello, oxigenación marginal o en los que el tubo de traqueostomía es esencial para la ventilación mecánica parecen ser particularmente vulnerables.³⁶ En estas situaciones, la permeabilidad de las vías respiratorias debe restablecerse rápidamente para evitar la hipoxemia prolongada, lesiones orgánicas o muerte. Sin embargo, si la reinserción de la cánula no se realiza de manera cuidadosa, se puede formar una falsa vía anterior a la tráquea durante la reinserción del tubo.

Tan pronto como se reinserta la cánula de traqueostomía, la colocación debe ser confirmada mediante auscultación, observación de la elevación del tórax y documentación de oximetría y capnografía. Además, se debe vigilar el desarrollo de enfisema subcutáneo en el cuello, cuya aparición podría indicar la colocación del tubo en un tracto falso de los tejidos blandos o una perforación traqueal.

Para prevenir la remoción accidental de la cánula, se debe ajustar la cinta de manera cuidadosa, colocando suturas de seguridad no absorbibles a través de la tráquea a cada lado de la incisión traqueal. Ante una decanulación accidental, las suturas se pueden retraer hacia ambos lados para abrir la incisión y traer la tráquea a la superficie, logrando una reinserción segura y eficaz de la cánula. Las suturas o "riendas" de seguridad colocadas de manera adecuada son la mejor forma de prevenir una falsa ruta después de una decanulación no programada (Figura 14).

Otras complicaciones del posoperatorio inmediato

Las lesiones vasculares, ya comentadas previamente, pueden presentarse por erosión vascular varios días después de realizada la traqueostomía. Aunque son verdaderamente raras, son eventos catastróficos que ponen en peligro la vida.

Otras adversidades son las relativas a la exposición de segmentos traqueales por infección local y presión sobre el área del estoma (Figura 15). El manejo incluye curación diaria y aplicación tópica de antibióticos en ungüento y favorecedores de la cicatrización, en ocasiones puede ser necesario el cierre por segunda intención.

Prevención y manejo de complicaciones tardías

Entre ellas se incluyen: granuloma supraestomal, estenosis subglótica, traqueomalacia, erosión de la carina y fístula



Figura 14.

Suturas o "riendas" de seguridad para apertura de traqueostoma en caso de decanulación accidental.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

traqueocutánea persistente una vez retirada la cánula. La mayoría de estas complicaciones se relacionan a un tamaño inadecuado de la cánula, por lo que la selección de la cánula es muy importante.

La selección apropiada de la cánula de traqueostomía permite mantener una ventilación adecuada al mismo tiempo que previene complicaciones. La cánula debe ser lo suficientemente pequeña para no lesionar la mucosa traqueal, evitando la aparición de estenosis o granulomas, y debe ser lo suficientemente grande para evitar la hipoventilación o la extubación accidental.^{12,38}

Granuloma supraestomal

Los granulomas son la complicación tardía más frecuente de una traqueostomía, la incidencia de los granulomas de la pared traqueal varía del 4 al 80 %.^{39,40} Los granulomas con mayor frecuencia son supraestomales, pero también pueden ocurrir en la punta inferior de la cánula si ésta es demasiado larga.

Los granulomas supraestomales son consecuencia de una irritación e infección de la mucosa por la cánula de traqueostomía. Con frecuencia no dan problemas y son lesiones blandas y friables fácilmente resecables (Figura 16). No obstante, en ocasiones se acompañan de fibrosis



Figura 15.

Infección local del estoma con exposición de segmentos traqueales.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

marcada y neoformación cartilaginosa por condritis crónica, en los márgenes del traqueostoma con una obstrucción importante de la luz respiratoria que impide la decanulación del paciente a pesar de haberse resuelto la causa original y motivo de la traqueostomía. Con frecuencia son de difícil manejo y deben ser retirados quirúrgicamente por cirugía endoscópica a través de una laringoscopia de suspensión.

Estenosis subglótica

Esta es una complicación cada vez menos frecuente, de origen iatrogénico por una traqueostomía demasiado alta en la cercanía de los bordes del cartílago cricoides donde la curvatura de la cánula condiciona una fricción constante que deriva en formación de granuloma, fibrosis y finalmente la estenosis.^{39,41} El uso de fibroscopios para asegurarse de la posición de la cánula evita esta complicación. Aunque es poco frecuente, es la primera causa de estenosis traqueal en niños. Una vez establecida la lesión, la única manera de tratarla es con cirugía reconstructiva.

Traqueomalacia segmentaria

El uso prolongado de una traqueostomía se asocia con la formación de traqueomalacia. La pérdida de soporte cartilaginosa por absorción de anillos traqueales puede terminar en malacia segmentaria. Aunque no exista una deformidad aparente u obstrucción mecánica, al retirar la cánula puede presentarse un colapso con los movimientos inspiratorios, generando una obstrucción dinámica que obliga a mante-



Figura 16.

Granuloma supraestomal en paciente de 2 años de edad, usuario de traqueostomía, asintomático. Hallazgo incidental durante laringoscopia directa de control. La lesión es de bordes lisos, blanda en relación con borde superior intraluminal de traqueostomía.

Fuente: Imagen cortesía de la Dra. Perla Villamor Rojas.

ner la cánula. Desafortunadamente no existe algún tipo de manejo definitivo para la traqueomalacia,²¹ aunque se han intentado la suspensión traqueal y el uso de prótesis externas como miniplacas.

Colapso supraestomal

Otra causa de fracaso en la decanulación de un paciente pediátrico traqueostomizado es el colapso o malacia supraestomal, la cual representa una obstrucción de la vía aérea proximal a la traqueostomía. Aunque ocasiona una importante disminución de la luz traqueal, no se trata de una auténtica estenosis ya que no es una lesión rígida y permite el paso del fibrobronoscopio sin dificultad. Se ha descrito una mayor incidencia en pacientes traqueostomizados con una técnica de ventana traqueal con colgajos laterales, en comparación con la técnica de traqueofisura vertical anterior. El colapso habitualmente es leve y no interfiere con la decanulación del paciente. Sin embargo, en aproximadamente un 10 % de las traqueostomías de más de un año de evolución, el cuadro obstructivo es grave y la decanulación no es factible y se requiere corrección quirúrgica (Figura 17).⁴²

Fístula traqueocutánea persistente

La fístula traqueocutánea es una complicación tardía. En la mayoría de los casos, el estoma cierra por segunda intención al retirar la cánula. Sin embargo, entre el 1 % y el 3 %

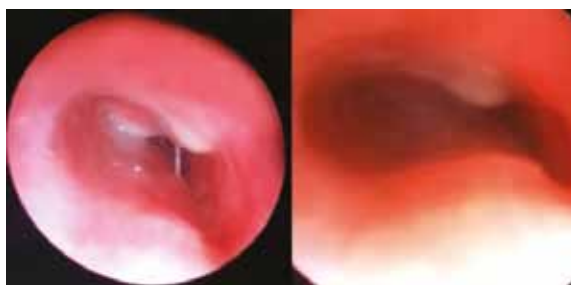


Figura 17.

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

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

de los pacientes después de la decanulación pueden desarrollar una fístula persistente secundaria a la epitelización escamosa del estoma. Una serie de 172 pacientes no evidenció una diferencia estadísticamente significativa en la incidencia de fístula traqueocutánea ni formación de tejido de granulación entre estomas a los que se les realizó sutura de la piel a los bordes del cartílago traqueal (maduración quirúrgica) y los que no tenían suturas.⁴³ Por otra parte, la incidencia de fístula traqueocutánea sí está asociada con traqueostomías de larga evolución.⁴⁴

La fístula puede resultar en secreciones persistentes con irritación de la piel, fonación perturbada, infecciones frecuentes y alteración cosmética. En cuyo caso estaría indicado el manejo quirúrgico.^{44,45}

REFERENCIAS

1. Douglas CM, Poole-Cowley J, Morrissey S, Kubba H, Clement WA, Wynne D. Paediatric tracheostomy-An 11 year experience at a Scottish paediatric tertiary referral centre. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79:1673-6.
2. Ogilvie LN, Kozak JK, Chiu S, Adderley RJ, Kozak FK. Changes in pediatric tracheostomy 1982-2011: a Canadian tertiary children's hospital review. *J Pediatr Surg.* 2014;49:1549-53.
3. Wetmore RF, Marsh RR, Thompson ME, Tom LW. Pediatric tracheostomy: a changing procedure? *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1999;108(7 pt 1):695-9.
4. Ward RF, Jones J, Carew JF. Current trends in pediatric tracheostomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32:233-9.
5. Isaiah A, Moyer K, Pereira KD. Current Trends in Neonatal Tracheostomy. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;142:738-42.
6. Pereira KD, MacGregor AR, McDuffie CM, Mitchell RB. Tracheostomy in preterm infants: current trends. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129:1268-71.
7. Mahmoud RA, Roehr CC, Schmalisch G. Current methods of non-invasive ventilatory support for neonates. *Paediatr Respir Rev.* 2011;12:196-205.
8. Jobe AH. The new bronchopulmonary dysplasia. *Curr Opin Pediatr.* 2011;23:167-72.
9. Dani C, Corsini I, Bertini G, Fontanelli G, Pratesi S, Rubaltelli FF. The INSURE method in preterm infants of less than 30 weeks' gestation. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010;23:1024-9.
10. Göpel W, Kribs A, Ziegler A, Laux R, Hoehn T, Wieg C, et al. Avoidance of mechanical ventilation by surfactant treatment of spontaneously breathing preterm infants (AMV): an open-label, randomised, controlled trial. *Lancet.* 2011;378:1627-34.

11. A S, Gr P. Neonatal tracheostomy - issues and solutions. *J Neonatal Surg.* 2015;4:13.
12. Mitchell RB, Hussey HM, Setzen G, Jacobs IN, Nussenbaum B, Dawson C, et al. Clinical consensus statement: tracheostomy care. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;148:6-20.
13. Weiss M, Knirsch W, Kretschmar O, Dullenkopf A, Tomaske M, Balmer C, et al. Tracheal tube-tip displacement in children during head-neck movement--a radiological assessment. *Br J Anaesth.* 2006;96:486-91.
14. Furuya A, Nomura H, Kuroiwa G, Tamaki F, Suzuki S, Nonaka A, et al. Endotracheal tube selection in children: which is the better predictor for the selection, tracheal internal diameter in X-ray photograph or age-based formula. *Masui.* 2009;58:724-7.
15. Behl S, Watt JW. Prediction of tracheostomy tube size for paediatric long-term ventilation: an audit of children with spinal cord injury. *Br J Anaesth.* 2005;94:88-91.
16. Penlington GN. Endotracheal tube sizes for children. *Anaesthesia.* 1974;29:494-5.
17. Yoon P. The infant tracheostomy. *Operative Tech Oto.* 2005;16:183-6.
18. Bonastre-Blanco E, Thio-Lluch M, Monfort-Carretero L. Anemia neonatal. *An Pediatr Contin.* 2010;8:73-80.
19. Cloherty J, Eichenwald E, Stark A. Manual de cuidados neonatales. Barcelona: Masson; 2005.
20. Zuluaga M. Manejo del sangrado perioperatorio en niños. Revisión paso a paso. *Rev Colomb Anestesiol.* 2013;41:50-6.
21. Casino R, Luban N. Blood component therapy. *Pediatric Clin North Am.* 2008;55:421-45.
22. Chittithavorn V, Rergkhang C, Chetpaophon A, Vasinanukorn P. Tracheo-innominate artery fistula in children with highlying innominate artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2006;14:514-6.
23. Campisi P, Forte V. Pediatric tracheostomy. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:191-5.
24. Gaudreau PA, Greenlick H, Dong T, Levy M, Hackett A, Preciado D, et al. Preventing Complications of Pediatric Tracheostomy Through Standardized Wound Care and Parent Education. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;142:966-71.
25. Dal'Astra AP, Quirino AV, Caixeta JA, Avelino MA. Tracheostomy in childhood: review of the literature on complications and mortality over the last three decades. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2017;83:207-14.
26. Ha JF, Ostwani W, Green G. Successful conservative management of a rare complication of tracheostomy; extensive posterior tracheal false pouch. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;90:54-57.
27. Carr MM, Poje CP, Kingston L, Kielma D, Heard C. Complications in pediatric tracheostomies. *Laryngoscope.* 2001;111(11 Pt 1):1925-8.
28. Funamura JL, Yuen S, Kawai K, Gergin O, Adil E, Rahbar R, et al. Characterizing mortality in pediatric tracheostomy patients. *Laryngoscope.* 2017;127:1701-6.
29. Lee JH, Smith PB, Quek MB, Laughon MM, Clark RH, Hornik CP. Risk Factors and In-Hospital Outcomes following Tracheostomy in Infants. *J Pediatr.* 2016;173:39-44.
30. Mahida JB, Asti L, Boss EF, Shah RK, Deans KJ, Minneci PC, et al. Tracheostomy Placement in Children Younger Than 2 Years: 30-Day Outcomes Using the National Surgical Quality Improvement Program Pediatric. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;142:241-6.
31. Tsuboi N, Ide K, Nishimura N, Nakagawa S, Morimoto N. Pediatric tracheostomy: Survival and long-term outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;89:81-5.
32. Mahadevan M, Barber C, Salkeld L, Douglas G, Mills N. Pediatric tracheostomy: 17 year review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007;71:1829-35.
33. Brunetti M, Cohen J. Hematología. En: Robertson J, Shilkofski N. Manual Harriet Lane de Pediatría. España: Editorial Elsevier Mosby; 2006. p. 356.
34. Genther DJ, Thorne MC. Utility of routine postoperative chest radiography in pediatric tracheostomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74:1397-400.
35. Yellon R, Maguire R, Tuchman JB. Pediatric tracheotomy. En: Seidman PA, Sinz EH, Goldenberg D. Tracheotomy Management: A Multidisciplinary Approach. Cambridge: Cambridge University Press; 2011.
36. White AC, Purcell E, Urquhart MB, Joseph B, O'Connor HH. Accidental decannulation following placement of a tracheostomy tube. *Respir Care.* 2012;57:2019-25.
37. Weiss M, Knirsch W, Kretschmar O, Dullenkopf A, Tomaske M, Balmer C, et al. Tracheal tube-tip displacement in children during head-neck movement--a radiological assessment. *Br J Anaesth.* 2006;96:486-91.
38. Furuya A, Nomura H, Kuroiwa G, Tamaki F, Suzuki S, Nonaka A, et al. Endotracheal tube selection in children: which is the better predictor for the selection, tracheal internal diameter in X-ray photograph or age-based formula. *Masui.* 2009;58:724-7.
39. DeMauro SB, Akinbi H, Maschhoff K. Tracheostomy for the Neonate and Infant: Indications, Complications, Timing, and Outcomes. En: Liyo J, Sobol SE. Disorders of the Neonatal Airway: Fundamentals for Practice. Nueva York: Springer; 2015. p. 263-79.
40. Wilcox LJ, Weber BC, Cunningham TD, Baldassari CM. Tracheostomy Complications in Institutionalized Children with Long-term Tracheostomy and Ventilator Dependence. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;154:725-30.
41. Monnier P. Acquired post-intubation and tracheostomy - related stenoses. En: Monnier P. Pediatric airway surgery. Management of Laryngotracheal Stenosis in Infants and Children. Berlin: Springer; 2011. pp 183-98.
42. Tejedor R, Antón-Pacheco JL, Cabezalí D, López M, Villafuella MA, Gómez A. Surgical decannulation of children with supraglottal collapse: review of our experience. *Cir Pediatr.* 2007;20:199-202.
43. Colman KL, Mandell DL, Simons JP. Impact of stoma maturation on pediatric tracheostomy-related complications. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;136:471-4.
44. Lewis S, Arjomandi H, Rosenfeld R. Systematic review of surgery for persistent pediatric tracheocutaneous fistula. *Laryngoscope.* 2017;127:241-6.
45. Cheng J, Setabutr D. Tracheocutaneous fistula closure in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;89:107-11.

CUERPOS EXTRAÑOS EN VÍAS AERODIGESTIVAS

Dr. Ricardo Antonio de Hoyos Parra

Dr. José Luis Treviño González

PhD Dario Gregori

Dr. Ricardo Pérez Núñez

PUNTOS CLAVE

- Se debe tener alta sospecha de aspiración de cuerpos extraños (CE) ante la presentación de tos intensa o dificultad respiratoria en un niño previamente sano que se encontraba jugando y/o comiendo.
- En caso de presenciar el episodio agudo con compromiso para la vida, en primera instancia se debe realizar la maniobra de Heimlich y no tratar de manipular la cavidad oral por el peligro de movilizar el CE y ocasionar obstrucción completa de la vía aérea.
- El factor más importante para el diagnóstico es el antecedente de la historia de asfixia, ya que la triada clásica de tos, hipoventilación y sibilancias localizadas está presente en menos del 40 % de los pacientes.
- Se ha descrito que hasta el 11 % de los CE son detectables en la radiografía, debido a esta baja sensibilidad se recomienda, ante la sospecha clínica, la realización de endoscopia.
- Para la exploración endoscópica es necesario contar con un equipo entrenado (cirujano, anestesiólogo, enfermería); debido a que el número de complicaciones en manos inexpertas puede aumentar de manera considerable.
- La mayoría de los accidentes de aspiración o asfixia ocurren en el hogar, es por esto que medidas como: vigilancia, disminución del riesgo en los distintos sitios por donde transita el niño y educación por padres responsables son primordiales.

GENERALIDADES

En la ingestión de un CE el 80 % se dirige hacia vías digestivas y sigue su curso sin problemas hasta su expulsión. En el 20 % restante la aspiración de CE es una causa importante y prevenible de morbilidad y mortalidad en la infancia, enfatizamos en la necesidad de promover medidas preventivas y de difusión de un mayor conocimiento en la comunidad y en los profesionales de la salud acerca de esta problemática.¹

Suprimamos la palabra “accidente” y sustituyámosla por “lesión o trauma” en lo relacionado con este tópico en vías aerodigestivas superiores. La aspiración de CE es una causa importante y prevenible de morbilidad y mortalidad en la infancia. La asfixia por ingesta de CE es una causa frecuente de morbilidad en niños menores de 3 años (el 80 % de aspiración de CE es en niños de esta edad y ocurre en presencia de un adulto entre el 20 al 40 %) y su mortalidad va incrementándose en los últimos años.²

Los CE los ubicaremos en 3 categorías (Figura 18):

1. Orgánicos, 80 %, los más frecuentes son cacahuete, frijol, maíz (los oleosos pueden causar reacción inflamatoria importante y neumonía lipídica).
2. Inorgánicos, 20 %, los más frecuentes son monedas, partes de juguetes; atención especial a las baterías que pueden ocasionar lesiones permanentes y/o fatales.
3. Líquidos (que no serán tema en este capítulo).

El diagnóstico oportuno y el tratamiento inmediato son esenciales por el riesgo de mortalidad en el episodio agudo y por las complicaciones derivadas de la permanencia de un CE en la vía aérea (VA). La presentación clínica puede simular diferentes enfermedades, lo que retrasa el diagnóstico correcto. Un antecedente de asfixia o tos, con dificultad respiratoria en un niño previamente sano que se encontraba jugando y/o comiendo, nunca debe ser ignorado. El examen físico y radiológico puede ser falso negativo

Cuerpos extraños (CE)

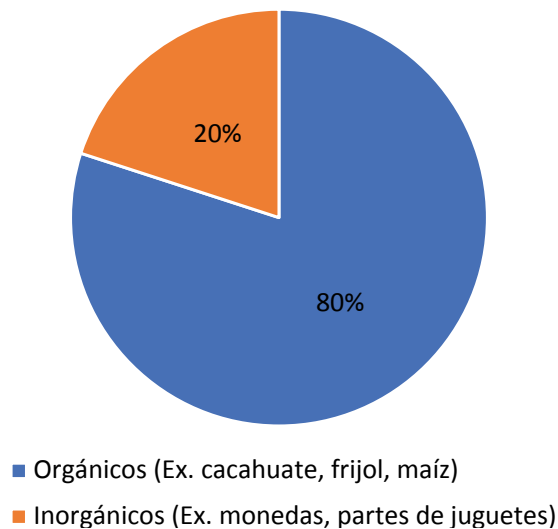


Figura 18.

Porcentaje de cuerpos extraños en vías aerodigestivas superiores en niños.

Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

después de que el evento crítico haya pasado, por lo que un alto índice de sospecha es necesario para el diagnóstico. El tipo de CE varía según la presencia de juguetes pequeños o desarmables, objetos pequeños dentro del hogar o escuela, la dieta y costumbre de cada población y diferente región aun dentro de un mismo país. El **Proyecto Susy Safe** es un programa internacional que tiene como objetivo establecer un control de las lesiones por ingestión y aspiración de CE, identificando el tipo y las características de los mismos, mediante la recopilación centralizada de datos, con el propósito de fomentar mecanismos de seguridad al promover la venta de productos seguros y establecer programas de educación,³ permite generar una base de datos locales de los CE, y crear una red de cooperación entre los diferentes países integrantes del proyecto.

CUADRO CLÍNICO. DIAGNÓSTICO. DISCUSIÓN

El antecedente de episodio de asfixia relacionado con el momento de ingerir alimento o al llevarse a la boca un juguete más tos intensa y disnea nos debe hacer pensar en diagnóstico de CE aun con la presencia de examen radiográfico sin alteraciones.

Signos y síntomas frecuentes

1. Tos en accesos
2. Disfonía
3. Disnea/sensación de ahogo
4. Dolor/odinofagia
5. Sibilancias/tiraje
6. Hemoptisis
7. Sialorrea

En el episodio agudo con datos de compromiso para la vida se debe realizar la maniobra de Heimlich según se trate de lactante, preescolar o escolar y no tratar de manipular la cavidad oral por el peligro de movilizar al CE e impactarlo en la laringe con obstrucción completa de la vía aérea.

Si es un lactante, recuéstelo boca abajo sobre su antebrazo y sobre la palma de su mano, con la cabeza más abajo que el tronco. Aplique cinco golpes distintos y separados, con fuerza, entre la espalda y los omóplatos.

Preescolar y escolar: colocarse por detrás de la víctima y rodearlo con los brazos. Colocar el puño cuatro dedos por encima de su ombligo, justo en la línea media del abdomen. Colocar la otra mano sobre el puño y reclinarlo hacia adelante, efectuar compresiones abdominales centradas hacia adentro y hacia arriba, con el propósito de presionar de 6 a 8 veces el diafragma. De este modo se produce la tos artificial o inducida.

En ambos casos continuar con la maniobra de Heimlich hasta conseguir la tos espontánea, la expulsión del objeto o hasta la pérdida de conocimiento de la víctima.

Cuando transcurre el episodio y pasa la fase aguda, la presencia del CE ocasiona sintomatología dependiendo de dónde se aloje y puede variar si el CE se moviliza y/o causa una reacción inflamatoria.

En el caso de que el CE se aloje en laringe ocasionando obstrucción completa produce la muerte en minutos si no es removido de manera adecuada. Si ocasiona obstrucción parcial produce tos en accesos, disfonía, sibilancias, tiraje, hemoptisis, etc.

En tráquea y bronquios se pueden presentar los siguientes escenarios con algunas variables:

- Obstrucción parcial o en válvula de paso libre, donde el CE permite el flujo de aire en ambas direcciones, la exploración física puede ser normal y el examen radiográfico puede modificarse si el CE migra distalmente, aumenta la reacción inflamatoria de la mucosa o si incrementa su tamaño como en el caso de cacahuete, esponja, etc.

- Obstrucción valvular de contención
 - a) Ingreso solamente de flujo de aire durante la inspiración, ocasionando un enfisema obstructivo con disminución de los ruidos transmitidos en la auscultación y los hallazgos radiográficos de aireación aumentada.
 - b) Egreso disminuido del flujo de aire (complemento o contraparte de la fase "a").
 - c) Obstrucción valvular completa donde el CE o la reacción inflamatoria bloquean por completo el flujo de aire en ambas direcciones con reabsorción de aire del pulmón ocasionando una atelectasia obstructiva con aumento de los ruidos transmitidos en la auscultación e imágenes de consolidación en los estudios radiográficos.

El CE que se aloja en vías digestivas como la hipofaringe, seno piriforme, esófago cervical, etc. ocasiona odinofagia de diversos grados generalmente incrementándose, sialorrea, espasmo muscular con dolor irradiado a espalda y/o región retroesternal que requiere atención inmediata por el peligro de perforación o de broncoaspiración por saliva.⁴

Fases o etapas clínicas

- 1- Fase aguda: ocurre al momento de la aspiración del CE hacia vías aéreas y presenta asfixia o ahogamiento, tos, disnea.
- 2- Fase asintomática: de horas a semanas de duración y puede retrasar un diagnóstico temprano y tratamiento oportuno porque el niño es llevado al médico quien puede minimizar el antecedente por pocos o ningún síntoma.
- 3- Fase de complicación: ocurre días a semanas después del evento y se pueden presentar neumonía, bronquiectasias, abscesos, atelectasias, fístula traqueoesofágica, etc.

La localización del CE depende del tamaño y la forma. La mayoría (80 %) se alojó en el árbol bronquial, siendo la incidencia del lado derecho mayor que el izquierdo (por su mayor diámetro y ángulo más abierto respecto de la tráquea), seguido por la tráquea (12-14 %) y la laringe (5-6 %). En bronquios la sintomatología dependerá del tipo de obstrucción que cause el CE como se mencionó previamente (obstrucción valvular). En tráquea presentan estridor bifásico, tos seca y en ocasiones chasquido audible. En laringe si la obstrucción es parcial producirá estridor, disfonía, tos seca en accesos, odinofagia y disnea, si la obstrucción es

completa provocará dificultad respiratoria, cianosis e incluso paro respiratorio seguido de muerte.

Los síntomas de aspiración pueden simular diferentes enfermedades como asma, bronquitis, crup y neumonía, retrasando el diagnóstico temprano y tratamiento oportuno, pudiendo ocasionar complicaciones. El factor más importante para el diagnóstico es el antecedente de la historia de asfixia, ya que la triada clásica de tos, hipoventilación y sibilancias localizadas está presente en menos del 40 % de los pacientes.

La imagen radiológica puede ayudar a confirmar el diagnóstico, pero no debe ser utilizada para excluirla. La mayoría de los CE son radiolúcidos. La radiografía puede ser normal, o mostrar CE radiopaco o signos indirectos como enfisema obstructivo, atelectasia y/o consolidación.

El estudio por imágenes debe ser considerado solo como complementario, dada su baja sensibilidad, pero muchas veces será útil para determinar si el CE se encuentra en vía aérea o en vía digestiva. Se recomienda la radiografía de cuello y tórax, con proyecciones anteroposteriores y laterales.

Los hallazgos frecuentes son (Figura 19):

- a) Hiperinsuflación o sobredistensión, 50 %.
- b) Cuerpo extraño visible, 4 %.
- c) Neumotórax 4, %.
- d) Atelectasias, 15 %.
- e) Neumonías, 13 %.
- f) Radiografía normal, 12 %.
- g) Otros hallazgos, 2 %.

La sensibilidad de la radiografía varía según la naturaleza del CE, pero se ha descrito que hasta el 11 % de los CE son detectables en la radiografía, por lo que, ante la presencia de una alta sospecha clínica y radiografía normal, se debe realizar de todas maneras el estudio endoscópico. El uso de la tomografía computarizada ha aumentado, por su alta sensibilidad (100 %) y especificidad (90 %), sobre todo para detectar objetos que no son detectables fácilmente a la radiografía por ser radiolúcidos.

La broncoscopia virtual es otra herramienta para casos difíciles de diagnosticar y su uso depende de la existencia de los sistemas requeridos.⁵

TRATAMIENTO. EL MEJOR TRATAMIENTO ES LA PREVENCIÓN

Una vez hecho el diagnóstico o con la sospecha por el antecedente de asfixia con tos seca en accesos y disnea, se

Hallazgos frecuentes y su porcentaje

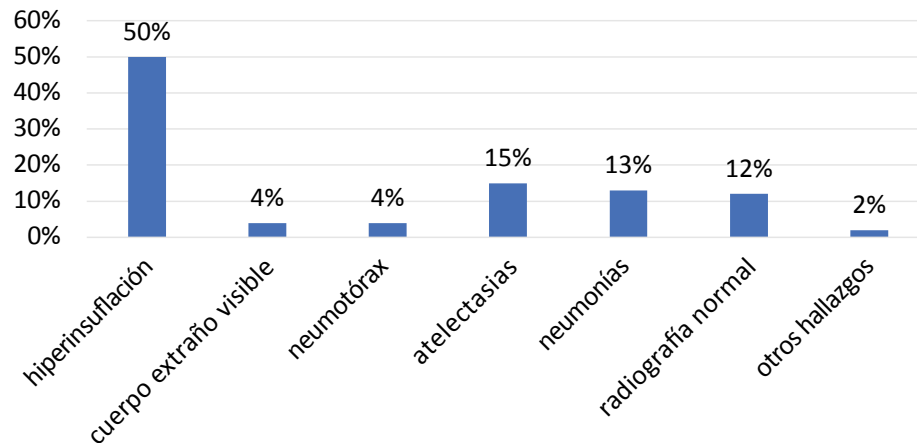


Figura 19.

Hallazgos en las imágenes radiográficas de niños con cuerpos extraños en vías aerodigestivas superiores.

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo..

debe valorar realizar una endoscopia de vías aerodigestivas bajo las siguientes premisas.

1. Paciente estabilizado.
2. Anestesiólogo con entrenamiento en este tipo de procedimientos (no relajar al niño si no es obligatorio).
3. Cirujano endoscopista experimentado y conocedor de los beneficios y posibles complicaciones del procedimiento.
4. Cirujano endoscopista asistente (deseable).
5. Instrumental endoscópico completo.
6. Considerar la opción de traqueostomía.
7. Se considera de primera elección el broncoscopio rígido (broncoscopios con adaptación para ventilación e instrumentación de 0°, 30° y 70° para telescopios de 0°, 30° y 70° de 2 mm, 4 mm y 6 mm de diámetro, fuente de luz blanca con fibra óptica, pinzas con endoscopio-telescopios de 0°, 30° y 70° de diferentes aplicaciones (prensión, rotación, fragmentación, extracción, etc.), aspiradores rígidos y flexibles de 2 mm, 4 mm y 6 mm, etc. Además, contar con un broncoscopio flexible de 4 mm y 6 mm con canal de aspiración, ventilación canal de trabajo, pinzas flexibles de diferentes tipos (prensión, fragmentación, extracción, etc.), cepillo para lavado bronquial, etc. (Figuras 20 y 21).



Figura 20.

Pinzas con telescopios para extracción de cuerpos extraños. Catálogo Karl Storz THOR 15 1.0 11/2018-E imagen de uso libre.

Fuente: Catálogo Karl Storz THOR 15 1.0 11/2018-E imagen de uso libre

7. Enfermera instrumentista que identifique el arsenal quirúrgico.
8. Sala de cirugía con todo el material indispensable (mesa quirúrgica de posiciones, abasto y manejo de gases, etc).
9. Hospital con terapia intensiva pediátrica por si es necesario asistencia y monitoreo ventilatorio.
10. Sistema de grabación para documentación del procedimiento con fines de enseñanza.



Figura 21.

Equipo básico de instrumental para extracción de cuerpos extraños. Catálogo Karl Storz THOR 15 1.0 11/2018-E imagen de uso libre.

Fuente: Catálogo Karl Storz THOR 15 1.0 11/2018-E imagen de uso libre.

En los reportes a nivel mundial (Figura 22):

- El 35 % de los casos se extrajo el CE dentro de las 24 horas del evento.
- El 27 % fue dentro de la primera semana.
- El 17 % dentro de las primeras 2 semanas.
- El 21 % después de 2 semanas hasta varios meses después.

Técnica

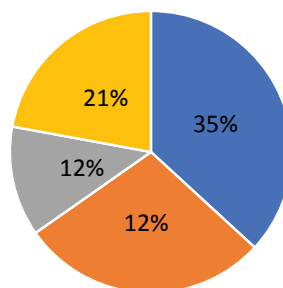
Primero hay que recordar que ya se valoraron los datos clínicos del paciente, la imagen radiológica y hubo comunicación efectiva entre el binomio inseparable para estos casos: anestesiólogo y cirujano endoscopista.

Recordemos que el anestesiólogo no puede trabajar con un sistema cerrado siempre por la instrumentación endoscópica de las vías aéreas, la migración del CE puede suceder y que al final es menester vaciar el aire de cámara gástrica con una sonda orogástrica para disminuir el vómito y dolor abdominal posquirúrgico.

Para el manejo y utilización del equipo dependerá del cirujano endoscopista si usa preferentemente la mano derecha o izquierda, se sugiere que con la mano dominante se maneje la pinza con endoscopio y con la mano no dominante se sostenga el broncoscopio.

Para CE en laringe, tráquea y bronquios, el cirujano endoscopista introduce de manera gentil el broncoscopio, lentamente y con precaución extrema se aproxima al CE, venciendo la tentación de realizarlo rápidamente para su

Tiempo de extracción y porcentaje en los reportes a nivel mundial



■ 1 día ■ 7 días ■ 14 días ■ 14 días en adelante

Figura 22.

Tiempo de extracción del CE en vías aerodigestivas superiores en niños.

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

extracción, visualiza la presentación y el área vecina, en general se elige la pinza de tracción para CE inorgánicos y la fenestrada para orgánicos (cacahuete) para evitar que se deslicen.

Videos: <https://otorrinopediatra.com.mx/videos/cuerpo-extrano-laringe/>

▶ VIDEOS DISPONIBLES EN PLATAFORMA

Circunstancia especial y de alto riesgo es cuando el CE se sitúa en carina obstruyendo la mayor parte y es de liberación oleosa que puede ocasionar irritación química o la obstrucción completa y desencadenar consecuencias fatales.

Video: <https://otorrinopediatra.com.mx/videos/cuerpo-extrano-en-carina/>

▶ VIDEO DISPONIBLE EN PLATAFORMA

Se introduce la pinza cerrada seleccionada y se avanza hasta el CE, se toca suavemente y se abre la pinza, avanzándola hasta tomarlo en su totalidad o su mayor parte, sujetándolo con firmeza, si no tiene puntas traumatizantes se le lleva hasta la parte distal del broncoscopio y si permite introducirlo en el mismo se extrae la pinza con el CE; si es tan grande el CE que no permite pasarlo por dentro del broncoscopio, se le sujeta con firmeza y estando en la parte distal del broncoscopio se extrae en bloque los 3 elementos (CE, pinza y broncoscopio) pidiéndole al anestesiólogo mantener las cuerdas vocales abiertas, pasando por la glotis para su extracción, cuidando de no soltarlo; si su tamaño no permite su extracción a través de la glotis se le regresa a la tráquea y se fragmenta para su extracción en 2-3 partes.

Aquí es importante mencionar que si el CE no pasa por la glotis y obstruye la luz traqueal comprometiendo la ventilación, se debe llevar el CE al bronquio derecho para permitir su adecuada ventilación antes de otro intento de extracción, recordar que debemos girar la cabeza (por el anestesiólogo o cirujano endoscopista asistente) en sentido contralateral al bronquio que deseamos abordar (girar la cabeza hacia la izquierda si queremos abordar el bronquio derecho).

Las monedas se toman a lo ancho manteniéndolas ajustadas al extremo distal del broncoscopio y se rotan al plano sagital antes de llegar a la glotis

Para CE con lados traumatizantes (seguro abierto hacia arriba, esquirra metálica, alfiler, etc.) se introduce la parte traumatizante en la parte distal del broncoscopio y se siguen las mismas secuencias mencionadas arriba.

Para los CE en esófago hay que considerar que la mayoría se alojan en la porción cervical justo por debajo del esfínter cricofaríngeo, el músculo constrictor inferior de la faringe por sus movimientos al deglutir lo atrapa en el extremo superior del esófago. El CE puede ocultarse en los pliegues de la mucosa por lo que hay que considerar explorar de manera adecuada. Como la mayoría de los CE alojados aquí son monedas o fragmentos de alimento las pinzas de tracción o rotación son ideales para su extracción siguiendo los mismos lineamientos para el tamaño aplicable a vías aéreas. Los CE con partes traumatizantes (alfileres, seguros abiertos, espículas metálicas, etc.) se extraen de la misma manera que en vías aéreas (sujetar con la pinza de tracción la porción traumatizante con el broncoscopio justo encima del CE para abocarlo a la porción distal y extraerlo a través del broncoscopio o en bloque de los 3 componentes broncoscopio, CE y pinza).⁶

En ocasiones, por falta de instrumental adecuado, cirujano endoscopista temerario, premura por resolver la urgencia, etc., se emplean instrumentos que no son los indicados específicamente para la extracción de CE, por ejemplo: sondas de Foley para remoción de monedas en esófago, pinzas o canastillas para vías urinarias, catéteres vasculares, etc. para extracción de CE en vías aéreas, no es recomendable usarlos y las complicaciones suelen presentarse en mayor porcentaje

Traqueostomía

Se reserva para situaciones extremas donde se pierde la vía aérea y no contamos con maniobras para realizar una intubación, en general se presenta en sala de emergencias y preferimos realizar una cricotirotomía para resolver el

episodio crítico de ventilación para después proceder a una intubación, traqueotomía o broncoscopia.

COMPLICACIONES

Se describen desde un 10 % hasta un 40 % dependiendo del hospital y de su equipo técnico y médico.

