

Estenosis traqueal congénita. Reporte de un caso clínico

FERNANDO PICCOLI^a

RESUMEN

La estenosis traqueal congénita es una rara malformación de la vía aérea. La presentación clínica depende de la edad, tipo anatómico, grado de estenosis y presencia de malformaciones asociadas o infecciones agregadas. Existen distintas modalidades quirúrgicas para la corrección de acuerdo al grado de compromiso y extensión de la estenosis.

El pronóstico depende de la modalidad de presentación, de las malformaciones asociadas y de los procedimientos quirúrgicos posibles en cada caso. Se presenta el caso clínico de un paciente de 5 meses de vida a quien se le diagnostica estenosis traqueal congénita luego de episodios reiterados de infección respiratoria aguda baja asociados a estridor.

Palabra clave: estenosis traqueal congénita.

ABSTRACT

Congenital tracheal stenosis is a rare malformation of the airway. The clinical presentation depends on the age, anatomical type, degree of stenosis and the presence of associated malformations or added infections. There are different surgical procedures for the correction according to the degree of commitment and extent of stenosis.

The prognosis depends on the mode of presentation, associated malformations and possible surgical procedures in each case.

I report the case of a 5 months old patient who is diagnosed with congenital tracheal stenosis after repeated episodes of acute lower respiratory tract infection associated with stridor.

Key Word: congenital tracheal stenosis.

INTRODUCCIÓN

La estenosis traqueal congénita es una malformación muy poco frecuente de la vía

aérea. Debe ser recordada principalmente en pacientes con malformaciones asociadas, que presentan síntomas respiratorios persistentes y poco usuales con ausencia de respuesta clínica al tratamiento.

CASO CLÍNICO

Se presenta a un niño nacido en parto eutócico institucional, presentación cefálica. Recién nacido de término (37 semanas), peso adecuado a la edad gestacional (2680 g). Apgar 9/10.

La pesquisa neonatal y las otoemisiones acústicas fueron normales. Fue alimentado con lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses.

Presenta el antecedente de asma materno.

El paciente sufrió varias internaciones por IRAB desde los dos meses de vida con rescates virológicos positivos para Virus Sincicial Respiratorio, Parainfluenza I e Influenza B.

Tuvo una primer internación a los dos meses de vida por bronquiolitis, siendo dado de alta a los tres días.

A las 72 horas se reinternó por presentar dificultad respiratoria y cianosis. En esa ocasión se constata estridor espiratorio, que según referencia materna presentaba desde los tres días de vida. Por su mala evolución ingresa a UCIP con mayor dificultad respiratoria diagnosticándose neumonía intrahospitalaria. Es medicado con antibióticos y requiere ARM por siete días. No se rescató germen. Las ecografías abdominal, renal y cerebral fueron normales.

Al egreso de UCIP se inicia estudio de estridor:

- Ecocardiograma: arco aórtico a la izquierda, e impresiona presencia de anillo vascular.
- Tránsito esofágico normal,
- Fibrolaringoscopia hasta subglotis normal.

a. Residente de Pediatría 4° año. Hospital Materno Infantil de San Isidro "Dr. Carlos Gianantonio".
ferpic@fibertel.com.ar

Tabla 1. Lesiones más comunes que producen estridor.⁷

- Laringomalacia (60%)
- Parálisis de cuerdas vocales (10%)
- Estenosis laringotraqueal
- Compresión traqueal: sling arteria pulmonar, anillos vasculares completos, tronco braquiocefálico anómalo, hilio arteria pulmonar bifurcado.
- Membranas laríngeas
- Hendiduras esofágicas laringotraqueales
- Fístulas traqueoesofágicas
- Quistes laríngeos y subglóticos
- Hemangioma subglótico
- Traqueomalacia
- Estenosis traqueal

- PHmetría que evidenció reflujo gastroesofágico moderado, por lo que se inicia medicación con ranitidina y moperidona.

Por continuar presentando estridor y episodios de bronco obstrucción a pesar de la medicación, a los cinco meses de edad se realiza fibrolaringotraqueoscopia la cual informa sospecha de anillo vascular aberrante. Por este motivo, se realiza TC de tórax con contraste y reconstrucción de las vías aérea y vascular informándose: diámetro de tráquea distal de 2x3 mm y proximal de 5 mm, hipoplasia pulmonar derecha y leve estenosis proximal de la arteria pulmonar derecha. Con este resultado y los antecedentes del paciente, se diagnostica estenosis traqueal congénita.

