

PAC[®]

3

Otorrinolaringología pediátrica

PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN CONTINUA EN OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA



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

Otorrinolaringología neonatal 3
Malformaciones congénitas de laringe.
Amígdalas y adenoides
Dr. Carlos de la Torre González

PAC[®]

3

Otorrinolaringología pediátrica

PROGRAMA DE ACTUALIZACIÓN CONTINUA EN OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA



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

Otorrinolaringología neonatal 3
Malformaciones congénitas de laringe.
Amígdalas y adenoides
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 3 • Malformaciones congénitas de laringe. Amígdalas y adenoides

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 3 • Malformaciones congénitas de laringe. Amígdalas y adenoides**

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. NATALIA PERAZA CECEÑA

Otorrinolaringología, Egresada de Escuela Militar Graduados de Sanidad
Otorrinolaringología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez
Adscrita al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Central Militar
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello
Consejo Mexicano de Otorrinolaringología Pediátrica

DRA. LOURDES IVONNE GARCÍA HERNÁNDEZ

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

DRA. ADA ALICIA VILLATORO PAZ

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

DR. JAIME PENCHYNA GRUB

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

DRA. PERLA VILLAMOR ROJAS

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

DRA. MARÍA CRISTINA CORTÉS BENAVIDES

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

Alta Especialidad en Medicina Integral del Sueño, Facultad de Medicina, UNAM
Otorrinolaringóloga, Egresada del Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE, UNAM

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

DR. MARIO CANALES MEDINA

Otorrinolaringólogo y Cirujano de Cabeza y Cuello, Hospital Español-ULSA

Otorrinolaringólogo Pediatra, Hospital Infantil de México, UNAM

Laringología, Broncoesofagología y Cirugía Cervicofacial, University of Alabama at Birmingham / Vanderbilt University - Vanderbilt Voice Center / Université Catholique de Lovaine, Bélgica

DRA. NURIA ESPERANZA BORONAT ECHEVERRÍA

Médico especialista en Otorrinolaringología Pediátrica adscrita al servicio de ORL pediátrica, UMAE Pediatría "Silvestre Frenk Freund" CMN Siglo XXI

Adiestramiento en cirugía de cuello

Maestra en ciencias médicas

Candidato a investigador por parte del Sistema Nacional de Investigadores (SNI)

Profesor adjunto del curso de especialización en Otorrinolaringología pediátrica, UMAE Pediatría, CMN Siglo XXI

DR. ROMÁN ALBERTO PEÑA MEDINA

Médico especialista en Otorrinolaringología Pediátrica

Adscrito al servicio de ORL pediátrica, UMAE Pediatría "Silvestre Frenk Freund" CMN Siglo XXI

DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA

Pediatra Infectólogo

Jefe del Departamento de Infectología del Hospital Infantil de México Federico Gómez

CONTENIDO

| | |
|---|----|
| MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LARINGE | 11 |
| | |
| Prevencción y manejo de lesiones laríngeas causadas por intubación endotraqueal en neonatos | 11 |
| Consideraciones conceptuales | 11 |
| Anatomía | 11 |
| Generalidades | 11 |
| Momento de la intubación endotraqueal | 11 |
| Durante la ventilación, el paciente intubado | 12 |
| Después de la intubación | 12 |
| Evaluación endoscópica de lesiones laríngeas por intubación endotraqueal | 13 |
| Conclusiones | 15 |
| | |
| Hendidura laríngea | 15 |
| Introducción | 15 |
| Presentación | 15 |
| Patogénesis y definición | 15 |
| Clasificación | 16 |
| Cuadro clínico | 16 |
| Diagnóstico | 17 |
| Tele de tórax | 18 |
| Trago de bario modificado (MBS) (TBM) | 18 |
| Laringoscopia flexible (LF) y evaluación endoscópica funcional de la deglución (FEES) (EEFD) | 18 |
| Endoscopia en el quirófano | 19 |
| Tratamiento | 20 |
| Conclusiones | 22 |
| | |
| Malformaciones traqueales neonatales | 23 |
| Introducción | 23 |
| Compresión extrínseca de la tráquea | 23 |
| Anormalidades congénitas cardiovasculares | 23 |
| Anillos vasculares | 24 |
| Cabestrillo (<i>Sling</i>) de la arteria pulmonar | 24 |
| Trastornos del exoesqueleto traqueal sin estenosis | 24 |

| | |
|--|-----------|
| Traqueomalacia | 24 |
| Trastornos del exoesqueleto traqueal con estenosis | 27 |
| Agenesia traqueal | 27 |
| Anillos traqueales completos | 28 |
| Tráquea cartilaginosa completa (o manga traqueal) | 30 |
| Obstrucción intraluminal con un exoesqueleto adecuado | 30 |
| Estenosis o bandas traqueales congénitas | 30 |
| Traqueostomía neonatal | 31 |
| Indicaciones actuales traqueostomía neonatal | 31 |
| Puntos críticos quirúrgicos | 32 |
| Técnica quirúrgica | 32 |
| Selección de la cánula de traqueostomía | 32 |
| Incisión elegida y adecuada localización de la tráquea | 33 |
| Sangrado intraoperatorio | 33 |
| Consideraciones del sangrado en el periodo neonatal | 33 |
| Anticipación al sangrado intraoperatorio | 33 |
| Monitorización intraoperatoria ²⁰ | 34 |
| Umbrales transfusionales | 34 |
| Morbimortalidad asociada con traqueostomía neonatal | 34 |
| Prevención y manejo de complicaciones intraoperatorias | 35 |
| Prevención y manejo de complicaciones posoperatorias tempranas | 35 |
| Prevención y manejo de complicaciones tardías | 37 |
| Resumen de puntos clave en traqueostomía neonatal | 38 |
| Síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) en pacientes con alteración congénita laríngea | 39 |
| Introducción | 39 |
| Definición del síndrome de apnea/ hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) | 39 |
| Comorbilidades | 40 |
| El SAHOS y la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) | 40 |
| Prematurez | 40 |
| Laringomalacia y SAHOS | 41 |
| Estenosis subglótica | 42 |
| Etiología | 42 |
| Arousal (activaciones o excitación cerebrales) | 43 |
| Fisiopatología | 44 |
| Impacto de la hipoxia crónica | 44 |
| Apnea central en laringomalacia | 44 |

| | |
|---|-----------|
| Cuadro clínico | 44 |
| Diagnóstico | 45 |
| DISE (<i>Drug induced Sleep Endoscopy</i>) | 46 |
| Utilidad de la polisomnografía | 46 |
| Características polisomnográficas en neonatos | 46 |
| Composición estructural del sueño en neonatos | 47 |
| Tratamiento | 49 |
| Terapia médica | 49 |
| Dispositivo de presión positiva aérea continua (CPAP) | 49 |
| Mascarilla | 50 |
| Complicaciones | 50 |
| Terapia quirúrgica | 51 |
| Supraglotoplastia | 51 |
| Traqueostomía | 51 |
| Deglución en neonatos | 51 |
| Definiciones | 51 |
| Epidemiología de la disfagia en neonatos | 52 |
| Fisiología de la deglución en neonatos | 52 |
| Fases de la deglución | 52 |
| Coordinación entre respiración y deglución | 53 |
| Diferencias en fisiología de deglución entre neonatos (de término) y adultos | 53 |
| Mecanismos fisiopatológicos en disfagia neonatal | 55 |
| Fase oral: expresión y succión | 55 |
| Fase faríngea | 55 |
| Fase esofágica | 55 |
| Condiciones médicas asociadas con disfagia neonatal | 55 |
| Nacimientos pretérmino | 55 |
| Trastornos neuromotores | 57 |
| Padecimientos que cursan con obstrucción nasal | 57 |
| Malformaciones craneofaciales y disfunción velopalatina | 58 |
| Patología congénita de laringe | 58 |
| Patología de esófago | 58 |
| Patología pulmonar | 59 |
| Diagnóstico de disfagia | 59 |
| Sospecha clínica de disfagia en neonatos | 59 |
| Estudios paraclínicos para el diagnóstico de disfagia en neonatos y lactantes menores | 59 |
| Complicaciones e implicaciones de la disfagia en neonatos y lactantes menores | 60 |
| Sociales | 60 |

| | |
|---|----|
| Nutricionales | 60 |
| Respiratorias | 60 |
| Manejo de la disfagia neonatal | 61 |
| Manejo médico | 61 |
| Manejo quirúrgico | 61 |
| Pronóstico de recuperación en disfagia neonatal | 62 |
| Conclusiones | 62 |

AMÍGDALAS Y ADENOIDES 62

Faringoamigdalitis aguda 62

| | |
|---|----|
| Etiología | 63 |
| Epidemiología | 63 |
| Estacionalidad | 63 |
| Edad de presentación | 63 |
| Características clínicas | 65 |
| Diagnóstico | 66 |
| Tratamiento | 66 |
| Impacto de la antibioticoterapia en la microbiota | 68 |

Adenoamigdalitis recurrente 69

| | |
|---|----|
| Introducción | 69 |
| Definiciones | 69 |
| Fisiopatología | 69 |
| Microbiología | 70 |
| Resistencia bacteriana | 71 |
| Cuadro clínico | 71 |
| Pruebas diagnósticas | 71 |
| Tratamiento | 72 |
| Indicaciones para adenoidectomía | 74 |
| Técnicas y tipos de amigdalectomía y adenoidectomía | 74 |
| Prevención | 76 |
| Conclusiones | 77 |

Referencias 79

Evaluación 85

MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE LARINGE

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

Dra. Natalia Peraza Ceceña
Dr. Hiram Alvarez Neri

Consideraciones conceptuales

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

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

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

Existen diversas lesiones o complicaciones de la intubación endotraqueal: las ocurridas durante el momento de la intubación: arritmias (32 a 68%) y el trauma; durante la ventilación la complicación más frecuente es la extubación accidental (6.9 a 9.2 %), tapón de moco que oblitera el tubo (1.6 a 3.5 %) y durante la extubación programada en un porcentaje que va desde el 1 % hasta el 80 % presentan datos de disfonía y edema laríngeo.³

Anatomía

Existen variaciones anatómicas de la laringe en los neonatos, que es importante mencionar, su localización es más alta, es decir, más cefálica, entre C2-C3, y la forma de la epiglotis es más larga, delgada y enrollada, tiene la forma de una omega y no la forma de una U invertida que se observa en el adulto. Lo anterior explica por qué es más fácil realizar una laringoscopia directa usando hojas de laringoscopio rectas o tipo Miller. Los sitios más susceptibles de daño por intubación son: la superficie medial de los cartílagos

aritenoides, unión cricoaritenoides, y proceso vocal, la glotis posterior y región interaritenoides y la superficie interna de la subglotis a nivel del cartílago cricoides, usualmente la lámina posterior.

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

Generalidades

Momento de la intubación endotraqueal

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

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

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

En México, en el estudio realizado por Torres-Castro y colaboradores mencionan una media de intentos de intubación (5.5 vs. 2.4; $p=0.006$) y fue mayor la proporción de pacientes con reintento de intubación en el grupo con complicaciones (92.3 % vs. 51.8 %; $p=0.002$). Mencionan además que gran parte del personal médico

corresponde a médicos residentes en formación y esto disminuye la probabilidad de éxito en maniobras de intubación endotraqueal.⁶

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

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

Durante la ventilación con el paciente intubado

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

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

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

Se recomienda que el tubo del neonato o recién nacido sea sin globo ya que una ventilación artificial se logra sin la necesidad de este. En caso de que sea necesario un tubo con globo (es más dañino colocar un tubo más grande), se recomienda que el globo no se infle a más de 20 mm Hg, en que pueda existir una fuga de al menos 20 % que pueda ser escuchada con estetoscopio y monitorizar periódicamente dicha presión, o desinflar e inflar nuevamente cada 2 horas.⁹

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

La apropiada fijación del tubo también es importante. Muchos autores prefieren la intubación nasotraqueal en neonatos

porque permite una mejor fijación y menos movimiento, además de que crea una forma menos curva que reduce la presión en la laringe posterior y área aritenoides.^{10,3}

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

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

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

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

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

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

Después de la intubación

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



Figura 1.

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

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

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

Evaluación endoscópica de lesiones laríngeas por intubación endotraqueal

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

tadas pueden modificar la patogénesis de las lesiones laríngeas por intubación.

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

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

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

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

1. **Cambios tempranos no específicos.** Hiperemia, enrojecimiento y palidez en algunas áreas.
2. **Edema.** En cuerdas vocales puede ocasionar un edema de Reinke, que produce llanto débil y voz ronca. El edema difuso de la mucosa es muy común y desaparece una vez que el tubo endotraqueal es retirado.
3. **Tejido de granulación.** Representa un intento de curación en el sitio de irritación y ulceración causada por la presión del tubo. Las "lengüetas" de tejido de granulación" comienzan a



Figura 2.

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

aparecer dentro de las 48 horas y continúan proliferando, casi rodeando la superficie anterior del tubo en cada lado. A menudo aparecen "lengüetas" grandes con forma de aleta y pueden causar una obstrucción importante después de intentar la extubación. Sin embargo, en la mayoría de los casos, una vez que se elimina la irritación del tubo, hay una resolución completa. Ocasionalmente puede ser necesario extraer el tejido de granulación de un lado para mejorar la vía respiratoria antes de la extubación, y el cultivo de este tejido podría ser útil para determinar el tratamiento con antibióticos. En algunas ocasiones se forma un tejido de granulación pequeño, como nódulo firme, redondo, llamado granuloma posintubación.

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

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

En la estenosis glótica, si es anterior y solo abarca los tercios anteriores de la cuerda, ocasiona disfonía, una ocupación

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

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

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

género masculino y la presencia de ducto arterioso persistente, así como el soporte ventilatorio, la concentración de FiO_2 y el número de días que se requiere soporte ventilatorio.⁶

Conclusiones

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

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

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

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

HENDIDURA LARÍNGEA

Dra. Lourdes Ivonne García Hernández
Dra. Ada Alicia Villatoro Paz

Introducción

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

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

Una hendidura laríngea es una rara anomalía congénita del tracto aerodigestivo superior, la cual fue descrita por Richter en 1972, pero fue desde 1949 en que su diagnóstico fue confirmado y publicado; la primera reparación quirúrgica exitosa fue en 1955 por Pettersson y para 1974 solo habían sido descritos 33 casos en la literatura.²⁹ La hendidura laríngea se caracteriza por un defecto de abertura de la pared que separa el complejo laringotraqueal del complejo faringoesofágico.

Las hendiduras laríngeas son afortunadamente muy poco comunes y representan aproximadamente entre el 0.5 y el 1 al 5 %

de todas las anomalías congénitas de la laringe. Sin embargo, la incidencia varía ampliamente entre distintas series, desde 1 en 2000 hasta 1 por cada 20 000 nacidos vivos. En los últimos años la incidencia ha aumentado, como lo demuestran los estudios de Parsons¹⁷ y Chien¹⁸ con rangos de prevalencia del 6.2 y el 7.6 %, respectivamente. Esto sucede en parte porque los casos leves anteriormente eran subdiagnosticados y en la actualidad ha mejorado el entendimiento de la patología entre los especialistas, han evolucionado los métodos diagnósticos y se han desarrollado centros de tercer nivel con médicos experimentados en vía aérea.

Existe un leve predominio en el sexo masculino¹⁹ y aunque la mayoría de los casos se presenta en forma aislada, también se han descrito algunos con un patrón hereditario, con unas pocas familias que presentan casos múltiples.²⁰

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

Una hendidura laríngea posterior (HL o HLP) (LC o PLC) debe limitarse a la región interarritenoidea o afectar la lámina cricoidea. Cuando la hendidura es más extensa y alcanza la tráquea cervical o intratorácica, entonces se denomina hendidura laringotraqueoesofágica (HLTE) (LTOC).

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

Presentación

Patogénesis y definición

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

Hay cuatro síndromes que presentan HLTE:

- Síndrome G (Opitz-Frias) que incluye otros defectos de la línea media: labio hendido, paladar hendido e hipospadias, con implantación anormal de oído externo e hipertelorismo.

Cuadro 1

Clasificación Benjamin-Inglis

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

Fuente: Parkes WJ, Probst EJ, Advances in the diagnosis, management, and treatment of neonates with laryngeal disorders, Seminars in Fetal & Neonatal Medicine (2016):4-5. Monnier P(ed), Laryngeal and Tracheal Clefts Pediatric Airway Surgery. (2011):148-149.

- Síndrome de Pallister-Hall con anomalías del SNC (hipopituitarismo, hamartoma hipotalámico), ano imperforado, anomalías cardíacas, pulmonares y renales, así como polidactilia y sindactilia.
- VACTERL (anomalías Vertebrales, Atresia anal, anomalías Cardíacas, fístula Traqueo Esofágica, anomalías del Oído, anomalías Nasales y anomalías de los miembros).
- CHARGE (Coloboma, enfermedad cardíaca, atresia de coanas, retardo mental y del crecimiento, anomalías genitales y del oído) (Cuadro 3).^{3,5}

Clasificación

Las clasificaciones propuestas en los últimos 50 años,^{19,21-24} se basan en la longitud de la hendidura, lo que se correlaciona con la gravedad de los síntomas, los retos terapéuticos y el pronóstico.

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

- **Tipo I:** hendidura supraglótica interaritenoides, que se extiende hacia abajo a nivel de las cuerdas vocales.

- **Tipo II:** hendidura parcial del cricoides que se extiende más allá del nivel de las cuerdas vocales.
- **Tipo III:** HLTE que se extiende inferiormente más allá del cartílago cricoides a la tráquea cervical extratorácica.
- **Tipo IV:** HLTE que se extiende a la tráquea intratorácica y esófago y ocasionalmente dentro de uno de los bronquios principales.

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

Cuadro clínico

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

En los niños pequeños los hallazgos clínicos más comunes son los desórdenes respiratorios, mala alimentación y falla para

Cuadro 2

Cuadro clínico

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

Fuente: J.Lioy and S.E.Sobol (eds), Disorders of the Neonatal Airway: Fundamentals for Practice, Gudis, D.A. White, D.R Laryngeal and Tracheal Clefts pag 75-76 [15] Johnston DR, Watters K, Ferrari LR, Rahbar R. Laryngeal cleft: Evaluation and management. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014 Jun;78(6):905-11. [2]

Cuadro 3.

Síndromes asociados con hendidura laríngea o hendidura laringotraqueoesofágica

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

Fuente: Griffith CL, Liveredge TFG. Continuing Education in Anaesthesia. Laryngeal clefts. Critical Care & Pain. 2014;1-6. (Referencia 29).

ganar peso, tos persistente, aspiración recurrente, estridor, episodios de cianosis o asfixia y falla respiratoria (Cuadro 2).

Más del 50 % de los pacientes con HL tienen una anomalía congénita asociada con algún síndrome o sin él y la gravedad de la hendidura corresponde con la incidencia de anomalías concurrentes. Las enfermedades asociadas que se encuentran con más frecuencia se relacionan con el sistema aerodigestivo e incluyen laringomalacia, traqueomalacia, fístula traqueoesofágica, reflujo gastroesofágico, atresia de esófago, microgastria y malrotación intestinal; genitourinarias como hipospadias y malformaciones renales; desórdenes cardiovasculares como defecto septal, anomalías de la aorta, transposición de los grandes vasos, persistencia del conducto arterioso y con menor frecuencia anomalías craneofaciales como secuencia Pierre Robin, labio y paladar hendidos, atresia de coanas y micrognatia (Cuadro 3).

Diagnóstico

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

Los pacientes con hendiduras Tipo III y IV, con frecuencia requieren una broncoscopia por episodios de hipoxia y apnea y aquí es donde el clínico avezado puede diagnosticar este padecimiento. El reto más difícil es identificar al paciente que requiere laringoscopia directa debido a síntomas respiratorios persistentes y que pueden ser atribuidos a otros trastornos como laringomalacia, reflujo gastroesofágico o parálisis cordal; o dificultad persistente para la alimentación que puede ser debida a hipoxia, trauma al nacimiento, infecciones congénitas o drogadicción materna.

Debido a que los síntomas respiratorios como tos crónica, sibilancias, disnea, etc., de manera usual son tratados por el pe-

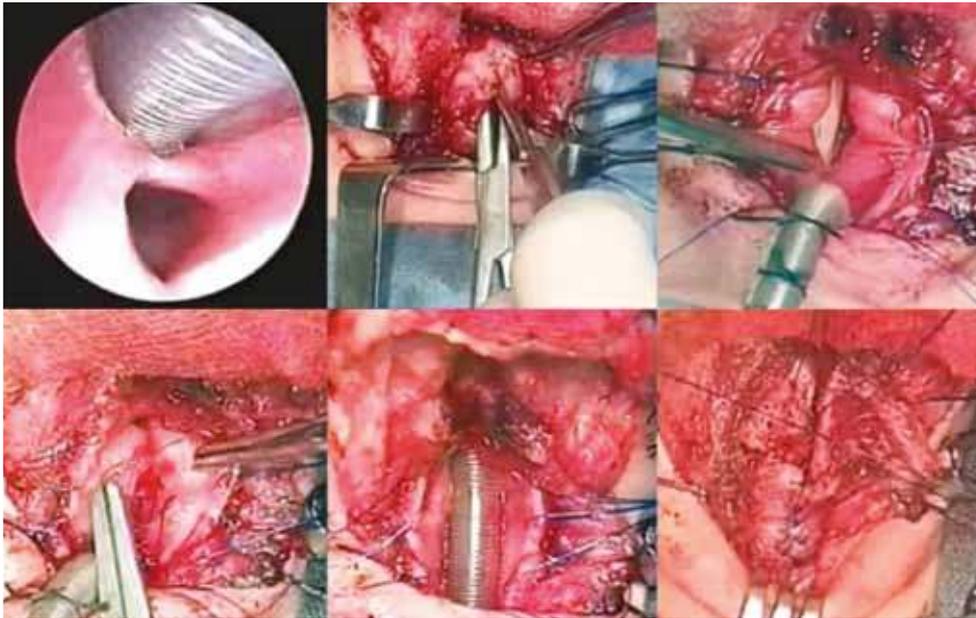


Figura 3.

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

Fuente: Penchyna-Grub J, Alvarez Neri H, Blanco-Rodríguez G, Porras-Hernández JD. Abordaje anterior para el tratamiento quirúrgico de la hendidura laringotraqueoesofágica (Referencia 28)

diatra y luego son referidos al neumólogo, sigue habiendo un retraso significativo para que el paciente finalmente sea referido al otorrinolaringólogo. La clave radica en referir a cualquier paciente pediátrico con historia de neumonía recurrente, dificultad para la alimentación con tos y asfixia o estridor, los cuales persisten a pesar de tratamiento adecuado y agresivo para asma y reflujo.

Tele de tórax

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

Trago de bario modificado (MBS) (TBM)

El TBM (O mbs por las siglas en inglés de *Modified Barium Swallow*) es una parte muy importante en la evaluación de los pacientes con hendidura laríngea, pero cabe resaltar que este estudio puede llegar a ser normal en pacientes que tienen aspiraciones intermitentes. El TBM lo realiza un radiólogo del lenguaje y la deglución, administrando al paciente diversas consistencias de comida que tienen un marcador que puede identificarse mediante

fluoroscopia. Se efectúan proyecciones anteroposterior y lateral para estudiar las fases oral, faríngea, esofágica y gástrica de la deglución (Figura 4). El TBM puede identificar pacientes que tienen alteraciones en la coordinación de la deglución, como sucede en niños con retraso del neurodesarrollo. Por otro lado, un estudio de la deglución positivo para aspiración en un niño de otra manera sano implica una fuerte correlación con una anomalía anatómica. Johnston y colaboradores mencionan que más del 75 % de los pacientes con hendiduras Tipo I y II muestran aspiración en el TBM.

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

La LF y EEFD nos brindan una vista dinámica de la función laríngea y pueden realizarse en ciertos grupos de edad permitiendo detectar anomalías anatómicas, principalmente paresia o parálisis cordal que pueden disminuir la sensibilidad laríngea y condicionar aspiración. La EEFD la realiza el otorrinolaringólogo junto con un patólogo del lenguaje y la deglución, administrando diferentes consistencias de alimentos marcados para ser identificados con facilidad. Se pasa un endoscopio flexible por vía transnasal, y se coloca en la nasofaringe u orofaringe posterior para ver después de deglutir, si hay



Figura 4.

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

Fuente: Penchyna-Grub J, Alvarez-Neri H, Blanco-Rodríguez G, Porrás-Hernández JD; Abordaje anterior para el tratamiento quirúrgico de la hendidura laringotraqueoesofágica. *Cir Pediatr.* 20 : 122-124. (Referencia 28). Imagen cortesía del Dr. H. Álvarez-Neri

comida estancada o datos de aspiración. Las ventajas de la EEFD sobre el TBM incluyen una evaluación anatómica superior como la movilidad de las cuerdas vocales, la localización de la aspiración, la acumulación de las secreciones, y la posibilidad de ver los cambios

después de las maniobras de la deglución empleadas. Las desventajas incluyen un cuerpo extraño en la vía aérea y la incapacidad de evaluar la coordinación completa de la deglución (Figura 4).

Endoscopia en el quirófano

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

Parsons y colaboradores usaron un instrumento de ángulo recto que se inserta en la profundidad del área interaritenoides, la cual después se gira de manera que la extensión del ángulo recto sea paralela al plano de una de las cuerdas vocales. Entonces, la profundidad de la hendidura puede ser medida con precisión con respecto a las cuerdas vocales.¹⁶

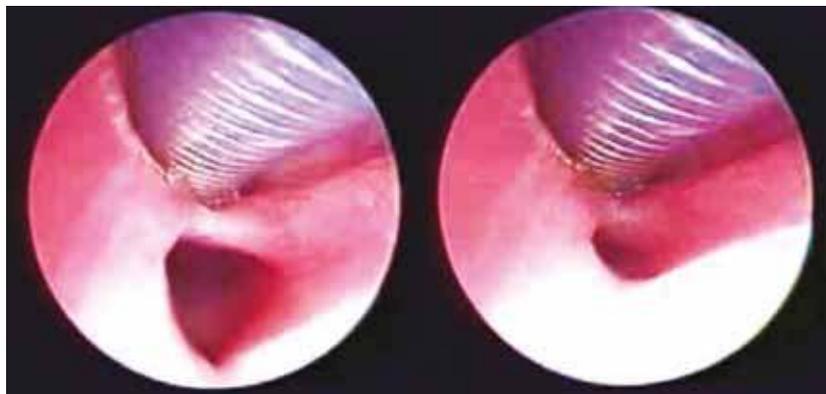


Figura 5.

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

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

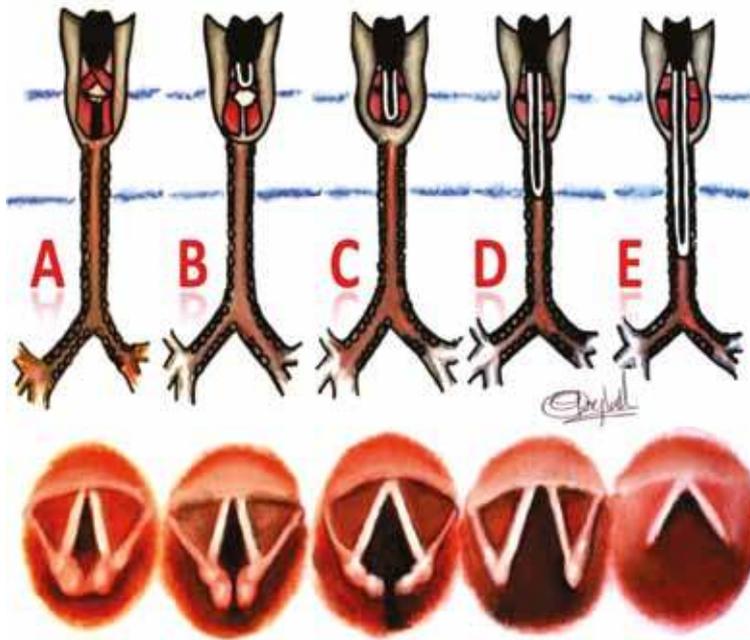


Figura 6.

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

Fuente: Johnston DR, Watters K, Ferrari LR, Rahbar R. Laryngeal cleft: Evaluation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:905-911. (Referencia 2). Imagen elaborada y cortesía del Dr. C. Taylor.

Dentro del árbol traqueobronquial es común encontrar edema difuso de la mucosa con engrosamiento de los anillos traqueales y carina. Durante la broncoscopia flexible se pueden aspirar secreciones traqueobronquiales para medir el porcentaje de neutrófilos y el índice de lípidos en macrófagos, que es un marcador inespecífico de un proceso inflamatorio.¹⁶

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

Tratamiento

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

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

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

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

soporte respiratorio necesario hasta que la intervención quirúrgica abierta se pueda realizar.

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

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

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

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

- Durante la reconstrucción, solo el abordaje endoscópico permite una visión axial de la vía aérea y digestiva. Por lo tanto, es más fácil reconstruir una vía aérea de tamaño adecuado sin ningún exceso o falta de mucosa intraluminal, ya que cualquiera de los dos podría resultar en una estenosis laringotraqueal.

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

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

Para las hendiduras muy largas, la reconstrucción se realiza en etapas pequeñas usando suturas endoscópicas para evitar múltiples colocaciones del laringoscopio. Se colocan dos líneas de suturas en dos capas, luego se mueve el laringoscopio cranealmente para una mayor exposición de las incisiones con láser; después de eso, se realiza una nueva serie de suturas en tres líneas de doble capa. Este procedimiento se repite hasta llegar al nivel de los cartílagos cuneiformes. A veces, cuando se realiza esta técnica, pueden ser necesarias más de 20 suturas. Se debe tener un cuidado

meticuloso cuando se ponen las suturas, para evitar la dehiscencia de la zona reconstruida, lo cual provocar una fístula residual.

