

PAC[®]

2

Otorrinolaringología pediátrica

PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN CONTINUA EN OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA



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

Otorrinolaringología neonatal 2
Microtia-Atresia.
Malformaciones congénitas de laringe
Dr. Carlos de la Torre González

PAC[®]

2

Otorrinolaringología pediátrica

PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN CONTINUA EN OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA



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

Otorrinolaringología neonatal 2
Microtia-Atresia.
Malformaciones congénitas de laringe
Dr. Carlos de la Torre González

Copyright © 2018/ Intersistemas S.A. de C.V.

Diseñado y producido por:



Intersistemas, S.A. de C.V.
Aguilar y Seijas 75
Lomas de Chapultepec
11000, México, D.F.
Tel. (5255) 5520 2073
Fax (5255) 5540 3764
intersistemas@intersistemas.com.mx
www.intersistemas.com.mx

PAC® Otorrinolaringología pediátrica / OTORRINOLARINGOLOGÍA NEONATAL 2. MICROTIA-ATRESIA. MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LARINGE

Derechos reservados © 2018 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 978-607-443-794-2 **PAC® Otorrinolaringología pediátrica**
ISBN En trámite **PAC® Otorrinolaringología pediátrica / Otorrinolaringología Neonatal 2. Microtia-Atresia.**
Malformaciones congénitas de laringe

Advertencia

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



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

Créditos de producción

Cuidado de la edición: Dra. María del Carmen Ruíz Alcocer
Coordinación de producción: LDG. Edgar Romero Escobar
Diseño/Formación de interiores: LDG Marcela Solís Mendoza
Control de Calidad: J. Felipe Cruz Pérez

Impreso en México / Printed in Mexico

AUTOR

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 de la Academia Mexicana de Pediatría

COAUTORES

DR. HIRAM ALVAREZ NERI

Otorrinolaringólogo Pediátrico, egresado del Hospital Infantil de México
Federico Gómez

Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica,
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Posgraduado en Cirugía Laríngea y Cuello, Hospital Universitario de La Paz,
Madrid, España

Profesor adjunto de la subespecialidad de Otorrinolaringología pediátrica,
UNAM

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. CYNTHIA MADELEINE AGUILAR ROMERO

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

Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica

Secretaria de la Sociedad Otorrinolaringológica, Pelayo Vilar Puig

Médico adscrito al Hospital Central Sur de Alta Especialidad. PEMEX

DRA. MARISOL HUANTE GUIDO

Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
en el Instituto Nacional de Rehabilitación

Especialidad en Otorrinolaringología Pediátrica. Hospital Infantil de México

Federico Gómez. Universidad Nacional Autónoma de México

Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello

Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica

Adscrita al Servicio de Otorrinolaringología. Centro Médico Nacional

20 de Noviembre. ISSSTE

DRA. SILVIA RAQUEL ZAVALA MARTÍNEZ

Otorrinolaringóloga

Egresada del Hospital Escuela Universitario de la Universidad Nacional

Autónoma de Honduras (UNAH)

Posgrado en Otorrinolaringología pediátrica, Hospital Infantil de México

Federico Gómez, UNAM

DRA. LUZ ELVIRA HERNÁNDEZ ALCÁNTARA

Otorrinolaringólogo egresado del Hospital General de México

Dr. Eduardo Liceaga

Certificada por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología

Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México

Federico Gómez, UNAM

DRA. ELDA ESMERALDA GUADALUPE GODOY DE DAHBURA

Doctor en Medicina, graduado de la Universidad de El Salvador

Posgrado en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello,

Hospital Nacional Rosales y Universidad de El Salvador

Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México

Federico Gómez y Universidad Autónoma de México

Médico Adscrito del Hospital de Ojos y Otorrino, El Salvador

Miembro del Colegio Médico de El Salvador

Miembro de la Asociación de Otorrinolaringología, Broncoesofagología

y Cirugía de Cabeza y Cuello de El Salvador

DR. ENRIQUE GERARDO ORTÍZ HERNÁNDEZ

Otorrinolaringólogo, egresado del Hospital Civil de Guadalajara
Fray Antonio Alcalde, Universidad de Guadalajara
Otorrinolaringólogo Pediátrico, egresado del Hospital Infantil de México
Federico Gómez, UNAM
Médico adscrito y Profesor adjunto de la especialidad en el Servicio
de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello del Hospital
Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde
Miembro de la Academia Americana de Otorrinolaringología
Colegio de Otorrinolaringología del Estado de Jalisco
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica

DRA. PERLA VILLAMOR ROJAS

Médica, Universidad de los Andes, Colombia
Posgrado en Otorrinolaringología, Hospital de San José, FUCS, Colombia
Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México
Federico Gómez, UNAM
Miembro de la Sociedad Colombiana de Otorrinolaringología y Cirugía Cabeza
y Cuello

DR. ALEJANDRO AZAMAR SEGURA

Otorrinolaringólogo egresado del Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos,
ISSSTE
Certificado por el Consejo Mexicano de Otorrinolaringología
Posgrado en Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México
Federico Gómez, UNAM



CONTENIDO

MICROTIA-ATRESIA. MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LARINGE

Microtia-Atresia	11
Abordaje y tratamiento	11
Definición y epidemiología	11
Etiología	11
Embriología	11
Cuadro clínico y diagnóstico	11
Malformaciones mayores	12
Malformaciones menores	12
Estudios de gabinete	13
Evaluación audiológica	13
Evaluación por imagen	13
Valoración genética	13
Diagnóstico diferencial	13
Tratamiento	13
Microtia	13
Atresia	15
Otras consideraciones	20
Evolución y pronóstico	22
Malformaciones congénitas de laringe	
La vía aérea pediátrica	22
Introducción. Generalidades	22
Particularidades anatomofisiológicas de la laringe en recién nacidos y lactantes menores	24
Introducción	24
Fisiología	24
Histología	24
Anatomía	25
Porción más estrecha de la vía aérea pediátrica	27
Anatomía endoscópica	28
Características de la laringe en cada etapa del crecimiento	28
Síndromes asociados con laringopatías congénitas	29
Síndrome de Down	30
Síndrome de CHARGE	30
Síndrome de delección 22q11.2	31

Síndrome de Charcot-Marie-Tooth	31
Síndrome de Opitz Frias	32
Síndrome de Pallister Hall	32
Síndrome de PHACES	33
Evaluación integral e instrumentación de la vía aérea en el recién nacido y el lactante menor	35
Valoración clínica	35
Cuadro clínico	35
Pacientes sindrómicos o con secuencias genéticas	38
Estudios de imagen	38
Estudios complementarios	38
Fibroscopia flexible en consultorio	39
Evaluación endoscópica directa	40
Papel del anestesiólogo	41
Preparación del paciente	41
Instrumentación de la vía aérea	41
Inicio de procedimiento	41
Posición operatoria recomendada	41
Nasofibroscopia flexible en el quirófano	41
Intubación difícil mediante fibroscopia	41
Laringoscopia de suspensión	42
Instrumental necesario	43
Equipo sugerido	43
Cirugía láser	43
Instrumentación de la vía aérea	44
Dilataciones rígidas	44
Dilataciones con balón	44
Punción transtraqueal	45
Conclusiones	45

Malformaciones que condicionan obstrucción de la vía aérea al nacimiento 47

Parálisis de cuerdas vocales	47
Epidemiología	47
Anatomía y embriología	47
Fisiopatología	47
Etiología	47
Clasificación	48
Datos clínicos	49
Diagnóstico	49
Tratamiento	50
Pronóstico	52
Estenosis subglótica congénita (ESGC)	52
Introducción	52

Patogénesis	53
Epidemiología	54
Malformaciones asociada	54
Presentación clínica	54
Diagnóstico	54
Tratamiento	54
Técnicas quirúrgicas por vía externa	56
Conclusiones	58
Bandas laríngeas	58
Concepto	58
Epidemiología	58
Diagnóstico	58
Clasificación	60
Tratamiento	62
Quistes laríngeos	64
Quistes laríngeos congénitos	64
Quistes ductales	65
Quistes saculares	65
Laringocele	65
Diagnóstico	66
Tratamiento de los quistes saculares, quistes ductales y laringoceles	67
Quistes adquiridos	67

Malformaciones que condicionan obstrucción progresiva de la vía aérea en los primeros meses de vida 68

Laringomalacia	68
Introducción	68
Concepto	68
Epidemiología	68
Etiología	69
Presentación clínica	69
Bases del diagnóstico	72
Diagnóstico endoscópico en consultorio	72
Diagnóstico endoscópico mediante laringoscopia directa	72
Clasificación endoscópica	72
Tratamiento	73
Tratamiento médico	73
Tratamiento quirúrgico	74
Conclusiones	78
Tumores y malformaciones vasculares laríngeas congénitas	78
Introducción	78
Hemangiomas subglóticos	79

Epidemiología	79
Etiología	79
Presentación clínica	79
Tratamiento	80
Linfangiomas cervicolaríngeos congénitos	85
Epidemiología	85
Etiología	85
Presentación clínica	85
Tratamiento	86
Laringocele	87
Introducción	87
Fisiopatología	87
Cuadro clínico y clasificación	87
Tratamiento	88
REFERENCIAS	91
EVALUACIÓN	97

MICROTIA-ATRESIA ABORDAJE Y TRATAMIENTO

Dr. Carlos de la Torre González

Definición y epidemiología

Las malformaciones congénitas del oído incluyen la aplasia o hipoplasia del conducto auditivo externo (CAE) asociado con microtia y deformidad del oído medio y de manera ocasional alteraciones en el oído interno. La microtia se define como el desarrollo anormal del oído externo que resulta en malformación del pabellón auricular. La atresia aural congénita (AAC) o estenosis es un trastorno en el desarrollo del CAE y que generalmente se presenta con microtia;¹ se observa en 1 en 10 000 a 20 000 nacimientos, es más frecuente unilateral que bilateral (25%), predomina en el sexo masculino en relación 2.5:1 y el lado derecho es el involucrado con más frecuencia.² La AAC ósea es más frecuente que la membranosa. Los casos familiares se han reportado del 2.9% al 33.8%.³ Se estima que la mitad de estos pacientes tiene síndromes congénitos asociados (Goldenhar, Treacher Collins, Möbius, Crouzon, Klippel-Feil, DiGeorge y Pierre Robin).⁴

A pesar de esta baja incidencia, la microtia es una de las malformaciones congénitas más comunes que se presentan dentro de la Otorrinolaringología.

La AAC varía en su gravedad, desde atresia del conducto auditivo externo en su porción membranosa hasta la ausencia completa del hueso timpánico dependiendo del momento de la interrupción del desarrollo intrauterino. La atresia ósea del CAE se asocia por lo general con deformaciones del oído medio. La fusión del martillo y yunque es frecuente y no es común encontrar malformaciones en la platina del estribo debido a diferencias en el desarrollo embriológico.⁵ La incidencia de alteraciones en el oído interno es relativamente baja en pacientes con AAC. Como regla general, la deformidad externa grave implica deformidad seria del oído medio.

Etiología

Desde un punto de vista etiológico existen dos tipos de malformaciones del oído:

1. **Congénitas:** secundarias a agentes teratógenos que actúan antes del tercer mes de la gestación. Algunos teratógenos tales como el isotretinoin pueden producir formas de microtia conjuntamente con alteraciones en las extremidades.
2. **Hereditarias:** debidas a mutaciones genéticas que ocasionan alteraciones en la codificación del ADN. Existen estudios que proponen genes individuales que pudieran estar relacionados con el desarrollo embriológico del pabellón auricular y que, al estar alterados, originarían microtia-atresia.

Embriología

El oído externo, medio e interno tienen un desarrollo independiente, de tal manera que las malformaciones en alguno de ellos no significa que deba acompañarse de alteraciones en las otras partes.

La microtia, anotia y la malformación auricular son debidas a alteraciones en la diferenciación del 1º y 2º arco branquial. Al final del tercer mes de la vida intrauterina se forma el pabellón auricular y la mayoría de las estructuras del oído medio e interno se encuentran bien diferenciadas. El CAE se desarrolla del primer surco branquial. Al segundo mes el epitelio migra de la oreja rudimentaria y se constituye en precursor para la formación del CAE en el sexto mes y para el séptimo se consigue su canalización. Si este proceso se interrumpe de manera prematura es probable que la porción ósea del conducto y la membrana timpánica se manifiesten como estenosis grave, situación que predispone al desarrollo de colesteatoma.

El hueso timpánico puede sufrir modificaciones que varían desde una leve hipoplasia hasta la ausencia de este. Cuando este hueso está ausente se presenta una pared ósea que se denomina placa atrésica, que viene a representar la pared lateral del oído medio. En pacientes con atresia, la cavidad del oído medio es más pequeña de lo normal. Las deformidades del CAE generalmente se acompañan de alteraciones en la cadena osicular; sin embargo, estas pueden presentarse de manera aislada y el resto de las estructuras del oído mantener un aspecto normal. En la AAC es frecuente encontrar alteraciones en el trayecto del nervio facial, aspecto de gran importancia si se planea la reconstrucción quirúrgica.

Cuadro clínico y diagnóstico

Los niños con microtia generalmente se presentan con el especialista en edades tempranas de la vida debido a la preocupación de los padres por el aspecto cosmético y el compromiso auditivo. Existe el temor de los efectos a corto y largo plazo de la hipoacusia resultante y el desarrollo del lenguaje. Los pacientes con microtia unilateral habitualmente tienen audición normal en el oído contralateral, situación que no elimina la necesidad de corroborarlo con estudios audiológicos en todos los casos. En la AAC se puede presentar hipoacusia de tipo conductivo, sensorineural o mixta. La hipoacusia conductiva representa del 80 al 90% de las pérdidas auditivas en estos pacientes; sin embargo, cerca del 10 al 15% cursarán con hipoacusia sensorineural. El umbral de pérdida conductiva del oído afectado se ubica entre los 40 y 60 dB. El tamiz auditivo e intervención temprana adquiere mayor relevancia en estos casos. En las malformaciones unilaterales si el oído aparentemente sano "pasa" el tamiz, las pruebas adicionales podrán realizarse hasta los 6 meses de edad. Cualquier duda o preocupación en cuanto a la audición antes de esa edad requiere evaluación con potenciales evocados auditivos de tallo cerebral (PEATC). En los niños que sólo tienen un oído malformado se debe tener especial atención en el oído normal. Cual-



Figura 1

A. Microtia grado I con malformaciones menores. El pabellón auricular es de tamaño más pequeño que el normal, con estructuras bien definidas. B Microtia grado II, existen fragmentos de tejido blando y cartilago. C Microtia grado III, se aprecian fragmentos de tejido blando únicamente.

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

quier amenaza en la audición o presencia de infecciones de las vías respiratorias superiores con repercusión ótica (otitis media) deberá ser manejada en forma oportuna.

En casos de AAC bilateral las malformaciones son evidentes desde el nacimiento y la hipoacusia resultante es la regla.

El examen físico deberá efectuarse en forma meticulosa. El pabellón auricular, CAE y membrana timpánica se comparan con el oído contralateral en caso de malformación unilateral. Es fundamental un examen completo de cabeza y cuello con particular atención a la mandíbula, boca, apertura bucal, maxilar, ojos y cuello, así como una valoración física general que permitan identificar la AAC en forma aislada o como parte de un síndrome.

Los pacientes con AAC se clasifican de acuerdo con el grado de deformidad anatómica. Existen muchas clasificaciones y son empleadas como parte de la valoración preoperatoria en casos de cirugía funcional electiva. Algunas de ellas permiten establecer un pronóstico y planeación quirúrgica. En cuanto a la deformidad del pabellón auricular se pueden considerar tres grados:⁶

Grado I. Microtia con malformaciones menores. El pabellón auricular es de tamaño más pequeño que el normal, pero tiene todas las estructuras y están bien definidas (Figura 1 A).

Grado II. El pabellón auricular está constituido por un fragmento de tejido blando y cartilago con una ligera curvatura similar a un hélix primitivo y generalmente se aprecia un lóbulo rotado (Figura 1 B).

Grado III. Existen fragmentos de tejido blando en forma rudimentaria (Figura 1 C).

En cuanto al CAE y el oído medio la clasificación ha sido más difícil y para ello se han considerado diversos parámetros como signos clínicos, hallazgos radiológicos, observaciones quirúrgicas o estudios histopatológicos. Desde 1955 Altmann categorizó a las atresias en tres grupos: leves, moderadas y severas con base en el

estado del CAE y cavidad timpánica.⁷ De la Cruz modificó la clasificación de Altmann con el fin de disponer de una guía quirúrgica más práctica. Su modificación utiliza únicamente los grupos moderado y severo de Altmann y divide las malformaciones en "menores" y "mayores". Las malformaciones "menores" son aquellas en donde la neumatización de la mastoides y la ventana oval son normales, existe una relación razonable entre el nervio facial y la ventana oval y el oído interno no muestra alteraciones. Las malformaciones "mayores" incluyen: neumatización deficiente de la mastoides, ventana oval anormal o ausente, trayecto anómalo de la porción horizontal del nervio facial y alteraciones en el oído interno. El tratamiento quirúrgico en las malformaciones menores tiene buena posibilidad de lograr audición útil, mientras que las malformaciones mayores son habitualmente inoperables.⁸ Otra de las clasificaciones frecuentemente empleada debido a su sencillez y utilidad es aquella que divide a las malformaciones en mayores y menores.⁶

Malformaciones mayores

El CAE y la membrana timpánica están ausentes; sin embargo, en este grupo se incluyen también las estenosis graves del CAE. El tamaño del oído medio está disminuido y el complejo martillo-yunque se aprecia deformado, fusionado y adherido a la placa atrésica. En casos más graves el espacio del oído medio es muy pequeño y la cadena osicular está ausente. Puede existir dehiscencia o desplazamiento del nervio facial. El oído interno por lo general no muestra alteraciones y las malformaciones del pabellón auricular corresponden a microtia tipo II o III.

Malformaciones menores

Las alteraciones principales se ubican en el oído medio. La hipoacusia conductiva que se observa en estos pacientes es debida a

la ausencia, fijación o deformación de la cadena osicular principalmente en el estribo. La membrana timpánica y el espacio del oído medio son normales o ligeramente disminuidas de tamaño. El CAE está presente, pero puede estar ligeramente estenotizado. En algunos pacientes puede haber desplazamiento o dehiscencia del nervio facial. El pabellón auricular tiene un desarrollo normal o presenta mínimas deformaciones.

Estudios de gabinete

Evaluación audiológica

Dentro de la valoración inicial de los pacientes con microtia-atresia es necesario investigar la integridad anatómica y funcional.

La integridad funcional se lleva a cabo mediante estudios audiológicos. La evaluación de la función auditiva tanto en los casos unilaterales como bilaterales deberá ser realizada mediante PEATC dentro de los primeros días de vida.

Existen reportes de algunos casos de hipoacusia sensorineural total en el oído aparentemente normal en pacientes con atresia unilateral. Cuando se trata de niños con malformaciones bilaterales se deben realizar estudios audiológicos y adaptar auxiliares auditivos a la brevedad con el fin de proporcionar el estímulo auditivo que permita el desarrollo del lenguaje. En los niños mayores se podrán realizar estudios audiológicos convencionales como audiometría tonal y logaudiometría.

Evaluación por imagen

La integridad anatómica se valora con estudios de imagen mediante tomografía computarizada de alta resolución (TC) de ambos oídos.

La valoración por estudios de imagen se inicia hasta que el niño alcanza la edad de 6 años, excepto en casos de riesgo de alteraciones del oído interno (síndromes, hipoacusia sensorineural asociada). Se sugiere realizar ultrasonido cardíaco y renal al nacimiento, así como estudios de imagen en columna cervical y toracolumbar (6 a 12 meses) y valoración oftalmológica en casos sindrómicos.

Los pacientes con AAC pueden presentarse con datos de infección y/o parálisis facial y el 14% cursa con colesteatoma congénito. En estos casos el tratamiento quirúrgico no es electivo sino urgente y la valoración tomográfica y audiológica es fundamental independientemente de la edad. La TC debe ser examinada de manera cuidadosa por el especialista. Se buscan en forma intencionada cuatro elementos importantes: grado de neumatización de la mastoides, trayecto del nervio facial, presencia de ventana oval y platina del estribo y estado del oído interno. La TC también informa del espesor y forma de la placa atrésica, tamaño y estado de la cavidad del oído medio, participación de los tejidos blandos y presencia de colesteatoma congénito.

Se han propuesto diversos sistemas de evaluación de candidatos quirúrgicos con base en los hallazgos observados en los estudios de imagen. Uno de ellos es el propuesto por Jahrsdoerfer

que asigna un puntaje a una serie de elementos apreciados en la TC.⁹ Este sistema tiene aceptación universal y toma en consideración la presencia de estribo (2 puntos), ventana oval, espacio de oído medio, trayecto normal del nervio facial, presencia de complejo martillo-yunque, neumatización de la mastoides, conexión del yunque con el estribo, ventana redonda normal y apariencia del oído externo (1 punto por cada parámetro). Se considera que son buenos, muy buenos y excelentes candidatos para tratamiento quirúrgico aquellos que tengan 8 o más puntos y marginales o pobres aquellos con menos de 6 puntos.

Si se trata de un niño con múltiples malformaciones se deberá contar con un equipo multidisciplinario que solicitará los estudios necesarios acordes con cada situación en particular.

Valoración genética

Se ha propuesto que los niños con microtia-atresia sean valorados sistemáticamente por especialistas en genética, sobre todo en casos bilaterales o presencia de anomalías asociadas.

Diagnóstico diferencial

En casos de malformaciones aisladas de alguno de los huesecillos se deberá hacer diagnóstico diferencial con otosclerosis, secuelas de otitis media y timpanoesclerosis. Estos padecimientos pueden cursar con hipoacusia conductiva. Sin embargo, con el empleo de los estudios de gabinete de que se dispone en la actualidad, el diagnóstico podrá realizarse en forma precisa.

Tratamiento

Microtia

La corrección de la microtia persigue dos objetivos: estético, funcional y psicosocial. La apariencia estética del pabellón auricular, aun en malformaciones menores, puede impactar significativamente la autoestima del niño. En los casos en donde además existe hipoacusia asociada, los abordajes reconstructivos se tornan más exhaustivos y exigen técnicas quirúrgicas que logren resultados funcionales satisfactorios. La cirugía estética del pabellón auricular va de la mano de la rehabilitación auditiva; por ello, el manejo de estos casos requiere de un equipo multidisciplinario, en donde exista excelente coordinación entre el otólogo y el cirujano plástico, sin dejar de lado la comunicación que deberá existir en todo momento con la familia, planteando expectativas reales, ofrecer las mejores alternativas de manejo para cada caso en particular y explicar la necesidad de retrasar el tratamiento hasta que exista la edad óptima, con el fin de obtener resultados exitosos.

La reparación del pabellón auricular y la atresioplastia (que implica la reconstrucción del conducto auditivo externo y membrana timpánica, así como de la cadena osicular en caso necesario), persiguen un objetivo primario que consiste en rehabilitar la función auditiva a la normalidad y mejorar la apariencia estética. Cuando se logra conjuntar estos objetivos se consigue

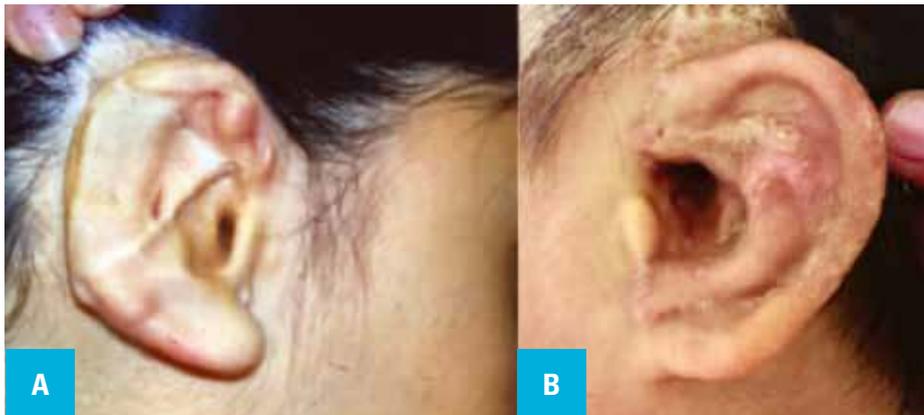


Figura 2

A. Cirugía reconstructiva del pabellón auricular con pobres resultados estéticos. B. Excelentes resultados posteriores a la cirugía reconstructiva.

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

un buen desarrollo del lenguaje, mejoría en el rendimiento escolar, mejor autoestima y estabilidad psicoemocional.¹⁰

Las posibilidades quirúrgicas para la reparación de la microtia con atresia del CAE dependen de la gravedad de la deformidad y anomalías asociadas. No todos los pacientes son buenos candidatos para cirugía, como sucede en niños con atresia del conducto auditivo externo y puntuación de Jahrsdoerfer menor de 5. Ante esta situación las expectativas quirúrgicas serán muy limitadas y deberá optarse por alternativas que procuren mejores resultados funcionales.

Para la reparación de la microtia existen varias opciones para reconstrucción quirúrgica:

1. Con cartílago costal autólogo.
2. Compuesta, utilizando un armazón aloplástico
3. Protésica.

La primera opción implica realizar otro procedimiento quirúrgico para extraer un fragmento de cartílago costal, lo cual consume tiempo y no está exento de morbilidad. Por esta razón algunos cirujanos han reportado resultados exitosos con el empleo de materiales como el polietileno poroso que logra integrarse muy bien a los tejidos.¹¹

Existen varias técnicas de reparación de la microtia. Las más ampliamente difundidas son la de Brent¹² y Nagata,¹³ Firmin adoptó la técnica de Nagata proponiendo algunas modificaciones y Park empleó un procedimiento de tres tiempos con expansión tisular en la primera etapa.^{14,15} La edad y el número de etapas dependen de la técnica empleada. La técnica de Brent se realiza a partir de los 6 años y consta de 4 etapas. La de Nagata consiste en dos tiempos y se efectúa desde de los 10 años debido a la necesidad de contar con un armazón auricular más rígido a expensas de un cartílago donante más resistente.

Es muy común que los padres del niño deseen reconstruir el pabellón auricular a edades muy tempranas, sobre todo antes de la etapa escolar ante el temor de rechazo o maltrato escolar y social. Sin embargo, será necesario informarles que la reparación de la microtia depende de la madurez del oído externo y de la calidad de su cartílago costal. Se sabe que el oído externo continúa su desarrollo después del nacimiento, alcanza el 85% de su tamaño a la edad de 5 años.¹⁶ Esto aunado a que el cartílago costal donante es adecuado en volumen y estabilidad hasta los 5 o 6 años.

Cuando se planea la reconstrucción del pabellón auricular, la atresioplastia se realiza posterior a alguna de las etapas de su corrección dependiendo de la técnica empleada. Con el fin de obtener resultados satisfactorios con la reconstrucción auricular y atresioplastia, el otólogo y el cirujano plástico deben considerar los tiempos para los procedimientos, el posicionamiento del conducto auditivo en relación con el armazón de la oreja, vascularidad de los colgajos, los sitios para las incisiones y la posible ubicación de los auxiliares auditivos.

Como se ha señalado, la reconstrucción del pabellón auricular tiene importancia fundamental en el manejo de la microtia-atresia. Sin embargo, siempre debe ir acompañada de la mejoría funcional.

Las complicaciones más comunes en la reconstrucción quirúrgica del pabellón auricular son: exposición del cartílago, infección y necrosis cutánea. Las complicaciones más frecuentes relacionadas con la toma del injerto costal son el neumotórax y atelectasia. Desafortunadamente en un sinnúmero de casos no se logran resultados estéticos satisfactorios debido a factores relacionados con el paciente o por falta de destreza quirúrgica (Figura 2).

Una alternativa al uso de cartílago costal consiste en el empleo de polietileno poroso de alta densidad. En este caso, la reconstrucción podrá realizarse en un tiempo y antes de la edad escolar.¹⁰



Figura 3

Exposición del armazón de polietileno con infección, necrosis y malos resultados estéticos.

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

Esta opción quirúrgica está asociada con alta tasa de exposición del armazón de polietileno (Figura 3); sin embargo, esta colocación es menos frecuente si se emplea un colgajo temporoparietal que cubra el armazón.

Las prótesis auriculares (epítesis) son alternativas a la cirugía plástica. La prótesis se fija por medio de la osteointegración de implantes de titanio (Figura 4). Los niños son malos candidatos para el uso de prótesis debido a que se requiere un máximo de higiene y su retiro y recolocación día con día les recuerda su deformidad.

Esta opción no está exenta de complicaciones. Durante la cirugía puede producirse mala alineación del implante, exposición de la duramadre, perforación del seno sigmoides, hematoma subdural. En el posoperatorio las complicaciones más comunes se relacionan con los tejidos blandos y consisten en inflamación e infección alrededor del pedestal, sobrecrecimiento cutáneo, cicatrices queloides, necrosis. También se han descrito complicaciones relacionadas con el tejido óseo (pérdida del implante por fallas en la osteointegración por mala calidad del hueso, trauma, infección; sobrecrecimiento óseo, dolor a la palpación del pedestal, osteonecrosis).

Sin lugar a duda, el futuro está en la ingeniería de tejidos, con lo que se evitará el empleo de cartílago y prótesis.

Atresia

En la atresia del conducto auditivo, que comúnmente se acompaña de malformación de oído medio, la hipoacusia resultante puede

ser manejada a través de varias opciones: auxiliares auditivos de conducción ósea, atresioplastia e implantes osteointegrados. La decisión dependerá del momento, gravedad de la malformación y si el defecto es unilateral o bilateral.

Es frecuente que, ante un caso de atresia unilateral, el médico o la familia mantengan una conducta expectante sobre todo si el oído contralateral es anatómicamente y funcionalmente normal. Sin embargo, se debe considerar que la pérdida auditiva unilateral impide la estereofonía y compromete la percepción del habla en ambiente ruidoso. No es suficiente la vigilancia periódica y manejo oportuno de las infecciones en el oído sano, o evitar el uso de medicamentos ototóxicos, exposición al ruido y empleo de objetos de uso casero para la extracción de cerumen; es fundamental promover la audición binaural. En la actualidad se recomienda adaptar auxiliares auditivos de conducción ósea en los pacientes con atresia unilateral a partir de los primeros meses de la vida.¹⁷ Una vez que el niño cumple la edad de 6 años, podrá ser tributario de cirugía reconstructiva del pabellón auricular y atresioplastia. Los pacientes con deformidad bilateral cursan por lo general con deficiencia auditiva en ambos oídos. En estas situaciones es obligatorio prevenir el retraso en el desarrollo del lenguaje a través de la adaptación de auxiliares auditivos.

La atresioplastia es una opción si se trata de un buen candidato (más de 8 puntos en la escala de Jahrsdoerfer), y se dispone de excelente equipo multidisciplinario. Los padres del niño deben estar informados de los riesgos quirúrgicos y complicaciones inmediatas y tardías. La posibilidad de lesionar el nervio facial está



Figura 4

Prótesis auriculares que se fijan por medio de tornillos siguiendo el principio de osteointegración.

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

presente aun en manos experimentadas. Se han observado infecciones en piel, hematomas, reestenosis del conducto y lateralización de la membrana timpánica.

Las posibilidades de éxito funcional dependen en gran medida de la experiencia y casuística personal del cirujano. Se considera éxito quirúrgico si la diferencia funcional entre el oído reparado y el normal se puede reducir dentro de 15 a 25 dB. El límite de mejoría se ha establecido en 30 dB y fracaso en 35 dB.¹⁸

Es importante el seguimiento y deberá llevarse en forma periódica con control clínico y audiológico. Es posible detectar descenso en la audición en el transcurso de los meses posteriores a la cirugía. Los estudios a largo plazo señalan que después del primer año de la intervención, la audición disminuye debido a reestenosis del conducto, recrecimiento óseo y lateralización de la membrana timpánica.¹⁹

La primera evaluación auditiva posoperatoria se realiza a las 4 semanas y se considera como estudio basal para el seguimiento a largo plazo. No obstante haber logrado éxito funcional, siempre existirá la probabilidad de compensar un posible descenso en la audición por medio de auxiliares auditivos.

Desafortunadamente no en todos los casos de microtia-atresia existe la posibilidad o aceptación por parte de los padres de corrección quirúrgica. En otras situaciones, cuando el niño se encuentra en la etapa escolar o adolescencia y se utilizan auxiliares de conducción ósea que se aplican sobre la piel de la región auricular, manifiestan rechazo, debido a dolor por presión y sobre todo por el aspecto cosmético. En estas circunstancias los implantes auditivos de conducción ósea constituyen una opción ampliamente recomendable.

Los resultados auditivos con estos dispositivos son habitualmente excelentes. La decisión de cirugía funcional *versus* auxiliares auditivos implantables deberá ser individualizada en cada

paciente tomando en cuenta las ventajas, desventajas y complicaciones potenciales. Las ventajas y desventajas de la cirugía funcional *versus* auxiliares auditivos implantables se resumen en el Cuadro 1.²⁰

Cabe recordar que en los auxiliares auditivos tradicionales de conducción aérea el sonido se transmite a través del oído externo, medio e interno. De esta forma, las ondas sonoras atraviesan el conducto auditivo externo provocando vibraciones mecánicas de la membrana timpánica. Estas a su vez son transmitidas a través de la cadena osicular al oído interno. El desplazamiento de los líquidos del oído interno estimula la membrana basilar, permitiendo la excitación de las células sensoriales en el órgano de Corti. De esta forma, las señales generadas son transmitidas al cerebro a través del nervio auditivo, dando como resultado la percepción del sonido.

Cuando existe atresia del conducto auditivo externo que no puede corregirse quirúrgicamente y no cabe la posibilidad de adaptar auxiliares auditivos por vía aérea (VA), la alternativa para que se produzca la vibración de los líquidos dentro de la cóclea es la conducción de la vibración a través del hueso. La cápsula ótica forma parte de la base del cráneo, por lo que la vibración transmitida a través de éste producirá vibración en el interior del oído interno y movimiento de la membrana basilar, de la misma forma en que se produce por la VA. La audición por vía ósea (VO) permite una percepción clara de los sonidos siempre y cuando la función coclear esté conservada. De esta forma, cuando se estimula la parte lateral del cráneo, la vibración se transmite tanto en forma ipsilateral (en el lado estimulado) como contralateral.

Estos principios constituyen la base de los implantes o auxiliares auditivos de conducción ósea.

Los auxiliares auditivos osteointegrados han sido un parateaguas para el tratamiento de hipoacusias conductivas; han

Cuadro 1

Comparación de las ventajas y desventajas de la cirugía funcional *versus* auxiliares auditivos implantables

Cirugía	Resultados auditivos	Aspectos cosméticos	Cuidado de los tejidos	Tiempo quirúrgico	Riesgo	Complicaciones
Funcional	Buenos Excelentes Mejoría auditiva continua	Bueno	Limpieza ocasional del CAE	Largo	Alto	Parálisis facial Hipoacusia sensorineural Estenosis del CAE Infección
Auxiliares auditivos implantables	Excelentes Mejoría auditiva mientras se usa el procesador	Malo en casos de dispositivos con tornillo osteointegrado	Frecuente Se debe evitar traumatismos en la región	Corto	Bajo	Pérdida ocasional del tornillo osteointegrado Infecciones cutáneas Consideraciones especiales para IRM con algunos dispositivos

CAE: Conducto auditivo externo, IRM: Imagen de resonancia magnética

Fuente: Tomado de Yellon RF. Atresiaplasty versus BAHA for congenital aural atresia. *Laryngoscope*. 2011;121:2-3.

modificado considerablemente la calidad de vida de los pacientes mejorando la audición y han demostrado un uso satisfactorio. Las indicaciones se han ampliado a través de los años y actualmente constituyen una opción en los enfermos con hipoacusia sensorineural unilateral, lo cual va más allá de las hipoacusias conductivas asociadas con el síndrome de microtia-atresia o de la hipoacusia por otitis media crónica que no es tributaria de auxiliares auditivos convencionales. Desde su introducción en 1977, se han implantado más de 60 000 pacientes en el mundo. En 1996 se publicó en México el primer caso de implante auditivo osteointegrado percutáneo en una mujer de 20 años con síndrome de Treacher-Collins, microtia-atresia bilateral e hipoacusia conductiva importante en ambos oídos.²¹

Todos los dispositivos funcionan de manera similar, transfiriendo energía sonora directamente a través del cráneo hacia la cóclea. Un implante de conducción ósea es un dispositivo electrónico que transmite sonido por conducción ósea directa al oído interno, evitando el oído externo y medio. Consta de un procesador externo con un micrófono que capta el sonido y lo transmite al implante, que provocará vibración en el hueso del cráneo y los líquidos del oído interno (Figura 5).

Dependiendo de cómo se lleve a cabo la conexión entre el procesador externo y el implante, los sistemas de conducción ósea se dividen en:

- A. **Percutáneos.** Tienen una conexión directa con el implante, ya que atraviesan la piel.



Figura 5

El dispositivo BAHA estimula la cóclea por medio de la transmisión de ondas sonoras a través del cráneo, o conducción ósea, de esta manera evita al oído externo y al oído medio. Una vez que la cóclea recibe las señales sonoras, la información se convierte en señales neurales que son transmitidas al cerebro, donde serán percibidas como sonidos.

Conducción ósea directa. 1. Las ondas sonoras son recibidas por el procesador de sonido (Dispositivo BAHA). 2. Las ondas sonoras evitan la función del oído medio y son enviadas directamente a la cóclea en ambos oídos.

Fuente: Cortesía de Cochlear.

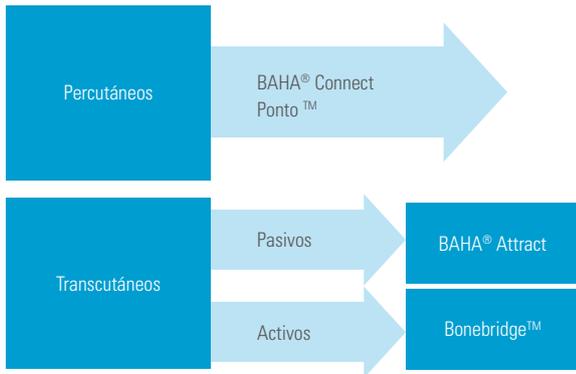


Figura 6

Implantes de conducción ósea

BAHA: Bone anchored hearing aid

Fuente: Modificado de Reinfeld S, Hakkansson B, Taghavi H, et al. Next developments in bone-conduction hearing implants. A review. Med Devices. 2015;16:79-93.

B. *Transcutáneos*. En estos dispositivos el procesador externo se comunica con el implante a través de la piel intacta y se mantienen unidos mediante imanes. Estos a su vez se subdividen en:

I. *Sistemas de conducción ósea pasiva*. En este caso la vibración es transmitida desde el procesador hasta el implante a través de la piel mediante un sistema de imanes.

II. *Sistemas de conducción ósea activa*. En este sistema el implante genera directamente la vibración y la aplica al hueso (Figuras 6 y 7).

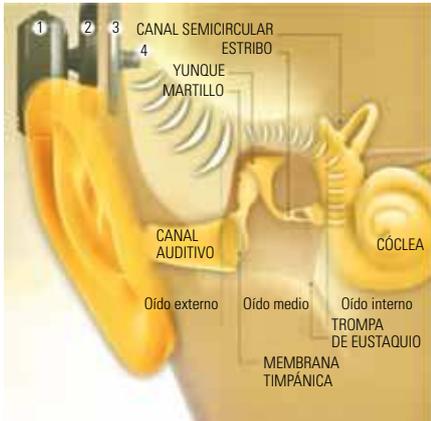
Todos los dispositivos que se comercializan actualmente han mostrado resultados altamente satisfactorios. Sin embargo, existen algunas ventajas y desventajas que deberán tomarse en consideración de acuerdo con las características del paciente (Cuadro 2).

Los implantes de conducción por VO se utilizan, en términos generales, en aquellos pacientes con hipoacusia conductiva o mixta. En el año 2002 se ampliaron estas indicaciones a los sujetos con hipoacusia sensorineural profunda y audición normal contralateral, es decir, en casos de sordera unilateral o SSD (SSD corresponde a las iniciales en inglés de *Single Sided Deafness*). En este caso, no existe estimulación acústica directa del oído con deficiencia auditiva, sino de una estimulación cruzada de la señal tipo CROS (por sus siglas en inglés: *Contralateral Routing of Signals*); en otras palabras, en el sistema CROS, los sonidos en el oído hipoacúsico son capturados con un micrófono y transmitidos al oído normal o con mejor audición por medio de un auxiliar auditivo. El oído con mejor audición recibe una mezcla de señales originadas en ambos oídos.