A los siete meses de vida se realiza corrección quirúrgica en Hospital Garrahan mediante técnica de traqueoplastia por deslizamiento y reparación de bronquio fuente derecho.

Al mes del procedimiento, reingresa por estridor y se constata granuloma traqueal que ocupa 45% de la luz. Se efectúa resección del mismo; permanece internado por dos días y evoluciona favorablemente. Se realizan fibrolaringoscopias de control mensuales y al mes se constata disminución de la luz en el tercio distal de la tráquea, zona de sutura, que es dilatada.

Al tercer mes de la primera intervención se efectúa nuevo control donde se constata estenosis supracarinal que se dilata con tubo endotraqueal hasta 4.5 French.

Figura 1. TC tórax corte transversal. Diámetro traqueal distal de 2,5 mm

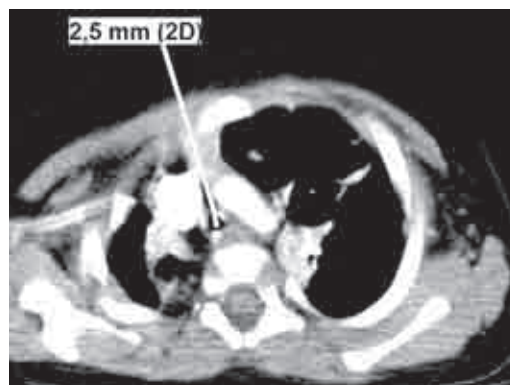


Figura 2. TC tórax corte sagital. Diámetro traqueal distal de 1,9 mm

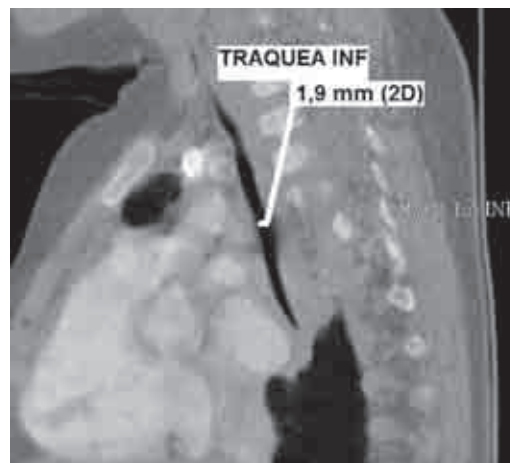


Figura 3. Reconstrucción traqueal 3D, vista lateral. La flecha indica zona estenótica



Figura 4. Reconstrucción traqueal 3D, vista posterior. La flecha indica zona estenótica



Actualmente el paciente tiene tres años, presenta buen progreso pondoestatural y sólo refiere episodios de bronco obstrucción aislados, sin estridor no habiendo requerido nuevas internaciones. Recibe tratamiento permanente con fluticasona inhalada.

DISCUSIÓN

Normalmente la tráquea se compone de 17 a 20 anillos traqueales cartilaginosos incompletos, teniendo en la parte posterior un componente membranoso de fibras musculares lisas. El diámetro interno del lumen desde el nacimiento hasta el año de vida, es en promedio de 6 mm.¹

Las estenosis congénitas generalmente están causadas por agenesia de la pars membranosa con anillos circulares completos. Son una rara causa de asfixia neonatal grave.

Es esta una malformación muy poco frecuente, con una incidencia del 0,3 al 1% de todas las estenosis laringotraqueales.²

La presentación clínica puede observarse ya en el recién nacido con *distress* respiratorio inmediato al que no se consigue intubar (con una elevadísima mortalidad) o bien en otros casos de comienzo muy sutil de aparición posterior, en los que una reducción muy significativa de la sección traqueal pasa inadvertida durante meses o años hasta que una infección respiratoria

sobreañadida precipita una obstrucción respiratoria que puede ser letal.