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

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

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

1. Extratorácica HLTE. El procedimiento quirúrgico se inicia con una traqueostomía baja y gastrostomía endoscópica (o puede realizarse días previos). Posteriormente se realiza una laringotraqueofisura extendida que cubre toda la longitud de la hendidura por encima de la traqueostomía, línea media de anillos traqueales, cricoides, membrana cricotiroidea hasta cartílago tiroides cuidando no lesionar las cuerdas vocales. Se debe tener mucho cuidado al separar la comisura anterior laríngea exactamente en la línea media. Se utiliza un retractor Lone Star para mantener la fisura laringotraqueal abierta bandas elásticas. Se colocan suturas para retraer ambos lados de la hendidura en la parte más inferior y superior. Se crean dos colgajos asimétricos, uno para crear la pared esofágica anterior y el otro para la pared laringotraqueal posterior. Se suturan ambos con puntos simples de vicryl 5-0, cuidando que las líneas de sutura no se interpongan. Se lleva la línea de la pared esofágica hasta 3 mm por arriba de las cuerdas vocales. Se reintuba por vía nasotraqueal y se cierran tráquea y laringe con puntos simples de prolene 4-0. Es importante corroborar que las cuerdas vocales queden correctamente afrontadas; se mantiene el paciente de cuidados intensivos en promedio 4 días intubado; se realiza una laringoscopia flexible de control a las 2 semanas y esofagograma para corroborar buen calibre de esófago y que no presenta fuga de medio de contraste a la vía aérea (Figura 3).²⁸

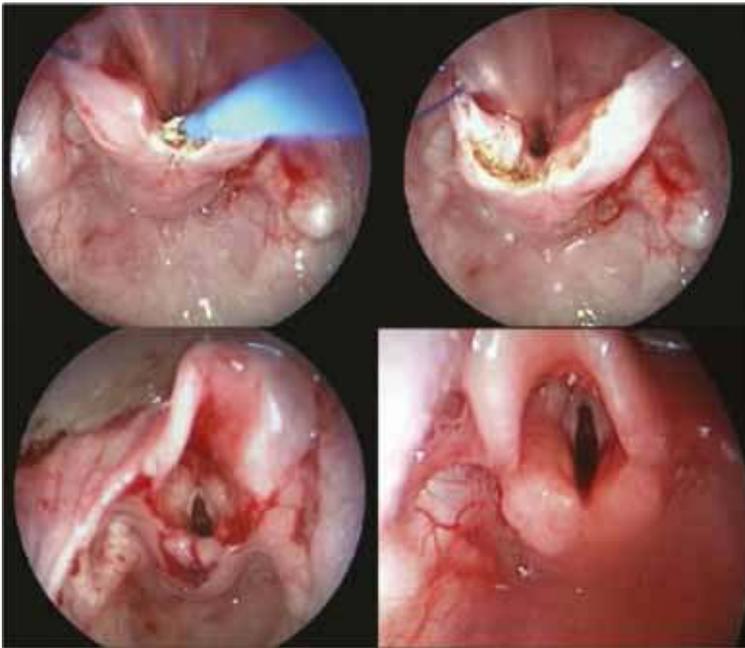


Figura 7.

Cirugía correctiva de hendidura tipos I a II. Primer paso: creación de un colgajo que separe en dos caras la superficie mucosa del defecto. Puede realizarse como en este caso con puntas de tungsteno (o láser de CO₂). Creación de una superficie cruenta para crear una sinequia programada. Cierre en dos líneas de sutura con PDS o Vicryl 5/0 (cara laríngea, cara esofágica). Resultado PO a las 2 semanas.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

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

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

En la literatura, el porcentaje de cirugía de revisión de las reconstrucciones primarias fallidas, va del 11 %²⁵ al 50 %⁵ en las hendiduras más cortas. Para las hendiduras tipo IV la mortalidad se reportó del 93 % en 1983,²⁶ descendiendo a un 50 % en series más recientes.²⁷ En el caso de hendiduras cortas, series recientes han reportado menor mortalidad, promediando un 14 %, con un rango del 6 %³⁰ al 25 %.³¹

Conclusiones

Las hendiduras laríngeas tienen diferentes formas y tiempos de presentación, las cuales dependen de la profundidad del defecto y el estado general de salud del paciente. Las hendiduras más

extensas se presentan en el periodo neonatal temprano, mientras que las hendiduras Tipo I y II pueden presentarse en la edad adulta.

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

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

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

MALFORMACIONES TRAQUEALES NEONATALES

Dr Jaime Penchyna Grub
Dra. Perla Villamor Rojas

Introducción

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

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

Compresión extrínseca de la tráquea Anormalidades congénitas cardiovasculares

Durante la embriogénesis, seis arcos aórticos emparejados ayudan a formar el sistema del arco aórtico maduro. Las anomalías del desarrollo, como la persistencia de algunos de estos arcos, pueden dar lugar a anomalías vasculares congénitas. Además, la

compresión de la vía aérea también puede ocurrir debido a una enfermedad cardíaca congénita subyacente. Es importante destacar que, además de los síntomas de las vías respiratorias, puede haber síntomas de dificultades de alimentación y disfagia con compresión relacionada con el sistema cardiovascular.¹

Las anomalías vasculares más prevalentes que dan lugar a la compresión de las vías respiratorias o del esófago son (en orden decreciente de frecuencia): arco aórtico doble, arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante procedente de un divertículo retroesofágico (divertículo de Kommerell), compresión de la arteria innominada, arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante, y arteria pulmonar aberrante.² El arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante es altamente prevalente en la población general, pero rara vez causa síntomas y a menudo se considera una variante normal en el contexto de personas sin síntomas. Además, aunque el arco aórtico derecho con un patrón de ramificación de imagen especular se considera normal para los arcos derechos, todavía podría existir un anillo vascular si el paciente también tiene un ligamento arterioso izquierdo para completar el anillo. Esta circunstancia puede ser difícil de diagnosticar ya que no hay un divertículo retroesofágico obvio, sino que la única evidencia del anillo puede ser un pequeño agujero dirigido hacia la izquierda fuera de la aorta.¹

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

Cuadro 4.

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

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

Fuente: Elaborado por la Dra. Perla Villamor Rojas.

ficar en la radiografía de tórax.² La microlaringoscopia y broncoscopia también permiten documentar el movimiento de las cuerdas vocales antes de la cirugía cardiovascular. La broncoscopia intraoperatoria realizada en el momento de la reparación de la lesión cardiovascular puede ayudar a mostrar la descompresión de la vía aérea en tiempo real.

Anillos vasculares

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

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

Los arcos aórticos dobles representan el 50 al 60 % de los anillos vasculares y son la causa más frecuente de compresión vascular de las vías respiratorias en los niños.^{3,4} Como son completos y estrechos, a menudo son sintomáticos al principio de la infancia y con mayor frecuencia requieren una corrección quirúrgica dividiendo al arco menor y no dominante. Aproximadamente el 30 % de los pacientes sometidos a corrección quirúrgica seguirán presentando síntomas después de la cirugía debido a la debilidad de los anillos cartilagosos por la compresión de larga duración.⁴ Si los síntomas graves no se resuelven con el tiempo a medida que el cartílago madura y se endurece, es posible que deba realizarse una traqueostomía.

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

quedó intacto, esta situación puede dar como resultado una compresión tardía de la tráquea o el esófago.^{1,4}

Cabestrillo (*Sling*) de la arteria pulmonar

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

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

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

Trastornos del exoesqueleto traqueal sin estenosis

Traqueomalacia

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



Figura 8.

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

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.



Figura 9.

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

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Alvarez Neri.

la inspiración cuando las presiones intrapleurales negativas se transmiten a la tráquea extratorácica.⁶

La traqueomalacia patológica se observa típicamente cuando la luz traqueal se estrecha más del 50 %. La relación traqueal normal del anillo cartilaginoso a la pared membranosa posterior varía de 4:1 a 5:1 y cambia a entre 2:1 y 3:1 con traqueomalacia patológica dando como resultado el desarrollo de síntomas. Los síntomas de la traqueomalacia pueden incluir tos (83 % de los casos), infección recurrente de las vías respiratorias inferiores (63 %), disnea (59 %), sibilancias recurrentes (49 %), traqueteo recurrente (48 %), tolerancia reducida al ejercicio (35 %), estridor (28 %), síntomas de reflujo (26 %) y retracciones (19 %).⁷ Estos hallazgos a menudo son más frecuentes con una mayor actividad o agitación. Los pacientes con traqueomalacia también pueden presentar

infecciones respiratorias recurrentes debido a la disminución del aclaramiento de las secreciones con colapso luminal. Los pacientes con traqueomalacia intratorácica presentan sibilancias al espirar, mientras que los pacientes con traqueomalacia extratorácica se presentan con estridor inspirado.⁵ Los bebés con compresión vascular extrínseca también pueden presentar dificultades de alimentación como disfagia, regurgitación, tos y cianosis con la alimentación.

Los hallazgos de la historia y el examen físico se pueden combinar con los resultados de las pruebas de función pulmonar y los estudios de imágenes radiológicas con el fin de determinar la etiología. Las pruebas de la función pulmonar pueden mostrar un ciclo de volumen espiratorio truncado en niños mayores, pero no son tan útiles en los bebés debido a la necesidad de seda-

ción. Mientras que la fluoroscopia no es útil para determinar el área de la sección transversal de las vías respiratorias, se puede utilizar para buscar una disminución luminal anteroposterior en el diámetro con una especificidad del 96 al 100 %. Sin embargo, esta modalidad es poco sensible para traqueomalacia (23.8 a 62 %) ya que, durante los periodos de llanto, el diámetro AP puede disminuir hasta en un 50 % en niños normales.^{1,5} El esofagograma con bario se puede utilizar para discernir una fistula traqueoesofágica o un anillo vascular. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) realizadas con contraste pueden ayudar a evaluar la compresión externa de la tráquea, cuando se buscan masas o compresión vascular. La RM se considera preferible a la TC porque no involucra la exposición a la radiación. Sin embargo, la TC puede ser el estudio ideal en un paciente más frágil desde el punto de vista médico, ya que puede realizarse mucho más rápido y es más sensible a las vías respiratorias. La TC moderna puede ayudar a obtener imágenes de las vías respiratorias durante las diferentes fases de la respiración, lo que facilita la detección de cambios dinámicos en el calibre. Sin embargo, hay algunas preocupaciones con este método ya que como se mencionó previamente, requiere exposición a la radiación. Además, en los bebés, esto requiere que el paciente esté sedado e intubado, lo que puede distorsionar las vías respiratorias y cambiar la dinámica traqueal.^{1,5} La mejor forma de evaluar la traqueomalacia sigue siendo la broncoscopia flexible bajo ventilación espontánea. Los movimientos dinámicos de las vías respiratorias durante la traqueomalacia pueden enmascarse con sedación intensa, uso de un agente paralizante o ventilación con presión positiva, lo que produce un resultado falso negativo. Actualmente, persiste el desafío de que el diagnóstico de traqueomalacia sea en gran parte subjetivo, determinado por el broncoscopista ya que no existe una definición estándar en este momento.¹

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

La traqueomalacia congénita o primaria es el resultado de una maduración inadecuada del cartílago traqueal debido al nacimiento prematuro o a una inmadurez inherente o anomalía de la propia matriz del cartílago. La traqueomalacia congénita puede

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

La traqueomalacia adquirida o secundaria se debe a la compresión sobre las vías respiratorias, que puede ser de una variedad de fuentes que incluyen etiologías cardiovasculares, gastrointestinales, musculoesqueléticas o neoplásicas. Esta compresión da como resultado tanto un estrechamiento directo de la luz como un debilitamiento del cartílago traqueal. Una etiología frecuente es la intubación endotraqueal prolongada y los daños asociados de aumento de la presión de la vía aérea, toxicidad por oxígeno e infecciones recurrentes.⁶ En los bebés prematuros con síndrome de dificultad respiratoria, esto se complica por una inmadurez inherente del cartílago traqueal. Otra causa es la colocación de la traqueostomía. El dispositivo quirúrgico puede debilitar la tráquea suprastomal y la tráquea adyacente a un manguito en el tubo de traqueostomía. La compresión cardiovascular de las vías respiratorias puede deberse a doble arco aórtico, compresión de la arteria innominada, anillos vasculares o cabestrillo pulmonar. Los anillos vasculares típicamente, pero no exclusivamente, involucran un arco aórtico derecho. Además, la compresión puede deberse a un tumor, quiste o absceso cervi-

cal o torácico. La patología esquelética, como la displasia torácica, también puede dar lugar a una traqueomalacia secundaria. El tratamiento de la traqueomalacia secundaria se basa en aliviar la causa subyacente de la compresión externa. Es notable que incluso después de abordar la etiología subyacente de la compresión, la traqueomalacia puede continuar debido al debilitamiento y la dismorfia del cartílago.¹

Trastornos del exoesqueleto traqueal con estenosis

Agenesia traqueal

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

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

La AT se explica mejor por la teoría que establece que el tracto respiratorio inferior se desarrolla como un divertículo respiratorio desde la cara ventral del intestino anterior que luego se alarga caudalmente para formar la tráquea. Esto es diferente de

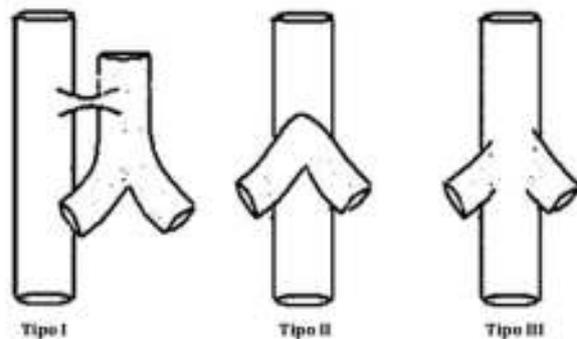


Figura 10.

Tipos de agenesia traqueal congénita según Floyd.

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

la teoría aceptada anteriormente de que la fusión caudocraneal de las crestas laterales da como resultado la división del intestino anterior en la tráquea ventral y el esófago dorsal.¹¹ La nueva hipótesis se basa en el análisis del desarrollo anómalo traqueal en embriones de rata expuestos a doxorubicina. La etiología exacta de la AT se desconoce, pero se han implicado factores genéticos.¹²

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

El diagnóstico posnatal de esta afección generalmente es una emergencia respiratoria. Se debe considerar ante un neonato de bajo peso al nacer con dificultad respiratoria sin llanto audible e incapacidad para intubar a pesar de la buena visualización de la glotis.¹⁴ El diagnóstico posnatal, como se mencionó, suele ser una emergencia respiratoria. Asegurar la vía aérea, si es posible, es la prioridad. Para la reanimación inmediata, la intubación esofágica es una solución temporal. En la agenesia tipo I de Floyd, un pequeño tubo endotraqueal puede colocarse directamente en el muñón traqueal distal bajo guía broncoscópica. En la agenesia tipo II y III de Floyd, la intubación esofágica puede mantener las vías respiratorias del bebé temporalmente. Sin embargo, la posición precaria del tubo y el escape de gases hacia el estómago pueden conducir a una distensión abdominal que podría empeorar aún más la dificultad respiratoria del recién nacido.¹¹

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

En cuanto a manejo quirúrgico definitivo, la neotraquealización del esófago ha sido la cirugía de elección, aunque con resultados poco consoladores para esta rara condición. Generalmente los pacientes con AT tienen un curso posoperatorio tormentoso que incluye cirugías múltiples y un seguimiento posoperatorio prolongado. La reparación ideal sería posible si una prótesis traqueal homóloga o sintética estuviera disponible, ya que el esófago no es el reemplazo ideal para una tráquea ausente ya que carece de la rigidez de los anillos traqueales, así como del epitelio ciliado normal necesario para las funciones traqueales. El esófago es un tubo flexible y plegable y tiende a colapsarse con un esfuerzo inspiratorio. Se han probado las férulas internas o externas para endurecer

el esófago. Sin embargo, las férulas internas pueden formar granulaciones o sobreinfectarse y deben limpiarse periódicamente en un entorno controlado. Por otra parte, los *stents* externos pueden causar problemas como la erosión de las estructuras cercanas con una perforación de las vías respiratorias secundaria.¹¹

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

Anillos traqueales completos

Los anillos traqueales completos (ATC) consisten en una verdadera anomalía embriológica del esqueleto traqueal, con la presencia de anillos traqueales completos que determinan un lumen traqueal estrecho fijo. En la tráquea normal, los anillos cartilagosos son incompletos o tienen forma de herradura.¹⁸ En la mayoría de los casos no hay una zona de transición entre los anillos normales y los completos, solo en algunos casos es posible identificar un segmento traqueal de transición con anillos desde la forma de herradura normal hasta una completa.¹⁹ En el 69 % de los casos de anillos traqueales completos existe asociada una anomalía cardiovascular. La asociación vascular más común es la arteria pulmonar izquierda aberrante que se encuentra en el 44 % de los casos. Por otra parte, un origen traqueal del bronquio superior derecho se encuentra en el 50 % de los casos.

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

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

La tomografía computarizada con reconstrucciones tridimensionales y la resonancia magnética son los estudios radiológicos de primera elección para lograr una evaluación clara de la relación entre la vía aérea y las anomalías cardiovasculares mediastínicas

si están presentes. Sin embargo, la evaluación endoscópica de la vía aérea es el estándar de oro para el diagnóstico, el hallazgo más característico es la presencia de anillos traqueales completos.¹⁹ La endoscopia debe realizarse con extremo cuidado, ya que la instrumentación en un área de estenosis puede causar un edema que convierta una vía aérea angosta en una vía aérea crítica. Si el broncoscopio más pequeño disponible (ya sea rígido o flexible) no se puede pasar fácilmente a través del área de estenosis, es mejor identificar la extensión proximal de la estenosis sin evaluar completamente la vía aérea distal. Para facilitar la broncoscopia, el niño debe respirar en forma espontánea, para lo cual una buena comunicación con los colegas de anestesia es esencial.²² De manera ideal, los objetivos de la evaluación endoscópica son: confirmar el diagnóstico de estenosis traqueal; establecer si esto se debe a los ATC; estimar el tamaño del anillo más pequeño; estimar el número de ATC, así como la posición de los anillos dentro de la tráquea; y evaluar la anatomía bronquial. Es de gran valor estimar el tamaño de las vías respiratorias. En un recién nacido normal a término, el punto más angosto de la vía aérea está en el cricoides, y debe medir 4.5 a 5.5 mm. La extensión subglótica se define como un diámetro de la vía respiratoria de < 4.0 mm (en comparación, un tubo endotraqueal de 2.5 mm tiene un diámetro exterior de 3.6 mm). Aunque la tráquea debe ser de mayor capacidad que el cricoides, la vía aérea en pacientes con ATC puede ser demasiado pequeña para permitir fácilmente el paso seguro de cualquier forma de instrumentación.

Debido a que el 50 % de los niños con ATC tiene un diámetro interno traqueal de aproximadamente 2 mm en el momento del diagnóstico, las intervenciones estándar para el manejo de una vía respiratoria comprometida no son aplicables. Más específicamente, el tubo endotraqueal más pequeño de 2.0 mm de diámetro interno (DI) y 2.9 mm de diámetro externo (DE) y el tubo de traqueotomía más pequeño de 2.5 mm DI y 3.9 mm DE no pueden atravesar el segmento estenótico sin daño grave a la mucosa o ruptura traqueal. El tubo endotraqueal debe tener el tamaño del cricoides, con el ojo de Murphy justo debajo del nivel del pliegue vocal. Dado que es inusual que los dos anillos traqueales distales estén completos, se puede lograr una intubación superficial en la mayoría de los niños con ATC. Es aconsejable una intubación nasal para permitir la estabilización del tubo (ya que es muy poco profunda). La ventilación requiere una fase inspiratoria larga y una fase espiratoria aún más larga para permitir que el aire pase la estenosis. Se pueden tolerar presiones de ventilador más altas que las típicas, ya que la estenosis asegura que los pulmones no estén expuestos a las mismas presiones que la subglotis. El mantenimiento de altos niveles de humedad es crucial, ya que la acumulación de moco puede ser letal y suele anunciarse por el aumento de CO₂ en lugar de la baja saturación de oxígeno. En una crisis, 1 mL de epinefrina diluido en 1:10 000 administrado por el tubo endotraqueal puede ayudar a la ventilación. Si es posible, la extubación es deseable, ya que la mayoría de los niños con ATC man-

tienen la ventilación de manera más efectiva ellos mismos que con un ventilador. Para evitar la acumulación de moco, la solución salina se puede nebulizar regularmente si es necesario.²²

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

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

Aunque la mayoría de los niños con ATC requiere una reconstrucción traqueal temprana, un 10 a 15 % tiene suficiente crecimiento traqueal para evitar la necesidad de reconstrucción. De estos, otro 10 % adicional puede requerir una reparación tardía. La técnica quirúrgica recomendada es la traqueoplastia por deslizamiento (Figura 11). Este enfoque produce resultados significativamente mejores que cualquier otra técnica de reconstrucción traqueal y es aplicable a todas las variantes anatómicas de ATC.^{21,23} La mayoría de los niños con ATC tienen compromiso traqueal distal. Si está involucrado el tercio distal de la tráquea o si hay anomalías cardiovasculares coexistentes que requieren reparación, se recomienda la reparación mediante derivación cardiopulmonar. Más del 90 % de los niños que requieren tra-

queostomía por deslizamiento para el manejo de ATC entrarán en esta categoría. Si solo está involucrada la tráquea superior o media, la reparación se puede realizar con anestesia rutinaria a través de un abordaje cervical.²¹

Traqueoplastia por deslizamiento²⁴

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

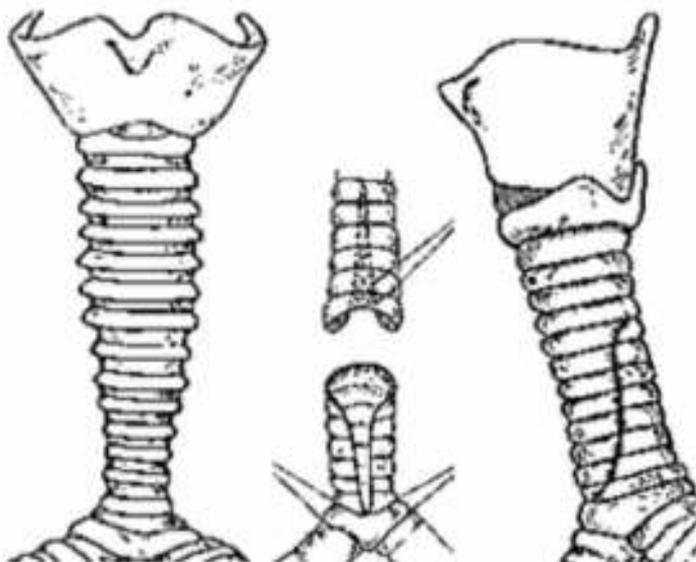


Figura 11.

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

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

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

Cuidado posoperatorio

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

Tráquea cartilaginosa completa (o manga traqueal)

Aunque es extremadamente rara, la tráquea cartilaginosa completa o manga traqueal es la segunda malformación congénita más común dentro de la clasificación general de problemas que involucran el exoesqueleto traqueal con estenosis. En los bebés con esta afección, la tráquea consiste en una única lámina de cartílago en

lugar de 15 a 20 anillos traqueales separados; esta lámina cartilaginosa puede extenderse proximalmente al cricoides y distalmente dentro de los bronquios.

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

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

Obstrucción intraluminal con un exoesqueleto adecuado Estenosis o bandas traqueales congénitas

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

El estándar de oro para el diagnóstico es la endoscopia rígida de vía aérea. La tomografía computarizada o las imágenes de resonancia magnética son esenciales para estudiar las malformaciones vasculares asociadas (Figura 12). Una radiografía de tórax puede hacer sospechar el diagnóstico de estenosis traqueal y una broncografía con contraste isoosmolar puede ser útil para confirmar el diagnóstico.

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

- **Tipo I.** Estenosis traqueal de segmento largo. Es el tipo más frecuente y generalmente compromete más del 85 % de la longitud traqueal. Solo los anillos superiores primero a cuarto son normales.
- **Tipo II.** Estenosis en forma de embudo.
- **Tipo III.** Segmento corto. La estenosis es inferior al 50 % de la longitud traqueal y se asocia con un bronquio superior anormal derecho.



Figura 12.

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

- **Tipo IV.** Se caracteriza por la presencia de un bronquio superior anormal derecho y un bronquio puente largo. En esta variante de tipo III, el anómalo bronquio del lóbulo superior derecho se encuentra en la proximidad de la carina y, a través de bronquios de ramificación horizontal, un puente bronquial estenótico conecta la tráquea proximal con el resto de los pulmones²³.

La indicación quirúrgica depende de la presencia de síntomas respiratorios. Existe controversia con respecto a la indicación quirúrgica en pacientes con estenosis traqueal congénita que tienen síntomas leves. Algunos estudios han demostrado que el crecimiento del diámetro traqueal a lo largo de los años podría reducir los síntomas. Se ha sugerido que la presencia de un anillo vascular por la arteria pulmonar es una indicación para una cirugía incluso en pacientes con síntomas leves. Cabe resaltar que la estenosis traqueal y la malformación vascular deben repararse al mismo tiempo.^{19,31}

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

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

TRAQUEOSTOMÍA NEONATAL

Dra. Hiram Álvarez Neri

Dra. Perla Villamor Rojas

Indicaciones actuales traqueostomía neonatal

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

En la década de 1990, el uso de la traqueostomía para establecer una vía aérea había comenzado a perder aceptación debido a mejoras en el uso de la intubación endotraqueal. Durante este tiempo, se presentó un aumento en la proporción de neonatos y niños que requerían ventilación mecánica prolongada.³ La tasa de complicaciones inmediatas relacionadas con la intubación prolongada se acercó al 20 a 30 % incluso en centros de alto nivel.⁴ Más recientemente, con el fin de reducir la incidencia de complicaciones asociada a intubación prolongada, la indicación más común para la traqueostomía en la población neonatal ha sido precisamente la ventilación prolongada, generalmente secundaria a broncodisplasia pulmonar o síndrome de distrés respiratorio agudo.⁵ Los recién nacidos de muy bajo peso al nacer con insuficiencia respiratoria debido a inmadurez pulmonar, representan cerca del 75 % de los neonatos que requieren una traqueostomía.⁶

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

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

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

Puntos críticos quirúrgicos

Técnica quirúrgica

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

La línea media se marca antes de extender el cuello (con el fin de evitar la extensión inadvertida de la herida hacia el pecho). Todas las estructuras se dividen en la línea media mediante un electrocauterio de punta fina, usando la energía más baja posible para cortar. La incisión se profundiza con cortes pequeños, finos, manteniendo una separación simétrica de las estructuras paramediales con el fin de no perder la línea media. Después de exponer la tráquea, ésta se confirma mediante palpación de los anillos traqueales (la tráquea neonatal es suave y en malacias aún más suave).¹¹ La traqueotomía se hace usando la punta de un bisturí quirúrgico número 11, sin pasar al primer anillo ni descender demasiado hacia abajo. En este punto, se dilata la traqueotomía con un dilatador Hegar o con unas pinzas mosquito. El tubo de traqueostomía debe estar listo. Se le pide al anestesiólogo que retire el tubo endotraqueal muy lentamente hasta que la punta se vea a través de la traqueotomía y se introduce lentamente la cánula de traqueostomía. Una

vez confirmado que la cánula está en su lugar, el anestesiólogo toma el tubo endotraqueal y conecta el tubo de traqueostomía al ventilador. Las pestañas del tubo de traqueostomía se fijan a la piel con suturas de seda o vicryl, así como con la cinta de tela en posición flexionada del cuello.¹¹ Una gasa cortada en pantalón se puede usar para proteger la herida y tejidos peritraqueostomiales.

Selección de la cánula de traqueostomía

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

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

- Diámetro interno = (edad/3)+3,5
- Diámetro externo = (edad/3)+5,5.

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

- Diámetro interno = (edad/4)+4.

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

Cuadro 5.

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

| Edad | Peso(kg) | Tamaño (mm) | Largo (cm) |
|--------------|----------|-------------|------------|
| Neonato | 2 a 4 | 2.5 a 3.5 | 30 a 34 |
| 1 a 6 meses | 4 a 6 | 4.0 a 4.5 | 36 a 41 |
| 6 a 12 meses | 6 a 10 | 4.5 a 5.0 | 42 a 44 |
| 1 a 3 años | 10 a 15 | 5.0 a 5.5 | 44 a 46 |
| 4 a 6 años | 15 a 20 | 5.5 a 6.5 | 46 a 50 |
| 7 a 10 años | 25 a 35 | 6.5 a 7.0 | 50 a 56 |

Fuente: Elaborado por la Dra. Perla Villamor Rojas.

Incisión elegida y adecuada localización de la tráquea

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

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

Sangrado intraoperatorio

La mayoría de las complicaciones intraoperatorias se deben a lesiones de tejidos adyacentes a la tráquea o en la inmediación del campo quirúrgico, que en niños pequeños puede ser muy reducido. Las lesiones vasculares se presentan en menos del 1 %. Sin embargo, en el caso de lesionarse vasos importantes como arterias o venas tiroideas, yugulares, carótidas o incluso del arco braquiocefálico, se pueden desencadenar eventos hemorrágicos fatales.²² La lesión de la arteria innominada puede ser causada por

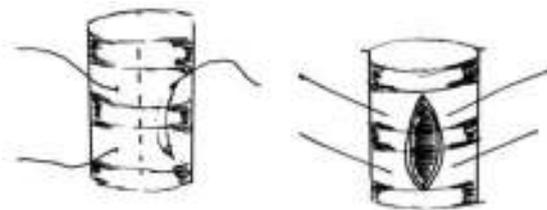


Figura 13.

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

Fuente: Imagen cortesía de la Dra. Perla Villamor Rojas

la creación del estoma a un nivel inferior al cuarto anillo traqueal. Las tráqueas de niños y adolescentes son móviles y se elevan en el cuello junto con la arteria innominada en hiperextensión. Una arteria innominada más alta de lo normal en relación con la tráquea se ha reportado hasta en el 12 % de los casos.²²

Consideraciones del sangrado en el periodo neonatal

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

A las 8-12 semanas los valores de Hb alcanzan su punto más bajo (aproximadamente 11 g/dL), disminuye la oferta de oxígeno a los tejidos, se estimula la producción de eritropoyetina y, por ende, la de hematíes. Estos cambios no comportan necesariamente una anemia funcional en el recién nacido.^{18,19}

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

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

Anticipación al sangrado intraoperatorio

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

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

Cuadro 6.

Volemia estimada según la edad del paciente

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

Fuente: Adaptado por la Dra. Perla Villamor Rojas, de Zuluaga M. Manejo del sangrado perioperatorio en niños. Revisión paso a paso. Rev. Colomb. Anestesiol. 2013; 41(1):50-5

Cuadro 7.

Complicaciones de traqueostomía

| Intraoperatorias | Tempranas | Tardías |
|--|-----------------------------------|---|
| lesiones vasculares | Obstrucción de la cánula | Granuloma |
| Neumotórax y neumomediastino | Decanulación accidental | Estenosis subglótica |
| Atelectasia | Falsa vía | Traqueomalacia segmentaria |
| Lesión de nervios laríngeos recurrente | Neumotórax | Colapso supraestomal |
| Lesión esofágica | Hipoxia | Fistula traqueocutánea posterior a decanulación |
| | Hemorragia erosiva | |
| | Infección y exposición del estoma | |

Fuente: Elaboración del Dr. Hiram Alvarez Neri.