Edad

La FDA (*Food and Drug Administration*) de los Estados Unidos de América, ha establecido que la edad mínima para llevar a cabo los

Sistema BAHA 4 Attract



- 1 El procesador de sonido detecta el sonido y lo transforma en vibraciones.
- 2 El imán externo transfiere las vibraciones del procesador de sonido a través de la piel al imán interno.
- 3 El imán interno mantiene en su posición el procesador y recibe las vibraciones.
- 4 El implante transfiere las vibraciones a la cóclea.

Sistema BAHA 4 Connect



- 1 El procesador de sonido detecta el sonido y lo transforma en vibraciones.
- 2 El pilar DermaLock™ conecta con el procesador de sonido al implante.
- 3 El implante transfiere las vibraciones a la cóclea.



Tanscutáneo activo Bonebridge™
Fuente: Imagen cortesía de MED-EL

Figura 7

Implantes de conducción ósea.

Fuente: Imágenes cortesía de Cochlear. BAHA: Bone anchored hearing aid

Cuadro 2

Comparación de dispositivos de acuerdo con indicaciones, ventajas y desventajas

Dispositivo	Indicaciones	Ventajas	Desventajas
Implante osteointegrado percutáneo (ejemplo, BAHA, connect, Ponto)	Hipoacusia conductiva Hipoacusia mixta Hipoacusia unilateral	Disminución en infección de oído Mejoría en ganancia auditiva Mejoría en calidad de vida	Penetración del pedestal a través de la piel
Implante osteointegrado transcutáneo (ejemplo, BAHA, Attract, Sophono)	Hipoacusia conductiva Hipoacusia mixta Hipoacusia unilateral Preferencia del paciente en contra de un dispositivo percutáneo	Disminución en infección de oído Mejoría en ganancia auditiva Mejoría en calidad de vida No existe un pedestal que penetre la piel	El sonido se atenúa a través de los tejidos blandos No es tan efectivo para hipoacusia unilateral con gran atenuación transcraneal
Implante de conducción ósea (ejemplo Bonebridge, Med-El)	Hipoacusia conductiva Hipoacusia mixta Hipoacusia unilateral	Potencial para mejor ganancia auditiva debido a la implantación del componente activo No existe un pedestal que penetre la piel	Requiere imagen preoperatoria No puede colocarse en una cavidad mastoidea o mastoides infectada

BAHA: Bone anchored hearing aid.

Fuente: Modificado de Edmiston RC, Aggarwal R, Green KMJ. Bone conduction implants – a rapidly developing field. J Laryngol Otol. 2015;129:936-40.

implantes con sistema BAHA y Ponto™ es de 5 años, aunque este tópico sigue siendo motivo de debate. El aspecto fundamental es contar con el espesor del cráneo lo suficientemente adecuado que permita la introducción de un tornillo de titanio de 3 o 4 mm. Esto generalmente se consigue a la edad de 3 a 5 años. Sin embargo, habrá casos en donde podrá implantarse a un niño de mayor edad hasta que se demuestre un espesor óseo adecuado.

Para los sistemas Sophono™ la edad mínima de implantación son los 5 años ya que se necesita un espesor óseo igual o mayor de 2 mm y asegurar un grosor de la piel de 4 a 6 mm.

Para los dispositivos Bonebridge™ la edad mínima es de 5 años y se requiere la posibilidad anatómica de poder insertar el dispositivo.

Indicaciones clínicas²²

1. Estenosis adquiridas del conducto auditivo externo, dermatitis activas del conducto auditivo externo, cavidades húmedas de mastoidectomía, secuelas de otitis media crónica, otorrea crónica que causa incapacidad o intolerancia para utilizar auxiliares auditivos convencionales.
2. Otoesclerosis o timpanoesclerosis, en las que exista riesgo quirúrgico, o no se puedan conseguir umbrales auditivos suficientes posterior a la cirugía, o intolerancia a los auxiliares auditivos convencionales.
3. Malformaciones congénitas con agenesia del conducto auditivo externo.
4. Hipoacusia súbita, neurinoma del acústico u otras enfermedades que causen hipoacusia sensorineural severa-profunda unilateral, con audición normal en el oído contralateral.
5. Ausencia de alteraciones retrococleares y del sistema nervioso central.

6. Estabilidad psicológica y emocional con expectativas reales de los beneficios y limitaciones del implante.

Indicaciones audiológicas²²

Las indicaciones varían de acuerdo con el fabricante. En general, la indicación audiométrica considera los umbrales de la VO.

- A. Casos con hipoacusia conductiva pura o mixta.

Vía ósea. Para los dispositivos bonebridge™ y Sophono.™ Hipoacusia conductiva en los que la pérdida tonal media (PTA) para los umbrales de la VO (en las frecuencias de 0, 500, 1000, 2000, 3000 y 4000 Hz) sea igual o inferior a 45 dB HL (Figura 8). Para los dispositivos Ponto™. Amplían la indicación hasta un promedio de pérdida de la VO mejor o igual a 65 dB. Según el grado de pérdida de la VO, se usará uno u otro procesador.

Para los dispositivos BAHA® (*Connect* y *Attract*). Amplían la indicación hasta un promedio de pérdida de la VO mejor o igual a 65 dB (Figura 9).

Se debe considerar que si se implantan dispositivos transcutáneos pasivos se produce atenuación por interposición de la piel entre 5 y 20 dB en el rango de frecuencias entre 1000 y 4000 Hz. En todos los casos señalados con anterioridad, la VA puede extenderse hasta los 105 dB.

Umbral diferencial entre VA/VO. En todos los casos de hipoacusia conductiva pura o mixta, se recomienda que el umbral diferencial entre VA/VO sea mayor o igual a 30 dB
- B. Casos con hipoacusia sensorineural unilateral severa-profunda, con audición normal contralateral

El PTA para los umbrales de VA en el oído con audición normal deben ser iguales o mejores a 20 dB (en las frecuencias de 0, 500, 1000, 2000 y 3000 Hz)

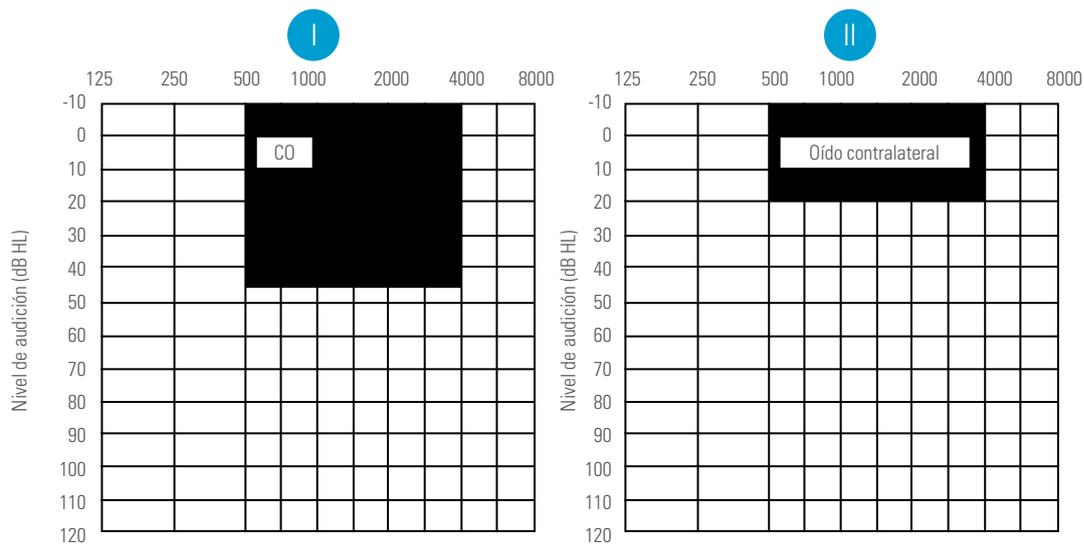


Figura 8

Indicaciones audiológicas para Bonebridge de *MED-EL*

(I) Umbrales de conducción por vía ósea (CO) dentro del área sombreada, como se muestra en el diagrama, para hipoacusias conductivas o mixtas e hipoacusias sensorineurales unilaterales. (II) La conducción aérea en el oído contralateral debe ser igual o mejor de 20 dB Como se muestra en el diagrama.

Fuente: Imagen cortesía de MED-EL.

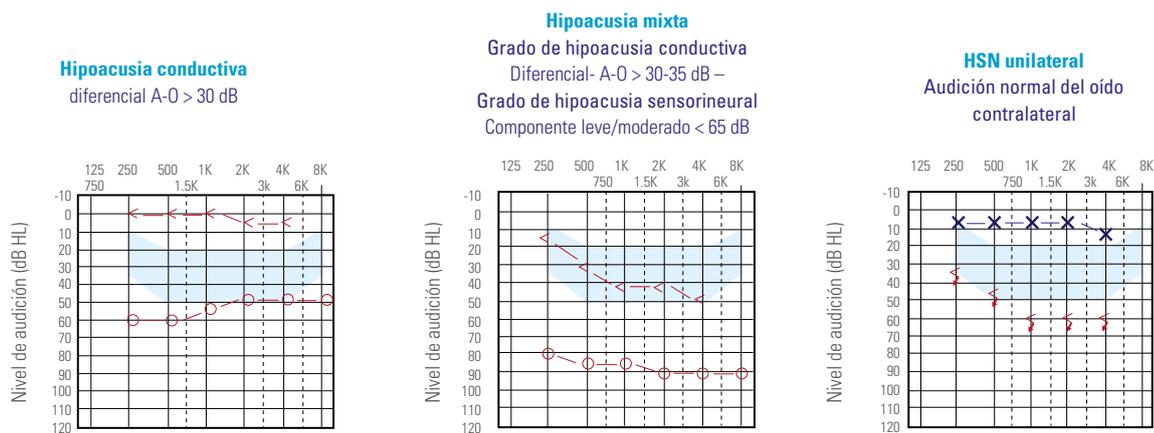


Figura 9

Indicaciones audiológicas para Sistema BAHA de *Cochlear*.

Fuente: Imagen cortesía de Cochlear.

Otras consideraciones

Hipoacusia conductiva unilateral en niños y adultos

En niños con hipoacusia conductiva unilateral congénita y adquirida manejada con implantes de VO, los resultados han sido satisfactorios²³ en cuanto a sus relaciones sociales, habilidades en la comunicación y calidad de vida. Esto subraya el impacto desfavorable de la hipoacusia conductiva unilateral y la necesidad de llevar a cabo el tratamiento y detección de estos casos en forma temprana.

Implantación bilateral en hipoacusia conductiva bilateral permanente en niños y adultos

Se han observado buenos resultados audiológicos y en las pruebas de satisfacción con los implantes de conducción ósea bilaterales en pacientes adultos con hipoacusia conductiva en ambos oídos, superando a la adaptación unilateral.²⁴ Estos resultados también se han documentado en población pediátrica.²⁵

Cuadro 3

Diferencias básicas entre los distintos modelos de implantes de conducción por vía ósea y su compatibilidad con resonancia magnética

	Modelo	Material	Compatibilidad RM	Artefacto*	Aumento de temperatura (15 minutos de escaneo)
Percutáneos	Baha® Connect	Titanio	Hasta 3.0 tesla	1.8-1.2 cm (con y sin pedestal)	1.1 C°
	Ponto™	Titanio	Hasta 3.0 tesla	1 cm	2.2 C°
	Sophono™	Imán	Hasta 3.0 tesla	5 cm	2.6-3.2 C°
Transcutáneos	Baha® Attract	Imán	Hasta 1.5 tesla	11.5 cm	2.1 C°
	Bonebridge™	Imán	Hasta 1.5 tesla	15 cm	2 C°

Tomada de: Valmaseda MJ, Cavalle L, Huarte A, Núñez BF et al. Acta Otorrinolaringol Esp. 2018; Apr 13.

**Figura 10**

Complicaciones de implantes osteointegrados. A Sobrecrecimiento cutáneo, B y C infección de tejidos blandos, pérdida de la osteointegración y del implante.

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

Los beneficios serán mayores cuanto más simétrica sea la VO en ambos oídos y cuanto mejores sean los umbrales de la VO. Es muy importante valorar la simetría de ambos oídos ya que, si existe asimetría importante, la implantación bilateral puede no aportar ventajas propias de la audición binaural (estereofonía, discriminación en ambiente ruidoso). A pesar de las ventajas potenciales, se requieren más estudios que permitan identificar factores predictivos de buen pronóstico y las posibles diferencias entre la implantación simultánea o secuencial.

Compatibilidad con resonancia magnética

Durante la vida de un paciente con implante osteointegrado existe la posibilidad de someterse a estudios de resonancia magnética (RM). Los efectos de la RM se derivan del campo electromagnético que atrae los componentes ferromagnéticos, la energía de radiofrecuencia y el artefacto relacionado con la presencia de metales o imanes que pueden dificultar el diagnóstico. Lo anterior puede ocasionar daño en los componentes electrónicos y calentamiento de los componentes implantados con daño tisular.

En términos generales, la realización de una RM en un paciente con implante de conducción ósea es segura, siempre y cuando se tomen en cuenta las recomendaciones del fabricante, mismas que deberán ser informadas al especialista en imagen antes de proceder al estudio (Cuadro 3).

Complicaciones

El incremento en el número de indicaciones de los implantes osteointegrados va de la mano con una mayor incidencia de complicaciones, principalmente en niños. La tasa global de complicaciones es del 24% y está relacionada con la técnica quirúrgica, experiencia del cirujano y factores relacionados con el paciente. Las complicaciones se han clasificado en transoperatorias y posoperatorias, dentro de las que destacan la perforación del seno sigmoides, falta de ajuste del tornillo por insuficiente espesor del hueso, fistula de líquido cefalorraquídeo, infecciones de tejidos blandos, necrosis del colgajo, sobrecrecimiento cutáneo, fallas en la osteointegración con pérdida del implante (Figura 10) meningitis y absceso intracraneal. Dentro de las más frecuentes destacan las relacionadas con los tejidos blandos, con cifras del 7.1% al 39.6% y son debidas a inflamación, infección o sobrecrecimiento cutáneo. En un estudio realizado en dos Institutos Nacionales de Salud en México, de la Torre y Soda²⁶ reportaron un análisis retrospectivo de 48 casos atendidos en ambas instituciones. Las principales complicaciones estuvieron relacionadas con la piel y tejidos blandos y se graduaron de acuerdo con la clasificación de Holgers (Figura 11). Los problemas de osteointegración se observaron con menor frecuencia. La tasa global de complicaciones fue del 20.8% (10.4% mayores y 10.4% menores) que está acorde con las cifras reportadas en la literatura. Las complicaciones



Figura 11

Clasificación de complicaciones de piel en implantes osteointegrados percutáneos según Holgers KM, Tjellstrom, et al.

Fuente: Holgers KM, Tjellstrom A, Bjursten LM, Erlandsson BE. Soft tissue reactions around percutaneous implants: a clinical study of soft tissue reactions around skin-penetrating titanium implants used for bone-anchored hearing aids. *Am J Otol.* 1988;9:56-9.

en tejidos blandos correspondieron al grado 3 de Holgers y se manejaron con resección del crecimiento cutáneo y aplicación de clobetasol tópico o con reemplazo del pedestal por otro de mayor tamaño.

Evolución y pronóstico

La identificación temprana del compromiso auditivo, amplificación y terapia del lenguaje son cruciales en los casos bilaterales. La participación y cooperación con el equipo quirúrgico favorece el éxito cosmético y funcional. Es fundamental contar con criterios estrictos, clínicos y radiológicos para una adecuada selección de candidatos para la cirugía. Cada caso deberá ser individualizado y poner en la balanza el riesgo/beneficio de todas las opciones terapéuticas disponibles en la actualidad. Tanto el médico como el paciente deberán estar bien informados de todas las alternativas terapéuticas y rehabilitadoras y adecuarlas en cada caso en particular. En pacientes que son buenos o excelentes candidatos y opten por la cirugía funcional, ésta deberá ser realizada por un cirujano otólogo experimentado. Deberá plantearse la posibilidad de fracaso quirúrgico aun en manos experimentadas y ofrecerse alternativas a futuras reintervenciones. En los casos unilaterales es necesario considerar la posibilidad de amplificación o de cirugía funcional aun en edades tempranas de la vida, sobre todo en malformaciones menores.

LA VÍA AÉREA PEDIÁTRICA

Introducción

Generalidades

Dr. Hiram Alvarez Neri

Las malformaciones congénitas de laringe son un espectro de padecimientos que se originan en la vida fetal entre los 25 días y

las 27 semanas de la vida embrionaria.^{1,2} Los eventos más importantes del desarrollo embriológico de laringe, tráquea y bronquios suceden en la cuarta semana de gestación.³

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

Algunas de ellas se manifiestan en el momento del nacimiento, mientras que otras, aunque tengan un origen congénito, pueden presentarse meses, e incluso años más tarde en la vida extrauterina.² Se ha estimado que estas entidades tienen una prevalencia entre 1 en 10 000 y 1 en 50 000 nacidos vivos.^{2,5} En todo caso, su distribución puede variar de acuerdo con el entorno en el que el paciente es evaluado. En nuestra experiencia, en una serie que incluyó 204 casos diagnosticados endoscópicamente por estridor y dificultad respiratoria, evaluados de primera vez, en todas las edades pediátricas, alrededor del 50% fueron enfermedades de origen congénito, de las cuales, la mitad de los casos correspondió a laringomalacia (Figura 12).⁷

Algunas de ellas son enfermedades progresivas y autolimitadas, mientras que otras veces son condiciones que amenazan la vida del paciente desde el nacimiento. Frecuentemente son enfermedades con un origen poco claro y cuya fisiopatogenia no se ha esclarecido del todo. Clínicamente, muchas veces se presentan de manera aislada, otras veces asociadas con comorbilidades no sindrómicas, sindrómicas y en pocas ocasiones con una base genética fuertemente relacionada, como en la delección 22q11.2, entre otras.⁸

Cínicamente se manifiestan con estridor de características variables en términos de presentación de inicio, progresión, intensidad, topografía, asociación con disfonía y obstrucción respiratoria en diferentes grados (Cuadro 4).³⁻⁵

Estas entidades patológicas cada vez son más estudiadas, así como sus importantes comorbilidades. Por su estrecha re-

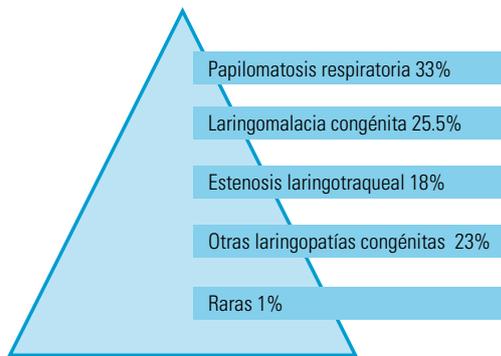


Figura 12

Diagnóstico en 204 pacientes en laringoscopia directa por estridor grave

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

lación con el complejo faríngeo hace que coexistan con alteraciones de la deglución con una elevada frecuencia, en especial

cuando el diagnóstico de base es laringomalacia, padecimiento en el que alrededor del 80% de los casos se asocian con reflujo gastroesofágico y la mitad de los casos se asocia con disfagia o dificultad para alimentarse,^{6,8} por lo que la evaluación de la deglución debe estudiarse a fondo si el estado del paciente lo permite, lo cual no siempre es posible ante la urgencia de la sintomatología de la vía aérea, pero que siempre debe sospecharse, documentarse e informarse a los padres, ya que puede persistir luego del tratamiento de la enfermedad respiratoria y constituir por sí misma un problema clínico de difícil resolución.⁶

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

En este PAC pretendemos dar información útil, actualizada y práctica en el abordaje de este grupo de padecimientos para el otorrinolaringólogo y el otorrinolaringólogo pediátrico, que le permitan identificar y tratar, de manera eficaz, estos problemas.

Cuadro 4

Características clínicas de las malformaciones laríngeas más frecuentes

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

Fuente: Modificado de De Monnier.⁵

Particularidades anatomofisiológicas de la laringe en recién nacidos y lactantes menores

Dra. Cynthia Madeleine Aguilar Romero

Introducción

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

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

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

Fisiología

La resistencia al flujo de aire o líquido a través de un tubo está relacionada directamente con la longitud del tubo que lo conduce, lo que significa que tendría en el niño menos resistencia si sólo tomáramos en cuenta la longitud; sin embargo, la resistencia está aumentada en la vía respiratoria del niño por ser un

sistema de tubos proporcionalmente de menor diámetro, dicha característica favorece el flujo turbulento de aire aun durante la respiración tranquila.

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

La característica fisiológica más distintiva del infante es la alta tasa metabólica que requiere un alto consumo de oxígeno por minuto (7 mL/kg/min comparado con 3 mL/kg/min en el adulto). El volumen tidal del niño está relativamente fijo debido a la estructura anatómica del tórax. Por lo tanto, para el paciente pediátrico, un incremento en la frecuencia respiratoria incrementará de manera más efectiva la ventilación alveolar por minuto de lo que lo haría un incremento en el volumen tidal. Un incremento progresivo en la tasa respiratoria del niño es indicativo de estrés fisiológico y puede preceder a la apnea. La tasa de ventilación alveolar por minuto/capacidad residual funcional es muy alta en el niño, por lo tanto, la saturación arterial de oxígeno baja precipitadamente después del inicio de la apnea. La estructura y función de la vía aérea superior ha sido objeto de múltiples investigaciones en los últimos años, el concepto de resistor de Starling es familiar a los médicos y sirve como un modelo útil de la vía aérea superior. La faringe colapsable se encuentra entre la nasofaringe (resistente al colapso) por arriba y la tráquea por abajo. Los factores que estrechan la faringe, incrementan la presión alrededor de ella, disminuyen la presión dentro del lumen faríngeo, o que hacen las paredes faríngeas más laxas, ocasionarán obstrucción de la vía aérea superior durante el sueño, la sedación o la anestesia.⁴

Histología

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

Anatomía

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

Tamaño

La diferencia anatómica laríngea entre niños y adultos más obvia es el tamaño de la laringe. Al nacimiento, la laringe del niño es aproximadamente 1/3 del tamaño de la laringe adulta. Varias estructuras son relativamente más grandes en la laringe del niño. Los procesos vocales de los aritenoides comprenden poco más de la mitad de la glotis pediátrica, mientras que en el adulto representan 1/7 a 1/4 de la longitud de la glotis. Los cartílagos cuneiformes, aritenoides y el tejido blando de la supraglotis posterior son más grandes en el niño. Durante la endoscopia, la laringe aparenta estar desplazada anteriormente, los aritenoides son prominentes y la porción membranosa de los pliegues vocales es corta. La longitud total de la glotis tiene un promedio de 7 mm (rango de 6 a 8 mm), la glotis posterior mide aproximadamente 3 a 4 mm de ancho, y el diámetro subglótico es de 5 a 7 mm, un diámetro de 4 mm representa una estenosis subglótica. Un tubo endotraqueal 3.5 o un broncoscopio número 3 (5 mm de diámetro externo) debe pasar a través de la laringe de un recién nacido sin resistencia importante.⁶ Otra diferencia se encuentra en la proporción de estructuras membranosas y cartilaginosas en los pliegues vocales, en los recién nacidos y los niños pequeños, la porción membranosa contribuye en menor proporción a la longitud total del pliegue vocal que en los adultos. En los recién nacidos, la longitud de los pliegues vocales es de 2.5-3.0 mm, con un crecimiento continuo en función de la edad. La aparición de las diferencias de los pliegues vocales de acuerdo con el sexo sucede entre los 10 y los 14 años. La longitud de los pliegues vocales en el adulto es aproximadamente 17 a 21 mm en el hombre y 11 a 15 mm en las mujeres, la longitud total incrementa hasta los 20 años.⁵

Posición

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

El cartílago tiroideo se encuentra dentro del arco del hioides y discretamente inferior a él debido a una membrana tirohioidea de menor longitud en el niño. Esta posición laríngea permite que la epiglotis descansa posterior al paladar blando, lo

que hace posible la alimentación y la respiración simultáneas, contribuyendo a que los recién nacidos sean respiradores nasales obligados y explicando la falta de lenguaje articulado a esta edad; esta configuración es filogenéticamente similar a la de los primates no humanos (Figura 13).^{6,7}

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

Musculatura, inervación y vascularización laríngeas

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

Configuración

La epiglotis pediátrica es más estrecha, más posterior y tubular o en forma de omega comparada con la del adulto. El lumen de la glotis es pentagonal durante la inspiración, hacia la subglotis el lumen se hace elíptico, el diámetro anteroposterior es el mayor, en el borde inferior del cricoides el lumen se hace circular; visto en un plano coronal el lumen es más estrecho en la parte superior y más ancho en la parte inferior; visto en un plano sagital el lumen laríngeo es discretamente mayor a nivel glótico y más estrecho en la parte inferior del cricoides (Figuras 14, 15 y 16).⁶

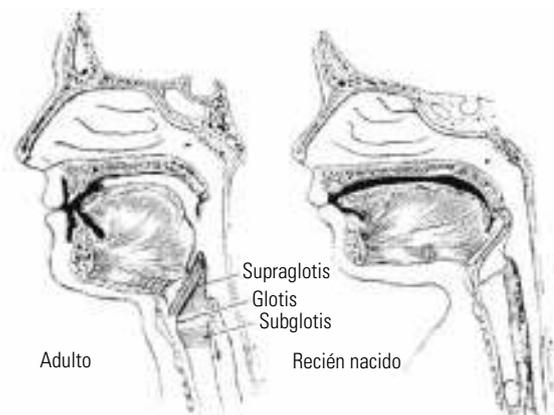


Figura 13.

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

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

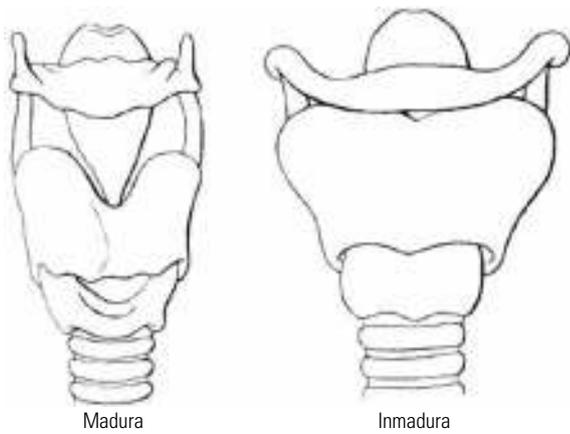


Figura 14.

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

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

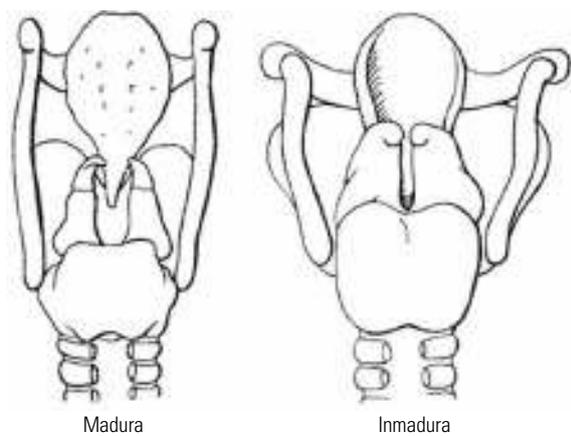


Figura 15.

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

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

Consistencia de los tejidos

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

Marco cartilaginoso

El marco cartilaginoso laríngeo en los niños desciende hacia el cuello con el crecimiento, elongando orofaringe e hipofaringe, llevando la-

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

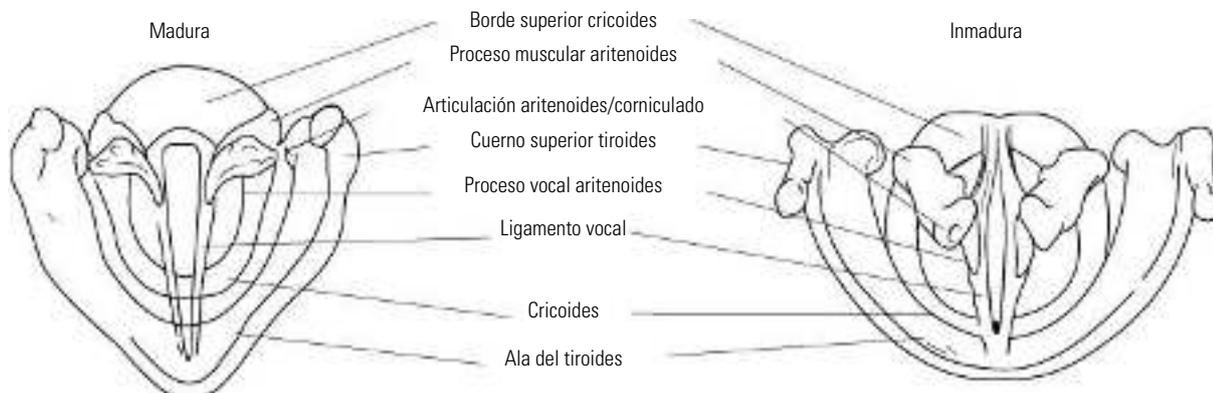


Figura 16.

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

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

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

Finalmente, hay muy poca calcificación en los cartílagos laríngeos pediátricos, todo el marco cartilaginoso laríngeo es mucho más flexible en los niños, lo que le confiere menor susceptibilidad al trauma contuso laríngeo pero mayor riesgo de colapso debido a presiones inspiratorias negativas durante la respiración. El hueso hioides en la laringe inmadura asume una posición más caudal y se traslapa con el cartílago tiroideo, este último no posee su prominencia vertical característica aún, ya que aparece hasta los 10 a 14 años. El cartílago tiroideo no asume su configuración adulta sino hasta la adolescencia. La membrana cricotiroidea es en el niño más bien una hendidura que un espacio palpable. Una visión posterior del marco cartilaginoso de una laringe inmadura, mostrará una epiglotis enrollada y aritenoides proporcionalmente más grandes que los vistos en el adulto. La proporción de los aritenoides, la forma de la epiglotis y el largo de los pliegues ariepiglóticos pueden obstaculizar la visualización de los pliegues vocales y la glotis durante la laringoscopia.⁵

Sumario de las diferencias de la laringe cartilaginosa entre niños y adultos

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

Porción más estrecha de la vía aérea pediátrica

La luz de la laringe pediátrica ha sido descrita como oval, cilíndrica, esférica, cónica y en forma de embudo, es la porción más estrecha del cartílago cricoides no distensible. Desde 1951, Eckenhoff publicó un artículo explicando las particularidades de la vía aérea pediátrica, dando evidencia de que el anillo cricoides es la parte más estrecha de la laringe hasta los 8 años de edad. Estu-

dios recientes que utilizan estudios de imagen avanzados como la TC e IRM o técnicas endoscópicas, han afirmado que la vía aérea pediátrica es elíptica en su área de sección, la subglotis es la parte más estrecha en lugar del anillo cricoideo.⁸⁻¹⁰

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



Figura 17

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

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

si se utilizan tubos endotraqueales demasiado grandes. En general, todos los estudios revisados están en concordancia a pesar de haberse realizado las evaluaciones en diferentes condiciones (sueño fisiológico, anestesia, autopsia). Por lo tanto, los autores determinan que las conclusiones de los estudios anatómicos originales (Bayeux en 1897) apoyando el punto de vista “embudista” y refiriendo que el punto más estrecho de la laringe pediátrica es el anillo cricoides, permanecen válidos al día de hoy.¹¹

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

Anatomía endoscópica

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

En la vista endoscópica hay una inserción más anterior de los pliegues vocales al proceso vocal de los aritenoides en los

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

Sumario de diferencias endoscópicas entre la laringe pediátrica comparada con la del adulto (Figura 17)

- La epiglotis tiene forma de omega y se proyecta posteriormente sobre la glotis en ángulo de 45°.
- El borde lateral de la epiglotis se posiciona discretamente medial al repliegue faringopiglótico.
- Los repliegues aritenopiglóticos son más cortos.
- El tubérculo de los cartílagos cuneiformes es más prominente.
- La proporción aumentada de cartílago/ligamento de la glotis acentúa la forma pentagonal de la glotis durante la inspiración.
- La luz subglótica inmediata es elíptica, debido a la forma en “V” de la porción superior del cartílago cricoides.⁷

Características de la laringe en cada etapa del crecimiento

Lactante

La posición de la laringe en el neonato es diferente a la del adulto. La faringe es más corta en sentido vertical y las estructuras aso-

ciadas con ella se encuentran localizadas altas dentro de la región cervical. El borde inferior del cricoides se encuentra a nivel de la cuarta vértebra cervical (C4) y la punta de la epiglotis en C1. El esqueleto hipolaríngeo es compacto en sentido vertical comparado con el del adulto. El cartílago tiroideo se encuentra dentro del arco del hioides y discretamente inferior a él. Las cuerdas vocales tienen una orientación transversa, la epiglotis es corta, los pliegues ariepiglóticos son gruesos y prominentes. Los aritenoides son comparativamente más grandes y se expanden a causa de la submucosa areolar gruesa. Como se mencionó previamente, la longitud total de la glotis en esta etapa es de aproximadamente 7 mm y un diámetro subglótico de 4 a 5 mm; el tejido submucoso es grueso y rico en glándulas productoras de moco; dichas glándulas pueden lastimarse durante periodos prolongados de intubación y ser las causantes de los quistes subglóticos adquiridos. Aunque la laringe de un recién nacido puede realizar las funciones básicas de protección, respiración y fonación; dichas acciones son ineficientes. Inmediatamente después del nacimiento, el reflejo de cierre, que protege a los pulmones de aspiración durante la deglución, trabaja de manera deficiente dejando al neonato susceptible a presentar broncoaspiración. Conforme pasa el tiempo, la vía aérea se vuelve más eficiente en la protección de la vía aérea. La glotis del lactante se cierra en respuesta a estímulos táctiles, térmicos o químicos del introito laríngeo o de la tráquea. Además el reflejo de cierre glótico puede ser desencadenado por irritación de aferentes distales esofágicas (como en el reflujo) o por estimulación de los pares craneales mayores. La laringe debería abrirse tan pronto como desaparezca el estímulo; sin embargo, en la laringe inmadura el cierre glótico puede mantenerse hasta mucho tiempo después de que el estímulo haya desaparecido, a esto se le llama laringoespasmo. El laringoespasmo que normalmente termina en los adultos en el momento en que baja la concentración de oxígeno y aumenta la de dióxido de carbono puede persistir en el neonato y se ha implicado en la etiología del síndrome de muerte súbita del lactante.

Infante

La posición, estructura y función de la laringe continúa cambiando durante la infancia. A la edad de 2 años, el borde inferior de la laringe ha descendido en el cuello hasta C5; habrá alcanzado C6 a los 5 años y su posición definitiva (C6-7) hasta los 15 años. El cartílago tiroideo y el hioides que se traslapan en el neonato, se separan durante el descenso laríngeo. El crecimiento de la laringe es rápido del nacimiento a los 3 años, luego se enlentece hasta la pubertad. El crecimiento de varias dimensiones laríngeas desde el nacimiento a la pubertad es lineal y proporcional; por lo tanto, la configuración general de la laringe cambia poco durante este tiempo. Las excepciones son la epiglotis y las cuerdas vocales. La epiglotis incrementa en curvatura hasta los 3 años, después se aplanan gradualmente hacia la configuración del adulto. Del 60 al 75% de la longitud de las cuerdas vocales es atribuible al proceso

vocal del aritenoides al nacimiento, esta configuración favorece la respiración sobre la fonación y es similar a lo visto en otros mamíferos. Para los 3 años, la porción membranosa de la cuerda vocal es dominante en tamaño. Los límites internos y externos de la laringe mantienen sus relaciones durante este periodo de crecimiento. Específicamente, durante la infancia el nivel de los pliegues vocales se encuentra a la mitad del cartílago tiroideo, el borde superior del cricoides mantiene un ángulo de 30° con los pliegues vocales y los aritenoides representan un tercio de la altura anterior del cartílago tiroideo. El crecimiento de la laringe va acompañado de una disminución gradual en el tono de la voz. La frecuencia fundamental del llanto del recién nacido es de 500 Hz y desciende a 286 Hz para los 7 años. Hasta la pubertad, las características vocales de hombres y mujeres son similares.

Adolescente

La laringe sufre cambios importantes en su configuración en la segunda década de la vida. El cartílago tiroideo crece en tamaño y cambia su forma, produciendo la prominencia de la manzana de Adán. Los aritenoides crecen lentamente comparados con el resto de la laringe, tomando la proporción adulta final. Los pliegues vocales se elongan con escaso crecimiento del proceso vocal de los aritenoides. De esta forma, la porción membranosa productora de voz de los pliegues vocales termina representando 6/10 de la longitud total del pliegue; dicho cambio representa un compromiso en la función respiratoria en favor de la función fonatoria. La osificación del cartílago tiroideo empieza al final de la segunda década de la vida e inicia cerca del cuerno inferior. La distribución de cartílago hialino y elástico permanece constante a través de la vida. Los cambios más importantes son aquellos relacionados con la muda de voz masculina. Entre los 11 y los 16 años, un claro dimorfismo sexual es aparente. La laringe masculina, similar en apariencia a la laringe prepuberal femenina, crece en todas sus dimensiones en la pubertad. El ángulo de la lámina tiroidea desciende de 120 a 90 grados en ambos sexos conforme incrementa la longitud anteroposterior de la glotis; sin embargo, la eminencia tiroidea se vuelve mucho más prominente en el hombre. Los pliegues vocales de los niños crecen el doble de rápido que los de las niñas durante dicho periodo. El incremento en longitud y masa de las cuerdas vocales ocasiona la caída en la frecuencia fundamental desde 286 Hz en el niño a 207 Hz en la mujer promedio y 120-130 Hz en el hombre promedio.^{2z}

Síndromes asociados con laringopatías congénitas

Dra. Marisol Huante Guido

Dentro del abordaje de un paciente con malformaciones congénitas es fundamental realizar una historia clínica completa que

Cuadro 5

Laringopatías congénitas y síndromes asociados

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

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

incluya antecedentes familiares, antecedentes perinatales y hacer una exploración física completa. Las malformaciones congénitas pueden ocurrir de forma aislada, o bien como parte de uno de los siguientes grupos: síndrome, secuencia, deformación, malformación, displasia o disrupción.¹

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

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

A continuación, se presentan los síndromes asociados con las principales laringopatías congénitas y posteriormente se describirán sus principales características (Cuadro 5).³

Síndrome de Down

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

Los pacientes con este síndrome se encuentran predispuestos a diversas enfermedades sistémicas como pueden ser cardiovasculares y gastrointestinales; además presentan una incidencia mayor de padecimientos otorrinolaringológicos respecto a la po-

blación general; el 79% presenta sintomatología de obstrucción de vía aérea y la prevalencia de apnea obstructiva del sueño mediante polisomnografía es del 57%.⁴

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

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

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

Síndrome de CHARGE

Descrito por primera vez en 1979 por Hall, su acrónimo (en inglés) hace referencia a las siguientes malformaciones: coloboma, defectos cardiacos, atresia de coanas, retraso en el crecimiento, anomalías genitales y anomalías otológicas. Tiene una incidencia de 1 en 8500 a 12 000 nacidos vivos. Dos tercios de los pacientes presentan mutaciones en el gen CHD7 mientras que un tercio no presentan mutaciones identificables. La mayoría de los casos son *de novo* y representan casos aislados en una familia, aunque se ha descrito en la literatura un patrón de herencia autosómico dominante en familias con este síndrome.³

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

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

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

Síndrome de delección 22q11.2

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

Los pacientes afectados presentan un complejo y variado grupo de signos y síntomas dentro de los que se incluyen dismorfias faciales, cardiopatías congénitas, malformaciones palatinas, insuficiencia velofaríngea, inmunodeficiencia, disfunción gastrointestinal, endocrinopatías como hipocalcemia, deficiencia de hormona del crecimiento y enfermedad tiroidea autoinmune; anomalías genitourinarias como hipospadias y agenesia renal, trombocitopenia, pérdida auditiva conductiva o sensorial, retraso psicomotor, alteraciones en el aprendizaje, alteraciones conductuales tales como trastorno por déficit de atención, autismo, ansiedad y alteraciones psiquiátricas de las cuales la más común es la esquizofrenia.⁹

Las alteraciones previamente mencionadas son las descritas con más frecuencia en la literatura; sin embargo, las anomalías en

la vía aérea en general no se incluyen en las descripciones del síndrome y pocas veces son discutidas en la literatura. Estas alteraciones pueden incrementar la morbimortalidad en esta población, en especial cuando se acompañan de cardiopatías complejas.⁸

Sacca y colaboradores del Children's Hospital of Philadelphia realizaron un estudio retrospectivo para evaluar la frecuencia de anomalías de la vía aérea en pacientes con este síndrome. Incluyeron a 104 pacientes referidos al servicio de Otorrinolaringología por diversos síntomas y signos respiratorios (estridor, dificultad para la alimentación, disfonía, apnea del sueño, entre otros) a los cuales se les realizó un estudio endoscópico de la vía aérea en el que se encontró: el 71% presentó alguna anomalía estructural de la vía aérea, las más frecuentes fueron: traqueomalacia el 36%, estenosis subglótica el 28%, laringomalacia el 26%, membrana glótica el 21% y broncomalacia el 16%; el 33.8% de los pacientes presentó dos malformaciones de la vía aérea y el 18.8% de la muestra presentaba tres o más anomalías. Al 30% se le realizó traqueostomía y a siete pacientes de estos se les realizó reconstrucción laringotraqueal con posterior decanulación.⁸

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

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

Síndrome de Charcot-Marie-Tooth

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

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

Las neuropatías de este síndrome se categorizan clásicamente en varios tipos basados en las características clínicas (debilidad muscular distal, reflejos tendinosos disminuidos, hi-

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

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

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

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

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

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

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

Síndrome de Opitz-Frias

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

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

- *Ligado al X*: también llamado XLOS, tiene una incidencia de 1 en 10 000-50 000 habitantes y afecta a los hombres mientras que las mujeres son portadoras. La causa de este trastorno es una mutación en el gen MID1 el cual codifica una proteína llamada "midline-1" responsable de la unión de los microtúbulos. En condiciones normales esta proteína permite la activación de elementos clave del citoesqueleto, así como de la inducción de la migración celular, de tal forma que mutaciones en este gen producen alteraciones en la división celular y en la migración de elementos celulares.
- *Autosómico dominante*: tiene una incidencia de 1 en 4000 individuos. En algunos pacientes se desconoce la mutación involucrada; sin embargo, en otros se han encontrado mutaciones en el gen SPECCL1 el cual codifica para una molécula llamada "cytospin-A", que interactúa con el citoesqueleto y ayuda a la estabilización de los microtúbulos de tal forma que se encuentra involucrada en la migración celular, en especial de los elementos faciales.