La mayoría de las complicaciones se deben a:

1. Falta de experiencia del cirujano endoscopista.
2. Falta de equipo adecuado (personal médico, material médico, hospital no adecuado para estos procedimientos, etc.).
1. La falta de experiencia del cirujano endoscopista se puede reflejar desde:
 - A. Diagnóstico inadecuado
 - a) Anamnesis incorrecta en el interrogatorio.
 - b) Valoración clínica deficiente.
 - c) Falla al interpretar los estudios radiográficos.
 - d) Retardo en el diagnóstico.
 - B. Tratamiento
 - a) Dilación en establecer medidas terapéuticas.
 - b) Laceración de la mucosa con el broncoscopio, pinzas o CE.
 - c) Perforación de la mucosa o paredes de las estructuras por maniobras inadecuadas con el broncoscopio, pinzas o CE.
 - d) Edema y granulomas de la mucosa.
 - e) Neumotórax.
 - f) Enfisema subcutáneo.
 - g) Neumomediastino.
 - h) Neumonía.
 - i) Mediastinitis.
 - j) Absceso.
 - k) Atelectasia.
 - l) Hemorragia.
 - m) Fístula traqueoesofágica.
 - n) Estenosis laríngea, traqueal o bronquial.
 - o) Hipoxia con encefalopatía.
 - p) Muerte.
 2. La falta de equipo adecuado generalmente se asocia con extracción fallida, neumonía o hemorragia que implica que los pacientes deben ser trasladados a un centro con personal y equipo médico capacitado para el tratamiento de estos padecimientos. Afortunadamente es muy raro tener complicaciones mayores debidas a esta causa como perforación de estructuras y muerte.⁷

PANORAMA EN MÉXICO

Cómo estamos en México al respecto de asfixia por CE en vías aerodigestivas superiores.

Contamos con la Norma Oficial Mexicana NOM para etiquetado de embalaje de alimentos y juguetes

Norma Oficial Mexicana NOM-015-SCFI-2007, Información comercial-Etiquetado para juguetes.

Norma Oficial Mexicana NOM-015-SCFI, Información comercial-Etiquetado para juguetes. DOF: 17-04-2008.

Norma Oficial Mexicana NOM-051-SCFI/SSA1-2010, Especificaciones generales de etiquetado para alimentos y bebidas no alcohólicas preenvasados-Información comercial y sanitaria. Modificación 27 de marzo de 2020 DOF para entrar en vigor en octubre de 2020. Etiquetado de advertencia con 5 señalizaciones (exceso de calorías, sodio, grasas trans, azúcares y grasas saturadas) normadas en el "Perfil de nutrientes de la Organización Panamericana de la Salud OPS. Hay otros etiquetados en la presente modificación: 1) contiene edulcorantes: no recomendable en niños, 2) contiene cafeína: evitar en niños. También menciona específicamente: los alimentos empacados no deben contener elementos interactivos (para generalizar todo tipo de juguetes o parte de ellos). Además no pueden tener personajes infantiles, animaciones, dibujos animados, celebridades, deportistas o mascotas en sus envases.

Tenemos una Guía de Práctica Clínica GPC del Consejo de Salubridad General: Extracción de CUERPOS EXTRAÑOS DE LA VIA AEREA en niños de 2 a 12 años en el Tercer Nivel de Atención

Evidencias y Recomendaciones Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: ISSSTE-526-11

<https://otorrinopediatra.com.mx/libreria/libreria-de-documentos/gpc-eyr-estraccion-de-cuerpos-extranos/>

Contamos con publicaciones nacionales e internacionales de hospitales mexicanos que plasman su casuística y experiencia.

Además tenemos publicado por el Consejo Nacional para la Prevención de Accidentes (STCONAPRA) una publicación "Modelo para la prevención de asfixias en grupos vulnerables en México"

<https://otorrinopediatra.com.mx/libreria/libreria-de-documentos/modeloasfixia-coepra-2017-prevencion-de-lesiones/>

Es un excelente documento que debería estar en todos los hospitales y tenerlo cada médico a su alcance para consulta independientemente de la especialidad (Otorrinolaringólogo, Pediatra, Urgenciólogo, Anestesiólogo, etc.).

Se llevó a cabo una reunión organizada por el Dr. Ricardo Pérez Núñez, en ese entonces Director General de Prevención de Lesiones de la Secretaría de Salud.

Primera Reunión Nacional de Secretarios Técnicos de los Consejos Estatales para la Prevención de Accidentes y Responsables de los Programas de Prevención de Accidentes.

"Experiencias estatales en la implementación del Modelo Integral para la Prevención de Accidentes en México" 25-27 de abril, 2017 CDMX

Ahí se vertieron y discutieron tópicos de interés para la prevención de lesiones por asfixia en vías aerodigestivas superiores.

En México no tenemos información suficiente equivalente acerca de grupos de edad afectados, tipo de CE, tiempo transcurrido entre el accidente, el diagnóstico, el tratamiento efectuado y las complicaciones, ya que no se reportan los incidentes en todos los lugares (hospitales, casa, escuela, etc.) ni los que se autolimitaron en su lugar de origen.

Datos estadísticos de aspiración de CE en México

En la Figura 23 se muestra:

Masculino-----53 %

Femenino-----47 %

Edad promedio-----2 años

Esófago-----Monedas (más frecuente)

Tráquea/Bronquios----Cacahuete (más frecuente)

Limitantes en México

1. La falta de registro suficiente de eventos.
2. No reportar los casos que se autolimitan o los que no tienen complicaciones

Condiciones agravantes en México

1. La presencia de pequeños juguetes como premio en paquetes de alimentos.
2. Importación de juguetes y productos escolares de mala calidad.
3. Carencia de un empaquetado con instructivo adecuado a pesar de existir la reglamentación en la norma oficial mexicana NOM-015-SCFI-2007.

México

2012 defunción por lesiones no intencionales:

- Obstrucción de la respiración - 7.1 %

Porcentaje del género de la aspiración de cuerpos extraños en México

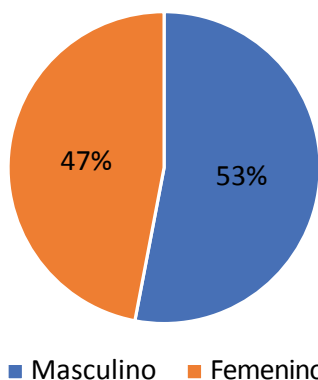
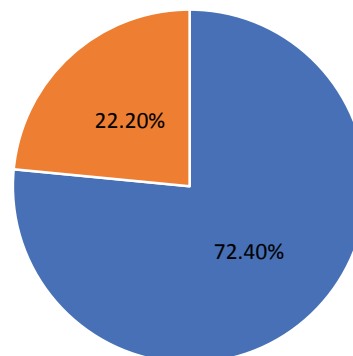


Figura 23.

Distribución por sexo en México de los niños con cuerpos extraños en vías aerodigestivas superiores.

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

Lugar de fallecimiento



■ Lugar de la lesión (vivienda) ■ Instituciones médicas

Figura 24.

Lugar de fallecimiento causado por cuerpos extraños en vías aerodigestivas en México en el año 2015.

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

- 2015 defunción por lesiones no intencionales - 9.2 %
- Esto nos habla de un incremento de fallecimientos atribuibles a esta causa.

¿Dónde ocurren?

De las asfixias fatales que se registraron en 2015, ocurrieron 1150 (39 %) en la vivienda. De éstas el 66.3 % correspondieron a la población infantil, adolescente y adulta mayor, y el 33.7 % a adultos.

¿Dónde fallecen?

El 72.4 % del total de estos grupos fallecieron en el lugar de la lesión (vivienda) y el 22.2 % en instituciones médicas (Figura 24).

Lugar numérico de la asfixia como causa de muerte

Durante 2015, los fallecimientos por asfixias en la población infantil se ubicaron en el octavo lugar dentro de las principales causas de muerte con una tasa de 5 por cada 100 mil niñas y niños menores de 10 años.

Las muertes por asfixias en las y los adolescentes se situaron en el lugar 14 con una tasa de 0.7 por cada 100 mil personas de esa edad.

Asfixias no fatales

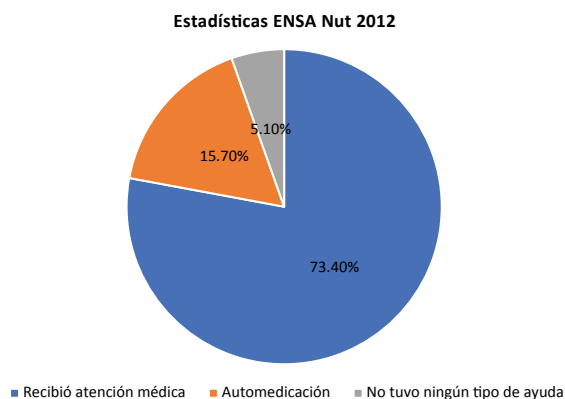
- De acuerdo con la ENSANut (Encuesta Nacional de

Salud y Nutrición) 2012, se registraron 47 mil 256 personas con asfixias no fatales (Figura 25):

1. El 73.4 % recibió atención médica.
2. El 15.7 % optó por la automedicación.
3. El 5.1 % no tuvo ningún tipo de ayuda.
4. El 19.5 % reportó consecuencias permanentes en su estado de salud; tales como dificultad para moverse o caminar un 8 % y con dificultad para ver, un 5.2 %.
5. En 2015, se presentaron 318 egresos hospitalarios en unidades de la Secretaría de Salud por esta causa; el 67.3 % fue población infantil, el 7.5 % adolescente y el 6 % adulta mayor (Figura 26).
6. De las principales causas en las personas hospitalizadas en los tres grupos, el 60.7 % se debieron a inhalación e ingestión de objetos y el 17.9 % a alimentos que causan obstrucción de las vías respiratorias.
7. En ese mismo año, se registraron 521 lesiones no fatales en las 4 mil 566 unidades de salud que reportaron información al Subsistema de Prestación de Servicios (SIS-17), el 89.3 % de los lesionados requirieron de atención médica en el servicio de urgencias, y el 0.9 % recibió consulta externa.⁸

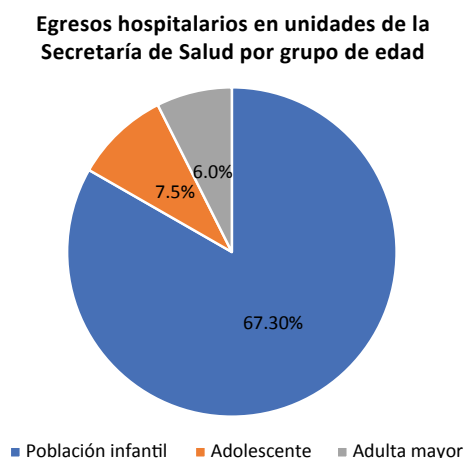
Factores predisponentes

1. Movilización y desplazamiento autónomo.

**Figura 25.**

Tratamiento en México de las asfixias no fatales en 2012.

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

**Figura 26.**

Egresos hospitalarios en 2015 con consecuencias permanentes debido a aspiración de cuerpos extraños en vías aerodigestivas superiores.

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

2. Imaginación sin límite.
3. Hábito de introducir objetos a la boca.
4. Alimentos de tamaño o consistencia inadecuada.
5. Falta de etiquetado advirtiendo peligro.
6. Vía aérea más pequeña.
7. Incoordinación respiración-deglución.
8. Supervisión inadecuada en casa y estancias (un

gran porcentaje ocurre en la presencia de adulto).

9. Nivel educativo deficiente.
10. Periodos de vacaciones escolares.

¿Qué debemos realizar?

1. Capacitación de médicos endoscopistas.
2. Información para médicos y residentes anestesiólogos, pediatras, urgenciólogos y otorrinolaringólogos.
3. Registro Nacional de Cuerpos Extraños.
4. Proyecto Susy Safe.
5. Comité Mexicano de Cuerpos Extraños.
6. Formar a las personas en las maniobras de RCP o maniobras de extracción.
7. Legislación sobre un correcto y explícito etiquetado y embalaje de alimentos y juguetes nacionales y extranjeros que potencialmente pudieran ser dañinos y causar asfixia por aspiración en vías aerodigestivas superiores. Ver modificación 27-3-2020 DOF Norma Oficial Mexicana NOM-051-SCFI/SSA1-2010. Esto es un gran avance pero falta mucho más.
8. Vigilancia y educación al niño por padres responsables (El 72.4 % de los fallecimientos por asfixia debido a aspiración de CE en niños ocurre en el domicilio y el 80 % de todos los casos de aspiración de CE de vías aerodigestivas en niños ocurre en la presencia de un adulto).
9. Disminuir el riesgo en los distintos sitios por donde transita el niño en sus diferentes etapas: hogar, escuela, vía pública, lugares de esparcimiento, etc.

El papel que desempeña la salud pública

1. Da seguimiento, evalúa y analiza la magnitud del problema.
2. Recaba datos de mortalidad y morbilidad de asfixias y analiza su dimensión.
3. Identifica y estudia los factores de riesgo para prevenir asfixias.
4. Promueve la educación y estrategias de promoción de la salud para la prevención de asfixias.
5. Promueve la capacitación para mejorar las competencias del personal y fortalece la primera respuesta en caso de asfixias.
6. Promueve la prevención y desarrolla políticas. Impulsa estrategias basadas en evidencia científica de lo que funciona.
7. Monitorea y evalúa las intervenciones preventivas y de atención de las lesiones.

8. Promueve el registro y recolección de datos sobre las asfixias, lo que permite contar con información para la toma de decisiones.⁸

En nuestro país tenemos instituciones médicas con personal capacitado para diagnosticar y tratar de manera oportuna y eficaz este tipo de padecimientos. Contamos con guías de práctica clínica que orientan al profesional y al estudiante de pregrado y posgrado a comprender mejor las recomendaciones a realizar.

Nos falta tener más y mejores normas de regulación de embalaje y etiquetado de productos nacionales y extranjeros como alimentos y juguetes que pudieran representar peligro de asfixia en niños.

Es menester implementar programas educativos orientados a la prevención de este tipo de lesiones en niños porque en la mayoría de las situaciones hubo un adulto presente en el hogar, escuela o lugar de entretenimiento.

Hay que realizar un esfuerzo conjunto entre autoridades, médicos, padres de familia, educadores y personal que involucra toda la cadena de producción y consumo de un producto para ofrecer a la sociedad un programa preventivo efectivo.

EL PROYECTO SUSY SAFE: SURVEILLANCE SYSTEM ON SUFFOCATION INJURIES DUE TO FOREIGN BODIES IN EUROPEAN CHILDREN

Prof. Darío Gregori MA, PhD, FACN, FTOS

La asfixia debido a CE es la principal causa de muerte en infantes de 0-3 años y también es común en edades mayores, hasta los 14 años. Basado en el reporte de Risk and Policy Analysis (RPA)⁹ se calcula en la Unión Europea (UE) alrededor de 50 000 incidentes al año en niños de 0-14, de los cuales el 10 % tienen un desenlace fatal. En el reporte RPA⁹ se estima que alrededor de 10 000 accidentes involucran objetos inorgánicos, productos industriales en general, principalmente partes metálicas y plásticas, monedas y juguetes. De los 2 000 incidentes anuales que se calcula involucran a juguetes, los desenlaces fatales fueron 20 aproximadamente. Basado en registros oficiales de la comunidad de la UE, se ha calculado el costo en 5 billones de euros anuales en términos de pérdidas de vidas humanas, en lo que respecta solamente a lesiones por productos industriales.¹⁰

Recientemente, se ha señalado en algunos artículos¹¹ la necesidad de un estudio multinacional paneuropeo debido a la falta de datos comparativos de la prevalencia del riesgo de asfixia en países europeos. De hecho, la mayoría de la evidencia epidemiológica de CE en niños proviene de estudios retrospectivos de centros individuales, cubriendo un rango de tiempo de 3-10 años.¹² Recientemente se han realizado intentos para iniciar la recolección sistemática de CE con la finalidad de clasificar el riesgo de asfixia en términos de tamaño, forma y consistencia.¹³ Otros artículos han tratado sobre temas más clínicos de las lesiones por CE, tales como el diagnóstico clínico y el tratamiento del niño lesionado.¹⁴ Se han presentado en la literatura experiencias sobre algunos países en particular, que si bien tienen una extensa distribución, no cuentan con una distribución sistemática ni de amplia cobertura geográfica.¹⁵⁻¹⁸ En Europa se ha prestado poca atención a este tema, donde hasta hace algunos años, estaba rezagado comparado con Norteamérica, con sus grandes bases de datos y almacenes de información. Aún y cuando no se han publicado muchos artículos basados en datos europeos,^{11,19-21} se han realizado pocos intentos para resumir los datos epidemiológicos de la literatura.

Están surgiendo dificultades debido a la rareza del fenómeno, en especial en la UE y EUA, después de la adopción de reglamentos severos para los empaques y distribución de los juguetes. Actualmente el efecto de las regulaciones ha permitido una disminución en la tendencia de lesiones por asfixia. Los cálculos actuales indican que la mortalidad por asfixia (todas las causas) en EUA sobrepasa una defunción por 100 000 niños. La heterogeneidad entre los países es alta, lo que dificulta su comparación.

Desde el punto de vista metodológico, se han adoptado básicamente tres enfoques con esta finalidad: (I) reanálisis de datos oficiales, principalmente de expedientes de certificados oficiales de defunción, y datos estadísticos oficiales publicados, (II) registros clínicos principalmente provenientes de centros individuales,^{14,22} y (III) colecciones de CE, con el objetivo específico de describir la forma y el material del objeto que causa la lesión.¹³ Desafortunadamente, todos estos métodos han sido inadecuados para afrontar las características epidemiológicas del fenómeno, debido a una escasez y área geográfica limitada de los registros clínicos, la poca información clínica de los datos oficiales y el limitado espectro de las colecciones de objetos.

Aunado a este escenario científico, los puntos de vista políticos han cambiado en la UE. En los últimos años,

el enfoque de la Comisión Europea se ha desplazado hacia lo que ocasionalmente es conocido como “formulación de políticas basadas en ciencia” y mayor legislación. Como consecuencia, ha aumentado la presión en la comunidad científica, no porque sea necesario justificar decisiones, legislaciones o actividades, sino que para realizarlo es extremadamente importante tener un conocimiento sólido, una base sólida en lo que a información se refiere para cada área que necesita ser investigada, no solo en lo referente a trabajo de la Comisión sino también en lo que corresponde a seguridad del consumidor. Cabe señalar la importancia de la recolección de datos a nivel de la UE ahora que se ha otorgado mayor reconocimiento a la nueva Estrategia de Políticas del Consumidor para los años 2007-2013. Así que se ha considerado como prioritaria la creación de un sistema armonizado para la recolección de tales datos para mejorar la evidencia necesaria para la evaluación de riesgos relacionados con la Seguridad de Productos y Servicios (Product and Service Safety). Por lo tanto, el objetivo principal de la Comisión Europea es asegurar que exista información relevante, actualizada, representativa, veraz y sistemática, debido a accidentes y lesiones por productos, servicios para el consumidor o relacionados con éste y que puedan estar disponibles para la Comisión u otros organismos importantes cuando se realicen las tomas de decisiones.

Se ha establecido en Europa el **Proyecto Susy Safe** que es un gran registro multicéntrico, con la finalidad de vencer los obstáculos científicos anteriormente mencionados y abordar los aspectos políticos en lo que se refiere a lesiones por CE en niños.

El Registro Susy Safe

Se estableció el Registro “Susy Safe” para la vigilancia de lesiones debidos a la ingesta de CE que no fuesen alimento, el cual recolecta datos sobre asfixia en todos los países de la UE y más allá, con el objetivo de:

1. Proporcionar un perfil de análisis de riesgo de cada uno de los productos que esté causando una lesión con el propósito de:
 - a) crear un sistema de vigilancia para lesiones por asfixia causados a consumidores pequeños debido a un empaque o diseño inapropiado del producto.
 - b) ayudar a garantizar la seguridad de los consumidores, indicando aquellos productos cuyo perfil de riesgo no es compatible con un desempeño seguro del producto mismo.
- c) proporcionar a la Comisión de la UE datos comparativos acerca del riesgo/beneficio de cada uno de los productos que ha causado lesiones, para poder considerar el riesgo aceptable contra el impacto económico de retirar del mercado el producto involucrado.
2. Proporcionar una evaluación de cómo las disparidades socioeconómicas entre los ciudadanos de la UE puede influir en la probabilidad de ser lesionado después de la ingesta de un CE, con la finalidad de implementar actividades educativas específicas acerca de conductas seguras y vigilancia parental activa con respecto a productos específicos que causaron la lesión.
3. Involucrar, cuando sea apropiado, a las Asociaciones de Consumidores y/o a las Autoridades Nacionales de Vigilancia de los Mercados en la recolección de datos y educación apropiada a los consumidores, permitiendo una estimación precisa de los perfiles de riesgo para estos productos que están produciendo lesiones en la actualidad, pero que generalmente producen un subregistro y se desconocen los datos clínicos oficiales de egreso debido a su bajo impacto en la salud infantil (ingestas de CE que se resuelven por sí mismas).

Por lo tanto, el proyecto tomó como punto de partida la experiencia previa obtenida con la Encuesta Europea de Lesiones por CE (European Survey of Foreign Body Injuries, ESFBI)²³ con el objetivo de aplicar aquella metodología para la creación de un sistema de vigilancia en la UE y países de EFTA (European Free Trade Association), la Asociación Europea de Libre Comercio, con el esfuerzo conjunto de personal estadístico, expertos en salud pública, otorrinolaringólogos, consumidores y profesionales de la educación.

Los objetivos previstos en el proyecto fueron planeados para ser cumplidos mediante:

1. Establecimiento de un servidor WEB adecuado para la recolección de datos de manera centralizada, para permitir:
 - a) Un control de calidad constante en la recolección de datos así como su integridad.
 - b) Un acceso fácil y costo-efectivo (conexión de internet de banda baja) para la recolección de datos de actividades de instituciones públicas y privadas dispuestas a compartir sus datos con el proyecto, con la finalidad de disminuir en lo posible cualquier obstáculo en la participación del proyecto.

2. Configurar un software de análisis de riesgo adecuado (en el servidor WEB) con la finalidad de obtener un cálculo actualizado de los perfiles de riesgo para cada uno de los objetos que ha causado lesiones, y de manera efectiva conforme estén disponibles nuevos datos.
3. Traducir los conceptos estadísticos y de análisis de riesgo en información accesible para los ciudadanos de la UE, involucrando a las asociaciones de consumidores de la UE en el proceso de consumo seguro de productos, y también con la finalidad de disminuir los efectos de posibles disparidades socioeconómicas involucradas en las lesiones.

Recolección de datos

Se han registrado en la base de datos de SUSY SAFE 28 272 lesiones por CE en niños de 0-14 años. Detalles relacionados con la distribución de pacientes por país se reportan en el Cuadro 8.

El registro recaba casos prospectivos y retrospectivos. Los casos retrospectivos son casos consecutivos que están disponibles en el registro de cada centro y son compartidos con Susy Safe. De hecho, todos los casos, independientemente de su naturaleza prospectiva o retrospectiva, han sido sometidos en el registro usando el Formulario de Reporte de Caso de Susy Safe (CRF), así asegurando la misma calidad, al menos desde el punto de vista del registro de datos, para todos los casos reportados en el sistema. Con el fin de proveer una imagen de la calidad de datos en general, se han adoptado tres definiciones: (I) Datos de baja calidad: pocos datos básicos disponibles (por ejemplo, género, edad, etc.), (II) Datos de mediana calidad: datos básicos de las características del CE y procedimientos están disponibles (tipo de CE, tipo de procedimiento) y (III) Alta calidad: datos detallados donde está disponible al menos una característica del CE (forma, tamaño, circunstancias de la lesión, etc.).

Sesenta por ciento de los casos prospectivos tiene un nivel de calidad suficientemente alto (mediano o alto) para alcanzar los requerimientos del sistema de análisis de riesgo (ver abajo), y aunque este porcentaje disminuye al 36 % para casos retrospectivos, sigue siendo un muy buen logro (Figura 28).

Hallazgos principales

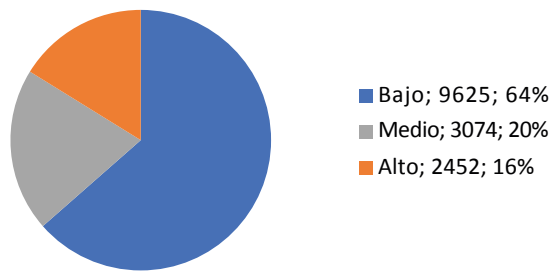
La distribución de edad de los niños se muestra en la Figura 29: el 55 % de los casos son masculinos, y alrededor del 38

Cuadro 8

Pacientes inscritos por país en el Registro de Susy Safe

Países	N
Argentina	3406
Austria	114
Bosnia y Herzegovina	52
Brasil	705
Croacia	19
Cuba	6
Chipre	99
República Checa	1039
Dinamarca	70
Ecuador	256
Egipto	1
Finlandia	411
Francia	149
Georgia	2910
Alemania	37
Grecia	86
India	250
Israel	3
Italia	4947
República Popular Democrática de Corea (Corea del Norte)	1
República Macedonia, Antigua Yugoslavia	62
México	2633
Holanda	82
Pakistán	6
Polonia	45
Rumania	574
Eslovaquia	238
Eslovenia	105
Sudáfrica	8144
España	73
Suecia	233
Tailandia	3
Túnez	1
Turquía	1241
Reino Unido	169
Uruguay	6
Vietnam	96
Total	28272

Casos retrospectivos



Casos prospectivos

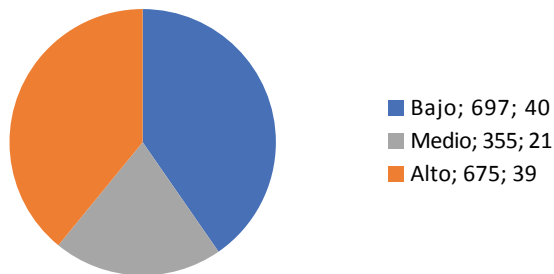


Figura 27.

Distribución de casos de acuerdo a su calidad.

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

% son menores de 3 años. Este porcentaje aumenta al 43 % para casos femeninos (Cuadro 9).

La localización del CE se reportó de acuerdo al código ICD9-CM: oídos (ICD931), nariz (ICD932), faringe y laringe (ICD933), tráquea, bronquios y pulmones (ICD934), boca, esófago y estómago (ICD935). Casi un cuarto de los casos que involucraron niños muy pequeños (menos de un año de edad) presentaron un CE localizado en el tracto bronquial, representando así una amenaza mayor a su salud. CE esofágicos aún están caracterizando lesiones ocurridas en niños menores de un año. Nótese que para niños mayores las localizaciones más comunes son los oídos y la nariz (Cuadro 10).

La distribución de casos por localización y género se muestra en la Figura 29, mientras que los CE en los oídos fueron más comunes en mujeres, todas las otras

Cuadro 9

Distribución de casos por edad según género

	Femenino	Masculino	Total
	%	%	%
< 1 año	5.5	5.3	5.3
1 - 2 años	37.4	32.9	35.0
> 3 años	57.1	61.9	59.6
Total	100.0	100.0	100.0

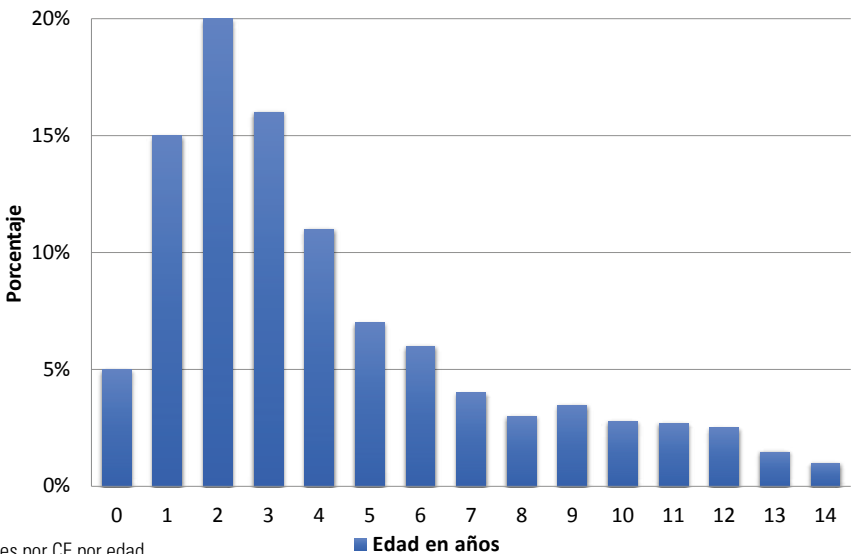


Figura 28.

Distribución de lesiones por CE por edad.

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

localizaciones fueron más comunes para hombres que mujeres.

La descripción del CE retirado se muestra en el Cuadro 11. Objetos comestibles representaron el 26 % de los casos, mientras que objetos no comestibles fueron el restante 74 %. Dentro de los objetos comestibles, los más comunes fueron huesos, nueces y semillas, mientras que para los objetos no comestibles las perlas, pelotas y canicas fueron los más comúnmente observados (29 %). Las monedas fueron

involucradas en un 15 % de las lesiones no comestibles y los juguetes representaron el 4 % de los casos.

Los Cuadros 12 y 13 muestran la distribución de los casos de acuerdo con la forma y consistencia estratificadas por forma de CE. Los objetos esféricos representaron el 36 % de los casos; el 76 % de los CE fueron rígidos.

Viendo el volumen del CE, los objetos comestibles tuvieron una mediana de volumen de 31.4 mm³, observando un volumen máximo de 4710 mm³: los huesos tienen tendencia a un volumen mayor que nueces y frijoles. Objetos no comestibles tuvieron una mediana de volumen de 41.9 mm³, con un percentil 95 de 470.1 y percentil 99 de 1045 mm³ (Cuadro 14). El volumen máximo observado fue de 2093 mm³. Para permitir la comparación con objetos comúnmente utilizados, una moneda de 5 centavos de euro tiene un volumen de 483 mm³, una batería plana tiene 943 mm³. Los accesorios tuvieron un volumen mayor entre varios tipos de CE (Cuadro 15).

Para fomentar mayor seguridad en los juguetes evitando el contacto de niños con piezas pequeñas, una herramienta importante ha sido introducida tanto en EUA como en Europa.¹⁹ En efecto, juguetes con piezas pequeñas no pueden ser vendidos a niños menores de 3 años sin advertencias específicas. Se han definido como piezas pequeñas aquellos componentes de objeto que quepan en el llamado “cilindro de partes pequeñas” (Figura 30).

Cuadro 10

Distribución de localización de CE por edad, de acuerdo con el código ICD9-CM: orejas (ICD931), nariz (ICD932), faringe y laringe (ICD933); tráquea, bronquios y pulmones (ICD934); boca, esófago y estómago (ICD935)

	< 1 año	1 - 2 años	> 3 años
	%	%	%
ICD931	4.9	8.6	35.2
ICD932	5.6	35.2	21.9
ICD933	8.2	2.6	4.5
ICD934	24.7	21.3	5.5
ICD935	52.4	28.9	25.0
Otros	4.1	3.5	7.9

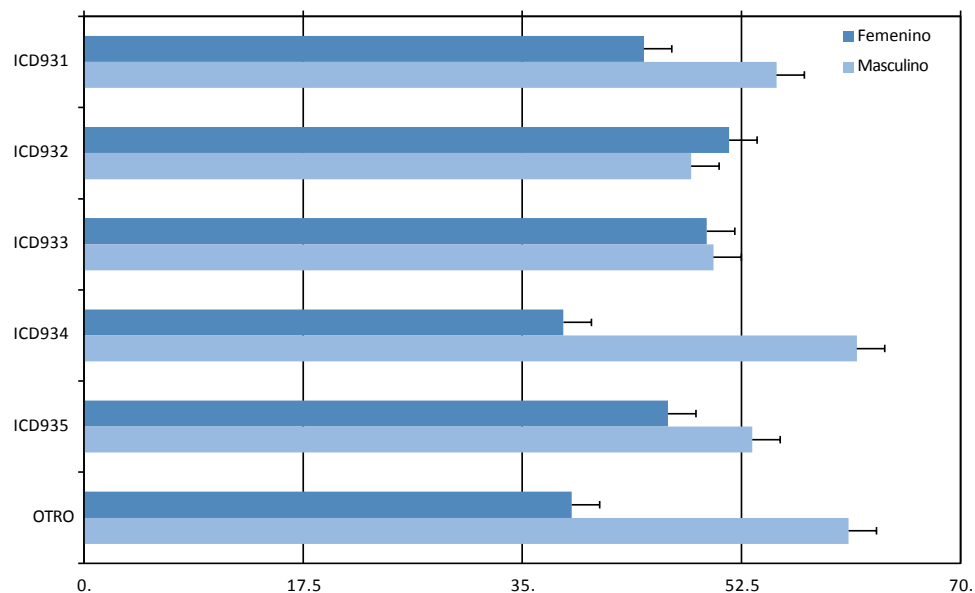


Figura 29.

Distribución de casos por localización de la lesión y género.

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

Cuadro 11

Descripción de CE que causó el incidente

Descripción CE	Porcentaje
Perla, pelota y canica	16 %
Moneda	15 %
Hueso	8 %
otros (no comestible)	6 %
Nuez	6 %
Otros (comestible)	5 %
Alfiler y aguja	5 %
Juguete	4 %
Semillas y granos	4 %
Guijarros	4 %
Papelería	4 %
Papel	3 %
Plástico	3 %
Joyería	2 %
Metal	2 %
Batería	2 %
Algodón	2 %
Botón	1 %
Palo	1 %
Frijol y chícharo	1 %
Espanja	1 %
Dulce	1 %
Artrópodo	1 %
Tapa	1 %
Otra papelería	1 %
Poliestireno	1 %
Aluminio y celofán	0 %
Accesorios	0 %
Drupa o piedras, fruta	0 %
Tapón del oído	0 %
Medicina	0 %
Total	

Para entender el impacto de objetos esféricos al riesgo de lesiones, la medida de “elipticidad” ha sido computarizada, que no es más que la relación del eje más largo y más corto del objeto, y por lo tanto es igual que uno para objetos esféricos. Los juguetes fueron en su mayoría esféricos, a lo mucho con una relación de elipticidad muy pequeña de 2. La descripción de elipticidad de CE por edad del niño se muestra en el Cuadro 16.

Tomando en cuenta las consecuencias de la lesión, el registro Susy Safe adoptó la definición DTI²⁵ siendo lesión grave aquella que requiere al menos un día de hospitalización. Adicionalmente, hemos considerado la presencia de complicaciones, reportadas por el médico, requieran hospitalización o no. La gran mayoría de los casos han sido manejados por el Departamento de Emergencias (35.4 %), seguido del Departamento de Otorrinolaringología (34.4 %) en su mayoría con técnica endoscópica; solo el 1 % ha requerido intervención quirúrgica. Datos relacionados con la necesidad de hospitalización estuvieron disponibles en el 34.4 % de los casos: entre ellos, el 36 % de los niños fueron hospitalizados.

Las complicaciones más comúnmente observadas fueron infecciones distintas a neumonía (6.7 %) y neumonía (6.4 %), seguidas de asma (3.1 %) y perforación (2.9 %). Complicaciones que requirieron hospitalización ocurrieron en el 7.1 % de niños menores de 1 año, mientras que parecen ser menos frecuentes en mayores (Figura 31).

La distribución de complicaciones de acuerdo con las características del CE se muestra en los Cuadros 17 y 18. Consistencia flexible (o achatamiento), mostró una incidencia mayor de complicaciones; en consistencia con este resultado, las esponjas parecen ser el CE con mayor presencia de complicaciones, mientras que perlas, pelotas y canicas, que son los CE retirados con más frecuencia, raras veces se involucran en casos complicados.

Algunas lesiones ocurrieron en lo que es llamado el “uso inesperado” o “mal uso” del objeto: esto incluye el empaque y su asociación con comida y objetos no comestibles cuando se combinan sin la atención necesaria a medidas de seguridad.

Cuando la asociación no fue especificada consideramos el producto como un objeto individual y no como un componente industrial. Obviamente, la comida y otros objetos orgánicos fueron tratados como componentes no industriales. En el Reporte RPA²⁶ los Productos Alimenticios que Contienen No Comestibles (PACNC; FPCI por sus siglas en inglés) fueron definidos como la combinación de

Cuadro 12

Distribución de objetos no comestibles por forma (números en porcentaje)

	2D/círculo	3D/cilindro	Esférico	Otro
Accesorios	21.7	52.2		26.1
Artrópodo	4.5	63.6	27.3	4.5
Batería	73.8	16.9	4.6	4.6
Botón	68.4	10.5	15.8	5.3
Tapa	3.6	92.9		3.6
Moneda	97.9	0.3	1.7	
Algodón	24.2	33.3	30.3	12.1
Tapón del oído		18.8	56.3	25.0
Joyería	24.1	35.4	26.6	13.9
Medicina	66.7		33.3	
Metal	12.5	31.3	9.4	46.9
Otros (no comestible)	32.3	36.0	11.8	19.9
Otros (papelería)	18.2	63.6		18.2
Papel	60.7	10.7	1.8	26.8
Perla, pelota y canica	5.5	7.5	85.8	1.1
Guijarros	4.9	33.1	50.0	12.0
Alfiler y aguja	16.1	59.8	2.3	21.8
Plástico	25.6	52.3	7.0	15.1
Poliestireno	4.2	33.3	45.8	16.7
Esponja		60.0	20.0	20.0
Papelería	7.6	75.9	8.9	7.6
Palo	14.3	57.1		28.6
Aluminio y celofán	81.3	12.5	6.3	
Juguete	22.4	52.1	22.8	2.7
Total	29.6	26.7	35.7	8.0

componentes comestibles y no comestibles, como juguetes utilizados por industrias alimenticias para promover una gran variedad de productos incluyendo dulces, papas fritas, yogur, helado y cereal. Se han publicado diversos estudios en relación con el riesgo que el niño presenta colocando un objeto no comestible cerca o en su boca, causando potencialmente la ingestión, atragantamiento o asfixia (Figura 32).²⁷⁻³¹ Para tales lesiones hemos utilizado la definición de “propia mente PACNC”. Hemos definido “PACNC incorrecto” como esos objetos vendidos con ali-

mentos pero no relacionados estrictamente con un propósito promocional, como ejemplo las velas en un pastel, el popote con el jugo u otras decoraciones no orgánicas en la comida.