Monitorización intraoperatoria²⁰

- Monitorizar al paciente de acuerdo con las pérdidas sanguíneas esperadas.
- Pérdidas sanguíneas de menos del 30 % de la volemia: monitorización de rutina. Prevenir la hipotermia.
- Pérdidas sanguíneas del 30 al 50 % de la volemia: monitorización de rutina, catéter urinario, 2 accesos venosos periféricos. Prevenir la hipotermia.
- Pérdidas sanguíneas del 50 al 100 % de la volemia: Monitorización de rutina, catéter urinario, catéter venoso central, línea arterial, dos accesos venosos periféricos grandes. Prevenir la hipotermia.
- Pérdidas sanguíneas mayores del 100 % de la volemia: monitorización de rutina, catéter urinario, línea venosa central, línea arterial, dos accesos venosos periféricos de máximo calibre, equipo de infusión rápida. Prevenir la hipotermia.

Umbral transfusionales

La guía de transfusión de glóbulos rojos en niños menores de 4 meses incluye:²¹

- Anemia en las primeras 24 horas de vida: 12 g/dL.
- Recién nacidos en ventilación mecánica: 12 g/dL.
- Niños con requerimiento de FiO₂ mayor del 35 %: 12 g/dL.
- Niños con requerimiento de FiO₂ menor del 35 %: 10 g/dL.
- Neumopatía crónica grave, cardiopatía cianósica, insuficiencia cardíaca congestiva: 12 g/dL.
- Pérdidas sanguíneas mayores del 10 %.

Morbimortalidad asociada con traqueostomía neonatal

Así como las indicaciones de traqueostomía y el perfil epidemiológico de los pacientes pediátricos que requieren este procedimiento han experimentado cambios importantes en las últimas décadas, la morbimortalidad y sus complicaciones relacionadas

también se han modificado en forma notable.²³ Adicionalmente, numerosos autores han destacado que las complicaciones son más frecuentes en niños, en especial neonatos y lactantes que en adultos,²³⁻²⁵ ya que a menudo cuentan con múltiples factores predisponentes y comorbilidades médicas, sumado a la vulnerabilidad asociada con las características anatómicas y fisiológicas propias de esta población.²⁶

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

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

De acuerdo con una revisión sistemática de la literatura recientemente publicada, que incluyó 48 estudios rigurosamente seleccionados, la mortalidad asociada directamente con una traqueostomía tiene un rango del 0 al 5.9 % entre diferentes investigadores. Con base en estos reportes, la mortalidad ha variado del 2.9 % en la década de 1985 a 1994, al 0.9 % entre 2005 a 2014.²³ Sin embargo, las complicaciones relacionadas siguen siendo elevadas y pueden ser clasificadas en intraoperatorias, cuando suceden durante la cirugía propiamente dicha; inmediatas, cuando se presentan dentro de la primera semana de evolución; y tardías, cuando se presentan semanas o meses después de realizado el procedimiento (Cuadro 7).²³

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

En cuanto a la mortalidad directamente atribuible a la traqueostomía, se han encontrado dos principales causas: la remoción accidental de la cánula y la obstrucción de esta.^{31,32} Las tasas de morbilidad y mortalidad dependen significativamente de lo bien

informado y capacitado que esté el equipo médico, así como los padres y cuidadores de los pacientes.²⁵ Para evitar complicaciones accidentales y mortales, es necesario proporcionar una instrucción suficiente en cuanto al manejo de la cánula tanto en el ambiente hospitalario como en casa. Para ello, tanto profesionales de la salud a cargo del menor, como principales cuidadores deben poseer conocimientos básicos en resucitación cardiopulmonar, ventilación manual con máscara, intercambio de cánulas traqueales y succión de las vías respiratorias.^{24,26}

Prevención y manejo de complicaciones intraoperatorias

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

Lesiones vasculares

La mayoría de las complicaciones intraoperatorias se deben a lesiones de tejidos adyacentes a la tráquea o en la inmediación del campo quirúrgico, que en niños pequeños puede ser muy reducido. Las lesiones vasculares se presentan en menos del 1 %. Sin embargo, en el caso de lesionarse vasos importantes como arterias o venas tiroideas, yugulares, carótidas o incluso del arco braquiocefálico se pueden desencadenar eventos hemorrágicos fatales.³³ La lesión de la arteria innominada puede ser causada por la creación del estoma a un nivel inferior al cuarto anillo traqueal. Las tráqueas de niños y adolescentes son móviles y se elevan en el cuello junto con la arteria innominada en hiperextensión. Una arteria innominada más alta de lo normal en relación con la tráquea se ha reportado hasta en el 12 % de los casos.³³ La lesión vascular puede presentarse durante el acto quirúrgico, así como en el posoperatorio resultado de una erosión de la arteria innominada por el contacto directo con la cánula de traqueostomía. Es importante recordar que recién nacidos y lactantes tienen un volumen intravascular promedio de 70 a 80 mL/kg de peso. Ejemplificando, un niño de 4 kilogramos tendría 280 mL de sangre total, por lo que un sangrado de 14 mililitros sería un 5 % de su volumen sanguíneo.³⁴ En el caso de presentarse una lesión vascular intraoperatoria, el manejo principal consiste en la reparación de la lesión en el mismo tiempo quirúrgico. Sin embargo, si se produce una hemorragia masiva en el posoperatorio, el manejo implicará tres prioridades simultáneas: el man-

tenimiento de una vía respiratoria permeable, el control de la hemorragia y la reanimación cardiopulmonar básica.³³

Neumotórax

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

Se puede realizar una radiografía posoperatoria para excluir la presencia de un neumotórax que pudo resultar de una lesión en el ápice pulmonar o una ventilación de alta presión en neonatos. Aunque se ha argumentado que no debe ser rutinaria, sino que debe reservarse para los casos en los que haya motivos para sospechar una complicación.³⁵

Otras lesiones intraoperatorias

Es importante considerar que las pequeñas estructuras del niño pueden perderse de la línea media fácilmente, su lateralización puede ser secundaria al uso inadecuado de los separadores por parte de un ayudante inexperto. Lo anterior facilita las lesiones esofágicas e incluso vertebrales al profundizarse la búsqueda de una tráquea que no se logra ubicar por este motivo. La disección lateral y excesiva de la tráquea puede dar lugar a una lesión directa de los nervios laríngeos recurrentes que puede derivar en una parálisis transitoria o permanente de las cuerdas vocales.

Prevención y manejo de complicaciones posoperatorias tempranas

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

Cuidados generales durante la primera semana de posoperatorio

Idealmente el paciente recién intervenido debería permanecer en una sala de cuidados intermedios, donde pueda ser monitorizado

los primeros días, y cuyo personal asignado a sus cuidados conozca los procedimientos requeridos en caso de una complicación temprana y la serie de acciones en caso de decanulación accidental.

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

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

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

Obstrucción de la cánula

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

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

Ante la presencia de desaturación y preocupación de una posible obstrucción sin evidencia de un tapón de moco o presencia de un coágulo sanguíneo, es importante visualizar la posición del tubo en la tráquea del paciente con el uso de un laringoscopio flexible para asegurar la adecuada posición y permeabilidad de este.³⁶

Decanulación accidental

La decanulación accidental puede resultar en una morbilidad significativa e incluso mortalidad cuando se produce en pacientes con una traqueostomía reciente (< 7 días). Es la complicación más temida y puede dar lugar a una serie de eventos rápidamente sucesivos: desaturación súbita, retención de CO₂, hipoxia, acidosis respiratoria, paro cardiopulmonar, lesión posasfíctica y/o muerte. Generalmente pasa inadvertida y es más frecuente después de maniobras de movilización del paciente inadecuadas, que realiza una sola persona sin ayuda, tales como aspiraciones, toma de productos o estudios de imagen.³⁷

El personal de guarda debe considerar la gravedad de este evento y anticipar la imposibilidad de restablecer una vía aérea exitosa y prontamente. Debe ser manejado en equipo como un evento de paro cardiopulmonar, sin tiempos muertos y actuar de manera secuencial.

Los pacientes con enfermedades respiratorias importantes, con aumento de la circunferencia del cuello, oxigenación marginal o en los que el tubo de traqueostomía es esencial para la ventilación mecánica parecen ser particularmente vulnerables.³⁷ En estas situaciones, la permeabilidad de las vías respiratorias debe restablecerse rápidamente para evitar la hipoxemia prolongada, lesiones orgánicas o muerte. Sin embargo, si la reinsertión de la cánula no se realiza cuidadosamente, se puede formar una falsa vía anterior a la tráquea durante la reinsertión del tubo.

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

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

Otras complicaciones del posoperatorio inmediato

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

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



Figura 14.

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

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.



Figura 15.

Infección local del estoma con exposición de segmentos traqueales.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

Prevención y manejo de complicaciones tardías

Entre ellas se incluyen: granuloma supraestomal, estenosis subglótica, traqueomalacia, erosión de la carina y fistula traqueocutánea persistente una vez retirada la cánula. La mayoría de estas complicaciones se relacionan con un tamaño inadecuado de la cánula, por lo que la selección de la cánula es muy importante.

La selección apropiada de la cánula de traqueostomía permite mantener una ventilación adecuada al mismo tiempo que previene complicaciones. La cánula debe ser lo suficientemente pequeña para no lesionar la mucosa traqueal, evitando la aparición de estenosis o granulomas, y debe ser lo suficientemente grande para evitar la hipoventilación o la extubación accidental (Cuadro 6).³⁸⁻⁴⁰

Granuloma supraestomal

Los granulomas son la complicación tardía más frecuente de una traqueostomía, la incidencia de los granulomas de la pared traqueal varía del 4 al 80 %.^{41,42} Los granulomas con mayor frecuencia son supraestomales, pero también pueden ocurrir en la punta inferior de la cánula si ésta es demasiado larga.

Los granulomas supraestomales son consecuencia de una irritación e infección de la mucosa por la cánula de traqueostomía. Con frecuencia no dan problemas y son lesiones blandas y fri-



Figura 16.

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

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

bles fácilmente resecables (Figura 16). No obstante, en ocasiones se acompañan de fibrosis marcada y neoformación cartilaginosa

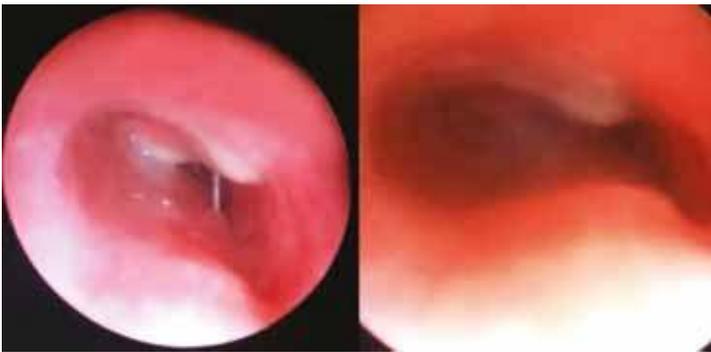


Figura 17.

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

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

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

Estenosis subglótica

Es una complicación cada vez menos frecuente, de origen iatrogénico por una traqueostomía demasiado alta en la cercanía de los bordes del cartílago cricoideos donde la curvatura de la cánula condiciona una fricción constante que deriva en formación de granuloma, fibrosis y finalmente la estenosis.^{41,43} El uso de fibroscopios para asegurarse de la posición de la cánula evita esta complicación. Aunque es poco frecuente, es la primera causa de estenosis traqueal en niños. Una vez establecida la lesión, la única manera de tratarla es con cirugía reconstructiva.

Traqueomalacia segmentaria

El uso prolongado de una traqueostomía se asocia con la formación de traqueomalacia. La pérdida de soporte cartilaginoso por absorción de anillos traqueales puede terminar en malacia segmentaria. Aunque no exista una deformidad aparente u obstrucción mecánica, al retirar la cánula puede presentarse un colapso con los movimientos inspiratorios, generando una obstrucción dinámica que obliga a mantener la cánula. Desafortunadamente no existe algún tipo de manejo definitivo para la traqueomalacia,²¹ aunque se han intentado la suspensión traqueal y el uso de prótesis externas como miniplacas.

Colapso supraestomal

Otra causa de fracaso en la decanulación de un paciente pediátrico traqueostomizado es el colapso o malacia supraestomal, la cual representa una obstrucción de la vía aérea proximal a la traqueostomía. Aunque ocasiona una importante disminución de la luz traqueal, no se trata de una auténtica estenosis ya que no es una lesión rígida y permite el paso del fibrobroncoscopio sin dificultad. Se ha descrito una mayor incidencia en pacientes tra-

queostomizados con una técnica de ventana traqueal con colgajos laterales, en comparación con la técnica de traqueofisura vertical anterior. El colapso habitualmente es leve y no interfiere con la decanulación del paciente. Sin embargo, en aproximadamente un 10 % de las traqueostomías de más de un año de evolución, el cuadro obstructivo es grave y la decanulación no es factible y se requiere corrección quirúrgica (Figura 17).⁴⁴

Fístula traqueocutánea persistente

La fístula traqueocutánea es una complicación tardía. En la mayoría de los casos, el estoma cierra por segunda intención al retirar la cánula. Sin embargo, entre el 1 % y el 3 % de los pacientes después de la decanulación pueden desarrollar una fístula persistente secundario a la epitelización escamosa del estoma. Una serie de 172 pacientes, no evidenció una diferencia estadísticamente significativa en la incidencia de fístula traqueocutánea ni formación de tejido de granulación entre estomas a los que se les realizó sutura de la piel a los bordes del cartílago traqueal (maduración quirúrgica) y los que no tenían suturas.⁴⁵ Por otra parte, la incidencia de fístula traqueocutánea sí está asociada con traqueostomías de larga evolución.⁴⁶

La fístula puede resultar en secreciones persistentes con irritación de la piel, fonación perturbada, infecciones frecuentes y alteración cosmética. En cuyo caso estaría indicado el manejo quirúrgico.^{46,47}

Resumen de puntos clave en traqueostomía neonatal

1. La indicación más común para la traqueostomía en la población neonatal es la ventilación prolongada secundaria a broncodisplasia pulmonar o síndrome de distrés respiratorio agudo, seguido de insuficiencia respiratoria en neonatos con muy bajo peso al nacer.
2. Una vez que se cuenta con la indicación de traqueostomía se debe tener una adecuada preparación prequirúrgica que incluya cálculo de la volemia del paciente, reserva de hemoderivados, cánula de traqueostomía de tamaño apropiado, quirófano (ambiente controlado).

3. Los tres pilares de una adecuada técnica quirúrgica incluyen: mantenerse siempre en línea media, contar con un ayudante experimentado, palpación constante cervical verificando ubicación de la tráquea.
4. La mortalidad global en pacientes pediátricos con traqueostomía oscila entre el 13 y el 19 %. Sin embargo, menos del 3 % es directamente atribuible a la traqueostomía.
5. Las principales causas de mortalidad atribuibles a traqueostomía son: remoción accidental de la cánula y obstrucción de la cánula.
6. Una radiografía posoperatoria se puede utilizar para excluir la presencia de un neumotórax.
7. La aspiración y limpieza de la cánula interna durante el posoperatorio inmediato (0 a 72 horas) evita la obstrucción del tubo.
8. La decanulación accidental se puede prevenir ajustando adecuadamente las cintas de la cánula.
9. En caso de decanulación accidental, las suturas de estancia se pueden halar hacia ambos lados para abrir la incisión y traer la tráquea a la superficie, logrando una re inserción segura y eficaz de la cánula de traqueostomía.
10. Las lesiones vasculares se presentan en menos del 1 % pero conllevan una alta morbilidad y mortalidad.
11. Ante una hemorragia masiva en el posoperatorio, el manejo implicará tres prioridades simultáneas: el mantenimiento de una vía aérea permeable, el control de la hemorragia y la reanimación cardiopulmonar básica.
12. La hiperinflación del manguito de traqueostomía puede controlar temporalmente un sangrado, pero el manejo definitivo será quirúrgico.
13. La cánula de traqueostomía debe ser lo suficientemente pequeña para no lesionar la mucosa traqueal, evitando la aparición de estenosis o granulomas, y debe ser lo suficientemente grande para evitar la hipoventilación o la extubación accidental.

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

Dra. María Cristina Cortés Benavides

Introducción

Las anomalías congénitas de la laringe incluyen un amplio espectro de causas de distrés respiratorio que pueden provocar una morta-

lidad y morbilidad significativa en neonatos y lactantes menores, con una prevalencia estimada de 1 en 10 000 a 1 en 50 000 nacidos vivos.¹ Dentro de las principales causas, la laringomalacia es el padecimiento congénito más común de la laringe y la causa más frecuente de estridor en recién nacidos y lactantes menores, representando aproximadamente del 60 al 90 % de los casos de estridor congénito.^{2,3}

Si bien la causa más frecuente y más estudiada de síndrome apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) en la población pediátrica es la hipertrofia adenoamigdalina, la contribución laríngea ha sido motivo de estudio recientemente como fuente primaria en la apnea del sueño se ha encontrado que la laringomalacia y otras anomalías dinámicas de la vía aérea son la mayor causa de SAHOS en niños menores de 1 año.⁴ Esto provoca episodios de apneas e hipopneas que exponen al paciente a un estado de hipoxemia crónica, que a largo plazo está asociado con la presentación de retraso en el crecimiento, alteraciones psicomotoras, deterioro cognitivo, alteraciones del comportamiento, cor pulmonale, hipertensión pulmonar, síndrome de muerte súbita infantil, entre otros.⁵

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

Definición del síndrome de apnea/ hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS)

El síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) es caracterizado por episodios repetidos de obstrucción ya sea parcial o completa de la vía respiratoria superior, que altera la ventilación alveolar y la arquitectura del sueño.⁶

Aunque se ha estudiado más en adultos, hay una creciente preocupación de la asociación de SAHOS pediátrico con problemas cardiovasculares, metabólicos, alteraciones de la conducta, de crecimiento y de aprendizaje.

La prevalencia de desórdenes respiratorios durante el sueño pediátrico oscila entre el 1 al 4 %.⁴ A pesar de los estudios reportados del SAHOS y el éxito de la adenoamigdalectomía en población escolar (tasa de éxito del 27.2 % al 82.9 %)⁸, este manejo no abarca completamente a la población neonatal. Los neonatos y lactantes menores experimentan una amplia gama de patrones respiratorios asociados con trastornos del sueño como respiración periódica, apnea del prematuro y apnea central, propiamente la apnea obstructiva del sueño en estos pacientes está poco definida; sin embargo, se ha observado su relación con anomalías en la estructura de la vía aérea superior, alteraciones en la mecánica pulmonar, en el control ventilatorio y el umbral de activación (arousal), así como el quimiorreflejo laríngeo y la distribución predominante del sueño REM.^{8,9} Por lo que el tratamiento del SAHOS

se dirige hacia la causa subyacente y la corrección de las estructuras laríngeas involucradas si es necesario.

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

Es característico que en la población neonatal e infantil con SAHOS, haya un incremento en la resistencia de la vía respiratoria durante el sueño, debido a la presencia de estrechamientos de la vía respiratoria que pueden ser resultado de anomalías congénitas o adquiridas, que pueden presentarse desde la nariz hasta la laringe y por lo tanto ser un factor de riesgo para desarrollar SAHOS.¹⁰

Se ha observado que los determinantes de la estabilidad de la vía aérea superior incluyen la estructura anatómica, la activación neuromuscular de los dilatadores de la vía respiratoria, el control ventilatorio y el umbral de activación del sueño.¹¹

El SAHOS en población neonatal e infantil se ha observado con mayor frecuencia en prematuros, exposición a tabaquismo prenatal, displasia broncopulmonar, sexo masculino, obesidad y bebés pequeños. Los neonatos y lactantes menores con enfermedad pulmonar crónica presentan una mayor incidencia de SAHOS e hipoxemia asociada con el sueño no sospechada.¹²

Comorbilidades

En la población neonatal y lactante con alteración laríngea y SAHOS, es importante identificar otros sitios de colapso que pudieran estar contribuyendo a incrementar la gravedad del trastorno, tales como: anomalías craneofaciales, esqueléticas, alteraciones en tejidos blandos o combinación de ambos, por mencionar algunos. En el Cuadro 8 se describen factores predisponentes asociados con la presentación de SAHOS infantil.

Los pacientes con alteraciones neuromusculares generalmente presentan alteración en la inervación laríngea y en la musculatura dilatadora faríngea, condicionando el colapso de las estructuras laríngeas y faríngeas que lleva a la presencia de SAHOS.⁹

Otro tipo de anomalías asociadas son la presentación de malformaciones a nivel de caja torácica, estas alteraciones anatómicas provocan una asincronía en los movimientos torácicos, condicionando un tórax restrictivo. Esto origina que haya una marcada diferencia de presión entre el tórax y la faringe, que genera un mayor riesgo de estructuras laríngeas y faríngeas (Figura 18).

El SAHOS y la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE)

La prevalencia de ERGE se encuentra hasta en el 67 % durante los primeros 6 meses de vida.¹³ Aún no está claro si existe una relación causal entre las 2 enfermedades o si ambos procesos simplemente comparten factores de riesgo comunes. Estudios reportan que el tratamiento anti ERGE disminuye la gravedad



Figura 18.

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

Fuente: Imagen cortesía del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

del SAHOS, pero no se demuestra definitivamente una relación causal. Durante la evaluación endoscópica del paciente con ERGE casi siempre se demuestra inflamación y eritema de cartílagos aritenoides, cuerdas vocales y región subglótica.¹¹ Se ha reportado que la ERGE puede desencadenar directamente SAHOS a través del quimiorreflejo laríngeo (cierre glótico) o provocando edema sin una asociación temporal clara. Otros han reportado que posterior a episodios de ERGE siguen eventos obstructivos, tal vez mediados por grandes oscilaciones de presión intratorácica negativa.¹³

Si bien la asociación entre ambos desórdenes es compleja, se reportó que el tratamiento antirreflujo fue la terapia más utilizada en el manejo de SAHOS neonatal, y este produjo una disminución media en el IAH del 45.5 %.¹⁰ Esto sugirió que si bien el tratamiento puede disminuir la gravedad del SAHOS y mejorar la enfermedad, por sí sola no ofrece una cura.

Prematurez

Los bebés prematuros son vulnerables a trastornos respiratorios del dormir como a sus secuelas. Aunque los mecanismos no están claros, la asociación puede estar mediada por un desarrollo alterado de las vías respiratorias, pulmones o sistema nervioso. En el Cleveland Children's Sleep and Health Study (CCSHS) se demostró que los ni-

Cuadro 8.

Factores asociados a síndrome de apnea obstructiva del sueño infantil

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Hipoplasia maxilar | <ul style="list-style-type: none"> • Laríngeos <ul style="list-style-type: none"> - Laringomalacia - Parálisis cordal bilateral - Edema laríngeo - Estenosis subglótica congénita y adquirida - Membranas laríngeas - Quistes laríngeos - Hemangioma |
| <ul style="list-style-type: none"> • Craneosinostosis <ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Apert - Síndrome de Crouzon - Síndrome de Pfeiffer - Síndrome de Muenke - Síndrome de Saethre.Chotzen | <ul style="list-style-type: none"> • Nasal <ul style="list-style-type: none"> - Atresia coanal - Estenosis de Apertura piriforme - Quiste de conducto nasolacrimal - Infección de Vía respiratoria superior - Desviación septal - Rinitis alérgica |
| <ul style="list-style-type: none"> • Acondroplasia | <ul style="list-style-type: none"> • Control ventilatorio/mecanismos respiratorio <ul style="list-style-type: none"> - Alta complianza de la pared torácica - Configuración de costillas /horizontalización - Pequeña aposición de zona diafragmática - Límite apneico no REM cerca de nivel eupneico de CO2 - Alteración en ventilación-perfusión |
| <ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Down | <ul style="list-style-type: none"> • Misceláneo <ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Prade-Willi - Mucopolisacaridosis - ERGE - Obesidad - Hipertrofia adenoamigdalina - Tabaquismo prenatal - Incremento del Sueño REM - Flexión del cuello - Deprivación del sueño - Sedantes |
| <ul style="list-style-type: none"> • Treacher Collins | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Micrognatia <ul style="list-style-type: none"> - Secuencia Robin no sindrómica - Secuencia Robin sindrómica (Stickler, Treacher Collins) - Síndrome de Nager - Microsomía Hemifacial | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Macroglosia <ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Beckwith-Wiedemann - Síndrome de Down - Hemangioma, linfangioma - Acondroplasia | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Neurológica <ul style="list-style-type: none"> - Parálisis cerebral - Malformación de Chiari - Atrofia muscular espinal - Desórdenes mitocondriales | |

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

ños prematuros tienen tres veces más probabilidades de presentar un trastorno respiratorio del sueño que un niño de término.¹⁴

Laringomalacia y SAHOS

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

La laringomalacia es el padecimiento congénito más común de la laringe y la causa más frecuente de estridor en recién nacidos y lactantes menores, representa aproximadamente del 60 al 90 % de los casos de estridor congénito.^{3,5} Se caracteriza por

un colapso inspiratorio de la epiglotis y cartílagos aritenoides que causan constricción de la vía aérea (Figura 19).

La traqueomalacia y la estenosis subglótica son lesiones comórbidas que se llegan a presentar en un 10 a 50 % en pacientes con laringomalacia.

Por lo general es una enfermedad autolimitada, con una remisión completa entre los 18 y 24 meses de edad. Solo un 10 a 15 % presentará una forma grave de obstrucción, SAHOS grave, hipoxemia y retraso del crecimiento que ameritará tratamiento quirúrgico.^{5,8}

Se ha reportado que la supraglotoplastia reduce el IAH al aumentar el tiempo total de sueño (TST) y mejorar la saturación de oxígeno.²



Figura 19.

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

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

Estenosis subglótica

Es un estrechamiento en el diámetro subglótico, a menos de 4 mm en neonatos y 3 mm en prematuros (Figura 20). Principalmente a nivel del cartílago cricoides. Puede ser congénita o adquirida.^{1,8}

Generalmente se presenta como un estridor bifásico y diversos grados de dificultad respiratoria. La mayoría de los pacientes mejorarán gradualmente a medida que la laringe crece.

Niños con anomalías en el intercambio de gases, dificultad a alimentación o SAHOS pueden requerir intervención quirúrgica o traqueostomía.⁸

La estenosis subglótica adquirida surge posterior a intubación prolongada, principalmente infecciones o ERGE.^{1,8}

Etiología

El síndrome de apnea obstructiva del sueño se caracteriza por el aumento de la resistencia de las vías respiratorias superiores durante el dormir. Como se mencionó anteriormente, las anomalías craneofaciales, agrandamiento de tejidos blandos o alteración neuromotora condicionan estrechamiento de la vía respiratoria y presentación del SAHOS.^{3,12}

La posición del cuello parece ser un determinante en el colapso de las vías respiratorias, en flexión de 15° a 30° aumenta la posibilidad de colapso en 4-5 cm H₂O, mientras que con la extensión esta posibilidad disminuye de 3-4 cm H₂O.^{3,8,12}

El colapso de la vía aérea ocurre cuando la presión de la pared de la vía respiratoria excede la presión luminal. Este proceso puede ocurrir como un proceso pasivo o activo. Presentar un cambio de 2 cm H₂O en la presión luminal es suficiente para producir una reducción en el área de sección transversal del 50 %⁸, lo que contribuye a una ventilación inestable y por lo tanto, a un patrón obstructivo. La actividad de los músculos de la vía aérea es modular el área de la sección transversal. La presión media del cierre de la vía aérea en menores de 2 meses de edad es de -0.5 cm H₂O bajo parálisis completa durante la anestesia. y de -0.7 2 cm H₂O en estudios *post mortem*.^{3,12} Por lo tanto, en ausencia de actividad muscular la

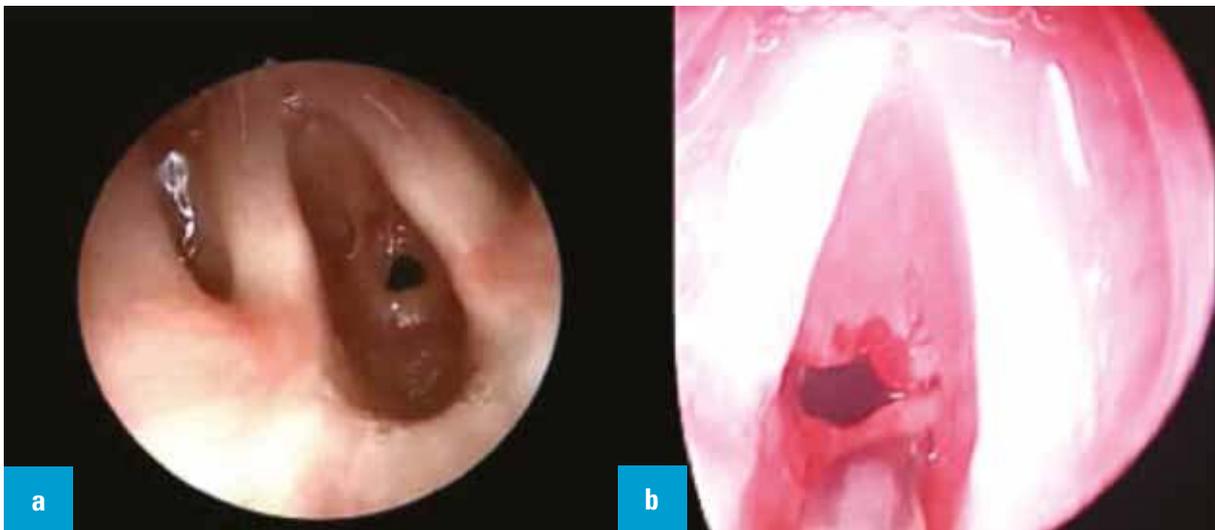


Figura 20 a y b.

Estenosis subglótica adquirida en neonatos con antecedente de intubación prolongada.

Fuente: Imágenes cortesía del Dr. Hiram Álvarez Neri.

presión de cierre de la vía aérea está cercana a la presión atmosférica, lo que indica un alto riesgo de colapso. Los pacientes con debilidad neuromuscular pueden tener problemas de control motor en los músculos dilatadores de las vías respiratorias que contribuye a la presentación de SAHOS. Durante el sueño, la presión de cierre glótico en niños es de $-25 \text{ cm H}_2\text{O}$, lo que indica la efectividad de activación neuromuscular para mantener la permeabilidad faríngea.¹²

Los neonatos y lactantes tienen una caja torácica compatible con respiraciones paradójicas que pueden persistir hasta los 3 años de edad durante el sueño REM, el resultado es una relajación más pequeña del volumen pulmonar. Al presentar una ventilación con un volumen pulmonar bajo da como resultado aumento en el trabajo respiratorio y disminución de la reserva pulmonar de oxígeno.⁹ Estos mecanismos parecen estar intactos durante el sueño no REM pero se encuentran atenuados o ausentes durante el sueño REM, lo que resulta en una disminución de volúmenes pulmonares y una propensión a la desaturación de oxígeno con pausas respiratorias normales. Estos mecanismos pueden estar dañados en disfunción de cuerdas vocales o parálisis diafragmática y causar dificultad respiratoria.⁸

Los neonatos o lactantes con anomalías anatómicas graves hacen que la resistencia de la vía aérea superior se encuentre acompañada de marcados aumentos en el esfuerzo respiratorio que incrementan la presión luminal negativa. Los bebés con SAHOS tienen una activación disminuida del músculo principal dilatador de la vía aérea superior en comparación con los no apneicos.³ En pacientes de término, durante obstrucciones espontáneas, disminuye el esfuerzo respiratorio al inicio del evento, seguido por aumento del esfuerzo por encima de la basal, en contraste, en pacientes pretérmino se observa una disminución del esfuerzo respiratorio durante el evento obstructivo espontáneo.