Las manifestaciones clínicas se presentan de forma similar sin importar el patrón de herencia. Se han descrito alteraciones en el desarrollo intelectual en aproximadamente la mitad de los pacientes; dentro de las afecciones neurológicas se han descrito agenesia del cuerpo calloso y del vermis del cerebelo y algunos pacientes presentan espectro del trastorno autista; el 85% de los pacientes masculinos afectados tiene alteraciones genitourinarias, tales como hipospadias, escroto bífido o criptorquidia. Las malformaciones craneofaciales incluyen hipertelorismo, frente prominente, labio y paladar hendido, puente nasal ancho, narinas antevertidas y rotación posterior de pabellones auriculares. Malformaciones menos frecuentes incluyen ano imperforado, constricción duodenal, hipoplasia pulmonar, anomalías cardíacas tales como defecto septal ventricular y agenesia de vesícula biliar. La prevalencia de hendiduras laringotraqueales en ellos se ha calculado hasta en el 30% de los pacientes, los signos más característicos son: infecciones respiratorias recurrentes, neumonía, disfagia y estridor.^{14,15}

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

Síndrome de Pallister Hall

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

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

El síndrome debe ser sospechado en individuos que presenten las siguientes características clínicas: hamartoma hipotalámico

co, polidactilia mesoaxial (central), polidactilia posaxial, epiglotis bífida (que de manera característica involucra 2/3 de su estructura e incrementa la sospecha diagnóstica ya que es rara en otros síndromes y como malformación aislada), ano imperforado, anomalías renales (hipoplasia renal, implantación ectópica de ureteros), hidrometrocolpos (dilatación quística de la vagina y/o útero) y segmentación anómala pulmonar.^{16,18}

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

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

Síndrome de PHACES

Se trata de un desorden neurocutáneo infrecuente, descrito por primera vez en 1996 por Frieden y colaboradores^{20,21} y se caracteriza por la presencia de un hemangioma segmentario facial de la infancia (H), acompañado de al menos una manifestación extracutánea:²⁰

- **Malformación de fosa posterior (P):** más frecuentemente malformaciones cerebelares.
- **Malformación arteriovenosa o anomalías vasculares cerebrales (A).**
- **Anomalía cardiovascular (C):** más comúnmente coartación de la aorta.
- **Anomalía ocular (E):** coloboma, criptoftalmos, hipoplasia de nervio óptico y glaucoma.

- **Defectos ventrales de la línea media (S):** hendidura esternal o malformaciones del rafe supraumbilical.

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

Rudnick y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo en el Seattle Children’s Hospital para describir las principales manifestaciones otorrinolaringológicas en pacientes con síndrome de PHACES. Para ello se realizaron exploración física, estudio audiométrico, estudio de mecánica de la deglución, polisomnografía y laringoscopia. Se incluyeron 5 pacientes que cumplieron criterios diagnósticos para el síndrome. Los resultados se muestran en el Cuadro 6.²⁰

De forma general, la presencia de hemangiomas segmentarios cutáneo-faciales incrementa la probabilidad de un hemangioma en la vía aérea y en la literatura actual se ha descrito que hasta el 29% de pacientes con hemangiomas con una distribución característica llamada en “barba”, es decir, aquellos que involucran el área mandibular, tienen asociado un hemangioma de la vía aérea (Figura 18).²¹ Al respecto, existen pocos estudios publicados que evalúen la prevalencia de hemangiomas de la vía aérea en el contexto de pacientes con síndrome de PHACES. Durr y colaboradores realizaron un estudio retrospectivo en el hospital de la Universidad de California-San Francisco para describir la presentación clínica, características de la vía aérea y prevalencia de hemangioma subglótico en pacientes con síndrome de PHACES. Se encontró una prevalencia de hemangioma subglótico del 52% (12 de 23 pacientes); sin embargo, se excluyó a 6 por ser evaluados y manejados fuera de la institución. De los 6 pacientes incluidos en el estudio, 4 (67%) tuvieron sintomatología de la vía aérea (3 pacientes con estridor bifásico y un paciente con tos y estridor); 3 pacientes (50%) presentaron hemangiomas en otros sitios de la

Cuadro 6.

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

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

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



Figura 18

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

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

vía aérea (epiglotis, cuerdas vocales, pared faríngea posterior o pared traqueal). En cuanto al tratamiento, 5 pacientes (83%) fueron manejados con propranolol y esteroides sistémicos mientras que el paciente restante recibió terapia con vincristina y prednisona sin respuesta, por lo cual recibió ablación con láser de la lesión y realización de traqueostomía. Durante un seguimiento

promedio de 35 meses, todos los pacientes se mantuvieron sin sintomatología de la vía aérea.²¹

Existen diversos protocolos de manejo de los hemangiomas subglóticos. Para los pacientes asintomáticos es necesaria una vigilancia estrecha. El uso de propranolol se ha convertido en la primera línea de tratamiento por los excelentes resultados publi-

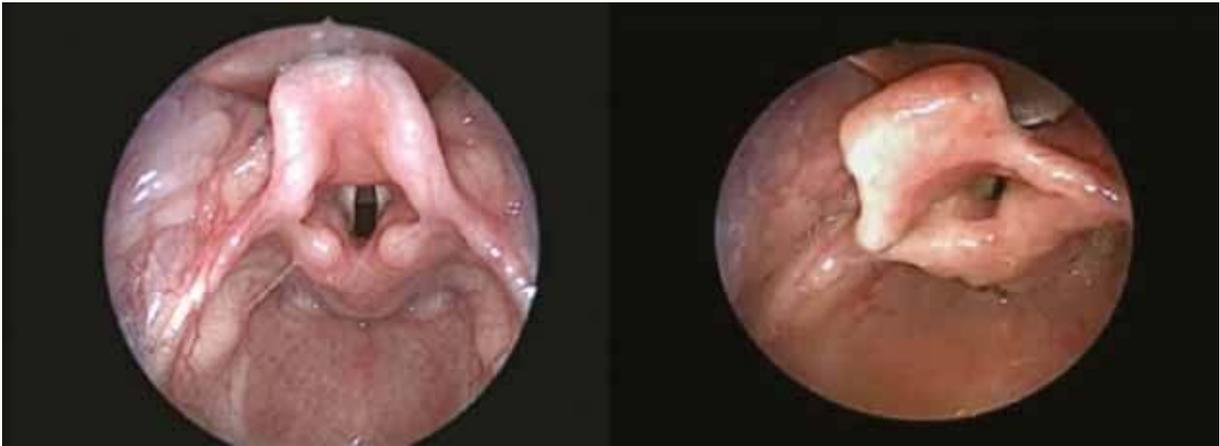


Figura 19

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

cados y en algunas series se usa junto con esteroides sistémicos. Para casos refractarios está descrito el uso de interferón o vincristina, así como la ablación con láser; en caso de falla a la respuesta o cuando existe contraindicación para el manejo farmacológico, puede optarse por resección quirúrgica y traqueostomía.²¹

Evaluación integral e instrumentación de la vía aérea en el recién nacido y el lactante menor

“Todo ruido respiratorio independientemente de su probable origen y severidad debe ser investigado exhaustivamente.

Antes de la endoscopia todo son conjeturas”

Robin T. Cotton

Citado coloquialmente por JM Rutter.

Dr. Hiram Alvarez Neri

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

ejemplo es la epiglotis en omega que suele estar presente en el 50% de los RN normales (Figura 19).³

Las habilidades clínicas, las maniobras para realizar un diagnóstico y tratamiento correctos, además del equipo requerido, representan necesidades especiales que son esenciales para el manejo adecuado y a la medida de cada caso.

Valoración clínica

Como en toda situación clínica multifactorial, es fundamental hacer una historia clínica completa, con énfasis a los antecedentes familiares, prenatales, natales y del periodo posnatal inmediato. Algunos datos de interés asociados con laringopatías en el RN se incluyen en el Cuadro 7.

Cuadro clínico

Los síntomas y signos clínicos más relevantes de la enfermedad laríngea son disfonía, disnea, estridor, tos y dificultad respiratoria, características que comparte con procesos patológicos en otros segmentos de la vía aérea (tráquea, bronquios y parénquima pulmonar), por lo que el diagnóstico diferencial es esencial.^{3,6,7} La tos como mecanismo de protección pulmonar se desarrolla después de los primeros 2 a 3 meses de vida extrauterina. Los recién nacidos pretérmino muchas veces no son capaces de conservar un mecanismo protector mediante tos.⁸ La disfonía es el único signo exclusivo de la laringe y está causado por cualquier alteración en la movilidad y estructura de las cuerdas vocales; sin embargo, NO siempre refleja la existencia de una dificultad respiratoria.⁵ La ausencia de disfonía no traduce la ausencia de obstrucción respiratoria. Pequeñas lesiones anatómicas o funcionales a nivel

Cuadro 7.

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

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

CV= cuerdas vocales, SG= subglótica
Adaptado de Monnier³ y Zoumalan⁶

cordal pueden dar lugar a una gran disfonía e inversamente, un gran grado de disfonía no siempre se acompaña de obstrucción respiratoria.^{1,3,5-7}

Al nacimiento, los datos clínicos que sugieren una alteración laríngea congénita son obstrucción respiratoria, estridor y dificultad para la intubación, que ceden si se logra pasar un tubo endotraqueal de cualquier calibre. Al nacimiento, las posibilidades diagnósticas son parálisis bilateral de cuerdas vocales (PBCV), estenosis subglótica congénita (ESGC), banda laríngea congénita (BLC), quiste sacular o quiste de vallécula. Todas estas posibilidades se acompañan de un llanto disfónico y estridor bifásico, con excepción de la parálisis cordal, en la que el llanto es de características normales.³ Cuando existe ahogamiento, tos y crisis de cianosis al alimentarse debe sospecharse una hendidura laríngea (HL) o una fístula traqueoesofágica.⁸ El signo más característico de la vía aérea obstruida es el estridor. Anatómicamente, suele

presentarse como un sonido de tono agudo y aflautado durante la inspiración cuando se origina en la supraglotis (epiglotis, mucosa aritenoidea, repliegues ariepiglóticos y bandas laríngeas) y de tono más bajo y bifásico (durante la inspiración y la espiración), cuando se origina en el espacio glótico y las cuerdas vocales o la subglotis (entre las cuerdas vocales y el anillo cricoideo).^{3,6,7} La gravedad del estridor no depende exclusivamente de su intensidad sino de la sintomatología asociada y otras características. Con frecuencia se ven pacientes con un estridor audible a distancia y una mínima dificultad respiratoria y, por el contrario, un paciente con grandes esfuerzos respiratorios, en que el estridor puede estar inhibido por un grave proceso obstructivo. Por regla general, datos clínicos como tiraje y cianosis, no se hacen evidentes en un paciente en reposo hasta que la obstrucción es cercana al 70% del espacio respiratorio y se hace más evidente cuando el bebé se alimenta, se agita o llora.³

Cuadro 8.

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

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

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

No todos los pacientes con estridor leve o moderado son meritorios de una laringoscopia directa, ya que ésta requiere de un manejo anestésico. Desde el punto de vista clínico utilizamos la nemotecnia PARCAS para orientar esta decisión.^{5,6,10} En todo paciente con estridor, de cualquier edad, con 2 o menos puntos de PARCAS, sólo indicamos valoración periódica; si se agrava, decidimos hacer un estudio endoscópico. El paciente con 3 o más puntos es alta-

mente probable que requiera no sólo de un estudio endoscópico, sino de un procedimiento quirúrgico. Esta es una conducta general, no una regla absoluta. Incidentes como eventos de casi muerte, necesidad de intubación endotraqueal por desaturaciones, hipoxemia o retención de CO₂, imposibilidad para extubar o estridor asociado con dificultad respiratoria evidente son suficientes para indicar una endoscopia bajo anestesia general (Cuadro 8).³

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

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

Si el paciente es un recién nacido de término y está intubado con un tubo 3.5 a 4 o si es pretérmino y está intubado con un tubo 3 a 3.5, relativamente se puede excluir la posibilidad de una estenosis subglótica congénita e incluso de una banda laríngea que imposibilitarían la intubación normal (Figura 20).³⁻⁶ Las PBCV y algunos quistes laríngeos permiten, no sin ciertas dificultades, el paso de un tubo de tamaño estándar.

Si la sintomatología no es evidente al nacimiento, sino en las semanas o meses consecutivos, en especial si es de instalación progresiva, por frecuencia se tratará de una laringomalacia.³ Si existen lesiones distintivas vasculares en cara, debe sospecharse un hemangioma subglótico,¹¹⁻¹³ si hay deformidad característica de una malformación linfática a nivel cervical, pudiera tratarse de un linfangioma con compromiso laríngeo, que, aunque muy raras, es posible y si la sintomatología principal no es obstructiva, sino aspirativa principalmente (disfagia, tos y cianosis a la deglución) debe sospecharse una hendidura laríngea.⁹ Los quistes laríngeos

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

Figura 20

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

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

suelen ser de difícil diagnóstico, pues pueden estar presentes al nacimiento o tener un curso progresivo y con frecuencia son confundidos con masas sólidas.¹⁴

Si el paciente no se encuentra intubado y con un cuadro clínico de leve a moderado, puede realizarse una fibroscopia flexible, incluso si no se cuenta con endoscopios de calibre pediátrico. En este caso, la mejor posición para efectuar el procedimiento es con el paciente sentado, no en decúbito supino, a través de la boca. Cuando el paciente presenta desaturaciones o se le encuentra hipoactivo, con marcada dificultad respiratoria y tendencia a la cianosis es mejor no intentar un estudio fibroscópico en consultorio, ante el riesgo de colapso respiratorio y asfixia por espasmo laríngeo.

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

Pacientes sindromáticos o con secuencias genéticas

El paciente con anomalías anatómicas de la mandíbula requiere de una valoración aún más detallada. La alteración más frecuente es la secuencia Pierre Robin (SPR) (Figura 21), que anticipa una vía



Figura 21

Paciente con secuencia de Pierre Robin no sindromática con retrognatia grave meritorio de traqueostomía desde el nacimiento.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

aérea extremadamente difícil debido a retrognatia. La secuencia de PR fue descrita por primera vez en 1923 por Robin, estomatólogo francés, en pacientes con hipotrofia mandibular (retrognatia) y glosptosis (desplazamiento posterior anormal de la lengua) que afecta a 1:8500 a 14 000 nacidos vivos y resulta en el 70% de los casos en una obstrucción leve a moderada de la vía aérea y en el 30% restante una obstrucción grave que amerita una traqueostomía;¹⁵ Una situación similar es observable en pacientes con microsomía, macroglosia o fijación de la articulación temporomandibular.²

Es importante recordar que el grado de retrognatia o de obstrucción respiratoria es independiente de la dificultad para intubar a un paciente con secuencia Pierre Robin.^{2,15} Por lo que es importante antes de tratar de evaluar o instrumentar a un paciente con estas características, practicarle una nasofibroscopia preoperatoria para establecer una escala de Cormack-Lehane y anticipar una intubación difícil, incluso la posibilidad de una traqueostomía, y un plan de manejo antes de practicarle un procedimiento anestésico.¹⁵ La posibilidad de una situación de "No se logra ventilar, no se logra intubar" en estos casos es considerablemente elevada.¹⁶

Otro grupo de pacientes son aquellos con malformaciones craneofaciales sindromáticas, como Crouzon, Apert, y enfermedades de depósito como la mucopolisacaridosis, que presentan importantes alteraciones de la base del cráneo con relación al resto de las estructuras nasofaríngeas, que hacen muy complicado cualquier intento de intubación electiva, o una laringoscopia directa para valorar o tratar una alteración congénita.^{2,16} En este grupo de pacientes es útil valorar la escala de Mallampati, que ofrece una aproximación a la dificultad relativa para intubar un paciente o realizar una laringoscopia directa, pero que es difícil de evaluar en neonatos en los que rara vez se expresan estas anomalías.^{16, 17}

Estudios de imagen

Con excepción de los quistes laríngeos y las lesiones vasculares, los estudios de imagen no suelen brindar información valiosa respecto a los segmentos laríngeos.^{5,10,15} Por otro lado, su realización exige se le practique una anestesia al paciente, durante la cual puede descompensarse aún más. La utilidad de la tomografía (Figura 22) es sólo complementaria, en caso de duda diagnóstica después de la valoración endoscópica, o para ampliar la evidencia obtenida en una laringoscopia en la que no ha sido posible obtener información importante de la vía aérea distal, como en el caso de una estenosis congénita u otros aspectos como las estructuras vasculares en casos de anillos vasculares o hemangiomas de la vía aérea donde hay duda diagnóstica. Aunque se ha comprobado la utilidad de la USG en la valoración dinámica de parálisis cordales, laringomalacia y quistes laríngeos, este recurso es operador dependiente y en nuestro medio esta experiencia suele ser limitada.¹⁻³

Estudios complementarios

El estridor con frecuencia se acompaña de alteraciones francas de la deglución que pueden ser estudiadas mediante una me-



Figura 22

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

cánica de la deglución, si el estado respiratorio del paciente lo permite. Por sí mismo, el reflujo laringofaríngeo puede condicionar un cuadro sintomático crónico o un proceso patológico preexistente, por lo que ante la sospecha puede estar indicada la realización de una pH metría para guiar el tratamiento suplementario.¹⁸ Los estudios con material de contraste hidrosoluble pueden evidenciar una fístula traqueoesofágica o resaltar la presencia de una hendidura laríngea. En algunos casos es importante una evaluación cardiológica y/o neurológica integral cuando se sospecha de anillos traqueales completos u otras alteraciones vasculares en el primer caso y para establecer daño neurológico crónico en pacientes con hipoxemia sostenida que no suele ser evaluado y que puede resaltar, al igual que las alteraciones deglutorias, una vez resuelta la obstrucción respiratoria. Siempre que se sospeche PBCV deben hacerse estudios de evaluación a SNC como ultrasonido transfontanelar, tomografía computarizada o IMR, aunque esto signifique invadir más al paciente pues resulta fundamental establecer un origen central. Malformaciones neurológicas evidentes como defectos del tubo neural o espina bífida, ameritan un criterio similar. Del mismo modo, la sospecha de hemorragia intracraneal en pacientes con estado posasfíctico debe ser investigada. Siempre que exista la posibilidad y sospecha clínica de SAHOS debe hacerse un diagnóstico polisomnográfico.

Fibroscopia flexible en consultorio

Si el paciente no se encuentra intubado y con un cuadro clínico de leve a moderado, puede realizarse una fibroscopia flexible. Si no se cuenta con endoscopios de calibre pediátrico, puede intentarse por vía oral en niños que no han experimentado erupción dentaria. En este caso, la mejor posición ideal para efectuar el

procedimiento es con el paciente sentado, no en decúbito supino, a través de la boca, con un aporte externo de oxígeno por puntas nasales (Figura 23). Cuando el paciente presenta desaturaciones, se le encuentra hipoactivo, con dificultad respiratoria marcada o con tendencia a la cianosis es mejor no intentar un estudio fibroscópico en consultorio, ante el riesgo de colapso respiratorio y asfisia. La nasofibroscopia flexible permite evaluar directamente la laringe en movimiento, en especial si existe colapso supraglótico o alteraciones de la movilidad de los pliegues vocales, aún en niños de corta edad. Su principal limitación es que no permite visualizar más allá de las CV. Intentar pasar muy



Figura 23

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

CUADRO 9.

Indicaciones de laringoscopia bajo anestesia general

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

Cuadro 10.

Instrumental y dispositivos para intubación en RN y lactantes menores

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

Fuente: Modificado de referencia 16. Coté CJ, Lerman J, Todres ID. A Practice of Anesthesia for Infants and Children. 4ta Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2009.

Cuadro 11.

Criterios de ayuno en recién nacidos y lactantes menores

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

Fuente: Tomado de la referencia 16. Coté CJ, Lerman J, Todres ID. A Practice of Anesthesia for Infants and Children. 4ta Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2009.

abajo en el espacio glótico es una maniobra riesgosa por la posibilidad de espasmo laríngeo.

Los hallazgos deben ser sistematizados y documentados lo más minuciosamente posible.¹⁹

Evaluación endoscópica directa

El paciente con laringopatías congénitas suele tener dos características principales, entre otras: una vía aérea anatómicamente alterada y unas dimensiones muy pequeñas. La simple realización de una anestesia puede ser causa de alta morbilidad e incluso mortalidad, si se hace de manera improvisada. Por ello, aunque sólo sea un procedimiento endoscópico, no es un procedimiento

rutinario y debe hacerse en forma metódica y con todos los preparativos y equipo dispuestos.¹⁹ Debe considerarse además que la posibilidad de que no sólo se trate de un procedimiento de “ver y evaluar” sino que puede necesitarse de procedimientos instrumentados, que puede acabar con una dilatación, cirugía laríngea propiamente dicha e incluso una traqueostomía. Las indicaciones de evaluación operatoria y el momento indicado para realizarla se muestran en el Cuadro 9.

Papel del anestesiólogo

La participación del anestesiólogo entrenado en el manejo en VAP difícil es tan importante o más que la del ORL en la realización de una endoscopia, ya no digamos una cirugía endolaríngea puede ser tan dinámica y demandante para el equipo anestésico como una cirugía cardíaca.^{20, 21} Todos los casos deben ser comentados previamente, en especial para precisar un diagnóstico presuncional, el tipo de anestesia que se desea (superficial o profunda), en ventilación espontánea o con el paciente oro-intubado, la posibilidad de maniobras especiales o quirúrgicas y la necesidad de equipo suplementario.^{16,19} El especialista en anestesiología manejará un esquema farmacológico diferente, adecuado a las necesidades en cada caso. Los medicamentos deberán estar preparados con antelación y a la dilución correcta, de acuerdo con la edad y peso del paciente, lo que evita retrasos y complicaciones en situaciones de urgencia. La monitorización deberá ser lo más completa posible, incluyendo capnografía. El instrumental anestesiológico, además del de rutina, debe incluir instrumental especial para el manejo de vía aérea difícil (Cuadro 10).¹⁹ Todos los tubos por utilizar en pacientes con sospecha de vía aérea obstruida deben usarse con una guía metálica de preferencia.

Preparación del paciente

La preparación del paciente, aunque rutinaria y básica, es de lo más importante e incluye: ayuno apropiado, homeostasis (preoperatorios dentro de la normalidad y volemia estable), control térmico, adecuado aporte de O₂ y material dispuesto, en especial de dilatación de la vía aérea. Estos 5 puntos básicos deben ser observados todo el tiempo en neonatos, si bien parecerían ser del control del anestesiólogo, no deben ser olvidados por el ORL. De ellos depende la seguridad del paciente.¹⁶

En el Cuadro 11 se exponen de manera simplificada las horas necesarias de ayuno en RN y lactantes menores. La vida media del volumen gástrico residual en RN es de aproximadamente 15 minutos; un tiempo de ayuno a líquidos claros de 2 a 3 horas facilita su adaptación a los tiempos de cirugía. Los líquidos claros incluyen agua azucarada, té, y jugos afrutados sin pulpa en lactantes. Un tiempo prolongado de ayuno es potencialmente peligroso (hipovolemia e hipoglucemia) que debe ser evitado.¹⁶

Instrumentación de la vía aérea

Inicio de procedimiento

Posición operatoria recomendada

El otorrinolaringólogo debe contar con un aspirador microlaríngeo rígido funcionando aun antes de iniciar cualquier maniobra, dilataores rígidos, dilataores con balón hidroneumático, tubos de todos los tamaños, guías metálicas y catéteres de punción transtraqueal. Incluso, no es un exceso contar con un equipo de traqueostomía en la sala operatoria en caso necesario. El equipo necesario "debe considerar todas las situaciones previsibles y todas las impredecibles".¹⁹ A pesar de contarse con todo el instrumental necesario, de contar con una amplia experiencia en el manejo de la VA y conductas bien establecidas, nunca está de más hacer un "check list" de estos aspectos, como rutina.

Nasofibroscoopia flexible en el quirófano

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

- Parálisis y alteraciones de la movilidad cordal
- Laringomalacia y traqueomalacia
- Broncoscoopia diagnóstica

- Intubación difícil en pacientes con retrognatia marcada
- Pacientes lábiles

Se puede hacer la NF en un plano anestésico superficial, con automatismo ventilatorio efectivo, que evalúa la mecánica ventilatoria de una manera más cercana a la normalidad, apoyado por presión positiva que evita desaturaciones durante el procedimiento, incluso en los segmentos bronquiales. Se puede realizar a través de una mascarilla para ambú o una mascarilla laríngea con buen control de la oxemia en todo momento (Figuras 24 y 25).^{20, 21.}

Intubación difícil mediante fibroscoopia

La intubación por fibroscoopia (Figuras 26 y 27) exige una preparación y entrenamiento especiales. Se requiere de un fibroscopio de broncoscoopia que es más largo que la mayoría de los fibroscopios utilizados en otorrinolaringología y que permite grandes angulaciones. Intentar una intubación nasotraqueal con un fibroscopio inadecuado puede hacer fracasar el procedimiento.

Hoy en día, se reconoce la enorme utilidad de dispositivos de ventilación supraglóticos en procedimientos anestésicos en recién nacidos con un buen nivel de seguridad y efectividad.²¹

Fuera de valoración de la laringe en movimiento con el paciente despierto, en la que la fibroscoopia flexible tiene mayores ventajas, la endoscopia rígida es la mejor opción para establecer un diagnóstico en la patología laríngea en todas las edades, con la mejor calidad de imágenes. Se utilizan laringoscopios de hoja recta para que pueda pasar la óptica sin obstáculos y lentes de 4 mm de diámetro y 18 cm de largo a 0° en recién nacidos de

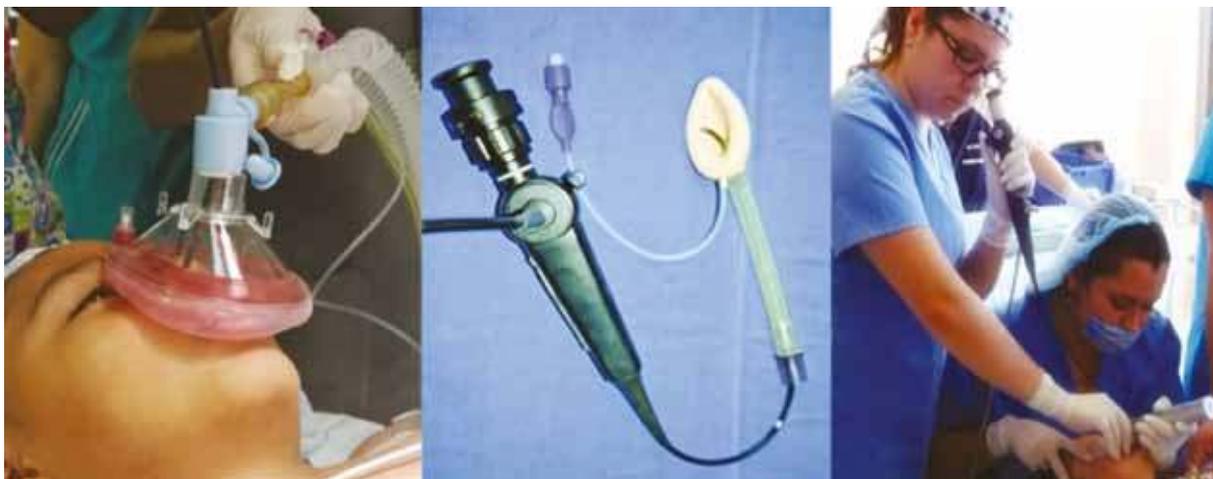


Figura 24

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri



Figura 25

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri



Figura 26

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri



Figura 27

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

término y de 2.7 en pretérminos de 11 cm de largo. Una lente de 4 mm debe lograr pasar en el espacio cricoideo de cualquier RN de término, con excepción de los pacientes de bajo peso. Del mismo modo una lente de 2.7 en los pacientes pretérmino con peso esperado para su edad gestacional. El largo de estas ópticas debe ser además suficiente para introducirlo hasta la carina si se desea valorar una lesión distal. La laringoscopia rígida puede utilizarse con un plano anestésico superficial para valorar movilidad cordal y para valorar segmentos subglóticos o distales es necesario un plano anestésico profundo. El swicht de planos anestésicos debe ser previamente discutido con el anestesiólogo.

Laringoscopia de suspensión

La técnica de inserción del laringoscopio quirúrgico es similar a la técnica del adulto, por lo que no merece un comentario aparte;¹⁹ sin embargo, es importante recordar que, tratándose de RN y niños pequeños, la tracción cervical con demasiada fuerza puede condicionar lesiones nerviosas e incluso medulares, en especial en niños con trisomía 21, que con frecuencia presentan inestabilidad de la articulación atlantoidea, del mismo modo que en niños con hipotonía. Es preferible dejar libre la epiglotis para no perder de vista importantes relaciones anatómicas, permitiendo efectuar cualquier procedimiento las estructuras supraglóticas, glóticas, subglóticas e incluso traqueales de ser necesario. Otra razón para dejar libre la epiglotis, es que ésta es más lábil a la compresión por el laringoscopio en comparación a la del niño mayor y los adultos,¹⁹ resultando en mayor edema si no se cuida de este detalle. (Figura 28) La complementación con endoscopia dinámica hoy en día es la regla, no obstante, el uso de microscopio continúa siendo la base del tratamiento microlaríngeo quirúrgico, que permite la operación a dos manos. Es importante utilizar una base



Figura 28

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri



Figura 29

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

de sustentación adosada a la mesa operatoria para el soporte del laringoscopio de suspensión que permite elevar o bajar al paciente, e incluso darle lateralidad, plano de Trendelenburg y la inclinación ideal del paciente sin necesidad de reacomodar una mesa de Mayo que no logra más que prolongar el tiempo quirúrgico.

En niños con secuencia Pierre Robin o con paladar blando redundante puede ser imposible visualizar la laringe, aún bajo suspensión quirúrgica. Otras alteraciones como los quistes laríngeos también suelen ser lesiones que no permiten ver claramente la anatomía laríngea, por lo que puede ser necesario puncionarlos y evacuarlos antes de intentar la intubación de la vía aérea (Figura 29).¹⁴

Instrumental necesario

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

- Aspirador para cirugía microlaríngea convencional y pavonado para cirugía láser de 2 mm de diámetro

- Aspirador con aislamiento para electrocauterización monopolar de 2 mm de diámetro.
- Pinzas de agarre tipo caimán rectas, izquierda y derecha
- Palpador de laringe en ángulo reto tipo bastón
- Pinzas de retracción de bandas y CV de Lindholm articuladas
- Bisturí lanceolado
- Tijeras pequeñas rectas e izquierdas (cirujano diestro)
- Tijeras grandes rectas e izquierdas (cirujano diestro)
- Puntas de electro corte de tungsteno rectas y anguladas
- Hoja de microdebridador
- Porta agujas recto e izquierdo de cremallera (cirujano diestro)
- Pinzas de biopsia tipo copas recta, izquierda, derecha y de mordida superior
- Pasapuntos en omega o cola de golondrina
- Dilatadores rígidos de Jackson
- Dilatadores de balón de 3-4-5-6-7-8-mm de diámetro con manómetro
- Set de traqueostomía neonatal
- Cánulas de traqueostomía 3 y 3.5 de diámetro interno neonatales y pediátricas

Equipo sugerido

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

Cirugía Láser (Cuadro 12)

Existen varios tipos de láseres aplicables en la patología neonatal, sin embargo, existen dos de ellos particularmente útiles: el CO₂ y el KTP por sus características y disponibilidad en nuestro medio. En la cirugía endoscópica de laringe en el periodo neonatal los tejidos a operar son membranas mucosas, tejidos musculares finos, cartílagos, tejido cicatricial y lesiones vasculares que están constituidos básicamente por el 85% de agua, por lo que estos dos tipos de láser son los más adecuados.^{3,22}

El láser de CO₂ es una herramienta versátil, que tradicionalmente se ha utilizado a través de un brazo articulado. Es una tecnología altamente precisa con mínimo daño térmico circundante si se emplea con tecnologías avanzadas como el modo ultrapulsado. Permite cortes definidos, con poca carbonización, es factible calcular la profundidad de corte y es útil en numerosas patologías de la vía aérea pediátrica. El uso de láser de CO₂ con aportes metodológicos que manipulan la entrega de energía con diferentes estrategias es una ventaja que considerar. Estas, pueden ser: el modo pulsado, para entregar altos picos de energía en milifraciones de

Cuadro 12.

Tipos de láser recomendados en instrumentación laríngea en niños

Láser	Onda	Color	Tejido objetivo	Vaporización	Corte	Coagulación	Daño térmico
CO2	10, 600 nm	Incoloro (se le agrega rayo rojo)	Membranas mucosas, músculos finos	+++	++	+	-
KTP	532 nm	Rayo verde	Lesiones vasculares/pigmentadas	++	±	+	+

Fuente: Tomado de las referencias 3 y 22.

segundo e incluso nanosegundos, para vaporizar tejido o realizar cortes efectivos con un daño térmico circundante mínimo. Modo superpulsado (SP), las fracciones de tiempo son menores de 1000 pulsos por segundo, lo que incrementa su precisión y capacidad de corte. Modo ultrapulsado, la entrega de energía hacia el tejido es en ondas, con una mayor frecuencia que el modo SP, con un número mayor de pausas o fases de relajación de onda, lo que reduce la carbonización y permite un corte más definido sin daño térmico circundante. Es útil en tumores, lesiones quísticas, laringomalacia, creación de colgajos, entre otras situaciones quirúrgicas de interés.³ Actualmente se cuenta con consolas portátiles que pueden transmitir a través de fibra lo que amplía su rango de utilidad en varios segmentos de la vía aérea.^{23,24} Sin embargo, su disponibilidad no es frecuente en nuestro medio.

Por otro lado, los láseres angiolíticos, en especial el KTP no es menos versátil; son considerados una alternativa de manejo en lesiones muy vascularizadas, pues se absorbe particularmente bien por la hemoglobina, por su longitud de onda, como los hemangiomas, granulomas, papilomas, especialmente aquellos extendidos a segmentos distales de la vía respiratoria y en la reducción de edema y tejido redundante característico de laringomalacia, también se transmiten por fibra, y se emplea por pulsos lo que contribuye a su seguridad. Es capaz de reducir efectivamente grandes masas, aunque su capacidad de corte y precisión es menos exacta que el láser de CO₂. No obstante, son utilizados frecuentemente en fonocirugía, que no es un problema común en recién nacidos.²⁵

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

- Cubrir los ojos del paciente
- Utilizar compresas húmedas alrededor de la cara
- Evitar riesgo de combustión (tubos láser flex, FiO₂ menor del 30%)
- Lentes en el equipo quirúrgico
- Letreros de aviso

Aunque la mayoría de los procedimientos laríngeos pueden ser realizados sin tecnología láser, y no son dependientes

**Figura 30**

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

de esta, constituyen la mejor y más avanzada técnica en casos especiales.

Una alternativa son las puntas de corte de tungsteno que logran cortes nítidos y precisos a baja intensidad de wataje, con poca carbonización, aunque con una onda periférica de calor mayor a la del láser que aumenta el daño térmico, pero, con excelentes resultados, a un costo y disponibilidad que los hace una alternativa prometedora (Figura 30).

Instrumentación de la vía aérea

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

Dilataciones rígidas

Todo paciente con estridor tiene algún grado de obstrucción en uno o más segmentos de la vía aérea. En RN, generalmente, se



Figura 31

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

tratará de lesiones glóticas o supraglóticas que alteran más la función laringotraqueal, como en la laringomalacia o la PBCV, que son las patologías más frecuentes. Sin embargo, la presencia de una estenosis o incluso la sola posibilidad de esta condición justifica que aún antes de iniciar cualquier procedimiento anestésico o quirúrgico se cuente con instrumental para realizar una dilatación de la vía aérea. Las dilataciones rígidas son un procedimiento, más de salvamento que terapéutico, que, sin embargo, pueden ser el único recurso para estabilizar e intubar a un paciente con estenosis de la vía aérea, que no cuenta con una traqueostomía y se presenta con una seria dificultad respiratoria. Desde mediados del siglo XIX, Chevalier Jackson los instituyó como parte del tratamiento del paciente con estenosis laringotraqueal, diseñando instrumental para este fin, desafortunadamente con resultados deficientes, por su uso indiscriminado con respecto del tipo de estenosis, longitud y deformación cricoidea, entre otros aspectos relevantes. Sus indicaciones más actuales son las maniobras de dilatación-intubación para lograr la intubación del paciente seriamente obstruido, la dilatación de rescate de pacientes posoperados de reconstrucción laringotraqueal y la dilatación terapéutica de lesiones con características favorables. El uso de tubos endotraqueales como dilatadores, no solo es inadecuado, sino además ineficiente, pues su material y diseño no son para ese fin. Contar con un set de dilatadores de Jackson en la actualidad, es difícil. Una alternativa es utilizar dilatadores urológicos rectos (Figura 31).

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

Dilataciones con balón

Los balones de dilatación (BD) son dispositivos que soportan de 3 a 9 atmósferas de presión sin deformarse y que se utilizan en la vía aérea como primera forma de tratamiento en estenosis subglótica

o traqueal con resultados variables.²⁷⁻²⁹ En la actualidad son una buena alternativa a la cirugía abierta como primera estrategia terapéutica. De acuerdo con algunos autores puede disminuir hasta en el 80% de los procedimientos de quirúrgicos de reconstrucción laringotraqueal,²⁸ aunque otros autores han contrastado con la realidad un éxito cercano al 50% a la luz de revisiones sistemáticas.^{26,27} En nuestra experiencia este porcentaje podría ser menor, incluso si se realiza de la manera más correcta. En adultos es probable que este porcentaje sea más favorable.

Con este fin, se han empleado dilatadores gástricos, vasculares y de vía biliar, aunque actualmente se cuenta ya con modelos para uso exclusivo de la vía aérea (Figura 32).