De lo que realmente se carece es supervisión adulta adecuada: de acuerdo con datos de Susy Safe, un adulto estuvo presente en el 25 % de las lesiones, y en el 40 % de aquellos que involucraron a un niño menor de 1 año. En el 87.9 % de los casos el niño se encontraba jugando. Esta evidencia sugiere la necesidad de fomentar la atención de

Cuadro 13

Distribución de objetos no comestibles por consistencia (números en porcentaje)

	Ajustable	Rígido	Semirrígido
Accesorios	12.0	72.0	16.0
Artrópodo	20.6	41.2	38.2
Batería		100.0	
Botón		95.8	4.2
Tapa	2.7	64.9	32.4
Moneda		100.0	
Algodón	92.6		7.4
Tapón de oído	16.7	5.6	77.8
Joyería		97.8	2.2
Medicina	77.8	11.1	11.1
Metal		100.0	
Otros (no comestible)	26.6	62.4	11.0
Otros (papelería)	4.7	90.7	4.7
Papel	86.5	5.9	7.6
Perla, pelota y canica	3.4	89.6	7.0
Guijarros	1.1	98.1	0.7
Alfiler y aguja	2.7	97.3	
Plástico	13.3	63.6	23.1
Poliestireno	34.9	41.9	23.3
Esponja	95.1		4.9
Papelería	18.7	64.0	17.3
Palo		92.9	7.1
Aluminio y celofán	44.1	2.9	52.9
Juguete	13.7	71.1	15.2
Total	14.6	76.4	9.1

las familias hacia una supervisión apropiada de los niños, en particular en edades tempranas.

COMENTARIOS FINALES

Cada lesión infantil, cada niño fallecido, es totalmente intolerable. Debemos tener en cuenta que el objetivo es evitar tantas de estas lesiones como sea posible. La Comisión Europea dedica mucho tiempo y trabajo dentro de sus actividades para disminuir lesiones infantiles y crear objetos y ambientes más seguros, para que estas

lesiones ya no lleguen hasta ese grado. Sin embargo, la Comisión necesita datos fidedignos de las lesiones para poder adoptar medidas administrativas y legislativas. No podremos adoptar medidas estrictas inmediatamente basándonos solamente en algunas lesiones que ocurren en comunidades grandes. La calidad de las medidas administrativas y legislativas depende precisamente de la cantidad y confiabilidad de los datos. Siempre tomar esto en cuenta y considerarlo cuando discutamos cualquier medida preventiva o legislativa.

Cuadro 14

Distribución por volumen de objeto comestible (mm³)

	Min	5 %	25 %	Mediana	75 %	95 %	99 %	Max
Frijol y chícharo	15.7	16.3	26.2	37.7	94.2	350.4	.	452.2
Hueso	0.2	0.2	2.7	14.4	31.4	628.0	.	2110.1
Drupa/piedra, fruta	9.4	9.4	37.7	84.8	352.7	.	.	795.5
Nuez	6.3	9.4	25.1	26.2	51.3	229.0	.	471.0
Otros comestibles	1.0	3.8	26.2	42.9	104.7	1177.5	.	4710.0
Semilla y grano	1.0	7.3	19.4	37.7	104.7	246.4	.	418.7
Dulce	4.2	4.2	14.9	33.0	134.2	.	.	937.8
En general	0.2	2.5	16.7	33.5	83.7	418.7	2565.3	4710.0

Cuadro 15

Distribución por volumen de objeto comestible (mm³)

	Min	5 %	25 %	Mediana	75 %	95 %	99 %	Max
Accesorios	20.9	20.9	38.9	400.1	1478.9	.	.	1657.9
Artrópodo	8.4	8.4	15.2	26.2	37.7	.	.	37.7
Batería	3.1	7.9	19.6	50.2	78.5	418.7	.	418.7
Botón	7.1	7.1	24.3	72.7	158.6	.	.	314.0
Tapa	33.5	33.5	67.4	82.2	176.6	.	.	261.7
Moneda	3.1	78.5	86.7	314.0	435.4	669.9	.	1256.0
Algodón	16.7	16.7	16.7	26.2	34.0	.	.	51.3
Tapón del oído	18.8	18.8	67.0	104.7	104.7	.	.	104.7
Joyería	1.6	1.7	29.0	52.3	268.9	754.9	.	785.0
Medicina	4.2	4.2	4.2	6.8	.	.	.	9.4
Metal	1.0	1.0	30.1	52.3	52.3	.	.	117.8
Otros (no comestible)	6.3	8.6	16.7	39.8	149.5	850.4	.	1046.7
Otros (papelería)	37.7	37.7	37.7	84.3	.	.	.	130.8
Papel	14.1	14.1	14.1	33.5	.	.	.	94.2
Perla, pelota y canica	0.5	4.2	9.4	26.2	67.0	235.5	434.6	1496.7
Guijarros	6.3	9.4	26.2	37.7	67.0	139.2	.	235.5
Alfiler y aguja	1.6	1.6	3.5	12.6	51.8	.	.	314.0
Plástico	2.1	2.1	18.3	62.8	240.3	.	.	1046.7
Poliestireno	1.0	1.0	4.2	9.4	37.7	.	.	837.3
Esponja	4.2	4.2	19.9	85.8	141.6	.	.	153.9
Papelería	1.6	3.5	23.6	55.0	94.2	355.9	.	418.7
Palo	31.4	31.4	31.4	172.7	.	.	.	314.0
Aluminio y celofán	16.,7	16.7	19.1	60.2	94.2	.	.	94.2
Juguete	1.0	6.3	26.2	67.0	104.7	671.6	2093.3	2093.3
En general	0.5	4.2	16.7	47.1	104.7	486.7	1046.7	2093.3

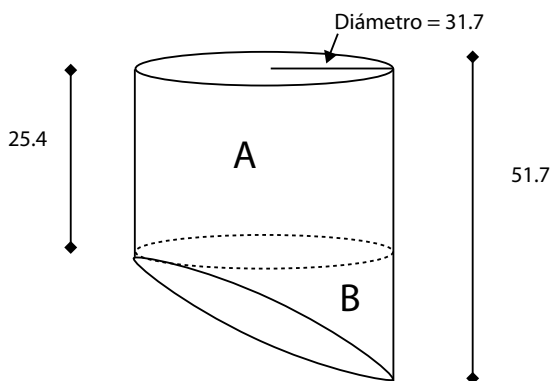


Figura 30.
Características de un cilindro de “piezas pequeñas” (medidas en mm).
Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

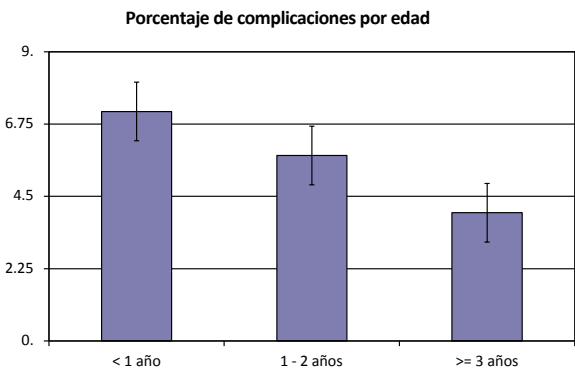


Figura 31.
Distribución de complicaciones (%) que requirieron hospitalización por edad.
Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

Cuadro 16
Elípticidad (achatamiento) de CE estratificada por edad del niño (números en porcentaje)

	Min	5 %	25 %	Mediana	75 %	95 %	99 %	Max
< 1 año	1.0	1.0	1.3	2.5	8.5	28.3	.	30.0
1 - 2 años	1.0	1.0	1.0	1.5	3.7	22.0	40.0	63.5
> 3 años	1.0	1.0	1.0	1.0	3.0	25.0	40.0	60.0
Total	1.0	1.0	1.0	1.2	3.6	24.0	40.0	63.5

Cuadro 17
Elípticidad (achatamiento) de CE estratificada por edad del niño (números en porcentaje)

		Complicación	
		No	Sí
Volumen (mm ³)	25 %	16.7	25.1
	Mediana	37.7	37.7
	75 %	98.9	78.5
Elípticidad (achatamiento)	25 %	1.0	1.0
	Mediana	1.0	1.5
	75 %	3.5	2.3

Cuadro 18
Porcentaje de complicaciones de acuerdo con forma y consistencia

	Complicaciones (%)	
	No	Sí
Forma		
2D	91.4	8.6
Círculo 2D	94.1	5.9
3D	89.1	10.9
Otro	91.3	8.7
Esférico	91.2	8.8
Consistencia		
Flexible	84.8	15.2
Rígido	93.4	6.6
Semirrígido	87.9	12.1

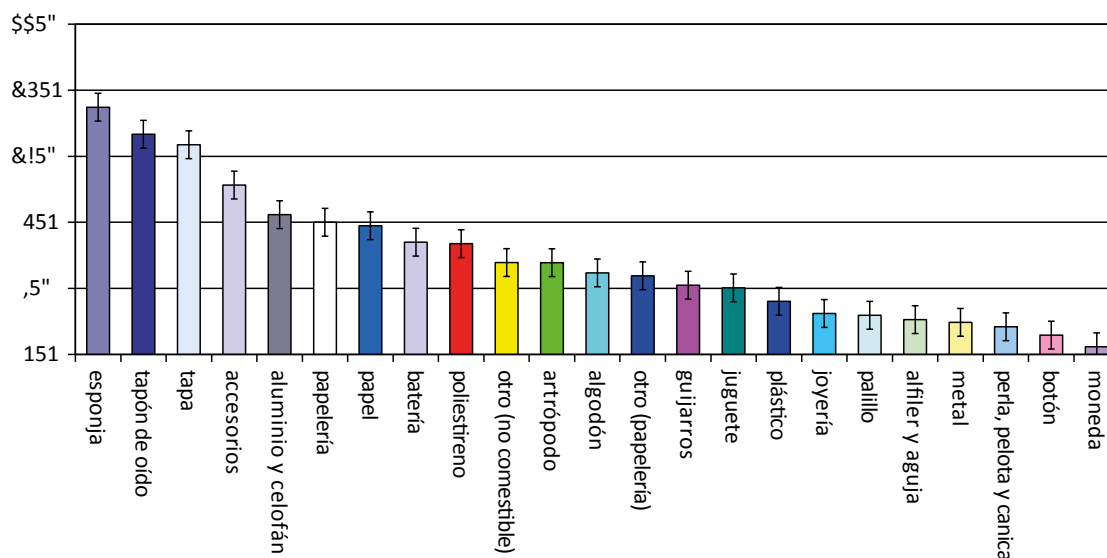


Figura 32.

Distribución de incidencia (%) de complicaciones por tipo de CE (solo no comestibles).

Fuente: Figura inédita. Creación propia de los autores del capítulo.

REFERENCIAS

- Rodríguez H, Passali GC, Gregori D, Chinski A, et al. Management of foreign bodies in the airway and oesophagus. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76 Suppl 1:84-91.
- American Academy of Pediatrics. Committee on injury, violence and poison prevention. *Pediatrics*. 2010;125:601-7.
- Rodríguez H, Chinski A, Gregori D, Tiscornia C, et al. El proyecto Susy Safe: una iniciativa internacional encaminada a evitar lesiones asfícticas por cuerpos extraños en los niños. Una convocatoria a la participación. *Arch Argent Pediatr*. 2010;108:384.
- Holinger PH. Foreignbodies in thefoodan air passages. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*. 1966;66:210.
- Veras TN, Hornburg G, Schnier AM, Pinto LA. Use of virtual bronchoscopy in childrenwithsuspectedforeignbodyaspiration. *J BrasPneumol*. 2009;35:937-41.
- Cruz PJ, deHoyos PR, Zorrilla GJ, Treviño GJ. Endoscopias de vías aerodigestivas (experiencia de 8 años). *Anales de Otorrinolaringología Mexicana*. 1992;1:37-42.
- Extracción de cuerpos extraños en vía aérea en niños de 2 a 12 años en el tercer nivel de Atención. México: Secretaría de Salud, 2011;16-20.
- Modelo Para la Prevención de Asfixias en Grupos Vulnerables en de Salud/ST-CONAPRA. México, Distrito Federal. 2016;20-30.
- RPA. Inedibles in food product packaging prepared for STOA, European Parliament. Risk and Policy Analysis Ltd: London, 2003.
- Zigon G, Gregori D, Corradetti R, Morra B, Salerni L, Passali FM, et al. Child mortality due to suffocation in Europe (1980-1995): a review of official data. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2006;26:154-61.
- Gregori D, Salerni L, Scarinzi C, Morra B, Berchiappa P, Snidero S, et al. Foreign bodies in the upper airways causing complications and requiring hospitalization in children aged 0-14 years: results from the ESFBI study. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2008;265:971-8.
- Tan HK, Brown K, McGill T, Kenna MA, Lund DP, Healy GB. Airway foreign bodies (FB): a 10-year review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2000;56:91-9.
- Reilly BK, Stool D, Chen X, Rider G, Stool SE, Reilly JS. Foreign body injury in children in the twentieth century: a modern comparison to the Jackson collection. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003;67 Suppl 1:S171-174.
- Erikci V, Karacay S, Arkan A. Foreign body aspiration: a four-years experience. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg*. 2003;9:45-9.
- Mahafza T, Batieha A, Suboh M, Khrais T. Esophageal foreign bodies: a Jordanian experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002;64:225-7.
- Ogunleye AO, Nwaorgu OG, Sogebi OA. Upper airway obstruction in Nigeria: an aetiological profile and review of the literature. *Trop Doct* 2001;31:195-197.
- Becker BC, Nielsen TG. Foreign bodies in the airways and esophagus in children. *UgeskrLaeger*. 1994;156:4336-39.
- Al-Hilou R. Inhalation of foreign bodies by children: review of experience with 74 cases from Dubai. *J LaryngolOtol*. 1991;105:466-70.
- Gregori D, Scarinzi C, Morra B, Salerni L, Berchiappa P, Snidero S, et al. Ingested Foreign Bodies Causing Complications and Requiring Hospitalization in European Children: Results from The ESFBI Study. *Pediatr Int* 2010;52:26-32.
- Gregori D, Morra B, Berchiappa P, Salerni L, Scarinzi C, Snidero S, et al. Foreign bodies in the ears causing complications and requiring hospitalization in children 0-14 age: results from the ESFBI study. *Auris Nasus Larynx*. 2009;36:7-14.
- Gregori D, Salerni L, Scarinzi C, Morra B, Berchiappa P, Snidero S, et al. Foreign bodies in the nose causing complications and requiring hospitalization in children 0-14 age: results from the European survey of foreign bodies injuries study. *Rhinology*. 2008;46:28-33.
- Wai Pak M, Chung Lee W, Kwok Fung H, van Hasselt CA. A prospective study of foreign-body ingestion in 311 children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001;58:37-45.
- Gregori D, Morra B, Snidero S, Corradetti R, Passali D. The ESFBI Study. Final Report. Franco Angeli eds.: Milano (Italy), 2005.
- Milkovich SM, Altkorn R, Chen X, Reilly JS, Stool D, Tao L, et al. Development of the small parts cylinder: lessons learned. *Laryngoscope*. 2008;118:2082-6.
- DTI. Choking Risk to Children Under Four from Toys and Other Objects. DTI: London, 1999.
- RPA. Inedibles in Food Product Packaging - Final Report. STOA, 2003.
- Chan YL, Chang SS, Kao KL, Liao HC, Liaw SJ, Chiu TF, et al. Button battery ingestion: an analysis of 25 cases. *Chang Gung Med J*. 2002;25:169-74.
- Chang YJ, Chao HC, Kong MS, Lai MW. Clinical analysis of disc battery ingestion in children. *Chang Gung Med J*. 2004;27:673-7.
- Cowan SA, Jacobsen P. [Ingestion of button batteries. Epidemiology, clinical signs and therapeutic recommendations]. *UgeskrLaeger*. 2002;164:1204-7.
- Dane S, Smally AJ, Peredy TR. A truly emergent problem: button battery in the nose. *Acad Emerg Med*. 2000;7:204-6.
- Gomes CC, Sakano E, Lucchezi MC, Porto PR. Button battery as a foreign body in the nasal cavities. Special aspects. *Rhinology*. 1994;32:98-100.

32. Deheuvels P. Development of a Method Allowing to Define Security Rules for Particular Classes of Products, to be Enforced through Technical Standards by European Bodies under Mandate of the European Commission – Final Report. 2003.
33. Rider G, Milkovich S, Stool D, Wiseman T, Doran C, Chen X. Quantitative risk analysis. *Injury Control and Safety Promotion* I. 2000;7:115-33.
34. Commission of the European Communities. Consumer Policy Strategy 2002-2006, COM (2002), 208. Official Journal of the European Communities 2002.
35. Rimell FL, Thome A, Jr., Stool S, Reilly JS, Rider G, Stool D, et al. Characteristics of objects that cause choking in children. *JAMA*. 1995;274:1763-6.

Agradecimiento especial a la Dra. Marta Urdiales Green, Jefe de Auditorías TecSalud y a la Dra. Liliana Mariel García Bermejo por la traducción de la sección: El proyecto Susy Safe: Surveillance System on Suffocation Injuries due to Foreign Bodies in European Children.

PAPILOMATOSIS RESPIRATORIA RECURRENTE JUVENIL

Dra. Esmeralda Elda Guadalupe Godoy De Dahbura

PUNTOS CLAVE

- La Papilomatosis Respiratoria Recurrente Juvenil (PRRJ) hace su debut entre los 2 a los 6 años de edad.
- Los virus que principalmente causan la enfermedad en el aparato respiratorio son los tipos 6 y 11 en más del 90 % de los casos.
- Los síntomas iniciales son la disfonía progresiva, más tardíamente los pacientes presentan estridor de tono apagado que tiende a ser bifásico y finalmente disnea progresiva y dificultad respiratoria ostensible.
- A todos los pacientes con disfonía, estridor y distrés respiratorio se les deberá hacer una laringoscopia flexible, con propósito diagnóstico y posteriormente laringoscopia rígida para confirmación y toma de biopsia de las lesiones, así como la determinación del sub tipo viral.
- La base del tratamiento es la cirugía. No existe ningún tratamiento farmacológico con el suficiente margen de seguridad, efectividad y eficacia que pueda ser considerado el estándar de oro en este padecimiento.
- Se debe buscar un equilibrio entre la resección de lesiones papilomatosas y la preservación del tejido normal y así evitar las complicaciones, como la estenosis subglótica y glótica y la formación de bandas glóticas.
- Hasta el 20 % de los pacientes con la enfermedad (PRRJ severa) requieren algún tipo de terapia adyuvante para disminuir la frecuencia de la intervención quirúrgica, entre los más utilizados: cidofovir, bevacizumab y vacuna tetravalente.

INTRODUCCIÓN

La PRRJ es la enfermedad neoplásica de la vía respiratoria causada por el virus de papiloma humano (VPH),^{1,2} tumoral benigna más frecuente de la infancia,² su comportamiento clínico es más agresivo en niños,³⁻⁵ caracterizado por crecimiento recurrente de lesiones papilomatosas en la vía aérea, que puede llegar a obstruirla, la laringe es el sitio más común y la tráquea el sitio extralaringeo más frecuente, pero puede presentarse desde las fosas nasales hasta los pulmones.^{1,3,4}

EPIDEMIOLOGÍA

Del 5 al 48 % de los niños afectados pueden presentar lesiones distales, se ha identificado compromiso pulmonar en el 3.3 % de los pacientes PRRJ.¹ La mayoría de los pacientes con cáncer de pulmón tienen relación con VPH 11.¹

Se ha estimado una prevalencia de la enfermedad urogenital entre el 25 al 45 % de las mujeres en edad reproductiva.^{2,6} En los EUA se ha estimado que suceden más de un millón de casos de papilomatosis genital en mujeres; sin embargo, solo el 0.7 % de las mujeres gestantes que tienen

lesiones por VPH transmiten la enfermedad al producto durante el trabajo de parto por contacto directo.⁷

Anualmente se ha estimado la presencia de entre 80 y 1500 casos nuevos de PRR de inicio en la infancia en los Estados Unidos.² Su incidencia fluctúa entre 0.1 y 4.3 por 100 000 niños, y la prevalencia entre 0.6 a 3.88 por 100 000 niños por año.^{1,2,8-10}

La enfermedad posee un comportamiento bimodal, una forma más frecuente que es la juvenil, que se presenta antes de los 12 años de vida y otra en el adulto, entre los 20 y 40 años de edad.^{2,8,11}

Esta enfermedad, aunque infrecuente, tiene una distribución mundial y afecta todos los estratos socioeconómicos.^{4,6,12-14} La PRR sigue siendo la neoplasia laríngea benigna más frecuente en niños.³ En estudios en África del Sur de los pacientes diagnosticados en el sector privado se evidenció que todos presentaban voz ronca o disfónica únicamente, mientras que en el sector público el 70.1 % también presentaban estridor y el 51.9 % presentaban distrés respiratorio, y en pacientes con obstrucción respiratoria crónica en raras ocasiones puede llegar a presentar hipertensión pulmonar y cor pulmonale.¹

AGENTE

El VPH es un virus de la familia papilomaviridae, de DNA de doble cadena no encapsulado, del cual se conocen más de 180 genotipos.^{1,2,6} En el aparato respiratorio los virus causales de la enfermedad son los tipos 6 y 11 en más del 90 % de los casos,^{1,4,5} aunque se han identificado otros subtipos involucrados, como 16, 18, 31 y 33, que estadísticamente no tienen una relevancia epidemiológica.^{1,4} En el área genital son principalmente los tipos 16 y 18.^{2,6}

Se han dividido los subtipos en virus con un bajo potencial oncogénico (subtipos 6 y 11) y de alto potencial oncogénico (16, y 18). El riesgo de transformación maligna a carcinoma de células escamosas es menor del 1 %.⁶

El genoma viral se compone de tres regiones, una superior o regulatoria y las otras dos, denominadas E (*early*) y L (*late*) de acuerdo con la fase en la que intervienen en la replicación viral, que también actúan como oncogenes.¹⁰

EXPRESIÓN CLÍNICA

La PRRJ hace su debut entre los 2 a los 6 años de edad, aunque se han descrito casos a los 6 meses, con un pico máximo a los 3.5 años de edad, la distribución por sexos es similar,^{1,2,8,15,16} los pacientes con presentación más temprana se relacionan con el VPH 11, en comparación con los infectados con VPH 6.^{1,5} Los síntomas iniciales son: disfonía progresiva que puede llegar a la afonía, seguido de estridor y distrés respiratorio.^{1,2,8,15,16}

La disfonía y tos crónica son los signos y síntomas por excelencia con los que debuta la población pediátrica con PRR.¹⁵ Es la segunda causa más frecuente de la ronquera infantil.¹¹ Más tardíamente los pacientes presentan estridor de tono apagado que tiende a ser bifásico y finalmente disnea progresiva y dificultad respiratoria ostensible,^{2,8,15,16} los pacientes usualmente son diagnosticados erróneamente como asma, laringotraqueobronquitis, laringomalacia o aspiración de CE.¹

En una serie de 104 pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez, el 30 % de los casos fueron escolares, el 64 % en adolescentes y solo el 7 % en menores de 48 meses.⁶

En la vía aérea, la expresión característica de la enfermedad es el crecimiento recurrente y sostenido de lesiones exofíticas, con apariencia verrugosa, con aspecto de coliflor, diseminada a partir de la mucosa respiratoria afectada, que obstruyen de manera progresiva las vías aéreas princi-

pales, condicionando la asfixia si no es tratado quirúrgicamente en forma periódica y temprana, hasta la estabilización y/o la remisión espontánea de la enfermedad, lo que suele acontecer hacia la pubertad¹⁵ se ha descrito que en ocasiones puede haber recurrencia después de varios años de remisión, por presencia latente del virus en los tejidos respiratorios (Figura 33).¹

En la laringe las lesiones tienen predilección por los pliegues vocales que son zonas de transición epitelial, a partir de los cuales pueden diseminarse a la subglotis, tráquea bronquios e incluso invadir parénquima pulmonar, la diseminación extralaringea se ha observado en el 25-30 % de los niños con papilomatosis y el 16 % en los adultos.^{2,16,17} El 2 % de los niños afectados de papilomatosis respiratoria en países desarrollados mueren por obstrucción,¹⁵ que ocurre, en promedio, a los 4 años de vida.¹⁸

ASPECTOS SOCIOECONÓMICOS

Esta enfermedad tiene un alto costo institucional y personal, por su recurrencia, necesidades de hospitalización, múltiples cirugías y cronicidad, teniendo un impacto importante en el deterioro de la calidad de vida del paciente^{7,19} se han descrito cirugías de hasta cada 20 días, algunos pacientes requieren más de 100 procedimientos en el curso de su vida por esta causa.¹⁴ La historia natural de la enfermedad conlleva a una presentación de al menos 4.2 años de enfermedad activa.¹⁹

Se ha estimado que el costo de la atención de un niño con PRR es de £30 000 por cada caso nuevo registrado en Gran Bretaña.^{18,19} En Estados Unidos de América se han estimado 15 000 procedimientos quirúrgicos cada año realizado en adultos y niños^{18,12} con un costo aproximado de \$120 millones de dólares anualmente en gastos relacionados.¹¹

CALIDAD DE VIDA

Se ha demostrado que la calidad de vida de los niños mexicanos con PRR es menor que los pacientes que padecen otitis media crónica, (73.46 ± 14.47 vs. 83.48 ± 17.87) en especial en el rendimiento físico y la interacción con los compañeros siendo aún más deficientes en niños con papilomatosis recurrente infectados por VPH tipo 11, ($P: 0.001$);⁹ resultados similares han dado la comparación de su calidad de vida contra pacientes con parálisis cordal unilateral y nódulos de pliegues vocales,^{19,20} además se ha visto relación entre PRRJ y depresión.⁵



Figura 33.

Imagen de laringoscopia directa que evidencia A. Laringe normal. La flecha señala el espacio respiratorio (espacio glótico) normal. B. Espacio glótico completamente obstruido por lesiones.

(Imagen proporcionada por Doctor Hiram Álvarez Neri.)

FACTORES DEL HUÉSPED

Se han relacionado varios factores, que, aunque no se ha demostrado plenamente que tengan un efecto de causalidad directa, pudieran favorecer la infección por VPH en la vía respiratoria entre ellos.

No se ha definido porqué los primogénitos son más susceptibles a desarrollar la enfermedad, ni tampoco porqué esta enfermedad solo afecta a algunos de los hijos de una misma madre, por lo que se ha sugerido que el problema reside en el sistema inmunológico del huésped, mediado por las células T deterioradas que se relacionan con una respuesta inmune humoral dependiente pudiendo contribuir a la infección persistente del VPH en PRRJ.^{15,21} Se ha teorizado que el VPH infecta las células germinales de la lámina basal de la mucosa respiratoria, induciendo la replicación; inicialmente del genoma y posteriormente la estructura viral.¹⁰

Se ha investigado sobre la asociación entre el reflujo laringofaríngeo y la PRR, examinando el tejido tomado de biopsias de individuos afectados y no afectados por PRR, encontraron que el 40 % de los pacientes con PRR tenían pepsina en el tejido de biopsia y el 45 % tenía virus herpes simple tipo 2, mientras que los controles no tenían ninguno. Este hallazgo sugiere que los efectos inflamatorios e inmunosupresores del reflujo laringofaríngeo y el virus herpes simple pueden desencadenar o exacerbar el crecimiento papilomatoso.^{5,11,23} Estos resultados no han sido probados en la población pediátrica y solo sugieren una asociación en población adulta.

Se ha reportado que el 10 % de las mujeres en edad reproductiva tienen muestras donde se ha obtenido DNA y partículas virales, sin lesiones aparentes a nivel genitourinario.^{2,8} La presencia de lesiones verrugosas aumenta 200 a 400 veces las posibilidades de infección en el producto.¹⁵ La transmisión al producto puede darse por vía transplacentaria antes del parto en el 12 % de los embarazos.⁶

Se ha visto que son factores de riesgo: ruptura prematura de membranas, edad materna menor de 30 años, trabajos de parto prolongados y parto vaginal.¹⁴ Se ha documentado la presencia de partículas de DNA viral del VPH en el 30 % de los productos obtenidos por vía vaginal de madres con lesiones papilomatosis; sin embargo, solo el 1 %, desarrollan la enfermedad.^{2,8}

Una revisión sistemática de la literatura de pacientes menores de 20 años demostró que el aislar VPH tipo 11 y el inicio temprano de la enfermedad son importantes predictores de gravedad, así mismo se ha demostrado que la presencia del VPH 11 cuadruplica el número de cirugías que puede tener un paciente ($p = 0.03$).^{4,9}

El comportamiento clínico de la enfermedad, como parte de su historia natural, es muy variable e impredecible, por lo que no es posible establecer un pronóstico exacto. No existen factores pronósticos precisos, aun así, se ha establecido una relación directa con la edad de inicio, puede observarse mayor agresividad a menor edad. Cuando el padecimiento se inicia en edades tempranas de la vida, se observa evolución más insidiosa, la cual tiende a mejorar

Cuadro 19

Factores que predisponen al huésped a desarrollar la enfermedad y factores relacionados con su gravedad

FACTORES QUE PREDISPONEN AL HUÉSPED A DESARROLLAR PAPILOMATOSIS RESPIRATORIA Y FACTORES RELACIONADOS CON SU GRAVEDAD
Producto primogénito
Presencia de reflujo gastroesofágico laríngeo crónico
Aislamiento VPH tipo 11 es un importante predictor de gravedad
El inicio temprano de la enfermedad es un predictor de gravedad
Sistema inmunológico del huésped
Edad materna menor de 30 años
Presencia de lesiones verrugosas maternas
Trabajos de parto prolongados
Parto vaginal
Ruptura prematura de membranas
Lesiones multinivel durante la primera resección quirúrgica
La presencia de mitosis atípicas y mitosis por encima de la capa basal del epitelio está asociada con una enfermedad más grave
<i>Fuente:</i> Referencias 1, 5-8, 11, 18.

con la pubertad. No obstante, en algunos casos no es posible observar remisión permanente (Cuadro 19).^{24,25}

INMUNIDAD DEL HUÉSPED

El sistema de antígeno leucocitario humano (HLA) es una amplia región genética que contiene más de 100 genes, la mayor parte de ellos están involucrados en la regulación de la función inmune; se ha encontrado que los genes HLA de clase II contribuyen a la protección contra patógenos, y se correlacionan con la vulnerabilidad del cuerpo a las enfermedades infecciosas.²¹ Los pacientes con PRR tienen una respuesta inmune imperfecta al VPH-6/11; sin embargo, parecen no ser más susceptibles a otros organismos en comparación con pacientes sanos.²¹

Ciertos alelos HLA, como DQw3, B * 07, DQB1 * 0302, B * 4402, DRB1 * 1101 y DQB1 * 0301, están asociados con el riesgo de neoplasia intraepitelial cervical y cáncer cervical, que a menudo resulta de una infección por VPH; estudios anteriores han identificado los siguientes alelos HLA: DRB1 * 03: 01, DQB1 * 02: 01, DQB1 * 02, DQB1 * 0602,

DRB1 * 11: 01, y DQB1 * 03: 01, están asociados con RRP; sin embargo, las asociaciones entre los alelos HLA y el RRP varían mucho en los diferentes grupos étnicos, incluidos los caucásicos, afroamericanos y coreanos.²¹

En relación con la patología respiratoria, en los estudios en pacientes caucásicos se ha identificado que los halotipos más frecuentes son DRB1 * 03: 01 y DRB1 * 03: 01-DQB1 * 02: 01 estos son significativamente mayores en pacientes graves; sin embargo, esta relación no se ha visto en pacientes con patología leve a moderada.²¹

Debido a la expresión clínica de la enfermedad se le adjudica una inmunosupresión al sistema de defensa de los pacientes que padecen PRR, debido a que su sistema inmunitario no logra combatir la enfermedad, investigándose vías por las cuales sucede este evento; entre las que se encuentran los inhibidores de la vía de muerte programada 1 (PD-1).¹¹ Se cree que el receptor inhibitorio de la coagulación de los linfocitos T y su ligando PD-L1 contribuyen a un entorno inmunosuprimido local que permite que el virus del papiloma humano logre evadir al sistema inmunitario y culmine con el crecimiento papilomatoso resultante.¹¹

Se han desarrollado investigaciones en esta línea por Ahn y colaboradores reportando un aumento de las tasas de infiltración de linfocitos T PD-1 y expresión de PD-L1 tanto en papiloma como en células inmunes infiltrantes.^{22,23} Esta ruta PD-1 representa una estrategia prometedora y controversial para el tratamiento de PRR.⁵ También se ha publicado un ensayo clínico prospectivo para el tratamiento de PRR en adultos con un anticuerpo anti-PD-L1 llamado avelumab que se encuentra actualmente en curso, un ensayo en fase II no aleatorizado para el tratamiento de adultos con tráquea, bronquios, pulmones o PRR laríngeo grave con el anticuerpo monoclonal anti-PD-1 pembrolizumab se encuentra actualmente en revisión por la FDA.¹¹

Estas teorías se describen en el Cuadro 20.

DIAGNÓSTICO

A todos los pacientes con disfonía, estridor y distrés respiratorio que debutan en edades tempranas se les debería hacer una laringoscopia flexible, con propósito diagnóstico y posteriormente laringoscopia rígida para confirmación y toma de biopsia de las lesiones,^{1,5} las cuales son exofíticas, pedunculadas o planas, pueden presentarse aisladas o en cúmulos. A los pacientes con síntomas pulmonares se les debería realizar una radiografía o tomografía torácica, que

Cuadro 20

Teorías de la inmunosupresión en pacientes con papilomatosis laríngea recurrente

TEORÍAS DE LA INMUNOSUPRESIÓN EN PACIENTES CON PAPILOMATOSIS LARÍNGEA RECURRENTE

VÍA INMUNOLÓGICA	ALTERACIONES
El sistema de antígeno leucocitario humano (HLA)	Se ha encontrado que los genes HLA de clase II contribuyen a la protección contra patógenos, y se correlacionan con la vulnerabilidad del cuerpo a las enfermedades infecciosas, en la patología respiratoria, se ha identificado halotipos más frecuentes que son significativamente mayores en pacientes graves²¹⁻²³
Inhibidores de la vía de muerte programada 1 y ligando 1 de la muerte programada	Se cree que el receptor inhibitorio de la coagulación de los linfocitos T y su ligando PD-L1 contribuyen a un entorno inmunosuprimido local que permite que el virus del papiloma humano logre evadir al sistema inmunitario y culmine con el crecimiento papilomatoso resultante¹¹
El VPH previene una respuesta antiviral efectiva de las células T	- Notable aparición de linfocitos T citotóxicos, específicos para el VPH, y similares al TH1 que segregan citocinas inflamatorias o inflamatorias como el IFN γ, IL-2, factor de necrosis tumoral-α.³⁶ - Mientras que las células T similares a TH1 son críticas en la generación de respuestas efectivas de las células T antivirales, otras poblaciones de células T suprimen las respuestas inflamatorias inducidas por las células similares a TH1 mediante la expresión de IL-4^{36,37}
El equilibrio adaptativo de citoquinas TH1/TH-2 en la PRR	La PRR es una enfermedad del tipo TH2 caracterizada por la expresión polarizada de un repertorio similar a TH2^{36,37}
Modelo de las respuestas inmunitarias polarizadas producidas contra el VPH-6 y -11 en la PRR	- Existe un ciclo inhibitorio de inmunocitos, que está compuesto por varias subpoblaciones de células T, macrófagos y células dendríticas que producen citoquinas y quimiocinas inhibitorias y reguladoras^{36,37} - La evidencia apunta hacia la polarización del sistema inmunitario adaptativo hacia un fenotipo similar a TH2 o T-reg por HPV E6 de bajo riesgo, que suprime la eliminación de la infección por VPH^{36,37}

Fuente: Referencias 11, 21-23, 36,37.

puede mostrar lesiones intratraqueales o intrabronquiales, atelectasia posobstructiva o nódulos pulmonares sólidos o cavitados en las radiografías de tórax.^{1,5}

Al identificar un conjunto de factores como la presencia de obstrucción progresiva de las vías respiratorias, dificultad para alimentarse, falta de crecimiento, neumonías recurrentes deben ser evaluados por un otorrinolaringólogo pediatra, para descartar la presencia de papilomatosis respiratoria, así mismo se debe evaluar sintomatología asociada que sugiera la presencia de otras enfermedades infecciosas como tuberculosis o virus de inmunodeficiencia humana.⁵ **▶ VIDEOS 3 y 4 DISPONIBLES EN PLATAFORMA**

ESTADIFICACIÓN

El sistema de Derkey es el más utilizado para estadificar la enfermedad, comprende la evaluación funcional de las características clínicas y anatómicas, así como la extensión de las lesiones, en el que al tener mayor puntuación se asocia con cirugías con intervalos más cortos; sin embargo, no

distingue entre la gravedad del cuadro clínico, pese a que describe el número de sitios involucrados y el volumen de cada lesión.¹

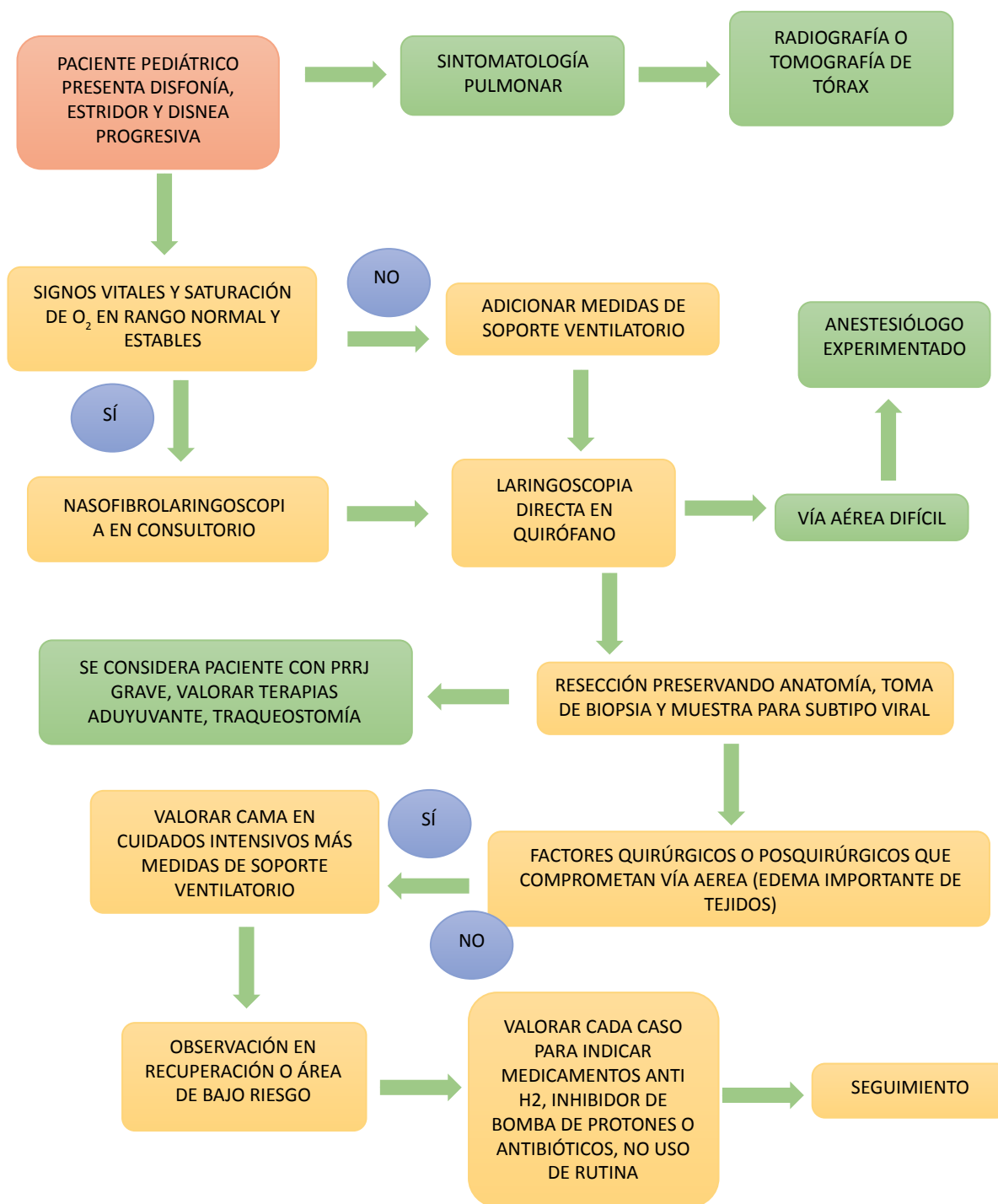
TRATAMIENTO

En la Figura 34 se presenta el algoritmo de manejo sugerido para la papilomatosis respiratoria recurrente juvenil.