Control de la ventilación: el principal determinante del impulso respiratorio central y tono de la vía respiratoria superior es el nivel de dióxido de carbono (CO_2).⁸

Durante el sueño no REM, el coeficiente de ventilación minuto es más alto en los prematuros (39 %) contrario a los recién nacidos de término (25 %) y adultos (14 %), la función quimiorreceptora periférica es mucho menor en la ventilación minuto de los bebés (38 %) que en los adultos (6 %), lo que contribuye a que la respiración infantil sea más superficial e inestable.⁸ En bebés el umbral de apnea del CO_2 es de aproximadamente 1 mm Hg por debajo de la respiración eupneica, lo que condiciona a una respiración inestable, en contraste con los adultos, en quienes es de 4 mm Hg por debajo de la respiración eupneica. Por lo tanto, la inestabilidad ventilatoria, en especial en la apertura y cierre de la vía aérea, puede incrementar el patrón obstructivo y causar oscilaciones en la ventilación.^{5,8,12}

Quimiorreflejo laríngeo. Puede ocurrir como un proceso activo, es resultado de una estimulación aferente de la laringe. Es un

mecanismo de defensa de la vía aérea. Clínicamente el 22.26 % de las apneas se asocia con la deglución; sin embargo, en general solo el 4 % de las degluciones está asociado con apnea.⁸

La función laríngea competente representa una interacción entre los reflejos aferentes sensoriales periféricos, la función del tallo cerebral y las respuestas eferentes motoras a la laringe. Se ha observado en niños con laringomalacia, presentan una disminución en la sensibilidad laringofaríngea, probablemente como resultado de la inmadurez neurológica, que provoca una menor respuesta en el tronco encefálico, menor gasto motor y, posteriormente, una disminución del tono en el tracto aerodigestivo.^{5,12}

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

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

El colapso de las vías respiratorias puede ocurrir de forma pasiva en relación con el equilibrio entre las propiedades elásticas de la faringe, los dilatadores faríngeos y la presión transmural.⁸

Arousal (activaciones o excitación cerebrales)

La activación constituye una intrusión transitoria paroxística de un estado de mayor vigilancia durante el sueño.⁹

Esta es un proceso jerárquico que comienza en el tallo cerebral, con extensión rostral para mantener la homeostasis en respuesta a un problema respiratorio o estímulo no respiratorio. Esta respuesta de excitación se observa en respuesta a la hipercapnia, obstrucción de la vía respiratoria o estimulación táctil, por lo contrario, la hipoxemia es un estímulo débil para la excitación en bebés.^{7,14}

Aumentos menores en la resistencia de la vía aérea superior inducen respuestas de excitación localizadas en el tallo cerebral incluyendo cambios en la frecuencia cardíaca y presión arterial, el siguiente nivel incluye sobresalto y respiraciones aumentadas, que también derivan del tronco encefálico.⁹

Los suspiros son importantes para redistribución de surfactante y mantener el cociente ventilación-perfusión. Aunque los despertares componen las anomalías del intercambio de gases y normalizan el esfuerzo respiratorio, pueden provocar secuelas de fragmentación del sueño.⁶

La privación de sueño está asociada con un aumento del umbral de activación que puede perjudicar los mecanismos de control ventilatorio, lo que resulta en un aumento de la obstrucción de la apnea del sueño.^{8,9}

Fisiopatología

Los determinantes de la estabilidad de la vía aérea superior incluyen la estructura anatómica, la activación neuromuscular de los dilatadores de las vías respiratorias, el control ventilatorio y el umbral de activación del sueño.⁸

Durante la vigilia, los músculos dilatadores laríngeos y faríngeos mantienen activamente la permeabilidad de las vías respiratorias y se mantiene un patrón de respiración estable. El bebé parece tener dificultad para respirar y estridor, obstrucciones francas y las anomalías en el intercambio de gases suelen estar ausentes, a menos que exista una debilidad neuromuscular comórbida o un marcado estrechamiento de la vía aérea superior.^{5,8}

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

La respiración estable se logra de forma intermitente siempre y cuando el aumento en el impulso respiratorio, la hipercapnia y la presión luminal negativa permanezcan por debajo del umbral de activación del bebé. La apertura súbita de las vías respiratorias, como se ve durante una excitación, promueve un sobreimpulso ventilatorio que baja el CO₂ por debajo del umbral apneico, con lo que se inicia el ciclo obstructivo.^{5,9}

Impacto de la hipoxia crónica

Durante los episodios de apneas ocurren cambios en el flujo cerebral y la combinación de apnea/hipoxemia reduce la perfusión cerebral, provocando degeneración neuronal y disfunción axonal en la corteza y el tronco cerebral.⁷ La hipoxia intermitente crónica y la fragmentación del sueño, son los dos arquitectos principales de la lesión inducida por SAHOS en el sistema nervioso central. Dentro de las regiones neuroanatómicas más reportadas afectadas por SAHOS se encuentran la modulación cerebelosa, el flujo de información del tálamo y ganglios basales, disminución de la neurogénesis en el hipocampo que está críticamente involucrado en el aprendizaje y la memoria, y su conectividad con las regiones prefrontal y parietal regula una variedad de procesos atencionales, de memoria y emocionales.¹⁴ Es por ello que en niños con SAHOS se ha documentado la disminución en capacidad de aprendizaje, el aumento de la hiperactividad y la incidencia de trastornos por déficit de atención.

Se ha observado que en pacientes con SAHOS aumenta la etapa N2 del sueño (no REM) mientras que las etapas N1, N3 y el sueño REM disminuyen. Esto es de relevancia clínica ya que en la fase REM hay una gran actividad cerebral, la frecuencia cardíaca y respiratoria son irregulares, la presión arterial es variable y el

tono muscular disminuye, hay un aumento del consumo de oxígeno por el organismo, asociado con la actividad propia del cerebro, los procesos de aprendizaje y memoria están más relacionados con esta fase de sueño.^{7, 9, 14} Se ha descrito que la función del sueño REM es procesar y almacenar los acontecimientos y aprendizajes del día en la memoria a largo plazo. En la etapa N3 se sintetiza la hormona del crecimiento y el cortisol, se producen algunos neurotransmisores que garantizan la actividad del sistema nervioso y otros factores protectores relacionados con la inmunidad.¹⁴

Respecto a las vías inflamatorias mediadas por la ciclooxygenasa-2, el óxido nítrico y el factor activador de plaquetas, están implicadas patogénicamente en las pérdidas de células neuronales asociadas con la presencia de hipoxia intermitente durante el sueño.^{7, 14}

Apnea central en laringomalacia

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

Esto debido a una función anormal en los núcleos del tronco encefálico, principalmente del núcleo del tracto solitario, dentro de sus funciones presenta vías aferentes que modulan la respiración, modula motoneuronas en la médula espinal que controlan la actividad del diafragma, da proyecciones axonales a los cuerpos celulares del nervio laríngeo recurrente (NLR) en el núcleo ambiguo, responsable del tono laríngeo.⁵ En resumen, presentar una alteración o inmadurez en los núcleos del tronco encefálico puede causar un tono laríngeo débil, apnea y problemas de deglución.

Se ha reportado que la presencia de comorbilidades o lesiones secundarias asociadas con la laringomalacia, aumentaron la incidencia de apneas centrales. Tanphaichitr y colaboradores,⁵ en una serie de 81 pacientes con laringomalacia, reportaron una mayor prevalencia de apneas centrales en lactantes con ciertos factores de riesgo, incluida la enfermedad neurológica subyacente, hipotonía, síndrome congénito, antecedentes de ALTE (eventos aparentes que amenazan la vida), lactantes prematuros y edad inferior a 3 meses. Los pacientes con estas afecciones tienen un mayor riesgo de apnea central (OR: 2).

El síndrome de Down es el trastorno genético asociado con laringomalacia que se reporta con más frecuencia; hasta el 50 % de pacientes con síndrome de Down tienen un aumento en los eventos respiratorios centrales.^{8,9}

Cuadro clínico

El ronquido y la respiración oral son los síntomas más frecuentes asociados con SAHOS en la población infantil, de estos solo el 3 al 26 % buscará ayuda especializada y solo del 1 al 3 % presentarán síndrome de apnea obstructiva del sueño.¹¹

En población neonatal y lactante menor el ronquido solo se llega a presentar en un 1-9 %. Y de estos, el 11.8 % reportará su presentación dos veces por semana y en 5.3 % al menos tres veces por semana.^{9,11}

El ronquido es el sonido vibratorio producido en la nasofaringe durante la inspiración. Existe el ronquido primario que no está asociado con la presentación de apneas, hipoventilación, hipoxia e hipercapnia.⁸ Sin embargo, en la población neonatal y lactante menor con alguna obstrucción a nivel laríngeo, ya sea supraglótico, glótico y/o subglótico lo que se presentará con mayor frecuencia es el estridor.

En un estudio de Bonilla-Álvarez Neri realizado en el Hospital Infantil de México³³ se observó que la laringomalacia es responsable del estridor inspiratorio en niños en un 85 % en la etapa neonatal y un 87.2 % en lactantes menores, con una predilección por el sexo masculino en un 61.7 %. El estridor de tipo inspiratorio se encontró en el 100 % de los pacientes, episodios de cianosis en un 80.9 % y un 76.6 % con pausas respiratorias durante el sueño.³³

Principalmente se presenta como un estridor inspiratorio, cuyas características son: intermitente, de tono bajo a moderado, exacerbado por el llanto, agitación, alimentación, o una posición en decúbito dorsal; puede agravarse o ser aparente únicamente durante infecciones de la vía aérea superior. Se acompaña de dificultad respiratoria en diversos grados de gravedad y dificultad para la deglución.³⁴

Se ha reportado que en pacientes con laringomalacia importante el 90 a 100 % está asociado con SAHOS.^{16,18}

Dependiendo del sitio laríngeo involucrado, el estridor sirve de referencia para localizar el área afectada.

Además de presentar el estridor y ronquido, se pueden presentar con respiración ruidosa, movimientos corporales frecuentes al dormir, despertares, respiración oral, sudoración profusa durante el sueño y disfagia.⁸

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

La privación de sueño secundaria a un incremento en el umbral de activaciones puede afectar los mecanismos de control ventilatorio, umbral de activación y el tono neuromuscular de la vía aéreas, por lo que se ha visto como un factor de riesgo para el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL).^{5,8}

Dado que el sueño REM se asocia con hipotonía de la pared torácica y la musculatura de vías respiratorias superiores, volúmenes pulmonares bajos, reducciones paroxísticas del tono faríngeo y aumento de la variabilidad respiratoria, es frecuente que los eventos obstructivos y la hipoxemia se presenten frecuentemente en el sueño REM.^{8,9}

Diagnóstico

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

De acuerdo con la clasificación de trastornos del sueño, los criterios diagnósticos para el síndrome de apnea obstructiva del sueño pediátrico están descritos en el Cuadro 9.

El examen otorrinolaringológico juega un papel importante en la detección de posibles estrechamientos en la vía respiratoria superior, ya que evalúa las estructuras desde la nariz hasta la laringe.¹²

La valoración de **PARCAS** se ha empleado en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico

Cuadro 9.

Criterios diagnósticos para el SAHOS pediátrico

- Criterios A y B se deben cumplir

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

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

B. PSG demuestra uno o más de los siguientes:

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

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

Cuadro 10.

Indicaciones para realizar DISE en población pediátrica

- SAHOS persistente posterior a adenoamigdalectomía
- Previo a realizar adenoamigdalectomía para paciente con alto riesgo de SAHOS persistente
- Obesidad
- Síndrome de Down
- Anomalías craneofaciales (ejemplo : Secuencia de Pierre-Robin)
- Síntomas significativos de trastorno respiratorio del sueño con amígdalas y adenoides pequeñas
- Laringomalacia oculta dependiente del sueño
- Previo a la colocación del estimulador de nervio hipogloso

Fuente: Wilcox L, Bergeron M, Reghunathan S., Ishman S. An Updated Review of Pediatric Drug-Induced Sleep Endoscopy. *Laryngoscope Investig Otolaryngol.* 2017;2(6):423-431.

Gómez; permite seleccionar a los pacientes que ameritan tratamiento quirúrgico sospechando de alguna enfermedad laríngea (se comenta en el capítulo de laringomalacia).³⁴ La presencia de dos o más de los signos y síntomas incluidos indica la necesidad de una valoración endoscópica y probablemente la corrección quirúrgica. La presencia de disnea importante, hipoxemia e hipercapnia indican la necesidad de cirugía inmediata.

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

La nasofibrolaringoscopia permite visualizar directamente la laringe en movimiento, en especial si existe colapso supraglótico o alteraciones de la movilidad de las cuerdas vocales.¹² Su principal limitación es que no permite visualizar más allá de las cuerdas vocales. Si se sospecha una lesión más baja debe optarse por la laringoscopia directa.³¹

La laringoscopia directa, además de permitir valorar mejor la estructura subglótica, puede documentar mejor el cierre dinámico de la faringe y laringe en los pacientes, así como identificar lesiones comórbidas de las vías respiratorias.¹⁵

DISE (*Drug induced Sleep Endoscopy*)

La endoscopia bajo sedación parece tener un papel central en la presentación de un diagnóstico alternativo para el sitio de obstrucción en SAHOS, incluso más entre los casos que presentan apnea del sueño grave o apnea del sueño no asociada con hipertrofia adenoamigdalina.²²

Sin embargo, la DISE ha sido estudiada ampliamente entre los adultos, mientras que en los niños se ha realizado una investigación limitada, dirigida principalmente a poblaciones específicas, como pacientes con síndromes, malformaciones craneofaciales, alteraciones neuromusculares o adenoamigdalectomía fallida.

A pesar de que la DISE está permitida por la existencia de fármacos sedantes, hoy en día no hay evidencia acerca de la combinación más efectiva de agentes anestésicos utilizados para el estudio. Sin embargo, la combinación de dexmedetomidina y ketamina es preferida por muchos cirujanos pediatras debido a un bajo

riesgo de depresión respiratoria y la obstrucción de la vía aérea comparado con otros agentes. Así mismo esta combinación replica el sueño No REM,²³ por lo cual hace más valorable la dinámica del colapso respiratorio. En el Cuadro 10 se proponen indicaciones para realizar la DISE en población pediátrica.

Utilidad de la polisomnografía

La polisomnografía (PSG) es el método diagnóstico de elección para valorar los desórdenes respiratorios durante el sueño. Los estudios de sueño en niños deben ser realizados en laboratorios específicamente diseñados para ellos, con personal capacitado y acostumbrado al manejo de los niños e interpretados por personal con experiencia en patología del sueño infantil.^{26, 10, 11}

Estudios previos han documentado anomalías en niños con patología laríngea. Sin embargo, aún no hay recomendaciones definitivas respecto al papel de la PSG en niños con patología laríngea.^{3, 4, 10}

La polisomnografía está indicada cuando la evaluación clínica sea sugestiva de un trastorno respiratorio del dormir, particularmente en bebés con factores de riesgo para SAHOS como: anomalías craneofaciales, prematuridad, obesidad, trastornos neurológicos y alteraciones congénitas.^{3, 4, 18, 19}

Si bien la PSG no es un estudio de rutina en pacientes con alguna laringopatía, estudios recientes han demostrado una prevalencia del 43.6 % de SAHOS en pacientes con laringomalacia.⁴

Características polisomnográficas en neonatos

Es esperado que los bebés pasen la mayor parte del día durmiendo, la cantidad de sueño es más alta durante el periodo neonatal que en cualquier otra etapa de la vida. Esta etapa es de suma importancia por presentar un alto potencial de desarrollo evolutivo dada su gran capacidad de plasticidad cerebral. El sistema nervioso central está en desarrollo constante, lo cual se refleja en la evolución del ciclo sueño-vigilia, cuya organización depende de la maduración de circuitos neuronales cortico-subcorticales.²⁵ En el Cuadro 11 se describe la ontogenia del sueño de acuerdo con la edad.

Cuadro 11.

Ontogenia del sueño por edad

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

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

Para determinar el estado sueño-vigilia en neonatos pre-término y término se deben considerar variables poligráficas que incluyen: electroencefalograma (EEG), registro de movimientos oculares (EOG), del tono muscular-mentón (EMG), de la respiración nasal, torácica y abdominal, y electrocardiograma (EKG).^{25, 26}

Composición estructural del sueño en neonatos

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

Se dividen en:

- Sueño quieto (precursor de la fase de sueño lento (NO MOR)), el neonato permanecerá quieto con ojos cerrados, sin movimientos oculares y respiración regular.
- Sueño activo: (precursor del sueño MOR), los ojos permanecen cerrados, pueden abrirse un poco coincidiendo con

movimientos oculares, es más evidente a partir de la 32 SDG, presentan movimientos faciales, del cuerpo y dedos en general.

- Sueño indeterminado: es una etapa en la cual no se diferencian los criterios de clasificación de sueño quieto ni sueño activo. Algunos autores sugieren que esta etapa es una manifestación de la falla de los mecanismos de control del SNC para iniciar o mantener el sueño activo o el estado de despierto.²⁵

El porcentaje de cada etapa se describe en el Cuadro 12.

El ciclo de sueño dura aproximadamente de 30 a 40 minutos.

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

Cuadro 12.

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

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

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

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

- Apnea obstructiva: cese del flujo aéreo en nariz y boca durante más de 2 ciclos respiratorios mientras se mantiene un esfuerzo toracoabdominal.
- Apnea central: cese de flujo aéreo y de los movimientos toracoabdominales durante más de 2 ciclos respiratorios. Duración 20 segundos, asociado con un arousal o desaturación del 3 %.³
- Apnea mixta: es una apnea que comienza como obstructiva y termina como central, o viceversa.
- Hipopnea: reducción del flujo aéreo mayor del 50 % que se acompaña de una caída de la saturación de oxígeno ≥ 4 % y/o con un microdespertar.
- Índice de apnea obstructiva (IAO) o central (IAC): número de apneas obstructivas o centrales por hora de sueño.
- Índice de apneas hipopnea (IAH): número de apneas e hipopneas por hora de sueño.
- Desaturación: caída de la saturación de oxígeno ≥ 4 %. Índice de desaturación: número de desaturaciones por hora de sueño.
- RERA: esfuerzo respiratorio asociado con un despertar.
- Hipoventilación: PCO_2 arterial se mantiene ≥ 50 mm Hg en ≥ 25 % del tiempo total de sueño.
- Respiración periódica: tres episodios de apnea central, con duración ≥ 3 segundos separadas por periodos de respiración normal ≥ 20 segundos (Figuras 21 y 22).

Para determinar la gravedad de la patología del SAHOS se toma como punto de referencia el IAH (Cuadro 13).

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

La utilidad de la PSG ha sido cuestionada como criterio único para definir la gravedad y decidir un tratamiento quirúrgico en los pacientes con laringomalacia.^{16,26}

En el estudio de Farhood y colaboradores,¹⁶ concluyeron que la PSG debería ser considerada ante la sospecha de hipoxemia nocturna o SAHOS, así como una herramienta útil para la evaluación en caso de falla quirúrgica y sospecha de enfermedad residual.

Otros estudios concluyen que la PSG es un método efectivo para valorar objetivamente la eficacia de la supraglotoplastia, y observar la corrección de los parámetros respiratorios anormales que ocurren en pacientes con laringomalacia moderada-grave.^{18,26}

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

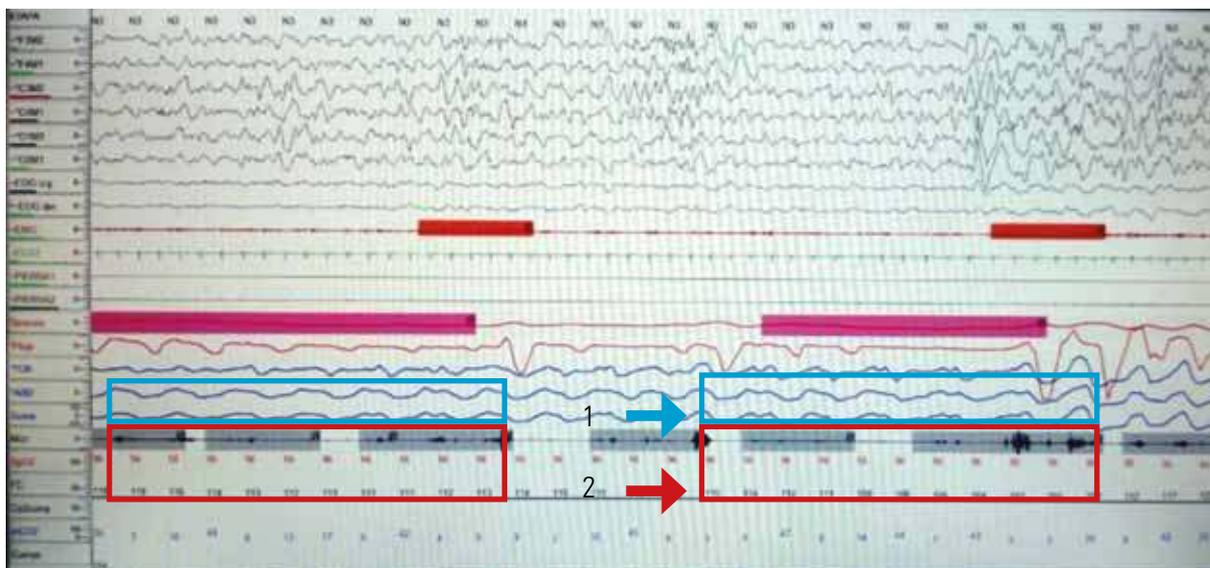


Figura 21.

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

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

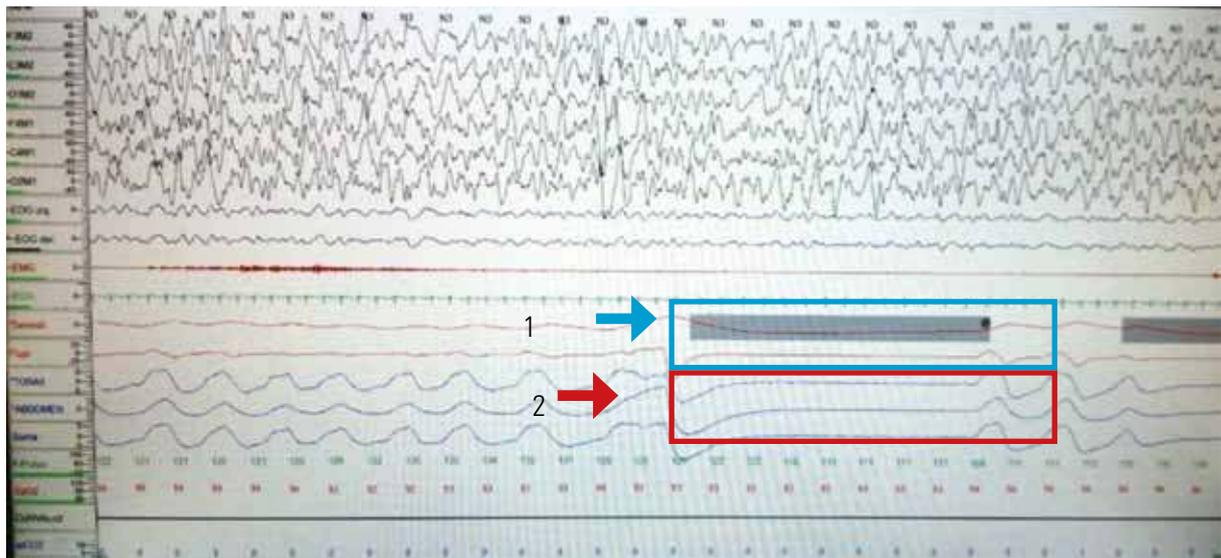


Figura 22.

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

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

Tratamiento

El SAHOS pediátrico es el resultante de una combinación de factores anatómicos y funcionales; por ello, el abordaje terapéutico debe ser multidisciplinario.^{4,8,11} Por lo tanto, es importante establecer cuáles son los factores causantes de su patología para poder establecer el tratamiento ideal de acuerdo a las características del paciente. El objetivo del tratamiento no es solo controlar los síntomas, sino evitar las complicaciones a largo plazo

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

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

Cuadro 13.

Índice de apnea/hipopnea

| | |
|----------|----------------------------|
| Normal | 0 a 1 eventos/hora sueño. |
| Leve | 1 a 5 eventos/ hora sueño |
| Moderado | 5 a 10 eventos/ hora sueño |
| Severo | >10 eventos/ hora sueño |

Fuente: Kushida CA, et al. J Clin Sleep Med 2008;4(2):157-171.

Terapia médica

Como se había comentado anteriormente, la presencia de SAHOS Y ERGE es común en la infancia, no está claro si existe relación causal entre los dos. Sin embargo, dada la prevalencia de ERGE en neonatos y lactantes (68 %),¹⁰ se ha reportado en algunos estudios que el tratamiento anti-ERGE disminuye la gravedad del SAHOS. En un estudio de 126 pacientes, se observó que la principal intervención de manejo de SAHOS en neonatos e infantes fue el tratamiento antirreflujo, con lo que se presentó una mejoría subjetiva leve a moderada y una disminución del IAH del 45.5 %,¹⁰ lo que sugiere que a pesar de que muestra una mejoría en la gravedad del SAHOS, por sí solo el tratamiento no ofrece una cura.

Cabe mencionar que la ERGE también presenta una fuerte asociación con laringomalacia, por lo que recomendaciones actuales enfatizan en la importancia de tratar el ERGE con el fin de mejorar la enfermedad concomitante, disminuyendo el edema y la irritación laríngea.^{4,8}

Dispositivo de presión positiva aérea continua (CPAP)

El dispositivo de presión positiva continua es el tratamiento de elección para el síndrome de apnea obstructiva del sueño en adultos; sin embargo, se ha demostrado su efectividad en el tratamiento en el SAHOS pediátrico.²⁹ Aunque la experiencia en niños es más limitada, en adultos este tratamiento está muy establecido,

habiéndose apreciado sus efectos beneficiosos sobre la calidad del sueño y la remisión de los síntomas diurnos.⁴

El dispositivo incorpora diferentes funciones para tratar las alteraciones respiratorias de forma no invasiva. En primer lugar, adapta automáticamente la presión positiva de la vía aérea al final de la espiración, ya que este periodo del ciclo respiratorio es crítico para la apertura de las vías respiratorias superiores. En segundo lugar, el dispositivo aplica diferentes volúmenes corrientes que se definen por la diferencia entre IPAP y EPAP (nivel de presión en el periodo de vencimiento anticipado), que se puede ajustar dependiendo de las necesidades del padecimiento del paciente. En tercer lugar, disminuir la asincronía toracoabdominal.³⁰

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

La cantidad de presión de CPAP se debe titular individualmente mediante polisomnografía; el objetivo es conseguir la presión óptima que elimine las apneas y minimice el ronquido resultando a la vez tolerable por el niño.⁴ Gracias a la presión positiva continua, la vía aérea superior se mantiene abierta durante todo el ciclo respiratorio, con lo que se evita su colapso.

De la literatura reportada sobre el uso de los dispositivos de presión aérea continua positiva, la población pediátrica más estudiada ha sido la de niños escolares; en población neonatal y lactantes, hay pocos estudios realizados.

Se ha demostrado que la utilización de CPAP en población neonatal y lactante, aumenta la cantidad de ciclos de sueño, aumento en la proporción del sueño REM de forma similar a las condiciones fisiológicas normales infantiles. Se asocia con una reducción de apneas centrales y obstructivas durante el sueño No REM y REM, mejora las velocidades de crecimiento en pacientes con retraso en el desarrollo.^{8,30}

De manera general, la terapia con CPAP ha demostrado ser efectiva en el manejo de SAHOS en neonatos, independientemente del sitio y mecanismo de colapso en las vías respiratorias. Es efectivo como tratamiento a corto plazo, como tratamiento a largo plazo en especial para pacientes con anomalías anatómicas de la vía superior y alteraciones craneofaciales. Es una alternativa segura en pacientes que eventualmente requerirán de algún procedimiento quirúrgico.²⁹

En un estudio reportado por Mcnamara y Sullivan,²⁹ se reportó que en neonatos y lactantes menores con diagnóstico de SAHOS, la presión óptima osciló entre 4 a 6 cm H₂O, por lo que es importante considerar que una vez iniciada la terapia con CPAP es necesario mantener un seguimiento regular, debido a que la gravedad del SAHOS y el nivel de presión de CPAP a menudo cambian de acuerdo con la edad y desarrollo del paciente.

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

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

La desensibilización al CPAP puede tomar varias semanas, por lo cual se sugiere iniciar en un entorno hospitalario supervisado para facilitar la adaptación de la mascarilla, seguido de un estudio de titulación para garantizar la eficacia terapéutica. Así como repetir el estudio de titulación posterior, de 2 a 6 meses de iniciada la terapia, que dependerá de la causa de obstrucción, tratamientos intercurrentes, y/o la presencia de signos y síntomas de SAHOS.³⁰

Mascarilla

La selección de la mascarilla juega un papel principal en el apego a la terapia, debe de ser individualizada de acuerdo con las características corporales y craneofaciales de cada paciente, el tamaño de la cara y el tipo de respiración que presente: nasal, oral o ambas.

Las puntas nasales cortas se asocian con una menor incidencia de insuficiencia de CPAP.³¹ Sin embargo, la fijación de las puntas requiere equilibrar la posibilidad de un desplazamiento frecuente, y el riesgo de lesión nasal es probable con fijación ajustada.