Los síntomas más frecuentes son: disnea, cianosis, estridor bifásico, dificultad para extubación e intubación, sibilancias, atelectasias y bronconeumonías a repetición.¹

Se deben descartar otras patologías como asma, aspiración de cuerpo extraño, reflujo gastroesofágico e infección viral o bacteriana.³

El diagnóstico de la estenosis traqueal es fundamentalmente endoscópico y debe documentarse el grado de la misma, la distensibilidad de la pared traqueal, el tipo de lesión, la localización, la extensión y la presencia o no de malformaciones asociadas. La tomografía computarizada y la resonancia magnética nuclear son útiles para orientar el diagnóstico y evaluar enfermedades congénitas asociadas. La reconstrucción tomográfica tridimensional traqueal y vascular es útil para la evaluación anatómica prequirúrgica.²

Se distinguen tres formas anatómicas: segmentaria o focal, forma de embudo y difusa.³ La forma de presentación clínica depende del tipo anatómico, grado de estenosis y presencia o no de malformaciones asociadas o procesos infecciosos agregados.²

Según Hoffer, se puede clasificar en: clase 1, segmento corto (8% mortalidad). Clase 2, estenosis extensa sin enfermedad cardíaca o pulmonar (45% mortalidad). Clase 3,

Tabla 2. Anomalías asociadas³

- Banda anular (sling) de arteria pulmonar (30-50%)
- Defectos septum AV
- Dextrocardia
- Laringomalacia/Broncomalacia
- Estenosis subglótica
- Pulmón aplásico o hipoplásico
- Hidrocefalia
- Trisomía 21
- Ano imperforado
- Riñón único
- Fístula traqueoesofágica
- Reflujo gastroesofágico
- Hernia diafragmática
- Ausencia de vesícula biliar
- Fisura labio-alvéolo-palatina

cualquier estenosis con enfermedad cardíaca o pulmonar (79% mortalidad).³

El 26% de los pacientes que tienen anomalías vasculares tienen compresión traqueobronquial. El 50% de los pacientes con banda anular de la arteria pulmonar izquierda tienen estenosis traqueal de segmento largo y bronquio fuente derecho hipoplásico.⁴

TRATAMIENTO

En pacientes asintomáticos o con síntomas moderados se aconseja mantener una actitud conservadora; en los casos de cuadros sintomáticos importantes, está indicado el tratamiento quirúrgico.²

Cuando el segmento traqueal estenótico es corto (menor al 50% de la longitud), la reparación con resección del segmento estrecho y anastomosis terminoterminal ha obtenido buenos resultados, por lo que ha llegado a considerarse el tratamiento de elección.²

En los casos de segmento estenótico largo se han descrito varias técnicas quirúrgicas, entre estas la traqueoplastia con cartílago, con parche pericárdico y la traqueoplastia por deslizamiento.

La traqueoplastia por deslizamiento fue desarrollada por Tsang en 1989 y modificada por Grillo en 1994. La misma evita el uso de injertos y utiliza el propio tejido traqueal para la reconstrucción.

En esta técnica (Figura 5): a) el segmento estenótico se secciona en su punto medio; b) el segmento estenótico se incide

longitudinalmente en su cara anterior hacia caudal y en su cara posterior hacia craneal; c) por una tracción suave, los segmentos superior e inferior se deslizan uno sobre otro; d) se realiza anastomosis, acortando de este modo la tráquea a la mitad y aumentando su área de sección transversal por cuatro.⁵

Su principal ventaja sobre la traqueoplastia con parche es la inmediata reconstrucción de la tráquea con tejido traqueal nativo, la rápida reepitelización de la herida con epitelio cilíndrico ciliado, la menor tendencia al desarrollo de tejido de granulación y la posibilidad de una rápida y precoz extubación así como de un adecuado crecimiento traqueal.⁶

Actualmente, la mayoría de los autores consideran la traqueoplastia por deslizamiento como el tratamiento quirúrgico de elección para la estenosis traqueal de segmento largo.⁶