Manejo quirúrgico

La base del tratamiento es la cirugía.^{5,15,16,24} No existe ningún tratamiento farmacológico con el suficiente margen de seguridad, efectividad y eficacia que pueda ser considerado el estándar de oro en este padecimiento.^{15,16,24} Durante la primera laringoscopia directa se debe tomar biopsia para confirmar el diagnóstico y descartar malignidad, si la lesión es suficiente se debe tomar muestra para análisis de ADN por PCR para determinar el subtipo viral.⁵

El estándar de atención actual es la terapia quirúrgica con el objetivo de eliminar el papiloma y preservar las es-

**Figura 34.**

Algoritmo de manejo sugerido para la Papilomatosis Respiratoria Recurrente Juvenil.

Fuente: Referencias 1, 2, 5, 8, 16,17, 24-26, 29, 32.

estructuras normales,^{5,11} en pacientes con enfermedad de comisura anterior o posterior o papiloma altamente agresivo, el objetivo puede ser la extirpación subtotal con la limpieza de la vía aérea,¹¹ se debe valorar la traqueostomía en la presencia de obstrucción grave y repetida de la vía aérea; sin embargo, se ha relacionado con la dispersión de lesiones hacia la tráquea y vía aérea inferior, en países desarrollados se realiza hasta en un 14 % de los casos, mientras que en los subdesarrollados puede estar desde el 20 % hasta el 100 % de los pacientes.^{1,5} Se define como una enfermedad grave cuando es necesario operar a un paciente más de tres veces cada año⁸ y el 7 % requerirá más de 100 cirugías a lo largo de su enfermedad.¹

Se debe buscar un equilibrio entre la resección de lesiones papilomatosas y la preservación del tejido normal y así evitar las complicaciones, como la estenosis subglótica y glótica y la formación de bandas glóticas.^{5,11} El uso de un láser o microdebridador no está asociado con un intervalo quirúrgico más largo; sin embargo, el microdebridador da mejor calidad de voz en comparación con el láser de CO₂.¹

En el manejo posquirúrgico, ya sea con abordaje clásico o combinado con terapias adyuvantes, se debe valorar la observación en la recuperación posquirúrgica o en cuidados intensivos, dependiendo de la extensión de la lesión, duración del tiempo quirúrgico o compromiso de la vía aérea,⁵ la indicación posquirúrgica de reposo de voz, inhibidor de bomba de protones, bloqueador de receptor H2 o antibióticos no se recomienda de rutina ya que depende de las condiciones de cada paciente.⁵

Modalidades de tratamiento adyuvante

Hasta el 20 % de los pacientes con la enfermedad requieren algún tipo de terapia adyuvante para disminuir la frecuencia de la intervención quirúrgica,¹¹ se han utilizado diferentes terapias adyuvantes, entre las que se incluyen inhibidores de la ciclooxigenasa 2 por vía oral durante largos periodos, cidofovir, aciclovir, ribavirina, indol-3-carbinol, interferón parenteral, vacuna contra parotiditis, propranolol, cimetidina y bevacizumab intralesional o sistémico; sin embargo, existe poca evidencia para demostrar la eficacia definitiva de cualquiera de estos enfoques terapéuticos.¹⁵ Algunas de estas modalidades de tratamiento aún se consideran experimentales.^{6,8,16,17,24-26} Incluso se ha recomendado fuertemente en contra el uso de (PD-1) *programmed cell death protein* 1, celecoxib, y proteína de choque térmico E7.⁵

Se ha encontrado que la vacuna contra parotiditis y sarampión así como el aciclovir han tenido resultados dé-

biles en sus estudios o la carencia de ensayos controlados aleatorizados.¹

Cidofovir

El cidofovir que se ha utilizado como inyección intralesional, es un agente antiviral de amplio espectro, con toxicidad viral que afecta a los virus más allá de la familia Herpesviridae, en el que se cree que su mecanismo de acción aumenta el sistema inmune o induce apoptosis.^{5,11,27}

La Administración de Drogas y Alimentos de los Estados Unidos (FDA) aprobó su uso solo para el tratamiento intravenoso de la retinitis por citomegalovirus en pacientes con VIH, pero se ha utilizado en estudios clínicos controlados, aleatorizados y cegados en niños con PRR, en donde el cidofovir es actualmente el fármaco adyuvante de uso utilizado con más frecuencia.^{11,27,28} Se ha estudiado en niños con PRR grave con seguimiento a corto plazo y mostró una respuesta favorable en todos los pacientes,^{11,29} pese a esto se cree que existe una posible relación entre cambios displásicos de las lesiones y el uso intralesional de este medicamento.⁵

En una revisión sistemática de 10 años de la literatura sobre PRR tratados con cidofovir intralesional, se observó resolución completa en el 57 % de todos los pacientes y respuesta parcial en el 35 % de los pacientes; sin embargo, en el único estudio doble ciego existente, aleatorizado, controlado, que usó lo que muchos consideran una dosis terapéutica de cidofovir, no se observaron diferencias estadísticas entre el cidofovir y el placebo.^{1,11}

Se recomienda el inicio de cidofovir en pacientes que requieren más de 6 cirugías por año o con diseminación extralaringea, la dosis máxima recomendada es de 40 mg/kg en adultos y 3 mg/kg en niños realizando cinco inyecciones en intervalos de 2 semanas a 6 semanas.¹¹

Bevacizumab

Es un anticuerpo monoclonal recombinante para el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) que evita su interacción con el receptor de VEGF, fue aprobado por primera vez para su uso en los Estados Unidos como terapia de combinación para el cáncer de colon metastásico, con el objetivo de reducir la angiogénesis neoplásica, desde entonces ha sido aprobado para su uso en el tratamiento de una variedad de neoplasias.^{5,11}

La inyección intralesional local se ha utilizado en PRR con cierto éxito, es importante recalcar que no se observaron cambios perjudiciales en el pliegue vocal, por lo que

el bevacizumab sistémico para el tratamiento de la PRR ha mostrado éxitos importantes en algunos casos graves; se han utilizado dosis de 5 a 10 mg/kg cada 2 a 4 semanas, mostrando al menos una respuesta parcial en la patología laríngea.¹¹ El bevacizumab sistémico ha demostrado ser beneficioso en pacientes con presentaciones agresivas o con afectación pulmonar.¹

Se ha visto que todos los pacientes han requerido tratamiento continuo, presentando recaídas cuando los intervalos de la administración del medicamento fue demasiado larga; sin embargo, se ha logrado la remisión de la enfermedad en pacientes seleccionados con intervalos de administración a 6 semanas, es de tener en consideración los efectos secundarios presentados con su administración como hipertensión, formación de trombos, desequilibrios electrolíticos, daño renal y el desarrollo de múltiples granulomas piógenos.^{11, 30}

Vacuna tetravalente

La mayoría de las personas con infecciones por VPH en la orofaringe no muestra síntomas según la American Cancer Society y solo un porcentaje muy pequeño padece cáncer orofaríngeo.^{2,8,16,17,24,31}

Por otro lado, los pacientes que ya han manifestado la enfermedad, con una enfermedad agresiva, no presentan respuesta humoral satisfactoria, que puede ser indetectable en sangre, manifestándose por una inadecuada o nula respuesta de anticuerpos circulante al VPH.¹⁶

Aunque es difícil establecer una correlación directa, dada la variabilidad de la evolución natural de la enfermedad, existen reportes contados que mencionan una mejoría, incluso la curación de pacientes que han sido vacunados terapéuticamente con vacuna tetravalente contra VPH, pero sin estudiar los cambios a nivel inmunológico.³²⁻³⁴

Young *et al.*, en una serie de 20 pacientes observaron un claro aumento de los intervalos entre recurrencias e incluso la remisión completa de niños con PRR, estadísticamente significativa en el 65 % de los casos ($p = .0061$ con IC del 95 %) en el que los pacientes varones parecían obtener más beneficios que las mujeres y 13 de 20 pacientes experimentaron respuestas completas o parciales.^{11, 13} Tjon Pian Gi *et al.* en el primer estudio donde se realizó una búsqueda de los cambios inmunológicos en 6 pacientes, antes y después de la utilización de la vacuna tetravalente encontraron una elevación significativa de anticuerpos circulantes con una $p = 0.0001$, se reporta una reducción del número de ciru-

gías necesarias en un año de 4.34 a 0.99 antes y después de la vacunación respectivamente, con un coeficiente de Spearman de $-21 (p = 0.704)$.³⁵

Chirilá y Balboacá (2014), efectuaron un protocolo de vacunación prospectivo con vacuna tetravalente en 30 pacientes que recibieron tratamiento previo con cidofovir sin resultados satisfactorios. Estos autores reportan un 85 % de reducción de las recidivas a un año de seguimiento.²⁹ Sato *et al.* (2016), sin embargo, reportaron recientemente que no existen diferencias en la evolución de los pacientes vacunados, en términos de recurrencias y cirugías necesarias.³⁷

Según la evaluación del impacto de la vacunación contra el VPH en Australia, que se inició en el 2007 vacunando a las mujeres de 12 a 26 años, a la fecha incluyen a mujeres y hombres desde los 12 años en el Programa Nacional de Vacunación con la vacuna cuadrivalente con una cobertura del 76 al 80 %, han demostrado una ausencia virtual de las lesiones precancerígenas genitales en hombres y mujeres, así mismo se ha visto una protección de los recién nacidos contra la adquisición del VPH en la infancia debido a la transmisión transplacentaria documentada de IgG de los anticuerpos del VPH inducidos por la vacuna.¹⁷

Evidenciando una disminución significativa de los nuevos diagnósticos de PRRJ en Australia en el periodo de 5 a 10 años después de la implementación del Programa Nacional de Vacunación, con inmunización de 4 valencias, las mayores disminuciones en las tasas de ingreso se produjeron en el grupo de edad de 0 a 4 años; que es consistente con una reducción en la transmisión materno-infantil y la incidencia de la enfermedad.^{1,17}

Tjon Pian Gi *et al.* han intentado explicar cómo responde el sistema inmune de los pacientes con papilomatosis encontrando un aumento de la reactividad media específica del anticuerpo contra el VPH después de la administración de la vacuna, con lo que se demuestra una reactividad media de anticuerpos que aumenta de 1125 intensidad media de fluorescencia (MFI) a 4690 MFI ($P < .001$) y mejoras de 3 veces en intervalos interquirúrgicos.^{2,38}

Podemos concluir que la vacuna tetravalente contra el VPH produce efectos beneficiosos, sobre todo como efecto de rebaño, disminuyendo así las enfermedades relacionadas con este virus en las siguientes generaciones, aun no se ha comprobado que tenga un efecto curativo de la enfermedad; sin embargo, en la mayoría de los estudios con pacientes graves se reporta una mejoría total o parcial en esta población.

CONCLUSIÓN

La papilomatosis respiratoria juvenil es una enfermedad de inicio temprano en la infancia que entre más temprano sea su debut más riesgo de cronicidad y recurrencias presentan los pacientes, mostrándose múltiples factores asociados a la gravedad de este cuadro. Debido a que la presencia del VPH no se limita a los pacientes con manifestaciones clínicas, pasando asintomático en algunos casos, se ha realizado la asociación con un sistema inmune debilitado en diferentes vías de acción de este, por lo que aún no se ha identificado un tratamiento definitivo de la enfermedad, sino un conjunto de medidas terapéuticas que pueden hacer que esta tenga el menor impacto posible en la anatomía de la vía respiratoria y por consiguiente sus manifestaciones clínicas, en la espera de que el sistema inmune madure y logre defenderse de la enfermedad.

REFERENCIAS

- Seedat R. Juvenile-Onset Recurrent Respiratory Papillomatosis Diagnosis and Management – A Developing Country Review. *Pediatric Health, Medicine and Therapeutics*. <https://www.dovepress.com/> by 5.189.201.78 on 28-Feb-2020.
- Derkay CS, Warta B. Recurrent respiratory papillomatosis: a review. *Laryngoscope*. 2008;123:46-47.
- Goon P, Sonnex Ch, Jani P, Stanley M, Sudhoff H. Recurrent respiratory papillomatosis: an overview of recurrent thinking and treatment. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2008;265:147-51.
- Niyibizi J, Rodier C, Wassef M, Trottier H. Risk factors for the development and severity of juvenile-onset recurrent respiratory papillomatosis: a systematic review. *In J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78:186-97.
- Lawlor C, Balakrishnan K, Bottero S, Boudewyns A and Co. International Pediatric Otolaryngology Group (IPOG): Juvenile-onset recurrent respiratory papillomatosis consensus recommendations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 128 (2020) 109697
- Jit M, Chapman R, Huges O, Choi YH. Comparing bivalent and quadrivalent human papillomavirus vaccines: economic evaluation based on transmission model. *BMJ*. 2011;343:d5775.
- Peñalosa Plascencia M, Montoya Fuentes H, Flores Martínez SE, Fierro Velasco FJ, Peñalosa González JM, Sánchez Corona J. Molecular identification of 7 human papillomavirus types in recurrent respiratory papillomatosis. *Arch Otolaryngol Head Surg*. 2000;126:1119-23.
- Derkay CS. Task force on recurrent respiratory papillomas. A preliminary report. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995;121:1386-91.
- Montaño-Velázquez BB, Nolasco-Renore J, Parada-Bañuelos JE, García-Vázquez F, Flores-Medina S, García-Romero CS, Jáuregui-Renaud K. Quality of life of young patients with recurrent respiratory papillomatosis. *J Laryngology & Otolaryngol*. 2017;131:425-8. doi:10.1017/s0022215117000354
- Marsico M, Mehta V, Chastek B, Liaw KL, Derkay C. Estimating the incidence and prevalence of juvenile-onset recurrent respiratory papillomatosis in publicly and privately insured claims databases in the United States. *Sex Transm Dis*. 2014;41:300-5.
- Craig S, Derkay, Andrew E. Blumer, Update on Recurrent Respiratory Papillomatosis. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2019;8 May <https://doi.org/10.1016/j.otc.2019.03.011>.
- Larson DA, Derkay. Epidemiology of recurrent respiratory papillomatosis. *APMIS*. 2010;118:450-5.
- Young DL, Moore MM, Halstead LA. The use of the quadrivalent human papillomatosis vaccine (Gardasil) as adjuvant therapy in the treatment of recurrent respiratory papilloma. *J Voice*. 2015;29:223-8.
- Leung R, Hawkes M, Campisi P. Severity of juvenile onset recurrent respiratory papillomatosis is not associated with socioeconomic status in a setting of universal health care. *International J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007;71:965-72.
- Katsuta T, Miyaji Y, Offit PA, Feemster KA. Treatment with Quadrivalent Human Papillomavirus Vaccine for Juvenile-Onset Recurrent Respiratory Papillomatosis: Case Report and Review of the Literature. *J Pediatr Infect Dis Soc*. 2017;6:380-5. doi:10.1093/jpids/pix063
- Venkatesan NN, Pine HS, Underbrink MP. Recurrent Respiratory Papillomatosis. *Otolaryngol Clin N Am*. 2012;45:671-94.
- Novakovic D, Cheng ATL, Zuryski Y, Booy R, Walker PJ, Berkowitz R, y Co. A Prospective Study of the Incidence of Juvenile-Onset Recurrent Respiratory Papillomatosis after Implementation of a National HPV Vaccination Program. *J Infect Dis*. 2018;217:208-12. doi: 10.1093/infdis/jix498.
- Ribeiro Fortes H, Mussi von Ranke F, Luiz Escusato D, Araujo Neto CA, Zanetti G, Hochheger B, Althoff Souza C, Marchiori E. Recurrent respiratory papillomatosis: a state-of-the-art review. *Respiratory Medicine*. 2017;126:116-21.
- Bishai D, Kashima H, Shah K. The cost of juvenile-onset recurrent respiratory papillomatosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2000;126:935-9.
- Chadha et al. The quality of life and health utility burden of recurrent respiratory papillomatosis in children. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;143:685-90.
- Zhao J, Wang G, Wang G, Wang H, Wang S, Tai JNX. HLA-DRB1 and HLA-DQB1 alleles in Chinese Han patients with Juvenile-Onset recurrent respiratory papillomatosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;102:119-22. doi:10.1016/j.ijporl.2017.04.017
- Reyes LM, Aguilar JL, Villamor P, De La Torre C, Álvarez A, Mantilla E, et al. Clinical and sociodemographic characteristics associated with disease severity in juvenile recurrent respiratory papillomatosis: A study of 104 patients in a tertiary care pediatric hospital. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018;108:63-6.
- Ahn J, Bishop JA, Roden RBS, et al. The PD-1 and PD-L1 pathway in recurrent respiratory papillomatosis. *Laryngoscope*. 2018;128:E27-32.
- Soto-Posada MI, Tamez-Velarde M, Domínguez-Sosa FR. Papillomatosis respiratoria recurrente, resultados del tratamiento con láser de CO2 en un centro de referencia; experiencia de seis años. *Ann Orl Mex*. 2014;59:92-101.
- Chadha NK, James AL. antiviral agents for the treatment of recurrent respiratory papillomatosis: a systematic review of the English-language literature. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;136:863-9.
- Benedict PA, Ruiz R, Yoo M, et al. Laryngeal distribution of recurrent respiratory papillomatosis in a previously untreated cohort. *Laryngoscope*. 2018;128:138-43.
- Wiatrak B, et al. Recurrent respiratory papillomatosis: A longitudinal study comparing severity associated with human papilloma viral types 6 and 11 and other risk factors in a large pediatric population. *Laryngoscope*. 2004;114 (Suppl.):1-23.
- Derkay CS, Volsky PG, Rosen CA, et al. Current use of intralesional cidofovir for recurrent respiratory papillomatosis. *Laryngoscope*. 2013;123:705-12.
- Pransky SM, Magit AE, Kearns DB, et al. Intralesional cidofovir for recurrent respiratory papillomatosis in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999;125:1143.
- Zelenik K, Komínek P, Staníková L, Formánek M. Local Bevacizumab Treatment of Juvenile-Onset Respiratory Papillomatosis Might Induce Multiple Tracheal Pyogenic Granulomas. *Laryngoscope*. 2020;00:1-3. doi: 10.1002/lary.28928
- Carifi M, Napolitano D, Morandi M, Dall'Olio D. Recurrent respiratory papillomatosis: current and future perspectives. *Ther Clin Risk Manag*. 2015;11:731-8. doi:10.2147/TCRM.S81825. eCollection 2015
- Förster G, Boltze C, Seidel J, Pawlita M, Müller M. Juvenile laryngeal papillomatosis- immunisation with the polyvalent vaccine Gardasil. *Laryngorhinotologie*. 2008;87:796-7.
- Brotherton JML, Gertie DM. Primary prophylactic human papillomavirus vaccination programs: future perspective on global impact. *Expert Rev. Anti-Infect Ther*. 2011;9:627-9.
- Sullivan C, Curtis C, Moussakas J. Therapeutic use of the HVP vaccine in recurrent respiratory papillomatosis: a case report. *Nit J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;93:103-6.
- Mészner Z, Jankovics I, Nagy A, Gerlinger I, Katona G. Recurrent laryngeal papillomatosis with oesophageal involvement in a 2-year-old boy: successful treatment with the quadrivalent human papillomatosis vaccine. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79:262-6.
- Bonagura VR, Hatam LJ, Rosenthal DW, De Voti JA, Lam F, Steinberg BM, Abramson AL. Recurrent respiratory papillomatosis: a complex defect in immune responsiveness to human papillomavirus-6 and -11. *APMIS*. 2010;118:455-70. doi:10.1111/j.1600-0463.2010.02617.x
- Ivancic R, Iqbal H, deSilva B, Pan Q, Matka L. Current and future management of recurrent respiratory papillomatosis. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*. 2018;3:22-34. doi:10.1002/liv.132
- Tjon Pian Gi REA, San Giorgi MRM, Pawlita M, Michel A, van Hemel BM, Schuurin EMD, van der Heuvel ER, van der Laan BFAM, Dijkers FG. Immunological response to quadrivalent HPV vaccine in the treatment of recurrent respiratory papillomatosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016;273:3231-3236.

DISFONÍA EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO

Dra. Andrea Orozco Sánchez

PUNTOS CLAVE

- La disfonía es común en niños, se encuentra en un 4 % en preescolares y en un 6 % - 53 % en niños mayores de 8 años en general secundaria a abuso vocal.
- La causa de disfonía en la población pediátrica es multifactorial, interviniendo procesos inflamatorios, infecciosos, congénitos, traumáticos, neurológicos, iatrogénicos y funcionales.
- La principal causa de disfonía encontrada en la consulta es secundaria a laringitis. Los nódulos vocales son las lesiones benignas más comunes en las cuerdas vocales en pediatría seguidas de los quistes epidermoides.
- La visualización laríngea es el estándar para el diagnóstico de la disfonía; sin embargo, en niños debido a la dificultad de la exploración en consultorio se requiere a menudo una evaluación con anestesia general.
- Se han aplicado índices y escalas de gravedad como parte de la evaluación integral de la disfonía. Algunos de los más aplicados son el índice de discapacidad vocal en pediatría (P-VHI) y la escala GRBASI.
- La indicación del tratamiento quirúrgico es más conservadora que en el adulto y se aconseja en pacientes en los que ha fracasado la rehabilitación vocal o ante la sospecha de una lesión congénita.

GENERALIDADES

La comunicación en los niños juega un papel clave para su vida cotidiana. La disfonía es un problema clínico frecuente que corresponde del 6 al 9 % de todos los problemas en la infancia.

La serie más grande realizada en 61 millones de niños en Estados Unidos describe una prevalencia anual de 1.4 % relacionada con trastornos vocales.^{1,2} Se ha observado que la disfonía tiene un impacto negativo en las esferas psicosociales así como en el rendimiento escolar de los niños.³ Afortunadamente, la mayoría de las causas de disfonía o ronquera son benignas y generalmente fáciles de tratar.

Se ha descrito que las alteraciones de la voz ocurren en el 4 % en preescolares y del 6 % al 53 % en niños mayores de 8 años,⁴⁻⁶ encontrándose una mayor prevalencia en el género masculino en edades tempranas, para posteriormente ir en aumento en las mujeres, con predominio en la pubertad y edad adulta.⁷ Los nódulos vocales son las lesiones benignas más comunes en pediatría seguidas de los quistes epidermoides; otros diagnósticos como pólipos de cuerdas vocales, granulomas, sulcus vocal y anomalías vasculares, son menos frecuentes.⁸

La evaluación de la voz requiere un análisis adecuado del sistema respiratorio, la laringe y las capacidades de re-

sonancia de la vía aérea superior. Para lograr una fonación fisiológica es necesario el correcto soporte respiratorio que incluye la aproximación y flexibilidad de las cuerdas vocales, control de longitud y tensión del pliegue vocal.⁹ En los niños, la exploración de la glotis es más difícil que en los adultos, sobre todo en los de menor edad. La videoestroboscopia es el método exploratorio de elección. En casos en donde no es posible su realización se indicará la fibroscopia.

ANATOMÍA Y FISIOLOGÍA DE LA PRODUCCIÓN VOCAL

En el recién nacido el tamaño de la laringe corresponde en 1/3 de la del adulto, localizándose en una posición más alta, con una posición relativa de las cuerdas vocales a nivel de C3.¹¹ Las cuerdas vocales al nacimiento llegan a medir 4 mm de longitud; a la edad de 10 años pueden llegar a medir 6 – 8 mm sin distinción de género y es hasta la edad adulta que alcanzan los 17-23 mm en hombres y 12-17 mm en las mujeres.¹² Por otra parte, al nacimiento los pliegues vocales carecen de ligamento vocal y no existe diferenciación de las capas superficiales y profundas de la lamina propia, siendo evidente a los 10 años aproximadamente.¹³

Cuadro 21

Clasificación de las disfonías infantiles

Disfonías orgánicas	Disfonías orgánico-funcionales o disfuncionales	Disfonías funcionales
Congénitas: Laringomalacia, hemangioma subglótico, quiste laríngeo, sulcus o estría vocal, hendidura o web laríngeo	Nódulos vocales	Puberfonía
Infecciosas: Laringitis (supraglotitis) o laringotraqueobronquitis	Pólipos laríngeos	Psicógenas
Neurológicas		Hiperfuncionantes
Traumáticas: Trauma al nacimiento		Inflamatorias: alergia, reflujo, laringofaríngeo
Tumorales: malignidad relacionada con el virus del papiloma humano		

Adaptado por la Dra. Andrea Orozco Sánchez. Fuente: Solanellas Soler J. Disfonía en la edad pediátrica. Form Act Pediatr Aten Prim. 2017;10;129-33

La glotis se puede dividir en una porción membranosa (porción anterior de la glotis) que se extiende desde la comisura anterior al proceso vocal del aritenoides, y una porción cartilaginosa, correspondiente a la región posterior, entre los cartílagos aritenoides. Una de las características peculiares de la laringe del recién nacido es la laxitud cartilaginosa y ligamentosa de todas sus estructuras, así como la diferencia entre la longitud de la porción membranosa y cartilaginosa glótica, siendo esta última de mayor proporción.¹⁴

Debido al desarrollo de las estructuras laríngeas se podrán encontrar cambios en la acústica fonatoria durante el crecimiento del niño. La producción de la voz es resultado de la combinación de las fuerzas producidas por el flujo de aire espirado de los pulmones hacia las constricciones en el tracto vocal a través de la glotis, para posteriormente ser amplificado o atenuado a diferentes frecuencias para ocasionar la vibración de cuerdas vocales.

Se ha observado que la Frecuencia Fundamental (F0) en el recién nacido llega a ser durante el llanto entre 500 - 700 Hz,^{15,16} con un descenso rápido a los 3 años y un cambio gradual mutacional en la adolescencia.¹⁷

ETIOLOGÍA

La razón de la alta prevalencia de los trastornos vocales en la edad pediátrica es multifactorial; incluye combinaciones de factores inflamatorios, infecciosos, congénitos, traumáticos, neurológicos, iatrogénicos y funcionales.

Desde un punto de vista práctico podemos clasificar la etiología de las disfonías infantiles en (Cuadro 21):

- Orgánicas.
- Funcionales.

- Orgánico-funcionales.

Disfonías congénitas

Las disfonías congénitas, como su nombre lo indica, se presentan como un llanto ronco y débil al nacer. Estas son disfonías orgánicas; es decir, en las que se observa una alteración estructural a nivel de las cuerdas vocales que puede acompañarse o no de una alteración neurológica.^{12,18}

La disfonía en el recién nacido se ha observado hasta en el 58 % de los pacientes en las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales. Se asocia con prematuridad extrema (< 27 SDG), peso al nacer muy bajo (< 1 000 g) e insuficiencia respiratoria que amerita procedimientos de intubación.¹⁹

Las principales enfermedades causantes de disfonía en esta etapa son: parálisis de cuerda vocal, insuficiencia glótica posterior, membranas laríngeas, estenosis subglótica, quistes saculares y lesiones vasculares, como los hemangiomas subglóticos.^{20,21} Sin embargo, estos temas se encuentran desarrollados en otros capítulos.

Otro tipo de lesiones benignas tales como quistes epidermoides, *sulcus vocalis* y la estría vocal o *vergetur* se han diagnosticado en edades mayores debido a su asociación con el fonotrauma. En virtud de que existen teorías que señalan un origen congénito se tratarán en esta sección.

Quiste de cuerda vocal

Los quistes vocales son lesiones benignas con forma redondeada y bordes bien definidos, con un aspecto de perla, de contenido caseoso y con implantación en la capa subepitelial de las cuerdas vocales (Figura 35). Corresponden del 6 al 13 % de las lesiones benignas de los pliegues vocales y solo el 3 % de los diagnósticos otorrinolaringológicos. Pueden ser

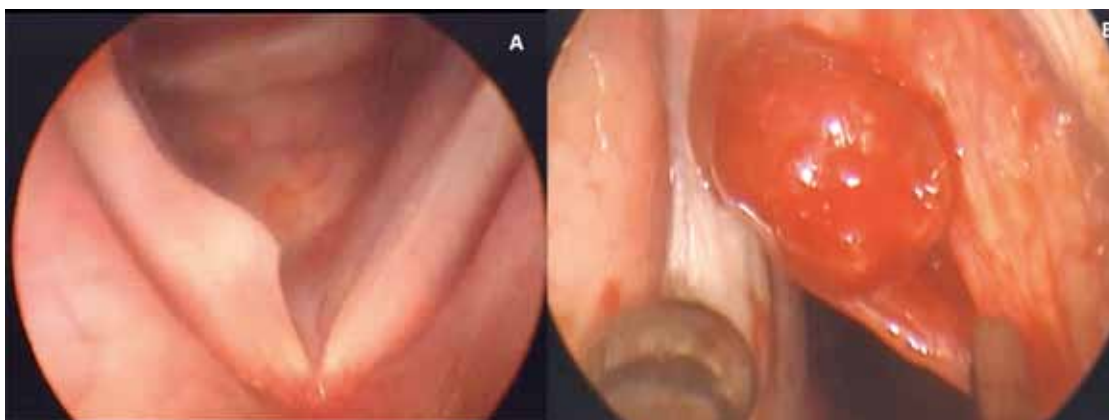


Figura 35.

Quiste de cuerda vocal derecha. A: Laringoscopia indirecta en donde se observa una imagen redondeada, subepitelial de coloración blanquecina en el tercio anterior de pliegue vocal derecho. B: Imagen de resección de quiste por microcirugía, se observa la creación de un microflap.

Fuente: Imagen cortesía Dra. Andrea Orozco Sánchez

unilaterales o bilaterales y es común que se confundan con nódulos vocales, en especial cuando estos se encuentran de manera simétrica. Se clasifican en dos subtipos: quistes epidérmicos y de retención mucosa.^{22,23}

- Quiste de inclusión epidérmica o epidermoide. Es la segunda lesión glótica más común en la infancia, seguido de los nódulos vocales. En general este tipo de lesiones muestran un contenido de fibras de queratina; pueden desarrollarse en cualquier parte del cuerpo. A nivel laríngeo, se originan a partir de restos celulares congénitos subepiteliales de los arcos 5º y 6º o por una metaplasia escamosa de las glándulas de este sitio.²⁴ Según Milutinovic y colaboradores, el origen congénito de estas lesiones se asocia con desarreglos embrionarios del epitelio de la cubierta del pliegue vocal, manteniendo restos epiteliales implantados en las capas subepiteliales.²⁵
- Quistes de retención mucosa. Se desarrollan a partir de la obstrucción de conductos glandulares causados por diferentes afecciones como el abuso vocal, laringitis secundaria a reflujo gastroesofágico, o infecciones de las vías aéreas superiores. Son más comunes en adultos, en especial en aquellos con alta demanda vocal; sin embargo, pueden también diagnosticarse en niños. El análisis histológico muestra una cavidad cubierta por epitelio cilíndrico ciliado.²¹

Los quistes de las cuerdas vocales presentan una reducción significativa en las propiedades vibratorias de la

mucosa en la videoestroboscopia. Es común localizarlos en la unión media membranosa ocasionando una disfonía significativa debido a su tendencia a distorsionar el borde libre de la cuerda vocal, generando un patrón de cierre glótico de reloj de arena.²⁶ **▶ VIDEO 5 DISPONIBLE EN PLATAFORMA**

El tratamiento de elección para los quistes vocales es la resección mediante microcirugía laríngea, debido a que estas lesiones típicamente no responden al manejo con terapia foniátrica.²⁷ Los enfoques quirúrgicos se basan en una manipulación mínima de los tejidos adyacentes para evitar cicatrices fibróticas. Landa y colaboradores encontraron mejoría del 65 % a los 6 meses posterior a la realización de microcirugía laríngea.²⁶

Sulcus vocalis

El *sulcus vocalis* se describe como una ranura o surco en el epitelio del borde libre de las cuerdas vocales que condiciona un área de rigidez de la mucosa y aspecto de arqueamiento durante la fonación. Esta deformidad es causante de disfonía orgánica, debido a la fuga causada por insuficiencia glótica.²⁸

Se desconoce la etiología del *sulcus vocalis*; se habla de un origen congénito secundario a la falla en el desarrollo del 4º y 6º arcos branquiales, otras teorías sugieren que se adquiere como consecuencia de procesos inflamatorios crónicos o atróficos en las cuerdas vocales tales como: laringitis crónica, reflujo, parálisis, tabaquismo y presbifonia. Algunos autores han descrito su etiología como una etapa en el curso natural del quiste epidermoide del pliegue vocal;^{29,30} sin embargo, en los últimos años se han encontrado

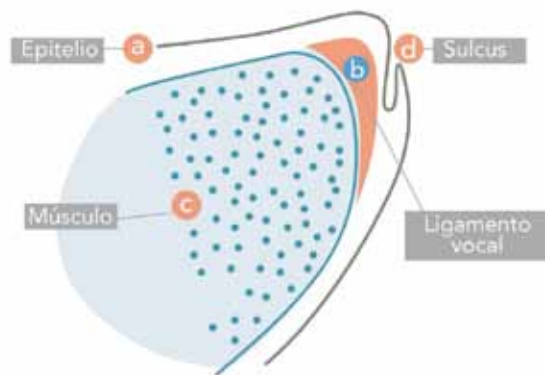


Figura 36.

Composición del pliegue vocal, obsérvese las capas que lo conforman. a: Epitelio. b: ligamento vocal. c: músculo, d: sulcus vocalis

Fuente: Imagen cortesía Dra. Andrea Orozco Sánchez

casos entre familias y gemelos idénticos, reforzando la teoría de un origen congénito.³¹

Se han descrito, desde un inicio, dos tipos de *sulcus vocalis*:

- *Sulcus verdadero*. Correspondiente a un quiste epidermoide abierto con epitelio engrosado, en donde el fondo de la bolsa quística se encuentra adherente al ligamento vocal que incluso puede ser transgredido en forma ocasional.
- *Sulcus vergeture*. Corresponde a la atrofia de la mucosa que cubre el ligamento vocal.

Posteriormente Ford³² propuso una clasificación similar, diferenciando el grado de profundidad de la afección (Figuras 36 y 37).