La búsqueda de una mejor interfaz nasal ha resultado en la aparición de la mascarilla nasal como una interfaz alternativa. Sin embargo, la evidencia sobre la eficacia relativa de las puntas nasales contra la mascarilla nasal es escasa. Pero se ha observado que la incidencia de lesión nasal fue menor en el grupo de mascarilla nasal.^{30,31}

Los puntos de presión y el patrón de traumatismo nasal son diferentes entre ambos dispositivos, la lesión de la columella y el septum nasal se observa con más frecuencia con las puntas nasales. La aplicación de mascarilla nasal es más probable que cause presión en el dorso nasal y en la unión del septum nasal y el filtrum.³⁰

Independientemente de la interfaz nasal que se utilice, el éxito del CPAP depende de lograr una presión precisa y constante y de minimizar la lesión iatrogénica nasal. Por lo tanto, uno necesita encontrar la interfaz perfecta para cada neonato. Es casi imposible para los fabricantes de dispositivos elaboren diferentes tamaños y formas que se ajusten a la anatomía única de cada recién nacido. Esto significa que la fabricación de la interfaz CPAP debe ser individualizada. Se ha demostrado que la mascarilla nasal personalizada como concepto de prueba mejora la eficacia de CPAP en niños con apnea obstructiva del sueño y anomalías craneofaciales. La disponibilidad de un analizador de anatomía espacial tridimensional (3-D) en el sitio y de una impresora 3-D en un futuro cercano puede hacer realidad la perspectiva de tener una interfaz de CPAP de ajuste perfecto y personalizada para cada neonato.^{29,30}

Complicaciones

Dentro de las complicaciones asociadas con la utilización del dispositivo de presión aérea positiva continua se ha reportado: sequedad nasal o faríngea, ojo seco (asociado con fuga de aire hacia la conjuntiva), rinorrea, aerofagia, distensión abdominal y epis-

taxis. Como se ha mencionado, la lesión en dorso nasal, trauma nasal y lesión en columella son asociados con el uso de mascarilla nasal o puntas nasales.

Ha habido informes aislados de efectos secundarios gastrointestinales, como perforación intestinal y enterocolitis necrotante en neonatos en CPAP. Cambio no significativo en la presión intragástrica con la aplicación de CPAP.

En los casos en que el paciente no tolere el CPAP y presente SAHOS severo o la patología concomitante comprometa el estado de salud del paciente de manera inmediata, la cirugía puede ser considerada de primera elección.

Terapia quirúrgica

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

Se ha observado que el SAHOS severo encontrado en neonatos y lactantes menores (rango 0-3 meses), fue manejado principalmente con más intervenciones quirúrgicas que en aquellos de edad mayor (3-9 meses).¹⁰ Debe considerarse que en el contexto de que un porcentaje (36.5 % aproximadamente) de recién nacidos presenta anomalías anatómicas, malformaciones craneofaciales y/o síndromes congénitos, existe la necesidad de un diagnóstico de SAHOS y por lo tanto, intervenciones quirúrgicas más tempranas.⁸

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

Supraglotoplastia

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

El manejo quirúrgico de la laringomalacia en neonatos con SAHOS ha evolucionado lejos de la traqueostomía a favor de la supraglotoplastia, lo que resulta en una menor morbilidad y la resolución del SAHOS en la mayoría de los niños.^{2,16,18,19,27}

La supraglotoplastia es el tratamiento quirúrgico de elección para paciente con laringomalacia severa, subdividido en procedimientos como epiglotoplastia, aritenoplastia, ariepiglotoplastia y/o epiglotopexia, dependiendo del colapso asociado a la patología.³³

Diversos estudios han reportado que esta intervención mejora significativamente el índice de apnea/hipopnea (IAH) en niños con laringomalacia y SAHOS. De manera más específica se ha encontrado una disminución del IAH en un 72 % (20 ± 23.9 IAH a 4.0 ± 4.5 IAH), disminución del índice de apneas obstructivas en un 66 %, un aumento en la saturación de oxígeno en un 10 %.^{2,16,19}

Un estudio reciente realizado en el Hospital infantil de México (Cortés-Benavides, Álvarez-Neri) en una serie de 9 pacientes con laringomalacia y SAHOS confirmado por polisomnografía pre y posquirúrgica, se observó una mejoría estadísticamente significativa en el IAH ($p < 0.008$), eficiencia de sueño ($p < 0.015$), índice de apneas obstructivas ($p < 0.030$), índice de hipopneas ($p < 0.021$) y saturación de O_2 ($p < 0.11$) posterior a la supraglotoplastia combinada con epiglotopexia.³⁴

En paciente con comorbilidades se ha reportado una tasa de fracaso de la supraglotoplastia hasta en un 27 %, respecto al 18 % en población general. Dentro de las comorbilidades encontradas con más frecuencia, son pacientes con alteración neurológica, alteraciones craneofaciales, niños sindrómicos, alteraciones en la mecánica de la deglución, patología cardíaca.³³

Como se había comentado, la integración sensorimotora anormal, en algunos casos, predispone a que ningún procedimiento quirúrgico pueda tener un efecto a nivel de mucosa laríngea o cartilaginosa, para realizar una integración sensorimotora, presentando enfermedad residual o falla en el tratamiento.³⁵

Traqueostomía

Solo se realizaría si las alteraciones anatómicas presentadas por el paciente no fuesen posibles de corregir en ese momento, anomalías craneofaciales con múltiples sitios de obstrucción, si las apneas obstructivas fuesen muy graves y no se pudiesen realizar otros tratamientos menos agresivos.⁴

La traqueostomía está asociada con una considerable morbilidad, esto es por tener mayor riesgo de presentar infecciones, estenosis traqueal, granulomas, sangrado, fístulas, traqueomalacia y accidentes de decanulación.⁸

DEGLUCIÓN EN NEONATOS

Dr. Mario Canales Medina

Definiciones

Deglución. Es el proceso mediante el cual se transportan en forma anterógrada los alimentos y la saliva desde la boca hasta el estómago.¹⁻⁴

Disfagia. Es una dificultad para la deglución ocasionada por la disrupción en la capacidad para transportar de manera segura y eficiente los alimentos (sólidos o líquidos) o la saliva desde la boca a través de la faringe y el esófago hasta el estómago.^{3,5}

Penetración laríngea. Entrada de bolo alimenticio (BA) hacia el introito laríngeo.^{1,6}

Aspiración. Paso de BA por debajo del nivel de las cuerdas vocales (CV). Si ocurre durante las fases de la deglución oral, faríngea

o esofágica, es considerada “aspiración anterógrada”. Si la aspiración se presenta durante eventos de reflujo extraesofágico, es considerada “aspiración retrógrada”. Si la aspiración no produce síntomas evidentes durante la alimentación, es llamada “aspiración silente”.^{1,4,6}

Ahogamiento. Bloqueo físico de la vía aérea por el BA.⁶

Epidemiología de la disfagia en neonatos

La prevalencia exacta de trastornos de la deglución en neonatos es desconocida. La prevalencia de disfagia en población pediátrica de las diferentes edades es estimada en el 1 %, y en población general se estima en el 13 %.^{4,6} La prevalencia de disfagia en los nacidos antes de las 37 semanas de gestación (SDG) se ha estimado desde el 10.5 % hasta el 70 % según distintas publicaciones^{4,7} y se incrementa a aproximadamente el 24.5 % en aquellos nacidos con menos de 1500 gramos de peso, y hasta el 90 % en neonatos con enfermedades neurológicas.^{4,5} La disfagia tiene causas diversas, y los métodos y criterios diagnósticos no son uniformes, ello puede contribuir a la dificultad para estimar la prevalencia real y la gran variación en la que reportan diversos autores.⁸

En niños con enfermedades respiratorias inexplicables se ha reportado una prevalencia de aspiración laríngea de aproximadamente el 60 %, entre los cuales el 100 % presentaba aspiración silente.⁶

Fisiología de la deglución en neonatos

El tracto aerodigestivo superior se compone de las cavidades oral y nasal, la faringe y la laringe; tiene tres funciones principales: respiración, deglución y habla.⁹

El objetivo de la deglución a cualquier edad es el transporte seguro y eficiente de cualquier BA (o saliva) desde la boca hasta el estómago, sin que este se introduzca a la vía aérea; para ello es necesaria una correcta sincronización entre las fases, el cierre glótico apropiado, la ausencia de residuos alimenticios en hipofaringe, y la coordinación entre respiración y deglución.^{1-5,10}

En la deglución (a cualquier edad) participan el sistema nervioso central (SNC), el sistema nervioso periférico (SNP) a través de diversos nervios, el sistema nervioso autónomo, músculos lisos y estriados, el esqueleto cartilaginoso de la laringe, y otras estructuras tales como la mucosa oral y faríngea. La deglución es una tarea compleja que requiere de seis pares de nervios craneales (NC) y 31 pares de músculos.^{1,5,9,10}

El SNC participa a través de generadores centrales de patrones de deglución (GCP) localizados en el tallo cerebral en la misma zona que aquellos núcleos nerviosos relacionados con el control de la respiración, la presión arterial, la temperatura y otras funciones vitales.^{4,10} El GCP de deglución localizado en la médula oblongada (MO) incluye 2 grupos principales de neuronas: un grupo dorsal dentro del tracto solitario y la formación reticular, y un grupo ventral de neuronas en la MO ventrolateral, adyacente al núcleo ambiguo.

El grupo dorsal participa en el disparo del inicio del trago, y determina la secuencia y el ritmo del patrón de deglución. El grupo ventral distribuye impulsos nerviosos a los diferentes grupos de motoneuronas involucradas en la coordinación de la deglución.¹¹ Debe considerarse que, aunque existe un GCP que determina el inicio y la secuencia de la deglución, se requiere necesariamente de una retroalimentación sensorial periférica hacia los núcleos del tallo cerebral para lograr una deglución segura y efectiva, mediante reflejos excitatorios e inhibitorios. En neonatos, la succión debe iniciarse, mantenerse o detenerse mediante los impulsos generados por los GCP que a su vez reciben retroalimentación sensorial. La hipoestesia en faringe y laringe es por sí sola causante de disfagia.¹²⁻¹⁴ La mucosa supraglótica debe poder detectar la presencia de BA, lo cual provocará el cierre glótico y la apertura del esfínter esofágico superior (EES); este mecanismo es importante a cualquier edad, pero lo es aún más en neonatos cuya deglución es más dependiente de reflejos y menos basada en el control voluntario.^{15,16}

Existe también una deglución voluntaria en la cual participan, además del tallo cerebral, la corteza cerebral, (particularmente el opérculo frontal, y la corteza prefrontal), los ganglios basales, el tálamo, la ínsula y el cerebelo. Sin embargo, estas estructuras no parecen cobrar tanta relevancia en la deglución neonatal, misma que es casi enteramente refleja.¹⁶

En la fisiología de la deglución se encuentran involucrados varios NC en distintos momentos de las fases de la deglución: el nervio vago (NCX) a través de los nervios laríngeo superior y laríngeo recurrente; el nervio glossofaríngeo NCIX (participa en el gusto, sensibilidad general de orofaringe y base de lengua, e innervación motora al músculo estilofaríngeo), el nervio trigémino (NCV2 y NCV3), y el nervio hipogloso (NC XII). En la fase oral (FO) se encuentra también involucrado en forma indirecta el NC VII.^{10,17,18} Seis de los doce NC emergen del puente y la MO y se encuentran involucrados en diferentes aspectos de las distintas fases de la deglución. En la deglución intervienen, integrados en el tallo cerebral, reflejos pulmonares, reflejos cardíacos y reflejos faringoesofágicos.^{4,16}

Fases de la deglución

La deglución desde neonatos hasta adultos comprende las fases oral, faríngea y esofágica.^{14,17} Mientras que las fases faríngea y esofágica se encuentran presentes desde el desarrollo fetal temprano, la fase oral (FO) es más compleja y alcanza la maduración entre las 32 y las 34 SDG.^{4,19} En neonatos y lactantes menores todas las fases de la deglución son involuntarias, posteriormente la FO se transformará en voluntaria.⁶

Fase oral (FO)

Inicia cuando el alimento ingresa a la boca, y termina cuando el BA cruza hacia la orofaringe a nivel de los pilares anteriores (que corresponden al músculo palatogloso de cada lado).^{2,12} En esta fase participan las siguientes estructuras: mandíbula, maxilar, labios, mejillas, cojinetes grasos, paladar y lengua.^{1,17}

Algunos autores la subdividen en FO preparatoria y FO de tránsito.¹⁷ En neonatos la FO incluye la extracción del alimento en fase líquida mediante secuencias de “expresión y succión”, esta fase contempla también la protección del paso prematuro del BA hacia la faringe mediante el sello funcional entre la lengua y el paladar, que ha sido descrito como un mecanismo de esfínter funcional.^{4,13}

La “expresión” corresponde a los movimientos bucales y linguales que preceden al inicio de la presión negativa intraoral para extraer el alimento desde el pezón materno o un biberón. La “succión se define como la presión intraoral generada durante el descenso el complejo lingual-mandibular en trayectoria antero-inferior.^{13,20}

El éxito de la alimentación en la FO depende del acoplamiento efectivo entre la expresión, la succión y el inicio del trago, así como entre el fin de un ciclo y el inicio del siguiente ciclo de expresión-succión (E-S). La FO es independiente de la fase faríngea (FF) y no todos los ciclos de E-S son seguidos por el inicio del reflejo de deglución durante la FF.^{12,20}

En neonatos (de término y pretérmino) se considera que existen dos formas básicas de succión: succión nutritiva (SN) y succión no nutritiva (SNN). La SNN suele ocurrir a una velocidad de 2 ciclos por segundo, en tanto que la SN ocurre a 1 ciclo por segundo.^{13,19} La SNN ocurre cuando hay presión negativa intraoral sin que exista un alimento involucrado (por ejemplo, al succionar un dedo o un chupón). La SN ocurre cuando un nutriente está siendo ingerido desde el seno materno o desde un biberón.¹⁹

Fase faríngea (FF)

Inicia cuando el alimento cruza entre los pilares anteriores desde de la boca hacia la faringe. Termina cuando el alimento cruza a través del EES (esfínter esofágico superior) desde la faringe hacia el esófago.² En esta fase participan el paladar blando, los músculos constrictores de la faringe, la laringe (estructuras musculares, cartílagos, y hueso hioides), y la base de la lengua.^{1,17}

Al cruzar el alimento hacia la faringe, se desencadena el reflejo de deglución, durante el cual ocurre la siguiente secuencia de eventos:

1. Cierre del velo del paladar mediante la elevación del velo para evitar el paso del BA hacia la nasofaringe.
2. Cierre de la laringe a nivel glótico para prevenir aspiración acompañado de una pausa en la respiración.
3. Contracción peristáltica de los músculos constrictores de la faringe en dirección de superior a inferior para dar propulsión al BA en dirección al esófago.
4. Elevación del hioides (también llamada excursión hiolaríngea) y el resto del esqueleto laríngeo con dirección hacia la base de la lengua para acortar la distancia que el BA debe recorrer durante el trago, y para favorecer el desplazamiento de la epiglotis en dirección posterior ayudando con ello al cierre de la laringe.

5. Relajación del músculo cricofaríngeo que corresponde al EES, para permitir el paso del BA hacia el esófago. El disparo del reflejo de deglución es generalmente un evento involuntario (aunque en niños mayores y adultos puede hacerse en forma voluntaria).^{2,6}

Fase esofágica (FE)

Es involuntaria al igual que la FF, comprende desde que el BA cruza EES desde la faringe hacia el esófago, hasta que el BA cruza el esfínter esofágico inferior (EEI) desde el esófago hacia el estómago. Esta fase es independiente de las dos fases previas.^{2,12} En esta fase participan el esófago y los esfínteres esofágicos superior e inferior.^{1,17}

Coordinación entre respiración y deglución

En humanos, la faringe funciona como un tracto común a la respiración y a la deglución; aunado a lo anterior, la faringe, el esófago y la vía aérea superior comparten una inervación semejante provista principalmente por el NCX.^{4,10,21} Esta configuración permite la posibilidad de aspiración de BA, o incluso saliva o material regurgitado hacia la vía aérea; varios mecanismos previenen la penetración y/o la aspiración: el trago se acompaña del cierre de la glotis mediante la aducción de las CV verdaderas, al mismo tiempo ocurre también aproximación de las CV falsas y de los pliegues ariepiglóticos; la epiglotis contribuye a la deflexión del BA lejos del aditus laríngeo hacia los senos piriformes y desde estos últimos hacia el esófago; a pesar de los mecanismos de protección de la vía aérea mencionados, la deglución debe aún interactuar con la respiración, interfiriendo de un modo mínimo (o no interfiriendo) con el ciclo respiratorio.²¹

En adultos en vigilia los tragos se encuentran acompañados de un periodo de apnea, también llamado la “apnea de deglución” (AD) con una duración de 0.6 a 2 segundos.²¹ En neonatos, la AD no se encuentra estudiada y descrita con tanta precisión.

En adultos sanos, la AD es seguida por espiración en 95 % de los tragos (en neonatos no hay datos precisos); este es un mecanismo fisiológico útil para el aclaramiento de los recesos faríngeos antes de la inspiración subsecuente, y se piensa que tiene un papel en prevenir la aspiración recurrente. En pacientes con ciertas alteraciones en SNC se han descrito patrones de coordinación respiración-deglución menos seguros, en los cuales se presenta inspiración luego de la AD. Se ha descrito también que en neonatos es más común la AD en fases no seguras de ciclo respiratorio, es decir, luego del trago continúa el ciclo respiratorio en inspiración.^{19,21}

Diferencias en fisiología de deglución entre neonatos (de término) y adultos

La primera diferencia se encuentra en la FO, mientras que en adultos existe una secuencia masticatoria, en neonatos no la hay.¹² En neonatos, la alimentación exitosa requiere la integración entre los procesos de succión y deglución, y para ello se requiere

del movimiento peristáltico en un órgano en común a ambos procesos: la lengua. La succión en neonatos está caracterizada por dos patrones de movimiento: la expresión, que ocurre al elevar el dorso de la lengua en una onda peristáltica de contracción de anterior a posterior; el segundo patrón corresponde a la succión, en la cual se genera presión intraoral negativa debida al descenso del complejo lingual-mandibular en dirección anteroinferior. La E-S constituye un ciclo, luego del cual debe acoplarse el inicio de la FF de la deglución; sin embargo, no todos los ciclos de E-S se acoplan con la deglución, según algunos autores la relación es de 2:1 (2 ciclos de E-S por un trago con disparo de la FF), puede existir succión acoplada, y succión desacoplada.²⁰ Al no haber masticación en neonatos, el evento primario durante la FO es el transporte del líquido a través de la boca mediante contracciones musculares rítmicas principalmente de los músculos intrínsecos de la lengua; a diferencia de los adultos, los neonatos tienen unos cojinetes de grasa bucales (ubicados entre los músculos buccinador y masetero) más prominentes para ayudar en la succión, pero esta diferencia también favorece que la cavidad oral tenga un menor volumen comparado con lactantes mayores de 6 meses (edad en la que tienden a disminuir los cojinetes bucales de grasa) y ello confiere un menor espacio para la movilidad lingual.^{9,12,17} En neonatos, a diferencia de edades posteriores, la FO es refleja; en lactantes la FO de la deglución es voluntaria (no es claro la edad precisa en que

la FO se convierte en voluntaria), mientras que las fases faríngea y esofágica continúan siendo reflejas toda la vida.^{3,13,20}

Los neonatos tienen frecuencias respiratorias basales más elevadas que los adultos, en los neonatos pretérmino puede alcanzar de 40 a 60 respiraciones por minuto, lo cual podría dificultar la coordinación de la deglución con la respiración. Los neonatos son respiradores nasales obligados y la coordinación succión-deglución-respiración es más rápida, con mínima interrupción en el ciclo respiratorio.^{13,17}

La alimentación con alimentos en fase sólida requiere una función de deglución voluntaria más allá de la succión primitiva, la deglución voluntaria no ha madurado aún al nacimiento, por lo cual los neonatos no pueden alimentarse con sólidos.¹⁷

Otra diferencia entre neonatos y adultos que cobra relevancia en FF es la posición de la laringe. En neonatos la laringe, está situada en una posición más superior en el cuello y con frecuencia la epiglotis hace contacto con el paladar, esta configuración es más favorable para la respiración durante la deglución. En neonatos la punta de la epiglotis se encuentra a nivel de la segunda vértebra cervical; mientras que en adultos esta estructura, que indica la extensión superior de la laringe, se encuentra a nivel de la tercera vértebra cervical. En neonatos, la migración (elevación) de la laringe y el desplazamiento de la epiglotis durante la deglución son mucho menores (Cuadro 14).^{4,9}

Cuadro 14.

Principales eventos fisiológicos en deglución neonatal

| Fase | Eventos principales | Estructuras anatómicas involucradas |
|-----------|--|--|
| Oral | Ciclo expresión-succión | <ul style="list-style-type: none"> Lengua Cojinetes de grasa Músculos faciales |
| | Transporte del alimento dentro de la boca en dirección posterior hacia faringe | <ul style="list-style-type: none"> Lengua Cojinetes de grasa Músculo buccinador |
| | Formación de sello funcional entre lengua y paladar | <ul style="list-style-type: none"> Base de lengua Paladar Pilares anteriores (Músculo palatogloso de cada lado) |
| Faríngea | Elevación del velo del paladar | <ul style="list-style-type: none"> Músculos del paladar |
| | Peristalsis y movimiento del alimento en dirección hacia el esófago | <ul style="list-style-type: none"> Músculos constrictores faríngeos Base de lengua. |
| | Elevación de laringe y cierre glótico | <ul style="list-style-type: none"> Laringe Músculos suprahioides |
| | Apnea de deglución | <ul style="list-style-type: none"> Laringe Diafragma |
| Esofágica | Apertura del esfínter esofágico superior | <ul style="list-style-type: none"> Músculo cricofaríngeo (EES) |
| | Peristalsis y movimiento del alimento en dirección hacia el estómago | <ul style="list-style-type: none"> Músculo liso esofágico Plexo mioentérico esofágico |
| | Apertura del EEI | <ul style="list-style-type: none"> Cardias (EEI) |

Fuente: Elaboración del Dr. Mario Canales Medina.

Mecanismos fisiopatológicos en disfagia neonatal

Los mecanismos causantes de las dificultades para la alimentación neonatal incluyen alteraciones en los reflejos en SNC y reflejos entéricos, fallas en los mecanismos de deglución y protección de la vía aérea; disfunción en los mecanismos de generación de patrones de ritmo cardiorrespiratorio a nivel de tallo cerebral. Existen tres sistemas principales que podrían estar implicados en la génesis de la disfagia neonatal, y que afectaría de distintas formas las fases de la deglución:

- El sistema nervioso en desarrollo (SNC, y sistema nervioso autónomo entérico).
- La vía aérea y los pulmones.
- Los sistemas orofaríngeo y esofagogástrico. La aspiración (paso de BA por debajo del nivel de las CV verdaderas) puede ser anterógrada cuando el BA aún no ha ingresado al esófago, o retrógrada cuando el BA proviene del esófago durante eventos de reflujo esofagofaríngeo. En términos generales, la aspiración anterógrada puede ocurrir antes del trago por paso prematuro de BA desde la boca hacia la faringe, durante el trago por cierre incompleto de la laringe, o después del trago por la presencia de residuos de BA en valléculas o senos piriformes.^{4,17,19}

Fase oral: expresión y succión

En la FO podría estar alterado el control motor, o existir debilidad facial o masticatoria; la disfunción del sello funcional entre el paladar y la lengua podría ocasionar el paso de BA hacia faringe antes del inicio del trago, lo cual a su vez podría provocar penetración o aspiración; los trastornos neuromusculares o del desarrollo podrían también alterar la FO.^{13,21,22}

En diversas malformaciones faciales podría también presentarse disfagia por paso de alimento hacia nariz o nasofaringe debidos a defectos en el paladar, en este tipo de malformaciones puede encontrarse también dificultad para general en la boca la presión negativa para la succión; finalmente, al haber alteraciones estructurales, puede dificultarse la coordinación entre las fases oral y faringe.^{3,23}

Fase faríngea

La FO puede desacoplarse de la siguiente fase, es decir, la FF podría no acompañarse de la fase esofágica a continuación, a lo cual se le conoce como trago fallido.¹² Otro posible mecanismo de disfagia es la debilidad de faringe o la disminución de la sensibilidad en orofaringe responsable del inicio del reflejo del trago; al encontrarse disminuida la sensibilidad en faringe y/o laringe podrían verse comprometidos los mecanismos de protección de la vía aérea tales como el cierre glótico. Si el cierre de la glotis está ausente o es incompleto, es probable que ocurra aspiración durante esta fase debida a falla en la función de protección de la laringe. La disfunción en la propulsión peristáltica en los músculos constrictores podría permitir la permanencia de BA en las valléculas y/o en los senos piriformes, y

ello incrementaría el riesgo de aspiración después del trago, una vez que la epiglotis se ha elevado, la laringe ha descendido y la glotis se ha abierto. Otro posible mecanismo fisiopatológico causante de disfagia en esta fase es la obstrucción de la vía aérea superior, misma que produciría fatiga temprana en la respiración y en la deglución, causando eventualmente aspiración; de manera semejante, la obstrucción nasal causaría dificultad para la coordinación respiración-deglución, y fatiga temprana.^{13,17,21}

La hipoestesia en laringe y faringe disminuye por sí misma los reflejos de cierre glótico y relajación del músculo cricofaríngeo, con lo que incrementa el riesgo de aspiración. En condiciones normales existe un reflejo de cierre faringoglótico, durante el cual se presenta una aducción de las CV en respuesta a la estimulación de la supraglotis y/o de la glotis; la finalidad de este reflejo es impedir el paso de BA hacia la vía aérea; sin embargo, este reflejo se encontrará disminuido o ausente en casos de hipoestesia laríngea.^{4,14,15}

Fase esofágica

Entre los mecanismos de disfagia que pudieran presentarse en esta fase se encuentran la presencia de una comunicación anormal entre el esófago hacia la vía aérea, que produciría un paso inmediato de BA desde el esófago hacia la laringe y/o la tráquea. La falta de relajación del músculo cricofaríngeo produciría un retraso en el aclaramiento del BA en hipofaríngeo que condicionaría eventos de aspiración luego de ocurrido el trago. Finalmente, los eventos de reflujo desde el esófago hacia la faringe podrían asociarse con aspiración retrógrada, que podría también ocurrir en caso de presentarse obstrucción en el esófago en sus porciones media y/o inferior. El reflujo gastroesofágico (y eventualmente laringofaríngeo) son también una causa bien establecida de sintomatología respiratoria crónica, y se asocian también con edema de la mucosa e hipoestesia en faringe y laringe (Cuadro 15).^{4,17,22}

Condiciones médicas asociadas con disfagia neonatal

Si bien las fases de la deglución son semejantes en niños y adultos, y algunos mecanismos de disfagia son semejantes en niños y adultos, la disfagia suele estar asociada con enfermedades diferentes en pacientes en edad pediátrica. Las poblaciones con riesgo particularmente elevado de disfagia incluyen a aquellos con parálisis cerebral, lesión cerebral traumática, trastornos neuromusculares, malformaciones craneofaciales, malformaciones de vía aérea, malformaciones cardíacas, nacidos prematuros o con bajo peso, patología gastrointestinal, asfisia perinatal, sepsis neonatal, y estados posquirúrgicos.^{4,6}

Nacimientos pretérmino

Los nacidos bajo esta condición merecen su propio apartado en este capítulo por la frecuencia con que se presentan los nacimien-

Cuadro 15.