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

- Estenosis de segmento corto (1-2 anillos)
- Estenosis subglóticas en niños pequeños (segmentos más blandos)
- Estenosis traqueales
- Lesiones membranosas, no cartilagosas
- Contraindicada en estenosis congénitas

Los BD que se pueden emplear en RN no deben sobrepasar los 4 mm de diámetro a nivel subglótico o 4.5 a nivel traqueal que son los diámetros promedio del cartílago cricoides y traqueal, respectivamente, en RN de término⁴ con el fin de evitar la fractura del fino cartílago cricoideo a esta edad o los delicados tejidos blandos de la tráquea. Es más deseable lograr una dilatación por debajo del diámetro esperado, que dañar la vía aérea (Figura 33). Las DB se emplean generalmente en forma repetida, cada 3 a 4 semanas, hasta constatarse que no hay una recidiva de la lesión y siempre y cuando se observe un resultado evidente. Si existe recidiva de la lesión es mejor no insistir en este



Figura 32

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri



Figura 33

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

método después de 2 a 3 intentos y debe procederse a traqueotomizar al paciente o a efectuar un procedimiento abierto.^{28,30} La realización de una dilatación con globo tampoco está exenta de riesgos. Puede incluso agravar la lesión original, fracturar la vía aérea o perforarla del todo (Figura 33).

Los resultados de la cirugía abierta son más predecibles y exitosos que la dilatación con balones.^{26,27,30}

Punción transtraqueal

Antes que una traqueostomía precipitada en el servicio de urgencias o el intento de una critirotomía, en un paciente que arriba al hospital gravemente obstruido, en que no se cuenta con todo el instrumental y la ayuda de un anestesiólogo, es preferible realizar una punción transtraqueal que asegure al menos una mínima fuente de oxígeno y que le permita al paciente conservar sus funciones vitales, para llevarlo a quirófano, donde puede establecerse una vía aérea operatoria en condiciones favorables. El objetivo de esta maniobra y de otras maniobras es salvar la vida del paciente, no intubarlo (Figura 34).

Conclusiones

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

“Ningún privilegio es tan efímero como el aire que respiramos”



Figura 34

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

MALFORMACIONES QUE CONDICIONAN OBSTRUCCIÓN DE LA VÍA AÉREA AL NACIMIENTO

Parálisis de cuerdas vocales

Dra. Silvia Raquel Zavala Martínez

Epidemiología

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

Anatomía y embriología

La laringe neonatal es inmadura y pasa por cambios histológicos y morfológicos significativos. El modelo clásico de la cuerda vocal madura incluye una composición de tres capas distintas: una capa escamosa estratificada no queratinizante, la lámina propia, y el músculo vocal. La lámina propia se compone de tres capas histológicas: superficial, media y profunda. Las capas media y profunda se encuentran íntimamente relacionadas y forman el ligamento vocal, el cual en neonatos comprende aproximadamente la mitad de la cuerda vocal, a diferencia de los adultos, en quienes comprende 1/3 de la cuerda vocal.

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

Debido a la inmadurez de la estructura del pliegue vocal neonatal, la incidencia y los tipos de patología de las cuerdas vocales son diferentes en los recién nacidos en comparación con los niños mayores.² Otros factores asociados al desarrollo y control neurológico de la laringe del niño aún no son comprendidos del todo.^{1,5}

Fisiopatología

El término paresia se ha utilizado para delinear una lesión nerviosa temporal, mientras que el término parálisis se considera una lesión permanente; sin embargo, no existe un límite de tiempo para considerar cuándo una lesión es permanente.³

Existe un espectro en la alteración del movimiento de las cuerdas vocales y de manera similar se han utilizado los términos “parálisis parcial” o “parálisis incompleta” los cuales son inco-

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

En la parálisis cordal bilateral la ausencia de una denervación muscular completa y el efecto de Bernoulli pueden dar una falsa impresión de aducción preservada que resulta en un movimiento paradójico de cierre glótico durante la inspiración (Figura 35).¹

Etiología

Parálisis unilateral: es menos común en neonatos, sus causas más frecuentes son la lesión nerviosa periférica secundaria a un parto difícil y traumático con uso de fórceps, seguido de lesión iatrogénica al nervio vago o nervio laríngeo recurrente en especial relacionado con procedimientos de cirugía cardiovascular en el 50% de los casos como el cierre de ductus arterioso persistente y anomalías vasculares mediastinales, además cirugías para atresia esofágica y cierre de fístulas traqueoesofágicas (Figura 36).¹

Parálisis bilateral: es la presentación más común en neonatos. Sus principales causas son neurológicas, traumáticas durante el parto e idiopáticas, con una incidencia estimada del 40%, el 40% y el 30%, respectivamente.⁶ Cuando su etiología es de origen neurológico la malformación de Arnold Chiari II es la causa en un tercio de los casos. Otras entidades como hidrocefalia, mielomeningocele, hemorragia intracerebral y otras condiciones neurológicas pueden comprimir el nervio vago o dañar su núcleo (Figura 37).¹

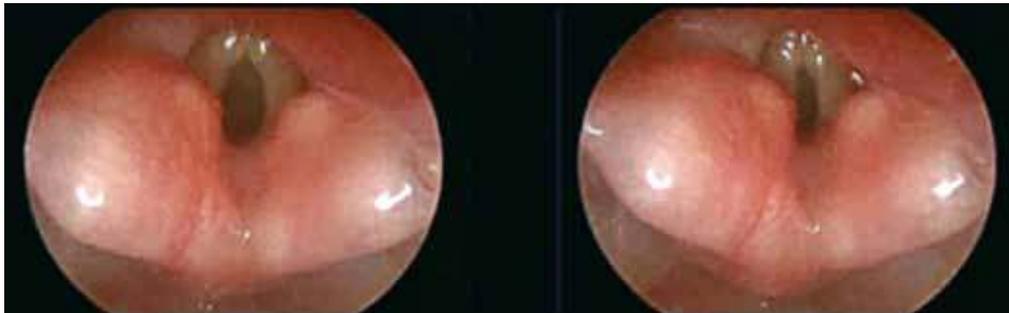
En caso de no encontrar una causa específica se considera que la condición es de tipo idiopático.⁶ Algunos estudios han demostrado que los neonatos nacidos pretérmino tienen un riesgo incrementado de presentar alteraciones en la movilidad cordal de tipo idiopática, así como también en aquellos que son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

Es además importante el papel de la ventilación mecánica en estos pacientes ya que se ha encontrado una mayor incidencia de trastornos de la movilidad cordal en aquellos que han permanecido intubados durante más de una semana. El mecanismo por

**Figura 35**

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

**Figura 36**

Parálisis unilateral de la cuerda vocal derecha.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

**Figura 37**

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

el cual se produce este trastorno no es claro; sin embargo, se cree que la presión ejercida por el tubo endotraqueal podría dañar el NLR o producir miositis o miopatía de los músculos intrínsecos de la laringe.⁷

Clasificación

Después de una lesión al NLR con disfunción parcial o completa de la movilidad cordal puede haber un resultado funcional "favorable" con síntomas fonatorios y de vía aérea leves o sin ellos, o producir un resultado desfavorable con espasticidad, hiper aducción, hiper abducción, disfonía, disnea o aspiración (Cuadro 13).

Crumley propuso una clasificación funcional basándose en la capacidad regenerativa de las fibras motoras, la posición y el comportamiento del pliegue vocal, así como también los síntomas y de esta manera facilitar el entendimiento del resultado de la inervación anormal de los músculos intrínsecos de la laringe y orientar el tratamiento.

Cuadro 13.

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

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

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

Clasifica los trastornos de movilidad cordal de la siguiente manera:

- **Tipo I:** inmovilidad o movimiento insuficiente del pliegue vocal con buena calidad de voz y permeabilidad de vía aérea.
- **Tipo II:** pliegue vocal espasmódico con afectación de la calidad de voz y permeabilidad de vía aérea.
- **Tipo III:** pliegue vocal hiper aducido con calidad de voz intermedia – normal. Compromiso de vía aérea puede estar presente.
- **Tipo IV:** pliegue vocal hiper abducido con mala calidad de voz y disfonía, sin compromiso de vía aérea y con probable aspiración.⁵

Datos clínicos

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

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

Diagnóstico

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

llega a tener una confiabilidad de hasta el 95% en adultos; sin embargo, se ha visto que en niños menores de 3 años puede ser un procedimiento difícil de realizar hasta en el 20% de los casos, es particularmente difícil de realizar en neonatos por su falta de cooperación, presencia de abundantes secreciones, interposición de los tejidos de la nasofaringe, orofaringe y supraglotis, así como también interferencia por presencia de tubos endotraqueales o de alimentación.⁸ En caso de pacientes con extubación reciente puede haber edema que dificulte una adecuada visualización. Debe tenerse especial precaución en pacientes con comorbilidades especialmente cardiópatas por su baja reserva pulmonar y contar con equipo de reanimación cardiopulmonar cuando se realice el estudio en pacientes inestables.

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

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

La electromiografía es otro estudio para valorar movilidad cordal el cual mide la actividad eléctrica a través de la inserción de

electrodos de manera percutánea o intramuscular bajo anestesia general en niños; sin embargo, su aplicación no es muy aceptada en población neonatal ya que se requiere un preciso posicionamiento de los electrodos en los músculos de una laringe muy pequeña, la actividad registrada en algunas unidades motoras puede no ser representativa de todo el músculo por lo que tiene un considerado potencial de falsos negativos y además no toma en cuenta el fenómeno de las sincinesias.⁵

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

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

Tratamiento

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

El tratamiento de la parálisis de cuerdas vocales en neonatos se basa en la severidad de los síntomas que afectan al paciente. A continuación, se mencionan las opciones y técnicas quirúrgicas que se han utilizado hasta el momento en neonatos para el manejo de la parálisis de cuerdas vocales.¹

Parálisis unilateral: en los recién nacidos a menudo se maneja de forma conservadora ya que rara vez causa síntomas respiratorios severos para justificar la colocación de una cánula de traqueostomía sin embargo es importante descartar la presencia de compromiso respiratorio y el riesgo de aspiración. En

la mayoría de estos pacientes el manejo médico del reflujo, la asesoría para una adecuada alimentación y controles periódicos es a menudo todo lo que se requiere para su tratamiento. Incluso algunos casos llegan a no ser diagnosticados por la mejoría espontánea que tiende a ocurrir en estos pacientes, incluso se ha observado que, aunque no exista restauración del movimiento del pliegue vocal existe mejoría de la calidad de la voz por mecanismos compensatorios, por lo que se recomienda esperar para la realización de procedimientos quirúrgicos hasta los 12 meses de vida o de ser posible más tiempo y en caso de ser necesario, se deben elegir los que produzcan el mínimo impacto en la habilidad para la fonación y la deglución.²

La traqueostomía está indicada en las parálisis unilaterales cuando el paciente presenta disnea, problemas de aspiración con dificultad para la alimentación e inadecuada ganancia ponderal. En cuanto a procedimientos de medialización, estos se deben reservar para pacientes de mayor edad y adolescentes, y de preferencia debe utilizarse grasa autóloga o materiales de origen humano como el colágeno, ya que no se recomienda el uso de materiales no absorbibles en una laringe que se encuentra en crecimiento por sus efectos irreversibles e impredecibles a largo plazo. Las cirugías que afectan la anatomía del marco laríngeo como la laringofisura están indicadas en adultos y no se recomienda su aplicación en niños (Figura 38).

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

Recientemente se ha propuesto la monitorización en la unidad de cuidados intensivos neonatales con el uso de un dispositivo nasal de presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) junto con alimentación enteral, esto como una alternativa mientras se hace espera de una recuperación espontánea de la función cordal o se toma la decisión para realizar otro procedimiento.¹ Sin embargo, el uso crónico de estos dispositivos se asocia con efectos deletéreos en el desarrollo de la cara y los pulmones en el neonato ya que la fuerza ejercida por la presión positiva en una vía aérea inmadura conlleva a una variedad de desórdenes, comúnmente traqueomegalia y traqueobroncomalacia.

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



Figura 38

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

El split cricoideo anteroposterior es un novedoso procedimiento descrito por Rutter para evitar la traqueostomía mientras se preserva la anatomía y la estructura de la glotis. El procedimiento es realizado bajo anestesia general con el paciente en ventilación espontánea. En seguida se coloca un laringoscopio de suspensión y de ser necesario se realiza supraglotoplastia que permita una adecuada exposición de la glotis y la subglotis. Posteriormente se inyecta una solución de lidocaína con epinefrina (1:100 000) en el plato anterior y posterior del cartílago cricoideo. Se realiza una incisión en la porción posterior del cricoideo utilizando un cuchillo laríngeo o láser de CO_2 , la cual debe atravesar el cartílago, pero no más allá del pericondrio posterior y después hacer una incisión en la porción anterior. Una vez realizadas las incisiones se coloca un globo a través de la glotis y el cartílago cricoideo y este es expandido por medio de presión. El diámetro del balón se escoge con base en el diámetro externo de un tubo endotraqueal que es la mitad del largo del tubo apropiado para la edad del niño. Finalmente, el paciente es intubado de manera nasotraqueal por un periodo de 2 semanas.

Basándose en la ley de Poiseuille, un pequeño incremento en el radio de la vía aérea va a incrementar de manera exponencial el flujo aéreo a través de la laringe. Esto es particularmente cierto en vías aéreas pequeñas como la de los neonatos. En un estudio realizado por Rutter y colaboradores en donde se realizó split cricoideo anteroposterior a 19 pacientes neonatos con parálisis bilateral de cuerdas vocales, el 74% tuvo éxito quirúrgico.¹³ Otro estudio realizado por Sedaghat y colaboradores donde se incluyeron 3 neonatos con parálisis cordal bilateral reporta que el 100% de sus pacientes presentaron resolución completa de los síntomas sin la necesidad de traqueostomía, por lo que ambos concluyen que este

procedimiento parece ser seguro y efectivo ya que presenta una baja morbilidad y en adecuadas circunstancias puede realizarse como único procedimiento para evitar la traqueostomía.¹⁴ Sin embargo, se desconocen sus efectos en la fonación a largo plazo.¹⁵

Otra alternativa es la abducción aritenoidea endoscópica mediante lateropexia el cual es un procedimiento rápido y reversible que consiste en la colocación de una sutura con la cual el aritenoides es lateralizado y retorna a su posición en abducción. El procedimiento es realizado bajo anestesia general con el uso de laringoscopia de suspensión. El cartílago aritenoides es inclinado hacia arriba y hacia atrás y de esta forma se introduce una aguja debajo del proceso vocal, la cual debe cruzar y ser extraída parcialmente en la superficie cervical en donde un cirujano asistente debe colocar una sutura no absorbible para ser llevada nuevamente dentro de la cavidad laríngea. Posteriormente, el cartílago aritenoideo es inclinado nuevamente y en esta ocasión la aguja es insertada por encima del proceso vocal junto con la sutura para ser extraída de nuevo en la superficie cervical en donde ambos extremos son anudados y de esta manera el aritenoides es lateralizado. Finalmente, los pacientes permanecen intubados durante 3 a 7 días con un tubo sin balón. Un estudio realizado por Madani y colaboradores en donde se realizó abducción aritenoidea endoscópica mediante lateropexia en 4 neonatos con parálisis bilateral de cuerdas vocales demostró una tasa del 100% de resolución de los síntomas por lo que podría considerarse en el tratamiento de parálisis bilateral de cuerdas vocales en neonatos, ya que es un procedimiento rápido, reversible, con mínimo riesgo de daño calid en la calidad de voz y la función de deglución.¹⁶

La lateralización cordal percutánea endoscópica es otra técnica para el manejo de la parálisis cordal bilateral que ha sido

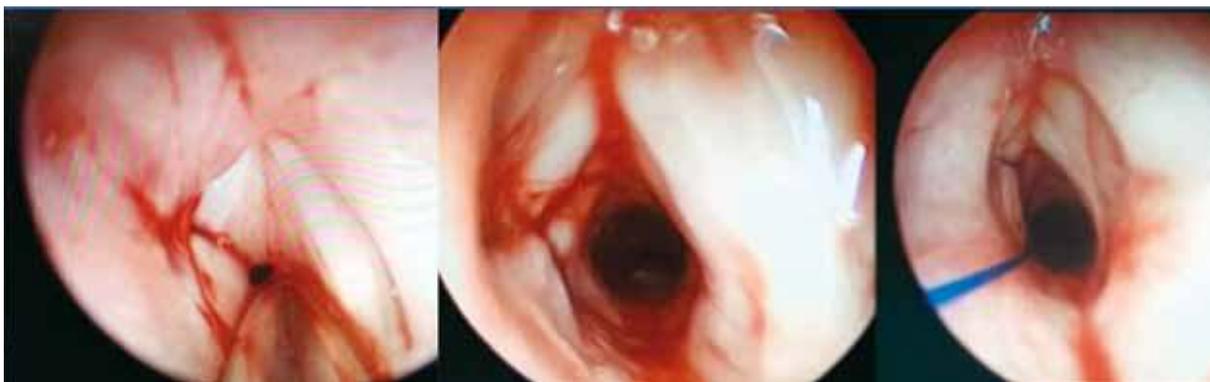


Figura 39

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

utilizada por décadas en población adulta y que actualmente se ha implementado en niños y neonatos. El procedimiento es realizado bajo anestesia general en ventilación espontánea y laringoscopia de suspensión. Inicialmente se inserta una aguja calibre 22 en la región cervical aproximadamente 7 mm lateral a la línea media en el borde inferior del cartílago tiroideo y se introduce en la vía aérea por debajo del pliegue vocal, justo anterior al proceso vocal. Se introduce una sutura de prolene a través de la aguja y una vez que ha sido recuperada en la vía aérea con instrumental de micro pinzas laríngeas la aguja es retirada. Posteriormente se introduce una aguja calibre 19 en un punto levemente superior al sitio de punción previa la cual debe entrar en la vía aérea a nivel del ventrículo, justo superior al pliegue vocal y anterior al proceso vocal. Una vez realizado este paso, se procede a insertar a través de la aguja una sutura a modo de lazo y una vez dentro de la vía aérea el extremo de la sutura #1 es pasado a través del lazo de la sutura #2. El lazo de la sutura #2 es entonces retirado por medio de la aguja trayendo la sutura #1 con él. En este punto la sutura #1 se encuentra alrededor del ligamento vocal con sus extremos por fuera del cuello, los cuales son anudados y colocados dentro del tejido subcutáneo del paciente. La intubación posoperatoria se considera de manera individual en cada paciente. Un estudio realizado por Montague y colaboradores describe el uso de esta técnica en seis neonatos con parálisis bilateral de cuerdas vocales y reporta una tasa de éxito del 100% en cuanto a la evitación de la traqueostomía y el mantenimiento de una vía aérea permeable a largo plazo. Sin embargo, existe el riesgo de complicaciones como la aspiración que puede llegar a requerir la realización de alguna intervención (Figura 39).¹⁵

En la actualidad se han descrito varias opciones para el tratamiento quirúrgico de la parálisis bilateral de cuerdas vocales en neonatos, muchas con el objetivo de evadir la traqueostomía y la distorsión de la anatomía laríngea, pero ninguno de los procedimien-

tos mencionados anteriormente se puede considerar el 100% eficaz y seguro. Aunque en varias de las series mencionadas se reportan tasas de éxito elevadas, se debe tener en consideración que todos presentan una muestra muy pequeña, por lo que deberían realizarse otros estudios para poder definir de una mejor manera los resultados obtenidos y una selección apropiada de los pacientes.⁵

Pronóstico

Como ya se ha mencionado anteriormente, los neonatos con parálisis bilateral de cuerdas vocales tienen un porcentaje importante de resolución espontánea, en especial en los casos idiopáticos. Una revisión sistemática realizada por Jomah y colaboradores acerca de la recuperación espontánea de la parálisis cordal bilateral congénita idiopática reporta una tasa de recuperación espontánea del 64%, la cual ocurrió en los primeros 6 meses en una tercera parte de los pacientes y el resto en el transcurso del primer año de vida. Otras series de casos han descrito resolución espontánea desde periodos tan cortos como 4 semanas hasta periodos largos de hasta 11 años.¹⁷ En el caso de las parálisis iatrogénicas se han visto tasas de resolución espontánea del 46 al 64% de los casos en el transcurso de 12 a 24 meses.¹

Estenosis subglótica congénita (ESGC)

Dra. Luz Elvira Hernández Alcántara

Dr. Hiram Alvarez Neri

Introducción

La estenosis subglótica congénita (ESGC) es la tercera anomalía congénita más común de laringe y también la tercera causa de estridor en niños menores de 1 año. La subglotis se define como



Figura 40

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

la región que se extiende desde la inserción del conus elástico en las cuerdas vocales al margen inferior del cartílago cricoideos.¹ El diámetro de la luz subglótica normal es de 4.5 a 5.5 mm en un recién nacido a término y aproximadamente 3.5 mm en un bebé prematuro.² Es definida como la restricción del diámetro subglótico de menos de 4.0 mm en un recién nacido a término y 3.0 mm en un prematuro considerando los diámetros del espacio subglótico normales para edad de la mayoría de los pacientes en esta edad.^{3,4}

La mayor área de estrechamiento es típicamente 2 a 3 mm por debajo de las cuerdas vocales. La ESGC se puede clasificar como membranosa o cartilaginosa, aunque siempre ocurre una malformación cartilaginosa subyacente, que en ocasiones es mínima, lo que permite respirar al paciente, pero, en otras es muy oclusiva y se manifiesta inmediatamente al nacer. El diagnóstico de ESGC se establece cuando se presenta sin historia de intubación o trauma quirúrgico previos (Figura 40).^{5,6}

Patogénesis

La ESGC es parte de un abanico de malformaciones que tiene un denominador común de origen embriológico. Entre ellas están la atresia glótica, las bandas laríngeas congénitas, y la propia ESGC.^{4,6} Estas malformaciones se presentan como resultado de una recanalización incompleta en el lumen de la laringe durante la décima semana de gestación.⁷ La estenosis subglótica de tipo membranosa es causada por hiperplasia en las glándulas mucosas con aumento del tejido conectivo en la subglotis, y es típicamente circunferencial. En contraparte, la estenosis subglótica cartilaginosa es causada por un engrosamiento o deformidad del cartílago cricoideos, que típicamente se presenta como una pequeña apertura posterior o en forma elíptica (Figura 41). Un primer anillo traqueal muy cerrado también puede considerarse como estenosis.^{8,9}

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

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



Figura 41

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

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

Epidemiología

Este padecimiento se informó por primera vez en la década de 1950.^{1,2,14} Recientemente, algunas investigaciones reportan más casos en los últimos 10 años, debido al desarrollo de tecnología endoscópica y medicina perinatal. La verdadera incidencia de ESGC es difícil de evaluar debido a la alta incidencia de intubación en pacientes con vía aérea subglótica estrecha preexistente.¹⁵

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

Malformaciones asociadas

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

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

Presentación clínica

Una estenosis subglótica cartilaginosa causa un estridor bifásico, disnea y cianosis. La estenosis subglótica membranosa se presenta como estridor bifásico con una fase de inspiración más prominente. Suele caracterizarse por episodios recurrentes de crup, con tos perruna, que puede ser interpretada de manera equivocada como una laringotraqueítis recurrente.^{17,18} En niños menores de 1 año de edad, estos síntomas siempre deben hacernos sospechar de este padecimiento.¹⁹

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

Diagnóstico

Evaluación endoscópica

La laringoscopia flexible transnasal con fibra óptica también debe realizarse para descartar otras causas de estridor glóticos y

supraglóticos, como laringomalacia o parálisis de cuerdas vocales,^{14,18} pero es difícil establecer un diagnóstico de ESGC en consultorio, por lo que frecuentemente debe realizarse en quirófano.²⁰

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

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

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

Finalmente, dependiendo de la gravedad de los síntomas, se debe tomar una decisión para asegurar la vía aérea. Si es posible, es preferible realizar una traqueostomía lo más cercanamente posible a la lesión para evitar dañar los segmentos traqueales distales a la misma, que pueden ser útiles en una cirugía de reconstrucción laringotraqueal más adelante.^{8,9}

Tratamiento

Manejo expectante

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

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

Traqueotomía

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

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

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

Indicaciones para cirugía

La selección del tratamiento para estenosis subglótica cartilaginosa debe basarse en la etiología, extensión, grado y tipo de estenosis, así como la condición general del paciente.^{1,7,15}

Conducta en estenosis leve vs. moderada

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

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

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

Técnicas endoscópicas mínimamente invasivas

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

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

Cirugía láser

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

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

Láser de CO₂

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

Sus características físicas (longitud de onda de 10.500 nm, haz invisible) hacen que su penetración tisular sea poco profunda, con efectos térmicos mínimos, lo que reduce el edema posoperatorio y el riesgo de pericondritis. Coagula los vasos menores de 5 mm de diámetro, debido a su elevada absorción por el agua. Sus efectos tisulares hacen que la cicatrización se produzca en los mismos plazos que tras una cirugía realizada con técnica fría.¹⁰⁻¹²

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

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

Láser de KTP

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

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

Manejo complementario con agentes farmacológicos

Se puede realizar una aplicación local de mitomicina después del manejo endoscópico. Se trata de un antibiótico derivado de la

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

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

Técnicas quirúrgicas por vía externa

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

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

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

El papel de la traqueotomía en la estrategia terapéutica ha evolucionado. En la actualidad, su indicación más frecuente es en el posoperatorio inmediato a la espera de la decanulación (técnica en dos pasos) o si fracasa la cirugía y/o para proteger las vías aéreas superiores si existen trastornos de la deglución.^{16,18}

Laringotraqueofisura (división cricoidea anterior)

Esta técnica, descrita por Cotton y Seid en 1980, consiste en una cricotomía anterior de descompresión o laringotraqueofisura. La técnica comienza con una incisión vertical medial a través del anillo anterior cricoideo y la mucosa subglótica. Esta incisión se con-

tinúa hacia abajo, a través de los dos primeros anillos traqueales, y después hacia arriba, a través del cartílago tiroideo y de la comisura anterior hasta quedar a 3 mm de la escotadura tiroidea para exponer el tubo de intubación. Los bordes de la incisión cricoidea se atraviesan con dos hilos que se pasan a través de la incisión cutánea y se fijan en el tórax, para permitir la colocación de una cánula de traqueotomía si se produce una extubación accidental o si hay dificultades de reintubación.²²

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

LTP con ampliación anterior

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

- Extracción de un injerto cartilaginoso, por lo general a partir de la octava a novena costillas, que se conserva en suero fisiológico; cricotomía anterior y sección del tejido fibroso cicatricial hasta la luz subglótica. Esta incisión vertical se continúa hacia arriba a lo largo del tercio inferior del cartílago tiroideo, hasta un punto situado justo por debajo de la comisura anterior que no se incide, y hacia abajo a través de los 2 a 4 primeros anillos traqueales, dependiendo de la altura de la estenosis. Esta incisión puede llegar o no al estoma. El tejido cicatricial y la mucosa endoluminal se inciden en vertical sobre la línea media a lo largo de toda la longitud de la estenosis, sin realizar ninguna resección, para no crear una superficie cruenta; se elabora un tallado del injerto cartilaginoso en forma de quilla. El pericondrio de la cara anterior de la costilla se sitúa hacia la luz traqueal, con una sujeción para evitar la migración del injerto hacia dicha luz. Se sutura a los bordes con puntos separados de sutura reabsorbible 5-0, extramucosos, que engloben todo el grosor del injerto, pero sólo la mitad de la superficie de dichos bordes, para que el injerto no se impacte en la luz subglótica; se debe cerrar la cervicotomía dejando un drenaje no aspirativo (Figuras 42 y 43).^{22,24,25}

Laringotraqueoplastia con ampliación posterior

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

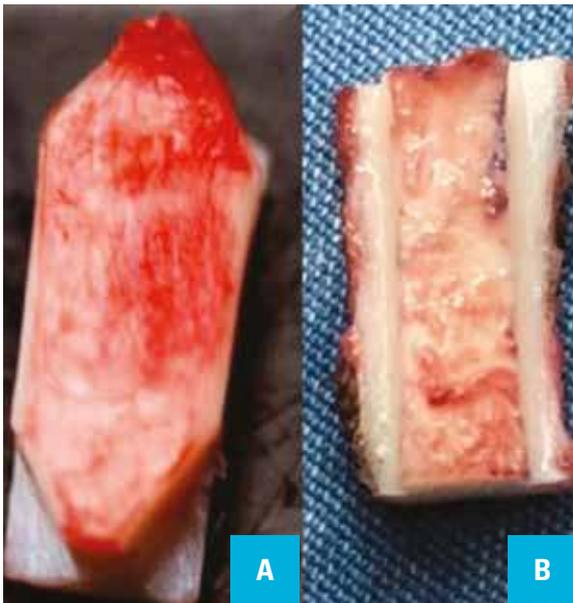


Figura 42

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

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



Figura 43

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

Fuente: Fotografías cortesía del Dr. Jaime Penchyna Grub.

anterior sobre un tubo de calibre endolaríngeo, que va desde las cuerdas vocales a la localización de la traqueotomía y que se fija con puntos no reabsorbibles.¹⁶

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

El injerto de cartílago costal es el más utilizado en la LTP. El cartílago costal se extrae en una primera intervención, antes

de la reconstrucción, para minimizar el riesgo de contaminación (Figura 44).²²

Técnicas de resección cricotraqueal

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

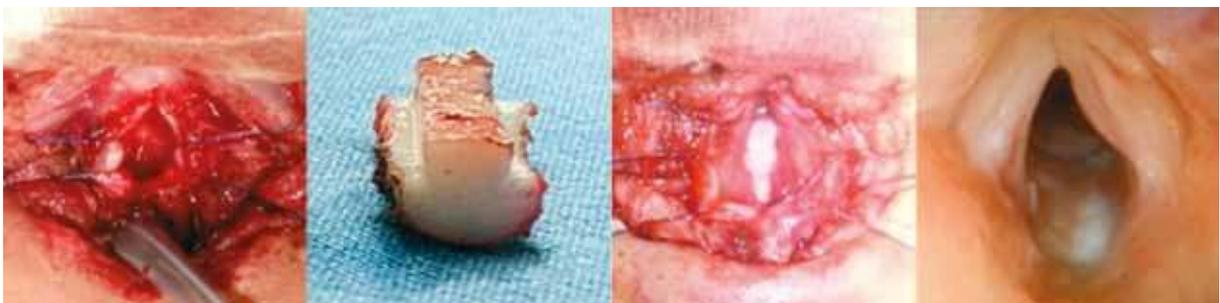


Figura 44

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

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

Cuidados posoperatorios

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

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

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

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

Alternativas actuales

En la última década se han mencionado alternativas más conservadoras, aplicables a RN. A grandes rasgos, pueden ser las dilataciones con balón, que muchos expertos consideran contraindicadas en ESGC por las deformidades cricoideas habituales y que pocos autores han intentado, pero, con resultados favorables, aunque en pequeños grupos de pacientes (*ver* capítulo Evaluación integral e instrumentación de la vía aérea infantil). Por otro lado, el split cricoide anterior-posterior y dilatación (*ver* capítulo Parálisis de cuerdas vocales de origen congénito) que ha sido mencionado para el manejo de la parálisis cordal bilateral y que de manera anecdótica se está empleando en ESGC.^{27,28}

Conclusiones

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

Bandas laríngeas

Dra. Elda Esmeralda Guadalupe Godoy De Dahbura

Dr. Hiram Alvarez Neri

Concepto

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

Se caracteriza por un puente o banda de tejido conectivo remanente que involucra inicialmente la comisura anterior siendo ésta más gruesa y puede extenderse al área glótica posterior, disminuyendo en su grosor, siempre dejando un canal permeable en el área posterior que une la supraglotis con la subglotis que varía en su diámetro y extensión y por lo tanto en sus características clínicas. Estas pueden ser congénitas o adquiridas; en este capítulo nos enfocaremos en las congénitas.^{2,5.}

Epidemiología

Las bandas laríngeas congénitas son poco comunes, se presentan en menos del 5% de todas las anomalías congénitas de la laringe,^{4,5} cuando son de características graves (tipo 3 y 4) se asocian comúnmente con la estenosis subglótica y en ocasiones con otras anomalías congénitas como el síndrome velocardiofacial, se identifica en el 65% de los pacientes con una banda glótica anterior, este síndrome frecuentemente se presenta por la delección del gen 22q11.2,3 o como parte del síndrome de Fraser (Figuras 45 y 46), síndrome de alcoholismo fetal, síndrome Di George, síndrome CATCH22, atresia duodenal, defectos cardiacos o enanismo, entre otros.⁴

Diagnóstico

Tradicionalmente el diagnóstico de bandas laríngeas se ha realizado a través del empleo de nasofibroendoscopia flexible, la cual provee información que permite descartar la presencia de puentes glóticos; sin embargo, algunos autores sugieren fuertemente la revalidación a través de laringoscopia rígida.^{3,6} Cuando los pacientes no han presentado disnea debido a la presencia de un puente glótico anterior muchas veces son diagnosticadas de manera incidental durante una intubación laringotraqueal.

Pese a que la laringoscopia directa provee una alta resolución, en muchas ocasiones no permite determinar los hallazgos subglóticos, esto debido a que el diámetro de la fenestra residual que comunica la supraglotis y la subglotis no posee el diámetro necesario para permitir el ingreso de un endoscopio rígido de 2 mm o 4 mm,,

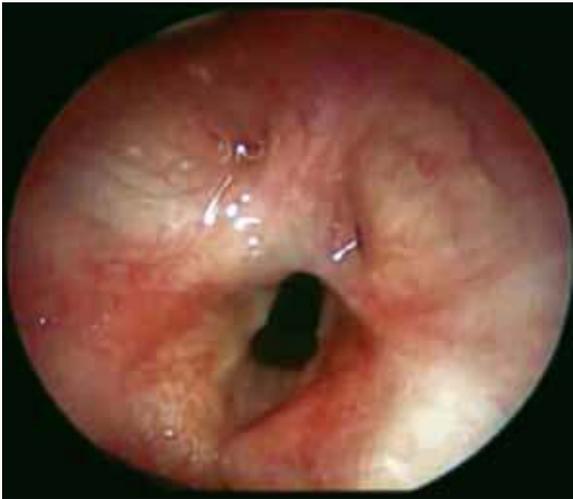


Figura 45

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

por lo que información acerca de su extensión, grosor y compromiso de otras estructuras no puede ser obtenida, por lo que el uso

de la tomografía cobra un gran valor en este padecimiento al ser un método no invasivo, dando información como la extensión de la banda laríngea, su grosor, y la posibilidad de medir el espacio glótico libre por medio de una laringoscopia virtual.⁶

La resonancia magnética nuclear presenta mejor definición de los tejidos blandos, pero necesita más tiempo de procesamiento y su calidad puede disminuir con el movimiento de los tejidos,⁶ como el vaivén de la vía aérea. La tecnología de tomografía multicorte más novedosa provee escaneos más rápidos con tiempos tan cortos como 5 segundos en el escaneo del tórax pediátrico.⁶

Síntomas

Los síntomas relacionados con las bandas glóticas son cambios en la voz, obstrucción de la vía aérea con estridor, crup recurrente, traqueobronquitis y neumonía recurrente. Los síntomas se pueden presentar de leves a graves según la seriedad del cuadro, en algunas ocasiones se han visto desencadenados por infecciones o manipulación de la vía aérea, a veces con el crecimiento y desarrollo del paciente se intensifican algunos síntomas. Sin embargo, el signo más consistente es la disfonía que es el único que se presenta incluso desde el nacimiento, en el 90% de los casos.⁸

Los pacientes que manifiestan afonía tienen una banda laríngea que compromete del 50 al 90% de la glotis, de características gruesas sin cuerdas vocales identificables. Cuando se



Figura 46

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.



Figura 47

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

presenta una voz débil se relaciona con una obstrucción del 25 al 75%, con tejido de características mixtas y cuerdas vocales visibles, en el 60% de los pacientes que presentan voz o llanto ronco se relaciona con una obstrucción del 15 al 25% con bandas delgadas y cuerdas vocales visibles.^{3,8}

El estridor es el segundo síntoma más común acompañado esporádicamente de cianosis, esto se relaciona con el porcentaje de obstrucción, este síntoma está presente en el 40% de los pacientes (se ven intensificados o desencadenados por el llanto, la alimentación, ejercicio o infecciones de la vía aérea), de estos, el 70% tiene características bifásicas.^{5,8}



Figura 48

Desarrollo embriológico de la apertura glótica de la 7ª a 12ª semanas de gestación. En la 7ª semana se encuentra completamente obstruida por tejido mesenquimatoso originado en el endodermo. En la 10ª semana se inicia la reabsorción del tejido mesenquimatoso. En esta etapa es cuando pueden originarse las lesiones que afectan la permeabilidad de la luz laríngea. Para la 12ª semana se ha completado la recanalización normal de la glotis.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Clasificación

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

Clasificación de atresia laríngea

- **Tipo 1.** Afecta toda la laringe, con sólo un canal faringoglótico remanente a lo largo del borde posterior de la laringe. Esto sucede por una disrupción del desarrollo embrionario de la laringe al terminar la novena semana de gestación. Por lo que se considera la expresión más grave de esta enfermedad.²
- **Tipo 2.** Se debe a la suspensión súbita del desarrollo fetal al finalizar la décima semana y comienzos de la 11ª semana de gestación, y se describe como un tejido que obstruye la supraglotis, que divide el vestíbulo primitivo de la infraglotis. A diferencia de la anterior, el canal faringoglótico es más amplio, permitiendo mayor paso de aire.²
- **Tipo 3. (Banda laríngea).** Se presenta por la detención en el desarrollo laríngeo al finalizar la 11ª semana de gestación, al ser en una etapa más tardía se presenta como una membrana de grosor variable, compuesta por tejido conectivo fibroso, que pudiera combinarse con tejido muscular proveniente de los músculos cricoaritenoides laterales que se fusionaron en la línea media. En los casos más graves esta membrana se limita posteriormente con tejido condroide formado por la unión de los cartílagos aritenoides, posterior a esta unión se preserva el canal faringoglótico. De las atresias laríngeas es el cuadro más común.^{1,2} El vestíbulo y los senos laríngeos se desarrollan con normalidad, debido a que esta unión de tejido se presenta a nivel de las cuerdas vocales, este se ha definido por Holinger como banda laríngea congénita (Figura 47 y 48).⁷

Clasificación de bandas glóticas congénitas

Seymour R. Cohen (1985) propone la siguiente clasificación, que a la fecha es la más utilizada:

- **Tipo 1.** Presencia de banda glótica anterior que obstruye el 35% o menos del espacio entre las cuerdas vocales, generalmente este tejido fibroso es delgado, sin presencia de exten-



Figura 49

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

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

sión subglótica o una mínima presencia en esta área, puede acompañarse de estenosis subglóticas mínima. Por su tamaño no se acompaña de distrés respiratorio, se acompaña de voz levemente disfónica.^{2,5,8}

- **Tipo 2.** Tejido conectivo que ocupa del 35% al 50% del espacio glótico (Figura 49), que puede variar en su grosor desde delgado a moderadamente grueso. La estenosis subglótica es más común que en el tipo 1, esta estrechez es causada por el engrosamiento de la porción anterior de la banda glótica, no hay un compromiso estructural del área subglótica *per se*. El cartílago cricoides es de características normales. Se presenta leve obstrucción laríngea que se intensifica con la presencia de infecciones laríngeas, trauma o ejercicio. La voz es disfónica (ronca) y a veces de débil intensidad.^{2,5,8}
- **Tipo 3.** Esta banda ocupa del 50% al 75% del espacio glótico, usualmente su grosor es mayor anterior y disminuye progresivamente *a posterior*, la parte anterior llega a ser sólida y se extiende al espacio subglótico hasta el borde inferior del cartílago cricoides, dando la apariencia de una pirámide invertida. Al igual que los dos tipos anteriores, las cuerdas vocales son visibles incluso con la presencia de la banda glótica, pero no tan claramente marcadas como los anteriores. La voz es muy débil y disfónica. La obstrucción de la vía aérea es de moderada a grave y en muchas ocasiones se necesita la presencia de traqueostomía. Cuando se realiza cirugía laríngea se pueden generar cicatrizaciones aberrantes provocando más obstrucción de la vía aérea (Figura 50).^{2,5,8}
- **Tipo 4.** La banda glótica ocupa del 75% al 90% del espacio glótico, es el más grave de todos, con una membrana comúnmente gruesa en toda su extensión, el área subglótica presenta es-

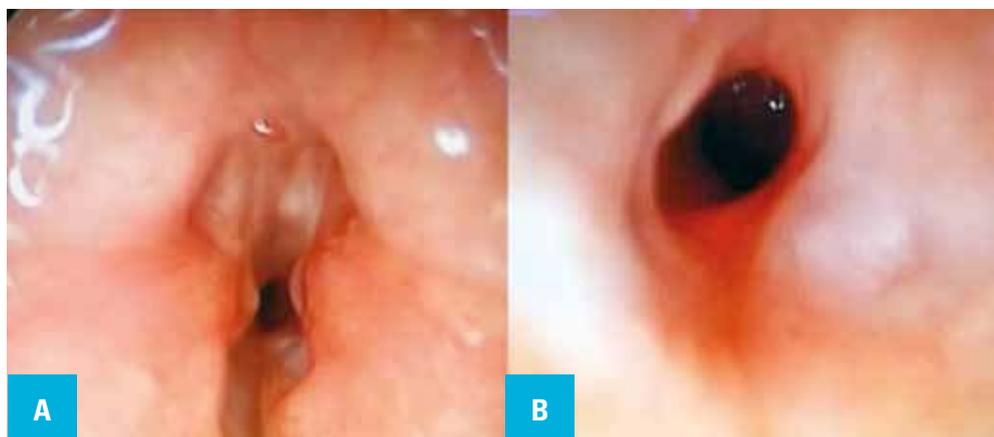


Figura 50

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

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

tenosis provocada por el engrosamiento de la membrana que se extiende al espacio subglótico.⁹ Las cuerdas vocales no se logran definir claramente y por ende los pacientes presentan afonía y tienen una obstrucción de la vía aérea importante, en la que siempre necesitan traqueostomía desde el nacimiento (Figura 51).^{2,5,8}

Tratamiento

En la literatura se han sugerido varias técnicas quirúrgicas para el tratamiento de las redes glóticas anteriores, se han descrito técnicas de abordaje externo, técnicas endoscópicas y sus variantes. Sin embargo, se han asociado con un resultado incompleto o un riesgo funcional total o parcial.^{3,6,9,10}

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

Debido a que el líquido amniótico se produce en los pulmones y sale de la tráquea y retorna, causa congestión de los pulmones del feto produciendo un incremento en la presión intratorácica e insuficiencia cardiaca, por lo que la obstrucción completa es poco frecuente al nacimiento. Al identificar esta alteración por ultrasonografía se debe prever el nacimiento por cesárea y la realización de traqueostomía, con el producto aún unido a la circulación materna.³

Se ha descrito que los fetos con mal pronóstico pueden ser asistidos con intervenciones fetales realizando punción y dilatación con balón intrauterino, esto no exenta el tratamiento EXIT (*Ex-utero* Intraparto Tratamiento) con traqueostomía oportuna, debido a que el procedimiento puede mejorar la estrechez glótica,

mas sin embargo, esto no asegura la permeabilidad adecuada para mantener la vida posparto.³

El tratamiento es necesario cuando las bandas afectan más del 50% del espacio glótico, utilizando lisis en las membranas más delgadas y abordaje quirúrgico abierto más traqueostomía en los pacientes con bandas gruesas con extensión glótica. Por lo que de manera resumida, para los tipos 1 y 2 de Cohen se realiza una escisión simple o sus variantes quirúrgicas de la banda glótica y para los tipos 3 y 4 de Cohen es necesaria la traqueostomía y un abordaje abierto o más tecnificado, por lo que esto depende de las habilidades, herramientas y experiencia del cirujano.^{6,9}

Por lo que, para llevar a cabo un plan quirúrgico adecuado, según algunos autores, son de gran ayuda las imágenes tomográficas, evidenciando la extensión del problema laríngeo o su relación con otras estructuras cuando las bandas laríngeas se presentan en compañía de otros síndromes.⁶

Se prefiere la resección endoscópica de la banda laríngea sobre la división de la banda (Figura 52), debido a la posibilidad de fusión de los bordes cruentos, incluso algunos cirujanos tienden a realizar suturas endoscópicas de una pieza de silastic en la comisura anterior. Así se evita que los bordes cruentos se fusionen.³

Sin embargo, esta técnica conlleva dificultades técnicas y el silastic podría migrar y provocar una obstrucción de la vía respiratoria. Algunos autores sugieren mantener en ventilador por 24 horas para ferulizar la vía aérea, así se evitan los bordes cruentos de fusión, se sugiere nebulizar con esteroides por una semana. La presencia de una banda residual anterior de pequeñas dimensiones podría no causar distorsión en la voz.³

Cuando los puentes glóticos no han presentado obstrucción de la vía respiratoria y sólo se evidencian algunos problemas de



Figura 51

Esquema de la laringe en su corte sagital en la que se esquematizan las bandas laríngeas del grado 1 a la izquierda hasta el grado 4 a la derecha. Se aprecia como los puentes de tejido fibroso se extienden de anterior a posterior formando puentes cada vez más gruesos y con mayor compromiso subglótico.