- *Sulcus* tipo I o superficial: limitado a la porción superficial de la lámina propia. En general no tiene impacto funcional y no se considera como patológico.
- *Sulcus* tipo IIa sulcus o profundo (*sulcus vergeture*). Se caracteriza por la desaparición de una lámina propia funcional. Muestra una extensión hasta las capas intermedias y profundas (ligamento vocal), puede existir contacto del *sulcus* con este ligamento o incluso ocasionar disrupción del mismo. Esto da como resultado una estría lineal con mucosa atrófica conocida como *vergeture*. Este tipo de *sulcus* es causante de disfonía moderada.
- *Sulcus* tipo IIb o tipo "bolsa" (surco verdadero): la parte inferior de la bolsa se extiende hasta el liga-

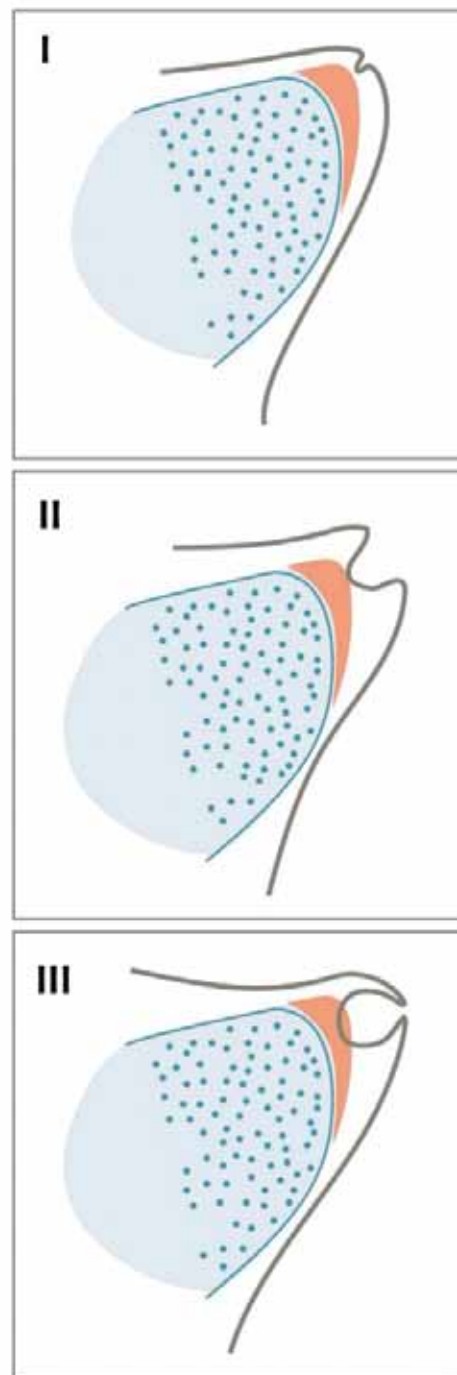


Figura 37.

Esquema demostrativo de la clasificación según Ford, del sulcus vocalis, I: Sulcus tipo I o superficial. II: Sulcus tipo IIa sulcus o profundo (*sulcus vergeture*). III: Sulcus tipo IIb o tipo bolsa.

Fuente: Imagen cortesía Dra. Andrea Orozco Sánchez

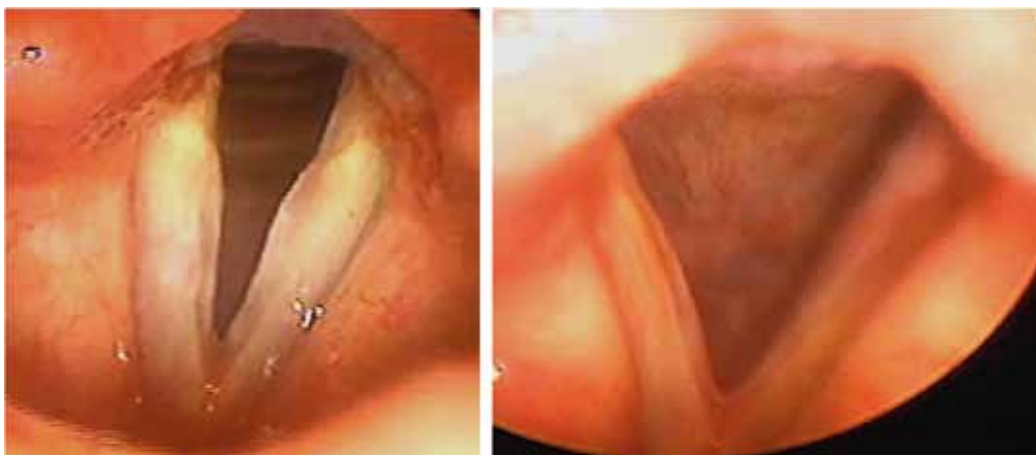


Figura 38.

Laringoscopia con presencia de sulcus bilateral; observe el hundimiento del epitelio del pliegue vocal a la realización de una inspiración forzada. Llama la atención el acompañamiento de un web anterior. B: Laringoscopia indirecta de paciente adolescente con hundimiento de epitelio en pliegue vocal derecho.

Fuente: Imagen cortesía Dra. Andrea Orozco Sánchez

mento vocal y puede penetrar inclusive al músculo tiroaritenoides. El epitelio está engrosado e hiperqueratósico. Este tipo de *sulcus* conduce a disfonía grave, en especial cuando se asocia con infiltración del músculo *vocalis*.

En los últimos años se ha asociado al *sulcus vocalis* con la aparición de otras lesiones benignas de las cuerdas vocales. Sünter y colaboradores encontraron una asociación del 47 % con lesiones benignas como pólipos y quistes de cuerda vocal; proponiéndose un mecanismo secundario a trauma crónico, edema y microsangrado en la capa superficial de la lámina propia al contacto de la cuerda vocal contralateral con la estructura rígida del *sulcus*.³³

El diagnóstico suele ser difícil, dado que las cuerdas vocales pueden parecer normales durante una laringoscopia indirecta. La presencia de un *sulcus vocalis* debe sospecharse en el niño que presenta disfonía temprana, antes del inicio de la edad escolar, o en aquellos niños que no han mostrado mejoría posterior a tratamiento con terapia foniatría (Figura 38). ▶ **VIDEO 6 DISPONIBLE EN PLATAFORMA**

Ha sido motivo de controversia el manejo quirúrgico de esta lesión. Algunos autores recomiendan no intervenir debido al alto riesgo de cicatrización de la cuerda vocal posterior a su manejo. Sin embargo, se han propuesto la resección con microcirugía laríngea y la reconstrucción con técnicas de aumento y medialización

en aquellos pacientes que presentan disfonía grave o discapacitante.^{28,33}

Disfonías de origen infeccioso

La causa más común de disfonía aguda en niños y adultos es el edema laríngeo que se desarrolla durante un proceso infeccioso, la laringitis infecciosa es el padecimiento más prevalente. Típicamente estas infecciones son autolimitadas, presentan en la mayoría de los casos, síntomas leves y en donde los pródromos virales en general preceden a la tos y afonía.

Aunque es común que la laringitis infecciosa sea de origen viral, también puede ser bacteriana o, en raras ocasiones, de naturaleza fúngica.³⁴

Laringotraqueobronquitis aguda/Croup

El croup es una enfermedad respiratoria común de la laringe, tráquea y bronquios que conduce a estridor inspiratorio y tos. Afecta al 3 % de los niños de 6 meses a 3 años de edad, aunque se han reportado casos hasta los 6 años, es más común en niños que en niñas (1.5:1).³⁵

Aproximadamente el 85 % de los casos son definidos como leves y menos del 1 % cumple con criterios de gravedad. Es causado por el virus parainfluenza I y II, aunque también se han descrito otros virus como el sincitial respiratorio e influenza tipos A y B.^{34,35}

La mayoría de los pacientes presentan pródromos de una infección viral, seguidos de fiebre de baja intensidad,

disfonía y tos importante con estridor espasmódico. El motivo principal para la búsqueda de atención médica es el estridor y no la disfonía, la cual tiende a desaparecer una vez que se controla la infección aguda.^{34,35}

El diagnóstico generalmente es clínico. Los estudios de imagen pueden confirmar la sospecha diagnóstica cuando se visualiza el signo patognomónico de "aguja" en una radiografía posteroanterior del cuello. El tratamiento de elección son los esteroides sistémicos y observación. La intubación endotraqueal está reservada solo para casos graves con dificultad respiratoria potencialmente mortal.³⁵

Epiglotitis aguda

La epiglotitis aguda es un proceso infeccioso caracterizado por disfonía y disnea de inicio rápido. Puede acompañarse de fiebre alta y es común encontrar al paciente con apariencia tóxica, deglución dolorosa, sialorrea excesiva y posición en trípode debido a la dificultad respiratoria comúnmente observada en estos niños.^{34,36}

La inflamación siempre es causada por bacterias, principalmente *Haemophilus influenzae* y menos frecuente por estreptococos betahemolíticos. Sin embargo, debido a la vacunación universal de Hib, la epiglotitis aguda se presenta solo de manera esporádica.³⁷

El diagnóstico de la epiglotitis aguda es clínico; sin embargo algunos autores han propuesto la realización de una endoscopia previa valoración de datos de dificultad respiratoria para corroborar los datos de inflamación. Otro estudio que se puede considerar es la radiografía de cuello, en donde es posible observar una epiglotis engrosada (signo del pulgar).

Al igual que en la laringotraqueobronquitis, la intubación se reserva para los casos graves. En la mayoría de los pacientes, se consigue la extubación a las 48 horas una vez instaurado el tratamiento antibiótico contra *H. influenzae* tipo B.^{34,36,38}

Papilomatosis Respiratoria Recurrente

La papilomatosis respiratoria recurrente (PRR) es una enfermedad heterogénea con una incidencia estimada de 4 por cada 100 000 niños. Es el tumor benigno laríngeo más común en la edad pediátrica y la segunda causa de disfonía en niños.^{39,40}

La PRR se presenta en dos grupos de edad predominantes (juvenil, que ocurre antes de los 12 años y adulta, entre las edades de 20 y 40). Las lesiones típicamente se restringen a la glotis, pero en ocasiones la enfermedad puede volverse agresiva, resultando en una afectación persis-



Figura 39.

Papilomatosis respiratoria recurrente juvenil observada por laringoscopia directa; en la cual se aprecian lesiones múltiples, exofíticas, verrugosas, condicionando obstrucción de la región supraglótica.

Fuente; Imagen cortesía del Hospital Infantil de México

tente o recurrente de la nasofaringe, el árbol traqueobronquial y más raramente, el parénquima pulmonar.

Las cepas del virus del papiloma humano (VPH) 6 y 11 son responsables del 90 % de los casos. Los subtipos 16 y 18 se consideran de alto riesgo, con el potencial de transformación maligna, en particular a carcinoma de células escamosas; sin embargo, este riesgo se ha observado en menos del 1 % de los casos de PRR juvenil.^{39,40}

Los factores de alto riesgo para la propagación hacia las vías respiratorias inferiores son: infección por VPH-11, edad < 3 años, realización de traqueotomía e historia de procedimientos invasivos a nivel respiratorio.⁴⁰

El virus tiene predilección por las uniones escamociliares del epitelio de la vía aerodigestiva y puede presentarse con síntomas de disfonía, disfagia o estridor con compromiso respiratorio en donde es común observar lesiones exofíticas, pendunculares o planas (Figura 39).

Una vez que el diagnóstico ha sido confirmado, ya sea por endoscopia y/o biopsia, el estándar de oro del tratamiento es la resección quirúrgica periódica. Los objetivos del tratamiento son: disminuir la carga viral y la extensión de la enfermedad, permitir una vía aérea permeable, mejorar la calidad de la voz e incrementar el intervalo de tratamiento entre las cirugías. El láser de dióxido de carbono y el microdebridador laríngeo son los instrumentos utilizados con más frecuencia.⁴⁰ Se recomienda que durante el seguimiento se efectúe el análisis histológico periódico y la tipificación viral.

No es posible lograr la erradicación del ADN viral del tejido. Se espera que en la mayoría de los casos exista recurrencia de la enfermedad.^{38, 39} Se ha observado disminución en la aparición de las lesiones en relación con el aumento de la edad. Se desconoce la causa de esta asociación, quizá pudieran influir factores hormonales.

En casos de enfermedad agresiva o con requerimiento de más de 4 procedimientos por año se ha propuesto el uso de tratamientos coadyuvantes; sin embargo, este tema se tratará a más profundidad en otro capítulo.

Disfonías orgánico-funcionales

Nódulos vocales

Los nódulos vocales son la causa más común de disfonía crónica en los niños en etapa escolar, con incidencia del 17 al 30 %. Predomina en niños con relación 2:1 y muestra un pico de los 5 a 10 años.^{41, 42}

Estas lesiones se han visto directamente asociadas con el fonotrauma ocasionado por el uso excesivo de voz de alto volumen, principalmente en el hogar (86.7 %) y en relación con la presencia de hermanos menores. Tuzuner y colaboradores sugieren que un ambiente ruidoso con una demanda excesiva de niveles de voz más altos para la competencia, es un factor de riesgo significativo para el desarrollo de nódulos de cuerdas vocales. Incluso algunos rasgos de personalidad se han asociado con el desarrollo de estas lesiones, se encuentran con más frecuencia en pacientes con trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH); en donde es común encontrar aumento en la tensión, volumen y presión subglótica en comparación con niños sanos.^{43,44}

Otros factores que se han asociado con menor frecuencia en la aparición de nódulos vocales son la rinosinusitis crónica, insuficiencia velofaríngea, hipoacusia y reflujo gastroesofágico.

Fisiopatología

El trauma crónico ocasionado por el abuso vocal se extiende a los capilares de la mucosa de las cuerdas vocales provocando variaciones en la dinámica del líquido de la lámina propia y edema, congestión y fibrosis subsecuentes. Los análisis histológicos han demostrado engrosamiento de la membrana basal, queratosis e hiperplasia epitelial, que resultan en proliferación de colágeno y formación de los nódulos.⁴⁵



Figura 40.

Laringoscopia indirecta con presencia de nódulos de cuerdas vocales en donde se observa a la fonación el típico cierre glótico en "reloj de arena".

Fuente: Imagen cortesía Dra. Andrea Orozco Sánchez

Presentación clínica y tratamiento

Por lo general son los padres los primeros en apreciar los cambios vocales como: esfuerzo al hablar, fatiga vocal, periodos de afonía, disfonía, y distensión cervical. La laringoscopia indirecta permite observar lesiones nodulares pálidas que generalmente son bilaterales, ubicadas en el tercio medio de las cuerdas vocales y cierre glótico típico en "reloj de arena" (Figura 40).⁴⁶

Algunas series de casos han propuesto diversas escalas de clasificación;⁴⁷ sin embargo, no existe a la fecha alguna validada de manera universal.

Se ha observado que los nódulos vocales tienden a reabsorberse después de la pubertad, debido al cambio estructural en las dimensiones de la laringe por influencia hormonal. Este cambio es dependiente del género, ya que se ha observado una tendencia en la persistencia de las lesiones en las mujeres. En un estudio de 91 adolescentes con nódulos vocales, la disfonía persistió en el 37 % de las mujeres y en el 8 % de los varones después de la pubertad.⁴⁸

El mejor tratamiento para los nódulos vocales continúa siendo objeto de investigación; hasta la fecha, no hay evidencia científica de superioridad de algunos tratamientos sobre otros. Los tratamientos que se han propuesto son: observación, higiene vocal, terapia vocal, cirugía e inyección intralesional; sin embargo, debido a los riesgos de anestesia general y formación de cicatrices posquirúrgicas,

se ha optado por un manejo conservador como tratamiento de elección en la población pediátrica.^{46,49}

Estudios recientes han demostrado que el tratamiento con higiene y terapia vocal durante un periodo mínimo de 12 meses tienen un efecto positivo en la resolución o reducción de los nódulos vocales, así como mejoría en la percepción vocal.^{49,50}

La intervención quirúrgica se ha reservado para niños con percepción grave de la voz que no han presentado mejoría con terapia conservadora. La cirugía es una opción en manos experimentadas siempre y cuando se sigan los principios microquirúrgicos; sin embargo, debe recordarse que los niños no han desarrollado la lámina propia de la cuerda vocal, por lo que la creación de un microcolgajo así como la disección entre el epitelio y el músculo es más compleja.⁴¹ Respecto a la edad, no hay un criterio unificado. Algunos autores aconsejan no intervenir quirúrgicamente hasta contar con un desarrollo total de la laringe, otros sugieren esperar hasta los 9 años de edad.⁴⁶

La inyección intralesional de esteroides es una modalidad de tratamiento que ha mostrado beneficio en la reducción o desaparición de las lesiones en adultos. Ha mostrado buena tolerabilidad y altas tasas de éxito; sin embargo, su utilidad no ha sido estudiada en niños.⁴¹

Disfonías funcionales

Cuando hablamos de disfonía funcional nos referimos a aquellas desencadenadas por mal uso o abuso de los recursos vocales o por excesiva tensión muscular en ausencia de enfermedad orgánica o neurológica, lo que se traduce en hiperfunción laríngea.⁵¹

Existen pocos estudios de prevalencia en población pediátrica. En una serie realizada en China se encontró que la disfonía funcional es causante del 7.1 % de los trastornos vocales en niños, predominando en el género masculino (1.2:1). Este resultado difiere del encontrado en los adultos, en quienes el padecimiento es más frecuente en las mujeres.⁵²

Algunos factores que se han asociado con la disfonía funcional son: alergia, reflujo gastroesofágico, hipoacusia, alteraciones endocrinas, exposición a irritantes, deshidratación y tos crónica.^{51,52}

La rehabilitación foniátrica suele ser eficaz y aunque no es rara su persistencia en grado variable posterior a la reeducación se puede observar disminución o desaparición después de la pubertad en la mayoría de los casos.

Disfonía y alergia

La alergia se encuentra entre las enfermedades crónicas más comunes en todo el mundo. Aproximadamente el 40 % de los niños se ven afectados por algún tipo de condición alérgica.⁵³

A pesar de que la vía aérea unificada está bien descrita y estudiada, la relación de enfermedad alérgica y síntomas laríngeos así como el papel de la alergia en la laringitis crónica todavía es motivo de controversia. Estudios epidemiológicos han mostrado que la presencia de rinitis alérgica parece aumentar el riesgo de laringitis, ya que esta se ha asociado con la aparición de disfonía y nódulos vocales.^{54,55}

La exposición crónica a alérgenos ha sido el principal factor de riesgo para el desarrollo de laringitis alérgica, predominando la sensibilización a los ácaros del polvo, seguida del moho. Estos alérgenos pueden conducir a la creación de secreciones viscosas en la laringe, edema de cuerdas vocales, eritema, tos, aclaración de garganta y disfonía. El edema de las cuerdas vocales puede ser un signo importante de laringitis alérgica; sin embargo, este hallazgo no es específico para el diagnóstico, ya que es común encontrarlo en otros padecimientos como el reflujo laringofaríngeo.^{54,55}

Debido a que la laringitis alérgica muestra sintomatología inespecífica, estudios más recientes han discutido la posibilidad de sobrediagnóstico de reflujo laringofaríngeo en los enfermos alérgicos.

Una comorbilidad frecuentemente observada es el asma bronquial. Todavía no está claro cómo el asma afecta las variables de la voz; sin embargo, se han descrito tres teorías:

1. Cambios inflamatorios de la mucosa de la vía aérea superior que pudieran estar afectando la superficie de las capas de las cuerdas vocales, alterando así sus características vibratorias.
2. Reducción del flujo y presión del aire pulmonar disponible.
3. Disfonía resultante de los medicamentos empleados para el asma.

En los pacientes asmáticos se presenta reducción de 1 segundo en la capacidad vital y el volumen espiratorio forzado que propician el descenso de la presión de aire subglótico y disminución subsecuente de la amplitud de la vibración de las cuerdas vocales. La inflamación de las vías respiratorias genera aumento en la masa de los pliegues vocales, ocasionando a su vez reducción en la frecuencia fundamental (F0) y en la relación armónicos a ruido.⁵⁴

En los pacientes con asma bronquial el aumento de la secreción y retención laríngea de moco contribuye a la formación de voz “mojada”. Los signos laringoscópicos de irritación laríngea, como edema o eritema sobre los aritenoides, pueden estar ausentes en pacientes asmáticos, en general se encuentra hiperemia y cambios en forma de placa.⁵⁴

Por otro lado, la disfonía es el efecto secundario más común y molesto de los corticosteroides inhalados. Se ha informado el empleo de estos medicamentos en el 8 % al 58 % de los pacientes asmáticos y se les atribuyen algunos efectos secundarios como miopatía y arqueamiento de los pliegues vocales, así como mayor posibilidad de desarrollo de candidiasis orofaríngea. Estos cambios condicionan disminución de la amplitud y propagación de la onda mucosa del pliegue vocal que conducen a la disfonía.

En cuanto al papel de la rinitis alérgica, Ohlsson y colaboradores encontraron disminución en la frecuencia fundamental de la voz durante la estación de polen.⁵⁶ Además, la nariz y la nasofaringe pertenecen al tracto vocal supraglótico, del que son los principales órganos resonantes responsables de la calidad vocal. La rinitis alérgica y la poliposis nasal reducen el espacio aéreo y favorecen la aparición de rinolalia.⁵⁴

Es común que exista retraso en el manejo debido a la falta de diagnóstico preciso y oportuno, por lo que se sugiere que en todo paciente con datos de inflamación y moco espeso a nivel laríngeo se realice investigación exhaustiva de síntomas y afecciones relacionadas.

Disfonía y reflujo laringofaríngeo

La enfermedad de reflujo laringofaríngeo (RLF) se define como el retorno de contenido gástrico a nivel de la faringe o laringe. Es un término utilizado desde 1996 por Koufman y colaboradores para designar síntomas, signos o daño tisular como resultado del retorno de los contenidos gastroduodenales a la vía aerodigestiva superior. Aunque inicialmente se ha considerado una extensión de la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), recientemente se ha considerado como una enfermedad única y distinta a medida que se expresa con diferentes patrones de reflujo, presentación de síntomas y respuesta al tratamiento.⁵⁷

Se estima que la prevalencia de ERGE en niños varía del 0 % al 38 % de la población, afectando aproximadamente al 50 % de lactantes menores de tres meses. Por lo general se trata de un trastorno autolimitado que mejora con la edad, ya que solo el 5 % de los pacientes

mayores de 3 meses persistirán con sintomatología. No obstante, aún se desconoce la prevalencia de RFL en la edad pediátrica.^{58,59}

El RLF se ha asociado con diferentes padecimientos laríngeos como laringomalacia, nódulos de cuerdas vocales, pseudosulcus, granuloma, estenosis subglótica y papilomatosis respiratoria recurrente.⁵⁹

La presentación clínica dependerá de la edad del paciente; en niños menores de 2 años pueden encontrarse problemas de la vía aérea y de alimentación. Suelen tener regurgitación/vómitos, disfagia, falla para progresar, apnea, llanto disfónico, croup recurrente, laringomalacia, estenosis subglótica o problemas respiratorios recurrentes, mientras que los niños mayores tienden a mostrar síntomas similares a los adultos, como tos crónica, rinosinusitis, apnea del sueño, aclaramiento vocal, globus faríngeo, faringodinea, estridor, halitosis y movimiento paroxístico de las cuerdas vocales; en estos casos, la disfonía es uno de los síntomas más frecuentes.⁵⁹

A diferencia de la ERGE, en donde la medición del pH esofágico determina el diagnóstico (sensibilidad del 77 % -100 % y especificidad del 85 % - 100 %) en pacientes con prueba endoscópica de esofagitis; en el RLF, la determinación de pH faríngeo para el diagnóstico de reflujo muestra sensibilidad del 50 al 80 %. A pesar de que la impedanciometría se considera como un procedimiento cercano al estándar de oro para el diagnóstico de RLF, no existe consenso para su empleo rutinario debido a su alto costo.^{60,61}

La detección de los hallazgos laringoscópicos mediante nasofibrolaringoscopia flexible ha incrementado el papel del otorrinolaringólogo en el diagnóstico del padecimiento. Wertz y colaboradores encontraron signos sugestivos de inflamación secundaria a reflujo en población pediátrica con la siguiente frecuencia: edema en las cuerdas vocales en el 72 %, mucosa hipofaríngea en empedrado en el 64 % y edema poscricoideo y/o eritema en el 55 % de los pacientes. El edema supraglótico y/o eritema estuvo presente en el 36 %. El empedrado de la base de la lengua o vallécula estuvo presente en el 35 % y el 7 % respectivamente. En esta serie, además del reflujo, el 29 % mostraron nódulos vocales.⁶²

Para el abordaje completo del RLF, se ha sugerido la utilización del índice de hallazgos de reflujo pediátrico (IRF-I por sus siglas en inglés); sin embargo, su validez diagnóstica es limitada debido a la baja especificidad, de tal forma que su utilidad se restringe únicamente en la evaluación y no para la toma de decisiones en el tratamiento.⁶³ Se ha

descrito también la utilización del esofagograma de bario en lactantes menores de 1 año para detectar anomalías anatómicas asociadas, como acalasia o estenosis, así como para el diagnóstico de RLF. Su sensibilidad varía del 20 al 60 % y la especificidad del 64 al 90 %.⁶⁴

En cuanto al tratamiento, hasta el momento no hay estudios que demuestren la efectividad de la prescripción empírica de inhibidores de la bomba de protones (IBP) que permitan apoyar el diagnóstico de RLF en niños.⁵⁹ El único IBP aprobado por Administración de Alimentos y Medicamentos en Estados Unidos (FDA) para uso en población pediátrica (de 1 a 11 meses) es el esomeprazol que está indicado para la esofagitis erosiva.⁶⁵ Es por ello que se han implementado diversas medidas como modificaciones conductuales y dietéticas en los bebés e incluso dieta de la madre que amamanta, espesamiento de la comida y administración de porciones más pequeñas.

En los casos donde la disfonía no muestre mejoría posterior al uso de estas medidas es recomendable la evaluación por gastroenterología y/o alergia para explorar otras causas ante los hallazgos endoscópicos persistentes de RLF.

EVALUACIÓN INTEGRAL DE LA DISFONÍA

La realización de una historia clínica completa es importante para la evaluación del paciente. Debe incluir: calidad, volumen, proyección, fatiga, dolor o tensión vocal. La presencia de afonía es de especial preocupación porque puede indicar un compromiso inminente de las vías respiratorias o anomalías graves, como papilomatosis extensa o CE glótico. Adquieren relevancia los antecedentes de nacimientos, intubación, cirugía de tórax o cuello.

Zur y colaboradores desarrollaron y validaron una prueba adaptada del índice de discapacidad vocal del adulto (VHI) para su aplicación en niños, conocido como índice de discapacidad vocal en pediatría (P-VHI). Esta prueba ha demostrado ser una herramienta fácil de implementar, altamente reproducible y con validez en la evaluación de la disfonía.⁶⁶ Contiene 23 ítems organizados en tres grupos, denominados subescala física, funcional y emocional.⁶⁷ Esta herramienta ha sido adaptada a varios idiomas, incluso al español, como instrumento para la valoración vocal. Una puntuación más alta traduce disfonía más grave. La prueba muestra, además, una escala visual análoga para

la percepción de los padres en cuanto a la locuacidad de su hijo (Figura 41).

Otra herramienta utilizada es la escala GRBASl. Es un método simple y confiable que evalúa el grado general de alteración vocal (G), las vibraciones irregulares del ciclo glótico (aspereza-R), el flujo turbulento de la vía aérea durante la emisión vocal (respiración-B), la astenia vocal (astenia-A), tensión muscular (tensión-S) e inestabilidad vocal (inestabilidad-I). Estos parámetros se cuantifican de acuerdo con una puntuación de intensidad, sistema de 0 a 3 (0: normal, 1: discreto, 2: leve y 3: grave). Los parámetros como aspereza, respiración y tensión generalmente están comprometidos cuando hay nódulos vocales.⁶⁸

De acuerdo con la naturaleza multidimensional de la disfonía, el uso conjunto de protocolos auditivo-perceptivos ha demostrado utilidad para la valoración integral del paciente pediátrico con disfonía.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LAS DISFONÍAS

El método más sensible y específico para valorar las alteraciones del movimiento de las cuerdas vocales es mediante laringoscopia o fibroscopia. El laringoscopio es el instrumento de elección para el diagnóstico y evaluación de los pacientes con una afección relacionada con la voz. Por su parte, la laringoscopia flexible es la modalidad de elección para la evaluación de las anomalías del movimiento del pliegue vocal. Se puede realizar a través de la nariz con un endoscopio de 2.2 mm o 4.0 mm. No obstante, la nasofibroscopia flexible puede ser desafiante en los niños por su escasa cooperación.⁶⁹

A pesar de que la videoestroboscopia es considerada el estándar de oro para la visualización de la función glótica, no se utiliza con frecuencia en la población pediátrica. Zacharias y colaboradores observaron que solo el 42 % de las videoestroboscopias realizadas en los niños evaluaron de manera adecuada todos los parámetros para el diagnóstico de las lesiones de los pliegues vocales. Los autores sugieren que esto pudiera ser debido a que los niños tienen laringes pequeñas, no son tan cooperadores como los adultos, y que a menudo tienen un tiempo de fonación más corto.⁷⁰

Dada la variabilidad del impacto de la disfonía en los niños, el tratamiento dependerá de las características clínicas, el grado de disfonía que condiciona y la afección

Clasificaría la locuacidad de mi hijo de la siguiente forma (marque con un círculo la respuesta):

1.....2.....3.....4.....5.....6.....7.....
Nada hablador Moderadamente hablador Muy hablador

Marque con un círculo la respuesta que indica la frecuencia con la que tiene la misma experiencia.

0= nunca 1=casi nunca 2= a veces 3= casi siempre 4= siempre

Parte I: FUNCIONAL

1.- La gente escucha con dificultad la voz de mi hijo	0	1	2	3	4
2.- La gente no entiende la voz de mi hijo en sitios ruidosos	0	1	2	3	4
3.- Tengo dificultad para oír a mi hijo si me llama desde el otro lado de la casa	0	1	2	3	4
4.- Mi hijo tiende a evitar las conversaciones debido a su voz	0	1	2	3	4
5.- Mi hijo habla menos con sus amigos, vecinos y familiares debido a su voz	0	1	2	3	4
6.- La gente pide a mi hijo que repita lo que dice al hablar cara a cara	0	1	2	3	4
7.- Los problemas de voz de mi hijo limitan sus actividades personales, educativas y sociales	0	1	2	3	4

Parte II: FÍSICA

1.- Mi hijo se queda sin aire al hablar	0	1	2	3	4
2.- La voz de mi hijo suena distinta a lo largo del día	0	1	2	3	4
3.- La gente me presunta: ¿qué le pasa a la voz de tu hijo?	0	1	2	3	4
4.- La voz de mi hijo suena seca; áspera y ronca	0	1	2	3	4
5.- La calidad de la voz de mi hijo es impredecible	0	1	2	3	4
6.- Mi hijo hace mucho esfuerzo para hablar	0	1	2	3	4
7.- La voz de mi hijo empeora por la tarde	0	1	2	3	4
8.- La voz de mi hijo falla cuando habla	0	1	2	3	4
9.- Mi hijo tiene que gritar para ser escuchado por los demás	0	1	2	3	4

Parte III: EMOCIONAL

1.- Mi hijo está tenso cuando habla con los demás debido a su voz	0	1	2	3	4
2.- La gente parece molesta por la voz de mi hijo	0	1	2	3	4
3.- Creo que la gente no comprende el problema de voz de mi hijo	0	1	2	3	4
4.- Mi hijo está frustrado a causa de su problema de voz	0	1	2	3	4
5.- Mi hijo es menos extrovertido a causa de su problema de voz	0	1	2	3	4
6.- Mi hijo se molesta cuando la gente le pide que repita algo	0	1	2	3	4
7.- Mi hijo se avergüenza cuando la gente le pide que repita algo	0	1	2	3	4

Figura 41.

Índice de discapacidad vocal en pediatría (P-VHI). Versión en español.

Fuente: Sanz L, Bau P, Arribas I, Rivera T. Adaptation and validation of Spanish version of the pediatric Voice Handicap Index (P-VHI). Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015;79:1439-43.

emocional de cada paciente. La indicación del tratamiento quirúrgico es más conservadora que en el adulto y se aconseja su realización en aquellos pacientes que han fracasado con la rehabilitación vocal, específicamente si se sospecha la existencia de una lesión congénita.

CONCLUSIONES

Las alteraciones vocales en los niños son sorprendentemente comunes; su origen es multifactorial. A pesar de que la

causa más común de disfonía es secundaria a una tensión excesiva condicionante de fonotrauma, es imprescindible el conocimiento de todas las afecciones relacionadas para la obtención de un diagnóstico dirigido y manejo oportunos. Un niño que presenta disfonía exige una evaluación rápida y exhaustiva; principalmente en el recién nacido, donde una alteración congénita puede poner en riesgo la vida.

A pesar de que algunas condiciones son similares en la laringe adulta, el tratamiento en los niños suele ser diferente. Es indispensable para el tratamiento y resultados

satisfactorios comprender el cambio fisiológico de la laringe durante el crecimiento. La mayoría de las lesiones no congénitas de los pliegues vocales responderán de manera adecuada a la terapia vocal; sin embargo, aconsejamos un tratamiento quirúrgico en aquellos casos en los que se muestre persistencia del problema vocal.

La percepción del niño sobre su voz es una consideración importante para valorar cualquier intervención. El éxito del tratamiento dependerá de la edad del niño, los niveles de motivación, cooperación y apoyo de la familia, así como la habilidad de los terapeutas. Cabe señalar que la mejoría vocal no necesariamente indica que el proceso subyacente haya sido resuelto y por lo tanto, es importante el seguimiento y continuación de los cuidados.

Bajo una mirada más integral y multifactorial de la disfonía en el paciente pediátrico, se considera sustancial la construcción de protocolos para la sensibilización y aclaración a los padres, educadores y a los propios niños sobre la importancia de la voz en la comunicación infantil.

REFERENCIAS

- Swain SK, Nahak B, Sahoo L, Munjal S, Sahu MC. Pediatric Dysphonia - A Review. *Indian J Child Health*. 2018; February 6
- Bhattacharyya N. The prevalence of pediatric voice and swallowing problems in the United States. *The Laryngoscope*. 2015;125:746-50.
- Connor NP, Cohen SB, Theis SM, et al. Attitudes of children with dysphonia. *J Voice*. 2008;22:197-209.
- Carding PN, Roulstone S, Northstone K. The prevalence of childhood dysphonia: a cross-sectional study. *J Voice*. 2006;20:623-30.
- Duff MC, Proctor A, Yairi E. Prevalence of voice disorders in African American and European American preschoolers. *J Voice*. 2004;18:348-53.
- Mohammadzadeh A, Sandoughdar N. Prevalence of Voice Disorders in Iranian Primary School Students. *Journal of Voice*. 2017;31:263.e13-263.e18.
- Cohen SM, Kim J, Roy N, Asche C, Courey M. Prevalence and causes of dysphonia in a large treatment-seeking population. *The Laryngoscope*. 2012;122:343-8.
- Martins RHG, Hidalgo Ribeiro CB, Fernandes de Mello BMZ, Branco A, Tavares ELM. Dysphonia in Children. *Journal of Voice*. 2012;26:674.e17-674.e20
- Reghunathan S, Bryson PC. Components of Voice Evaluation. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2019;52:589-95.
- Ahmad SM, Soliman AM. Congenital Anomalies of the Larynx. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2007;40:177-91.
- Park RS, Peyton JM, Kovatsis PG. Neonatal Airway Management. *Clinics in Perinatology*. 2019;46:745-63.
- Solanelas Soler J. Disfonía en la edad pediátrica. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2017;10:129-33.
- Ishii K, Yamashita K, Akita M, Hirose H. Age-related development of the arrangement of connective tissue fibers in the lamina propria of the human vocal fold. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2000;109:1055-64.
- Cobeta I, Echarri R, González R. Disfonía infantil. En: Tomas M, Bernal M. *Tratado de otorrinolaringología pediátrica*. 1.ª edición. Gerona: Sociedad Española de Otorrinolaringología; 2000. p. 355-66.
- Wermke K, Haschemi AA, Hesse V, Robb MP. Inspiratory Phonation in Baby Voice. *Journal of Voice*. 2018;32:185-91.
- Lind K, Wermke K. Development of the vocal fundamental frequency of spontaneous cries during the first 3 months. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002;64:97-104.
- Berger T, Peschel T, Vogel M, Pietzner D, Poulain T, Jurkutat A, et al. Speaking Voice in Children and Adolescents: Normative Data and Associations with BMI, Tanner Stage, and Singing Activity. *Journal of Voice*. 2019;33:580.e21-580.e30.
- Connelly A, Clement WA, Kubba H. Management of dysphonia in children. *J Laryngol Otol*. 2009;123:642-7.
- Reynolds V, Meldrum S, Simmer K, Vijayasekaran S, French N. Dysphonia in Very Preterm Children: A Review of the Evidence. *Neonatology*. 2014;106:69-73.
- French N, Kelly R, Vijayasekaran S, Reynolds V, Lipscombe J, Buckland A, et al. Voice Abnormalities at School Age in Children Born Extremely Preterm. *Pediatrics*. 2013;131:e733-e739.
- Hseu A, Ayele N, Kawai K, Woodnorth G, Nuss R. Voice Abnormalities and Laryngeal Pathology in Preterm Children. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2018;127:508-13.
- Jensen JB, Rasmussen N. Phonosurgery of vocal fold polyps, cysts and nodules is beneficial. *Dan Med J*. 2013;60:A4577.
- Martins RHG, Santana MF, Tavares ELM. Vocal Cysts: Clinical, Endoscopic, and Surgical Aspects. *Journal of Voice*. 2011;25:107-10.
- Yilmaz M, Hacıyev Y, Mamanov M, Cansiz H, Yilmaz R. Epidermal Inclusion Cyst of the Larynx. *Journal of Craniofacial Surgery*. 2011;22:e1-e2.
- Millutinovic Z, Vasiljevic J. Contribution to the understanding of the etiology of vocal fold cysts: a functional and histologic study. *Laryngoscope*. 1992;102:568-71.
- Landa M, Palicio I, Álvarez L, Martínez Z. Revisión de nuestra experiencia en fonocirugía infantil. *Acta Otorrinolaringológica Española*. 2017;68:269-73.
- Ogawa M, Inohara H. Is voice therapy effective for the treatment of dysphonic patients with benign vocal fold lesions? *Auris Nasus Larynx*. 2018;45:661-6.
- Giovanni A, Chanteret C, Lagier A. Sulcus vocalis: a review. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2007;264:337-44.
- Pontes P, Behlau M, Gonçalves I. Alterações estruturais mínimas da laringe (AEM): Considerações básicas. *Acta AWHO*. 1994;8:2-6.
- Hirano M, Yoshida T, Tanaka S, Hibi S. Sulcus vocalis: Functional aspects. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1990;99:679-83.
- Martins RHG, Silva R, Ferreira DM, Dias NH. Sulcus vocalis: probable genetic etiology. Report of four cases in close relatives. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2007;73:573.
- Ford CN, Inagi K, Khidr A, Bless DM, Gilchrist KW. Sulcus Vocalis: A Rational Analytical Approach to Diagnosis and Management. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1996;105:189-200.
- Sünter AV, Kirgezen T, Yiğit Ö, Çakır M. The association of sulcus vocalis and benign vocal cord lesions: intraoperative findings. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2019;276:3165-71.
- McMurray J. Disorders of phonation in children. *Pediatric Clinics of North America*. 2003;50:363-80.
- Smith DK, McDermott AJ, Sullivan JF. Croup: Diagnosis and Management. *Am Fam Physician*. 2018;97(9):575-80.
- Sittel C. Pathologies of the larynx and trachea in childhood. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2014;13:70-83.
- Baird SM, Marsh PA, Padiglione A, Trubiano J, Lyons B, Hays A, et al. Review of epiglottitis in the post Haemophilus influenzae type-b vaccine era. *ANZ J Surg*. 2018;88:1135-40.
- Guldfred L, Lyhne D, Becker BC. Acute epiglottitis: epidemiology, clinical presentation, management and outcome. *J Laryngol Otol*. 2008 Aug;122(8):818-23.
- Derkey CS, Bluhner AE. Update on Recurrent Respiratory Papillomatosis. *Otolaryngol Clin North Am*. 2019 Aug;52(4):669-79.
- Fortes HR, von Ranke FM, Escuissato DL, Araujo Neto CA, Zanetti G, Hochhegger B, et al. Recurrent respiratory papillomatosis: A state-of-the-art review. *Respiratory Medicine*. 2017;126:116-21.
- Mudd P, Noelke C. Vocal fold nodules in children. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*. 2018;26:426-30.
- Kiliç MA, Okur E, Yildirim I, Güzelsoy S. The prevalence of vocal fold nodules in school age children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004;68:409-12.
- Tüzuner A, Demirci S, Oguz H, Özcan KM. Pediatric Vocal Fold Nodule Etiology: What Are Its Usual Causes in Children? *Journal of Voice*. 2017;31:506.e19-506.e23.
- Barona-Lleo L, Fernandez S. Hyperfunctional Voice Disorder in Children With Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD): A Phenotypic Characteristic? *Journal of Voice*. 2016;30:114-9.
- Martins RHG, Defaveri J, Custódio Domingues MA, de Albuquerque e Silva R, Fabro A. Vocal Fold Nodules: Morphological and Immunohistochemical Investigations. *Journal of Voice*. 2010;24:531-9.
- Martins RHG, Branco A, Tavares ELM, Gramuglia ACJ. Clinical Practice: Vocal nodules in dysphonic children. *Eur J Pediatr*. 2013;172:1161-5.
- Shah RK, Feldman HA, Nuss RC. A grading scale for pediatric vocal fold nodules. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;136:193-7.
- De Bodt MS, Ketelsagers K, Peeters T, Wuyts FL, Mertens F, Pattyn J, et al. Evolution of vocal fold nodules from childhood to adolescence. *J Voice*. 2007;21:151-6.
- Mansuri B, Tohidast SA, Soltaninejad N, Kamali M, Ghelichi L, Azimi H. Non-medical Treatments of Vocal Fold Nodules: A Systematic Review. *Journal of Voice*. 2018;32:609-20.