Principales mecanismos fisiopatológicos en disfgia neonatal

| Fase | Posibles mecanismos fisiopatológicos | Posibles enfermedades asociadas | Consecuencias directas inmediatas principales |
|----------|--|---|---|
| | Falla en la coordinación entre expresión y succión | <ul style="list-style-type: none"> • Nacimientos prematuros • Alteraciones neurológicas | <ul style="list-style-type: none"> • Imposibilidad para la alimentación oral • Alargamiento en el tiempo de alimentación |
| Oral | Falla en generar presión negativa intraoral | <ul style="list-style-type: none"> • Defectos en paladar • Alteraciones neurológicas • Hipotonía | <ul style="list-style-type: none"> • Imposibilidad para la alimentación oral • Alargamiento en el tiempo de alimentación |
| | Paso prematuro de alimentación faríngea | <ul style="list-style-type: none"> • Malformaciones craneofaciales • Alteraciones neurológicas | <ul style="list-style-type: none"> • Aspiración • Reflujo nasofaríngeo en malformaciones de paladar • Episodios de ahogamiento |
| | Falla en la coordinación entre respiración y deglución | <ul style="list-style-type: none"> • Nacimientos prematuros • Alteraciones neurológicas/pulmonares | <ul style="list-style-type: none"> • Aspiración • Fatiga durante la alimentación • Episodios de ahogamiento |
| Faríngea | Disminución de sensibilidad laringofaríngea | <ul style="list-style-type: none"> • Reflujo laringofaríngeo • Alteraciones neurológicas | <ul style="list-style-type: none"> • Episodios de ahogamiento • Aspiración |
| | Reflujo nasofaríngeo | <ul style="list-style-type: none"> • Defectos en paladar • Hipotonía | <ul style="list-style-type: none"> • Aspiración • Aversión a los alimentos |
| | Falla en la peristalsis de músculos constrictores | <ul style="list-style-type: none"> • Alteraciones neurológicas/musculares | <ul style="list-style-type: none"> • Aspiración • Ahogamiento • Reflujo nasofaríngeo |
| | Falla en la apertura oportuna del EES | <ul style="list-style-type: none"> • Acalasia • Reflujo gastroesofágico | <ul style="list-style-type: none"> • Aspiración • Ahogamiento • Reflujo laringofaríngeo |
| | Esofágica Falla en el cierre apropiado del EES | <ul style="list-style-type: none"> • Reflujo laringofaríngeo | <ul style="list-style-type: none"> • Aspiración • Edema en laringe y faringe |
| | Falla en la peristalsis esofágica | <ul style="list-style-type: none"> • Prematuridad –acalasia • Reflujo gastroesofágico | <ul style="list-style-type: none"> • Reflujo laringofaríngeo con posible aspiración |
| | Incompetencia del EES | <ul style="list-style-type: none"> • Reflujo gastroesofágico y laringofaríngeo | <ul style="list-style-type: none"> • Edema en mucosa esofágica • Aumento del tono del EES |

Fuente: Elaboración del Dr. Mario Canales Medina.

tos antes de las 37 semanas, y la fuerte correlación que hay entre esta condición médica y la presencia de disfgia. Los nacidos antes de las 37 SDG representan del 9.5 al 12.8 % de los nacidos vivos en los Estados Unidos de América.^{13,19}

Entre los neonatos pretérmino es frecuente que existan dificultades durante la alimentación, pueden presentarse en aproximadamente el 10.5 % de los nacidos antes de 37 SDG, y esta prevalencia se incrementa hasta el 24.5 % en aquellos nacidos con peso inferior a 1500 g. Dentro de este mismo grupo de pacientes, existen algunos con comorbilidades que incrementan aún más las dificultades para la alimentación y el riesgo de aspiración, entre las que se incluyen: aquellos con muy bajo peso como ya se ha mencionado, malformaciones diversas, asfisia perinatal, estados posoperatorios o sépticos; también se incrementa el riesgo de disfgia en quienes cursan con

reflujo gastroesofágico, o quienes han permanecido con intubación orotraqueal prolongada, tienen dependencia de oxígeno o requieren soporte con dispositivos de ventilación mecánica no invasiva, la estimulación oral y faríngea táctil continua en las unidades de cuidados intensivos neonatales contribuye también a la disfgia.^{4,19}

Maduración de la deglución y disfgia en nacidos pretérmino (NP)

La adecuada nutrición neonatal por vía oral requiere una FO efectiva y segura, que a su vez necesita de una SN madura, la cual debe por definición incluir la alternancia rítmica entre succión (presión negativa intraoral), y expresión (compresión de la lengua contra el pezón materno, o el chupón del biberón para extraer leche hacia

la boca). El patrón de E-S de un nacido pretérmino, se asemeja a un nacido de término alrededor de las 32 a 34 SDG; una alimentación vía oral (AVO) efectiva debe completar una toma de alimento dentro de 20 minutos.¹⁹

La succión (**SN Y SNN**) alcanza la maduración a lo largo de cinco estadios primarios:

- Estadio 1, con expresión arrítmica sin succión
- Estadio 2, con expresión rítmica y aparición de succión arrítmica
- Estadio 3, se agrega la succión rítmica
- Estadio 4, se progresa a un patrón de alternancia entre E-S
- Estadio 5, hay un aumento en la amplitud y duración de la succión. Es posible que un pretérmino se alimente con un estadio de succión inmaduro, e incluso es posible que la deglución ocurra con seguridad, pero no ocurrirá de manera eficiente hasta que se alcance el estadio 5 de maduración.^{13,19}

La deglución neonatal está regulada enteramente por las estructuras del puente y MO, la neurogénesis de estas estructuras es completada en la vida fetal temprana permitiendo movimientos primitivos de succión y deglución inclusive desde las semanas 11 a 13 de gestación; sin embargo, la FO de la deglución no será funcional hasta al menos la semana 32 a 34, y la maduración neuronal continuará aún durante la infancia. De manera semejante la coordinación entre succión, deglución y respiración completa su maduración al menos hasta las 32 a 34 SDG, por lo cual un nacido de término puede coordinar adecuadamente la respiración-deglución, mientras que un nacido antes de las semanas 32 a 34 no logrará acoplar con seguridad y eficacia ambas tareas.^{4,20,24}

La AVO segura y efectiva implica un riesgo mínimo de aspiración y depende también de una adecuada maduración y coordinación entre la succión, la deglución y la respiración. Para esto último, el trago debe ocurrir durante una fase segura del ciclo respiratorio. Los eventos más inseguros de deglución son aquellos que ocurren cuando ocurre una pausa respiratoria durante la inhalación y continúa el ciclo respiratorio con inhalación después de completado el trago. En recién nacidos pretérmino (NP) son menos comunes los tragos durante una fase segura del ciclo respiratorio, por lo cual se incrementa el riesgo de eventos de aspiración, a partir de las 36 SDG mejora significativamente el acoplamiento entre la respiración y la deglución.¹⁹

Con frecuencias respiratorias de 40 a 60 respiraciones por minuto, los NP tienen en promedio 1 a 1.5 respiraciones por segundo; y dado que un evento de deglución puede durar entre 0.35 y 0.7 segundos, podría no existir suficiente tiempo entre los tragos para respirar adecuadamente, afectando con ello la ventilación y finalmente la oxigenación. Aunado a lo anterior, durante la AVO disminuye por reflejo la frecuencia respiratoria, la espiración se prolonga y la inspiración se acorta. Todos estos eventos amenazan el intercambio de oxígeno y bióxido de carbono, y algunos NP podrían tener dificultad para tolerar la AVO por periodos prolongados, no olvidando que cada trago conlleva un evento de AD. Los

NP podrían cursar durante la alimentación con bradicardia, apnea y desaturación de oxígeno. En el pasado se pensó que los neonatos podían respirar y deglutir en forma simultánea; sin embargo, la evidencia disponible actualmente indica que los tragos en neonatos, al igual que los tragos en edades posteriores, ocurren durante periodos de AD.^{9,13,21,24}

En NP es más común que la AD de deglución se presente interrumpiendo la inspiración y continuando el ciclo respiratorio en inspiración, lo cual incrementa el riesgo de aspiración; a partir de las 36 semanas mejora significativamente el acoplamiento entre la respiración y la deglución, y se hace más segura la deglución. Se ha observado que los adultos mayores presentan patrones de acoplamiento respiración-deglución similares, es decir, el trago tiende a ocurrir durante una fase insegura del ciclo respiratorio, sugiriendo que tanto la inmadurez como un posible deterioro neurológico podrían producir dificultades en la coordinación entre la respiración y la deglución.^{19,25}

En NP suele haber también falta de maduración en el esófago, que tendrá una repercusión negativa en la fase correspondiente de la deglución. El esfínter esofágico superior (EES) suele tener presiones débiles al menos hasta las semanas 33 a 34, y existe una mala coordinación entre la propulsión faríngea y la apertura del EES. En el esófago suele haber también inmadurez de las neuronas motoras, misma que afectará la peristalsis. Es común encontrar también fallas en el tono del EEI, las cuales favorecerán eventos de reflujo gastroesofágico.¹²

Trastornos neuromotores

Existe gran cantidad de trastornos neurológicos y sitios de lesiones en los cuales la AD de deglución es seguida de inspiración (incrementándose el riesgo de penetración o aspiración) entre las condiciones causantes de este patrón anormal se encuentran incluidos los NP, y los pacientes con afectación en tallo cerebral que involucre a los núcleos ambiguo y/o del tracto solitario.^{19,21} Existen también muchas alteraciones neurológicas tales como malformaciones en SNC en las cuales pudiera existir disfunción en el control de la FO o en la coordinación entre esta fase y la siguiente; dentro de los trastornos neuromotores pueden considerarse también a aquellos asociados con el cuadro clínico del síndrome de Down tales como hipotonía, dificultad para el control motor de la lengua, y postura de la mandíbula (con la boca abierta en forma persistente).²⁶ De especial mención es la parálisis cerebral, ya que del 85 % al 90 % de los pacientes cursan con disfagia.¹⁷

Padecimientos que cursan con obstrucción nasal

En neonatos, la deglución requiere necesariamente de una respiración nasal adecuada, y no será hasta los 4 a 6 meses de edad cuando empiece a presentarse la respiración oral en forma ocasional,^{9,13,17} por lo cual es de esperarse que los padecimientos que cursen con obstrucción nasal se acompañen de disfagia.

Entre las causas de obstrucción nasal se encuentran la estenosis congénita de la apertura piriforme, atresia de las coanas, desviación septal, tumores, quistes, e incluso rinitis neonatal.^{27,28}

Malformaciones craneofaciales y disfunción velopalatina

Entre las principales malformaciones craneofaciales se encuentra el labio y paladar hendido (LPH), cuya prevalencia se ha estimado en 1 de cada 1000 nacimientos. Ocurre debido a la falla en la fusión de los procesos faciales embrionarios entre las semanas 4 y 9 de desarrollo intrauterino. Los principales síntomas durante la alimentación en pacientes con LPH son reflujo nasal, ahogamiento, tos, y dificultades en el proceso de succión; estas últimas son causadas por una succión débil y por dificultad para la coordinación entre la succión, la deglución y la respiración. En el caso del reflujo este es causado por el paso directo de alimento desde la boca hacia la nasofaringe y/o la nariz; existe una dificultad también para el acoplamiento al pezón materno y/o al biberón.³ Luego de la corrección quirúrgica del LPH, pueden resolverse los síntomas de disfagia en aproximadamente 90 % de los casos, si bien la cirugía no suele realizarse completa al nacimiento si no que frecuentemente se divide en al menos 2 tiempos quirúrgicos, con la realización del segundo tiempo hasta 18 meses después del nacimiento (o incluso en edades más avanzadas). Debe recordarse que la corrección tardía retardará el desarrollo de la deglución y el lenguaje, y de manera semejante la presencia del LPH produce tiempos de alimentación más prolongados: 30 minutos con LPH *versus* 20 minutos en neonatos sin LPH; esta dificultad podría a su vez tener complicaciones nutricionales, aunado a las complicaciones respiratorias por aspiración.^{3,23}

Otra enfermedad craneofacial congénita acompañada de disfagia es el síndrome de Apert, que cursa con craneosinostosis; en estos pacientes se ha demostrado aspiración silente y falla para el crecimiento en la mayoría de los casos que han sido estudiados.²⁹ Entre otras malformaciones craneofaciales que cursan con disfagia se encuentran también la micrognatia y el paladar con arco elevado, ambas con dificultad para el acoplamiento entre las fases oral y faríngea.²³

Patología congénita de laringe

Asumiendo que la respiración se interrumpe durante la deglución, los pacientes con compromiso respiratorio no tendrán la capacidad de coordinar de manera segura la succión, la deglución y la respiración, lo cual conllevará a disfagia y eventualmente a aspiración, y por otra parte las cirugías dirigidas a restablecer la vía aérea podrían por sí mismas ocasionar o exacerbar problemas de deglución.^{30,31}

Entre las enfermedades congénitas de laringe más comunes y que se encuentran asociadas con disfagia se encuentra la laringomalacia, que es la causa más común de estridor en neonatos y lactantes menores, y se considera que afecta del 50 al 75 % de todos aquellos que presentan estridor.³⁰ Suele verse agravada por reflujo gastroesofágico y laringofaríngeo: el 65 % de los pacientes

con laringomalacia grave tiene reflujo, a pesar de no estar del todo aclarado el porqué de la asociación entre laringomalacia y reflujo, uno de los mecanismos propuestos sugiere que la aerofagia durante la alimentación produce distensión gástrica, que a su vez conlleva reflejos vagales seguidos de vómito y regurgitación posprandial.¹⁵ El diagnóstico de laringomalacia se realiza mediante endoscopia, en la cual se observarán prolapso de los cartílagos aritenoides durante la inspiración, mucosa de aritenoides redundante, pliegues ariepiglóticos acortados, y epiglotis en omega, podrían observarse también datos de reflujo extraesofágico. La incidencia real de aspiración en pacientes con laringomalacia es desconocida, si bien algunos autores han reportado disfagia en aproximadamente el 50 % de quienes cursan con laringomalacia, explicable por la dificultad para coordinar respiración y deglución, y/o por disminución en la sensibilidad laringofaríngea secundaria a reflujo. En cualquier caso, dada la frecuente asociación entre laringomalacia y disfagia, deberá evaluarse la deglución en forma intencionada.^{30,32}

Las hendiduras laríngeas producen un paso anormal de BA hacia la vía aérea con cada trago.¹⁷

Otra enfermedad congénita de laringe que suele acompañarse de disfagia es la estenosis subglótica, en la cual se presenta una obstrucción parcial de la vía aérea que dificulta la coordinación entre respiración y deglución, la disfagia en esta enfermedad suele estar agravada por la presencia simultánea de reflujo hasta en dos tercios de los pacientes, esto se correlaciona con edema de la mucosa que empeora la obstrucción de la vía aérea y disminuye la sensibilidad laríngea y faríngea.^{17,15}

Patología de esófago

En este apartado consideraremos también al reflujo gastroesofágico y esofagofaríngeo (también llamado reflujo laringofaríngeo o reflujo extraesofágico). Se ha estimado que existe una prevalencia de enfermedad por reflujo en población pediátrica de aproximadamente el 20 %, no se dispone de estimaciones en neonatos.¹⁵ La estimulación del esófago durante eventos de reflujo causa contracción del músculo cricofaríngeo; esto podría ayudar a prevenir el paso de material gástrico del esófago a la faringe, y eventualmente a la laringe, pero también podría dificultar el paso de BA desde la faringe hacia el esófago durante la deglución generando la acumulación de residuo en senos piriformes que eventualmente sería aspirado después de cada trago; por otra parte, el edema en la mucosa es capaz de alterar la sensibilidad en hipofaringe y laringe (dificultando el control neuromuscular durante la deglución) y de favorecer la obstrucción en laringe, en especial en pacientes con laringomalacia o estenosis subglótica.^{12,15,17} El reflujo laringofaríngeo tiene en sí mismo un papel en la disfagia y se ha demostrado que al tratar el reflujo mejoran los puntajes en la escala de penetración-aspiración evaluada por medio de videofluoroscopia en pacientes pediátricos con disfagia, se ha demostrado también que el manejo del reflujo durante tres meses es capaz de normalizar la sensibilidad laringofaríngea.^{1,15}

En neonatos y lactantes, los síntomas de reflujo típicamente incluyen regurgitación, vómito, disfagia, anorexia, falla en el crecimiento, episodios de apnea, y cuadros de CROUP recurrentes.¹⁵

Dentro de las alteraciones anatómicas más comunes de esófago asociadas con disfagia se encuentran también las fistulas traqueoesofágicas y la atresia (o estenosis) esofágica. En casos de acalasia cricofaríngea congénita el cuadro clínico incluye ahogamiento, tos durante la alimentación, reflujo nasofaríngeo, y sialorrea.^{17,33}

Patología pulmonar

La patología pulmonar dificultaría la respiración y por ende la coordinación entre esta última y la deglución, causando eventualmente aspiración y enfermedad pulmonar; sin embargo, en muchos casos no estará claro si la patología pulmonar favoreció la disfagia, o si la aspiración ocasionó la enfermedad pulmonar. En aproximadamente el 31 % de los pacientes con disfagia persistente después del año de edad se ha encontrado displasia broncopulmonar.^{4,9,17,22}

Diagnóstico de disfagia

Sospecha clínica de disfagia en neonatos

El diagnóstico de aspiración en población pediátrica puede ser elusivo porque en muchos casos se presentarán únicamente síntomas inespecíficos tales como tos o sibilancias, y se considerarán primero otros diagnósticos especialmente en aquellos pacientes en que no sea evidente la asociación entre la alimentación y los síntomas respiratorios; por ello debe considerarse la presencia de disfagia en todo paciente con problemas respiratorios inexplicables.^{6,22}

Para evaluar clínicamente la deglución y sospechar disfagia puede considerarse la presencia durante la alimentación de tos, ahogamiento, voz húmeda, desaturación de oxígeno, regurgitación nasofaríngea, arqueo, irritabilidad o datos de dificultad respiratoria. Pueden emplearse en varias consistencias durante la evaluación clínica de la deglución: líquidos finos, líquidos con consistencia de néctar (una onza de harina de arroz por dos cucharadas de líquido) o líquidos con consistencia de miel (una onza de harina de arroz por una cucharada de líquido), aunque en neonatos no suele usarse una consistencia más espesa que la de néctar. Se recomienda en algunos casos en niños mayores la aplicación de la prueba de deglución de las "3 onzas de agua" (90 mL); sin embargo, esta prueba sería difícil de realizarse en neonatos, y a pesar de tener alta especificidad, tiene baja sensibilidad. En cualquier caso hay que considerar que no existe una evaluación clínica de la deglución que sea de aceptación universal, y si se sospecha disfagia (incluso aspiración silente) debe realizarse un estudio de deglución por endoscopia flexible o videofluoroscopia para determinar el riesgo real de aspiración; en población pediátrica la utilidad de la evaluación clínica es incierta, ya que al compararse el diagnóstico clínico de aspiración contra VFSS se ha reportado sensibilidad

del 17 al 93 % y especificidad del 0 al 100 % según distintos estudios, y no se dispone de datos específicos en neonatos.^{4,6,8,30,34}

La obstrucción nasal, misma que generalmente se asociará con disfagia, se sospecha clínicamente, y la etiología precisa debe confirmarse mediante tomografía computarizada.^{17,27,28}

Estudios paraclínicos para el diagnóstico de disfagia en neonatos y lactantes menores

Entre los métodos más comunes y confiables para determinar la seguridad de la AVO en edad pediátrica están el estudio de la deglución por videofluoroscopia (VFSS por sus siglas en inglés), en el cual es posible observar penetración o aspiración laríngea, reflujo nasofaríngeo, retraso en el inicio del trago, y residuos de alimento en hipofarínge; y la evaluación de la deglución por endoscopia flexible (FEES por sus siglas en inglés) en el cual es posible observar en general los mismos parámetros que en el VFSS; sin embargo, con el estudio endoscópico pueden observarse los acontecimientos que ocurren inmediatamente antes e inmediatamente después del trago pero no los que ocurren en el momento preciso de este (Figura 23).^{5,6}

La VFSS, a pesar de ser el estudio más común y confiable, tiene algunas limitaciones, tales como ser solo una muestra en el tiempo en un momento particular, requiere exposición a radiación con al menos 15 pulsos radiográficos por segundo, y el medio de contraste no es exactamente igual al BA real; la FEES no tiene las limitaciones de la radiación y el medio de contraste, pero sigue teniendo la limitación de ser solo la muestra de un trago en un momento en específico, y tiene también la desventaja de no poder observar el momento justo del trago. Quizá la mayor limitante de VFSS y FEES sea que ambas son por su naturaleza estudios breves que podrían no detectar todos los eventos de aspiración (Figura 24).^{6,8,22}

La concordancia diagnóstica en general para VFSS y FEES se ha reportado como baja, pero el acuerdo entre ambos estudios para diagnosticar penetración y aspiración es elevado, por lo cual



Figura 23.

Penetración laríngea en paciente con laringomalacia. Observada con endoscopia.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Mario Canales Medina.



Figura 24.

Penetración laríngea en paciente con laringomalacia. Observada con videofluoroscopia.

Fuente: Imagen cortesía del Dr. Mario Canales Medina.

podiera decirse que ambos son suficientemente confiables para la evaluación de disfagia, y de hecho los dos estudios podrían ser complementarios. Con ambos estudios sería posible valorar diferentes consistencias; en el caso de VFSS para evaluar la deglución puede emplearse bario no diluido para simular consistencia de néctar, y bario diluido al 50 % con agua para lograr una consistencia semejante a la leche humana.^{6,34}

Las radiografías de tórax son inespecíficas para diagnosticar aspiración, pueden encontrarse infiltrados intersticiales difusos, cambios inflamatorios peribronquiales, o incluso mostrarse normales.²²

Se ha descrito para el diagnóstico de aspiración crónica la tinción de macrófagos alveolares, y el cálculo del índice de macrófagos espumosos, así como la abundancia relativa de grasa dentro de los macrófagos; sin embargo, este método diagnóstico es controversial, los valores normales no son claros especialmente en población pediátrica, y su sensibilidad y especificidad son muy bajas; para diagnosticar reflujo gastroesofágico el estándar dorado sigue siendo la pHmetría, y el mejor método para detectar aspiración en edad pediátrica según algunos autores es la VFSS a pesar de las limitaciones que está aún tiene hoy en día. Puede ocurrir aspiración en pequeñas cantidades sin que ello represente un riesgo, los adultos sanos aspiran pequeños volúmenes de en-

tre 0.01 y 0.2 mL durante el sueño, que pueden ser compensados por mecanismos fisiológicos; en neonatos, sin embargo, no está aclarado el volumen de aspiración permisible por lo que aún no es clara la utilidad en disfagia neonatal de los estudios que detectan microaspiración.^{4,22}

En pacientes con malformaciones craneofaciales se ha descrito el uso de electromiografía con electrodos con agujas en el paladar blando, lengua y músculos faciales, en muchos casos se han encontrado datos de denervación e incoordinación motora.²³

Otro estudio que merece mención a pesar de no contar actualmente con amplio respaldo es la manometría faringoesofágica, con la cual se ha observado mejor pronóstico para lograr la alimentación oral en aquellos pacientes con mejor coordinación del trago, mejor propagación del trago en faringe, mejores reflejos peristálticos, y mejor control (autónomo) del tono del EES. Sin embargo, se requiere mayor investigación en el área antes de que la manometría pueda usarse de rutina para la evaluación de disfagia.^{5,6}

Complicaciones e implicaciones de la disfagia en neonatos y lactantes menores

Sociales

En este rubro es prudente mencionar que la disfagia suele prolongar la hospitalización en neonatos, e incrementar de manera significativa los costos a corto, mediano y largo plazo, toda vez que se ha estimado en los Estados Unidos de América que el costo de alimentación por sonda durante los primeros 5 años puede ser de hasta 180 000 dólares americanos. La alimentación tiene una implicación social, por lo cual muchos padres podrían tener un sentimiento de culpa al no poder alimentar a su hijo por vía oral, y/o por la desnutrición asociada con muchos casos de disfagia; de manera semejante, la alimentación por sonda podría generar un estigma social, por lo que muchos padres podrían ser renuentes en un inicio a esta vía de alimentación.^{5,9}

Nutricionales

Los trastornos de deglución pueden interferir con la ingesta normal de nutrientes, y en consecuencia producir desnutrición, falla en el crecimiento y retraso en el desarrollo cognitivo. En el corto plazo puede producir deshidratación. La desnutrición por sí misma podría empeorar la disfagia, y los pacientes con alimentación por sonda por periodos prolongados tendrán dificultades para retomar la AVO (especialmente si nunca se alimentado por la boca).^{6,8,9}

Respiratorias

La disfagia, y en particular la aspiración, puede producir enfermedad pulmonar crónica progresiva, bronquiectasias, falla respiratoria, atelectasias, sibilancias recurrentes, estridor intermitente, neumonía por aspiración o incluso la muerte. El nervio vago tiene una mielinización menor en neonatos y podría tener un funcionamiento diferente entre

neonatos y adultos. Se ha observado que en lactantes menores fallecidos a causa de “síndrome de muerte súbita del lactante” el nervio vago tiende a tener fibras nerviosas en menor cantidad y de menor tamaño con respecto a pacientes de la misma edad fallecidos por otras causas. En modelos animales se ha observado que mientras en adultos se produce cierre glótico al estimular el nervio laríngeo superior, en neonatos se produce apnea y bradicardia con ese mismo estímulo.^{8,9}

Manejo de la disfagia neonatal

El éxito del tratamiento puede definirse como el logro de una AVO segura y eficiente.⁵

Debido a lo heterogéneo de los pacientes pediátricos con disfagia, el manejo deberá ser individualizado para cada caso.⁶

Manejo médico

En todos los casos debe considerarse que el manejo de la alimentación debe ser seguro, debe cubrir las necesidades nutricionales, y debe ser realista considerando el contexto de cada caso en particular.²⁶ No hay un manejo preciso que sea aplicable a todos los casos de disfagia neonatal; sin embargo, se han descrito algunas recomendaciones, entre las que se encuentra el uso de chupón para mejorar la SNN, ya que en neonatos la SNN puede ayudar de manera indirecta a mejorar la SN; al chupón puede añadirse endulzante en algunos casos para mejorar el apego. El uso de chupón puede proveer un estímulo sensitivo que activa los componentes sensitivos y motores de los NC V, VII, X, X y XII, mejorando con ello la expresión-succión y disminuyendo el tono basal del EES mediante disminución de la descarga colinérgica del nervio vago.^{5,19} Durante la alimentación o el entrenamiento con chupón debe mantenerse una posición adecuada. La progresión en la alimentación oral debe ser gradual y evitarse la alimentación si existe taquipnea; el volumen debe incrementarse progresivamente iniciando en 5 a 10 mL de leche e incrementarse en la siguiente sesión si no hubo sintomatología de disfagia.⁵

Puede también manipularse la motilidad y el reflejo de deglución mediante ciclos de alimentación y ayuno con intervalos de 3 horas (considerando ayuno de 3 horas también en pacientes con alimentación suplementaria por sonda). Desafortunadamente, no existe suficiente evidencia que avale la efectividad de la terapia oral motora en pacientes pediátricos con disfagia, es decir no se ha demostrado que la terapia motora logre mejorar por sí misma la disfagia en FO o faríngea.^{5,6} Otra posible intervención médica consiste en modificar las características del bolo, haciéndolo más espeso, en el caso de los neonatos espesando la leche para darle consistencia de néctar.³⁴

De manera general, puede decirse que la intervención terapéutica en FO debe estar dirigida hacia el mejoramiento de las habilidades sensoriales y motoras; en la FF, la terapia en neonatos debe estar dirigida hacia modificaciones en el bolo y adaptaciones posturales durante la alimentación.^{5,6} Se han descrito otros métodos menos convencionales para el manejo médico de la disfagia

neonatal, entre los que se han reportado incluso el uso de bandas de adhesivas en la mandíbula semejantes a las empleadas para lesiones musculoesqueléticas; sin embargo, tales tratamientos no han sido respaldados por otros autores.³⁵

En pacientes con enfermedad por reflujo gastroesofágico se ha observado mejoría en la sensibilidad laríngea luego del tratamiento antirreflujo, y por ende mejoría en la disfagia.⁶

En laringomalacia, a pesar de existir cierta controversia y requerirse aún de más investigación sobre el tema, debe tratarse el reflujo con inhibidores de bomba de protones (IBP), ya que se ha demostrado una mejoría significativa en los síntomas luego del tratamiento antirreflujo.¹⁵ Es claro que existe una preponderancia del beneficio sobre el daño en el empleo de IBP en pacientes con laringomalacia, por lo cual estos deberán considerarse en todos los casos.

Se ha descrito el uso de inyecciones de bótox en algunos casos de disfagia secundaria a acalasia congénita del cricofaríngeo; sin embargo, este tratamiento aún no cuenta con amplio respaldo y se requieren de más estudios para esclarecer las dosis óptimas, la frecuencia con la cual deben aplicarse las inyecciones, y en qué casos debe progresarse a un manejo quirúrgico.³⁶

En pacientes en los que en forma temporal o permanente no sea posible corregir la disfagia con manejo médico y/o quirúrgico y lograr una alimentación eficiente y segura, debe considerarse el uso de una sonda de alimentación nasogástrica o por gastrostomía tomando en consideración el pronóstico de recuperación en cada caso en particular, ya que no se dispone aún de guías claras acerca del mejor momento para decidir la colocación de gastrostomía. Además de la sonda de alimentación debe valorarse también el manejo de las secreciones orales, de manera semejante tampoco se dispone aún de guías claras acerca de en quiénes, y cuándo deberá decidirse la colocación de una traqueostomía para el manejo de secreciones, por lo que cada caso deberá evaluarse en forma individual basándose en la gravedad de la disfagia y el pronóstico para la recuperación.^{4,31}

Manejo quirúrgico

De manera general, podría decirse que el manejo solo es posible luego de que se ha entendido la fisiopatología del caso.⁹

En LPH el manejo primario es quirúrgico mediante el cierre del defecto en labio y /o paladar. Pudiera ocurrir persistencia de disfagia luego del manejo quirúrgico inicial con escape nasal, ahogamiento, tos, y vómito; en estos casos la causa podría ser la presencia de una fístula o la incompetencia velopalatina, mismas que debieran ser corregidas con una nueva cirugía.³

En laringomalacia, el tratamiento de elección en casos graves es la supraglotoplastia; sin embargo, esta podría implicar por sí misma un riesgo de disfagia, aunque suele ser transitoria.^{17,37}

En acalasia cricofaríngea congénita se recomienda manejo quirúrgico temprano, con el cual suelen resolverse todos los síntomas de disfagia.³³

En malformaciones congénitas causantes de obstrucción nasal tales como la estenosis congénita de apertura piriforme el manejo deberá ser quirúrgico encaminado a resolver la obstrucción y lograr una adecuada respiración nasal, se reserva manejo conservador únicamente para algunos pacientes con sintomatología leve (y malformaciones menos graves). Salvo en la rinitis neonatal, la mayoría de los casos de obstrucción nasal requerirán un manejo quirúrgico, que deberá ser considerado en forma individual dependiendo de la patología.^{27,28}

Pronóstico de recuperación en disfagia neonatal

La SNN nutritiva es buen indicador del reflejo de succión en sí mismo, y madura más rápido que la SN, pero la SNN no es en sí misma predictiva de la capacidad de maduración de la SN o del pronóstico para la AVO.¹³

En laringomalacia suele recuperarse la función normal de deglución con el paso de los meses en casos leves y moderados, al tiempo que comienza la mejoría en los síntomas respiratorios. Un dato interesante es que no se ha observado una relación entre la gravedad de la laringomalacia y la gravedad de la disfagia una vez evaluada esta última en forma directa de manera clínica, o mediante estudio de deglución por fluoroscopia o endoscopia. Sin embargo, en pacientes con laringomalacia grave sí se ha observado mayor dificultad para ganar peso, también se ha asociado la presencia de reflujo gastroesofágico con mayor frecuencia en laringomalacia moderada y grave que en pacientes con enfermedad leve. Luego de la supraglotoplastia suele haber dificultades para la deglución, aunque suele normalizarse en los primeros tres meses luego de la cirugía. La disfagia posoperatoria (luego de una supraglotoplastia) suele ser transitoria salvo en los pacientes que presentan otras comorbilidades además de la laringomalacia como es el caso de los NP menores de 32 semanas, quienes pueden cursar con problemas de deglución posquirúrgicos en aproximadamente un tercio de los casos.^{23,30,38,39}

En la búsqueda de indicadores pronósticos para el éxito de la rehabilitación de la deglución en neonatos, se ha buscado una base genética, y entre los genes involucrados en la disfagia se ha estudiado a aquel que codifica para la proteína FOXP2. Las neuronas que expresan esta proteína se encuentran en las capas corticales profundas, los ganglios basales, algunas partes del tálamo, y las células de Purkinje del cerebelo. Se ha descrito que la expresión de esta proteína en la saliva de NP correlaciona de manera directa con el éxito de la recuperación de la disfagia; sin embargo, se requiere aún de mayor investigación en el campo antes de que la expresión de FOXP2 pueda ser usada como un marcador pronóstico en el ámbito clínico.⁷

En neonatos pretérmino con lesiones cerebrales y disfagia, se han analizado mediante resonancia magnética cambios estructurales en el cerebro que pudieran servir como indicadores pronós-

ticos para la recuperación de alimentación oral; sin embargo, no se ha observado correlación entre los hallazgos en dicho estudio de imagen y el pronóstico de la recuperación de la AVO.¹⁶

En términos generales, podría decirse que el pronóstico para la mejoría de la disfagia depende del pronóstico de mejoría de la enfermedad subyacente responsable del trastorno de deglución.

Conclusiones

La disfagia en cualquier grupo de edad es una manifestación de enfermedades muy diversas, con causas muy variadas. Los abordajes diagnósticos son igualmente distintos dependiendo del contexto del caso en particular; sin embargo, con la evidencia actualmente disponible es prudente recomendar la realización de VFSS o FEES en todo neonato con sospecha de disfagia. Así mismo, el manejo dependerá de la patología asociada, debiendo estar enfocado en la corrección del mecanismo fisiopatológico responsable del trastorno de deglución en cada caso. Así mismo, deberán identificarse aquellos casos que en forma temporal o definitiva tienen un trasfondo fisiopatológico no susceptible de ser revertido, para de este modo buscar en conjunto con el resto de las especialidades involucradas en el caso un modo alterno para cubrir los requerimientos de alimentación de un modo seguro y eficaz, y prevenir complicaciones por aspiración, ahogamiento, deshidratación o desnutrición. Para todo ello es fundamental el entendimiento de la fisiología de la deglución, y la comprensión integral de la fisiopatología de la disfagia, ya que con el manejo apropiado (considerando que algunos casos requerirán la colocación de una sonda para alimentación temporal o permanente) en general podrá lograrse en casi todos los casos una alimentación segura y efectiva.