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



Figura 52

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

la voz se puede planificar una cirugía en la pubertad, debido a que en la adolescencia pueden presentar disconfort. A mayor edad se realice la cirugía es mucho más fácil, debido a las dimensiones anatómicas.³ Cuando los pacientes presentan dificultad respiratoria es necesaria la cirugía, no se debe postergar.^{9,10}

Es importante hacer hincapié en que siempre que sea posible se debe evitar la traqueostomía en los neonatos, así como lesiones innecesarias durante los procedimientos quirúrgicos debido a que esto puede desencadenar complicaciones como sinequias, fibrosis, adherencias o alteraciones en la cicatrización, en muchas de las técnicas quirúrgicas no es necesaria la realización de traqueotomía, siendo primordial valorar la complejidad de cada paciente, por lo que se sugiere la confección de la traqueostomía en los tipos 3 y 4 de Cohen y valorarla según riesgo-beneficio en el tipo 2 de Cohen, así mismo se ha visto buena evolución del paciente sin restringir el esfuerzo del habla. El éxito quirúrgico fue definido según el porcentaje de banda glótica residual. El tiempo de seguimiento fue de 5.4 ± 1.2 años (rango 0.5 a 13 años).¹⁰

- **Tipo 1:** Se ha realizado disección simple de la banda glótica combinada o no con una sola aplicación tópica de 2 mg/mL de mitomicina C por 2 minutos y se ha realizado otra técnica que es la elevación de mucosa curvilínea tipo solapa microtrampilla desde la superficie superior de una vocal, utilizando instrumento frío o láser de CO₂ con 10 W de potencia en modo superpulso o ultrapulso (se sugiere esta programación del equipo para evitar lesiones a los tejidos), y su colocación, después de la sección de la banda glótica, en la superficie inferior

de la cuerda vocal opuesta, este segundo procedimiento tuvo menor porcentaje de área de readhesión con el 23% en 50% de los pacientes, en comparación con casi el 90% de readhesión del área glótica con la disección simple, en el 100% de los pacientes.¹⁰

Se puede considerar otra variante de estas técnicas, inicia realizando una laringofisura de la banda glótica en las dimensiones anteroposterior y posteriormente se suturan los bordes libres, así se evita que el tejido cruento vuelva a formar puentes glóticos, esta técnica muchas veces es acompañada de traqueostomía y férulas en quilla en la glotis, se refiere que si pese al éxito de este procedimiento persiste la disnea, se debe reevaluar la posibilidad de una estenosis subglótica concurrente.³

- **Tipo 2:** Se realiza disección simple de la banda glótica y flap de mucosa en la cara interna de la cuerda vocal con resultados de readhesión semejante al del tipo 1, por lo que todos los operados con la primera técnica pueden necesitar reoperación y con la realización de flap sólo el 30% es reoperado. Pese a los altos porcentajes de readhesión con el uso de mitomicina y disección simple otros estudios refieren que con este medicamento y el uso de láser de CO₂ han tenido buenos resultados.¹⁰
- **Tipo 3:** Se realiza flap de mucosa en la cara interna de la cuerda vocal y cirugía endoscópica con reparación con colgajo de microtrampilla mucosa con quilla (prótesis glótica) usando un portaagujas de Lichtenberger. Con este procedimiento se efectúa una segunda intervención para el retiro de la prótesis de la comisura anterior, con el uso de la prótesis glótica se tiene el 10% de área de readhesión, en comparación con el 75% en los pacientes en quienes no se utiliza la prótesis glótica, y no se necesitan reintervenciones quirúrgicas. Con el uso de la prótesis glótica en otros estudios se ha visto que hay alto riesgo de granuloma en la comisura anterior y siempre es necesario un segundo procedimiento para retirar el *stent*. A lo largo de la historia en 1924 se han utilizado varios tipos de *stent*, algunos de plata con formas menos anatómicas que los actuales con los que no se han tenido resultados satisfactorios, más sin embargo los actuales han presentado mejores resultados debido a los materiales, con menor rechazo y formas más anatómicas (Figura 52).¹⁰
- **Tipo 4:** Se ha realizado principalmente cirugía abierta por la alta complejidad de los pacientes y se ha realizado cirugía endoscópica con colocación de quilla o reconstrucción de la comisura anterior en una sola etapa con división de cricoides y colocación de injertos costocondrales con *stent* temporal, la primera ha tenido el 39% de área de readhesión en comparación con el 17% de la cirugía endoscópica; sin embargo, todos los pacientes necesitaron reintervenciones sin importar la cirugía elegida. Se ha visto que el porcentaje de readherencia tiene una tendencia directamente proporcional al tipo de banda laríngea según la clasificación de Cohen (Figura 52).¹⁰

Cuadro 14.

Procedimientos quirúrgicos según la Clasificación de Cohen. Los procedimientos son sugeridos en orden de eficacia, se deberán tener en cuenta valoraciones adicionales referentes a su complejidad, uso de traqueostomía o vía aérea segura

Clasificación de Cohen y procedimiento quirúrgicos según su severidad		
TIPO 1-2	TIPO 3	TIPO 4
Resección de la banda glótica y colocación de quilla Laringo fisura de la banda glótica y suturan los bordes libres Disección simple de la banda glótica combinada o no con mitomicina C	Cirugía endoscópica con reparación con colgajo de micro-trampilla mucosa con quilla (prótesis glótica) (puede ser necesaria la traqueostomía) Flap de mucosa en la cara interna de la cuerda vocal sin uso de quilla Cirugía de resección de banda glótica más colocación de <i>stent</i> recubierto de injerto de piel de espesor parcial	Resección cricotraqueal y división del cartílago cricoides con posterior aumento de cartílago costal, seguido por una anastomosis de extremo a extremo, acompañado por simple división de las cuerdas vocales fusionadas y colocación de un <i>stent</i> . (puede ser necesaria la traqueostomía) Cirugía endoscópica con colocación de quilla o reconstrucción de la comisura anterior en una sola etapa con división de cricoides y colocación de injertos costo condrales con <i>stent</i> temporal. (puede ser necesaria la traqueostomía) Cirugía de resección de banda glótica más colocación de <i>stent</i> recubierto de injerto de piel de espesor parcial

Fuente: Elaborado por Dra. Elda Esmeralda Guadalupe Godoy de Dahbura"

El enfoque abierto fue descrito por Mcnaught en 1950 y después por Montgomery y Gamble en 1970, este procedimiento permite una manipulación más fácil de los tejidos, como la escisión del tejido cartilaginoso en las bandas glóticas que pueden ser responsables de las estenosis subglóticas, el arco del cricoides puede ser resecado y se puede crear una comisura anterior con mayor facilidad.¹⁰

Se ha sugerido también el manejo como una estenosis subglótica tipo 3 según la clasificación de Monnier con la división de las cuerdas vocales más la colocación de injertos costales anteriores y posteriores, esta técnica se puede utilizar en pacientes de alta complejidad y se ha descrito como una resección cricotraqueal y división del cartílago cricoides con posterior aumento de cartílago costal, seguido por una anastomosis de extremo a extremo, acompañado por simple división de las cuerdas vocales fusionadas y colocación de un *stent*.⁹

Se debe tener en consideración que presenta un alto riesgo de cicatrices y fibrosis, necesidad de traqueotomía y tirotomía anterior con la posibilidad de formación de granuloma en la comisura anterior, también necesitan una hospitalización más prolongada y segundas revisiones, ya sea para retirar el *stent* o verificar la permeabilidad de la vía aérea.¹⁰

Se debe tener en consideración que el tipo 4 es de difícil manejo endoscópico, por lo que muchos tienden a resolver este problema por vía abierta, incluso se cree que al momento no existe una técnica endoscópica adecuada para la resección de cartílago subglótico presente casi siempre en los tipos 4.^{9,10}

Otra técnica es el injerto de piel de espesor parcial. Esta técnica fue descrita en 1926 por Rethi para el manejo de estenosis

laríngea. Arbuckle describió éxito quirúrgico dos años después de su descripción, una década después LeJeune y Owens, Schmiegelow, y Negus refieren buen resultado con este método. Esta técnica ha sido utilizada para las bandas glóticas de difícil manejo. El injerto de piel de espesor parcial puede ser tomado de la cara posterior del muslo, envolviendo alrededor del tubo orotraqueal en el nivel que quedarán las cuerdas vocales, este procedimiento es acompañado de vía aérea segura (traqueostomía).¹¹

Se recomienda mantener el tubo por siete días y realizar laringoscopia directa después de 1 mes. En los casos reportados por Bowe y colaboradores se evidencia adecuada reepitelización de las cuerdas vocales y mejoría de la vía respiratoria. Al tener adecuada cicatrización se realiza protocolo de decanulación. Refieren que esta técnica es efectiva por la "inhibición biológica" porque provee las células epiteliales modulando la actividad de fibroblastos y miofibroblastos durante la cicatrización.¹¹ Esta técnica quirúrgica se ha realizado en pocos pacientes por lo que es necesario realizar más estudios (Cuadro 14).

Quistes laríngeos

Dr. Enrique Gerardo Ortíz Hernández

Quistes laríngeos congénitos

Los quistes laríngeos de origen congénito son enfermedades raras, pero su identificación temprana es importante ya que pueden

causar dificultad respiratoria importante y estridor desde el momento del nacimiento.^{1,2} Requieren un diagnóstico y tratamiento tempranos, ya que son una causa importante de mortalidad asociada con condiciones no diagnosticadas.³

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

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

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

Quistes ductales

Los quistes ductales son los quistes más comunes que se encuentran en la región faringolaríngea.⁷ Pueden representar hasta el 75% de todos los quistes laríngeos congénitos.² Este tipo se encuentra mayormente situado en la vallécula y aparentemente se origina por el resultado de retención de moco debido a una obstrucción de una glándula mucosa,⁸ formando un quiste mucoso de retención (Figura 53).

Dependiendo de su localización (supraglotis o faringolaríngea), los quistes ductales pueden provocar obstrucción de la vía



Figura 53

Quiste vallecular visto desde visión endoscópica.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

respiratoria y generalmente los síntomas suelen ser similares a los que se presentan en los quistes saculares y laringoceles.

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

Quistes saculares

Los quistes saculares y laringoceles son una causa rara de obstrucción respiratoria en los niños.⁹ Los quistes saculares, aunque son más frecuentes que los laringoceles en los recién nacidos, son una enfermedad rara que se presenta en menos del 1.5% de las lesiones congénitas de laringe.⁷ La porción antero-superior del ventrículo laríngeo conduce a una bolsa de membrana mucosa llamada sáculo, que se eleva en sentido superior entre la cuerda vocal falsa, la base de la epiglotis y la capa interna del cartílago tiroideos. Escaso músculo rodea al sáculo y lo comprime para drenar sus secreciones en las cuerdas vocales.

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

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

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

Existen dos tipos de quistes saculares: anterior y lateral. El quiste sacular anterior está caracterizado por una masa de origen submucoso de la cuerda vocal falsa que se protruye a través de la abertura anterior del ventrículo. El quiste sacular de tipo lateral, el cual se presenta con mayor frecuencia, como una amplitud en la banda ventricular (Figura 54). Por lo general, se extiende en sentido posterosuperior hacia la laringe por debajo de la mucosa de los pliegues ariepiglóticos, llegando por último a tener una enorme distensión. Cuando se llegan a infectar, estas lesiones quísticas se denominan mucopiocele.⁷

Laringocele

El laringocele consiste en una dilatación anormal llena de aire o herniación del sáculo, la cual es extremadamente rara en neonatos.⁹ Usualmente ocurre en niños más grandes o adolescentes que tocan instrumentos de viento, lo que resulta en un aumento en la



Figura 54

Exploración endoscópica con vista de quiste sacular de tipo lateral.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

presión del lumen laríngeo. En los recién nacidos, el laringocele es por definición una anomalía congénita. Cuando se encuentra confinado solamente en la endolaringe, se le denomina laringocele interno, y se extiende en sentido postero-superior hacia el área de la cuerda vocal falsa y pliegues ariepiglóticos, cuando esta

bolsa llena de aire se hernia a través de la membrana tirohioidea y se presenta como una masa en cuello,⁹ se denomina laringocele externo. Cuando existen ambas bolsas llenas de aire, se les denomina laringocele mixto o combinado.⁷

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

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

Diagnóstico

El diagnóstico se sospecha mediante los síntomas y el curso clínico de la enfermedad. La fibronasolaringoscopia o laringoscopia directa es el estudio de elección, seguido de estudios de imagen. Aunque la radiografía lateral de cráneo revela algunos quistes, la tomografía computarizada (Figura 55) y la resonancia magnética son preferidas porque ofrecen una mejor definición de la lesión en cuestión de tamaño, localización, extensión y relaciones anatómicas. La laringoscopia directa en el quirófano bajo anestesia general con intubación asegura la vía aérea y confirma el diagnóstico. No hay que olvidar una evaluación endoscópica completa desde la nariz hasta bronquios identificando anomalías concomitantes. Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran el hemangioma, hamartoma y teratoma.²

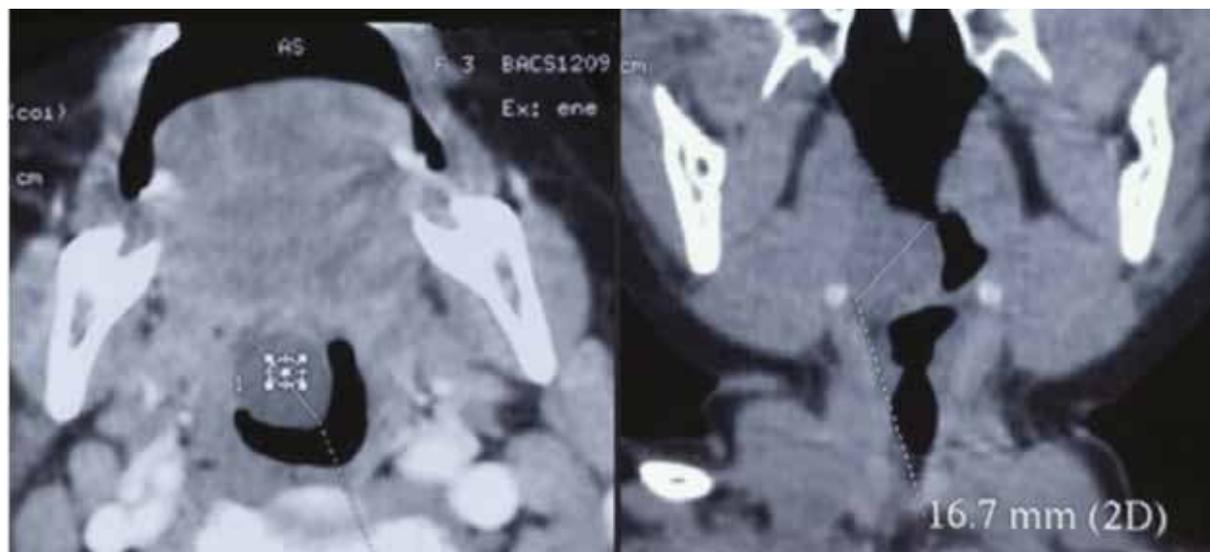


Figura 55

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.



Figura 56

Resección endoscópica de quiste ductal.

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

Tratamiento de los quistes saculares, quistes ductales y laringoceles

Para todas estas lesiones se aplican los mismos principios básicos, solamente los quistes que están llenos de moco son responsables de una situación de dificultad respiratoria aguda durante el nacimiento.⁷ Varias estrategias de tratamiento se han establecido, las que incluyen una simple aspiración con aguja, marsupialización, escisión endoscópica (Figura 56) y abordajes externos.¹⁰ Si la intubación se vuelve difícil, entonces el neonatólogo o el anestesiólogo deben realizar una aspiración con aguja de emergencia antes de que el otorrinolaringólogo sea interconsultado para ayudar a resolver el caso. Esta misma punción, además de la laringoscopia directa nos puede confirmar el diagnóstico.⁷

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

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

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

Quistes adquiridos

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

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

La hipótesis etiológica dentro de la patología de los quistes de origen adquirido, es la obstrucción de un ducto de drenaje en una o varias glándulas de tipo mucoso inducida por el proceso de reparación de tejido celular durante la granulación, fibrosis y metaplasia, después de una lesión local en la mucosa subglótica.⁹ En algunos casos también se puede encontrar asociada con otras enfermedades de la vía aérea pediátrica, como lo es la estenosis subglótica.¹¹

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

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

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

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

Laringomalacia

Dr. Hiram Alvarez Neri

Introducción

La laringomalacia (LM) es la más frecuente de las laringopatías congénitas (LPC). Además, es la causa más común de estridor laríngeo en niños menores de 1 año y uno de los motivos más frecuentes de cirugía laríngea en pacientes pediátricos¹. Representa del 60 al 90% de las enfermedades congénitas de laringe.^{1,2} Sin embargo, desde su primera descripción clínica por Rilliet y Barthez en 1853,³ aún no se ha aclarado a ciencia cierta su origen, la fisiopatogenia que la condiciona, conexiones fisiopatológicas a otros sistemas y procesos conectados con el control neuromuscular de la laringe, así como alteraciones de la deglución y la función esofá-

gica, sus repercusiones neuropatológicas secundarias a hipoxemia crónica, así como sus implicaciones en el SAHOS pediátrico.^{1,4,8}

El término de laringomalacia fue acuñado por primera vez por Chevallier Jackson y Jackson en 1942, para describir el estridor originado por un reblandecimiento de la laringe manifestado por el colapso de la supraglotis a causa del encorvamiento latero medial de la epiglotis, o por la proyección posterior de una epiglotis extremadamente laxa.⁹ Iglauer, en 1922, hace referencia a la primera cirugía practicada en un paciente, descrito como estridor congénito en que practicó una epiglototomía con éxito.¹⁰

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

Concepto

la definición tradicional de la LM es que se trata de una anomalía congénita que condiciona una flacidez exagerada de la laringe que resulta en el colapso de las estructuras supraglóticas hacia la glotis durante la inspiración;¹ sin embargo, esta definición no engloba todas las posibilidades fisiopatológicas de la enfermedad (Cuadro 15).

Epidemiología

Se ha estimado que las malformaciones congénitas de laringe muestran una prevalencia entre 1 en 10 000 y 1 en 50 000 nacidos

Cuadro 15.

Características clínicas relevantes asociadas con laringomalacia

Característica	Forma clínica
Origen	Congénita Adquirida
Asociaciones genéticas	Sindromática Aislada
Alteraciones anatómicas	Epiglotis laxa Repliegues AE acortados Mucosa aritenoides redundante Más de una alteración
Repercusión deglutoria	Disfagia Deglución alterada Reflujo faringolaríngeo
Simple o complicada	Sin comorbilidades Con comorbilidades: <ul style="list-style-type: none"> • Daño neurológico previo • SAHOS • Respiratorias concurrentes

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri

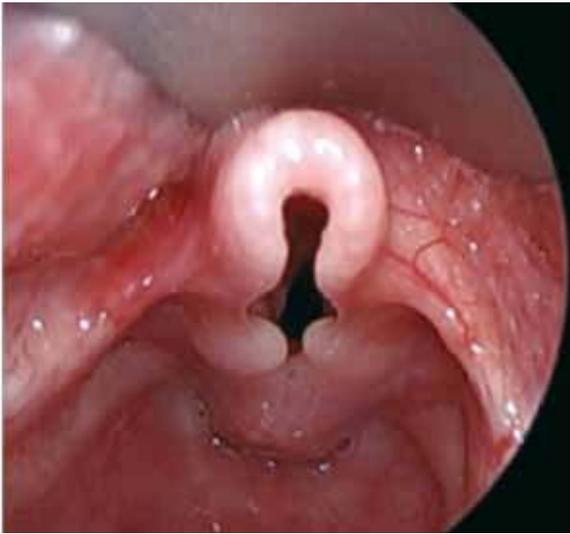


Figura 57

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

vivos.^{1,5,6} La LM es la más frecuente de las malformaciones congénitas de laringe con el 60 al 75% de los casos.^{4,7} Es, además, la causa más frecuente de estridor congénito.^{1,5,6,7} Presenta un predominio en el sexo masculino 2:1.⁴

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

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

Etiología

Se han propuesto numerosos factores causales, entre los que se han considerado alteraciones de tipo histológico, neurológico, anatómico, e incluso embriológico para explicar la etiología y fisiopatología de esta enfermedad; sin embargo, a la fecha no existe una explicación aceptada de manera universal aceptada.^{1,4,13-17}

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

La teoría predominante de la fisiopatología (Thomson *et al.*, 2007)¹⁶ propone que existe un reflejo aductor de la laringe (LAR) (Laryngeal Adductor Reflex), con vías tanto aferentes como eferentes, mediado por el control del nervio vago, que tiene su núcleo en el tronco cerebral y que controla los centros respiratorios y la deglución, que puede ser inducido por la estimulación de receptores químicos y mecánicos, localizados en la mucosa de aritenoides, repliegues ariepiglóticos y la epiglotis, que da lugar a una disminución del tono de la supraglótis, se manifiesta por el colapso de sus estructuras y expresa otras alteraciones como apneas y alteraciones deglutorias.^{4,16,17} Sin embargo, esta teoría no explicaría, el porqué de la presencia de alteraciones anatómicas constantes como una epiglotis laxa y colapsable, repliegues ariepiglóticos acortados (RAEA) y una mucosa aritenoides redundante (MAR) (Figura 57).¹³

Aun y cuando la laringomalacia se describe típicamente como una anomalía congénita, se presentan casos en los que el cuadro característico no se desarrolla hasta varios meses después del nacimiento (laringomalacia tardía).¹⁸ Algunos pacientes con alteración neurológica grave e hipotonía faríngea pueden llegar a desarrollar una flacidez adquirida crónica de la porción supraglótica de la laringe presentando un cuadro clínico con características indistinguibles del cuadro congénito, aunque en este caso es evidente el daño neurológico asociado.^{19,20-24} La presencia de reflujo gastroesofágico fundamenta la teoría inflamatoria, que supone que la irritación crónica e inflamación producida por el ácido gástrico, que induce un edema local que obstruye parcialmente el flujo aéreo, situación que no ha sido demostrada y que no explica las alteraciones anatómicas e hipotonía laríngea.¹⁴ En todo caso es probable que se trate de una enfermedad multifactorial (Figura 58).^{14-17,24,25,26,27}

Presentación clínica

Característicamente se presenta como un estridor inspiratorio intermitente de tono agudo y aflautado, unos pocos días después del nacimiento, acompañado de dificultad respiratoria en diversos grados de gravedad, generalmente leves en un inicio, de curso progresivo en semanas o meses, con un pico máximo de gravedad a la edad de seis a nueve meses, que gradualmente tiende hacia la resolución espontánea al término del primer año de vida. El estridor a menudo es exacerbado por el llanto, agitación, alimentación, o en posición supina,^{1,4-7} que puede agravarse o ser aparente únicamente durante infecciones virales de las vías aéreas superiores. También se ve incrementado por obstrucción nasal, como en la rinitis neonatal a la que se asocia con frecuencia. Inicialmente no hay pérdida de peso, pero a medida que progresa la enfermedad el niño presenta detención del incremento ponderal y más falla de medro y finalmente desnutrición. Comúnmente se le considera una condición banal. En general es una enfermedad benigna y autolimitada,²⁰ pero no en todos los casos.^{1,5,6,15}

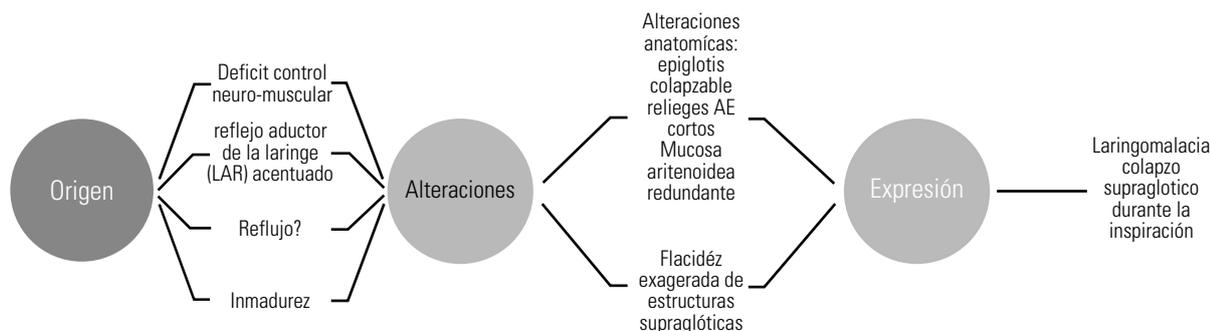


Figura 58

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

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

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

La LM es una enfermedad asociada con numerosas condiciones. Alrededor del 80% de los casos cursan con reflujo gastroesofágico²²⁻²⁶, desórdenes neurológicos^{1,4-7,12,14,16,17,19,21-23} y manifestaciones de apnea obstructiva del sueño.²⁸⁻³⁷ Un pequeño porcentaje de casos más graves, aproximadamente del 10 al 15%, se presentan con disnea, cianosis, apnea obstructiva del sueño, falla para crecer, *car pulmonale*, *pectus excavatum*, e incluso eventos de casi muerte.^{1,4,19} Un siglo antes Iglaueer escribió: "In severe cases, asphyxial attacks may occur and may, at times, be so severe as to cause death"¹⁰ Es importante recordar que la intensidad del estridor, no se correlaciona con la gravedad del cuadro clínico, en especial con el grado de compromiso respiratorio. La gravedad del estridor tiene que ver más con las manifestaciones y condiciones acompañantes.

Clínicamente es importante identificar los casos leves y moderados de los graves, pues estos últimos son los que pudieran ameritar, incluso con urgencia, un manejo quirúrgico (Cuadro 16).¹⁹

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

Cuadro 16.

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

Laringomalacia leve a moderada

Inicio insidioso, progresivo, de meses
Dificultad respiratoria mínima, intermitente, durante el llanto, alimentación, agitación
Peso adecuado para la edad - detención del incremento ponderal
Ausencia de cianosis, desaturaciones mínimas, ocasionales
Sin pausas respiratorias
No sindrómica
Sin comorbilidades

Laringomalacia severa

Inicio temprano (primera semana de vida)
Insuficiencia respiratoria (tiraje intercostal, retracción supraesternal, disociación toracoabdominal) establecidas
Desnutrición
Cianosis y desaturaciones diurnas
Apneas
Sindrómica
Cardiopatía, déficit neurológico, lesiones concomitantes de la vía aérea



Figura 59

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

cánicas de la deglución (35.5%), alteraciones neurológicas (32.3%), malformaciones craneofaciales (23.5%), cardiopatías (11.8%) y síndromes específicos (8.8%). Se encontró una asociación con traqueomalacia y displasia broncopulmonar en sólo el 6% de los casos.¹²

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

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

Para el médico en formación es útil insistir en la nemotecnia PARCAS (capítulo Evaluación integral e instrumentación de la vía aérea infantil), que es una simplificación de los puntos importantes (Figura 59).

El GIPO, en torno a LM, sugiere realizar una evaluación multidisciplinaria, lo cual no es siempre posible por la urgencia del estatus respiratorio (Cuadro 17).¹⁹

Cuadro 17.

Evaluación complementaria en el paciente con sospecha de laringomalacia severa

Hallazgos	Conducta sugerida
Neumonía, aspiración, cor pulmonale	Tele de tórax (pediatría, neumología, cardiología pediátricas)
Apneas clínicamente significativas	Polisomnografía (somnología, neurología)
Cianosis y sospecha de cardiopatía	Internamiento de pocas horas para saturimetría, ecocardiografía, evaluación cardiológica
Reflujo no controlado a pesar de tratamiento	Evaluación gastroenterológica, pH-metría, cirugía gástrica pediátrica
Hipotonía, sospecha de daño neurológico, parálisis bilateral de CV	IRM, valoración neurológica
Dismorfia craneofacial, secuencia Pierre Robin	Valoración genética, valoración por equipo craneofacial (cirujanos reconstructivos, neurocirujanos)

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

Bases del diagnóstico

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

Una exploración física completa enfocada a la observación de datos de dificultad o insuficiencia respiratoria como serían: taquipnea, tiraje intercostal, retracción xifoidea, hundimiento supraesternal, disociación toracoabdominal, quejido inspiratorio, cianosis, y en ocasiones apnea; también es necesaria la auscultación cervical con estetoscopio para determinar las características del estridor. Es también importante una evaluación pediátrica completa, que a veces amerita la participación de otros especialistas pediátricos, para determinar la presencia de apnea obstructiva del sueño, falla para crecer, hipertensión arterial pulmonar, *cor pulmonale*, *pectus excavatum*, enfermedad por reflujo gastroesofágico y sobre todo daño neurológico establecido, que pueden encontrarse asociadas con esta enfermedad.^{1,19}

Diagnóstico endoscópico en consultorio

El diagnóstico se establece por la confirmación endoscópica. Otras entidades como los quistes laríngeos, hemangiomas subglóticos, bandas laríngeas o parálisis de las CV pueden semejar un cuadro similar. Es posible realizar una fibroscopia flexible transoral sin problemas en niños de menos de 6 meses con equipos usados en pacientes mayores, e incluso de adultos (3.5 mm). El paciente debe estar despierto y con un aporte de O₂ mientras se realiza la maniobra. No es necesario utilizar anestésicos tópicos. En ocasiones, la mala calidad de las imágenes de equipos flexibles de tecnología estándar no logra captar todos los detalles, pero permite evaluar la laringe en movimiento. En niños mayores de 1 año, con arcada dental es preferible la vía transnasal, para lo cual es preferible un fibroscopio de 2.7 mm de diámetro como máximo, tratándose de lactantes. Es importante comentar que durante la exploración pueden presentarse eventos de laringoespasma que comprometan la ventilación del paciente.

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

Diagnóstico endoscópico mediante laringoscopia directa

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

Inicialmente se efectúa con el paciente en un plano superficial, a través de una mascarilla facial convencional que permita el paso del fibroscopio, mientras se da apoyo ventilatorio al paciente, posteriormente, en un plano anestésico más profundo, pero sin perder el automatismo respiratorio, puede realizarse la evaluación mediante ópticas nasosinusales rígidas a 0° de 2.7 o 4 mm en la mayoría de los neonatos. Durante años se consideró que el manejo anestésico y el uso de anestésicos tópicos alteraba la movilidad supraglótica, pero estudios recientes demuestran que no tiene ese efecto.³⁸ Se pueden utilizar tanto una hoja de laringoscopia Miller (rectos) del tamaño correspondiente a la edad (0 o 1) y endoscopios rígidos Hopkins de 0 o 30° que permiten visualizar las porciones supraglótica, glótica y subglótica de la vía aérea. Para ello es esencial evitar distorsionar la laringe mediante tracción con el laringoscopio ya que eso dará una falsa impresión de la dinámica laríngea. En el examen endoscópico de la supraglotis se deberá dar especial atención a la presencia de colapso supraglótico, ya sea de una epiglotis en omega o de unas aritenoides prominentes, o la presencia de unos repliegues ariepiglóticos cortos, ya que esto determinará qué tejido será resecado posteriormente durante la supraglotoplastia. Posteriormente se efectúa una traqueobroncoscopia que se lleva a cabo en el mismo tiempo quirúrgico, mediante la introducción del endoscopio rígido por debajo de las cuerdas vocales, evaluando la tráquea, carina y entrada de los bronquios principales. Cuando existe sospecha de una lesión concomitante localizada más allá de la entrada de los bronquios, se recurre a la utilización del broncoscopio rígido o flexible, que permiten la evaluación de estas áreas de difícil acceso. Así, pueden identificarse lesiones obstructivas concomitantes de la vía aérea como parálisis de CV, traqueomalacia, broncomalacia, traqueo-broncomalacia u otras, entre ellas, anillos vasculares, estenosis cicatricial o compresión extrínseca por tumores (Figura 60).^{1,4-8}

Clasificación endoscópica

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

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



Figura 60

Traqueomalacia distal severa.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Olney y colaboradores (1999)¹⁹ consideraron predominantemente los cambios estáticos, sobre los dinámicos. Acorde con su clasificación, que considera tres tipos, muy similares a McSwiney, que condicionan la obstrucción glótica durante la inspiración: Tipo I: una MAR que colapsa hacia la glotis durante la inspiración. Tipo II: unos repliegues AE acortados y el Tipo III: una epiglotis flácida que se colapsa en forma retrógrada durante la inspiración (Figura 61).

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



Figura 61

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

En general, los pacientes con LM severa presentan dos o más de estos aspectos, por lo que, en nuestra opinión, no es de utilidad usar una u otra clasificación, sino describir los hallazgos en cada caso (Figuras 62 y 63).

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

Tratamiento

De acuerdo con el IPOG,¹⁹ el tratamiento puede hacerse en tres fases: estabilización preoperatoria y preparación del paciente, el manejo operatorio propiamente dicho y el posoperatorio inmediato, que tienen incidencia en el resultado y pronóstico de estos casos complejos.

Tratamiento médico

No existe un tratamiento médico específico, sino conductas generales, que en opinión de McCaffer y colaboradores son debatibles, pues no se apoyan en evidencia sustentada;³⁹ sin embargo, los grupos de expertos mencionan que los casos más leves no deben ser manejados farmacológicamente. La conducta que se debe seguir es una evaluación mensual hasta corroborar que no existe progresión clínica de la enfermedad. En los casos moderados, ante la presencia de tos, ahogo, regurgitaciones y dificultad para alimentarse se recomienda terapia de supresión ácida y evaluación de la deglución.^{19,24,25} Al respecto Dobie (2013)²⁴ propone que los pacientes en una etapa moderada pueden beneficiarse de un inhibidor de bomba de protones por la mañana y un bloqueador H² por la noche, reservando la evaluación instrumentada y cirugía para los casos graves (Figura 64).



Figura 62

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.



Figura 63

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Tratamiento quirúrgico

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

Supraglotoplastía

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

Esta técnica no es un avance contemporáneo, ya que tiene casi 100 años con antecedentes históricos publicados (Cuadro 18).

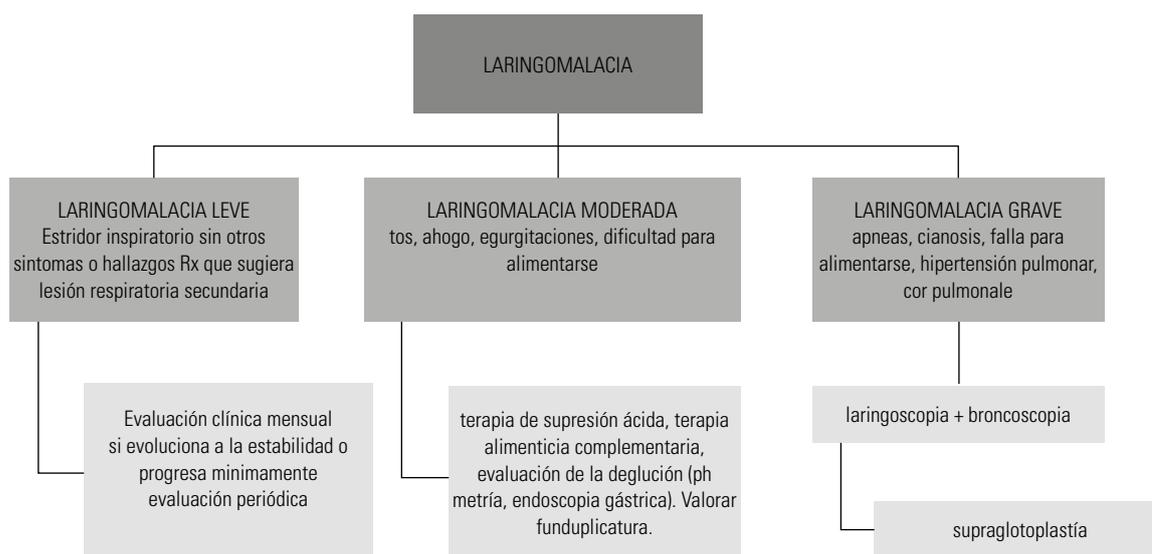


Figura 64

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

Fuente: Modificado de GIPO, referencia 19.

Cuadro 18.