50. Alegria R, Freitas SV, Manso MC. Is there an improvement on acoustic voice parameters in patients with bilateral vocal fold nodules after voice therapy? a meta-analysis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2020;277:2163-72.
51. Núñez F, Morato M. Disfonía infantil. En: Cobeta I, Núñez F, Fernández S. *Patología de la voz*. Cap. 16. Ponencia de la SEORL 2013. Barcelona: Marge Médica Books. 2013. pp 295-304.
52. Yang J, Xu W. Characteristics of Functional Dysphonia in Children. *Journal of Voice*. 2020;34:156.e1-156.e4.
53. Bousquet JJ, Schünemann HJ, Togias A, Erhola M, Hellings PW, Zuberbier T, et al. Next-generation ARIA care pathways for rhinitis and asthma: a model for multimorbid chronic diseases. *Clin Transl Allergy*. 2019;9:44.
54. Spantideas N, Bougea A, Drosou E, Assimakopoulos D. The Role of Allergy in Phonation. *Journal of Voice*. 2019;33:811.e19-811.e27.
55. Kallvik E, Savolainen J, Simberg S. Vocal Symptoms and Voice Quality in Children With Allergy and Asthma. *Journal of Voice*. 2017;31:515.e9-515.e14.
56. Ohlsson A, Drevsäter A, Brynnel M, Johansson I. Allergic rhinitis and voice change. *Logopedics Phoniatrics Vocology*. 2015;7:1-6.
57. Pinto J, Zavanela A, Cavallini A, Freitas G, Garcia F, Nunes H. Comparison between the Reflux Finding Score and the Reflux Symptom Index in the Practice of Otorhinolaryngology. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2016;20:218-21.
58. Singendonk M, Goudswaard E, Langendam M, van Wijk M, van Etten-Jamaludin F, Benninga M, et al. Prevalence of Gastroesophageal Reflux Disease Symptoms in Infants and Children. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2019;68:811-7.
59. Galluzzi F, Schindler A, Gaini RM, Garavello W. The assessment of children with suspected laryngopharyngeal reflux: An Otorhinolaryngological perspective. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2015;79:1613-9.
60. Sato K, Umeno H, Chitose S, Nakashima T. Tetra-probe, 24-hour pH monitoring for laryngopharyngeal reflux: a technique for simultaneous study of hypopharynx, oesophagus and stomach. *J Laryngol Otol* 2009;123(Suppl 31):117-122.
61. Jiang A, Liang M, Su Z, Chai L. Immunohistochemical detection of pepsin in laryngeal mucosa for diagnosing laryngopharyngeal reflux. *The Laryngoscope*. 2011;121:1426-30.
62. Wertz A, Carroll LM, Zur KB. Pediatric laryngopharyngeal reflux: Perceptual, acoustic, and laryngeal findings. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2020;133:109974.
63. Reichel O, Saravakos P, Lorenz KJ. Laryngopharyngeale Refluxerkrankung (LPRD) bei Kindern. *Laryngo-Rhino-Otol*. 2017;96:485-96.
64. Stavroulaki P. Diagnostic and management problems of laryngopharyngeal reflux disease in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70:579-90.
65. Zoizner-Agar G, Rotsides JM, Shao Q, Rickert S, Ward R, Greifer M, et al. Proton pump inhibitor administration in neonates and infants. Lack of consensus – An ASPO survey. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2020;137:110200.
66. Zur KB, Cotton S, Kelchner L, Baker S, Weinrich B, Lee L. Pediatric Voice Handicap Index (pVHI): A new tool for evaluating pediatric dysphonia. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2007;71:77-82.
67. Sanz L, Bau P, Arribas I, Rivera T. Adaptation and validation of Spanish version of the pediatric Voice Handicap Index (P-VHI). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79:1439-43.
68. Gramuglia ACJ, Tavares EL, Rodrigues SA, Martins RH. Perceptual and acoustic parameters of vocal nodules in children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2014;78:312-6.
69. Possamai V, Hartley B. Voice Disorders in Children. *Pediatric Clinics of North America*. 2013;60:879-92.
70. Zacharias SRC, Brehm SB, Weinrich B, Kelchner L, Tabangin M, de Alarcon A. Feasibility of Clinical Endoscopy and Stroboscopy in Children With Bilateral Vocal Fold Lesions. *Am J Speech Lang Pathol*. 2016;25:598-604.

FARINGOAMIGDALITIS AGUDA

Dr. Sarbelio Moreno Espinosa,
Dra. Annery R. Peguero Francisco
Coautor: Dr. Luis José Alam Justo

PUNTOS CLAVE

- La mayoría de niños con cuadros de faringoamigdalitis aguda (FA) es por causa viral, con frecuencia por adenovirus con una evolución benigna y autolimitada.
- El EBHGA es responsable del 15 al 30 % de casos de FA en niños de edad escolar entre las edades de 5 y 15 años, mostrándose una menor prevalencia en pacientes < 3 años.
- Las escalas de predicción clínica no son lo suficientemente sensibles ni específicas para el diagnóstico clínico de faringoamigdalitis aguda estreptocócica, en donde la realización del cultivo faríngeo es considerada el estándar de oro.
- El objetivo del tratamiento antibiótico es la resolución de los síntomas, reducción del tiempo de contagio y transmisión del EBHGA.
- La faringoamigdalitis aguda (FA) es una enfermedad aguda caracterizada por inflamación de las mucosas del área faringoamigdalina, que se acompaña de edema, eritema, exudado, vesículas o úlceras. Puede ser ocasionada por agentes virales o bacterianos y gran parte de los casos en niños está causada por virus con una evolución benigna y autolimitada.
- Existen varios puntos necesarios para establecer un diagnóstico adecuado que nos permita establecer una terapéutica eficaz, minimizando los daños tanto a la ecología interna (microbiota) como a la comunitaria (resistencias).

ETIOLOGÍA

Existen varios agentes etiológicos que pueden ocasionar FA. Estos los podemos dividir en virales y bacterianos.¹⁻³ Todos los virus respiratorios pueden causar faringitis durante el curso de la enfermedad que ocasionan, pero también es claro que existe diferente tropismo hacia ciertas partes del tracto respiratorio, lo cual origina que haya más asociación con algún tipo de enfermedad, dependiendo del virus.⁴ A pesar de ocasionar cuadros gripales con afección faríngea, virus sincicial respiratorio, metapneumovirus y parainfluenza se asocian más con infecciones de vías respiratorias bajas e intermedias como bronconeumonía, bronquiolitis y laringotraqueítis.⁴ Rinovirus y coronavirus ocasionan más rino-faringitis caracterizadas por estornudos y rinorrea más que cuadros de FA. El virus de la influenza, a pesar de ocasionar un cuadro febril, se asocia con cuadros catarrales con afección sistémica, diferentes a FA. Coxsackie virus A sí puede ocasionar cuadros exclusivamente amigdalinos, caracterizados por la presencia de úlceras en pilares y techo del paladar, amígdalas y úvula, a diferencia de herpes simple 1 en que las úlceras se presentan en carrillos, encías y len-

gua.⁵ El virus Epstein Barr causa el síndrome característico de mononucleosis infecciosa, donde a la faringoamigdalitis la acompañan adenomegalias importantes, hepatomegalia y esplenomegalia, con síndrome de fatiga crónica y ocasionalmente exantema.⁶ Adenovirus puede ocasionar cuadros enterales y de infección respiratoria baja, pero la forma clásica de presentación es FA y síndrome faringoconjuntival (SFC).⁷ Para fines prácticos, cuando hablamos de faringitis o FA viral hablamos de adenovirus.

El *Streptococcus pyogenes* o estreptococo beta hemolítico grupo A (EBHGA) es la bacteria que con más frecuencia causa FA y el único agente en el que el tratamiento antibiótico está definitivamente indicado.⁸ Existen otras bacterias que causan FA con menor frecuencia, como lo son estreptococos beta hemolíticos del grupo C y G. Algunos anaerobios bajo circunstancias específicas pueden ocasionar faringitis con gingivostomatitis necrosante (angina de Vincent) y entre ellos el *Fusobacterium necrophorum* que puede causar tromboflebitis de la vena yugular interna (síndrome de Lemierre). *Arcanobacterium haemolyticum* puede causar ocasionalmente FA con exantema escarlatiniforme. Algunas otras bacterias como

Cuadro 22.

Causas infecciosas de faringitis aguda

Agentes	Manifestaciones clínicas
Virus	
Rinovirus	Rinofaringitis (catarro común)
Coronavirus	Rinofaringitis
Adenovirus	SFC, FA
Virus influenza A y B	Influenza
Virus parainfluenza	Rinofaringitis, croup
Coxsackievirus A	Herpangina, enfermedad pie-mano-boca
Virus herpes simplex 1 y 2	Gingivitis, estomatitis, faringitis
Virus de Epstein-Barr	Mononucleosis infecciosa
Citomegalovirus	Mononucleosis infecciosa (similar a)
Virus de la inmunodeficiencia humana	Infección primaria por VIH
Bacterias	
Estreptococo β hemolítico grupo A (EBHGA)	Faringitis, amigdalitis, escarlatina
Estreptococo β hemolítico grupo C y G	Faringitis, amigdalitis
Anaerobios mixtos	Angina de Vincent (gingivostomatitis necrosante)
<i>Fusobacterium necrophorum</i>	Síndrome de Lemierre (tromboflebitis séptica vena yugular interna)
<i>Neisseria gonorrhoeae</i>	Faringitis, gonorrea
<i>Treponema pallidum</i>	Sífilis secundaria
<i>Francisella tularensis</i>	Tularemia faríngea
<i>Corynebacterium diphtheriae</i>	Difteria
<i>Yersinia enterocolitica</i>	Faringitis, Enterocolitis
<i>Yersinia pestis</i>	Peste
<i>Arcanobacterium haemolyticum</i>	Faringitis, exantema escarlatiniforme
<i>Mycoplasma pneumoniae</i>	Neumonía, bronquitis, faringitis
<i>Chlamydia pneumoniae</i>	Neumonía, bronquitis, faringitis
<i>Chlamydia psittaci</i>	Psitacosis

Fuente: Elaborado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

Neisseria gonorrhoeae, *Treponema pallidum*, *Francisella tularensis*, *Yersinia enterocolitica* y *Yersinia pestis* en el curso de su enfermedad cursan con faringoamigdalitis. *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* y *Chlamydia psittaci* son agentes de neumonías atípicas principalmente en escolares y adolescentes, que pueden ocasionar cuadros aislados de FA. Recientemente, debido a fallas en las coberturas de vacunación en algunos países europeos y más recientemente en Venezuela y países vecinos a los que se ha diseminado, como Brasil, ha habido un resurgimiento de difteria. Esta enfermedad de gran mortalidad en el pasado se caracteriza por la formación de membranas en las amígdalas a manera de alas que dificultan la respiración, y su mortalidad es debido a

la producción de exotoxinas que actúan a nivel cardíaco y sistema nervioso central.⁹

Para fines prácticos, por la mayor frecuencia en que se presentan, carga de enfermedad y su importancia clínica, cuando hablamos de faringitis o faringoamigdalitis viral, nos referimos a adenovirus y cuando hacemos referencia a FA bacteriana, estamos hablando de FA estreptocócica. En el Cuadro 22 se muestran los principales agentes que causan FA.

Para terminar de complicar el diagnóstico, en 1987, Marshall y colaboradores reportaron un nuevo síndrome de fiebre periódica en individuos aparentemente sanos, con aftas en la mucosa, faringitis y adenitis cervical, al cual se le llamó con el acrónimo PFAPA, por sus siglas en inglés (*Periodic*

Fever, Aphthous, Pharyngitis y cervical Adenitis).¹⁰ El PFAPA puede confundirse con infecciones virales y bacterianas de repetición que duran en promedio 5 días, con un intervalo de un mes entre cada episodio. Suele resolverse de manera espontánea con el tiempo y en algunos casos aminora con el uso de corticoesteroides, cimetidina o amigdalectomía.¹¹

EPIDEMIOLOGÍA

Estacionalidad

Los agentes que causan FA tienen una estacionalidad marcada que nos orienta inicialmente a pensar en un agente etiológico. La infección por EBHGA es más frecuente en invierno e inicio de la primavera.^{1,12} De manera ocasional ocurren fuera de este periodo, y en regiones tropicales esta estacionalidad puede perderse. Las infecciones por adenovirus se presentan durante todo el año. Las infecciones respiratorias tienen un predominio en invierno, sobre todo en adultos, pero en la población pediátrica se ha descrito también en primavera y un comportamiento bifásico con un pico en verano similar al presentado en invierno-primavera. El SFC se presenta marcadamente en verano.⁷ La infección por virus de Epstein Barr puede presentarse durante todo el año, por lo cual puede coexistir tanto con adenovirus como EBHGA. La difteria no se ha presentado en México en los últimos años, pero cuando se presentaba tenía predominio en otoño. PFAPA puede presentarse todo el año y también puede confundirse con FA por EBHGA y adenovirus.

Edad de presentación

La edad de presentación de la FA es esencial para hacer un diagnóstico adecuado. EBHGA es responsable del 15 al 30 % de casos de FA en niños de edad escolar entre 5 y 15 años, con un intervalo entre 3 y 18 años. Existen reportes de la presencia de EBHGA en menores de 3 años. El último consenso del 2020 de la Sociedad Española de Pediatría, sobre el diagnóstico y tratamiento de faringoamigdalitis aguda muestra un aumento del 10 al 14 % en niños menores de 3 años.¹³ Se ha reportado una prevalencia del 3 al 7 % en niños menores de 2 años y del 9.5 % en niños de 2-3 años. También existen reportes en adultos, donde se indica un porcentaje del 10 % de todas las causas de FA en esta población.¹²⁻¹⁵ De acuerdo con lo descrito anteriormente, es rara la presencia de faringoamigdalitis antes de los 3 años de edad y esto debe quedar muy claro en la práctica clínica, para no mal clasificar un brote o pseudobrote, como ocurrió en Wisconsin en que se incluyeron niños menores de 3 años

y sus cuidadores adultos, que además tenían datos clínicos no compatibles con infección estreptocócica como rinorrea y tos, con un falso positivo para prueba rápida de detección de antígeno (RADT por sus siglas en inglés).¹⁶

Para que exista una infección por EBHGA debe existir unión entre el agente bacteriano y la célula epitelial amigdalina. Por parte del EBHGA existen determinantes de adhesión como el ácido lipoteicoico y las proteínas de unión a la fibronectina, mientras por parte de la célula eucariota epitelial amigdalina existen receptores de naturaleza carbohidrato, más específicamente oligosacáridos.¹⁷

Se desconocen a ciencia cierta las razones de la baja prevalencia de infecciones por EBHGA en menores de 3 años, pero una explicación sugerida pudiera ser la edad de expresión de los receptores oligosacáridos en la membrana celular del epitelio amigdalino.^{15,17-19} Otro estudio que apoya la poca frecuencia de EBHGA en lactantes se realizó en 1131 niños de 2 a 12 años de edad en 23 estados en Estados Unidos, a los que se midieron en invierno y principios de primavera títulos de antiestreptolisina O y desoxirribonucleasa B, resultando en duplicación de la media geométrica de dichos valores después de los 5 años, lo que indica contacto con EBHGA.²⁰

Al contrario de lo que ocurre con EBHGA, el adenovirus, que puede ocurrir en todas las edades, es más frecuente en niños menores de 5 años, en los que presentan cuadros febriles de alta intensidad, con amigdalitis usualmente acompañadas de secreción purulenta, ocupando el lecho que no ocupa EBHGA, puede confundirse por su alternancia en invierno, más no en los episodios que ocurren en verano.^{7,12} En el Cuadro 23 se mencionan las principales características epidemiológicas de los agentes que ocasionan faringitis.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Existen características clínicas que diferencian a la infección estreptocócica de las infecciones virales. Las FA por EBHGA se caracterizan por un inicio súbito, con fiebre de moderada intensidad, con dolor faríngeo, disfagia y odinofagia, cefalea, ocasionalmente dolor abdominal (cuando existe adenitis mesentérica), esta sintomatología resulta en remisión después de los 5 días, o la presencia de complicaciones. Los principales signos, ninguno de ellos patognomónico, son faringitis exudativa, petequias en el paladar y uvulitis -estas dos bastante sugerentes- (Figuras 42 y 43), adenopatías cervicales dolorosas y en los casos en que EBHGA produce toxina eritrogénica, exantema escarlatini-forme. Algo muy característico es la ausencia de conjunti-

Cuadro 23.

Características epidemiológicas de la faringoamigdalitis (FA)

Agente	Enfermedad	Edad	Estacionalidad	Referencia
EBHGA	FA	5 a 12 años (edad EBHGA) 3 a 18 años < 2 años 3-7 % 2 a 3 años 9.5 % Adultos 10 %	Invierno Principios de primavera	8,13
Adenovirus	FA SFC	< 5 años Todas las edades	SFC: Verano FA: Todo el año > invierno y primavera	7
Virus Virus Epstein Barr	Mononucleosis infecciosa	Países en desarrollo: 80 % > 4 años: seropositivos Países desarrollados: adolescente y adulto joven	Todo el año	20,21
Virus Coxsackie A	Herpangina	< 5 años	Fines de verano Principios de otoño	12,22
<i>Corynebacterium diphtheriae</i>	Difteria	< 5 años < 10 años Adultos: falta de cobertura vacunal	Otoño	9
Desconocida Autoinmune?	PFAPA	1 a 5 años	No hay estacionalidad	11

Fuente: Elaborado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.



Figura 42.

Faringoamigdalitis aguda, observe los exudados blanquecinos característicos.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Carlos de la Torre González



Figura 43.

Petequias en paladar y uvulitis en paciente con FA .

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Carlos de la Torre González

Cuadro 24.

Signos y síntomas de la FA por EBHGA

Inicio abrupto de la fiebre
Dolor faríngeo
Disfagia
Cefalea
Dolor abdominal sin diarrea
Ausencia de tos, estridor o rinitis
Síntomas que duran < 5 días
Faringitis exudativa, petequias en el paladar
Uvulitis
Adenomegalias cervicales anteriores
Exantema escarlatiniforme

Fuente: Elaborado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

vitis, rinorrea, tos y estridor, lo que hace la diferencia con los agentes virales en que de manera usual se encuentran presentes.²⁴ En el Cuadro 24 se presentan los principales signos y síntomas de la FA estreptocócica.

Las infecciones por adenovirus se caracterizan por la presencia de fiebre que puede fluctuar entre 38 °C y 40 °C, amígdalas inflamadas en el 80 % de los casos con punteado de exudado blanquecino que suele llegar a ser más amplio parecido al de la FA por EBHGA en el 80 % de los casos. Un síndrome distintivo que cursa en brotes epidémicos es la fiebre faringoconjuntival caracterizado por conjuntivitis, faringitis, rinitis, adenopatía cervical y fiebre alta.^{7,25} En la herpangina también va a presentarse inflamación faringoamigdalina, fiebre de alta intensidad, cefalea y vómito, que precede a odinofagia ocasionada por su rasgo distintivo que es la presencia de un enantema papulovesicular en paladar blando, úvula y pilares amigdalinos, de 1 a 2 mm de diámetro, blanco grisáceas, en una base eritematosa que progresan a úlceras. Estas pueden distinguirse fácilmente de una infección por virus herpes simplex tipo 1 ya que en estos las úlceras son de 3 a 8 mm de diámetro, circulares, dolorosas, sobre las amígdalas, paladar blando, mucosa gingival y labios, que acompaña también un proceso febril con enrojecimiento faringoamigdal, ulceraciones y adenopatía cervical.^{5,12,23}

El virus Epstein-Barr origina la mononucleosis infecciosa, que se caracteriza por fiebre, malestar general, amígdalas muy inflamadas cubiertas de exudado amplio o membranas, hepatomegalia (10 al 15 % de los casos), esplenomegalia (50 % de los casos), adenopatía bilateral, edema periorbital o palpebral. Los niños más pequeños pueden tener una clínica más sutil, aunque con frecuencia tienen fiebre, hepatoesplenomegalia variable, adenopatía

y una erupción exantemática (10 % de los casos). Una característica muy especial de la mononucleosis infecciosa es la intensidad de la fiebre, la cual además de ser de alto grado puede durar hasta 3 semanas.^{6,21,26} Cuando coincide estacionalmente con EBHGA, ya que no tiene predominio estacional y puede ocurrir de manera indistinta en verano o invierno, suele ser confundida y los pacientes reciben esquemas antibióticos de manera repetida sin obtener mejoría. La administración de amoxicilina provoca una erupción maculopapular pruriginosa en el 90 % de pacientes.²⁷

DIAGNÓSTICO

Tomando en cuenta los datos epidemiológicos de la estacionalidad y la edad, junto con el cuadro clínico se han realizado diversas escalas que nos ayudan a diferenciar entre FA por EBHGA y una FA viral. Las primeras escalas eran muy complicadas y no eran prácticas para seguir en la clínica.^{28,29} Con el tiempo se fueron simplificando tomando datos cardinales que conferían mayor sensibilidad y especificidad. La escala de Centor, modificada por Mc Isaac que con cinco parámetros: presencia de fiebre, crecimiento y exudado amigdalino, adenopatías cervicales, ausencia de tos y edad menor de 15 años, nos da resultados que pueden predecir la existencia de FA por EBHGA; sin embargo, estas escalas apenas alcanzan un máximo del 65 % de sensibilidad por lo que solo deberían utilizarse para la selección de candidatos a pruebas de diagnóstico microbiológico (Cuadro 25).¹³

El cultivo faríngeo sigue siendo el criterio estándar para el diagnóstico de faringitis bacteriana (especificidad del 97 % al 100 %³¹ y sensibilidad del 90 % al 95 %).²⁴

TRATAMIENTO

El tratamiento antibiótico de la FA por EBHGA está justificado e indicado, al haberse demostrado con su empleo una resolución más rápida de los síntomas, reducción del tiempo de contagio y transmisión del EBHGA en la familia y la comunidad, y prevención de las complicaciones supurativas locales y no supurativas, aunque no existe evidencia definitiva en la protección frente a la glomerulonefritis postestreptocócica (GNPE), ni la enfermedad neuropsiquiátrica autoinmune pediátrica asociada con infecciones estreptocócicas (PANDAS, por sus siglas en inglés). El tratamiento no debe demorarse en caso de estar indicado; la prevención de las complicaciones no supurativas ya no es el principal

Cuadro 25.

Criterios de McIsaac de Orientación Diagnóstica FA por EBHGA

Criterios	Puntos	
1. Fiebre (> 38 °C)	1	
2. Hipertrofia o exudado amigdalino	1	
3. Adenopatía cervical anterior dolorosa	1	
4. Ausencia de tos	1	
5. Edad		
• 3-14 años	1	
• > 15 años	0	
Puntos	Actitud	Riesgo (%)
0 a 1	No estudio microbiológico	2 a 6
2 a 3	Estudio microbiológico, tratar solo si es positivo	10 a 28
4 a 5	Estudio microbiológico e iniciar antibiótico si se realiza cultivo, a la espera del resultado	38 a 63

Fuente: Adaptado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

objetivo del tratamiento en países desarrollados, sino la resolución de los síntomas y la reducción del tiempo de contagio y transmisión del EBHGA. Las indicaciones para iniciar tratamiento son las siguientes:³²⁻³⁷

- Casos confirmados mediante RADT o cultivo.
- Alta sospecha de EBHGA de la FA (4 a 5 puntos de los criterios de McIsaac), en caso de RADT negativo o no disponibilidad de la prueba y a la espera de los resultados del cultivo o riesgo de fiebre reumática.
- Presencia de un cuadro de FA cuando se ha confirmado el EBHGA en alguno de los contactos, con independencia de los resultados de las pruebas microbiológicas.
- Antecedentes de FRA en algún contacto familiar.

Las escalas de predicción clínica no deben ser utilizadas para la decisión de instaurar antibioterapia empírica, salvo que las pruebas microbiológicas no estén disponibles o exista riesgo de fiebre reumática.¹³

El tratamiento de elección para la FA por EBHGA sugerido por la Actualización del Documento de Consenso sobre

Cuadro 26

Régimen de antibióticos recomendado para FA por EBHGA

Antibiótico, vía	Dosis (horas/días)	Duración o cantidad	Recomendación Fuerza o calidad
Individuos sin alergia a la penicilina			
Penicilina V, oral	< 27 kg: 250 mg cada 12 h ≥ 27 kg: 500 mg cada 12 h	10 días	Fuerte, alta
Amoxicilina, oral	40-50 mg/kg/día cada 12 a 24 horas (máximo 500 mg cada 12 horas o 1 g cada 24 horas)	10 días	Fuerte, alta
Penicilina G benzatínica, IM	<27 kg: 600 000 U ≥ 27 kg: 1 200 000 U	1 dosis	Fuerte, alta
Individuos alérgicos a la penicilina			
Cefalexina, oral	20 mg/kg/dosis cada 12 horas (max = 500 mg/dosis)	10 días	Fuerte, alta
Cefadroxilo, oral	30 mg/kg cada 24 (max = 1 g)	10 días	Fuerte, alta
Clindamicina, oral	8-30 mg/kg/dosis, cada 6-8 h (max 500 mg/dosis)	10 días	Fuerte, moderada
Azitromicina, oral	20 mg/kg/día cada 24 h, 3 días (max 500)	5 días	Fuerte, moderada

Adaptado por Dra. Annery R. Peguero F.

Fuentes: Piñeiro Pérez R, et al. Actualización del Documento de Consenso sobre el Diagnóstico y Tratamiento de la Faringoamigdalitis Aguda. An pediatr (Barc). 2020 May 12.

Recomendación evidencia: Shulman ST, et al. Clinical practice guideline for the diagnosis and management of group A streptococcal pharyngitis: 2012 update by the Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis. 2012; 55:1279-82.

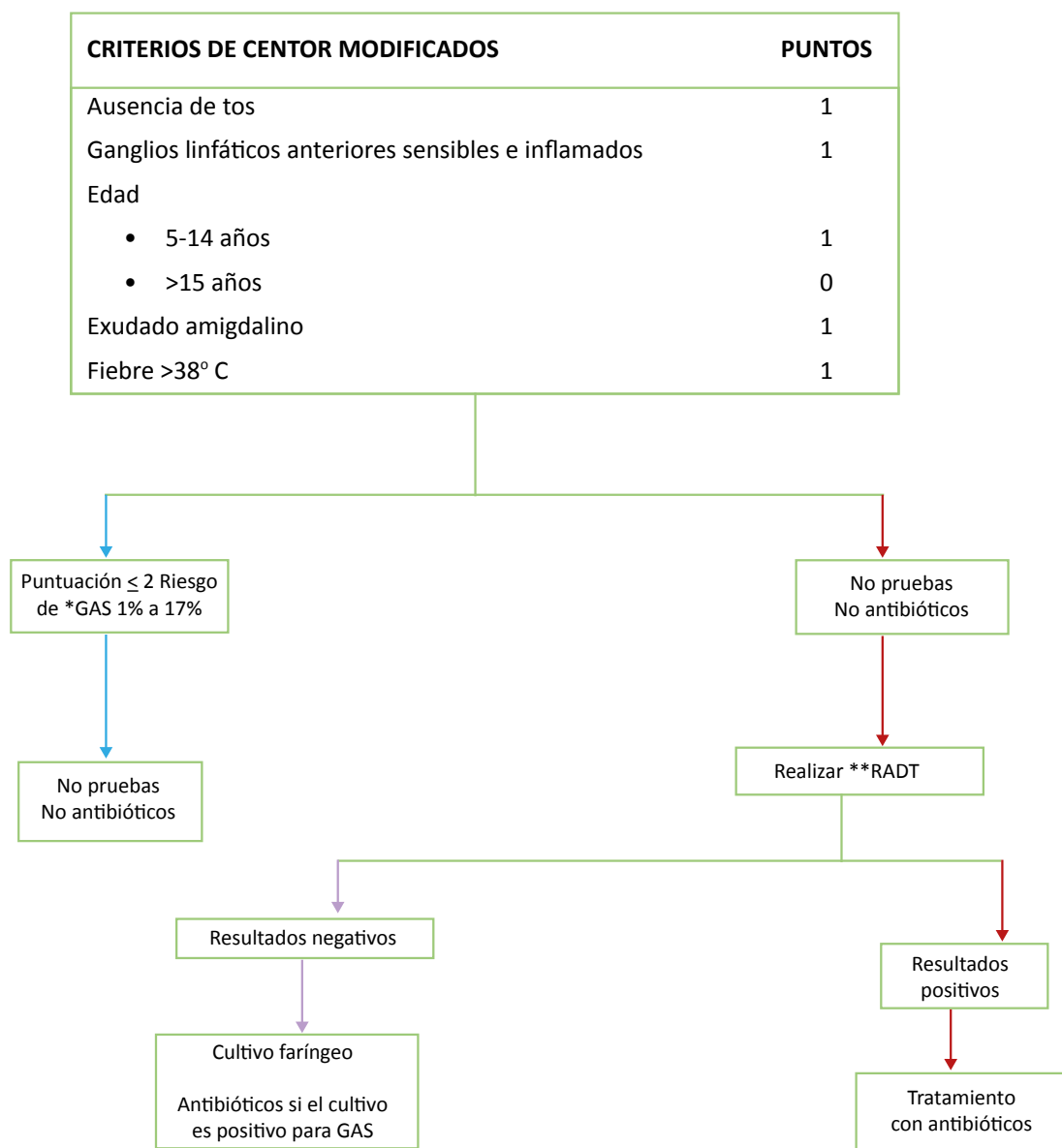


Figura 44.

Algoritmo para diagnóstico y tratamiento de FA por EBHGA.

Adaptado por Dra. Annery R. Peguero Francisco de: Sykes EA, Wu V, Beyea MM, Simpson M T.W, Beyea JA. Pharyngitis approach to diagnosis and treatment. *Cand fam physicians*. 2020; 66:251-57.

* GAS (estreptococo del grupo A), **RADT (prueba rápida de detección de antígeno). La matriz de decisión se ha definido para edades de 5 a 14 años, ya que los menores de 3 años requieren validación de respaldo con cultivo faríngeo independientemente de la puntuación obtenida.

el Diagnóstico y Tratamiento de la Faringoamigdalitis Aguda de la Asociación Española de Pediatría se muestra en el Cuadro 26. Además se han descrito tratamientos para estado de portador con antimicrobianos como las cefalosporinas

de primera generación y lincosamidas como es el caso de la clindamicina.¹³

En la Figura 44 se presenta el algoritmo publicado en la Revista Canadiense de Medicina Familiar

Cuadro 27.

Alternativas terapéuticas, ventajas y desventajas de cada una de las opciones

Grupo	Ventaja	Desventaja
Penicilina G benzatínica combinada	Una dosis: 100 % apego Bajo costo No selección bacteriana	Erradicación < 80 % Intramuscular
Azitromicina	Esquemas cortos	Resistencia creciente
Claritromicina	Erradicación 90 % No selección bacteriana	Costo elevado Cardiopatía isquémica > 40 años
Cefalosporina 1ª	Erradicación 90 % Poca selección bacteriana Bajo costo	Posología Duración
Cefalosporina 2ª	Erradicación 90 a 95 % Esquemas cortos	Toxicidad Selección bacteriana
Cefalosporina 3ª	Erradicación 90 a 95 % Esquemas cortos Buen sabor	Pobre absorción en adultos Gran selección bacteriana Costo elevado

Fuente: Elaborado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

para el diagnóstico y tratamiento de la faringoamigdalitis aguda.

Un esquema antibiótico adecuado debe de lograr una eficacia terapéutica mayor del 20 %. Antes de la década de 1980 se lograban estas cifras con penicilina V oral, así como con amoxicilina.³³ A partir de la década de 1990 es cada vez más difícil alcanzar estos porcentajes de erradicación, incluso con formulaciones de penicilina G benzatínica intramuscular. Este porcentaje de erradicación sigue siendo posible con el uso de cefalosporinas.³⁴ EBHGA es incapaz de producir β -lactamasas y tampoco induce cambios en las proteínas de unión a las penicilinas, ambos mecanismos de resistencia de los cocos grampositivos. Se desconoce con exactitud cuáles son los mecanismos reales de falta de eficacia terapéutica de la penicilina. A continuación enumeramos algunas de las posibles causas:³⁵

- Interacciones bacterianas
 - Bacterias productoras de β -lactamasas que protegen al EBHGA contra las penicilinas.
 - Ausencia de microbiota oral que interfiera en el crecimiento del EBHGA mediante producción de bacteriocinas o competencia por nutrientes.
 - Coagregación entre EBHGA y *Moraxella catarrhalis*.
- Internalización del EBHGA: supervivencia dentro de

células epiteliales escapando de la erradicación de las penicilinas.

- Dosis, duración o antibiótico inadecuados.
- Apego insuficiente.
- Readquisición de EBHGA de un contacto u objeto (cepillo de dientes o hilo dental).
- Estado de portador, no enfermedad.

El mecanismo de internalización del EBHGA ha sido demostrado en múltiples experimentos y es actualmente el mecanismo más aceptado como causa de fracaso terapéutico.¹⁸ Existen también metanálisis donde se demuestra que cursos cortos de 5 días con cefalosporinas de segunda y tercera generación son más eficaces que 10 días con penicilina V. En estos estudios también se demuestra que 10 días con penicilina V son mejores que cursos cortos de 5 días con penicilina V y que ciclos habituales con macrólidos y amoxicilina.³⁶

El objetivo fundamental de este escrito es el adecuado manejo de antibióticos y no usar un espectro incrementado que pueda alterar la microbiota oral, intestinal, de la piel o de cualquier parte del cuerpo, ni mucho menos generar resistencias. En el Cuadro 27 enumeramos ventajas y desventajas de algunas de las opciones terapéuticas alternativas a lo sugerido por las guías de IDSA para casos específicos, en México.

La penicilina G benzatínica combinada tiene la ventaja de que con una sola aplicación se obtiene el 100 % del apego del tratamiento, con la desventaja de fallas en la erradicación. Es el esquema ideal para pacientes nuevos vírgenes a tratamiento que no han desarrollado mecanismos de evasión por parte del EBHGA. Cuando tenemos una madre apegada al cuidado del niño la cefalosporina de primera generación es una buena opción que no se excede en espectro y con buenos cuidados se puede cumplir con la posología. Las cefalosporinas de tercera generación que tienen mayor poder de erradicación, pero se exceden en espectro y pueden causar daño irreversible en la microbiota deben reservarse para casos con comorbilidades o que haya habido múltiples fallas terapéuticas a esquemas anteriores.