AMÍGDALAS Y ADENOIDES

FARINGOAMIGDALITIS AGUDA

Dr. Sarbelio Moreno Espinosa

La faringoamigdalitis aguda (FA) es una enfermedad aguda caracterizada por inflamación de las mucosas del área faringoamigdalina, que se acompaña de edema, eritema, exudado, vesículas o úlceras. Puede ser ocasionada por agentes virales o bacterianos y gran parte de casos en niños está causada por virus con una evolución benigna y autolimitada.

Existen varios puntos necesarios para establecer un diagnóstico adecuado que nos permita establecer una terapéutica eficaz, minimizando los daños tanto a la ecología interna (microbiota) como a la comunitaria (resistencias).

Etiología

Existen varios agentes etiológicos que pueden ocasionar FA. Estos los podemos dividir en virales y bacterianos.¹⁻³ Todos los virus respiratorios pueden causar faringitis durante el curso de la enfermedad que ocasionan, pero también es claro que existe diferente tropismo hacia ciertas partes del tracto respiratorio, lo cual origina que haya más asociación con algún tipo de enfermedad dependiendo del virus.⁴ A pesar de ocasionar cuadros gripales con afección faríngea, virus sincicial respiratorio, metapneumovirus y parainfluenza se asocian más con infecciones de vías respiratorias bajas e intermedias como bronconeumonía, bronquiolitis y laringotraqueítis.⁴ Rinovirus y coronavirus ocasionan más rinofaringitis caracterizadas por estornudos y rinorrea más que cuadros de FA. El virus de la influenza a pesar de ocasionar un cuadro febril, se asocia con cuadros catarrales con afección sistémica, diferentes a FA. Coxsackie virus A sí puede ocasionar cuadros exclusivamente amigdalinos, caracterizados por la presencia de úlceras en pilares y techo del paladar, amígdalas y úvula, a diferencia de herpes simple 1 en que las úlceras se presentan en carrillos, encías y lengua⁵ y son la causa principal, en especial en pacientes con meningitis aséptica. Los problemas prácticos con enterovirus meningitis que derivan de la investigación de nuestros pacientes, son: (1) El virus Epstein Barr causa el síndrome característico de mononucleosis infecciosa, donde a la faringoamigdalitis la acompañan adenomegalias importantes, hepatomegalia y esplenomegalia, con síndrome de fatiga crónica y ocasionalmente exantema.⁶ Adenovirus puede ocasionar cuadros enterales y de infección respiratoria baja, pero la forma clásica de presentación es FA y síndrome faringoconjuntival (SFC).⁷ Para fines prácticos, cuando hablamos de faringitis o FA viral hablamos de adenovirus.

Streptococcus pyogenes o estreptococo beta hemolítico grupo A (EBHGA) es la bacteria que con más frecuencia causa FA y el único agente en el que el tratamiento antibiótico está definitivamente indicado.⁸ Existen otras bacterias que causan FA con menor frecuencia como lo son estreptococos beta hemolíticos como los del grupo C y G. Algunos anaerobios bajo circunstancias específicas pueden ocasionar faringitis con gingivoestomatitis necrosante (angina de Vincent) y entre ellos el *Fusobacterium necrophorum* que puede causar tromboflebitis de la vena yugular interna (síndrome de Lemierre). *Arcanobacterium haemolyticum* puede causar ocasionalmente FA con exantema escarlatiniforme. Algunas otras bacterias como *Neisseria gonorrhoeae*, *Treponema pallidum*, *Francisella tularensis*, *Yersinia enterocolitica* y *Yersinia pestis* en el curso de su enfermedad presentan faringoamigdalitis. *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* y *Chlamydia psittaci* son agentes de neumonías atípicas principalmente

en escolares y adolescentes, que pueden ocasionar cuadros aislados de FA. Recientemente, debido a fallas en las coberturas de vacunación en algunos países europeos y más recientemente en Venezuela y países vecinos a los que se ha diseminado, como Brasil, ha habido un resurgimiento de difteria. Esta enfermedad de gran mortalidad en el pasado se caracteriza por la formación de membranas en las amígdalas a manera de alas que dificultan la respiración, y su mortalidad es debido a la producción de exotoxinas que actúan a nivel cardíaco y del sistema nervioso central.⁹

Para fines prácticos, por la mayor frecuencia en que se presentan, carga de enfermedad y su importancia clínica, cuando hablamos de faringitis o faringoamigdalitis viral, nos referimos a adenovirus y cuando hacemos referencia a FA bacteriana, estamos hablando de FA estreptocócica. En el Cuadro 16 se muestran los principales agentes que causan FA.

Para terminar de complicar el diagnóstico, en 1987, Marshall y colaboradores reportaron un nuevo síndrome de fiebre periódica en individuos aparentemente sanos, con aftas en la mucosa, faringitis y adenitis cervical, al cual se le llamó con el acrónimo PFAPA, por sus siglas en inglés (*Periodic Fever, Aphthous, Pharyngitis y cervical Adenitis*).¹⁰ El PFAPA puede confundirse con infecciones virales y bacterianas de repetición que duran en promedio 5 días, con un intervalo de un mes entre cada episodio. Suele resolverse de manera espontánea con el tiempo y en algunos casos aminora con el uso de corticoesteroides, cimetidina o amigdalectomía.¹¹

Epidemiología

Estacionalidad

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

Edad de presentación

La edad de presentación de la FA es esencial para hacer un diagnóstico adecuado. El EBHGA es responsable del 15 al 30 % de casos de FA en niños de edad escolar entre 5 y 15 años, con un

Cuadro 16.

Causas infecciosas de faringitis aguda

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

Fuente: Elaborado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

intervalo entre 3 y 18 años. Existen reportes de la presencia de EBHGA en menores de 3 años. Se ha reportado una prevalencia del 3 al 7 % en niños menores de 2 años y del 9.5 % en niños de 2 a 3 años. También existen reportes en adultos, donde se indica un porcentaje del 10 % de todas las causas de FA en esta población.¹²⁻¹⁴ De acuerdo con lo descrito anteriormente es rara la presencia de faringoamigdalitis antes de los 3 años de edad y esto debe quedar muy claro en la práctica clínica, para no mal clasificar un brote o pseudobrote como ocurrió en Wisconsin en que se incluyeron niños menores de 3 años y sus cuidadores adultos, que además tenían datos clínicos no compatibles con infección estreptocócica como rinorrea y tos, con un falso positivo para prueba rápida de detección de antígeno (RADT por sus siglas en inglés).¹⁵

Para que exista una infección por EBHGA debe existir unión entre el agente bacteriano y la célula epitelial amigdalina. Por parte del EBHGA existen determinantes de adhesión como el ácido lipoteicoico y las proteínas de unión a la fibronectina, mientras por parte de la célula eucariota epitelial amigdalina existen receptores de naturaleza carbohidrato, más específicamente oligosacáridos (Figura 25).¹⁶

Se desconocen a ciencia cierta las razones de la baja prevalencia de infecciones por EBHGA en menores de 3 años, pero una explicación sugerida pudiera ser la edad de expresión de los receptores oligosacáridos en la membrana celular del epitelio amigdalino.^{14,16-18} Otro estudio que apoya la poca frecuencia de EBHGA en lactantes se realizó en 1131 niños de 2 a 12 años de edad en 23 estados en Estados Unidos, a los que se midieron en invierno y principios de primavera títulos de antiestreptolisina O y desoxirribonucleasa B, que resultó en duplicación de la media geométrica de dichos valores después de los 5 años, lo que indica contacto con EBHGA.¹⁹

Al contrario de lo que ocurre con EBHGA, el adenovirus, que puede presentarse en todas las edades, es más frecuente en niños menores de 5 años, en los que presenta cuadros febriles de alta intensidad, con amigdalitis usualmente acompañadas de secreción purulenta, ocupando el lecho que no ocupa EBHGA; puede confundirse por su alternancia en invierno, mas no en los episodios que ocurren en verano.^{7,12} En el Cuadro 17 se mencionan las principales características epidemiológicas de los agentes que ocasionan faringitis.

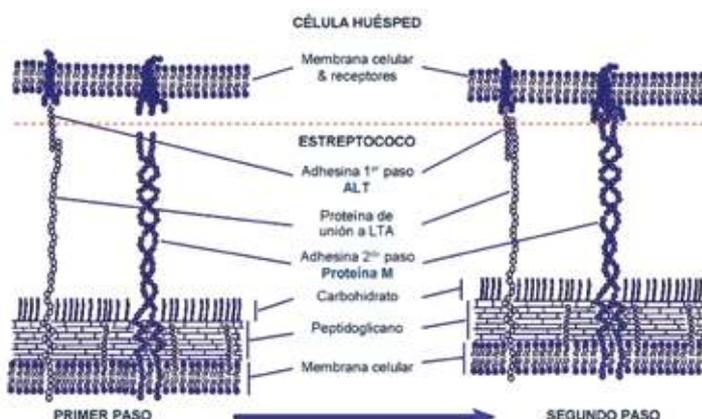


Figura 25.

Unión de adhesinas de EBHGA a receptores de membrana celular de célula epitelial amigdalina. Modificado de: Courtney HS, Hasty DL, Dale JB. Molecular mechanisms of adhesion, colonization, and invasion of group A streptococci.

Fuente: Ann Med. 2002;34(2):77-87.

Características clínicas

Existen características clínicas que diferencian a la infección estreptocócica de las infecciones virales. Las FA por EBHGA se caracterizan por un inicio súbito, con fiebre de moderada intensidad, con dolor faríngeo, disfagia y odinofagia, cefalea, ocasionalmente dolor abdominal (cuando existe adenitis mesenterica),

esta sintomatología resulta en remisión después de los 5 días, o la presencia de complicaciones. Los principales signos, ninguno de ellos patognomónico, son faringitis exudativa, petequias en el paladar y uvulitis —estas dos, bastante sugerentes—, adenopatías cervicales dolorosas y en los casos en que EBHGA produce toxina eritrogénica, exantema escarlatiniforme. Algo muy carac-

Cuadro 17.

Características epidemiológicas de la faringoamigdalitis (FA)

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

Fuente: Elaborado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

terístico es la ausencia de conjuntivitis, rinorrea, tos y estridor, lo que hace la diferencia con los agentes virales en que de manera usual se encuentran presentes.²³ En el Cuadro 18 se presentan los principales signos y síntomas de la FA estreptocócica.

Las infecciones por adenovirus se caracterizan por la presencia de fiebre que puede fluctuar entre 38 °C y 40 °C, amígdalas inflamadas en el 80 % de los casos con punteado de exudado blanquecino que suele llegar a ser más amplio parecido al de la FA por EBHGA en el 80 % de los casos. Un síndrome distintivo que cursa en brotes epidémicos es la fiebre faringoconjuntival caracterizado por conjuntivitis, faringitis, rinitis, adenopatía cervical y fiebre alta.^{7,24} En la herpangina también hay inflamación

Cuadro 18.

Signos y síntomas de la FA por EBHGA

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

Fuente: Elaborado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

Cuadro 19.

Criterios de Mclsaac de Orientación Diagnóstica FA por EBHGA

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

Fuente: Adaptado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

faringoamigdalina, fiebre de alta intensidad, cefalea y vómito, que precede a odinofagia ocasionada por su rasgo distintivo que es la presencia de un enantema papulovesicular en paladar blando, úvula y pilares amigdalinos, de 1 a 2 mm de diámetro, blanco grisáceas, en una base eritematosa que progresan a úlceras. Estas pueden distinguirse fácilmente de una infección por virus herpes simplex tipo 1 ya que en estos las úlceras son de 3 a 8 mm de diámetro, circulares, dolorosas, sobre las amígdalas, paladar blando, mucosa gingival y labios, que acompaña también un proceso febril con enrojecimiento faringoamigdal y ulceraciones y adenopatía cervical.^{5,12,22}

El virus Epstein-Barr origina la mononucleosis infecciosa, que se caracteriza por fiebre, malestar general, amígdalas muy inflamadas cubiertas de exudado amplio o membranas, hepatomegalia (10 al 15 % de los casos), esplenomegalia (50 % de los casos), adenopatía bilateral, edema periorbital o palpebral. Los niños más pequeños pueden tener una clínica más sutil, aunque con frecuencia tienen fiebre, hepatoesplenomegalia variable, adenopatía y una erupción exantemática (10 % de los casos). Una característica muy especial de la mononucleosis infecciosa es la intensidad de la fiebre, la cual además de ser de alto grado puede durar hasta 3 semanas.^{6,20,25} Cuando coincide estacionalmente con EBHGA, ya que no tiene predominio estacional y puede ocurrir de manera indistinta en verano o invierno, suele ser confundida y los pacientes reciben esquemas antibióticos de manera repetida sin obtener mejoría. La administración de amoxicilina provoca una erupción maculopapular pruriginosa en el 90 % de los pacientes.²⁶

Diagnóstico

Tomando en cuenta los datos epidemiológicos de la estacionalidad y la edad, junto con el cuadro clínico se han realizado diversas escalas que nos ayudan a diferenciar entre FA por EBHGA y una FA viral. Las primeras escalas eran muy complicadas y no eran prácticas para seguir en la práctica clínica.^{27,28} Con el tiempo se fueron simplificando tomando datos cardinales que conferían mayor sensibilidad y especificidad. La de Centor, modificada por Mclsaac que con cinco parámetros: presencia de fiebre, crecimiento y exudado amigdalino, adenopatías cervicales, ausencia de tos y edad menor de 15 años, nos da resultados que pueden predecir la existencia de FA por EBHGA y método para corroborar el diagnóstico (Cuadro 19).²⁹

Tratamiento

El tratamiento antibiótico de la FA por EBHGA está justificado e indicado, al haberse demostrado con su empleo una resolución más rápida de los síntomas, reducción del tiempo de contagio y transmisión del EBHGA en la familia y la comunidad, y prevención de las complicaciones supurativas locales y no supurativas, aunque no existe evidencia definitiva en la protección frente a la

Cuadro 20.

Régimen de antibióticos recomendado para FA por EBHGA

| Antibiótico, vía | Dosis (horas/día) | Duración o cantidad | Recomendación Fuerza o Calidad |
|---|---|---------------------|--------------------------------|
| Individuos sin alergia a la penicilina | | | |
| Penicilina V, oral | Niños: 250 mg cada 8 o cada 12 adolescentes y adultos: 250 mg cada 6 horas 500 mg cada 12 horas | 10 días | Fuerte, alta |
| Amoxicilina, oral | 50 mg/kg cada 24 (max = 1000 mg); alternar: 25 mg/kg (max = 500 mg) cada 12 | 10 días | Fuerte, alta |
| Penicilina G benzatínica, IM | <27 kg: 600 000 U; ≥ 27 kg: 1 200 000 U | 1 dosis | Fuerte, alta |
| Individuos alérgicos a la penicilina | | | |
| Cefalexina, oral | 20 mg/kg/dosis cada 12 (max = 500 mg/dosis) | 10 días | Fuerte, alta |
| Cefadroxilo, oral | 30 mg/kg cada 24 (max = 1 g) | 10 días | Fuerte, alta |
| Clindamicina, oral | 7 mg/kg/dosis cada 8 (max = 300 mg/dosis) | 10 días | Fuerte, moderada |
| Azitromicina, oral | 12 mg/kg cada 24 (max = 500 mg) | 5 días | Fuerte, moderada |
| Claritromicina, oral | 7.5 mg/kg/dosis cada 12 (max = 250 mg/dosis) | 10 días | Fuerte, moderada |

Fuente: Elaborado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

glomerulonefritis posestreptocócica (GNPE) y ni la enfermedad neuropsiquiátrica autoinmune pediátrica asociada con infecciones estreptocócicas (PANDAS, por sus siglas en inglés). El tratamiento no debe demorarse en caso de estar indicado; la prevención de las complicaciones no supurativas ya no es el principal objetivo del tratamiento en países desarrollados, sino la resolución de los síntomas y la reducción del tiempo de contagio y transmisión del EBHGA. Las indicaciones para iniciar tratamiento son las siguientes:³⁰

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

El tratamiento de elección para la FA por EBHGA sugerido por la Sociedad Americana para las Enfermedades Infecciosas se muestra en el Cuadro 20.

Un esquema antibiótico adecuado debe lograr una eficacia terapéutica mayor al 20 %. Antes de la década de 1980 se lograban estas cifras con penicilina V oral, así como con amoxicilina.³¹ A partir de la década de 1990 es cada vez más difícil alcanzar estos porcentajes de erradicación, incluso con formulaciones de penicilina G benzatínica intramuscular. Este porcentaje de erradicación sigue siendo posible con el uso de cefalosporinas.³² EBHGA es incapaz de producir β -lactamasas y tampoco induce cambios en las proteínas de unión a las penicilinas, ambos mecanismos de re-

sistencia de los cocos grampositivos. Se desconoce con exactitud cuáles son los mecanismos reales de falta de eficacia terapéutica de la penicilina. A continuación enumeramos algunas de las posibles causas:³³

- Interacciones bacterianas
 - Bacterias productoras de β -lactamasas que protegen al EBHGA contra las penicilinas.
 - Ausencia de microbiota oral que interfiera en el crecimiento del EBHGA mediante producción de bacteriocinas o competencia por nutrientes.
 - Coagregación entre EBHGA y *Moraxella catarrhalis*.
- Internalización del EBHGA: supervivencia dentro de células epiteliales escapando de la erradicación de las penicilinas.
- Dosis, duración o antibiótico inadecuados.
- Apego insuficiente.
- Readquisición de EBHGA de un contacto u objeto (cepillo de dientes o hilo dental).
- Estado de portador, no enfermedad.

El mecanismo de internalización del EBHGA ha sido demostrado en múltiples experimentos y es actualmente el mecanismo más aceptado como causa de fracaso terapéutico.¹⁷ No se sabe nada en relación con los genes. Existen también metanálisis donde se demuestra que cursos cortos de 5 días con cefalosporinas de segunda y tercera generación son más eficaces que 10 días con penicilina V. En estos estudios también se demuestra que 10 días con penicilina V son mejores que cursos cortos de 5 días con penicilina V y que ciclos habituales con macrólidos y amoxicilina.³⁴

Cuadro 21.

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

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

Fuente: Elaborado por el Dr. Sarbelio Moreno Espinosa.

El objetivo fundamental de este escrito es el adecuado manejo de antibióticos y no usar un espectro incrementado que pueda alterar la microbiota oral, intestinal, de la piel o de cualquier parte del cuerpo, ni mucho menos generar resistencias. En el Cuadro 21 enumeramos ventajas y desventajas de algunas de las opciones terapéuticas alternativas a lo sugerido por las guías de IDSA para casos específicos, en México.

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

Impacto de la antibioticoterapia en la microbiota

Una práctica desafortunada en el ejercicio de la medicina es la toma frecuente de muestras de exudado faríngeo para cultivos de EBHGA. Existen múltiples organismos que forman parte de la microbiota oral de los cuales alrededor de 50 son estreptococos de diferentes grupos.³⁵ También la cavidad oral suele estar colonizada por potenciales otopatógenos como *Streptococcus*

pneumoniae, *Haemophilus influenzae* y *Moraxella catharrallis* que junto con *Staphylococcus aureus*, otro colonizante habitual, no participan en la patogénesis de la FA. Desafortunadamente estos exámenes se realizan como tamizaje para ingresar a guarderías y jardines de niños, a una población donde EBHGA no es un patógeno habitual y por lo cual no se identifica. El desconocimiento de la microbiota habitual y transitoria de la cavidad oral ocasiona que en algunas ocasiones se les dé tratamiento antibiótico a estos aislamientos. Además del impacto que ejerce el tratamiento erróneo de cuadros virales y el tratamiento adecuado de las FA por EBHGA, estos tratamientos para esterilizar la cavidad oral conllevan a daño grave a la integridad de la microbiota oral y generación de resistencias por la microbiota intestinal formadora de beta lactamasas que posteriormente influirán en la génesis de infecciones abdominales y urinarias multiresistentes. La selección en la microbiota oral conlleva a sobrecrecimiento de *Streptococcus mutans*, que juega un papel importante en la génesis de caries dentales al reclutar glucanos de la dieta y atraer otros patógenos como *Actinomyces* que nutre el biofilm de la placa dentobacteriana.³⁶ Además esta abrasión de la microbiota oral favorece el sobrecrecimiento de *Candida albicans*, componente habitual de la microbiota bucal. Esta abrasión también conlleva a un ambiente más ácido de lo habitual de la cavidad oral, tiene como resultado reactivación del virus herpes simple tipo 1 o 2, ocasionando estomatitis herpética.

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

ADENOAMIGDALITIS RECURRENTE

Dra. Nuria Esperanza Boronat Echeverría
Dr. Román Alberto Peña Medina

Introducción

El anillo de Waldeyer (AW) está constituido por las amígdalas palatinas o amígdalas, la amígdala faríngea o adenoide, las amígdalas peritubarias, las amígdalas linguales y pequeños cúmulos de tejido linfático que se encuentran en la faringe (Figura 26).³ Es a su vez, parte de una estructura sumamente importante, el tejido linfático asociado con mucosas conocido como MALT, por sus siglas en inglés.¹⁻³ Actualmente, el AW se considera un sitio primario en la defensa inmunológica con producción de Ig A, Ig M, Ig G, Ig E e Ig D.⁴⁻⁷ Su función activa es importante sobre todo en los primeros 3 años de vida. Este tejido crece principalmente entre los 3 a 6 años, aunque es posible encontrar lactantes con tejido adenoide obstructivo,⁸ al igual que adolescentes, lo que no es frecuente ya que hacia la pubertad estos órganos entran en una etapa de regresión.^{4,6}

Definiciones

El dolor faríngeo u odinofagia es una causa frecuente de consulta con el médico de primer contacto y este síntoma puede ser causado por **faringitis** o por **amigdalitis**, que suelen ser usados indistintamente, y es casi imposible distinguir clínicamente entre estas dos condiciones.^{1,9} La **amigdalitis aguda** es un cuadro viral o bacteriano que cursa, como ya se dijo, con odinofagia además de aumento de volumen e hiperemia amigdalina. Puede asociarse con acumulación de exudado amigdalino, adenopatías cervicales generalmente dolorosas y fiebre > 38 °C.^{10,11} Además de los términos faringitis y amigdalitis, otros sinónimos utilizados son **adenoamigdalitis** y **faringoamigdalitis**, así como **faringitis estreptocócica**, que se refiere a una entidad específica.¹² La **amigdalitis aguda recurrente** (AAR) se refiere a la presencia de episodios repetitivos de dolor faríngeo que remiten para volver a presentarse.¹³ Algunos autores consideran que deben ser más de cuatro cuadros de amigdalitis aguda por año, sobre todo si se confirmó al estreptococo betahemolítico como agente etiológico por lo menos en uno de ellos, para referirse al término AAR.¹⁴ El término **amigdalitis crónica** se utiliza como sinónimo de AAR, aunque se considera inadecuado por arbitrario e inespecífico.¹³ Los cuadros de AAR pueden originar fibrosis del espacio periamigdalino por peritonsilitis, lo que da un aspecto "congelado" a las amígdalas. El tamaño de las amígdalas no se considera un parámetro diagnóstico de amigdalitis aguda y está más relacionado con

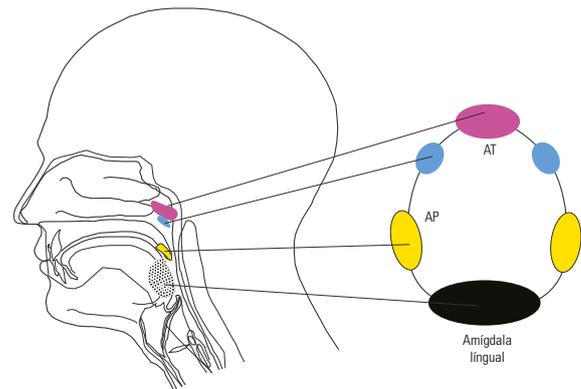


Figura 26.

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

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

obstrucción crónica de vía aérea o disfagia alta.¹³ La **hipertrofia amigdalina** hace referencia al crecimiento anormal de las amígdalas (palatinas).¹¹ Debe distinguirse de la hiperplasia amigdalina fisiológica de la edad pediátrica, para lo cual se ha clasificado en grados (Figura 27), donde el grado III y IV son considerados patológicos, en cuyo caso suele asociarse con desórdenes respiratorios durante el sueño como síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) y roncopatía. Menos frecuente es la presencia de disfagia alta y una voz característica denominada nasal o hiponasal.¹¹ **Adenoiditis** hace referencia a la inflamación adenoidea generalmente de causa infecciosa.⁸ Al igual que en el caso de las amígdalas palatinas, pueden presentar un crecimiento exagerado (**hipertrofia adenoidea**) que se asocia con obstrucción de la vía aérea y por su vecindad con la zona de la trompa de Eustaquio con problemas de otitis serosa o aguda recurrente.⁸ El crecimiento adenoideo obstructivo también se relaciona con hiposmia, ciertos problemas de pronunciación por la nasalidad de la voz y cambios en el crecimiento facial por la respiración oral.⁸

Fisiopatología

Los cuadros infecciosos agudos de faringoamigdalitis aguda generalmente son de etiología infecciosa. Los cuadros recurrentes o crónicos pueden estar relacionados con otros factores. En la actualidad se sabe que amígdalas y adenoides pueden ser un reservorio ideal para biopelículas bacterianas.¹⁵ Este punto es

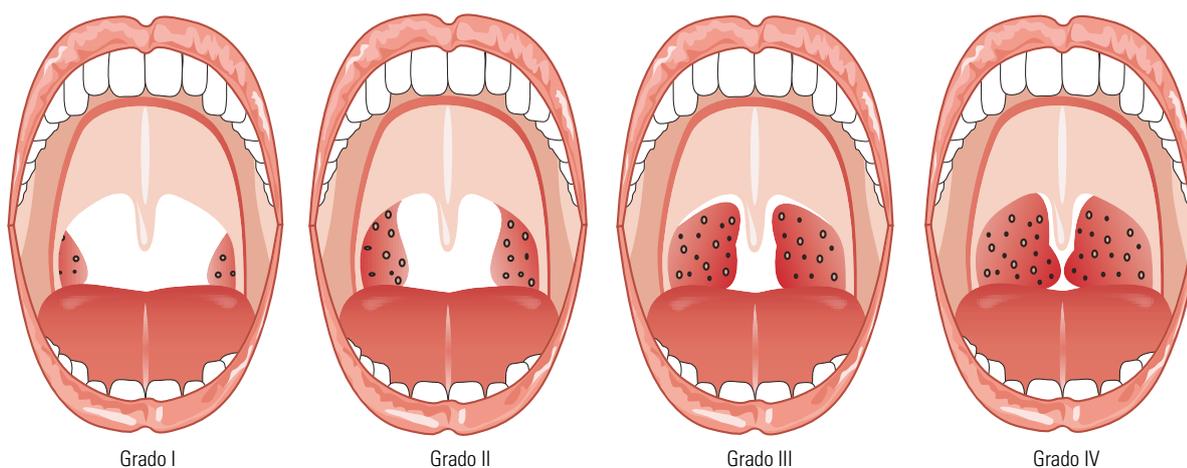


Figura 27.

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

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

de especial importancia en el tejido adenoideo, donde estas biopelículas tienen un papel protagónico en la relación de este con rinosinusitis y otitis en los niños, siendo la razón por la cual la adenoiditis aún en ausencia de hipertrofia obstructiva se considera patológica.¹⁶ Otra bacteria cuyo reservorio se ha encontrado interesadamente en estos tejidos (adenoides y amígdalas), es el *Helicobacter pylori*, aunque la relación con las infecciones recurrentes o los cambios crónicos en los mismos, así como con la presencia de reflujo gastroesofágico no ha sido esclarecida.^{17,18} Se ha sugerido cierta susceptibilidad genética a infecciones crónicas o recurrentes de faringe. Particularmente se ha encontrado asociación a dicha cronicidad o recurrencia ciertos alelos del antígeno leucocitario humano (HLA) de riesgo para psoriasis sin embargo es aún un campo de estudio.¹⁹

Microbiología

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

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

Se conoce que las amígdalas y adenoides pueden actuar como portadores o reservorios de microorganismos. Sin embargo, evidencia reciente muestra que este estado de reservorio es posible, no solo por un microorganismo sino por un conjunto de microorganismos que coexisten en estos tejidos, incluso con una organización espacial determinada, lo cual ha dado pie al concepto de *microbioma*.²¹ Se ha observado en estos estudios, en amígdalas provenientes de pacientes con infecciones recurrentes, no solo infiltración difusa de las amígdalas por bacterias, microabscesos, bacterias adheridas al epitelio, fisuras llenas de pus y bacterias con marcada respuesta inflamatoria, sino que se ha observado que los distintos grupos bacterianos tienen una organización específica dentro del tejido, por ejemplo, se observó que *Bacteroides* y *Streptococcus* se encontraban comúnmente en las criptas, *H. influenzae* infiltraba el tejido y *Fusobacteria*, *Pseudomonas* y *Burkholderia* solo se encontraban en infiltrados y capas adherentes.²¹ El microbioma entonces es evidentemente polimicrobiano dentro de estos tejidos.²¹ La mayoría del conocimiento actual de la microbiología de las vías aéreas

superiores se ha derivado de estudios de cultivo, que reflejan solo una fracción muy pequeña de las bacterias presentes en la superficie de la mucosa. Las conclusiones y las respuestas de los estudios más recientes basados en la secuenciación de la fracción 16S del RNA ribosomal, han contribuido al conocimiento de la biota dentro del tejido del adenoide y las amígdalas palatinas identificando la presencia de bacterias patógenas múltiples localizadas en varias ubicaciones anatómicas e incluso intracelularmente. Sin embargo, no se ha establecido un vínculo causal entre la presencia de bacterias y la hiperplasia. Los datos disponibles respaldan la "hipótesis del reservorio de patógenos", confirmando que el tejido adenoideo actúa como un reservorio de bacterias tanto para la amígdala como para el oído medio.²¹

Resistencia bacteriana

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

Cuadro clínico

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

En el caso de la faringitis estreptocócica, los criterios de Centor siguen vigentes desde la década de 1980 y son fiebre mayor de 38.3 °C, ausencia de tos, inflamación amigdalina con o sin exudado y adenopatías cervicales dolorosas.¹⁰ Estos criterios tan sencillos tienen 40 a 60 % de valor predictivo positivo y su ausencia (las cuatro variables) tiene un valor predictivo negativo superior al 80 % comparados con el cultivo de exudado faríngeo como estándar de oro para el diagnóstico de faringitis estreptocócica.²³

Algunos índices clínicos cuantitativos se han construido a partir de los criterios de Centor como el de McIsaac, (Cuadro 22) aportando mayor precisión a la tarea diagnóstica.²⁴

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

Pruebas diagnósticas

En lo tocante al diagnóstico microbiológico, sabemos que el estándar de oro para determinar etiología bacteriana o viral de una amigdalitis aguda sobre todo en el caso del GAS ha sido el cultivo de exudado faríngeo; sin embargo, el resultado de esta prueba no se obtiene de manera inmediata.¹⁰ Existen también las llamadas pruebas rápidas de detección de antígenos (RADT por sus siglas en inglés). Se basan en la realización de inmunoensayo óptico (OIA), inmunoabsorción enzimática (ELISA) o procedimientos de aglutinación con látex. Las RADT identifican al antígeno A del grupo de estreptococos de Lancefield¹³ por lo que estreptococos β hemolíticos, del grupo C y G, así como otras especies, no son evaluados por estas. La sensibilidad y especificidad de las RADT para la identificación de GAS varía entre el 65.6 y el 96.4 %

Cuadro 22.