Hitos quirúrgicos en el desarrollo de la supraglotoplastía

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

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

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

Técnica fría

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

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

En la cirugía propiamente dicha se utiliza instrumental microlaríngeo mínimo que consta de un laringoscopio de suspensión pediátrico, de preferencia de Benjamin-Lindholm, pinzas de agarre de precisión, o en su defecto pinzas de copa que no son las ideales, microtijeras de corte rectas y curvas, de preferencia izquierdas, as-

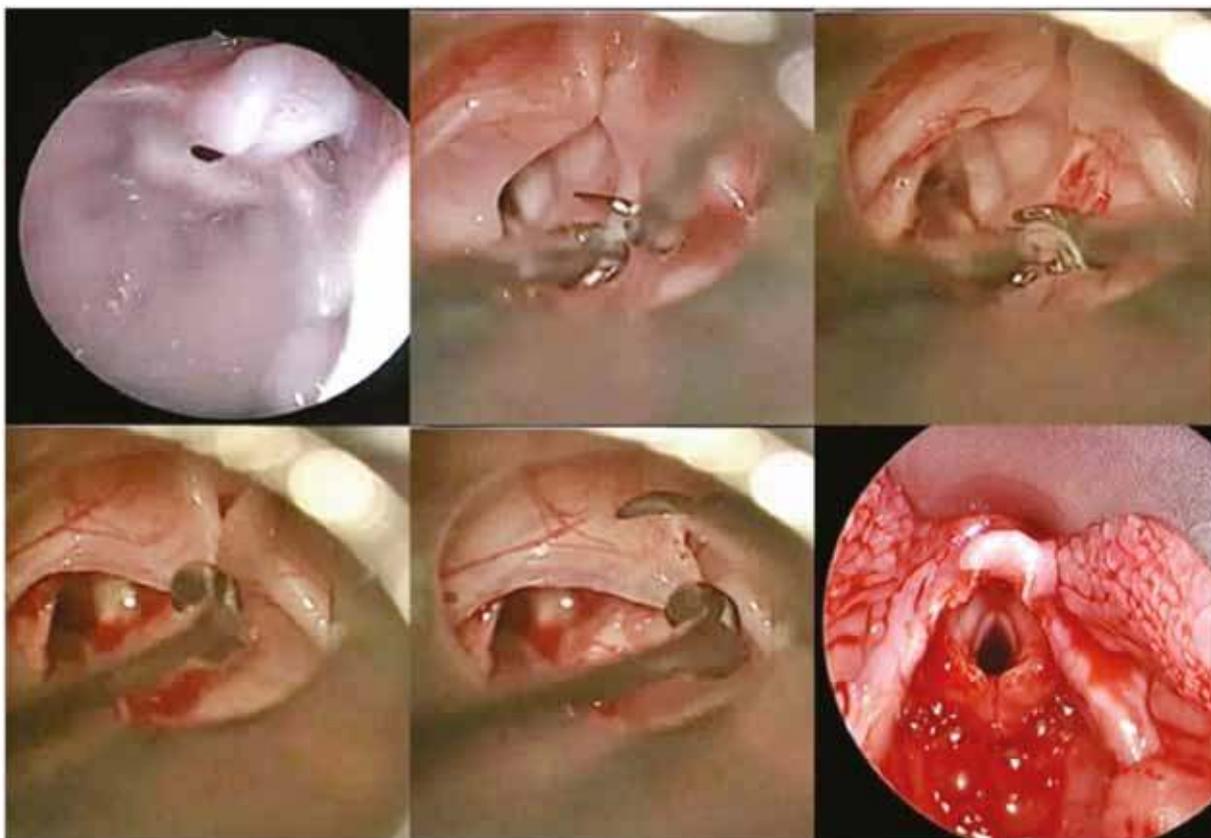


Figura 65

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

pirador-coagulador, aspirador convencional y materiales como tubos endotraqueales con guía número 3 con globo para evitar fugas de gas anestésico. La utilización del tubo evita el compromiso de la mucosa interaritenoides, lo que asegura que no existan sinequias posoperatorias y hace seguro el procedimiento en todo momento (Figura 65).

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

En un estudio reciente, 101 cirujanos de nivel académico en EUA, Canadá y Reino Unido, respondieron que el 73% utiliza TF, el 14% láser de CO₂, el 10% microdebridador y el 3%, cobrador.³¹

Algunos cirujanos que prefieren la técnica láser (SPGPL) mencionan que la TF tiene un mayor sangrado, que existe una

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

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

Supraglotoplastia láser (SGPL)

Es una técnica altamente refinada, precisa, en la que es posible controlar la profundidad de vaporización, las líneas de corte y los

límites de resección si se usa en modo superpulsado o aún mejor, en modo ultrapulsado de los equipos más actuales.^{1,31,42,43,48} Con otras estrategias, el edema, el daño térmico circundante y la profundidad de corte son inaceptables. Sus ventajas agregadas es que existe un mínimo de sangrado y el mínimo edema posoperatorio. Las desventajas obvias es que exige un equipamiento caro y sofisticado, instrumental antirreflejante, tubos endotraqueales especiales y medidas de seguridad comunes a procedimientos láser. El riesgo principal es la posibilidad de combustión en la vía aérea¹

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

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

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

Epiglotopexia externa

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

Aunque la supraglotoplastia ha sido usada exitosamente en la mayoría de los casos, cuando existe una epiglotis caída o el colapso laríngeo es primordialmente anteroposterior (rostrocaudal), la SGP convencional puede ser insuficiente para tratar estos

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

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

Técnica

A todos los pacientes se les realizó laringoscopia de suspensión con laringoscopio neonatal y lactantes de Benjamin-Parson (Storz®). Se efectuó el recorte de los repliegues ariepiglóticos y la mucosa redundante de aritenoides con microtijeras laríngeas con técnica fría de acuerdo con las alteraciones encontradas en cada caso. A los pacientes con colapso importante de la epiglotis se les realizó epiglotopexia por punción transcervical (Figura 86), para lo cual se utilizó un catéter intravenoso de 16 French, se puncionó en la región de la vallécula, guiándose por transiluminación con una óptica rígida de Hopkins a 0° de 4 mm recargada en la zona de la vallécula a máxima intensidad. Se requirió de dos punciones consecutivas con una separación de 2 mm entre ambos sitios de punción. La primera punción atravesó todos los tejidos blandos cervicales, vallécula y la epiglotis. A través del catéter se introdujo una sutura PDS 2/0 sin aguja de un solo cabo, la que se recuperó con una micropinza laríngea a través del laringoscopio, se exteriorizó por la boca y se aseguró con una pinza hemostática en sus dos extremos. La segunda punción se realizó 2 mm arriba de la primera en forma horizontal. A través de ésta se pasó la misma sutura en forma de asa, que se recuperó y exteriorizó de la misma forma que la anterior. El propósito del asa fue extraer en forma de "U" el primer cabo de sutura imbricándola dentro del asa y tirando de la misma para extraerla a través de los tejidos transcervicales y dejando una sutura continua de un solo filamento. El procedimiento puede acompañarse de electrofulguración de la cara

Cuadro 19.

Comorbilidades en 34 pacientes intervenidos de supraglotoplastía con técnica fría por orden de frecuencia

Padecimiento	Frecuencia	Proporción (%)
Reflujo gastroesofágico	15	44.1
Alteraciones de la mecánica de la deglución	12	35.5
Patología neurológica	11	32.3
Alteraciones craneofaciales	6	23.5
Patología cardíaca	4	11.8
Niño sindromático	3	8.8

Fuente: Hernández Mundo A, Alvarez Neri H, Tercero Quintanilla G. Tesis recepcional de la subespecialidad de Otorrinolaringología pediátrica, Hospital Infantil de México, Federico Gómez, UNAM, 2014.¹²

vallecular de la epiglotis y la base de la lengua para que se adhiera de una forma más firme a largo plazo. Para terminar el procedimiento se anuda la sutura de manera que la tensión no deforme la epiglotis, pero evite su colapso, se deja el nudo subcutáneo a través de una incisión mínima, cerrado por un punto de Monocryl® 5/0.

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

Manejo posoperatorio

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

Influencia de comorbilidades

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

En nuestro medio, Hernández y colaboradores¹² en un estudio de tesis que incluyó 34 casos intervenidos con TF observó una tasa de éxito de SGP en niños con LM grave, pero sin comorbilidades, del 100%. La distribución entre pacientes sin comorbilidades y con morbilidades fue del 35.2% y del 64.7%, respectivamente.

El resultado de SGP en el grupo de pacientes con morbilidades fue del 18% en pacientes, con al menos una o más comorbilidades asociadas. La edad gestacional no fue un factor estadísticamente significativo (Cuadro 19).

Conclusiones

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

Tumores y malformaciones vasculares laríngeas congénitas

Dra. Perla Villamor Rojas

Introducción

En 1996, la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA), realizó un sistema de clasificación en el cual las anomalías vasculares se dividieron en tumores y malformaciones con base en la actividad mitótica de las células endoteliales.¹ La última revisión de esta clasificación se realizó en 2018, considerando a los hemangiomas infantiles como los tumores

benignos más frecuentes y los linfangiomas como las malformaciones vasculares congénitas más frecuentes.²

Los hemangiomas son tumores benignos compuestos por células endoteliales, definidos por un patrón de rápida proliferación en los primeros meses de vida, seguido de una lenta involución que puede demorar años en culminarse.³

Las diferencias sustanciales entre los linfangiomas o higrumas císticos (malformaciones vasculares) y los hemangiomas (tumores vasculares) radican en que el hemangioma está compuesto por una proliferación de células endoteliales en los primeros meses de vida, la cual posteriormente se estabiliza y lentamente involuciona con fibrosis e hipocelularidad alrededor de los 8 años de edad. Por otro lado, las malformaciones vasculares están constituidas por células endoteliales maduras y no proliferan, ya que son anomalías estructurales que están presentes desde el nacimiento y se mantienen presentes durante toda la vida. Adicionalmente, pueden estar compuestos por capilares, venas, conductos linfáticos o una combinación de estas estructuras.⁴

Hemangiomas subglóticos

El hemangioma infantil es el tumor vascular más común. Es una lesión que crece rápidamente en la primera infancia, se caracteriza por la proliferación endotelial e invariablemente experimenta regresión lenta. Las etapas en el ciclo de vida del hemangioma han sido documentadas mediante microscopía de luz y electrónica y técnicas inmunohistoquímicas.⁵ Complicaciones como la ulceración, el sangrado, la obstrucción de las vías respiratorias y la insuficiencia cardíaca congestiva son preocupantes.

Existen variantes raras llamadas hemangioma congénito, definidas como tumores que están completamente desarrollados en el momento del nacimiento y no muestran la proliferación posnatal rápida habitual. Hay dos tipos de hemangiomas congénitos. El término "hemangioma congénito de rápida involución" define el grupo de tumores que regresan rápidamente los primeros meses de vida. El segundo tipo, "hemangioma congénito no infeccioso" no regresa, crece en proporción con el niño y se caracterizan por una tasa normal de recambio de células endoteliales.⁵

La clasificación de estas anomalías se basa en la apariencia clínica e histológica de los canales anormales. Clínicamente es útil separar las malformaciones vasculares en anomalías de flujo lento (capilar, venoso, linfático o formas combinadas) y anomalías de flujo rápido (fístula arteriovenosa y malformación arteriovenosa).

Específicamente, el hemangioma subglótico es una afección rara que puede ser mortal debido a la obstrucción de las vías respiratorias. Fue descrita por primera vez por Morrell Mackenzie en 1864 y representa aproximadamente el 1.5% de todas las anomalías laríngeas congénitas.⁶ Los bebés con esta enfermedad suelen ser asintomáticos durante el periodo del recién nacido. La fase de proliferación comienza aproximadamente a los 1 o 2 meses de edad, lo que produce síntomas de estridor bifásico, dificultad

respiratoria y dificultades de alimentación. Se requiere una mayor sospecha de esta lesión en los primeros meses de vida, junto con un examen endoscópico de las vías respiratorias para un diagnóstico con precisión de hemangioma subglótico.

Epidemiología

Los hemangiomas son los tumores más comunes en la infancia, con una prevalencia estimada del 5 al 10%.⁵ Casi el 60% de los hemangiomas infantiles afectan la región de la cabeza y cuello. Sin embargo, la localización en la vía aérea superior no es tan frecuente, sólo se reportan en el 1.8% de los pacientes con hemangiomas cutáneos.⁸ Los hemangiomas subglóticos son lesiones poco comunes, con menos de 1000 casos informados en la literatura médica.⁹

Independientemente de la baja incidencia, los hemangiomas subglóticos son una enfermedad grave, ya que el grado de obstrucción supera el 70% de la luz laríngea en dos tercios de los casos y el tratamiento inadecuado se asocia con una tasa de morbilidad que varía del 10 al 50%.^{10,11}

Etiología

Las malformaciones vasculares son errores localizados o difusos del desarrollo embrionario. La proliferación se caracteriza por niveles elevados de factor de crecimiento de fibroblastos básico y factor de crecimiento endotelial vascular. La involución se caracteriza por la apoptosis endotelial y la regulación negativa de la angiogénesis y se correlaciona con la acumulación de mastocitos y el aumento de la metaloproteinasa inhibidora de tejido.¹¹ Se desconocen los factores biológicos que inician la proliferación y los mecanismos moleculares de regresión. Sin embargo, existe evidencia preliminar de que el riesgo de hemangioma es 10 veces mayor en los niños de mujeres que se someten a muestreo de vellosidades coriónicas.⁵

North y colaboradores descubrieron que la proteína transportadora de glucosa de tipo eritrocítico, GLUT 1, se expresa altamente en el hemangioma infantil en todas las etapas. Este marcador inmunohistoquímico es altamente específico y no se observa en otros tumores vasculares o malformaciones vasculares.¹

Presentación clínica

Los pacientes con un hemangioma subglótico suelen ser asintomáticos durante las primeras semanas de vida. Una vez en la fase proliferativa, a las 6 a 12 semanas de edad se observan síntomas como estridor bifásico (inspiratorio y espiratorio) y dificultad respiratoria. La voz del bebé es típicamente normal y no hay dificultad para tragar, pero con frecuencia hay dificultad para alimentarse ya que el paciente lucha para respirar y succionar al mismo tiempo. Por lo general, se diagnostica erróneamente que los pacientes tienen laringotraqueitis (crup). A menudo, un niño tiene una tos que imita la tos "de perro" de crup. Dos características diferenciadoras entre el crup y el hemangioma subglótico son la falta de fiebre y la rinorrea en niños con hemangioma subglótico. Debido a que los

hemangiomas disminuyen de tamaño cuando se tratan con agentes que se usan habitualmente para el crup, como la epinefrina nebulizada, los esteroides inhalados y los esteroides sistémicos, el cuadro clínico inicial puede ser engañoso. Debido a que una terapia de corta duración utilizada para el tratamiento del crup es insuficiente para producir resultados duraderos en hemangiomas subglóticos, la recurrencia y el empeoramiento gradual del estridor y la dificultad respiratoria suelen ocurrir. El crup recurrente en el periodo neonatal es una "bandera roja" para la presencia de hemangiomas subglóticos y en general, cualquier malformación congénita de la vía aérea.

Los hemangiomas cutáneos se pueden asociar con hemangiomas subglóticos, en especial si las lesiones cutáneas se encuentran en una distribución de "barba", incluidas las áreas preauriculares, el mentón, el cuello anterior y el labio inferior. La base biológica para esta asociación es desconocida. Parece que cuanto más extensos son los hemangiomas cutáneos de "barba", mayor es la probabilidad de un hemangioma sintomático de la vía aérea (Figura 66). En un estudio, 1 de 11 pacientes (9%) que tenían hemangiomas cutáneos presentes en sólo una o dos de las cinco áreas examinadas (áreas preauriculares derecha e izquierda, mentón, cuello anterior, labio inferior) tenían un hemangioma subglótico, en comparación con 10 de 16 (63%) pacientes que tenían hemangiomas en al menos cuatro de las cinco regiones examinadas.¹² Para pacientes con hemangiomas subglóticos, hasta el 50% pueden tener lesiones cutáneas (Figura 66).¹ No obstante, existen casos en los que no hay lesiones insignia externas.

Si no se trata el hemangioma subglótico, al igual que otros hemangiomas, sufre proliferación durante aproximadamente 1 año, seguido de involución lenta y espontánea en la mayoría de los casos. La resolución completa se ve en aproximadamente el 50% de los niños a la edad de 5 años y en más del 70% a los 7 años. Se observa una mejora continua en los niños restantes hasta los 10 a 12 años de edad.¹³

Se han descrito diversas asociaciones con hemangiomas subglóticos, tales como: malformaciones de la fosa posterior (P), hemangiomas faciales segmentarios (H), anomalías arteriales (A), defectos cardíacos (C), anomalías oculares (E) y defectos esternales (S), agrupados con el término general "síndrome PHACE (S)". Todos los pacientes afectados tienen un hemangioma segmentario (típicamente un hemangioma en placas sobre un territorio cutáneo específico), pero sólo se necesita una manifestación extracutánea para calificar para el diagnóstico.¹⁴ Se desconoce la prevalencia del síndrome PHACES como un subconjunto de todos los pacientes con hemangiomas faciales segmentarios. Las anomalías arteriales intracraneales se reconocen actualmente como una manifestación relativamente frecuente del síndrome, lo que da lugar a una posible oclusión arterial e infarto.¹⁴ Los pacientes que tienen hemangiomas subglóticos y hemangiomas faciales deberían someterse a una prueba de de-

tección con IRM del cerebro para descartar malformaciones de la fosa posterior intracraneal y anomalías arteriales.

Tratamiento

La estrategia de tratamiento en general para los hemangiomas subglóticos es reducir su tamaño y mantener una vía aérea adecuada hasta que la lesión disminuya o las vías respiratorias se agranden. La modalidad de tratamiento más eficaz para estas lesiones sigue siendo controvertida.¹⁵

Corticoesteroides

Hasta hace poco, los corticoesteroides eran la primera línea de tratamiento para el manejo de los hemangiomas subglóticos infantiles, tienen una larga historia de aceptación y eficacia. Aunque es efectivo en la reducción del tamaño tumoral, sólo aproximadamente el 25% de los casos se resuelven completamente con este tratamiento por sí solo.⁵ Los esteroides sistémicos tienen un efecto limitado en la obstrucción de la vía aérea y tienen efectos secundarios graves si se administran por periodos prolongados. Su valor radica en su uso como terapia adyuvante o mientras el paciente está esperando el tratamiento definitivo.

Interferón 2ª alfa

Algunos autores han utilizado interferón alfa con buenos resultados.^{16,17} El interferón es un agente antiproliferativo que inhibe la angiogénesis al reducir la concentración de factores angiogénicos. La dosis empírica para interferón es de 2 a 3 millones de unidades/m² inyectadas por vía subcutánea todos los días. La duración del tratamiento suele ser de 6 a 12 meses. Aunque su eficacia para el hemangioma está bien documentada, con hasta el 71% de regresión clínica, este tratamiento se asocia con efectos secundarios importantes tales como fiebre, mialgias, elevación transitoria de los niveles de transaminasas hepáticas, neutropenia transitoria, anemia y diplejia espástica. La diplejia espástica ocurre con una frecuencia del 5% al 20% y su mecanismo es desconocido, pero si el interferón se detiene rápidamente, puede ser potencialmente reversible. La multitud de posibles complicaciones hace que la terapia con interferón sea menos que ideal para la mayoría de los pacientes y debe reservarse como una terapia de último recurso.¹⁴

Se ha sugerido el uso de interferón especialmente cuando el hemangioma subglótico se presenta como parte de un hemangioma cervicofacial masivo y potencialmente mortal y cuando las modalidades de tratamiento tradicionales como los corticoesteroides, la cirugía o la terapia láser han fallado.

Traqueostomía

Aunque las opciones de tratamiento varían, todas apuntan principalmente a prevenir el compromiso de la vía aérea durante la fase proliferativa del hemangioma. La traqueostomía y la observación



Figura 66

Hemangiomas cutáneos de distribución facial asociados a hemangiomas subglóticos en 3 lactantes.

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

alguna vez se consideraron el tratamiento estándar para neonatos y lactantes con hemangiomas subglóticos y todavía sigue siendo una alternativa viable. Debido a la naturaleza autolimitada de los hemangiomas subglóticos y al alto porcentaje de involución espontánea (cerca del 90%), la tasa de éxito para la observación

es alta. La desventaja de este tratamiento está relacionada con la morbimortalidad de la traqueotomía prolongada. Un niño con una traqueostomía tiene una tasa de mortalidad general de aproximadamente el 1% y a menudo presenta desafíos a los padres y cuidadores en el tiempo. El curso natural de la enfermedad puede

tardar años en resolverse, lo que agrega una carga sustancial de cuidados a un niño por lo demás sano.¹⁴

Inyecciones intralesiones de corticoesteroides

El uso de esteroides intralesionales de corta duración según algunas series de casos tiene buenos resultados,¹⁸ con un porcentaje de curación de hasta el 77%.¹⁸ Las desventajas de esta modalidad son las infecciones del tracto respiratorio (causadas por la intubación) y hospitalización repetida, puesto que algunos de estos pacientes necesitan muchas inyecciones endoscópicas y pueden llegar a ser intubados durante un tiempo promedio de hasta 37 días¹⁹ mientras el paciente se somete a inyecciones en serie, lo que aumenta la morbilidad y el costo relacionados con la intubación. Por otra parte, frente a otras opciones de manejo, la posibilidad de intubar al paciente por periodos variables repetidamente hace que esta opción sea inaceptable para muchos padres.²⁰

Resección láser endoscópica

La resección endoscópica con un láser de dióxido de carbono (CO₂) aunque tiene una tasa de éxito global del 89%, en general requiere múltiples reintervenciones. Esta modalidad también conlleva una alta tasa de estenosis subglótica, entre el 6% y el 25%. El mayor riesgo de estenosis se asocia con enfermedad bilateral o circunferencial. Tampoco es inusual que los pacientes requieran traqueostomía temporal mientras se someten a tratamientos endoscópicos en serie; por lo tanto, se han propuesto opciones de tratamiento adicionales.

Láseres alternativos al CO₂ han sido probados con cierto éxito. El láser de fosfato de titanio y potasio (KTP) es un láser de estado sólido que se administra a través de un pequeño cable de fibra óptica. Su luz es absorbida preferentemente por la hemoglobina y se cree que es más efectiva en la ablación del hemangioma con menos destrucción de la mucosa suprayacente.²¹ Varias series pequeñas han declarado que la modalidad es efectiva con bajas tasas de complicaciones. La mayoría de los pacientes necesitan uno o dos tratamientos antes de la estabilización de las vías respiratorias. El láser de titanio fosfato de potasio tiene una mayor absorción de tejido en comparación con el láser de CO₂. Sin embargo, la posibilidad de desarrollo de estenosis subglótica no es despreciable.

Otros láseres menos utilizados son el neodimio: itrio-aluminio-granate (Nd: YAG) y el láser de colorante pulsado. Nd: YAG es un láser verde con una longitud de onda de 1064 nm. Se considera un láser de coagulación con penetración profunda. Aunque algunos autores lo han utilizado con éxito en el tratamiento de hemangiomas subglóticos,²² muchos consideran que el riesgo de lesión transmural es significativo y desconfían de la estenosis subglótica recurrente.¹⁴

Resección endoscópica con microdebridador

La resección endoscópica con microdebridador fue introducida por primera vez por Pransky y Canto en 2004.²³ Con su capacidad

teórica para extirpar con precisión el tejido en espacios pequeños y confinados, el microdebridador tiene la posibilidad de preservar la mucosa y el pericondrio. La hemostasia dentro de las vías respiratorias no ha sido problemática en los pocos informes disponibles.¹⁴ Sin embargo, como todas las alternativas quirúrgicas, debe limitarse a hemangiomas no circunferenciales, bilaterales o grandes.

Cirugía abierta

La resección quirúrgica abierta ha sido reportada como exitosa en varias series; con una tasa de éxito general de hasta el 94%.¹⁹ La extensión en la glotis o en la profundidad de la tráquea es una contraindicación relativa. También se ha informado sobre estenosis subglótica después de la resección. Los anestesiólogos pediátricos calificados y las instalaciones de cuidados intensivos son necesarios para la escisión quirúrgica abierta. Wiatrak y colaboradores sugirieron medidas conservadoras como el tratamiento de elección para los hemangiomas subglóticos, con escisión quirúrgica abierta utilizada sólo en casos seleccionados.²⁴ Froehlich y colaboradores informaron buenos resultados con la extirpación de grandes hemangiomas mediante cirugía abierta como procedimiento de una sola etapa y recomiendan la expansión cricoidea para prevenir la estenosis subglótica.²⁵ Sin embargo, son procedimientos invasivos que implican una probable morbilidad, incluso mortalidad, con altos costos médicos e impacto en la calidad de vida de los pacientes y sus familias que sólo se llevan a cabo en centros de alta especialidad, por equipos quirúrgicos multidisciplinares, especializados en vía aérea infantil, por lo que actualmente se reservan para aquellos casos refractarios a otras formas de tratamiento.

La escisión abierta de hemangiomas subglóticos es una cirugía más extensa en comparación con las opciones de tratamiento endoscópico. Todas las extirpaciones comienzan con microlaringoscopia y broncoscopia para determinar el diagnóstico y evaluar la extensión de la enfermedad. Una vez que se confirma el diagnóstico, el paciente es intubado por vía oral y colocado en decúbito supino con el cuello extendido. La incisión en la piel se realiza sobre el cartílago cricoideos. El marco laríngeo está aislado del tejido circundante.

El cricoideos se incide en la línea media, y la incisión se extiende de manera superior en la porción inferior del cartílago tiroideos y en la parte inferior a través de los primeros dos o tres anillos traqueales. Se tiene cuidado para garantizar que la incisión superior no viole la comisura anterior de las cuerdas vocales.¹⁴

La ventilación se cambia a un nuevo tubo endotraqueal insertado en la porción inferior de la incisión de la vía aérea, y se retira el tubo endotraqueal transoral. Los bordes cortados del cricoideos se retraen mediante dos suturas separadas para exponer la luz de la vía aérea y facilitar la escisión del hemangioma subglótico. Bajo guía microscópica, un colgajo submucoso se levanta cuidadosamente sobre el hemangioma y el tumor se diseca

libre del cartílago cricoides. Las herramientas de disección otológica, como disectores, cuchillo redondo, la aguja de Rosen y las puntas de microsucción, se usan para facilitar la disección en un espacio confinado. Una vez que el tumor se extirpa por completo, el injerto de cartílago tiroideo se utiliza para agrandar el marco laríngeo subglótico.¹⁴

En el posoperatorio, el paciente es transportado a la unidad de cuidados intensivos intubados. La sedación profunda se mantiene durante las primeras 24 horas. Los antibióticos intravenosos y los inhibidores de la bomba de protones se administran durante todo el periodo posoperatorio. Los esteroides se administran 12 horas antes de la extubación. El día de la extubación, el paciente regresa al quirófano. Bajo visualización endoscópica, se retira el tubo endotraqueal. Si la luz de la vía aérea parece adecuada, se considera que el paciente es adecuado para la extubación. Dependiendo del nivel de sedación del paciente en la sala de operaciones, la extubación real puede ocurrir al final del procedimiento o más tarde en la unidad de cuidados intensivos, cuando el paciente ha despertado de la sedación.¹⁴

Los cuidados intrahospitalarios continúan de 3 a 7 días después de la extubación. Posteriormente el paciente es dado de alta y seguido de forma ambulatoria. Si cualquier síntoma respiratorio, como estridor, dificultad respiratoria o mala alimentación continúa, se investigan mediante procedimientos endoscópicos adicionales.¹⁴

En comparación con otras opciones de tratamiento, el tiempo de cirugía es más prolongado y los pacientes requieren múltiples días de estadía en la unidad de cuidados intensivos. Los cirujanos que no tienen acceso a una unidad de cuidados intensivos pediátricos atendida por intensivistas pediátricos con experiencia no deben usar este procedimiento. El tiempo de intubación posoperatoria reportado varía de 3 a 7 días.¹⁴

Propranolol

La evidencia actual respalda el uso de propranolol sistémico como primera línea de manejo en hemangiomas subglóticos.²⁶ El propranolol es un fármaco antagonista no selectivo de los receptores beta adrenérgicos, inicialmente aprobado para la enfermedad cardiovascular, fue propuesto por primera vez como un tratamiento efectivo para los hemangiomas infantiles en 2008 por Léauté-Labrèze y colegas.²⁷

Estos dermatólogos franceses hicieron una observación fortuita de la resolución rápida de hemangiomas segmentarios en dos niños tratados con propranolol para la enfermedad cardíaca. Los investigadores continuaron el tratamiento de nueve niños adicionales y luego informaron sus hallazgos. Estudios posteriores sobre el manejo de los hemangiomas infantiles, presentan al propranolol como una alternativa de tratamiento eficaz y segura, ya que actuaría no sólo frenando la fase de crecimiento del hemangioma, sino que además disminuiría el tamaño tumoral en la fase proliferativa con mayor efectividad que los corticoides (Figura 67)

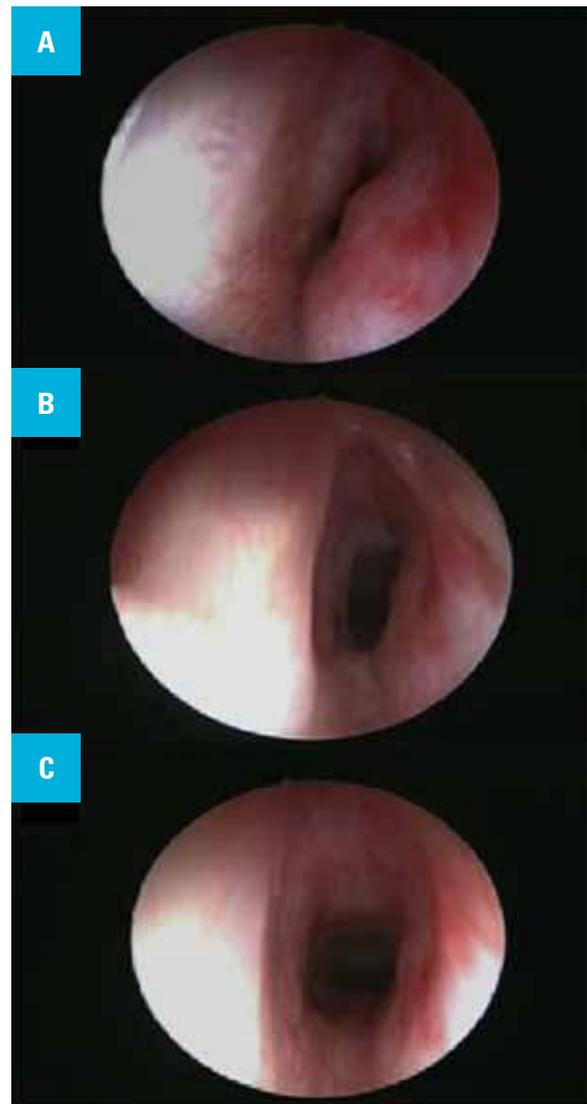


Figura 67

Efectos secuenciales del tratamiento con propranolol. A. Lesión confinada al espacio subglótico, originada en ambas paredes laterales, que obstruye 90% de la luz respiratoria. B. Imagen endoscópica en el día 10 del tratamiento, con una reducción importante del volumen tumoral, que evidencia una resolución completa del componente izquierdo de la lesión. C. Resolución completa, a los 6 meses de tratamiento.

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Aunque los mecanismos de acción exactos del propranolol aún no son bien conocidos en hemangiomas infantiles, los receptores b₂-adrenérgicos se expresan en las células endoteliales de los hemangiomas subglóticos^{28,29} y se postula que estimularía la vasoconstricción, induciría la apoptosis de las células endoteliales y disminuiría la angiogénesis de las células endoteliales, modifi-

cando la expresión de los genes del factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF) y del factor de crecimiento fibroblástico básico (FGFb).^{7,27,30,31} Por otra parte, Truong y colaboradores describen que el propranolol es un agonista beta no selectivo que permite unirse a una gran variedad de receptores beta adrenérgicos.³³ Dicho receptor es B2-AR, el cual se encuentra en las células que forman tanto el arterio delgado como el músculo liso vascular. Con la unión de las catecolaminas, se activa el sistema cíclico de adenosina monofosfato (cAMP). Estudios previos habían demostrado que la liberación de AMPc conduce a niveles elevados de factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), que se sabe que es abundante en la proliferación de hemangiomas. La tinción con B2-AR de hemangiomas infantiles encontró este receptor presente, indicando el potencial de un agonista beta no selectivo como el propranolol para detener o incluso revertir la proliferación por inhibición de la producción de VEGF.

El propranolol tiene una biodisponibilidad oral cercana al 26%, se elimina por vía hepática casi en su totalidad y tiene una vida media de 4 a 5 horas. Su seguridad ha quedado demostrada en diversos reportes, por lo que es ampliamente usado en pediatría para el manejo de diversas enfermedades tales como la hipertensión arterial, la taquicardia supraventricular, el síndrome QT largo, la insuficiencia cardíaca, el hipertiroidismo y la prevención de crisis anoxémicas en la tetralogía de Fallot. La dosificación habitual en pediatría es de 2-3 mg/kg/día y la dosificación propuesta en hemangiomas infantiles es de 1-3 mg/kg/día dividido en 2 a 3 tomas diarias. Cabe recordar que su intervalo de dosificación óptimo en general es cada 6 horas, pero se ha descrito mejor adherencia, sin modificar la respuesta, al administrarlo cada 8 a 12 horas. Actualmente no existe consenso acerca de la duración del tratamiento con propranolol, pero se sugiere que debería cubrir toda la fase de crecimiento del hemangioma, con el objetivo de disminuir el riesgo de rebote, con un descenso escalonado durante 15 días antes de su suspensión (Figura 68).

Los principales efectos adversos del propranolol descritos en la literatura son la hipoglucemia, hipotensión, bradicardia, irritabilidad, trastornos del sueño, broncoespasmo y disnea en pacientes con hiperreactividad bronquial, aunque estos efectos son en general dosis dependiente. Está contraindicado en choque cardiogénico, bradicardia sinusal, asma y en hipersensibilidad al propranolol.

El propranolol ha demostrado ser eficaz en el tratamiento definitivo de hemangiomas subglóticos pediátricos. Sin embargo, a pesar de este éxito, no existen dosis estandarizadas o duraciones de tratamiento, con muchas instituciones que confían en la experiencia personal en lugar de la evidencia científica. Esto se debe, en parte, a la rareza de esta afección, junto con la falta de verdaderos ensayos clínicos aleatorizados. Con la eficacia establecida del propranolol, no puede compararse éticamente con un placebo.

En su metanálisis, Hardison y colaboradores³² identificaron 61 pacientes de 16 estudios publicados de hemangiomas subglóticos manejados con propranolol, mostraron que los pacientes que se habían sometido a cirugía antes de la iniciación de propranolol parecían tener un rendimiento similar que sus homólogos no quirúrgicos. Aunque esto puede sugerir que la cirugía ofrece pocos beneficios en estos casos, es importante recordar que muchos sujetos que recibieron cirugía antes del propranolol probablemente estaban en peor condición clínica. Tal vez los hallazgos más interesantes de este metanálisis se relacionan con el uso de esteroides.³² Aunque no se encontró una relación significativa entre el uso de esteroides y la tasa de fracaso o cambio de las vías respiratorias, el uso de esteroides concurrentes se asoció con una mayor tasa de fracaso. Sin embargo, es difícil identificar cualquier causalidad en esta relación, ya que el uso concomitante de esteroides fue empírico en algunos casos y fue provocado por un fracaso del tratamiento inminente y un compromiso grave de la vía aérea en otros. Como tal, los pacientes que reciben terapia combinada pueden haber sido los pacientes más seriamente afectados y fueron más propensos a fallas en el tratamiento. De todos modos,

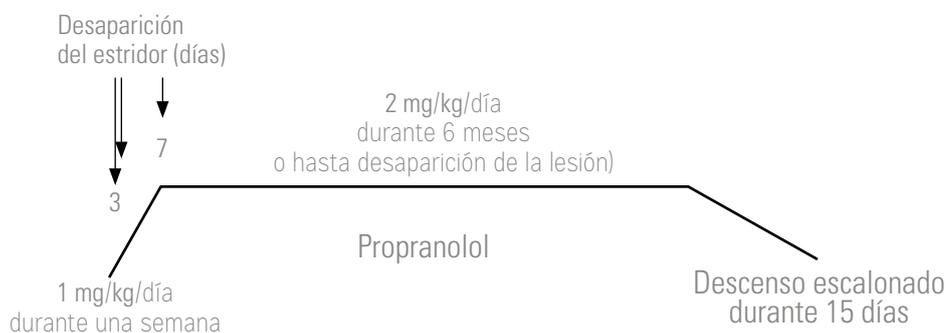


Figura 68

Protocolo de tratamiento con propranolol oral utilizado para pacientes diagnosticados de hemangioma subglótico, destacando la rápida respuesta de los pacientes tratados.

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

el uso de esteroides sistémicos ciertamente no parece mostrar ningún beneficio en la prevención del fracaso del tratamiento o en la reducción del tamaño de la lesión.³²

Una cuestión crítica en el tratamiento del hemangioma subglótico con betabloqueadores es el lapso de tiempo desde el inicio del tratamiento hasta la mejoría clínica. Se ha descrito una resolución de disnea y estridor en la mayoría de los pacientes 48 horas después de comenzar el tratamiento.³²⁻³⁵ La reducción objetiva del tamaño de la lesión puede tomar de una a cuatro semanas.³⁴

Los informes de no respuesta al tratamiento con propranolol o acebutolol se pueden encontrar en la literatura.^{34,36,24} La tasa de complicaciones del tratamiento con propranolol oscila entre el 2.9 y el 6.5%.^{36,38} Las dosis diarias superiores a 2 mg/kg se asocian con hipoglucemia, bradicardia, hipotensión, broncoespasmo, reflujo gastroesofágico, fatiga y rash cutáneo.³⁸ Los efectos secundarios suelen ser leves, pero pueden hacer que el tratamiento con propranolol no sea aconsejable.^{36,38-41}

La duración recomendada del tratamiento es de seis a doce meses⁴², abarca toda la fase proliferativa. Se ha observado una tasa de recaída del 11.5%,³⁶ en especial cuando la terapia se suspende antes de los primeros 6 meses.

Puntos clave sobre hemangiomas subglóticos

1. Los hemangiomas subglóticos son neoplasias congénitas de la vía aérea.
2. Su presentación clínica consiste en obstrucción de la vía aérea superior con disnea progresiva y estridor, que pone en riesgo la vida del paciente.
3. Tienen una incidencia al nacimiento del 2%, que se incrementa al 9% a los 12 meses de vida. Se asocian en el 50% de los casos con hemangiomas cutáneos.
4. El tratamiento tradicional de los hemangiomas laríngeos ha sido la administración de largos periodos de corticoides sistémicos, la cirugía endolaríngea con láser de CO₂, la cirugía abierta o incluso la traqueostomía.
5. El tratamiento con propranolol oral se ha popularizado en los últimos años por ser una opción terapéutica no invasiva y con buena respuesta.
6. El propranolol tiene un tiempo de inicio de respuesta terapéutica de 48 a 72 horas.