Impacto de la antibioticoterapia en la microbiota

Una práctica desafortunada en el ejercicio de la medicina es la toma frecuente de muestras de exudado faríngeo para cultivos de EBHGA. Existen múltiples organismos que forman parte de la microbiota oral de los cuales alrededor de 50 son estreptococos de diferentes grupos.³⁷ También la cavidad oral suele estar colonizada por potenciales otopatógenos como *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y *Moraxella catharralis* que junto con *Staphylococcus aureus*, otro colonizante habitual, no participan en la patogénesis de la FA. Desafortunadamente estos exámenes se realizan como tamizaje para ingresar a guarderías y jardines de niños, a una población donde EBHGA no es un patógeno habitual y por lo cual no se identifica. El desconocimiento de la microbiota habitual y transitoria de la cavidad oral ocasiona que en algunas ocasiones se les dé tratamiento antibiótico a estos aislamientos. Además del impacto que ejerce el tratamiento erróneo de cuadros virales y el tratamiento adecuado de las FA por EBHGA, estos tratamientos para esterilizar la cavidad oral conllevan a daño grave a la integridad de la microbiota oral *Streptococcus mutans*, que juega un papel importante en la génesis de caries dentales al reclutar glucanos de la dieta y atraer otros patógenos como *Actinomyces* que nutre el biofilm de la placa dentobacteriana.³⁸ Además esta abrasión de la microbiota oral favorece el sobrecrecimiento de *Candida albicans*, componente habitual de la microbiota bucal. Esta abrasión también conlleva a generación de resistencias por la microbiota intestinal formadora de beta lactamasas que posteriormente influirá en la génesis de infecciones abdominales y urinarias multiresistentes. La selección en la

microbiota oral conlleva a sobrecrecimiento de un ambiente más ácido de lo habitual de la cavidad oral, tiene como resultado reactivación del virus herpes simple tipo 1 o 2, ocasionando estomatitis herpética.

Para terminar este capítulo recalcamos que un número reducido de las FA son de origen bacteriano, por lo que debemos optimizar el tratamiento antimicrobiano y hacer uso de las opciones terapéuticas más adecuadas de acuerdo con las características de los pacientes.

REFERENCIAS

1. Bisno AL. Acute Pharyngitis. N Engl J Med. 2001;344:205–11.
2. Wessels M. Streptococcal pharyngitis. N Engl J Med. 2011;364:648–55.
3. Gerber MA. Diagnosis and treatment of pharyngitis in children. Pediatr Clin North Am. 2005;52:729–47.
4. Nichols WG, Peck Campbell AJ, Boeckh M. Respiratory viruses other than influenza virus: Impact and therapeutic advances. Clin Microbiol Rev. 2008;21:274–90.
5. Kaneko K, Kanazawa C, Inoue S. Enterovirus infections. Pediatr Rev. 2016;37:505–15.
6. Luzuriaga K, Sullivan JL. Infectious mononucleosis. N Engl J Med [Internet]. 2010;362:1993–2000. Disponible en: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMcp1001116>
7. Dominguez O, Rojo P, de las Heras S, Folgueira D, Ruiz Contreras J. Clinical Presentation and Characteristics of Pharyngeal Adenovirus Infections. Pediatr Infect Dis J [Internet]. 2005;24:733–4. Disponible en: <http://content.wkhealth.com/linkback/openurl?sid=WKPTLP:landingpage&an=00006454-200508000-00017>
8. Bisno AL, Gerber MA, Gwaltney JM, Kaplan EL, Schwartz RH. Practice guidelines for the diagnosis and management of group A streptococcal pharyngitis. Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis [Internet]. 2002;35:113–25. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12087516>
9. Jain A, Samdani S, Meena V, Sharma MP. Diphtheria: It is still prevalent!!! Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet]. 2016;86:68–71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.04.024>
10. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. J Pediatr. 1987;110:43–6.
11. Feder HM, Salazar JC. A clinical review of 105 patients with PFAPA (a periodic fever syndrome). Acta Paediatr Int J Paediatr. 2010;99:178–84.
12. Alcaide ML, Bisno AL. Pharyngitis and Epiglottitis. Infect Dis Clin North Am. 2007;21:449–69.
13. Piñeiro Pérez R, et al. Actualización del documento de consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la faringoamigdalitis aguda. An pediatr (Barc). 2020 May 12. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.05.004>.
14. Schwartz RH, Hayden GF, Wientzen R. Children Less Than Three-Years-Old With Pharyngitis Are Group A Streptococci Really That Uncommon? Clin Pediatr (Phila). 1986;25:185–8.
15. Powers GF, Boisvert PL. Age as a factor in streptococcosis. J Pediatr. 1944;25:481–504.
16. Harist A, Houten C Van, Shulman ST, Beneden C Van, Murphy T. Group A Streptococcal Pharyngitis Misdiagnoses at a Rural Urgent-Care Clinic — Wyoming, March 2015. MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 2016;64:1383–6.
17. Courtney HS, Hasty DL, Dale JB. Molecular mechanisms of adhesion, colonization, and invasion of group A streptococci. Ann Med. 2002;34:77–87.
18. Jadoun J, Ozeri V, Burstein E, Skutelsky E, Hanski E, Sela S. Protein F1 is required for efficient entry of Streptococcus pyogenes into epithelial cells. J Infect Dis. 1998;178:147–58.
19. Lilja M, Silvola J, Räisänen S, Stenfors LE. Where are the receptors for Streptococcus pyogenes located on the tonsillar surface epithelium? Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1999;50:37–43.
20. Kaplan EL, Rothermel CD, Johnson DR. Antistreptolysin O and anti-deoxyribonuclease B titers: normal values for children ages 2 to 12 in the United States. Pediatrics. 1998;101:86–8.
21. Dohno S, Maeda A, Ishiura Y, Sato T, Fujieda M, Wakiguchi H. Diagnosis of infectious mononucleosis caused by Epstein-Barr virus in infants. Pediatr Int. 2010;52:536–40.

22. Womack J, Jimenez M. Common questions about infectious mononucleosis. *Am Fam Physician*. 2015;91:372–6.
23. Scott LA, Stone MS. Viral Exanthems. *Dermatol Online J*. 2003;9:4.
24. Shulman ST, Bisno AL, Clegg HW, Gerber MA, Kaplan EL, Lee G, et al. Executive summary: Clinical practice guideline for the diagnosis and management of group A streptococcal pharyngitis: 2012 update by the infectious diseases society of America. *Clin Infect Dis*. 2012;55:1279–82.
25. Tebruegge M, Curtis N. Adenovirus: An overview for pediatric infectious diseases specialists. *Pediatr Infect Dis J*. 2012;31:626–7.
26. González Saldaña N, Monroy Colín V, Piña Ruiz G, Juárez Olguín H. Clinical and laboratory characteristics of infectious mononucleosis by Epstein-Barr virus in Mexican children. *BMC Res Notes* [Internet]. 2012;5:361. Disponible en: <http://bmcresnotes.biomedcentral.com/articles/10.1186/1756-0500-5-361>
27. Santos-Alarcón S, Sanchis-Sánchez C, Benavente-Villegas F, García-Briz M, de Asís-Cuestas S. Aminopenicillin-induced exanthematous eruption in a patient with infectious mononucleosis. *Semergen*. 2016;42:e136–7.
28. Randolph MF, Redys JJ, Hibbard EW. Streptococcal pharyngitis. I. Correlation of cultures with clinical criteria. *Del Med J* [Internet]. 1970;42:29–34 passim. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5412049>
29. Breese BB. A Simple Scorecard for the Tentative Diagnosis of Streptococcal Pharyngitis. *Am J Dis Child*. 1977;131:514–7.
30. McIsaac WJ, Kellner JD, Aufricht P, Vanjaka A, Low DE. Empirical Validation of Guidelines for the Management of Pharyngitis in Child. *JAMA*. 2004;291:1587–95.
31. Sykes EA, Wu V, Beyea MM, Simpson M T.W, Beyea JA. Pharyngitis approach to diagnosis and treatment. *Can fam physicians*. 2020; 66:251-57.
32. Espadas-Maciá D, Flor Macián EM, Borrás R, Poujois Gisbert S, Muñoz Bonet JI. Streptococcus pyogenes infection in paediatrics: from pharyngotonsillitis to invasive infections. *An Pediatr (English Ed [Internet])*. 2018;88:75–81. Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2341287917302193>
33. Pichichero ME. The Importance of Bacteriologic Eradication in the Treatment of Group A Streptococcal Tonsillopharyngitis. *Clin Pediatr (Phila)*. 2007;46:3S–16S.
34. Brook I. Penicillin failure in the treatment of acute and relapsing tonsillopharyngitis is associated with copathogens and alteration of microbial balance: A role for cephalosporins. *Clin Pediatr (Phila)*. 2007;46:17–24.
35. Brook I. Penicillin failure in the treatment of streptococcal pharyngo-tonsillitis. *Curr Infect Dis Rep*. 2013;15:232–5.
36. Casey JR, Pichichero ME. Metaanalysis of short course antibiotic treatment for group A streptococcal tonsillopharyngitis. *Pediatr Infect Dis J*. 2005;24:909–17.
37. Schuster GS. Oral flora and pathogenic organisms. *Infect Dis Clin North Am*. 1999;13:757–74.
38. Bowen WH, Koo H. Biology of streptococcus mutans-derived glucosyltransferases: Role in extracellular matrix formation of cariogenic biofilms. *Caries Res*. 2011;45:69–86.

ADENOAMIGDALITIS RECURRENTE

Dra. Nuria Esperanza Boronat Echeverría

Dr. Román Alberto Peña Medina

PUNTOS CLAVE

- Las amígdalas palatinas y adenoides se ubican dentro del anillo de Waldeyer y son órganos inmunológicamente activos en la etapa pediátrica hasta alrededor de los 6 años.
- La faringitis aguda, amigdalitis aguda, faringoamigdalitis o adenoamigdalitis aguda son las formas clínicas de infección viral o bacteriana de las amígdalas palatinas y adenoides. La faringitis estreptocócica forma parte de este espectro y se diagnostica clínicamente.
- Se denomina amigdalitis/adenoamigdalitis aguda recurrente a la presencia de 4 o más cuadros agudos en un periodo de un año.
- El tratamiento conservador de estas entidades es sintomático a base de analgésicos y antipiréticos, vigilancia y educación. Los antibióticos tienen indicaciones precisas, no deben prescribirse de manera indiscriminada y están indicados en los casos intermitentes agudos.
- La amigdalectomía/adenoamigdalectomía debe recomendarse en pacientes pediátricos con recurrencia, en particular con más de 7 cuadros de amigdalitis aguda por año, 5 episodios por año durante 2 años o al menos 3 episodios por año durante 3 años, acompañados de fiebre mayor de 38.3 °C, adenopatía cervical, exudado tonsilar o prueba positiva para GAS (*Streptococcus beta hemolítico del grupo A* o *Streptococcus pyogenes*, por sus siglas en inglés). También debe recomendarse en pacientes con alteraciones del sueño de tipo obstructivo por hipertrofia.
- La técnica quirúrgica va a depender del paciente, de la experiencia del cirujano, de los recursos y políticas locales y se requiere un entrenamiento específico para su realización.

INTRODUCCIÓN

El anillo de Waldeyer (AW) está constituido por las amígdalas palatinas o amígdalas, la amígdala faríngea o adenoides, las amígdalas peritubarias, las amígdalas linguales y pequeños cúmulos de tejido linfático que se encuentran en la faringe (Figura 45).³ Es a su vez, parte de una estructura sumamente importante, el tejido linfático asociado con mucosas conocido como MALT, por sus siglas en inglés.¹⁻³ Actualmente, el AW se considera un sitio primario en la defensa inmunológica con producción de Ig A, Ig M, Ig G, Ig E e Ig D.⁴⁻⁷ Su función activa es importante, sobre todo en los primeros 3 años de vida. Este tejido crece principalmente entre los 3 a 6 años, aunque es posible encontrar lactantes con tejido adenoides obstructivo,⁸ al igual que adolescentes, lo que no es frecuente ya que hacia la pubertad estos órganos entran en una etapa de regresión.^{4,6}

DEFINICIONES

El dolor faríngeo u odinofagia es una causa frecuente de consulta con el médico de primer contacto y este síntoma puede ser causado por **faringitis** o por **amigdalitis**, que suelen ser usados de manera indistinta, y es casi imposible distinguir clínicamente entre estas dos condiciones.^{1,9} La **amigdalitis aguda** es un cuadro viral o bacteriano que cursa como ya se dijo, con odinofagia además de aumento de volumen e hiperemia amigdalina. Puede asociarse con acumulación de exudado amigdalino, adenopatías cervicales generalmente dolorosas y fiebre > 38 °C.^{10,11} Además de los términos faringitis y amigdalitis, otros sinónimos utilizados son **adenoamigdalitis** y **faringoamigdalitis**, así como **faringitis estreptocócica**, que se refiere a una entidad específica.¹² La **amigdalitis aguda recurrente** (AAR) se refiere a la presencia de episodios repetitivos

de dolor faríngeo que remiten para volver a presentarse.¹³ Algunos autores consideran que deben ser más de cuatro cuadros de amigdalitis aguda por año, sobre todo si

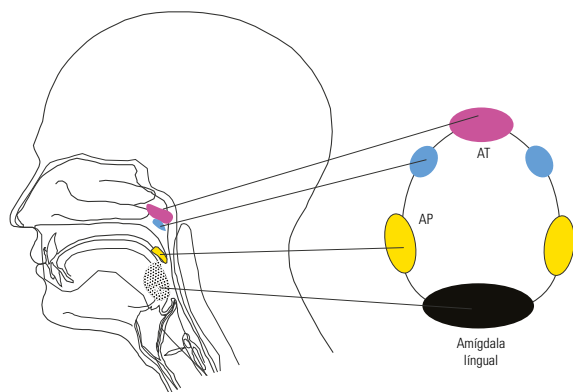


Figura 45.

Muestra la estructura del anillo de Waldeyer. En la nasofaringe, de color morado, el tejido adenoideo o amígdala faríngea. También ubicado en la nasofaringe, justo al lado de la trompa de Eustaquio en color azul la amígdala tubaria. En la orofaringe, en amarillo las amígdalas palatinas. Y en la base de la lengua, en negro, las amígdalas linguales. Recordar que existen además pequeños cúmulos de tejido linfóide de la mucosa de la faringe que también pertenecen a este sistema.

Fuente: Bayley B (2014) Adenotonsillar disease in children. In: Head and Neck Surgery Otolaryngology/Revised/expanded ed. Vol 1:pp1430-42. Philadelphia; Lippincott Williams & Wilkins. Cummings C (2005). Pharyngitis and adenotonsillar disease. In: Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery (4th ed). Philadelphia, Elsevier Mosby.

se confirmó al estreptococo betahemolítico como agente etiológico por lo menos en uno de ellos, para referirse al término AAR.¹⁴ El término **amigdalitis crónica** se utiliza como sinónimo de AAR, aunque se considera inadecuado por arbitrario e inespecífico.¹³ Los cuadros de AAR pueden originar fibrosis del espacio periamigdalino por peritonsilitis, lo que da un aspecto “congelado” a las amígdalas. El tamaño de las amígdalas no se considera un parámetro diagnóstico de amigdalitis aguda y está más relacionado con obstrucción crónica de vía aérea o disfagia alta.¹³ La **hipertrofia amigdalina** hace referencia al crecimiento anormal de las amígdalas (palatinas).¹¹ Debe distinguirse de la hiperplasia amigdalina fisiológica de la edad pediátrica, para lo cual se ha clasificado en grados (Figura 46), donde el grado III y IV son considerados patológicos, en cuyo caso suele asociarse con desórdenes respiratorios durante el sueño como síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) y roncopatía. Menos frecuente es la presencia de disfagia alta y una voz característica denominada nasal o hiponasal.¹¹ **Adenoiditis** hace referencia a la inflamación adenoidea generalmente de causa infecciosa.⁸ Al igual que en el caso de las amígdalas palatinas, pueden presentar un crecimiento exagerado (**hipertrofia adenoidea**) que se asocia con obstrucción de la vía aérea y por su vecindad con la zona de la trompa de Eustaquio a problemas de otitis serosa o aguda recurrente.⁸ El crecimiento adenoideo obstructivo también se relaciona con hiposmia, ciertos problemas de pronunciación por la

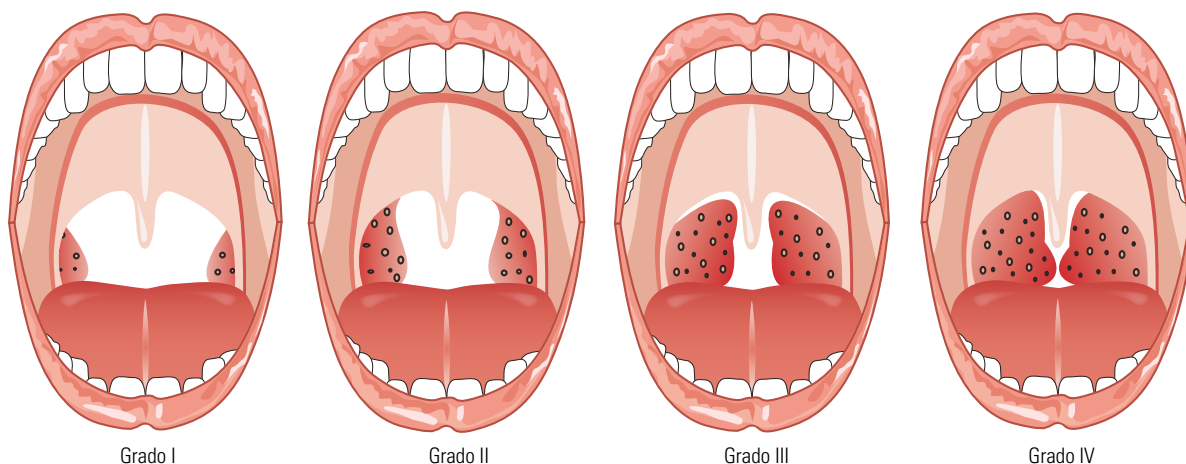


Figura 46.

Grados de hipertrofia amigdalina. Grado I son aquellas amígdalas que se ven apenas por fuera del pilar amigdalino y ocupan hasta un 25 % del ancho de la orofaringe. El grado II ocupan de un 25 a un 50 %, grado III: 51 a 75 %, grado IV: más del 75 %.

Fuente: Tomado de: Ng S, Lee D, Martin A, Wing Y, Chi Fai M. Reproducibility of Clinical Grading of Tonsillar Size. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2010;136:159-162.

nasalidad de la voz y cambios en el crecimiento facial por la respiración oral.⁸

FISIOPATOLOGÍA

Los cuadros infecciosos agudos de faringoamigdalitis aguda generalmente son de etiología infecciosa. Los cuadros recurrentes o crónicos pueden estar relacionados con otros factores. En la actualidad se sabe que amígdalas y adenoides pueden ser un reservorio ideal para biopelículas bacterianas.¹⁵ Este punto es de especial importancia en el tejido adenoideo, donde estas biopelículas tienen un papel protagónico en la relación de este con rinosinusitis y otitis en los niños, razón por la cual la adenoiditis aún en ausencia de hipertrofia obstructiva se considera patológica.¹⁶ Otra bacteria cuyo reservorio se ha encontrado de manera interesante en estos tejidos (adenoides y amígdalas), es el *Helicobacter pylori*, aunque la relación con las infecciones recurrentes o los cambios crónicos en los mismos, así como con la presencia de reflujo gastroesofágico no ha sido esclarecida.^{17,18} Se ha sugerido cierta susceptibilidad genética a infecciones crónicas o recurrentes de faringe. En particular se ha encontrado asociación con dicha cronicidad o recurrencia de ciertos alelos del antígeno leucocitario humano (HLA) de riesgo para psoriasis; sin embargo, todavía es un campo de estudio.¹⁹

MICROBIOLOGÍA

La microbiología tradicional de las infecciones faringoamigdalinas está bien descrita y se ha encontrado tanto etiología viral como bacteriana. La faringoamigdalitis estreptocócica se refiere a un cuadro más específico causado por estreptococo β hemolítico del grupo A (GAS, por sus siglas en inglés o *S. pyogenes*). Cabe mencionar que este microorganismo es responsable solo del 5 al 15 % de los casos en adultos y del 20 al 30 % de los casos en niños.¹⁰ La mayor parte de los cuadros son causados por agentes virales como adenovirus, virus de Epstein Barr, Bocavirus humano, influenza, parainfluenza, rinovirus; enterovirus (incluyendo el virus Coxsackie), coronavirus, virus sincitial respiratorio (RSV) y meta-pneumo-virus humanos.¹³ Con menos frecuencia agentes bacterianos como estreptococos del grupo C y G, *Haemophilus influenzae*, *Nocardia*, *Corynebacterias* y *Neisseria gonorrhoeae* se han aislado como agentes etiológicos de amigdalitis aguda.¹³ Una simbiosis bacteriana entre *Fusobacterium*

nucleatum y *Borrelia vincentii* origina una enfermedad muy particular denominada **angina de Vincent**, que se caracteriza por una amigdalitis aguda ulcerativa, generalmente unilateral con halitosis fétida intensa.¹³ Otros microorganismos que habitualmente forman parte de la flora de la orofaringe se han descrito en forma aislada, sobre todo en pacientes inmunocomprometidos, como causa de amigdalitis.¹³ Las infecciones por *Actinomyces* sp., se han asociado con hiperplasia linfoide del AW cuando se encuentra en dicho tejido, y no tanto con infección crónica o recurrente.²⁰

Se conoce que las amígdalas y adenoides pueden actuar como portadores o reservorios de microorganismos. Sin embargo, evidencia reciente muestra que este estado de reservorio es posible, no solo por un microorganismo sino por un conjunto de microorganismos que coexisten en estos tejidos, incluso con una organización espacial determinada, lo cual ha dado pie al concepto de *microbioma*.²¹ Se ha observado en estos estudios, en amígdalas provenientes de pacientes con infecciones recurrentes, no solo infiltración difusa de las amígdalas por bacterias, microabscesos, bacterias adheridas al epitelio, fisuras llenas de pus y bacterias con marcada respuesta inflamatoria, sino que se ha observado que los distintos grupos bacterianos tienen una organización específica dentro del tejido, por ejemplo, se observó que *Bacteroides* y *Streptococcus* se encontraban comúnmente en las criptas, *H. influenzae* infiltraba el tejido y *Fusobacteria*, *Pseudomonas* y *Burkholderia* solo se encontraban en infiltrados y capas adherentes.²¹ El microbioma entonces es evidentemente polimicrobiano dentro de estos tejidos.²¹ La mayoría del conocimiento actual de la microbiología de las vías aéreas superiores se ha derivado de estudios de cultivo, que reflejan solo una fracción muy pequeña de las bacterias presentes en la superficie de la mucosa. Las conclusiones y las respuestas de los estudios más recientes basados en la secuenciación de la fracción 16S del RNA ribosomal, han contribuido al conocimiento de la biota dentro del tejido del adenoide y las amígdalas palatinas identificando la presencia de bacterias patógenas múltiples localizadas en varias ubicaciones anatómicas e incluso intracelulares. Sin embargo, no se ha establecido un vínculo causal entre la presencia de bacterias y la hiperplasia. Los datos disponibles respaldan la "hipótesis del reservorio de patógenos", confirmando que el tejido adenoideo actúa como un reservorio de bacterias tanto para la amígdala como para el oído medio.²¹

RESISTENCIA BACTERIANA

El GAS se mantiene sensible a penicilina, el antibiótico de elección en el tratamiento empírico de la faringitis estreptocócica. Los macrólidos son una alternativa terapéutica en pacientes alérgicos a la penicilina; sin embargo, se ha desarrollado resistencia a ellos por parte del GAS convirtiéndose en un problema emergente a nivel mundial. El mecanismo de resistencia es la dimetilación del RNA ribosomal 23S ya sea inducible o constitutivo (fenotipo MLSB). Adicionalmente la existencia de un mecanismo de extrusión activa (fenotipo M) ha sido descrito.²¹ Es evidente que la biota intratonsilar de las amígdalas y adenoides organizada probablemente como biopelículas debe jugar un papel predominante en la resistencia bacteriana, los fenómenos inflamatorios crónicos y la recurrencia de infecciones en estos órganos, que no ha sido bien aclarada, pero que, sin duda, tiene una importancia fundamental para explicar los casos de hipertrofia que dan pie a las indicaciones quirúrgicas.²¹

CUADRO CLÍNICO

Es evidente que el diagnóstico de estas entidades es eminentemente clínico, aunque el microbiológico específico es de sospecha. Es frecuente que la hipertrofia de tejido linfóide amigdalino y adenoideo se encuentre de manera simultánea en un mismo paciente; sin embargo, los cuadros infecciosos pueden tener predominio amigdalino o adenoideo, pudiendo incluso diferenciarlos por sus manifestaciones clínicas, la odinofagia es más frecuente en patología amigdalina y la obstrucción nasal por patología adenoidea, El tratamiento médico o quirúrgico puede variar en función de esto.

En el caso de la faringitis estreptocócica, los criterios de Centor siguen vigentes desde la década de 1980 y son fiebre > 38.3 °C, ausencia de tos, inflamación amigdalina con o sin exudado y adenopatías cervicales dolorosas.¹⁰ Estos criterios tan sencillos tienen 40 a 60 % de valor predictivo positivo y su ausencia (las cuatro variables) tienen un valor predictivo negativo superior al 80 % comparados con el cultivo de exudado faríngeo como estándar de oro para el diagnóstico de faringitis estreptocócica.²³ Algunos índices clínicos cuantitativos se han construido a partir de los criterios de Centor como el de McIsaac, (Cuadro 28) aportando mayor precisión a la tarea diagnóstica.²⁴

En cuanto a la adenoiditis aguda, constituye una entidad que puede ocurrir concomitante a la amigdalitis o ais-

Cuadro 28.

Sistema de calificación clínica para el diagnóstico de faringitis estreptocócica

Criterio	Puntuación
Fiebre > 38 °C	1
Ausencia de tos	1
Linfadenopatías	1
Inflamación amigdalina y/o exudado	1
Edad	
3 a < 15 años	1
15 a < 45 años	0
≥ 45 años	-1

El puntaje total de este índice da una calificación de riesgo para faringitis estreptocócica, de tal modo que un total de 0 o negativo se asocia con un riesgo de 1 a 2.5; 1 se asocia con un riesgo del 5 al 10%; 2 puntos implican un riesgo del 11 al 17 %; 3 puntos un riesgo del 28 al 35 % y 4 o más, un riesgo del 51 al 53 % de padecer faringitis por GAS.

Fuente: Tomado de McIsaac JW, Kellner DJ, Aufricht P, Vanjaka A, Low ED. Empirical validation of guidelines for the management of pharyngitis in children and adults. JAMA 2004;291:1587-1595.

lada, puede representar una situación de agudización en un proceso crónico de hipertrofia. En estos casos ocurre fiebre y secreción retrorrenal.²⁵ De manera característica se acompaña de respiración oral, ronquidos e hiponasalidad. Cuando la infección aguda se asocia con hipertrofia, los niños pueden tener tos, dificultad para comer y respirar al mismo tiempo e incluso son usuales las alteraciones del sueño.²⁵ Aunque no hay un consenso, algunos autores consideran que los síntomas obstructivos de más de 12 semanas definirían una adenoiditis crónica; sin embargo, los síntomas de adenoiditis, rinosinusitis e hipertrofia adenoidea pueden traslaparse, lo que dificulta el diagnóstico diferencial.²⁶

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

En lo tocante al diagnóstico microbiológico, sabemos que el estándar de oro para determinar etiología bacteriana o viral de una amigdalitis aguda, sobre todo en el caso del GAS, ha sido el cultivo de exudado faríngeo; sin embargo, el resultado de esta prueba no se obtiene de manera inmediata.¹⁰ Existen también las llamadas pruebas rápidas de detección de antígenos (RADT por sus siglas en inglés). Se basan en la realización de inmunoensayos ópticos (OIA), inmunoabsorción enzimática (ELISA) o procedimientos de aglutinación con látex. Las RADT identifican al antígeno A del grupo de estreptococos de Lancefield¹³ por lo que estreptococos β hemolíticos, del grupo C y G, así como otras especies, no



Figura 47.

Fotografía de una hipertrofia adenoidea que obstruye más del 50 % de la luz de la coana tomada por medio de fibroscopia.

Fuente: Dr. Román Alberto Peña Medina. Departamento de ORL pediátrica UMAE pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

son evaluados por estas. La sensibilidad y especificidad de las RADT para la identificación de GAS varía entre el 65.6 % y el 96.4 % al 68.7 % y al 99.3 %, respectivamente, dependiendo del fabricante y del desempeño del usuario.¹³ Otras pruebas de laboratorio, como la proteína C reactiva, la cuenta leucocitaria y el número total de neutrófilos se han utilizado; sin embargo, los valores de sensibilidad y especificidad son claramente menores comparados con los sistemas de puntuación clínica y la detección de las bacterias.¹³ La evidencia disponible al respecto se muestra favorable hacia la proteína C reactiva, en donde los valores por arriba de 35 mg/L pueden interpretarse como infección por GAS probable; sin embargo, este valor debe combinarse con los índices clínicos para mejorar la precisión.¹³

Hasta el momento hemos hablado del diagnóstico de amigdalitis aguda y de la probabilidad de distinguir la etiología microbiológica de los cuadros. Algunos autores consideran que, en la amigdalitis recurrente, las bacterias patógenas están alojadas en el núcleo de la amígdala y por lo tanto, los cultivos de exudados faríngeos no son precisos para identificar tipos específicos de bacterias alojadas en ella.²⁷ Por esto se ha recurrido a los cultivos tomados por aspiración con aguja fina (FNA), que se han correlacionado estrechamente con los hallazgos de cultivos realizados directamente en amígdalas extirpadas,²² con objeto de tener una idea más clara de la microbiología que participa en la recurrencia o persistencia de estos procesos y ofrecer tratamiento específico. En general, la sensibilidad y especificidad del muestreo de la FNA fue del 100 y del 50 %,

respectivamente, en comparación con el 82.9 y el 30.8 % para el cultivo de exudado faríngeo.²⁸ Esta propuesta no es nueva; sin embargo, se ha retomado con cierta recurrencia por algunos autores y considero que no termina de ganar su lugar debido a que es un método invasivo y por supuesto doloroso,^{27,28} pero como revisamos en el capítulo de microbiología, puede jugar un papel diagnóstico en algún momento debido al concepto de microbioma.²¹

En lo que respecta a las adenoides, los métodos diagnósticos para evaluar el grado de crecimiento son básicamente la radiografía simple lateral de cuello con técnica para partes blandas y la fibroscopia o endoscopia nasal (Figura 47), este último es más preciso ya que permite evaluar cavidad nasal y región coanal directamente, evitando la radiación; sin embargo, es un método disponible solo para el especialista.⁸

TRATAMIENTO

Es necesario primero puntualizar algunos conceptos:

1. Tratamiento médico conservador. El curso clínico de un episodio agudo de amigdalitis, con o sin infección por GAS demostrada, es por lo general autolimitante. Los antibióticos están indicados solo cuando se tiene alta sospecha o confirmación de infección por estreptococos beta hemolíticos (del grupo A, C o G). La administración inadecuada de antibióticos puede resultar en resistencias bacterianas. Para el alivio de los síntomas, en especial

**Figura 48.**

Muestra una adenoidectomía bajo control endoscópico, con técnica de radiofrecuencia.

Fuente: Dr. Román Alberto Peña Medina. Departamento de ORL pediátrica UMAE pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

- en los 3 primeros días después de la aparición de la enfermedad, pueden utilizarse medicamentos como paracetamol o antiinflamatorios no esteroideos como el ibuprofeno con resultados satisfactorios. Debido a la posible hepatotoxicidad, el paracetamol no debe recomendarse si se sospecha o confirma la infección por EBV. No se ha demostrado el efecto de los anestésicos y antisépticos locales como aerosoles faríngeos, pastillas y enjuagues bucales.^{12, 13} Para pacientes con alta sospecha o confirmación de infección por estreptococo beta hemolítico la guía de la Academia Americana recomienda como primera línea de tratamiento algunos antibióticos que serán revisados *in extenso* en el capítulo de tratamiento médico de faringoamigdalitis recurrente.
2. Con respecto a la adenoiditis y la hipertrofia adenoides se han descrito tratamientos conservadores con base en esteroides nasales en esquemas de 6 semanas a 12 meses, con o sin combinación de antibiótico, con buenos resultados en disminución del tejido adenoides, número de apneas obstructivas y necesidad de cirugía.^{29,30}
 3. Amigdalectomía. Se define como un procedimiento quirúrgico realizado con o sin adenoidectomía que elimina por completo la amígdala, incluyendo su cápsula, mediante la disección del espacio periamigdalino, entre la cápsula de las amígdalas y la pared muscular. Dependiendo del contexto en que se utilice, puede indicarse amigdalectomía con adenoidectomía, en especial si se relaciona con trastornos del sueño,¹² cuadros de sinusitis u otitis relacionados con adenoiditis o hipertrofia adenoides.⁸ Existen diversas técnicas para su realización (calientes o frías).^{12,31,32}
 4. Hay que recordar que la amigdalectomía/adenoidectomía no está exenta de complicaciones. Las más frecuentes de acuerdo con un metanálisis reciente, son compromiso respiratorio (9.4 %) y hemorragia secundaria (2.6 %).³² Existen diversas técnicas para realizar la cirugía, las denominadas calientes con cauterización térmica y las frías con base en disección con instrumentos.³¹ Cada una tiene ventajas y desventajas. Las técnicas calientes en general disminuyen el riesgo de sangrado y algunas aumentan el dolor posoperatorio.³¹ En la actualidad, no solo las amígdalas pueden intervenir quirúrgicamente con técnicas calientes como radiofrecuencia sino que se ha introducido la endoscopia para el control de la cirugía y la hemostasia y el uso del microdebridador (Figura 48).³²
 5. Los niños con SAHOS son cinco veces más propensos a complicaciones respiratorias y esto está relacionado con la gravedad preoperatoria del SAHOS. La hemorragia parece ser más frecuente en niños sin obstrucción respiratoria, aunque el valor de riesgo en este caso es mucho menos importante que el caso anterior (0.41).^{12,31} Otras complicaciones frecuentes son dolor posoperatorio fiebre, náusea, vómito y deshidratación.³¹ En términos generales, la amigdalectomía es una cirugía frecuente en la edad

pediátrica y sus rangos de complicación no son tan elevados; sin embargo, una serie de riesgos potenciales han sido descritos tales como aspiración de sangre, lesiones de articulación temporomandibular, labios, dientes, úvula, lengua, disfonía, lesión del paladar blando (voz hipernasal, regurgitación nasal), lesión del hipogloso, glossofaríngeo nervio vago que produzcan disfagia o disgeusia, infección de los espacios profundos del cuello, trombosis de la vena yugular interna, cicatrización prolongada de la herida asociada con dolor, alteración de la ingesta oral y la actividad, enfisema, mediastinitis y subluxación atlantoaxial,³¹ volviendo a resaltar que estas últimas son infrecuentes.²⁴

6. En cuanto a la preocupación de algunos padres con respecto a cambios en la inmunidad posterior a la adenoamigdalectomía, los estudios al respecto no han demostrado impacto negativo posterior a la cirugía.¹²

Las guías de amigdalectomía pediátrica de la Academia Americana del 2011 y su contraparte europea un poco más reciente (2015) plantean las siguientes recomendaciones:

1. Se sugiere tratamiento conservador como la elección en amigdalitis recurrente, cuando los pacientes presenten menos de siete episodios en el último año, menos de cinco episodios por año en los últimos 2 años o menos de tres episodios por año en 3 años. Esta recomendación está basada en ensayos clínicos controlados con limitaciones y estudios observacionales con una preponderancia del beneficio sobre el daño. El propósito de esta recomendación es evitar la intervención innecesaria en niños que tienen una historia natural favorable y en los cuales la mayoría de los estudios demuestran que pueden mejorar por su cuenta sin cirugía. El tratamiento conservador y la vigilancia no implican inacción, los pacientes deben ser monitoreados de cerca y los episodios de faringoamigdalitis documentados con precisión.^{12,31}
2. Se debe recomendar amigdalectomía en el caso de pacientes con cuadros recurrentes que presenten al menos siete episodios en el último año o cinco episodios por año durante 2 años o tres episodios por año durante 3 años con documentación para cada episodio de dolor de garganta de uno o más de los siguientes: temperatura > 38.3 °C, adenopatía cervical, exudado tonsilar o prueba positiva para

GAS. Opción basada en revisiones sistemáticas y ensayos controlados aleatorizados con limitaciones menores, con un equilibrio entre beneficio y daño. De esta forma, podemos asegurarnos de que los pacientes seleccionados para amigdalectomía tengan una enfermedad grave, consistente con descripciones de la enfermedad encontrada en los ensayos clínicos bien diseñados, sobre todo en los estudios de Paradise, uno de los autores que más literatura valiosa ha producido al respecto.^{12,30}

3. Los clínicos deben evaluar tratamiento quirúrgico en aquellos pacientes con amigdalitis recurrente que no cumplan los criterios de la recomendación anterior, pero que presenten algunos factores como múltiples alergias/intolerancia a antibióticos, la entidad conocida como PFAPA (fiebre periódica asociada con estomatitis aftosa, faringitis y adenitis cervical) o antecedentes de absceso periamigdalino. (Recomendación basada en ensayos controlados aleatorios y estudios observacionales con una preponderancia del beneficio sobre el daño).¹²
4. Los médicos deben recomendar la realización de amigdalectomía en pacientes pediátricos con trastornos del sueño relacionados con obstrucción de la vía aérea, por hipertrofia. También se recomienda en el caso de factores asociados como retardo de crecimiento, bajo rendimiento escolar, enuresis y problemas de conducta. (Recomendación basada en estudios observacionales antes y después, con preponderancia de beneficio sobre el daño).^{12,31,34} Vale la pena mencionar que la hipertrofia adenoamigdalina es la causa más común de trastornos respiratorios durante el sueño en los niños. El volumen combinado de ambas se correlaciona más estrechamente con la gravedad de la obstrucción. Debe tomarse en cuenta que la gravedad de la obstrucción se relaciona también con la anatomía craneofacial y el tono neuromuscular.¹² En la actualidad esta es una de las indicaciones más importantes de amigdalectomía o adenoamigdalectomía.³¹ Esta recomendación se soporta más en presencia de un estudio del sueño o polisomnografía positiva.^{12,31} Es necesario fomentar la comunicación con los familiares acerca de los beneficios y riesgos, sobre todo, en los casos donde se espere mejoría sin remisión total (por ejemplo, obesidad). La Academia Americana da algunas recomendaciones muy útiles (Cuadro 29).