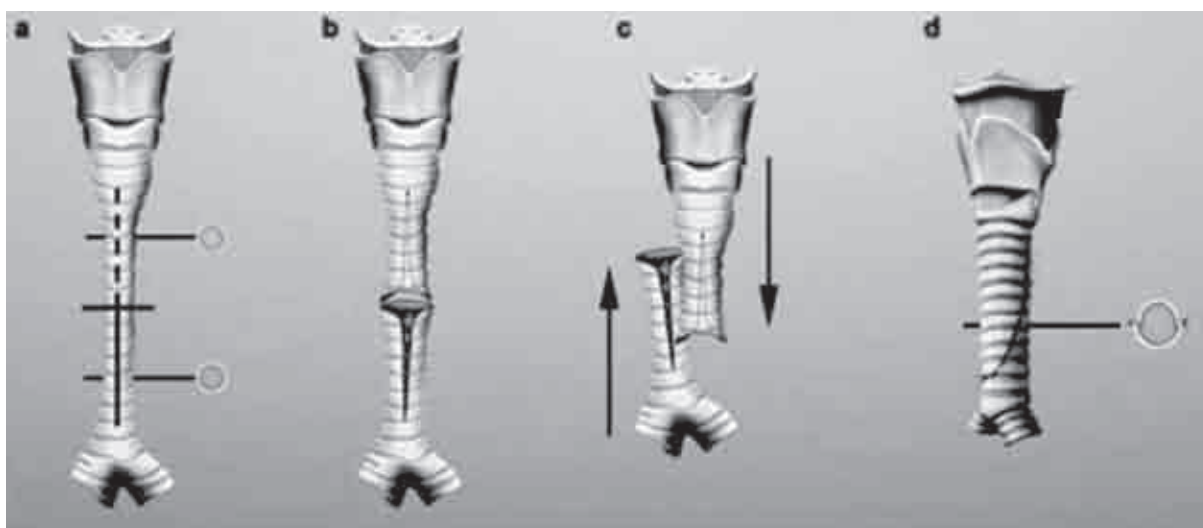
No se recomienda dilatación en la estenosis traqueal congénita por tener anillos traqueales completos que determinan un estrechamiento fijo.⁶

La tasa de mortalidad es mayor en menores de 1 mes y en los pacientes que presentan anomalías intracardíacas asociadas.⁶

BIBLIOGRAFÍA

1. Donoso CC, Varela BP, Gómez GN, et al. Estenosis traqueal congénita, Serie clínica. *Revista chilena de pediatría*. 2006;77(3), 274-81. Obtenido en la Red Mundial el 15

Figura 5. Traqueoplastia por deslizamiento. Técnica quirúrgica⁵



- de octubre de 2013: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062006000300007&lng=es&nrm=iso.
2. Delgado Pecellín I, Gonzalez Valencia JP, Machuca Contreras M, et al. Clínica, diagnóstico y tratamiento de las estenosis traqueales. *Anales de pediatría*. Elsevier Doyma. 2009, 70(5);443-8. Obtenido en la Red Mundial el 14 de octubre de 2013: <http://zl.elsevier.es/es/revista/anales-pediatria-37/clinica-diagnostico-tratamiento-las-estenosis-traqueales-13137041-originales-2009>.
 3. Phipps LM; Raymond JA; Angeletti TA. Congenital Tracheal Stenosis. *Critical Care Nurse*, 2006, 26(3), 60-9. Obtenido en la Red Mundial el 15 de septiembre de 2013: <http://ccn.aacnjournals.org/content/26/3/60.full>.
 4. Athayde MI, Fischer GE; Sarria E, et al. (Octubre 2004) Estenosis traqueal congénita: Aspectos clínicos y diagnósticos en 4 casos. *Revista chilena de pediatría*. 2004, 75(1),45-50. Obtenido en la Red Mundial el 10 de septiembre de 2013: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062004000700008&lng=es&nrm=iso
 5. Mc Naull PP, Pittenger SL. (2012) Can't ventilate? Is it severe bronchospasm or something else?. The Congenital Cardiac Anesthesia Society. Obtenido en la Red Mundial el 20 de octubre de 2013: <http://www.ccasociety.org/newsletters/2012summer/intcase1.html>
 6. Boglione M, Reusmann A, Cadario M, et al. Tratamiento quirúrgico de la estenosis traqueal en pediatría. *Arch Argent de Pediatr*. 1996,108(2),148-152. Obtenido en la Red Mundial el 12 de septiembre de 2013: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752010000200010&lng=es&nrm=iso
 7. Mancuso RF. Estridor en neonatos. *Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Otorrinolaringología*.1996;6,1253-69.