Linfangiomas cervicolaríngeos congénitos

Los linfangiomas son malformaciones congénitas benignas del sistema linfático que tienen su génesis en la falta de desarrollo de la comunicación entre los sistemas linfático y venoso. Pueden ser uniloculares o multiloculares y de tamaño variable.⁴³ Son malformaciones suaves, benignas, indoloras y compresibles del sistema linfático. Tres patrones histológicos se han descrito: simple o capilar, cavernoso, y quístico, los cuales pueden coexistir en la misma lesión. También se pueden dividir en dos grupos principales según la profundidad y el tamaño de los vasos linfáticos anormales. Los

superficiales se llaman linfangiomas circunscritos. Los más profundos son linfangiomas cavernosos o higromas quísticos.⁴⁴

Los linfangiomas pueden presentarse en el área de la cabeza y el cuello, la espalda, la cadera, el abdomen y el área inguinal, la cabeza y cuello son el lugar de presentación más común. Específicamente, el triángulo posterior del cuello es la ubicación más común, aunque pueden afectar otros sitios, incluidos la laringe, la órbita, el labio, la lengua, la parótida, la cara, las mejillas, el piso de la boca, la base de la lengua o cualquier combinación de estos.⁴⁵

Epidemiología

Los linfangiomas ocurren en aproximadamente 1 de cada 6000 nacidos vivos.⁴⁶ Del 70 al 80% de todos los linfangiomas se producen en el cuello, generalmente en el triángulo cervical posterior.⁴⁷ El 20 a 30% restante ocurre en la axila, el mediastino superior, la pared torácica, el mesenterio, la región retroperitoneal, la pelvis y las extremidades inferiores.⁴⁸ Están presentes al nacimiento en aproximadamente el 50% de los casos y en el 90% a los 2 años de edad.⁴⁹

Estas lesiones parecen afectar a hombres y mujeres por igual. Aunque las formaciones linfáticas se presentan de la misma forma en todas las razas, las malformaciones vasculares que afectan la laringe o que están confinadas a la laringe parecen ocurrir con mayor frecuencia en los caucásicos que en los afroamericanos.⁵⁰

Etiología

Se cree que los linfangiomas surgen de una falta de desarrollo de la comunicación entre los sistemas linfático y venoso.⁴³ Sin embargo, todavía existe una considerable controversia sobre el origen de estas lesiones. Se sabe que el sistema linfático se origina alrededor de la sexta semana de la embriogénesis con la formación de sacos yugulares pareados que surgen como hendiduras en el mesencéfalo cervical.⁵⁰ Una teoría, presentada por McClure y Silvester⁵¹ propone que los sacos linfáticos primordiales no se conectan al sistema venoso con el que normalmente se comunican, lo que lleva al desarrollo de un linfangioma. Otra teoría propone que los linfangiomas son el resultado de tejidos linfáticos que se depositan en un área incorrecta durante la embriogénesis, por lo que no se conectan con el sistema linfático normal.⁵⁰ Una tercera teoría propone que los linfangiomas se derivan de un proceso similar a los hemangiomas; los vasos linfáticos aislados adquieren un comportamiento similar al neoplásico y proliferan, formando así una nueva red de linfocanales que nunca se comunican con un canal linfático importante. Ninguna de estas teorías ha demostrado ser la correcta. En ocasiones, todos los tipos histológicos se pueden encontrar en una sola lesión, incluso si un tipo domina el cuadro clínico y patológico. Actualmente, el mejor término que describe este espectro es la malformación linfática.⁵⁰

Presentación clínica

Aparecen temprano en la vida como una gran masa de partes blandas en la axila, el cuello o la ingle. Son suaves, varían en

tamaño y forma, y tienden a crecer mucho si no se extirpan quirúrgicamente. Su presentación más usual es la de quistes multiloculares llenos de líquido linfático transparente o amarillo.⁵² Por lo general se diagnostican clínicamente por su gran tamaño, ubicación y translucidez. Aunque los linfangiomas tienden a aumentar progresivamente a lo largo de los meses, también se ha descrito un aumento relativamente rápido del tamaño.⁵³ Específicamente, los higromas quísticos pueden estar asociados con el síndrome de Turner, síndrome de Noonan, trisomías, síndrome de alcoholismo fetal, aneuploidía cromosómica, anomalías cardíacas e hidropesía fetal.⁵⁴

En neonatos con estridor acompañado de una masa cervical suave, se debe sospechar la presencia de un linfangioma con extensión laríngea. La malformación linfática puede parecer confinada a la laringe cuando en realidad la mayoría de casos con compromiso laríngeo suele ser el resultado de la continuidad de otros focos de la enfermedad (Figura 90). Estas lesiones raramente se encuentran limitadas a la laringe, con tan sólo siete casos reportados en la literatura.⁵⁰ Por lo general, se diagnostican en el periodo neonatal y rara vez se diagnostican después de los 2 años de edad.

Tratamiento

El tratamiento de los linfangiomas, incluidos los higromas quísticos, es preferiblemente quirúrgico,⁴³ aunque puede estar indicada una conducta expectante de observación en pacientes asintomáticos, ya que se ha informado una regresión espontánea en algunos casos.⁵⁵

Hasta la fecha, ningún ensayo controlado aleatorizado ha demostrado la superioridad de una modalidad de tratamiento sobre otra. La individualización del tratamiento es necesaria en la mayoría de los casos, dependiendo del tipo de lesión, la extensión y la ubicación. La modalidad de tratamiento también depende de la edad de presentación y los problemas médicos concomitantes. Actualmente, las inyecciones de escleroterapia, la vaporización con láser y la cirugía se pueden usar solas o en combinación para obtener el mejor resultado a largo plazo.

Tratamiento quirúrgico

Las indicaciones para la cirugía en casos pediátricos incluyen deformidad cosmética significativa, síntomas obstructivos, hemorragia e infecciones recurrentes. Otras modalidades de tratamiento incluyen la aspiración, la radiación y la inyección de agentes esclerosantes, en particular el agente OK-432, derivado de una cepa de *Streptococcus pyogenes*, que se ha utilizado con éxito, en especial en linfangiomas macroquísticos y en pacientes con mayor riesgo anestésico.⁵⁶ No es raro que los bebés desarrollen paresia neural o parálisis después de la extirpación de linfangiomas cervicales masivos. Estas anomalías congénitas tienden a distorsionar la anatomía normal. Pueden rodear o desplazar las estructuras neurovasculares haciendo que su identificación sea bastante desafiante intraoperatoriamente. Un equipo de cirujanos

experimentados de diversos campos, incluyendo otorrinolaringología, cirugía cardiotorácica y pediátrica, ayudará a garantizar un resultado quirúrgico exitoso. En el posoperatorio, puede ser necesario involucrar a un especialista en endocrinología para controlar las disfunciones endocrinas relacionadas con la cirugía.⁴³

La extirpación quirúrgica o la vaporización habían sido la base del tratamiento de las malformaciones linfáticas de cabeza y cuello durante la década de 1990. Debido a las posibles secuelas funcionales debidas a la escisión y la frecuencia de recurrencia, recientemente se han probado alternativas como la terapia esclerosante y la cirugía con láser con diversos grados de éxito. En la serie revisada por Alqahtani y colaboradores,⁵⁷ la recurrencia ocurrió en el 100% de los casos que se sometieron a la aspiración como único método de tratamiento. Hubo una tasa de recurrencia del 40% en el grupo sometido a resección parcial con cirugía láser, y del 17% en los que se sometieron a la escisión completa. Desafortunadamente, entre aquellos que se sometieron a una escisión completa, la tasa de recurrencia en aquellos con lesiones de cabeza y cuello fue del 33%, en comparación con 0% de los pacientes con lesiones troncales o viscerales. La infiltración extensa de las vías respiratorias superiores y las estructuras esofágicas podrían ser factor predictivo importante en mal pronóstico.⁵⁰

Escleroterapia

El tratamiento de primera elección de los linfangiomas es la cirugía escisional con inconvenientes como posible afectación estética, lesión vascular o nerviosa, resección incompleta y recidivas de hasta el 50% de los casos.⁵⁸ Entre los tratamientos alternativos se encuentra el uso de sustancias esclerosantes intralesionales, que actúan generalmente en su difusión por el estroma, generando irritación e inflamación que favorece la retracción y contractura cicatricial de la lesión.⁵⁹ Entre los esclerosantes empleados destacan: etibloc (solución alcohólica de zeína), ácido acético, dextrosa, etanol, morruato de sodio al 5%, tetraciclinas, suero salino hipertónico, tetradecilsulfato de sodio, bleomicina y OK-432 (linfofilizado con base en una suspensión bacteriana inactiva obtenida por la incubación de *Streptococcus pyogenes* del grupo A, tipo III, obtenido de humanos, con penicilina G benzatínica). En cuanto a su efectividad, sólo se tiene como precedente el estudio de Giguere CM y colaboradores en 2002, quienes trataron de definir con claridad el papel de OK-432 como tratamiento esclerosante de linfangiomas quísticos, reportando una efectividad reductora mayor al 60% en pacientes pediátricos.

Torres-Palomino y colaboradores, al realizar una sumatoria de efectividad global reportada en la literatura de terapias esclerosantes, observaron que el conjugado de doxiciclina, etanol y tetradecil sulfato de sodio tuvo el menor porcentaje de éxito (20%), seguido de bleomicina con el 47%, y finalmente OK-432 con el 60.8% de éxito. El tratamiento que conllevó a una menor proporción de cirugías reportadas fue bleomicina con el 8.4% de derivaciones. De los diferentes productos para escleroterapia em-

pleados para el tratamiento de linfangiomas quísticos en infantes, la escleroterapia con OK-432, ofrece un mayor porcentaje de éxito en la reabsorción total de la lesión cuando se compara contra el empleo de bleomicina o de terapias mixtas, al reportar más del 60% las lesiones quísticas disminuidas empleando de 1 a 3 infiltraciones.⁵⁹

Puntos clave sobre linfangiomas cervicolaríngeos

1. Los linfangiomas son malformaciones congénitas benignas del sistema linfático que tienen su génesis en la falta de desarrollo de la comunicación entre los sistemas linfático y venoso.
2. En neonatos con estridor acompañado de una masa cervical suave e indolora, se debe sospechar la presencia de un linfangioma con extensión laríngea.
3. El compromiso laríngeo en la mayoría de los casos suele ser por continuidad, más que por un linfangioma confinado exclusivamente a la laringe.
4. El tratamiento de los linfangiomas, incluidos los higromas quísticos, es preferiblemente quirúrgico.
5. Puede estar indicada una conducta expectante de observación en pacientes asintomáticos, ya que se ha informado una regresión espontánea en algunos casos.
6. Una alternativa a la cirugía es la escleroterapia intralesional, con menores tasas de complicaciones en comparación con manejos quirúrgicos.
7. De los diferentes productos para escleroterapia empleados, el OK-432 ofrece un mayor porcentaje de éxito en la reabsorción total de la lesión.

Laringocele

Dr. Alejandro Azamar Segura

Introducción

El laringocele se define como una dilatación patológica del sáculo de la laringe, el cual puede convertirse en reservorio de secreciones para posteriormente infectarse. Cuando el contenido es moco o pus, se denomina laringomucocele o laringopiocele, respectivamente.^{8,1}

La incidencia no está clara; sin embargo, está estimada como 1 caso por año por cada 2.5 millones de personas; es más frecuente en hombres que en mujeres con una relación 5:1, su pico de incidencia es la sexta década de la vida y la presentación en neonatos es muy rara y está mencionada de manera esporádica en la literatura mundial como reportes de caso.^{7,3}

Históricamente, el ventrículo laríngeo fue descrito de manera completa en 1741 por Morgagni, y en 1837 Hilton describe la anatomía del sáculo. Larrey, el cirujano de Napoleón, fue el primero en describir una entidad llamada "el tumor aéreo de la laringe", posteriormente el término "Laryngocele ventricularis" fue introdu-

cido por Virchow en 1867 para referirse a esta lesión. La primera descripción en neonatos fue realizada por Paul Holinger en 1961.⁷

El ventrículo se define como el espacio encontrado entre las cuerdas vocales y las bandas ventriculares, el sáculo corresponde a un pequeño fondo de saco que corre superior y se abre hacia el tercio anterior del ventrículo laríngeo, está rodeado de tejidos blandos y se limita por el cartílago tiroideos lateralmente y por la banda ventricular medialmente, en general es más grande en hombres que en mujeres.^{7,5}

El ventrículo y sáculo están presentes al final de la octava semana en el desarrollo fetal.^{7,5,14}

El sáculo cuenta con epitelio pseudoestratificado cilíndrico ciliado, y en la submucosa, con una mezcla de glándulas de secreción mucosa y serosa, por lo que se cree que su función consiste en aportar lubricación a las cuerdas vocales, además que se ha encontrado tejido linfóide por lo que también pudiera tener función de mecanismo de defensa.^{7,4}

Fisiopatología

La fisiopatología sigue siendo poco clara debido a la rareza de la enfermedad principalmente en la población pediátrica, de manera general, se pueden clasificar en congénitos y adquiridos, en la edad neonatal, la naturaleza congénita es invariable.⁸

Los laringoceles adquiridos, presentes principalmente en adultos, tienen 2 teorías que explican su fisiopatología: debido a un problema obstructivo o al aumento de la presión intralaríngea. En el caso de la obstrucción, cualquier enfermedad laríngea adquirida que bloquee el ventrículo, como carcinoma, condroma, amiloidosis, entre otras, puede aumentar la presión intraventricular y promover la dilatación del sáculo. El aumento de la presión intralaríngea se ha reportado en personas que por su ocupación requieren realizar maniobras de Valsalva constantes, como por ejemplo trompetistas, sopladores de cristal, elevadores de pesas, etc. y dicha presión elevada podría resultar en la dilatación del sáculo.^{3,8}

Se han descrito factores predisponentes para desarrollar laringocele congénito como sáculo congénitamente más grande, debilidad en los tejidos blandos periventriculares y en los músculos tiroepiglótico y ariepiglótico; sin embargo, esto aún no está comprobado.¹

Cuadro clínico y clasificación

La presentación clínica del laringocele en un paciente pediátrico es variable y dependerá principalmente de la extensión del mismo, las manifestaciones incluyen dificultad respiratoria, estridor principalmente al llanto, dificultad para la alimentación, masa cervical, disfonía, entre otros. Sin embargo, algunos pacientes pueden cursar asintomáticos, por lo que el diagnóstico se realiza como hallazgo radiológico. En el escenario de paciente con obstrucción aguda de la vía aérea, el retraso en el diagnóstico puede ser fatal.⁸

Al tratarse de una enfermedad congénita, cuando se presenta en el neonato las manifestaciones clínicas ocurren princi-

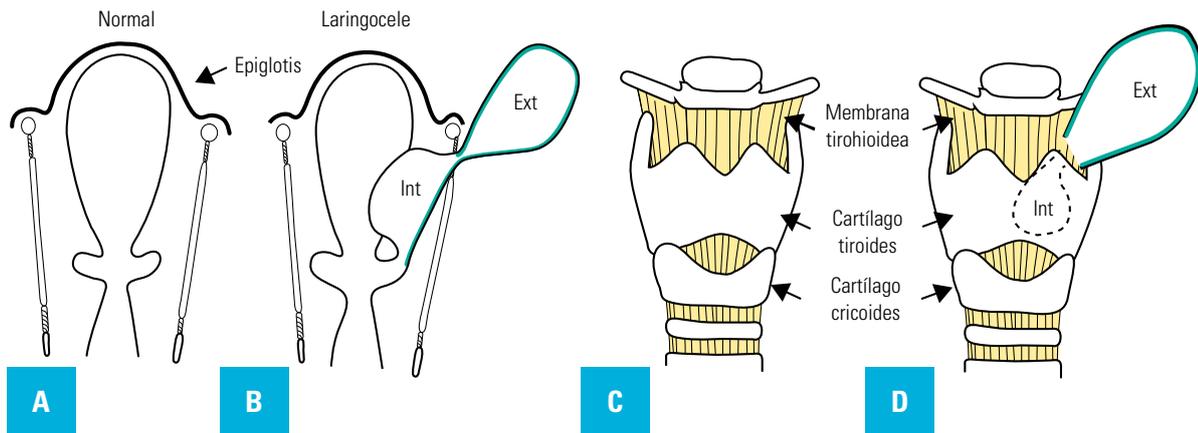


Figura 69

Ilustraciones comparando estructuras normales (a y c) con laringoceles (b y d). Los laringoceles internos y externos están marcados con bordes verdes, originándose del ventrículo y el sáculo en el ápex del ventrículo así como la extensión del tipo externo a través de la membrana tirohioidea, las estructuras en amarillo son las membranas laringeas.

palmente con estridor presente desde el nacimiento, constante y que no se asocia con la posición; respiración ruidosa, acompañado en la mayoría de los casos con dificultad para la alimentación y regurgitación del alimento debido a un efecto de llenado del laringocele con alimento, esto acompañado de aumento de volumen cervical.⁸

Se han descrito tres tipos de laringocele: internos, externos y mixtos (Figura 69). Los laringoceles internos se encuentran confinados a la endolaringe y se extienden en dirección posterosuperior hacia el área de las bandas ventriculares y pliegues ariepiglóticos. Los laringoceles externos se extienden en dirección cefálica y protruyen hacia el cuello a través de la membrana tirohioidea. Cuando ambos componentes se presentan al mismo tiempo, se denomina laringocele mixto o combinado. Actualmente esta clasificación se ha abandonado y únicamente se clasifican en mixtos o internos, debido a que un laringocele únicamente externo por definición no puede existir [NRJC2].^{8,1}

Se ha estimado que el 8% de los laringoceles progresan a laringopiocele, se manifiestan como agudización de los síntomas previamente descritos, y en algunos casos, el tratamiento con antibióticos parenterales es suficiente para controlar los síntomas siempre y cuando no exista obstrucción de la vía aérea.⁸

El diagnóstico de este padecimiento es clínico. Ante el escenario de estridor en un paciente neonato presente desde el nacimiento, el laringocele debe ser un diagnóstico a descartar, si se acompaña de aumento de volumen cervical y dificultad para la deglución, el diagnóstico se vuelve más evidente. En caso de laringocele interno, la endoscopia flexible con el paciente despierto es una herramienta adecuada como primera evaluación; sin em-

bargo, lo ideal será realizar laringoscopia directa diagnóstica bajo sedación y respiración espontánea en quirófano.^{8,10,11}

Es posible visualizar una herniación en la vía aérea con una radiografía simple aunque su utilidad es limitada y por lo tanto su uso no es recomendable; sin embargo, la tomografía es más útil para distinguir con detalle el origen y contenido de ésta, por lo que se recomienda en casos donde los datos clínicos no son muy claros, la combinación de endoscopia de la vía aérea con tomografía de la misma para llegar al diagnóstico.^{8,10,13}

A la fecha, los reportes de casos de laringoceles en la edad neonatal, son unilaterales; sin embargo, no existen estudios con seguimiento a largo plazo para determinar si al paso del tiempo el lado contralateral se vio alterado en algún momento.⁷

Tratamiento

La controversia con respecto al tratamiento consiste en qué método es el más efectivo y seguro para reseca un laringocele: el abordaje abierto o endoscópico.³

El tratamiento dependerá de la gravedad del cuadro, en casos leves, en los que no exista una obstrucción real de la vía aérea, que se presenten con estridor leve u ocasional, sin dificultades para la deglución, pueden no requerir intervención quirúrgica de la vía aérea y la evolución tiende a la recuperación espontánea con el paso del tiempo.⁷

En casos más graves, los tipos de tratamiento dependerán del tipo de laringocele que se trate, y de la extensión de este. En el laringocele interno, las técnicas quirúrgicas consisten en resección de este por abordaje endoscópico para retiro del saco y cierre de la comunicación con el sáculo. También es recomendable, en

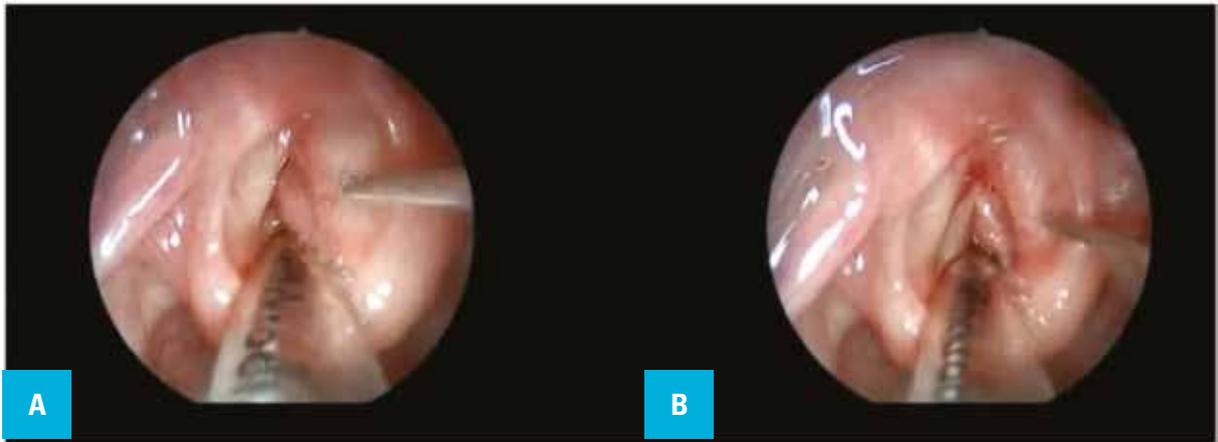


Figura 70

A) Imagen endoscópica de laringocele interno al momento de la punción B) Imagen postpunción.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

caso de obstrucción importante de la vía aérea, la punción del laringocele para permeabilizar la vía aérea y vaciar su contenido, y posteriormente reseca el saco para evitar la recidiva de la lesión (Figura 70).

Los laringoceles externos en general tienen presentación más importante en la etapa neonatal y generalmente obstruyen la vía aérea, por lo que el abordaje abierto es utilizado con más frecuencia, de manera habitual con una incisión horizontal transcervical para evidenciar la masa y resecarla. Esta técnica tiene alta eficacia para permeabilizar la vía aérea, por lo que la traqueotomía generalmente no es necesaria, pero sigue siendo una opción en casos muy graves.⁷

La realización de un abordaje externo involucra la realización de una ventana a través de la membrana tirohioidea, una tirotomía lateral, o la combinación de ambas, varias formas de incidir la membrana tirohioidea y el cartílago tiroideos han sido descritas con la finalidad de acceder al espacio paraglotico y poder tener visualización completa del laringocele para así resecarlo. Acceder a la endolaringe a través de una laringofisura no es siempre recomendable debido al riesgo de lesionar la comisura glótica anterior, la mayoría de las veces es posible reseca el laringocele a través de la membrana tirohioidea.³

La decisión para definir el tipo de abordaje a elegir debe basarse en los siguientes factores: el tamaño del laringocele, riesgo de resección incompleta, daño a las estructuras laríngeas, preferencia del cirujano y resultados previos.³

Las limitaciones reportadas en el abordaje endoscópico son: campo quirúrgico reducido, probabilidad de resección incompleta con la necesidad de realizar procedimientos posteriores y trauma a

las estructuras laríngeas condicionando cicatrización excesiva. El abordaje externo tiene las desventajas de dejar una cicatriz visible en el cuello, mayor tiempo quirúrgico, aumento en los días de hospitalización y mayor costo.³

Zelenik y colaboradores, en un intento de definir el mejor abordaje quirúrgico para tratar el laringocele, realizaron revisión de la literatura y encontraron información sobre 63 pacientes, todos adultos y todos como series y reportes de casos, evidenciando que el abordaje endoscópico fue utilizado para los pacientes con laringoceles internos con uso de láser CO₂ principalmente en las 2 últimas décadas, con resultados favorables, con respecto al abordaje externo, se utilizó en casos de laringoceles combinados, la incisión de la membrana tirohioidea fue el abordaje utilizado con más frecuencia para abordar el espacio paraglotico, con resultados satisfactorios.⁴

Es importante puntualizar que la evidencia científica con respecto al tratamiento de los laringoceles en neonatos es escasa, y se limita principalmente a reportes de caso y a extrapolación de técnicas quirúrgicas realizadas en adultos; sin embargo, podemos concluir que los laringoceles internos en su mayoría pueden ser tratados por abordajes endoscópicos, y el uso de CO₂ ha ido en aumento desde las últimas dos décadas, el abordaje externo sigue siendo el abordaje de elección para los laringoceles combinados; sin embargo, con el avance en las técnicas endoscópicas y de microcirugía laríngea, hay reportes de casos de resección completa de laringoceles combinados por abordaje endoscópico, lo sugerido es, que independientemente del abordaje elegido, el cirujano pueda asegurar la resección completa del laringocele para evitar complicaciones, recidivas, o la necesidad de más intervenciones quirúrgicas.⁴



REFERENCIAS

Microtia-Atresia

- Kelley PE, Scholes MA. Microtia and congenital aural atresia. *Otolaryngol Clin N Am*. 2007;40:61-80.
- Wu J, Zhang R, Zhang Q, Xu Z, Chen W, Li D. Epidemiological analysis of microtia: a retrospective study in 345 patients in China. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74:275-8.
- Suutarla R, Rautio J, Ritvanen A, Ala-Mello S, Jero J, Klockars T. Microtia in Finland: comparison of characteristics in different populations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007;71:1211-7.
- Paput L, Bánhidly F, Czeizel AE. Distribution of associated component abnormalities in cases with unclassified multiple ("syndromic") an-otia/microtia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:639-47.
- El-Hoshy Z, Abdel-Aziz M, Shabana M. Congenital aural atresia: transmastoid approach; an old technique with good results. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008;72:1047-52.
- Soda M. Congenital atresia. En: Goycoolea M. Atlas of otologic surgery and magic otology: The international team approach base on pathogenesis. Nueva Delhi: Jaypee Brothers Medical Pub; 2012. Vol 1. p. 397-421.
- Altmann F. Congenital atresia of the ear in man and animals. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1955;64:824-58.
- De la Cruz A, Chandrasekhar SS. Congenital malformation of the temporal bone. In: Brackmann SA. *Otologic Surgery*. Philadelphia: WB Saunders; 1994. p. 70-84.
- Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, Cole RR, Gray LC. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am J Otolaryngol*. 1992;13:6-12.
- Bly RA, Bhrary AD, Murakami CS, Sie KC. Microtia reconstruction. *Facial Plast Surg Clin North Am*. 2016;24:577-91.
- Thorne CH, Brecht LE, Bradley JP, Levine JP, Hammerschlag P, Longaker MT. Auricular reconstruction: indications for autogenous and prosthetic techniques. *Plast Reconstr Surg*. 2001;107:1241-52.
- Brent B. Auricular repair with autogenous rib cartilage grafts: two decades of experience with 600 cases. *Plast Reconstr Surg*. 1992;90:355-74; discussion 375-6.
- Nagata S. A new method of total reconstruction of the auricle for microtia. *Plast Reconstr Surg*. 1993;92:187-201.
- Firmin F, Marchac A. A novel algorithm for autologous ear reconstruction. *Semin Plast Surg*. 2011;25:257-64.
- Baluch N, Nagata S, Park C, Wilkes GH, Reinisch J, Kasrai L, et al. Auricular reconstruction for microtia: a review of available methods. *Plast Surg (Oakv)*. 2014;22:39-43.
- Hall JW III. Development of the ear and hearing. *J Perinatol*. 2000;20(8 Pt 2):S12-S20.
- Lo JF, Tsang WS, Yu JY, Ho OY, Ku PK, Tong MC. Contemporary hearing rehabilitation options in patients with aural atresia. *Biomed Res Int*. 2014;2014:761579.
- Brent B. The team approach to treating the microtia atresia patient. *Otolaryngol Clin North Am*. 2000;33:1353-65, viii.
- Li CL, Dai PD, Yang L, Zhang TY. A meta-analysis of the long-term hearing outcomes and complications associated with atresiaplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;79:793-7.
- Yellon RF. Atresiaplasty versus BAHA for congenital aural atresia. *Laryngoscope*. 2011;121:2-3.
- Béjar-Solar I, Rosete de Díaz M, De la Torre-González C, Madrazo-Cuéllar MJ, Muñoz-Fernández S, Baltierra-Jiménez MC. Implantes auditivos osteointegrados percutáneos de titanio. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 1996;53:628-32.
- Lavilla Martín de Valmaseda MJ, Cavalle Garrido L, Huarte Irujo A, Núñez Batalla F, Manrique Rodríguez M, Ramos Macías Á, et al. Guía clínica sobre implantes de conducción de vía ósea. *Acta Otorrinolaryngol Esp*. 2018;pii: S0001-6519(18)30051-7.
- Banga R, Doshi J, Child A, Pendleton E, Reid A, McDermott AL. Bone-anchored hearing devices in children with unilateral conductive hearing loss: a patient-carer perspective. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2013;122:582-7.
- Janssen RM, Hong P, Chadha NK. Bilateral bone-anchored hearing aids for bilateral permanent conductive hearing loss: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2012;147:412-22.
- Doshi J. Paediatric percutaneous bone anchored hearing devices advantages and challenges [Tesis]. Nimega, Países Bajos: Radboud University Nijmegen; 2013.
- de la Torre González C, Soda Merhy A, Álvarez Chávez A, Cisterna Sánchez L. Complicaciones en auxiliares auditivos osteointegrados (Sistema BAHA). *Rev Mex AMCAOF*. 2013;2:8-9.
- Shapiro NL. *Hand book of pediatric otolaryngology*. 1ra Ed. Singapur: World Scientific Publishing; 2012.
- Jefferson ND, Cohen AP, Rutter MJ. Subglottic stenosis. *Semin Pediatr Surg*. 2016;25:138-43.
- Lioy J, Sobol SE. *Disorders of the neonatal airway*. 1ra Ed. New York: Springer; 2015.
- Parkes WJ, Propst EJ. Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2016;21:270-6.
- Monnier P. *Pediatric Airway Surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children*. Nueva York: Springer; 2011.
- Simons JP, Greenberg LL, Mehta DK, Fabio A, Maguire RC, Mandell DL. Laryngomalacia an swallowing function in children. *Laryngoscope*. 2016;126:478-84.
- Bonilla Medrano MA, Alvarez Neri H. Etiología del estridor en niños atendidos en el servicio de otorrinolaringología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez [Tesis]. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2013.
- Verheij E, Speleman L, Mink van der Molen AB, Thomeer HGXM. Congenital respiratory tract disorders in 22q11.2 deletion syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018;104:1-4.
- Yellon RF, Goldberg H. Update on gastroesophageal reflux disease in pediatric airway disorders. *Am J Med*. 2011;111(Suppl 8A):785-845.
- Wenger T, McDonald-McGinn D, Zackai E. Genetics of Common Congenital Syndromes of the Head and Neck. En: Elden L, Zur K. *Congenital Malformations of the Head and Neck*. New York: Springer; 2014. p. 1-2.
- Rutter M, Dickson M. Congenital Malformations of the Larynx. En: Elden L, Zur K. *Congenital Malformations of the Head and Neck*. New York: Springer; 2014. p. 123-4.
- Nguyen C, Javia L. Craniofacial Syndromes with Airway Anomalies: An Overview. En: Lioy J, Sobol S. *Disorders of the Neonatal Airway*. New York: Springer; 2015. p. 15-24.
- Hamilton J, Yaneza MM, Clement WA, Kubba H. The prevalence of airway problems in children with Down's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;81:1-4.
- Naito Y, Higuchi M, Koinuma G, Aramaki M, Takahashi T, Kosaki K. Upper airway obstruction in neonates and infants with CHARGE syndrome. *Am J Med Genet A*. 2007;143A:1815-20.
- Morgan D, Bailey M, Phelps P, Bellman S, Grace A, Wyse R. Ear-nose-throat abnormalities in the CHARGE association. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1993;119:49-54.
- White D, Giambra B, Hopkin R. Aspiration in children with CHARGE syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005;69:1205-9.
- Sacca R, Zur K, Crowley TB, Zackai EH, Valverde KD, McDonald-McGinn DM. Association of airway abnormalities with 22q11.2 deletion syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;96:11-4.
- McDonald-McGinn DM, Sullivan K. Chromosome 22q11.2 deletion syndrome (DiGeorge Syndrome/Velocardiofacial Syndrome). *Medicine*. 2011;90:1-18.
- Jones JW, Tracy M, Perryman M, Arganbright JM. Airway anomalies in patients with 22q11.2 dele-

Introducción y generalidades

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

Particularidades anatomofisiológicas de la laringe en recién nacidos y lactantes menores

- Asenjo C, Pinto R. Características anatomofuncionales del aparato respiratorio durante la infancia. *Rev Med Clin Condes*. 2017;28:7-19.
- Isaacson G. Developmental anatomy and physiology of larynx, trachea, esophagus, and lungs. En: Bluestone CD, Simmons JP, Healy GB. *Bluestone & Stool's Pediatric Otolaryngology*. 5ta Edición. EUA: People's Medical Publishing House; 2015. p. 1397-1405.
- Garrido C, Flores S, Pérez-Redondo C. Diferencias anatomofuncionales y endoscópicas entre la vía

Síndromes asociados a laringopatías congénitas

- Wenger T, McDonald-McGinn D, Zackai E. Genetics of Common Congenital Syndromes of the Head and Neck. En: Elden L, Zur K. *Congenital Malformations of the Head and Neck*. New York: Springer; 2014. p. 1-2.
- Rutter M, Dickson M. Congenital Malformations of the Larynx. En: Elden L, Zur K. *Congenital Malformations of the Head and Neck*. New York: Springer; 2014. p. 123-4.
- Nguyen C, Javia L. Craniofacial Syndromes with Airway Anomalies: An Overview. En: Lioy J, Sobol S. *Disorders of the Neonatal Airway*. New York: Springer; 2015. p. 15-24.
- Hamilton J, Yaneza MM, Clement WA, Kubba H. The prevalence of airway problems in children with Down's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;81:1-4.
- Naito Y, Higuchi M, Koinuma G, Aramaki M, Takahashi T, Kosaki K. Upper airway obstruction in neonates and infants with CHARGE syndrome. *Am J Med Genet A*. 2007;143A:1815-20.
- Morgan D, Bailey M, Phelps P, Bellman S, Grace A, Wyse R. Ear-nose-throat abnormalities in the CHARGE association. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1993;119:49-54.
- White D, Giambra B, Hopkin R. Aspiration in children with CHARGE syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005;69:1205-9.
- Sacca R, Zur K, Crowley TB, Zackai EH, Valverde KD, McDonald-McGinn DM. Association of airway abnormalities with 22q11.2 deletion syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;96:11-4.
- McDonald-McGinn DM, Sullivan K. Chromosome 22q11.2 deletion syndrome (DiGeorge Syndrome/Velocardiofacial Syndrome). *Medicine*. 2011;90:1-18.
- Jones JW, Tracy M, Perryman M, Arganbright JM. Airway anomalies in patients with 22q11.2 dele-

- tion syndrome: a 5-Year Review. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2018;127:1-6.
11. Verheij E, Speleman L, Mink van der Molen AB, Thomeer HGXM. Congenital respiratory tract disorders in 22q11.2 syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;104:1-4.
 12. Aboussouan L, Lewis R, Shy M. Disorders of Pulmonary function, sleep, and the upper airway in Charcot-Marie-Tooth Disease. *Lung.* 2007;185:1-7.
 13. Benson B, Sulica L, Guss J, Blitzer A. Laryngeal neuropathy of Charcot-Marie-Tooth disease: further observations and novel mutations associated with vocal fold paresis. *Laryngoscope.* 2010;120:291-6.
 14. Regan JP, Szymanski K, Podda S, Gargano F, Kopiccki A. A surgical approach to the craniofacial defects of Opitz G/BBB syndrome. *J Surg Case Rep.* 2017;2:1-3.
 15. Conlon BJ, O'Dwyer T. The G syndrome/Opitz oculo-genital-laryngeal syndrome/Opitz BBB/G syndrome/Opitz-Frias syndrome. *J Laryngol Otol.* 1995;109:244-6.
 16. Leboulanger N, Garabédian EN. Laryngo-tracheo-oesophageal clefts. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;6:1-10.
 17. Hall JG. Pallister-Hall syndrome has gone the way of modern medical genetics. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2014;166C:414-8.
 18. Biesecker LG. Pallister-Hall Syndrome. 2000 [Updated 2017 May 18]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al. GeneReviews [Internet]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pbidi.unam.mx:2443/books/NBK1465/>
 19. Kraus M, Diu M. Bifid epiglottis in a patient with Pallister-Hall syndrome. *Can J Anaesth.* 2016;63:1197-8.
 20. Rudnick EF, Chen EY, Manning S, Perkins JA. PHACES syndrome: otolaryngic considerations in recognition and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:281-8.
 21. Durr ML, Meyer AK, Huoh KC, Frieden IJ, Rosbe KW. Airway hemangiomas in PHACE syndrome. *Laryngoscope.* 2012;122:2323-9.
 22. Jefferson ND, Cohen AP, Rutter MJ. Subglottic stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:138-43.
 23. Hautefort C, Teissier N, Viala P, Van Den Abbeele T. Balloon dilation laryngoplasty for subglottic stenosis in children: eight years' experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;138:235-40.
 24. Monnier P, Ikonomidis C, Jaquet Y, George M. Proposal of a new classification for optimising outcome assessment following partial cricotracheal resections in severe pediatric subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:1217-21.
 25. Alvarez-Neri H. Manejo de las complicaciones por Intubación endotraqueal prolongada en el paciente pediátrico. En: Caretta Barradas S. Complicaciones en otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. Prevención y manejo. Ciudad de México: Nieto Editores; 2016. p. 435-43.
 26. Peridis S, Pilgrim E, Athanasopoulos I, Parpounas K. A meta-analysis on the effectiveness of propranolol for the treatment of infantile airway haemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75:455-60.
 27. Fuschmann K, Quintal MC, Gigere Ch, Ayari- Khal-fallah S, Guibaud L, Powell J, et al. Propranolol as first-line treatment of head and neck hemangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011; 137:471-8.
 28. Durr ML, Meyer AK, Huoh KC, Frieden IJ, Rosbe KW. Airways hemangiomas in PHACE syndrome. *Laryngoscope.* 2012;122:2323-9.
 29. Alvarez Neri H, Blanco Rodríguez G, Vega Rodríguez A, Teysier Morales G, Ortiz Moreno C, Morera Ser-na E. Surgical management of acquired subglottic cysts. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013;64:371-3.
 30. Yin N, Fang L, Shi X, Huang H, Zhang L. A comprehensive scoring system in correlation with perioperative airway management of neonatal Pierre Robin sequence. *PLoS One.* 2017; 12:e0189052.
 31. Coté CJ, Lerman J, Todres ID. A Practice of Anesthesia for Infants and Children. 4ta Ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2009.
 32. Mallampati SR, Gatt SP, Gugino LD, Desai SP, Waraska D, Freiburger W, et al. A clinical sign to predict difficult tracheal intubation: a prospective study. *Can Aenesth Soc J.* 1985;32:429-34.
 33. Simons JP, Greenberg LL, Metha DK, Fabio A, Maguire RC, Mandell DL. Laryngomalacia and swallowing function in children. *Laryngoscope.* 2016;126:478-84.
 34. Leboulanger N, Celerier C, Thierry B, Garabedian N. How to perform endoscopy in pediatric otorhinolaryngology? *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2016;133:269-72.
 35. Barch B, Rasttater J, Jagannathan N. Difficult pediatric airway management using the intubating laryngeal airway. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76:1579-82.
 36. Jagannathan N, Sequera- Ramos L, Sohn L, Wallis B, Shertzer A, Schaldenbrand K. Elective use of supraglottic airway devices for primary airway management in children with difficult airways. *Br J Anaesth.* 2014;112:742-8.
 37. Oswald VH, Jovanovich S, Remacle M. Principles and practices for lasers in otorhinolaryngology and head and neck surgery. La Haya, Países Bajos: Kugler Publications; 2002.
 38. Gi Soo L, Irace A, Rahbar R. The efficacy and safety of the flexible fiber CO2 laser delivery system in the endoscopic management of pediatric airway problems: our long-term experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;97:218-22.
 39. Massoth LJ, Digoy GP. Flexible carbon dioxide laser-assisted endoscopic marsupialization and ablation of a laryngeal saccular cyst in a neonate. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2014;123:541-4.
 40. Mallur PS, Johns MM, Amin MR, Rosen C. Proposed classification system for reporting 532-nm pulsed potassium titanyl phosphate laser treatment effects on vocal fold lesions. *Laryngoscope.* 2014;124:1170-5.
 41. Wentzel JN, Sidrah MA, Discolo CD, Gilliespie MB, Dobbie AM, White DR. Balloon laryngoplasty for pediatric laryngeal stenosis: case series and systematic review. *Laryngoscope.* 2014;124:1707-12.
 42. Maresch A, Preciado DA, O'Connell AP, Zalzal GH. A comparative analysis of open surgery vs endoscopic balloon dilatation for pediatric subglottic stenosis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;140:901-5.
 43. Monnier P. Vocal Cord Paralysis (VCP). En: Monnier P. *Pediatric Airway Surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children.* Nueva York: Springer; 2011. p. 107-117.
 44. Cheng J. Congenital and Acquired Disorders of the Vocal Folds. En: Lioy J, Sobol SE. *Disorders of the neonatal airway.* 1ra Ed. New York: Springer; 2015. p. 67-74.
 45. Parkes WJ, Propst EJ. Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;21:270-6.
 46. Smith ME. Vocal Fold Paralysis in Children. En: Sulica L, Blitzer A. *Vocal Fold Paralysis.* Nueva York: Springer; 2006. p. 225-235.
 47. Benjamin B. Vocal cord paralysis, synkinesis and vocal fold motion impairment. *ANZ J Surg.* 2003;73:784-6.
 48. Lesnik M, Thierry B, Blanchard M, Glynn F, Denoyelle F, Couloigner V, et al. Idiopathic bilateral vocal cord paralysis in infants: case series and literature review. *Laryngoscope.* 2015;125:1724-8.
 49. Jabbour J, Uhing M, Robey T. Vocal fold paralysis in preterm infants: prevalence and analysis of risk factors. *J Perinatol.* 2017;37:585-90.
 50. Liu YC, McElwee T, Musso M, Rosenberg TL, Ongkasuwan J. The reliability of flexible nasolaryngoscopy in the identification of vocal fold movement impairment in young infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;100:157-9.
 51. Koltai PJ, Lin AC, Hirschberg J. Stridor: Presentation and Evaluation. En: Bluestone CD, Simmons JP, Healy GB. *Bluestone & Stool's Pediatric Otolaryngology.* 5ta Edición. EUA: People's Medical Publishing House; 2015. p. 1473-1483.
 52. Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, Niparko JK, Robbins KT, Thomas JR, et al. *Cummings Otolaryngology-Head and Neck Surgery.* 6th edition. Vol 3. Philadelphia: Elsevier Health Sciences; 2015. p. 3119-3132.
 53. Vijayasekaran S, Lioy J, Maschhoff K. Airway disorders of the fetus and neonate: An overview. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;21:220-9.
 54. Hasegawa T, Masui M, Kurosawa H. Ultrasonographic Assessment of Vocal Cord Paralysis in an Infant after Cardiovascular Surgery. *J Pediatr Cardiol Cardiac Surg.* 2018;2:101-3.
 55. Rutter MJ, Hart CK, Alarcon AD, Daniel SJ, Parikh SR, Balakrishnan K, et al. Endoscopic anterior-posterior cricoid split for pediatric bilateral vocal fold paralysis. *Laryngoscope.* 2017;128:257-63.
 56. Sedaghat S, Tapia M, Fredes F, Rojas P. Endoscopic management of bilateral vocal fold paralysis in newborns and infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;97:13-7.
 57. Montague GL, Bly RA, Nadaraja GS, Conrad DE, Parikh SR, Chan DK. Endoscopic percutaneous suture lateralization for neonatal bilateral vocal fold immobility. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;108:120-4.
 58. Madani S, Bach Á, Matievs V, Erdélyi E, Sztanó B, Szegedi I, et al. A new solution for neonatal bilateral vocal cord paralysis: Endoscopic arytenoid abduction lateropexy. *Laryngoscope.* 2017;127:1608-14.