Cuadro 29.

Información útil para los padres de niños con trastornos respiratorios del sueño (RS) que serán sometidos a amigdalectomía

1. La causa de los trastornos respiratorios del sueño (RS) es multifactorial
2. El crecimiento o hipertrofia de las amígdalas puede contribuir a la presencia de RS
3. La obesidad juega un papel clave en el desarrollo de RS
4. La polisomnografía o estudio del sueño es la mejor prueba diagnóstica para RS
Su realización puede ser costosa, de difícil acceso y no siempre es necesaria
5. La amigdalectomía puede ayudar a controlar los RS en el 60 al 70 % de los niños con hipertrofia amigdalina obstructiva significativa
6. La amigdalectomía en niños con obesidad solo resuelve del 10 al 25 % de los casos de RS
7. Es necesario que los padres estén informados de que la amigdalectomía no siempre es curativa en niños con RS, en especial si son obesos

Fuente: Tomado de: Baugh FR., Sanford MA, Mitchell BR, Rosenfeld MR, Raouf A, Burns JJ et al. Clinical Practice Guideline: Tonsillectomy in Children. Otolaryngol Head Neck Surg 2011;144(1S) S1–S30.

Indicaciones para adenoidectomía

La indicación actual más estandarizada y aceptada es la obstrucción de la vía respiratoria asociada con trastornos del sueño y se realiza sola o en conjunto con la amigdalectomía. La tendencia en niños pequeños (antes de los dos años) es realizarla sola y junto con la amigdalectomía en edades posteriores.³⁵ Otras indicaciones son la otitis media con efusión, sobre todo si se ha colocado un tubo de ventilación previamente y existe recurrencia.¹² La evidencia actual señala que la adenoidectomía por sí sola puede ser de utilidad como primer procedimiento en aquellos pacientes menores de 6 años con rinosinusitis crónica refractaria a tratamiento médico.³⁶

Técnicas y tipos de amigdalectomía y adenoidectomía

Las técnicas de amigdalectomía se dividen en frías y calientes de acuerdo con el método empleado para el control del sangrado.³⁷ Las técnicas frías utilizan disección con instrumental y hemostáticos o puntos para control del sangrado mientras las calientes utilizan disección con instrumentos que generan calor al igual que se utilizan para la hemostasia, las energías utilizadas en la actualidad con mayor frecuencia son diatermia con bipolar, monopolar o radiofrecuencia llamada coablación.³⁷ Sin embargo, en la práctica, cualquier combinación es posible, es decir, puede hacerse disección fría con instrumental y hemostasia con diatermia bipolar, monopolar, etc., es difícil una técnica pura. En algunos reportes las técnicas frías se asocian con menor dolor posoperatorio y mayor riesgo de hemorragia y las calientes con mayores índices de dolor posoperatorio.³² Existen reportes que asocian la utilización de disección electroquirúrgica

y hemostasia con mayores tasas de hemorragia secundaria o posoperatoria, incluyendo aquellos casos que requieren reintervención quirúrgica. Por su parte, las técnicas frías se han asociado con tasas más altas de hemorragia primaria o transoperatoria.³⁷

La evidencia actual sobre la seguridad y eficacia de la electrocirugía (diatermia y coablación) para la amigdalectomía parece adecuada para respaldar el uso de estas técnicas, siempre que existan disposiciones establecidas por las Normas para el consentimiento, auditoría y gestión clínica.³⁷ Los cirujanos que usan diatermia en la amigdalectomía para disección y/o hemostasia deben estar completamente capacitados en su uso y deben comprender las posibles complicaciones.³⁷ El uso de coablación para la amigdalectomía puede dar lugar, de acuerdo con lo reportado, a tasas más altas de hemorragia que otras técnicas y los médicos que deseen utilizar la coablación deben recibir capacitación específica. Algunas instituciones como la Asociación Británica de Otorrinolaringólogos y Cirujanos de Cabeza y Cuello han establecido pautas y normas precisas para la capacitación de los cirujanos.³⁷ Se recomienda el uso de la "Información para el público" del National Institute for Health and Clinical Excellence (disponible en www.nice.org.uk/IPG150publicinfo). Es necesario enfatizar que en todas las técnicas señaladas solo existen diferencias mínimas, las cuales están sujetas a los sesgos propios de la metodología de los estudios.

Otra clasificación de las técnicas de amigdalectomía se ha establecido con base en si son resecciones totales o parciales de las amígdalas (amigdalectomía total vs. parcial o amigdalotomía).³⁸ En las primeras se hace una disección clásica de toda la amígdala en el plano de la cápsula amig-

dalina, mientras que las segundas quitan porciones periféricas de ésta sin disecar la cápsula.³⁸ En las primeras se ha documentado mayor riesgo de hemorragia y dolor posoperatorio con buen control de los problemas obstructivos pero no así de los problemas infecciosos recurrentes, mientras que las amigdalotomías han reportado menor incidencia de sangrado o dolor pero no ha sido tan eficaz en el control de las recurrencias infecciosas.³⁸ Por lo tanto, una recomendación de buena práctica en este sentido es evaluar la indicación del procedimiento considerando que, en el caso de los pacientes con infecciones recurrentes, más de 7 cuadros en un año de las características ya mencionadas en párrafos anteriores como las indicaciones actuales, debiera preferirse la resección completa de la amígdala. Considerar también el hecho de que los estudios al respecto no son tan numerosos y tienen debilidades metodológicas.

En lo tocante a la adenoidectomía, la técnica tradicional consiste en el legrado ciego de este tejido a través de la boca, colocando instrumental cortante como legras o curetas de Beckmann o adenotomos de Laforce, con hemostasia posterior a la aplicación de tampones de gasa en la nasofaringe. Si no se controla la hemorragia, se utilizan otros métodos como irrigación salina, tampón de epinefrina o puntos hemostáticos con suturas absorbibles.³⁹ Es difícil colocar puntos hemostáticos en esta zona debido a que la faringe alta es poco accesible; es por ello por lo que se ha recurrido al uso de electrocauterio monopolar o bipolar y más recientemente a la radiofrecuencia o coablación.⁴⁰ En muy raras ocasiones, el sangrado puede requerir un taponamiento nasofaríngeo posterior o incluso una ligadura de la arteria carótida externa.³⁹ Se sabe que el exceso de cauterio conlleva el riesgo de estenosis nasofaríngea, daño de estructuras vitales circundantes, dolor posoperatorio grave y síndrome de Grisel y, por otro lado, el sangrado no controlado aumenta la duración de la operación, el riesgo de infección, la posibilidad de transfusión sanguínea, el costo de la atención y las tasas de morbilidad.³⁹ Esto es de gran importancia, en especial en niños pequeños donde los mecanismos fisiológicos normales son menos adaptables a una pérdida rápida de sangre incluso en pequeñas cantidades. Lograr una homeostasia rápida y efectiva es un objetivo fundamental para el cirujano. Los agentes hemostáticos tópicos ahora se utilizan con frecuencia en sitios quirúrgicos y traumáticos. Como ejemplo destacan el denominado tapón Ankaferd (ABS) que contiene algunos derivados de plantas, incluyendo *Urticadioca* 0.06 mg/mL, *Vitisvinifera* 0.08 mg/mL, *Glycyrrhiza glabra* 0.07 mg/mL, *Alpinia* *vinifera*

aofficinarum 0.07 mg/mL y *Thymusvulgaris* 0.05 mg/mL. Cada uno de estos componentes tiene algún efecto sobre el endotelio, las células sanguíneas, la angiogénesis, las proliferaciones celulares, la dinámica vascular y los mediadores celulares.³⁹ El feracrylum contiene una mezcla de sal ferrosa incompleta soluble en agua (ácido poliacrílico) que se compone de 0.05-0.5 % de hierro en combinación con el disolvente farmacéutico que es agua o solución fisiológica. El feracrylum se obtiene por polimerización de ácido acrílico inhibido por el sistema redox en medio acuoso a una temperatura de 50 °C.³⁹ Comprender cómo y cuándo usar cada una de las herramientas hemostáticas disponibles puede afectar en gran medida los resultados clínicos y ayudar a reducir la morbilidad y la mortalidad, así como a limitar el costo general del tratamiento.

Otro punto importante es la utilización de endoscopia para asegurarse de realizar una adenoidectomía completa, auxiliar en el control de la hemostasia o por el contrario, ser selectivo en resecar únicamente el tejido adenoideo que obstruya el orificio nasofaríngeo de la trompa de Eustaquio, lo que se ha denominado adenoidectomía parcial, en pacientes con secuelas de labio y paladar hendido o paladar hendido submucoso, para no favorecer la insuficiencia velofaríngea.⁴¹⁻⁴³ Se ha introducido el uso de microdebridadores para la resección del tejido adenoideo con conjunto con el uso de endoscopios, para mejorar la precisión de la técnica y la hemostasia. Los estudios son pocos y los resultados variables.⁴⁰

La elección clínica para decidir qué técnica emplear depende de muchas cuestiones como el tipo de paciente, la experiencia del cirujano, la disponibilidad de recursos y las prácticas locales marcadas o designadas por las instituciones donde se llevan a cabo estos procedimientos, si es que están disponibles en la localidad en donde el médico se desempeña.

La Figura 49 muestra una adenoidectomía bajo control endoscópico y la Figura 50 los pasos para una amigdalectomía en donde se utilizó disección con electrocauterio monopolar y hemostasia con radiofrecuencia o coablación.

PREVENCIÓN

Además de la prevención primaria con las medidas de barrera para disminuir contagios. Se están buscando opciones para desarrollar vacunas contra el GAS.⁴⁴ La investigación se ha enfocado en la proteína M; sin embargo, reacciones cruzadas con los epítopes de dicha proteína son causales

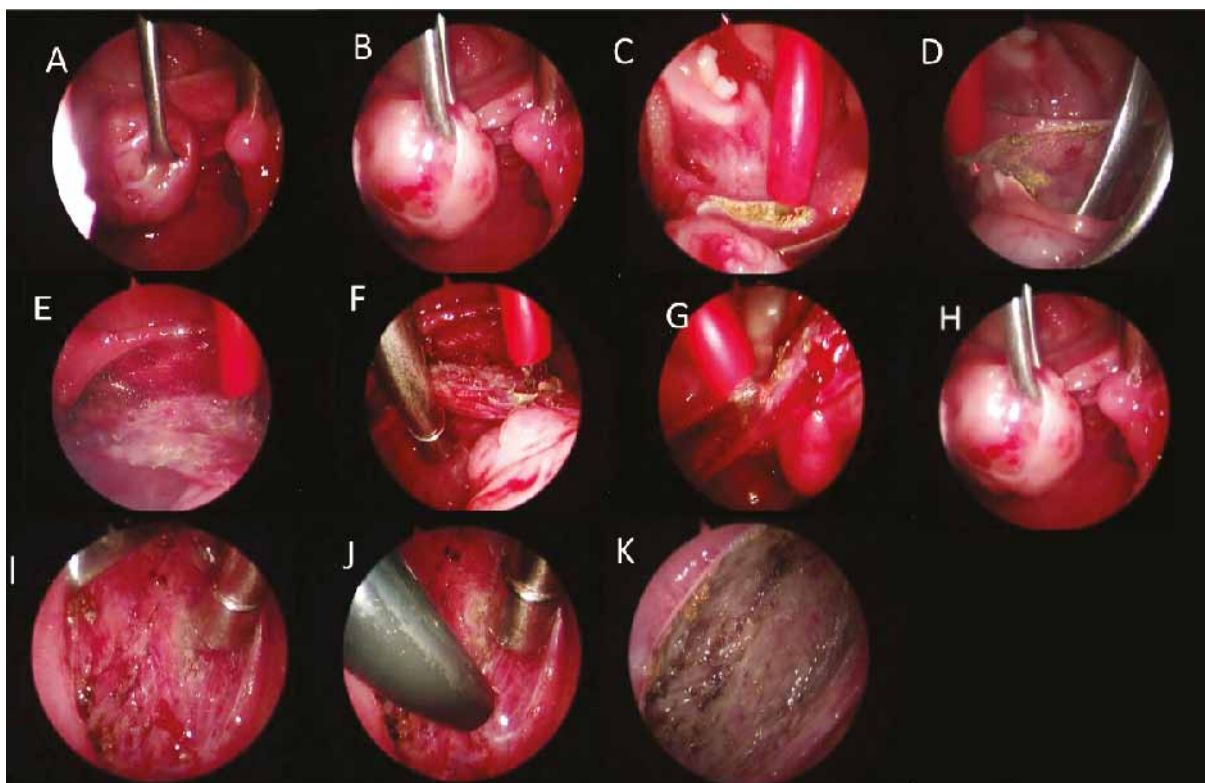


Figura 49.

Muestra la secuencia de una amigdalectomía (total), con disección con electrocauterio monopolar y hemostasia con radiofrecuencia o coablación. A y B observe el pinzamiento y luxación medial de la amígdala. C incisión mucosa en pilar anterior con cauterio monopolar. D localización de cápsula amigdalina introduciendo una tijera de corte tipo Metzenbaum en la incisión mucosa. E. Una vez localizada la cápsula se procede a diseccionar con el mismo cauterio monopolar sobre dicha cápsula de superior a inferior hasta F polo medio y G polo inferior, para extracción completa posterior al corte del pedículo inferior. H hemostasia con coablación. I vasos sangrantes en polo superior y medial que se cauterizan con coablación (J). Resultado final en K mostrando el lecho completamente exangüe. Nótese la ausencia de puntos hemostáticos.

Fuente: Dra. Nuria Boronat Dr. Román Peña Medina. Departamento de ORL Pediátrica. UMAE Pediatría CMN Siglo XXI.

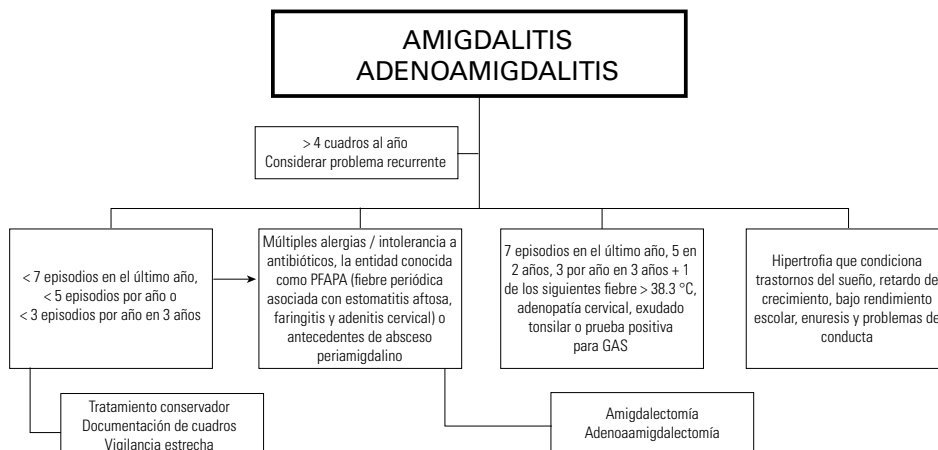


Figura 50.

Algoritmo para el manejo de la amigdalitis/adenoamigdalitis recurrente.

Fuente: Tomado de Baugh FR., Sanford MA, Mitchell BR, Rosenfeld MR, Raouf A, Burns JJ, et al. (Ref 12).

de enfermedad autoinmune con la fiebre reumática y la glomerulonefritis posestreptocócica, por lo que la vacuna potencialmente podría tener una reacción cruzada. Se ha desarrollado una vacuna multivalente recombinante basada en los epítopes más prevalentes en Norteamérica y Europa; sin embargo, la especificidad de los anticuerpos inducidos limita su uso en poblaciones de países desarrollados donde serían más útiles además de que las variantes de proteína M rápidamente cambian por la prevalencia de la infección.^{34,35} Se están desarrollando vacunas con el antígeno J8 de la región carboxilo terminal de la proteína M, la cual es menos variable entre las cepas con resultados prometedores.^{44,45} Otras opciones en investigación son vacunas de vectores bacterianos vivos (*S. lactis* modificados que expresan cadenas N terminales de la proteína M del GAS) aplicados por vía intranasal, pero aún se encuentran en fase de experimentación.³⁵ Se han propuesto tratamientos profilácticos antibióticos con combinaciones de penicilina con azitromicina por 12 meses para prevenir enfermedades asociadas como PANDAS o fiebre reumática; sin embargo, dichos tratamientos pueden favorecer la prevalencia de la resistencia bacteriana.^{12,45}

CONCLUSIONES

Las conclusiones y puntos clave del presente capítulo se resumen a continuación:

1. Las amígdalas palatinas y adenoides se ubican dentro del anillo de Waldeyer, que a su vez forma parte del sistema linfático asociado con mucosas conocido como MALT. Es un sitio primario en la defensa inmunológica localizada de manera estratégica en orificios naturales.
2. La estructura anatómica e histopatológica de amígdalas y adenoides difiere entre sí; sin embargo, ambos órganos son inmunológicamente activos en la etapa pediátrica, hasta alrededor de los 6 años.
3. La faringitis aguda, amigdalitis aguda, faringoamigdalitis o adenoamigdalitis aguda son las formas clínicas de infección viral o bacteriana de las amígdalas palatinas y adenoides. La faringitis estreptocócica forma parte de este espectro y se diagnostica clínicamente. Su confirmación microbiológica se hace por medio del cultivo de exudado faríngeo.
4. Se denomina amigdalitis/adenoamigdalitis aguda recurrente a la presencia de 4 o más cuadros agudos en un periodo de un año. La hipertrofia de amí-

dalas/adenoides es el crecimiento patológico de estas estructuras y debe distinguirse clínicamente de la hiperplasia reactiva normal de estos tejidos durante los primeros años de vida.

5. El tratamiento conservador de estas entidades es sintomático con base en analgésicos y antipiréticos, vigilancia y educación. Los antibióticos tienen indicaciones precisas, no deben prescribirse de manera indiscriminada y están indicados en los casos intermitentes agudos.
6. La amigdalectomía/adenoamigdalectomía debe recomendarse en pacientes pediátricos con recurrencia, en particular con más de 7 cuadros de amigdalitis aguda por año, 5 episodios por año durante 2 años o al menos 3 episodios por año durante 3 años, acompañados de fiebre mayor a 38.3 °C, adenopatía cervical, exudado tonsilar o prueba positiva para GAS. También debe recomendarse en pacientes con alteraciones del sueño de tipo obstructivo por hipertrofia.
7. La amigdalectomía/adenoamigdalectomía es un procedimiento frecuente y sus principales complicaciones son compromiso respiratorio (9.4 %) y hemorragia secundaria (2.6 %), aunque la frecuencia depende de la población estudiada.
8. Las técnicas para la realización de la amigdalectomía son frías o calientes y parciales o totales. Las diferentes opciones se asocian a mayor o menor incidencia de sangrado y dolor posoperatorio.
9. En la actualidad se ha introducido el uso del endoscopio y las técnicas con microdebridador, cauterios y agentes hemostáticos para mejorar los resultados de la adenoidectomía y reducir el sangrado.
10. La utilización de las diferentes técnicas quirúrgicas depende del paciente, de la experiencia del cirujano, de los recursos y políticas locales y sin duda se requiere entrenamiento específico para implementar una u otra o combinarlas.
11. La amigdalectomía/adenoamigdalectomía cuando está bien indicada, es exitosa para mejorar la calidad de vida del paciente.
12. La Figura 50 muestra un algoritmo práctico para el diagnóstico y tratamiento de esta entidad.

REFERENCIAS

1. Hersh AL, Jackson MA, Hicks LA, American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. Principles of judicious antibiotic prescribing for upper respiratory tract infections in pediatrics. *Pediatrics*. 2013;132:1146-54.

2. Cesta FM. Normal Structure, Function, and Histology of Mucosa-Associated Lymphoid Tissue. *Toxicol Pathol*. 2006;34:599-608.
3. Yamashita K, Ichimiya S, Kamekura R, Nagaya T, Jitsukawa S, Matsumiya H, et al. Studies of Tonsils in Basic and Clinical Perspectives: From the Past to the Future. *Adv Otorhinolaryngol Basel Karger*. 2016;77:119-24.
4. Bogaerts M, Deggouj N, Huart C, Hupin C, Laureyns G, Lemkens P, et al. Physiology of the mouth and pharynx, Waldeyer's ring, taste and smell. *B-ENT*. 2012;8 Suppl 19:13-20.
5. Lopez GM. Adenoides y amígdalas. *Rev Chil Pediatr*. 2001;72:251-5.
6. Ishiwawa T, Wicher K, Arbesman CE. Distribution of Immunoglobulins in palatine and pharyngeal tonsils. *Int Arch Allergy*. 1972;43:801-12.
7. Brambilla C, Pusateri A, Pagella F, Caimmi D, Caimmi S, Licari A, et al. Adenoids in Children: Advances in Immunology, Diagnosis, and Surgery. *Clin Anat*. 2014;27:346-52.
8. Burton MJ, Glasziou PP, Chong LY, Venekamp RP. Tonsillectomy or adenotonsillectomy versus non-surgical treatment for chronic/recurrent acute tonsillitis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;(11):CD001802.
9. Wessels RM. Streptococcal pharyngitis. *N Engl J Med*. 2011;364:648-55.
10. Stelter K. Tonsillitis and sore throat in children. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2014;13:1-24.
11. Baugh FR, Sanford MA, Mitchell BR, Rosenfeld MR, Raouf A, Burns JJ, et al. Clinical Practice Guideline: Tonsillectomy in Children. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;144(1S): S1-S30.
12. Windfuhr PJ, Toepfner N, Steffen G, Waldfahrer F, Berner R. Clinical practice guideline: tonsillitis I. Diagnostics and nonsurgical management. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016;273:973-87.
13. El Hennawi DED, Geneid A, Zaher S, Ahmed MR. Management of recurrent tonsillitis in children. *Am J Otolaryngol*. 2017;38:371-4.
14. Caldas AL. Bacterias, biofilms y resistencia antimicrobiana. *RFCS*. 2015;17:20-7.
15. Ramadan HH. Chronic rhinosinusitis and bacterial biofilms. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;14:183-6.
16. Hwang SM, Forman NS, Kanter AJ, Friedman M. Tonsillar helicobacter pylori colonization in chronic tonsillitis. Systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;141:245-9.
17. Boronat EN, Aguirre MH, Carmolinga PM, Sevilla DY, Miceli FR, Kennedy PA, Mejía AJM. Helicobacter pylori detection and clinical symptomatology of gastroesophageal reflux disease in pediatric patients with otitis media with effusion. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;87:126-9.
18. Haapasalo K, Koskinen LLE, Suvilehto J, Jousilahti P, Wolin A, Suomela S, et al. The psoriasis risk allele HLA-C*06:02 shows evidence of association with chronic or recurrent streptococcal tonsillitis. *Infect Immun*. 2018;86(10): pii: e00304-18.
19. Kansu L. Relation of Actinomyces with Tonsillar Hypertrophy and Antibiotic Use. *Turk Arch Otorhinolaryngol*. 2017;55:17-21.
20. Delpech G, Sparo M, Baldaccini B, Pourcel G, Lissarrague S, García Allende L. Throat Carriage Rate and Antimicrobial Resistance of Streptococcus pyogenes in Rural Children in Argentina. *J Prev Med Public Health*. 2017;50:127-32.
21. Johnston JJ, Douglas R. Adenotonsillar microbiome: an update. *Postgrad Med J*. 2018;94:398-403.
22. Cañada MJ, Serna CA, González-Escalonilla CN, Garzón J, Ortiz BL, Reyes FN ¿Es posible el diagnóstico clínico de la faringoamigdalitis estreptocócica? *Aten Primaria*. 2007;39:361-5.
23. McIsaac JW, Kellner DJ, Aufricht P, Vanjaka A, Low ED. Empirical validation of guidelines for the management of pharyngitis in children and adults. *JAMA*. 2004;291:1587-95.
24. Murahovshi J. Diagnóstico diferencial entre adenoiditis, rinosinusitis y rinofaringitis. En: Sih T. V Manual de Otorrinolaringología Pediátrica de la IAPD. Sao Paulo: Editora e Gráfica Vida & Consciencia; 2007. p. 157-198.
25. Reyes Concepción D, Gómez Martínez M. Caracterización clínico-epidemiológica de la adenoiditis crónica en la infancia. *Medi Sur*. 2014;12:383-9.
26. Timon IC, Cafferkey TM, Walsh M. Fine needle aspiration in recurrent tonsillitis. *Arc Otolaryngol Head Neck Surg*. 1991;117:653-6.
27. Sarkar S, Sil A, Sarkar S, Skider B. A comparison of tonsillar Surface swabbing, fine needle aspiration core sampling and dissected tonsillar core biopsy culture in children with recurrent tonsillitis. *Ear Nose Throat J*. 2017;96:E29-E32.
28. Karpova EP, Kharina DV. The possibilities for the rational pharmacotherapy of adenoiditis in the children. *Vestn Otorinolaringol*. 2016;81:73-76.
29. Sakarya E, Muluk N, Sakalar E. Use of intranasal corticosteroids in adenotonsillar hypertrophy. *J Laryngol Otol*. 2017;131:384-90.
30. Windfuhr JP, Toepfner N, Steffen G, Waldfahrer F, Berner R. Clinical practice guideline: tonsillitis II. Surgical management. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016;273:989-1009.
31. Das AT, Prakash SB, Priyadarshini V. Combined Conventional and Endoscopic Microdebrider-Assisted Adenoidectomy: A Tertiary Centre Experience. *J Clin Diagn Res*. 2017;11:MC05-MC07.
32. De Luca Canto G, Pacheco-Pereira C, Aydinov S, Bhattacharjee R, Tan HL, Kheirandish-Gozal L, et al. Adenotonsillectomy Complications: A Meta-analysis. *Pediatrics*. 2015;136:702-18.
33. Ahmadi MS, Poorolajal J, Masoomi FS, Haghighi M. Effect of adenotonsillectomy on attention deficit hyperactivity disorder in children with adenotonsillar hypertrophy: a prospective cohort study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;86:193-5.
34. Balaban M, Aktas A, Sevinc C, Yucetas U. The relationship of enuresis nocturna and adenoid hypertrophy. *Arch Ital Urol Androl*. 2016;88:111-4.
35. Gerhardsson H, Stalfors J, Odhagen E, Sunnergren O. Pediatric adenoid surgery in Sweden 2004-2013: Incidence, indications and concomitant surgical procedures. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;87:61-6.
36. Orlandi RR, Kingdom TT, Hwang PH, Smith TL, Alt JA, Baroody FM, et al. International Consensus Statement on Allergy and Rhinology: Rhinosinusitis. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2016;6:S22-S209.
37. Mowatt G, Cook JA, Fraser C, McKerrow WS, Burr J. Systematic review of the safety and efficacy of electrosurgery for tonsillectomy. *Clin Otolaryngol*. 2006;31:95-102.
38. Sathe N, Chinnadurai S, McPheeters M, Francis D. Comparative Effectiveness of Partial Versus Total Tonsillectomy in Children: A Systematic Review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2017;156:456-463.
39. Abdallah RA, Ragab SM, Hassanin MZ. Topical blood stop per agents during adenoid surgery in young children; a prospective randomized controlled trial. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2018;275:1157-63.
40. Amal TD, Prakash SB, Priyadarshini V. Combined Conventional and Endoscopic Microdebrider-Assisted Adenoidectomy. *J Clin Diagn Res*. 2017;11:MC05-MC07.
41. Huseyin Y, Mehmet M, Ethem I. Comparison of Transoral/Transnasal Endoscopic-Guided Adenoidectomy with Endoscopic Nasopharyngeal Inspection at the End of Curettage Adenoidectomy. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;67:124-7.
42. Askar SM, Quriba AS. Powered instrumentation for transnasal endoscopic partial adenoidectomy in children with submucosal cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78:317-22.
43. Abdel-Aziz M, Khalifa B, Shawky A, Rashed M, Naguib N, Abdel-Hameed A. Trans-oral endoscopic partial adenoidectomy does not worsen the speech after cleft palate repair. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2016;82:422-6.
44. Sekuloski S, Batzloff MR, Griffin P, Parsonage W, Elliott S, Hartas J, et al. Evaluation of safety and immunogenicity of a group A streptococcus vaccine candidate (MJ8VAX) in a randomized clinical trial. *PLoS One*. 2018;13(7):e0198658.
45. Wozniak A, Scioscia N, García PC, Dale JB, Paillavil BA, Legarraga P, et al. Protective immunity induced by an intranasal multivalent vaccine comprising 10 Lactococcus lactis strains expressing highly prevalent M-protein antigens derived from Group A Streptococcus. *Microbiol Immunol*. 2018;62:395-404.

EVALUACIÓN

1. Son de los factores más importantes que contribuyen directamente a lesiones de la laringe:

- a) Edad y peso del neonato
- b) La condición médica del neonato
- c) El tiempo de intubación y las características físicas del tubo endotraqueal
- d) El reflujo gastroesofágico

2. Son los sitios de la laringe que más se dañan por intubación:

- a) Superficie medial de los cartílagos aritenoides.
- b) Lámina anterior del cricoides
- c) Comisura anterior a nivel de cuerdas vocales
- d) Primer anillo traqueal

3. Son las lesiones agudas laríngeas al momento de la intubación:

- a) Granuloma laríngeo
- b) Edema de Reinke
- c) Quistes subglóticos
- d) Dislocación de la articulación cricoaritenoides

4. Manejo ideal para evitar la realización de traqueotomías innecesarias y dar tratamiento oportuno a lesiones de la laringe:

- a) Fijación adecuada del tubo endotraqueal
- b) Evaluación metódica endoscópica laríngea
- c) Realizar intubación nasotraqueal, evitar orotraqueal
- d) Aspiración de secreciones de forma gentil a través del tubo

5. El diagnóstico certero de hendidura laríngea se realiza mediante:

- a) Cuadro clínico con estridor, tos persistente, disnea y dificultad para la alimentación
- b) Tele de tórax, infecciones respiratorias recurrentes, disfonía y reflujo gastroesofágico
- c) Laringoscopia directa con palpación del área interaritenoides
- d) Por la presencia de otras anomalías congénitas asociadas

6. En relación con la hendidura laríngea:

- a) La clasificación se basa en la gravedad de los síntomas
- b) La clasificación de Benjamin-Inglis es la más utilizada y se divide en cuatro tipos
- c) La Tipo II se extiende hasta la tráquea cervical
- d) Más del 90 % de los pacientes con hendidura laríngea tienen un estudio de trago de bario modificado (TBM) positivo = aspiración

7. El abordaje de elección para las hendiduras laríngeas I y II es:

- a) Intratorácico
- b) Extratorácico
- c) Endoscópico
- d) Mixto

8. ¿Cuál es la complicación más temida en las reconstrucciones de hendiduras laríngeas tipo IIIb y IV?

- a) Lesión de cuerda vocal
- b) Granuloma glótico
- c) Estenosis traqueal
- d) Fístula residual

9. La indicación más común para la traqueostomía en la población neonatal es:

- a) Intubación prolongada secundaria a sepsis neonatal
- b) Malformaciones laríngeas congénitas
- c) Intubación prolongada secundaria a broncodisplasia pulmonar
- d) Laringotraqueitis aguda bacteriana

10. La mortalidad directamente atribuible a traqueostomía en neonatos oscila entre el:

- a) 0 y 5 %
- b) 5 y 10 %
- c) 10 y 15 %
- d) 15 y 20 %

11. La aspiración y limpieza de la cánula interna de traqueostomía debe iniciarse:

- a) 24 horas después de la realización de la traqueostomía
- b) 48 horas después de la realización de la traqueostomía
- c) En el posoperatorio inmediato
- d) No debe realizarse aspiración ni limpieza de la cánula interna hasta después de 72 horas de realizada la traqueostomía

12. Dentro de las malformaciones traqueales congénitas, la traqueomalacia se clasifica como:

- a) Una compresión extrínseca de la tráquea
- b) Un trastorno del exoesqueleto traqueal sin la presencia de estenosis
- c) Un trastorno del exoesqueleto traqueal con estenosis
- d) Una obstrucción intraluminal con un exoesqueleto adecuado

13. La anomalía vascular que da con mayor frecuencia una compresión de la vía respiratoria es:

- a) El arco aórtico doble
- b) El arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante procedente de un divertículo retroesofágico (divertículo de Kommerell)
- c) La compresión de la arteria innominada
- d) El arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante

14. El estándar de oro para el diagnóstico de una estenosis traqueal es:

- a) Tomografía computarizada con reconstrucción 3D de laringe y tráquea
- b) Resonancia magnética contrastada de laringe y tráquea
- c) Endoscopia flexible de la vía aérea
- d) Endoscopia rígida de la vía aérea

- 15. La agenesia traqueal (AT) es muy rara, ocurre en 1 en 50 000 a 1 de 100 000 nacimientos vivos, de acuerdo con la clasificación propuesta por Floyd el tipo II es el más frecuente ¿en qué consiste?**
- a) Los bronquios surgen del esófago por separado
 - b) Existe una agenesia traqueal completa. Los bronquios son normales y hay una fistula entre la carina y el esófago
 - c) Hay una agenesia de la tráquea superior. La carina y los bronquios son normales, existe una fistula traqueoesofágica
 - d) Existe una agenesia traqueal completa y los bronquios son normales
- 16. Paciente con estenosis traqueal que compromete el 90 % de la longitud traqueal y los anillos traqueales primero a cuarto son normales, de acuerdo con la clasificación propuesta por Grillo ¿Qué tipo de estenosis se describe?**
- a) Tipo I
 - b) Tipo II
 - c) Tipo III
 - d) Tipo IV
- 17. ¿Qué datos son sugestivos del síndrome de obstrucción congénita de las vías respiratorias altas?**
- a) Oligohidramnios, aplastamiento de diafragma
 - b) Polihidramnios, pulmones hiperecogénicos agrandados, diafragmas aplastados, tráquea y bronquios dilatados llenos de líquido
 - c) Polihidramnios, pulmones hiperecogénicos agrandados, tráquea y bronquios dilatados
 - d) Polihidramnios, aplanamiento del diafragma, tráquea y bronquios dilatados llenos de líquido
- 18. Dentro de las categorías de los cuerpos extraños. ¿Cuál de los siguientes se encuentra más comúnmente en la vía Aero digestiva?**
- a) Sólidos
 - b) Líquidos
 - c) Orgánicos
 - d) Inorgánicos
- 19. Es considerada la triada clásica de sintomatología para sospecha de aspiración de cuerpo extraño:**
- a) Tos, hipoventilación y sibilancias
 - b) Tos, hemoptisis y cianosis
 - c) Sibilancias, disfonía y tos
 - d) Disnea, sialorrea y tos
- 20. En caso de presenciar el evento agudo de aspiración de cuerpo extraño ¿Cuál es el primer paso a realizarse?**
- a) Exploración oral con remoción del cuerpo extraño
 - b) Maniobra de Heimlich hasta conseguir tos espontánea, la expulsión del objeto o pérdida de conocimiento de la víctima
 - c) Ventilar al paciente para propiciar movilización del cuerpo extraño hacia algún bronquio
 - d) Propiciar el vómito y la ingesta de líquidos para movilización del cuerpo extraño

- 21. Es considerado el estándar de oro para el diagnóstico de cuerpo extraño en vía Aero digestiva:**
- a) Radiografía AP y lateral de tórax
 - b) Broncoendoscopia rígida
 - c) Endoscopia flexible en consultorio
 - d) Tomografía axial computarizada de tórax
- 22. En un paciente pediátrico con diagnóstico de nódulos de las cuerdas vocales secundario a abuso vocal; ¿Cuál el tratamiento inicial?**
- a) Exploración quirúrgica con cordotomía exploratoria
 - b) Inicio de terapia foniátrica y reducción vocal
 - c) Observación
 - d) Inyección intralesional de esteroide para valorarse posteriormente inicio de terapia vocal
- 23. ¿Cuál es la principal causa de disfonía en la edad escolar?**
- a) Procesos infecciosos agudos
 - b) Lesiones de cuerdas vocales asociadas a disfonías orgánico-funcionales
 - c) Procesos inflamatorios relacionados con reflujo y/o alergias
 - d) Lesiones congénitas con aparición de la disfonía al crecimiento
- 24. Se trata de la lesión benigna de las cuerdas vocales, submucosa, redondeada que condiciona a la realización de videoestroboscopia, alteración de la vibración y cierre glótico en reloj de arena:**
- a) Nódulo de cuerda vocal
 - b) Sulcus vocalis
 - c) Quiste de cuerda vocal
 - d) Papiloma laríngeo
- 25. Se ha considera la lesión benigna más común en la edad pediátrica asociada con tensión muscular y tono alto:**
- a) Nódulo de cuerda vocal
 - b) Sulcus vocalis
 - c) Quiste de cuerda vocal
 - d) Papiloma laríngeo
- 26. Virus causante de FA caracterizada por presencia de úlceras en pilares, paladar, amígdalas y úvula:**
- a) Herpes simple 1
 - b) Citomegalovirus
 - c) Coxsackievirus A
 - d) Virus de Epstein-Barr
- 27. Es la edad de presentación más frecuente en infecciones por adenovirus:**
- a) < 5 años
 - b) 5- 15 años
 - c) > 5 años
 - d) >15 años

28. Características clínicas de la FA por EBHGA:

- a) Estornudos, rinorrea, dolor faríngeo
- b) Hepatoesplenomegalia, exudado faríngeo, exantema
- c) Fiebres, exudado faríngeo, petequias palatales y uvulitis
- d) Conjuntivitis, faringitis, adenopatía cervical

29. El estándar de oro para diagnosticar la FA por EBHGA es:

- a) Escala de Centor modificada
- b) Prueba rápida para detección de antígeno
- c) Cultivo faríngeo
- d) Biometría hemática