Evaluación integral e instrumentación de la vía aérea en el recién nacido y el lactante menor

1. Parkes WJ, Propst EJ. Advances in the diagnosis, management and treatment of neonates with laryngeal disorders. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;78:1-7.
2. Rutter MJ. Congenital laryngeal anomalies. *Brazilian J Otorhinolaryngol.* 2014;80:533-9.
3. Monnier P. *Pediatric Airway Surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children.* Nueva York: Springer; 2011.
4. Hartnick CJ, Hansen MC, Gallagher TQ. *Pediatric airway surgery.* Vol. 73. Basilea, Suiza: Karger; 2012.
5. Alvarez Neri H, Aguilar Rascón JL. Malformaciones congénitas de laringe. En: Rodríguez Perales MA, Saynes Marín FJ, Hernández Valencia G. *Otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello.* México: McGraw-Hill; 2009.
6. Zoumalan R, Maddazolo J, Holinger LD. Etiology of stridor in infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007;116:329-34.
7. Holinger LD. Diagnostic endoscopy of the pediatric airway. *Laryngoscope.* 1989;99:346-8.
8. Jadhav SR, Hasemstab KA, Shaker R, Castile RG. Mechanisms of cough provocation and cough resolution in neonates with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatr Res.* 2015;78:462-9.
9. Johnston DR, Watters K, Ferrari LR, Rahbar R. Laryngeal cleft: evaluation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:905-11.

- Jomah M, Jeffery C, Campbell S, Krajacic A, El-Hakim H. Spontaneous recovery of bilateral congenital idiopathic laryngeal paralysis: systematic non-meta-analytical review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79:202-9.

Estenosis subglótica congénita

- Tucker GF, Ossoff RH, Newman AN, Holinger LD. Histopathology of congenital subglottic stenosis. *Laryngoscope.* 1979;89:866-77.
- Holinger PH, Johnson KC, Schiller F. Congenital anomalies of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1999;63:581.
- Werkhaven JA, Beste D. Diagnosis and management of pediatric laryngeal stenosis. *Otolaryngol Clin North Am.* 2003;33:1293-308.
- Hanlon K, Boesch RP, Jacobs I. Subglottic Stenosis. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care.* 2018;48:129-35.
- Padia R, Sjogren P, Smith M, Muntz H, Stoddard G, Meier J. Systematic review/meta-analysis comparing successful outcomes after single vs. double-stage laryngotracheal reconstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;108:168-74.
- Ha JF, Driver L, Zopf DA. Laryngotracheal reconstruction and swallowing: A review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;102:138-41.
- Jefferson ND, Cohen AP, Rutter MJ. Subglottic stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:138-43.
- Manickavasagam J, Yapa S, Bateman ND, Thevasagayam MS. Congenital familial subglottic stenosis: a case series and review of literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:359-62.
- Sandu K, Monnier P. Cricotracheal resection. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41:981-8.
- Strong MS, Jako GJ. Laser surgery in the larynx: early clinical experience with continuous CO2 laser. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1972;81:791-8.
- Monnier P, George M, Monod ML, Lang F. The role of the CO2 laser in the management of laryngotracheal stenosis: a survey of 100 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005;262:602-8.
- Ferguson CF. Congenital abnormalities of the infant larynx. *Otolaryngol Clin North Am.* 1970;3:185-200.
- Garabedian EN, Nicollas R, Roger G, Delattre J, Froehlich P, Triglia JM. Cricotracheal resection in children weighing less than 10 kg. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;131:505-8.
- George M, Ikonomidis C, Jaquet Y, Monnier P. Partial cricotracheal resection for congenital subglottic stenosis in children: the effect of concomitant anomalies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:981-5.
- Holinger LD. Histopathology of congenital subglottic stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1999;108:101-11.
- Ikonomidis C, George M, Jaquet Y, Monnier P. Partial cricotracheal resection in children weighing less than 10 kilograms. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;142:41-7.
- Johnson RF, Rutter M, Cotton RT, Vijayasekaran S, White D. Cricotracheal resection in children 2 years of age and younger. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2008;117:110-2.
- McGill TJ. Congenital anomalies of the larynx. En: Ferlito A. *Diseases of the larynx.* New York: Arnold/Oxford University Press; 2000. p. 207-15.
- Milczuk H, Smith J, Everts E. Congenital laryngeal webs: surgical management and clinical embryology. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;52:1-9.
- Monnier P, George M, Monod ML, Lang F. The role of the CO2 laser in the management of laryngotracheal stenosis: a survey of 100 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005;262:602-8.
- Willing J. Subglottic stenosis in the pediatric patient. En: Myer CM, Cotton RT, Shott SR. *Pediatric*

airway: An interdisciplinary approach. Philadelphia, PA: Lippincott; 1995. p. 111-132.

- Tucker GF, Ossoff RH, Newman AN, Holinger LD. Histopathology of congenital subglottic stenosis. *Laryngoscope.* 1979;89(6 Pt 1):866-77.
- Hartnick C, Cotton RT. Syndromic and other congenital anomalies of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am.* 2003;33:1293-308.
- Cotton RT, Seid AB. Management of the extubation problem in the premature child. Anterior cricoid Split as an alternative to tracheotomy. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1980;89(6 Pt 1):508-11.
- Eze NN, Wyatt ME, Hartley BE. The role of the anterior cricoid split in facilitating extubation in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69:843-6.
- Yokoi A, et al. The role of adjunctive procedures in reducing postoperative tracheobronchial obstruction in single lung patients with congenital tracheal stenosis undergoing slide tracheoplasty. *J Pediatr Surg.* 2017;52:677-9.
- Rutter MJ, Hart CK, Alarcon AD, Daniel SJ, Parikh SR, Balakrishnan K, et al. Endoscopic anterior-posterior cricoid split for pediatric bilateral vocal fold paralysis. *Laryngoscope.* 2017;128:257-63.
- Sedaghat S, Tapia M, Fredes F, Rojas P. Endoscopic management of bilateral vocal fold paralysis in newborns and infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;97:13-7.
- Avelino M, Maunsell R, Jubé Wastowski I. Predicting outcomes of balloon laryngoplasty in children with subglottic stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79:532-6.

Bandas laringeas

- Smith II, Bain AD. Congenital atresia of the larynx. A report of nine cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1965;74:338-49.
- De Trey LA, Lamercy K, Monnie P, Sandu K. Management of severe congenital laryngeal webs - a 12 year review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;86:82-6.
- Parkes WJ, Propst EJ. Avances en el diagnóstico, tratamiento y tratamiento de neonatos con trastornos laringeos. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;21:270-6.
- Izadi F, Delarestaghi M, Memari F, Mohseni R, Pousti B, Mir P. The Butterfly Procedure: A New Technique and Review of the Literature for Treating Anterior Laryngeal Webs. *J Voice.* 2010;24:742-9.
- Stephenson KA, Wyatt ME. Estenosis Glótica. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:132-7.
- Men S, Ikiz AO, Topcu I, Cakmaki H, Ecevit C. CT and virtual endoscopy findings in congenital laryngeal web. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:1125-7.
- Holinger PH, Johnson KC, Schiller F. Congenital anomalies of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1954;63:581-606.
- Cohen SR. Congenital glottic webs in children. A retrospective review of 51 patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 1985;121:2-16.
- Alvaréz-Neri H, Morán VF, De La Torre C, Villamor P, Penchyna Grub J. Airway features in Fraser syndrome: Case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;18:16-8.
- Alkan U, Nachalon Y, Vaisbuch Y, Katz O, Hamzany Y, Stern Y. Treating pediatric anterior glottic web: single-centre experience of 20 patients with comparison among techniques. *Clin Otolaryngol.* 2017;42:893-7.
- Bowe SN, Wentland CJ, Sandhu GS, Hartnick CJ. Manejo de la estenosis laringotracheal pediátrica compleja con reconstrucción del injerto de piel. *Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018;108:46-8.

Quistes laringeos

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

Laringomalacia

- Monnier P. *Pediatric Airway Surgery. Management of laryngotracheal stenosis in infants and children.* Nueva York: Springer; 2011.
- Zoumalan R, Maddazolo J, Holinger LD. Etiology of stridor in infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007;116:329-34.
- Rilliet F, Barthez E. *Traite clinique et pratique des maladies des enfants.* Paris G. Ballière. 1853;1:494-8.
- Landry AM, Thomson DM. Laringomalacia: disease presentation, spectrum and management. *Int J Pediatrics.* 2012;2012:753526.
- Lioy J, Sobol SE. *Disorders of the neonatal airway.* 1ra Ed. New York: Springer; 2015.
- Parkes WJ, Propst EJ. *Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders.* Semin Fetal Neonatal Med. 2016;21:270-6.
- Rutter MJ. Congenital laryngeal anomalies. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2014;80:533-9.
- Bedwell J, Zalzal G. Laringomalacia. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:119-22.
- Jackson C, Jackson CL. *Diseases and Injuries of the Larynx.* New York: Macmillan; 1942.
- Iglauer S. Epiglottidectomy for the relief of congenital laryngeal stridor with report of a case. *Laryngoscope.* 1922;32:56-9.
- Bonilla Medrano MA, Alvarez Neri H. Etiología del estridor en niños atendidos en el servicio de otor-

- rinolaringología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez [Tesis]. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2013.
12. Hernández A. Factores asociados al fracaso de la supraglotoplastia [Tesis]. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2014.
 13. Olney DR, Greinwald JH Jr, Smith RJ, Bauman NM. Laryngomalacia and its treatment. *Laryngoscope*. 1999;109:1770-5.
 14. Thompson DM. Laryngomalacia: factors that influence disease severity and outcomes of management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;18:564-70.
 15. Richter GT, Thompson DM. The surgical management of laryngomalacia. *Otolaryngol Clin North Am*. 2008;41:837-64.
 16. Thompson DM. Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology. *Laryngoscope*. 2007;117(6 Suppl):1-33.
 17. Rathi A, Rathi S. Relative imbalance as etiology of laryngomalacia - A new theory. *Med Hypotheses*. 2017;98:38-41.
 18. Hilland M, Røskund OD, Sandvik L, Haaland Ø, Aarstad HJ, Halvorsen T, et al. Congenital laryngomalacia is related to exercise-induced laryngeal obstruction in adolescence. *Arch Dis Child*. 2016;101:443-8.
 19. Carter J, Rahbar R, Brigger M, Chan K, Cheng A, Daniel SJ, et al. International Pediatric ORL group (IPOG) laryngomalacia consensus recommendations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;86:256-61.
 20. Isaac A, Zhang H, Soon S, Campbell S, El-Hakim H. A systematic review of the evidence on spontaneous resolution on laryngomalacia and its symptoms. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;83:78-83.
 21. Froelich P, Seid AB, Denoyelle F, Pransky SM, Kearns DB, Garabedian EN, et al. Discordant pharyngolaryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1997;39:9-20.
 22. Escher A, Probst R, Gysin C. Management of laryngomalacia in children with congenital syndrome: The role of supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;50:519-23.
 23. Durvasula V, Lawson B, Bower C, Richter G. Supraglottoplasty outcomes in neurologically affected and syndromic children. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140:704-11.
 24. Acosta Ríos JL, Alvarez Neri H, Tercero Quintanilla G. Comparación de supraglotoplastia con láser CO2 versus supraglotoplastia con técnica fría en el tratamiento quirúrgico de pacientes con laryngomalacia severa [Tesis]. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2005.
 25. Dobbie AWD. Laryngomalacia. *Pediatr Clin N Am*. 2013;60:893-902.
 26. Luebke K, Samuels T, Cheluis T, Sulman C, McCormick M, Kerschner J, et al. Pepsin as a Biomarker for Laryngopharyngeal Reflux in Children with Laryngomalacia. *Laryngoscope*. 2017;127:2413-7.
 27. Gasparin M, Schweieger C, Manica D, Maciel AC, Kuhl G, Levy DS, et al. Accuracy of clinical swallowing evaluation for diagnosis of dysphagia in children with laryngomalacia or glossoptosis. *Pediatr Pulmonol*. 2017;52:41-7.
 28. Simons JP, Greenberg LL, Metha DK, Fabio A, Maguire RC, Mandell DL. Laryngomalacia an swallowing function in children. *Laryngoscope*. 2016;126:478-84.
 29. Cortés Benavidez MC, Alvarez Neri H, Tercero Quintanilla. Análisis polisomnográfico en pacientes con laryngomalacia severa y síndrome de apnea obstructiva del sueño operados de supraglotoplastia [Tesis]. Hospital Infantil de México Federico Gómez. Ciudad de México (MX): Facultad de Medicina de la UNAM; 2018.
 30. Weinstein J, Lawlor C, Wu E, Rodriguez K. Utility of polysomnography in determination of laryngomalacia severity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;93:145-9.
 31. Kusak B, Cichocka-Jirosz E, Jedynak-Wasowicz U. Types of laryngomalacia in children: interrelationships between clinical course and comorbid conditions. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2017;274:1577-83.
 32. Ramprasad VH, Ryan MA, Farjat AE, Eapen RJ, Raynor EM. Practice patterns in supraglottoplasty and perioperative care. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;86:118-23.
 33. Lee CF, Hsu WC, Lee CH, Lin MT, Kang KT. Treatment outcomes of supraglottoplasty for pediatric obstructive sleep apnea: A meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;87:18-27.
 34. Camacho M, Dunn B, Torre C, Sadaki J, Gonzales R, Yung-chuan S, et al. Supraglottoplasty for laryngomalacia with obstructive sleep apnea: A systematic review and meta-analysis. *Laryngoscope*. 2016;126:1246-55.
 35. Thevasagayam M, Rodger K, Cave D, Witmans M, El Hakim H. Prevalence of laryngomalacia in children presenting with sleep-disordered breathing. *Laryngoscope*. 2010;120:1662-6.
 36. O'Connor T, Bumbak P, Vijayasekaran S. Objective assessment of supraglottoplasty outcomes using polysomnography. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009;73:1211-6.
 37. Zafereo M, Taylor R, Pereira K. Supraglottoplasty for laryngomalacia with obstructive sleep apnea. *Laryngoscope*. 2008;118:1873-7.
 38. Farhood Z, Ong AA, Nguyen SA, Gillespie MB, Discolo CM, White DR. Objective outcomes of supraglottoplasty for children with laryngomalacia and obstructive sleep apnea: A meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;7:665-71.
 39. Ungem-Sternberg BS, Trachsel D, Zhang G, Erb TO, Hammer J. Topical lidocaine does not exaggerate laryngomalacia in infants during flexible bronchoscopy under propofol anesthesia. *J Bronchology Interv Pulmonol*. 2016;23:215-9.
 40. McCaffery C, Blackmore K, Flood LM. Laryngomalacia: is there an evidence base for management? *J Laryngol Otol*. 2017;131:946-54.
 41. McSwiney PF, Cavanaugh NP, Languth P. Outcome in congenital stridor (laryngomalacia). *Arch Dis Child*. 1997;52:215-8.
 42. van der Heijden M, Dijkers F, Halmos G. The Groningen laryngomalacia classification system- based on systematic review and dynamic airway changes. *Pediatric Pulmonology*. 2015;50:1368-73.
 43. Dijkers FG, Rasmussen N, Froelich F. Laryngeal surgery in children. En: Remacle M, Eckel HE. *Surgery of larynx and trachea*. Nueva York: Springer; 2010. p. 79-89.
 44. Reinhard A, Gorostidi F, Leishman C, Monnier P, Sandu K. Laser supraglottoplasty for laryngomalacia: a 14-year experience of a tertiary referral center. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2017;274:367-74.
 45. Sandu K, Monnier P, Reinhard A, Gorostidi F. Endoscopic epiglottopexy using Lichtenberger's needle carrier to avoid breakdown of repair. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2015;11:3385-90.
 46. Fajdiga I, Beden AB, Krivec U, Iglic C. Epiglottic suture for treatment of laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008;9:1345-51.
 47. Colaizzi CA, Bowe SN, Osborn HA, Lin DT, Richmon JD, Hartnick CJ. Robotic epiglottopexy for severe epiglottic prolapse limiting decannulation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;102:157-9.
 48. Erickson B, Cooper T, El-Hakim H. Factors associated with the morphological type of laryngomalacia in children and prognostic value for surgical outcomes. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140:927-33.
 49. Garritano F, Carr M. Characteristics of patients undergoing supraglottoplasty for laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015;78:1095-100.
 50. Cooper T, Harris B, Mourad A, Garros D. Comparison between selective and routine intensive care unit admission post-supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017;99:90-4.
 51. Chang D, Troung M, Koltai P. Supraglottoplasty for occult laryngomalacia to improve obstructive sleep apnea syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;138:50-4.
 52. Cockerill CC, Frisch CD, Rein SD, Orvidas LJ. Supraglottoplasty outcomes in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;87:87-90.

Tumores y malformaciones vasculares laríngeas congénitas

1. North PE, Waner M, Buckmiller L, James CA, Mihm MC Jr. Vascular tumors of infancy and childhood: beyond capillary hemangioma. *Cardiovasc Pathol*. 2006;15:303-17.
2. [issva.org/classification](http://www.issva.org/classification) [Página de Internet]. ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies. [Citada el 18 de Septiembre de 2018]. Disponible en: <http://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
3. Hemangioma Investigator Group, Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, Garzon MC, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: demographic, prenatal, and perinatal characteristics. *J Pediatr*. 2007;150:291-4.
4. Battistella E, Verdú A, Rodríguez V, Simón S, Pizzi de Parra N. Hemangiomas: Una revisión. *Arch Argent Pediatr*. 2005;103:155-61.
5. Rahbar R, Nicollas R, Roger G, Triglia JM, Garabedian EN, McGill TJ, et al. The biology and management of subglottic hemangioma: past, present, future. *Laryngoscope*. 2004;114:1880-91.
6. Holinger PH, Brown WT. Congenital webs, cysts, laryngoceles and other anomalies of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1967;76:744-52.
7. Zimmermann AP, Wiegand S, Werner JA, Eivasi B. Propranolol therapy for infantile hemangiomas: review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74:338-42.
8. Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga B, Chamlin SL, Garzon MC, Horii KA, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics and predicting complications and treatment. *Pediatrics*. 2006;118:882-7.
9. Mahadevan M, Cheng A, Barber C. Treatment of subglottic hemangiomas with propranolol: initial experience in 10 infants. *ANZ Surg*. 2011;81:456-61.
10. Santos S, Torrelo A, Tamariz-Martel A, Domínguez MJ. Observaciones clínicas sobre el uso de propranolol en hemangiomas de la vía aérea infantil. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010;61:365-70.
11. Mulliken JB, Young AE. *Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations*. Philadelphia: WB Saunders; 1988.
12. Orlow S, Isakoff M, Blei F. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a "beard" distribution. *J Pediatr*. 1997;131:643-6.
13. North PE, Waner M, Mizeracki A, Mrak RE, Nicholas R, Kincannon J, et al. A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch Dermatol*. 2001;137:559-70.
14. O-Lee TJ, Messner A. Subglottic hemangioma. *Otolaryngol Clin North Am*. 2008;41:903-11.

15. Elluru RG, Friess MR, Richter GT, Grimmer JF, Darow DH, Shin JJ, et al. Multicenter evaluation of the effectiveness of systemic propranolol in the treatment of airway hemangiomas. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;153:452-60.
16. Bauman NM, Burke DK, Smith RJ. Treatment of massive or life-threatening hemangiomas with recombinant alpha(2a)-interferon. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;117:99-110.
17. MacArthur CJ, Senders CW, Katz J. The use of interferon alfa-2a for life threatening hemangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;121:690-3.
18. Hoeve LJ, Küppers GL, Verwoerd CD. Management of infantile subglottic hemangioma: laser vaporization, submucous resection, intubation, or intral-esional steroids? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1997;42:179-86.
19. Bajaj Y, Hartley BE, Wyatt ME, Albert DM, Bailey CM. Subglottic haemangioma in children: experience with open surgical excision. *J Laryngol Otol.* 2006;120:1033-7.
20. Bitar MA, Moukarbel RV, Zalzal GH. Management of congenital subglottic hemangioma: trends and success over the past 17 years. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;132:226-31.
21. Kacker A, April M, Ward R. Use of potassium tityl phosphate (KTP) laser in management of subglottic hemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;59:15-21.
22. Fu CH, Lee LA, Fang TJ, Wong KS, Li HY. Endoscopic Nd:YAG laser therapy of infantile subglottic hemangioma. *Pediatr Pulmonol.* 2007;42:89-92.
23. Pransky SM, Canto C. Management of subglottic hemangioma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;12:509-12.
24. Wiatrak BJ, Reilly JS, Seid AB, Pransky SM, Castillo JV. Open surgical excision of subglottic hemangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1996;34:191-206.
25. Froehlich P, Stamm D, Floret D, Morgon A. Management of subglottic haemangioma. *Clin Otolaryngol.* 1995;20:336-9.
26. Li XY, Wang Y, Jin L, Chen JR. Role of oral propranolol in the treatment of infantile subglottic hemangioma. *Int J Clin Pharmacol Ther.* 2016;54:675-81.
27. Leauté-Labrès C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Tieb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Eng J Med.* 2008;358:2649-51.
28. Chisholm KM, Chang KW, Truong MT, Kwok S, West RB, Heerema-McKenney AE. β -Adrenergic receptor expression in vascular tumors. *Mod Pathol.* 2012;25:1446-51.
29. Boucek RJ Jr, Kirsh AL, Majesky MW, Perkins JA. Propranolol responsiveness in vascular tumors is not determined by qualitative differences in adrenergic receptors. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;149:772-6.
30. Leauté-Labrès C, Taïeb A. Efficacy of beta-blockers in infantile capillary haemangiomas: the physiopathological significance and therapeutic consequences. *Ann Dermatol Venerol.* 2008;135:860-2.
31. Sans V, de la Roque ED, Berge J, Grenier N, Boralevi F, Mazereeuw-Hautier J, et al. Propranolol for severe infantile hemangiomas: follow-up report. *Pediatrics.* 2009;124:e423-31.
32. Hardison S, Wan W, Dodson KM. The use of propranolol in the treatment of subglottic hemangiomas: a literature review and meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;90:175-80.
33. Truong MT, Perkins JA, Messner AH, Chang KW. Propranolol for the treatment of airway hemangiomas: a case series and treatment algorithm. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74:1043-8.
34. Blanchet C, Nicollas R, Bigorre M, Amedro P, Mondain M. Management of infantile subglottic hemangioma: Acebutolol or propranolol? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74:959-61.
35. Jephson CG, Manunza F, Syed S, Mills NA, Harper J, Hartley BE. Successful treatment of isolated subglottic haemangioma with propranolol alone. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:1821-3.
36. Vlastarakos PV, Papacharalampous GX, Chrysostomou M, Tavoulari EF, Deliidis A, Protopapas D, et al. Propranolol is an effective treatment for airway haemangiomas: a critical analysis and meta-analysis of published interventional studies. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2012;32:213-21.
37. Canadas KT, Baum ED, Lee S, Ostrower ST. Case report: treatment failure using propranolol for local subglottic hemangioma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74:956-8.
38. Peridis S, Pilgrim E, Athanasopoulos I, Parpounas K. A meta-analysis on the effectiveness of propranolol for the treatment of infantile airway haemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75:455-60.
39. Javia LR, Zur KB, Jacobs IN. Evolving treatments in the management of laryngotracheal hemangiomas: will propranolol supplant steroids and surgery? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75:1450-4.
40. Buckmiller L, Dyamenahalli U, Richter GT. Propranolol for airway hemangiomas: case report of novel treatment. *Laryngoscope.* 2009;119:2051-4.
41. Leboulanger N, Fayoux P, Teissier N, Cox A, Van Den Abbeele T, Carrabin L, et al. Propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma: a preliminary retrospective study of French experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74:1254-7.
42. Denoyelle F, Leboulanger N, Enjolras O, Harris R, Roger G, Garabedian EN. Role of propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:1168-72.
43. Sannoh S, Quezada E, Merer DM, Moscatello A, Golombek SG. Cystic hygroma and potential airway obstruction in a newborn: a case report and review of the literature. *Cases J.* 2009;2:48.
44. Mordehai J, Kurzbart E, Shinhar D, Sagi A, Finaly R, Mares AJ. Lymphangioma circumscriptum. *Pediatr Surg Int.* 1998;13:208-10.
45. Thompson DM, Kasperbauer JL. Congenital cystic hygroma involving the larynx presenting as an airway emergency. *J Natl Med Assoc.* 1994;86:629-32.
46. Uleberg O, Myklebust B, Rydland J, Støen R. An unexpected cause of stridor in a newborn. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2015;100:F551-2.
47. Song TB, Kim CH, Kim SM, Kim YH, Byun JS, Kim EK. Fetal axillary cystic hygroma detected by prenatal ultrasonography: a case report. *J Korean Med Sci.* 2002;17:400-2.
48. Manikoth P, Mangalore GP, Megha V. Axillary Cystic Hygroma. *J Postgrad Med.* 2004;50:215-6.
49. Orvidas LJ, Kasperbauer JL. Pediatric lymphangiomas of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2000;109:411-21.
50. Kenton A, Duncan N, Bhakta K, Fernandes CJ. Laryngeal lymphatic malformation in a newborn. *J Perinatol.* 2003;23:567-71.
51. McClure CFW, Silvester CF. A comparative study of the lymphatic-venous communications in adult mammals. *Anat Rec.* 1909;3:534-53.
52. Rasedaki M, Sifakis S, Vardaki E, Koumantakis E. Prenatal diagnosis of a fetal chest wall cystic lymphangioma using ultrasonography and MRI: a case report with literature review. *Fetal Diagn Ther.* 2005;20:504-7.
53. Sherman BE, Kendall K. A unique case of rapid onset of a large cystic hygroma in the adult. *Am J Otolaryngol.* 2001;22:206-10.
54. Carr RF, Ochs RH, Ritter DA, Kenny JD, Frیده JL, Ming PM. Fetal cystic hygroma and Turner's syndrome. *Am J Dis Child.* 1986;140:580-3.
55. Kennedy TL. Cystic hygroma-lymphangioma: a rare and still unclear entity. *Laryngoscope.* 1989;99:1-10.
56. Ogita S, Tsuto T, Nakamura K. OK-432 therapy for lymphangioma in children: why and how does it work? *J Pediatr Surg.* 1996;31:477-80.
57. Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg.* 1999;34:1164-8.
58. Riechelmann H, Muehlfay G, Keck T, Mattfeldt T, Rettinger G. Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;125:643-8.
59. Torres-Palomino G, Juárez-Domínguez G, Méndez-Sánchez L. Escleroterapia en malformaciones linfáticas infantiles: Revisión sistemática de la literatura. *An Med (Mex).* 2014;59:127-32.
60. Giguère CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, Greinwald JH, Pransky S, et al. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multi-institutional trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;128:1137-44.

Laringoceles

1. Cunha MS, Janeiro P, Fernandes R, Carreiro H, Laurini R. Congenital laryngomucocele: a rare cause for CHAOS. *BMJ Case Rep.* 2009;2009.
2. Chu L, Gussack GS, Orr JB, Hood D. Neonatal laryngoceles. A cause for airway obstruction. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;120:454-8.
3. Thomé R, Thomé DC, De La Cortina RA. Lateral thyrotomy approach on the paraglottic space for laryngocele resection. *Laryngoscope.* 2000;110(3 Pt 1):447-50.
4. Zelenik K, Stanikova L, Smatanova K, Cerny M, Kominek P. Treatment of laryngoceles: what is the progress over the last two decades? *BioMed Res Int.* 2014;2014:819453.
5. Lyons M, Vlastarakos PV, Nikolopoulos TP. Congenital and acquired developmental problems of the upper airway in newborns and infants. *Early Hum Dev.* 2012;88:951-5.
6. Ettema SL, Carothers DG, Hoffman HT. Laryngocele resection by combined external and endoscopic laser approach. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2003;112:361-4.
7. Chu L, Gussack GS, Orr JB, Hood D. Neonatal laryngoceles. A cause for airway obstruction. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;120:454-8.
8. Idayu MY, Tamim JM, Mohamad I. External laryngocele: A rare cause of stridor in neonate. *Brunei Int Med J.* 2012;8(1):43-7.
9. Bottero S, Trozzi M. Endoscopic surgery for treatment of paediatric upper airway diseases. *Paediatr Child Health.* 2008;18 Suppl 1:S26-S29.
10. Bent J. Pediatric laryngotracheal obstruction: current perspectives on stridor. *Laryngoscope.* 2006;116:1059-70.
11. Zoumalan R, Maddalozzo J, Holinger LD. Etiology of Stridor in Infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2007;116:329-34.
12. Daniel SJ. Management of congenital laryngeal malformations. *Am J Otol.* 2000;21:22-30.
13. Botma M, Kishore A, Kubba H, Geddes N. The role of fiberoptic laryngoscopy in infants with stridor. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000;55:17-20.
14. Bluestone CD. Humans are born too soon: impact on pediatric otolaryngology. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69:1-8.



EVALUACIÓN

1. La atresia aural congénita:
 - a. Predomina en mujeres y es más frecuente unilateral, lado izquierdo
 - b. Predomina en hombres y es más frecuente unilateral, lado derecho
 - c. Predomina en mujeres, más frecuente bilateral
 - d. Predomina en hombres, más frecuente bilateral

2. En la atresia aural congénita la valoración de la función auditiva, tanto en casos unilaterales como bilaterales deberá ser realizada mediante:
 - a. Audiometría tonal y logo audiometría a los 6 años
 - b. Potenciales evocados a los 6 meses
 - c. Audiometría por juego al año de edad
 - d. Potenciales evocados en los primeros días de vida

3. En la atresia aural congénita, la valoración por estudios de imagen se inicia:
 - a. En el primer año de vida
 - b. A los 6 años de edad
 - c. A los 12 años de edad
 - d. A los 18 años de edad

4. La reconstrucción quirúrgica de la microtía con la técnica de Brent:
 - a. Consta de 2 etapas y se realiza a partir de los 12 años
 - b. Consta de 4 etapas y se realiza a partir de los 6 años
 - c. Consta de 2 etapas y se realiza a partir de los 4 años
 - d. Consta de 6 etapas que se inician a partir de los 6 años

5. En la indicación de implante osteointegrado tipo BAHA en casos de hipoacusia conductiva pura o mixta, la vía ósea debe ser :
 - a. Mejor o igual a 65 dB
 - b. Mejor a 40 dB
 - c. Igual o mejor a 20 dB
 - d. Igual o mejor a 85 dB

6. Quistes laríngeos de origen congénito más comunes que pueden representar hasta el 75% de los casos:
 - a. Saculares
 - b. Ductales
 - c. Ventriculares
 - d. Valeculares

7. Lesiones quísticas en laringe que producen obstrucción de la vía respiratoria y disfonía de manera intermitente:
 - a. Quistes saculares
 - b. Quistes ductales
 - c. Laringoceles
 - d. Quistes subglóticos

8. Principal relación con la localización subglótica de los quistes laríngeos:
- Antecedente de intubación endotraqueal
 - Estenosis laríngea
 - Aumento de la presión en lumen laríngeo
 - Recién nacidos a término
9. ¿Cuánto se reduce el área de sección de la vía aérea de un niño con una tráquea de 4 mm de diámetro con edema de 1 mm de espesor?
- 44%
 - 16 veces
 - 75%
 - 3 veces
10. En cuanto a la anatomía de la vía aérea pediátrica, ¿cuál de las siguientes aseveraciones es **falsa**?
- Los cartílagos cuneiformes, aritenoides y el tejido blando de la supraglotis posterior son más grandes en el niño
 - En los recién nacidos, la longitud de los pliegues vocales es de 2.5-3.0 mm
 - La distancia interaritenoidea representa aproximadamente el 60% del diámetro interno de la subglotis en los recién nacidos
 - En el niño, el borde inferior del cricoides se encuentra a nivel de la sexta vértebra cervical (C6) y la punta de la epiglotis en C1
11. En cuanto a la anatomía endoscópica de la laringe pediátrica, ¿Cuál de las siguientes aseveraciones es verdadera?
- La luz subglótica inmediata es circular, debido a la forma redondeada de la porción superior del cartílago cricoides.
 - La epiglotis tiene forma de omega y se proyecta posteriormente sobre la glotis en ángulo de 45°
 - El tubérculo de los cartílagos cuneiformes es menos prominente
 - La proporción aumentada de cartílago/ligamento de la glotis acentúa la forma triangular de la glotis durante la inspiración.
12. En un paciente con estenosis subglótica, en reposo, no suele presentarse cianosis hasta que el porcentaje de obstrucción alcanza:
- 50%
 - 60%
 - 70%
 - 80%
13. En un paciente con secuencia Pierre Robin en que se planea una laringoscopia directa, ¿qué escala valorativa puede anticipar una intubación difícil?
- Mallampati
 - Cormack
 - PARCAS
 - SPERCS
14. En un paciente con asfisia perinatal que desarrolla estridor laríngeo bifásico con sospecha de parálisis bilateral de cuerdas vocales, ¿qué estudio es obligatorio, con la mayor utilidad y la menor morbilidad?
- Ultrasonografía laríngea
 - Ultrasonografía transfontanelar
 - IRM de SNC
 - Tomografía laríngea.
15. Es la presentación más común de parálisis cordal en neonatos:
- Parálisis unilateral
 - Parálisis bilateral
 - Parálisis parcial
 - Parálisis incompleta

16. Es la causa más frecuente de parálisis cordal unilateral en neonatos:
- Etiología neurológica
 - Lesión iatrogénica de nervios durante procedimientos cardiorácicos
 - Lesión nerviosa periférica secundaria a un parto difícil o traumático
 - Idiopática
17. Es la etiología neurológica más frecuente en la parálisis cordal bilateral en neonatos:
- Malformación de Arnold Chiari
 - Hidrocefalia
 - Mielomeningocele
 - Hemorragia intracerebral
18. Es el procedimiento de elección para el diagnóstico de la parálisis de cuerdas vocales en neonatos:
- Nasofibrolaringoscopia flexible
 - Estudios de imagen
 - Electromiografía
 - Laringoscopia directa
19. ¿Cuál es el diámetro menor para diagnosticar una estenosis subglótica en un recién nacido a término?
- 3 mm
 - 4 mm
 - 5 mm
 - 6 mm
20. El tubo endotraqueal del recién nacido se recomienda que sea:
- Con globo
 - Sin globo
 - Se prefiere mascarilla laríngea
 - Se puede colocar cualquier tubo, sin importar el número o la presencia de globo
21. ¿Qué padecimiento nos puede hacer sospechar de una estenosis subglótica congénita, la cual pasó desapercibida durante los primeros años de vida?
- Epiglotitis
 - Amigdalitis
 - Tos con crup recurrentes
 - Otitis media serosa
22. ¿Cuál es el procedimiento que se recomienda de primera elección en la estenosis subglótica congénita para el manejo de la vía aérea segura en niños menores de 1 año y peso menor de 10 kg?
- Reconstrucción cricotraqueal
 - Laringotraqueoplastia
 - Láser CO₂
 - Traqueotomía

23. La siguiente descripción a ¿qué tipo de banda laríngea corresponde, según la clasificación de Seymour R. Cohen?
Obstruye el 35% o menos del espacio entre las cuerdas vocales, puede acompañarse de estenosis subglóticas mínima, no se acompaña de distrés respiratorio, se acompaña de voz levemente disfónica:
- Tipo 4
 - Tipo 3
 - Tipo 2
 - Tipo 1
24. ¿Cuál tipo de banda laríngea según la clasificación de Seymour R. Cohen tiene compromiso subglótico extenso con presencia de estenosis en esta área, provocada por el engrosamiento de la membrana glótica?
- Tipo 1
 - Tipo 2
 - Tipo 3
 - Tipo 4
25. La resección cricotraqueal y división del cartílago cricoides con posterior aumento de cartílago costal, seguido por una anastomosis de extremo a extremo, acompañado por simple división de las cuerdas vocales fusionadas y colocación de un stent. (puede ser necesaria la traqueostomía. ¿para qué tipo de banda laríngea es el tratamiento de elección?
- Tipo 1
 - Tipo 2
 - Tipo 3
 - Tipo 4
26. La teoría fisiopatogénica de la laringomalacia grave más aceptada es:
- Inmadurez neuromotora de la laringe
 - Respuesta exacerbada del LAR (*Laryngeal Adductor Reflex*)
 - Dismadurez de las repuestas aferentes-eferentes del tronco cerebral
 - La presencia de epiglotis flácida, aritenoides abultados y repliegues ariepiglóticos cortos
27. La laringomalacia grave ¿en qué grupo etario se presenta predominantemente?
- La etapa neonatal
 - Lactante menor
 - Lactantes mayores
 - Preescolares
28. En la clasificación de Groningen ¿Cuál es el tipo III?
- Epiglotis flácida con colapso lateromedial
 - Aritenoides con mucosa redundante con colapso posteroanterior que ocluye la glotis
 - Repliegues ariepiglóticos cortos con colapso medial
 - Epiglotis con colapso rostrocaudal
29. El ventrículo laríngeo se define como el espacio situado entre.
- Epiglotis y bandas ventriculares
 - Bandas ventriculares y subglotis
 - Cuerdas vocales y bandas ventriculares
 - Aritenoides y bandas ventriculares

30. En caso de obstrucción grave de la vía aérea por el laringocele interno, esta es una opción quirúrgica para permeabilizar la vía aérea y evitar la traqueostomía:
- Incisión del laringocele
 - Resección del laringocele por abordaje endoscópico
 - Resección de laringocele con uso de láser CO₂.
 - Punción del laringocele y posteriormente resección por abordaje endoscópico
31. Son criterios para definir el tipo de resección a realizar, si endoscópico o abierto, *excepto*.
- El tamaño y tipo de laringocele
 - Riesgo de resección incompleta
 - Antecedente de cirugía previa
 - Preferencia del cirujano
32. En el síndrome de delección 22q11.2 la región perdida codifica para un aproximado de 50 genes funcionales, ¿cuál de estos genes es considerado el responsable de las características fenotípicas del síndrome?
- CMT-1
 - p53
 - TBX1
 - GLP1
33. En un paciente con epiglotis bífida ¿qué síndrome es el primero a descartar?
- Síndrome de Charcot-Marie-Tooth
 - Síndrome de Pallister Hall
 - Síndrome de Opitz-Frias
 - Síndrome de PHACES
34. En el síndrome de PHACES existe una mayor probabilidad de que los pacientes presenten hemangiomas de la vía aérea si en la exploración física se identifica el siguiente hemangioma segmentario cutáneo facial:
- Hemangioma en el área de distribución del nervio trigémino
 - Hemangioma en la punta nasal
 - Hemangioma ocular
 - Hemangioma con distribución "en barba"

Everest[®]
Montelukast

Nimbus[®]
Propionato de Fluticasona / Salmetereo



LIOMONT
ETICA FARMACEUTICA DESDE 1938