Sistema de calificación clínica para el diagnóstico de faringitis estreptocócica

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

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

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

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

Hasta el momento hemos hablado del diagnóstico de amigdalitis aguda y de la probabilidad de distinguir la etiología microbiológica de los cuadros. Algunos autores consideran que, en la amigdalitis recurrente, las bacterias patógenas están alojadas en el núcleo de la amígdala y, por lo tanto, los cultivos de exudados faríngeos no son precisos para identificar tipos específicos de bacterias alojadas en ella.²⁷ Por esto se ha recurrido a los cultivos tomados por aspiración con aguja fina (FNA), que se han correlacionado estrechamente con los hallazgos de cultivos realizados directamente en amígdalas extirpadas,²² con objeto de tener una idea más clara de la microbiología que participa en la recurrencia o persistencia de estos procesos y ofrecer tratamiento específico. En general, la sensibilidad y especificidad del muestreo de la FNA fue del 100 y del 50 % respectivamente, en comparación con el 82.9 y el 30.8 % para el cultivo de exudado faríngeo.²⁸ Esta propuesta no es nueva; sin embargo, se ha retomado con cierta recurrencia por algunos autores y considero que no termina de ganar su lugar debido a que es un método invasivo y por supuesto doloroso,^{27,28} pero como revisamos en el capítulo de microbiología, puede jugar un papel diagnóstico en algún momento debido al concepto de microbioma.²¹

En lo que respecta a las adenoides, los métodos diagnósticos para evaluar el grado de crecimiento son básicamente la

radiografía simple lateral de cuello con técnica para partes blandas y la fibroscopia o endoscopia nasal (Figura 28), este último es más preciso ya que permite evaluar cavidad nasal y región coanal directamente, evitando la radiación; sin embargo, es un método disponible solo para el especialista.⁸

Tratamiento

Es necesario primero puntualizar algunos conceptos:

1. Tratamiento médico conservador: El curso clínico de un episodio agudo de amigdalitis, con o sin infección por GAS demostrada, es por lo general autolimitante. Los antibióticos están indicados solo cuando se tiene alta sospecha o confirmación de infección por estreptococos beta-hemolíticos (del grupo A, C o G). La administración inadecuada de antibióticos puede resultar en resistencias bacterianas. Para el alivio de los síntomas, especialmente en los 3 primeros días después de la aparición de la enfermedad, pueden utilizarse medicamentos como paracetamol o antiinflamatorios no esteroideos como el ibuprofeno con resultados satisfactorios. Debido a la posible hepatotoxicidad, el paracetamol no debe recomendarse si se sospecha o confirma la infección por EBV. No se ha demostrado el efecto de los anestésicos y antisépticos locales como aerosoles faríngeos, pastillas y enjuagues bucales.^{12,13} Para pacientes con alta sospecha o confirmación de infección por estreptococo beta hemolítico la guía de la Academia Americana recomienda como primera línea de tratamiento algunos antibióticos que serán revisados *in extenso* en el capítulo de tratamiento médico de faringoamigdalitis recurrente.
2. Con respecto a la adenoiditis y la hipertrofia adenoidea se han descrito tratamientos conservadores con base en esteroides nasales en esquemas de 6 semanas a 12 meses, con o sin



Figura 28.

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

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



Figura 29.

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

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

combinación de antibiótico, con buenos resultados en disminución del tejido adenoideo, número de apneas obstructivas y necesidad de cirugía.^{29,30}

3. Amigdalectomía: se define como un procedimiento quirúrgico realizado con o sin adenoidectomía que elimina completamente la amígdala, incluyendo su cápsula, mediante la disección del espacio periamigdalino, entre la cápsula de las amígdalas y la pared muscular. Dependiendo del contexto en que se utilice, puede indicarse amigdalectomía con adenoidectomía especialmente si se relaciona con trastornos del sueño,¹² cuadros de sinusitis u otitis relacionados a adenoiditis o hipertrofia adenoidea.⁸ Existen diversas técnicas para su realización (calientes o frías).^{12,31,32}
4. Hay que recordar que la amigdalectomía/adenoamigdalectomía, no está exenta de complicaciones. Las más frecuentes de acuerdo con un metaanálisis reciente, son compromiso respiratorio (9.4 %) y hemorragia secundaria (2.6 %).³² Existen diversas técnicas para realizar la cirugía, las denominadas calientes con cauterización térmica y las frías con base en disección con instrumentos.³¹ Cada una tiene ventajas y desventajas. Las técnicas calientes en general disminuyen el riesgo de sangrado y algunas aumentan el dolor posoperatorio.³¹ En la actualidad, no solo las amígdalas pueden intervenir quirúrgicamente con técnicas calientes como radiofrecuencia sino que se ha introducido la endoscópica para el control de la cirugía y la hemostasia y el uso del microdebridador (Figura 29).³²
5. Los niños con SAHOS son cinco veces más propensos a complicaciones respiratorias y esto está relacionado con la severidad preoperatoria del SAHOS. La hemorragia parece ser más frecuente en niños sin obstrucción respiratoria, aunque el valor de riesgo en este caso es mucho menos importante que el caso anterior (0.41).¹²⁻³¹ Otras complicaciones frecuentes son dolor posoperatorio fiebre, náusea, vómito y deshidratación.³¹

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

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

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

1. Se sugiere tratamiento conservador como la elección en amigdalitis recurrente, cuando los pacientes presenten menos de siete episodios en el último año, menos de cinco episodios por año en los últimos 2 años o menos de tres episodios por año en 3 años. Esta recomendación está basada en ensayos clínicos controlados con limitaciones y estudios observacionales con una preponderancia del beneficio sobre el daño. El propósito de esta recomendación es evitar la intervención innecesaria en niños que tienen una historia natural favorable y en los cuales la mayoría de los estudios demuestran que pueden mejorar por su cuenta sin cirugía. El tratamiento conservador y la vigilancia no implican inacción, los pacientes deben ser

Cuadro 23.

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

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

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

monitoreados de cerca y los episodios de faringoamigdalitis documentados con precisión.^{12,31}

2. Se debe recomendar amigdalectomía en el caso de pacientes con cuadros recurrentes que presenten al menos siete episodios en el último año o cinco episodios por año durante 2 años o tres episodios por año durante 3 años con documentación para cada episodio de dolor de garganta de uno o más de los siguientes: temperatura > 38.3 °C, adenopatía cervical, exudado tonsilar o prueba positiva para GAS. Opción basada en revisiones sistemáticas y ensayos controlados aleatorizados con limitaciones menores, con un equilibrio entre beneficio y daño. De esta forma, podemos asegurarnos de que los pacientes seleccionados para amigdalectomía tengan una enfermedad grave, consistente con descripciones de la enfermedad encontrada en los ensayos clínicos bien diseñados, sobre todo en los estudios de Paradise, uno de los autores que más literatura valiosa ha producido al respecto.^{12,30}
3. Los clínicos deben evaluar tratamiento quirúrgico en aquellos pacientes con amigdalitis recurrente que no cumplan los criterios de la recomendación anterior, pero que presenten algunos factores como múltiples alergias/intolerancia a antibióticos, la entidad conocida como PFAPA (fiebre periódica asociada con estomatitis aftosa, faringitis y adenitis cervical) o antecedentes de absceso periamigdalino. (Recomendación basada en ensayos controlados aleatorios y estudios observacionales con una preponderancia del beneficio sobre el daño).¹²
4. Los médicos deben recomendar la realización de amigdalectomía en pacientes pediátricos con trastornos del sueño relacionados con obstrucción de la vía aérea, por hipertrofia. También se recomienda en el caso de factores asociados como retardo de crecimiento, bajo rendimiento escolar, enuresis y problemas de conducta. (Recomendación basada en estudios observacionales antes y después, con preponderancia de beneficio sobre el daño).^{12,31,34} Vale la pena mencionar que la hipertrofia adenoamigdalina es la causa más común de trastornos respiratorios durante el sueño en los niños. El volumen combinado de ambas se correlaciona más estrechamente con

la gravedad de la obstrucción. Debe tomarse en cuenta que la gravedad de la obstrucción se relaciona también con la anatomía craneofacial y el tono neuromuscular.¹² En la actualidad esta es una de las indicaciones más importantes de amigdalectomía o adenoamigdalectomía.³¹ Esta recomendación se soporta más en presencia de un estudio del sueño o polisomnografía positiva.^{12,31} Es necesario fomentar la comunicación con los familiares acerca de los beneficios y riesgos, sobre todo, en los casos donde se espere mejoría sin remisión total (por ejemplo, obesidad). La Academia Americana da algunas recomendaciones muy útiles (Cuadro 23).

Indicaciones para adenoidectomía

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

Técnicas y tipos de amigdalectomía y adenoidectomía

Las técnicas de amigdalectomía se dividen en frías y calientes de acuerdo con el método empleado para el control del sangrado.³⁷ Las técnicas frías utilizan disección con instrumental y hemostáticos o puntos para control del sangrado mientras las calientes utilizan disección con instrumentos que generan calor al igual que se utilizan para la hemostasia, las energías utilizadas en la actualidad con mayor frecuencia son diatermia con bipolar, monopolar o radiofrecuencia llamada coblación.³⁷ Sin embargo, en la práctica, cualquier combinación es posible, es decir, puede hacerse disec-

ción fría con instrumental y hemostasia con diatermia bipolar, monopolar etc.; siendo difícil una técnica pura. En algunos reportes las técnicas frías se asocian con menor dolor posoperatorio y mayor riesgo de hemorragia y las calientes con mayores índices de dolor posoperatorio.³² También existen reportes que asocian la utilización de disección y hemostasia electroquirúrgica con mayores tasas de hemorragia secundaria o posoperatoria, incluyendo aquellos casos que requieren reintervención quirúrgica. Por su parte, las técnicas frías se han asociado con tasas más altas de hemorragia primaria o transoperatoria.³⁷

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

Otra clasificación de las técnicas de amigdalectomía se ha establecido con base en si son resecciones totales o parciales de las amígdalas (amigdalectomía total vs. parcial o amigdalotomía).³⁸ En las primeras se hace una disección clásica de toda la amígdala en el plano de la cápsula amigdalina, mientras que las segundas quitan porciones periféricas de esta sin disecar la cápsula.³⁸ En las primeras se ha documentado mayor riesgo de hemorragia y dolor posoperatorio con buen control de los problemas obstructivos así como de los problemas infecciosos recurrentes, mientras que la amigdalotomía ha reportado menor incidencia de sangrado o dolor pero no ha sido tan eficaz en el control de las recurrencias infecciosas.³⁸ Por lo tanto, una recomendación de buena práctica en este sentido es evaluar la indicación del procedimiento considerando que, en el caso de los pacientes con infecciones recurrentes, más de 7 cuadros en un año de las características ya mencionadas en párrafos anteriores como las indicaciones actuales, debiera preferirse la resección completa de la amígdala. Considerar también el hecho de que los estudios al respecto no son tan numerosos y tienen debilidades metodológicas.

En lo tocante a la adenoidectomía, la técnica tradicional consiste en el legrado ciego de este tejido a través de la

boca, colocando instrumental cortante como legras o curetas de Beckmann o adenotomos de Laforce, con hemostasia posterior a la aplicación de tampones de gasa en la nasofaringe. Si no se controla la hemorragia, se utilizan otros métodos como irrigación salina, tampón de epinefrina o puntos hemostáticos con suturas absorbibles.³⁹ Es difícil colocar puntos hemostáticos en esta zona debido a que la faringe alta es poco accesible; es por ello por lo que se ha recurrido al uso de electrocauterio monopolar o bipolar y más recientemente a la radiofrecuencia o coablación.⁴⁰ En muy raras ocasiones, el sangrado puede requerir un taponamiento nasofaríngeo posterior o incluso una ligadura de la arteria carótida externa.³⁹ Se sabe que el exceso de cauterio conlleva el riesgo de estenosis nasofaríngea, daño de estructuras vitales circundantes, dolor posoperatorio intenso y síndrome de Grisel y, por otro lado, el sangrado no controlado aumenta la duración de la operación, el riesgo de infección, la posibilidad de transfusión sanguínea, el costo de la atención y las tasas de morbilidad.³⁹ Esto es de gran importancia, especialmente en niños pequeños donde los mecanismos fisiológicos normales son menos adaptables a una pérdida rápida de sangre incluso en pequeñas cantidades. Lograr una homeostasia rápida y efectiva es un objetivo fundamental para el cirujano. Los agentes hemostáticos tópicos ahora se utilizan con frecuencia en sitios quirúrgicos y traumáticos. Como ejemplo destacan el denominado tapón Ankaferd (ABS) que contiene algunos derivados de plantas, incluyendo (*Urticadioca* 0.06 mg/mL), (*Vitisviniifera* 0.08 mg/mL), (*Glycyrrhiza glabra* 0.07 mg/mL), (*Alpinia Vinifera Officinarum* 0.07 mg/mL) y (*Thymus vulgaris* 0.05 mg/mL). Cada uno de estos componentes tiene algún efecto sobre el endotelio, las células sanguíneas, la angiogénesis, las proliferaciones celulares, la dinámica vascular y los mediadores celulares.³⁹ El feracrylum contiene una mezcla de sal ferrosa incompleta soluble en agua (ácido poliacrílico) que se compone de 0.05-0.5 % de hierro en combinación con el disolvente farmacéutico que es agua o solución fisiológica. El feracrylum se obtiene por polimerización de ácido acrílico inhibido por el sistema redox en medio acuoso a una temperatura de 50 °C.³⁹ Comprender cómo y cuándo usar cada una de las herramientas hemostáticas disponibles puede afectar en gran medida los resultados clínicos y ayudar a reducir la morbilidad y la mortalidad, así como a limitar el costo general del tratamiento.

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

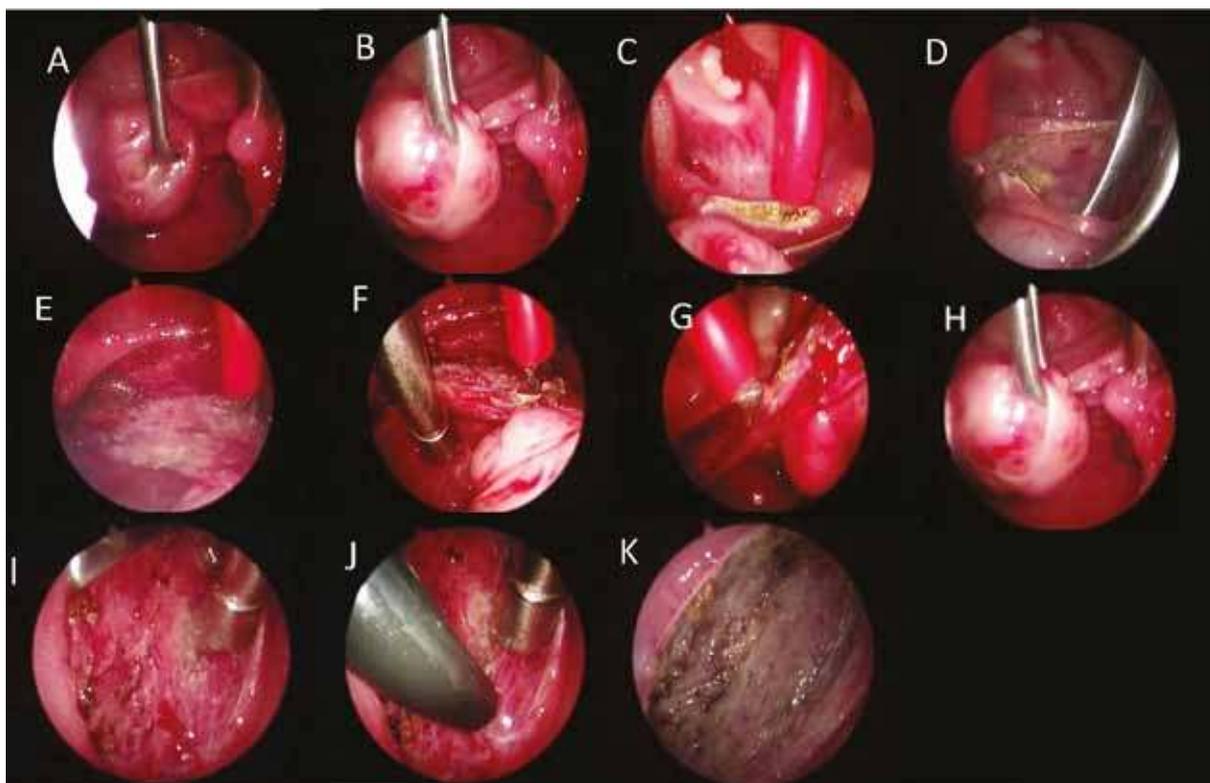


Figura 30.

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

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

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

La Figura 30 muestra una adenoidectomía bajo control endoscópico y la Figura 31 los pasos para una amigdalectomía en donde se utilizó disección con electrocauterio monopolar y hemostasia con radiofrecuencia o coablación.

Prevención

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

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

propuesto tratamientos profilácticos antibióticos con combinaciones de penicilina con azitromicina por 12 meses para prevenir enfermedades asociadas como PANDAS o fiebre reumática; sin embargo, dichos tratamientos pueden favorecer la prevalencia de la resistencia bacteriana.^{12,45}

Conclusiones

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

1. Las amígdalas palatinas y adenoides se ubican dentro del anillo de Waldeyer, que a su vez forma parte del sistema linfático asociado a mucosas conocido como MALT. Es un sitio primario en la defensa inmunológica localizada estratégicamente en orificios naturales.
2. La estructura anatómica e histopatológica de amígdalas y adenoides difiere entre sí; sin embargo, ambos órganos son inmunológicamente activos en la etapa pediátrica, hasta alrededor de los 6 años.
3. La faringitis aguda, amigdalitis aguda, faringoamigdalitis o adenoamigdalitis aguda son las formas clínicas de infección viral o bacteriana de las amígdalas palatinas y adenoides. La faringitis estreptocócica forma parte de este espectro y se diagnóstica clínicamente. Su confirmación microbiológica se hace por medio del cultivo de exudado faríngeo.
4. Se denomina amigdalitis/adenoamigdalitis aguda recurrente a la presencia de 4 o más cuadros agudos en un periodo de un año. La hipertrofia de amígdalas/adenoides es el crecimiento patológico de estas estructuras y debe distinguirse clínicamente de la hiperplasia reactiva normal de estos tejidos durante los primeros años de vida.
5. El tratamiento conservador de estas entidades es sintomático a base de analgésicos y antipiréticos, vigilancia y educación.

Los antibióticos tienen indicaciones precisas, no deben prescribirse indiscriminadamente y están indicados en los casos intermitentes agudos.

6. La amigdalectomía/adenoamigdalectomía debe recomendarse en pacientes pediátricos con recurrencia, particularmente con más de 7 cuadros de amigdalitis aguda por año, 5 episodios por año durante 2 años o al menos 3 episodios por año durante 3 años, acompañados de fiebre mayor de 38.3 °C, adenopatía cervical, exudado tonsilar o prueba positiva para GAS. También debe recomendarse en pacientes con alteraciones del sueño de tipo obstructivo por hipertrofia.
7. La amigdalectomía/adenoamigdalectomía es un procedimiento frecuente y sus principales complicaciones son compromiso respiratorio (9.4 %) y hemorragia secundaria (2.6 %), aunque la frecuencia depende de la población estudiada.
8. Las técnicas para la realización de la amigdalectomía son frías o calientes y parciales o totales. Las diferentes opciones se asocian a mayor o menor incidencia de sangrado y dolor posoperatorio.
9. En la actualidad se ha introducido el uso del endoscopio y las técnicas con microdebridador, cauterios y agentes hemostáticos para mejorar los resultados de la adenoidectomía y reducir el sangrado.
10. La utilización de las diferentes técnicas quirúrgicas depende del paciente, de la experiencia del cirujano, de los recursos y políticas locales y sin duda se requiere entrenamiento específico para implementar una u otra o combinarlas.
11. La amigdalectomía/adenoamigdalectomía cuando está bien indicada, es exitosa para mejorar la calidad de vida del paciente.
12. La Figura 31 muestra un algoritmo práctico para el diagnóstico y tratamiento de esta entidad.

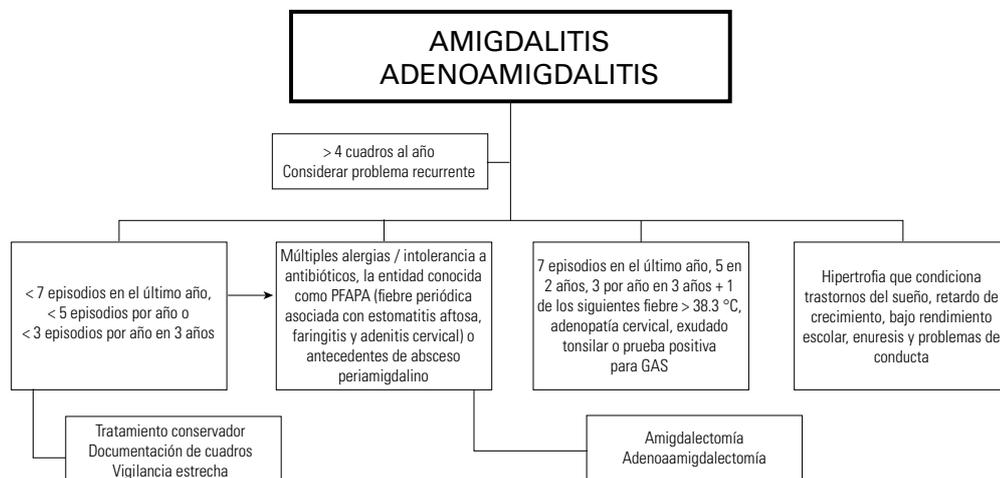


Figura 31. Algoritmo para el manejo de la amigdalitis/adenoamigdalitis recurrente.

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

REFERENCIAS

Prevención y manejo de lesiones laríngeas causadas por intubación endotraqueal en neonatos

- Strong RM, Passy V. Endotracheal intubation. Complications in Neonates. *Arch Otolaryngol.* 1977;103:329-35.
- Swyer T, Foglia E, Hatch LD, Moussa A, Ades A, Johnston L, et al. Improving neonatal intubation safety: A journey of a thousand miles. *J Neonatal Perinatal Med.* 2017;10:125-31.
- Souza Nd, Carvalho WB. Complications of tracheal intubation in Pediatrics. *Rev Assoc Med Bras.* 2010;55:646-59.
- Weil JL, Bond J. Management and prevention of endotracheal intubation injury in neonates. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011;19:474-7.
- Khatami SF, Parvareh P, Behjati S. Common Complications of Endotracheal Intubation in Newborns. *Iran J Neonatol.* 2011;2:12-7.
- Torres-Castro C, Valle-Leal J, Martínez-Limón AJ, Lastra-Jiménez Z, Delgado-Bojórquez LC. Complicaciones pulmonares asociadas a ventilación mecánica en el paciente neonatal. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2016;73:295-360.
- Benjamin B. Prolonged Intubation Injuries of the Larynx: Endoscopic Diagnosis, Classification, and Treatment. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 2018;127:492-507.
- Black AE, Hatch DJ, Nauth-Misir N. Complications of nasotracheal intubation in neonates, infants and children: a review of 4 years' experience in a children's hospital. 1990;65:461-7.
- Neri A. Manejo de las complicaciones por intubación prolongada en el paciente pediátrico. Ed. Mexico: Nieto Editores; 2016.
- Freeman GR. A comparative analysis of endotracheal intubation in neonates, children and adults: Complications, prevention and treatment. *Laryngoscope.* 1972;82:1385-98.
- Hseu A, Ayele N, Kawai K, Woodnorth G, Nuss R. Voice abnormalities and laryngeal pathology in preterm children. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2018;127:508-13.
- Lin YT, Lee YS, Jeng MJ, Chen WY, Tsao PC, Chan IC, et al. Flexible bronchoscopic findings and the relationship to repeated extubation failure in critical children. *J Chin Med Assoc.* 2018;81:804-10.
- Watters K, Russell J. Diagnosis and management of type 1 laryngeal cleft. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67:591-6.
- van der Doef HP, Yntema JB, van den Hoogen FJ, Marres HA. Clinical aspects of type 1 posterior laryngeal clefts: literatura review and a report of 31 patients. *Laryngoscope.* 2007;117:859-63.
- Narcy P, Bobin S, Contencin P, Le Pajolec C, Manac'h Y. Laryngeal anomalies in newborn infants. Apropos of 687 cases. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1984;101:363-73.
- Sichel JY, Dangoor E, Eliashar R, Halperin D. Management of congenital laryngeal malformations. *Am J otolaryngol.* 2000;21:22-30.
- Deepak M. Laryngeal cleft. *Pediatr Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;406:413-4.
- Leishman C, Monnier P, Jaquet Y. Endoscopic repair of laryngotracheoesophageal clefts: experience in 17 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:227-31.
- Watters K, Ferrari L, Rahbar R. Minimally invasive approach to laryngeal cleft. *Laryngoscope.* 2013;123:264-8.
- Ferrari LR, Zurakowski D, Solari J, Rahbar R. Laryngeal cleft repair: the anesthetic perspective. *Paediatr Anaesth.* 2013;23:334-41.
- Adil E, Al Shemari H, Rahbar R. Endoscopic surgical repair of type 3 laryngeal clefts. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;140:1051-5.
- Gudis DA, White DR. Laryngeal and Tracheal Clefts. En: Lioy J, Sobol SE. *Disorders of the Neonatal Airway: Fundamentals for Practice.* Nueva York: Springer; 2015. p. 75-80.
- Johnston DR, Watters K, Ferrari LR, Rahbar R. Laryngeal cleft: evaluation and management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:905-11.
- Parsons DS, Stivers FE, Giovanetto DR, Phillips SE. Type I posterior laryngeal clefts. *Laryngoscope.* 1998;108:403-10.
- Chien W, Ashland J, Haver K, Hardy SC, Curren P, Hartnick CJ. Type I laryngeal cleft: establishing a functional diagnostic and management algorithm. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:2073-9.
- Myer CM 3rd, Cotton RT, Holmes DK, Jackson RK. Laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts: role of early surgical repair. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99(2 Pt 1):98-104.
- Phelan PD, Stocks JG, Williams HE, Danks DM. Familial occurrence of congenital laryngeal clefts. *Arch Dis Child.* 1973;48:275-8.
- Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1989;98:417-420.
- Evans JN. Management of the cleft larynx and tracheoesophageal clefts. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1985;94:627-30.
- Pettersson G. Inhibited separation of larynx and the upper part of trachea from oesophagus in a newborn; report of a case successfully operated upon. *Acta Chir Scand.* 1955;110:250-4.
- Sandu K, Monnier P. Endoscopic laryngotracheal cleft repair without tracheotomy or intubation. *Laryngoscope.* 2006;116:630-4.
- Robi DK, Pearl RH, Gonsales C, Restuccia RD, Hoffman MA. Operative strategy for recurrent laryngeal cleft: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1991;26:971-3.
- Roth B, Rose KG, Benz-Bohm G, Günther H. Laryngo-tracheo-oesophageal cleft. Clinical features, diagnosis and therapy. *Eur J Pediatr.* 1983;140:41-6.
- Simpson BB, Ryan DP, Donahoe PK, Schnitzer JJ, Kim SH, Doody DP. Type IV laryngotracheoesophageal clefts: surgical management for long-term survival. *J Pediatr Surg.* 1996;31:1128-33.
- Penchyna-Grub J, Alvarez-Neri H, Blanco-Rodriguez G, Porras-Hernandez JD. Anterior approach for the surgical treatment of a laryngotracheoesophageal cleft. *Cir Pediatr.* 2007;20:122-4.
- Griffith C, Liversedge T. Laryngeal clefts. Continuing Education in Anaesthesia, Critical Care & Pain. 2015;15:237-41.
- Kubba H, Gibson D, Bailey M, Hartley B. Techniques and outcomes of laryngeal cleft repair: an update to the Great Ormond Street hospital series. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2005;114:309-13.
- Eriksen C, Zwillenberg D, Robinson N. Diagnosis and management of cleft larynx. Literature review and case report. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1990;99:703-8.

Malformaciones traqueales neonatales

- Javia L, Harris MA, Fuller S. Rings, slings, and other tracheal disorders in the neonate. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2016;21:277-84.
- Shah R, Mora B, Bacha E, Sena L, Buonomo C, Del Nido P, et al. The presentation and management of vascular rings: an otolaryngology perspective. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007;71:57-62.
- Kussman B, Geva T, McGowan F. Cardiovascular causes of airway compression. *Pediatr Anesth.* 2004;14:60-74.
- McLaren C, Elliott M, Roebuck D. Vascular compression of the airway in children. *Paediatr Respir Rev.* 2008;9:85-94.
- Hysinger E, Panitch H. Paediatric tracheomalacia. *Paediatr Respir Rev.* 2016;17:9-15.
- Carden K, Boisselle P, Waltz D, Ernst A. Tracheomalacia and tracheo-bronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest.* 2005;127:984-1005.
- Boogaard R, Huijsman S, Pijnenburg M, Tiddens H, de Jongste J, Merkus P. Tracheomalacia and bronchomalacia in children. *Chest.* 2005;128:3391-7.
- Zopf D, Hollister S, Nelson M, Ohye R, Green G. Bioresorbable airway splint created with a three-dimensional printer. *N Engl J Med.* 2013;368:2043-5.
- Rutter MJ, Vijayasekaran S, Salamone FN, Cohen AP, Manning P, Collins MH, et al. Deficient tracheal rings. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:1981-4.
- Floyd J, Campbell DC Jr, Domy D. Aggenesis of the trachea. *Am Rev Respir Dis.* 1962;86:557-60.
- Naina P, John M, Kathar MA, Kumar M. Tracheal agenesis in a newborn: lessons learned. *BMJ Case Rep.* 2018;2018. pii: bcr-2017-224003.
- de Groot-van der Mooren MD, Haak MC, Lakeman P, Cohen-Overbeek TE, van der Voorn JP, Bretschneider JH, et al. Tracheal agenesis: approach towards this severe diagnosis. Case report and review of the literature. *Eur J Pediatr.* 2012;171:425-31.
- Coleman AM, Mellow AC, Elluru RG, Polzin WJ, Lim FY. Tracheal agenesis with tracheoesophageal fistulae: fetal MRI diagnosis with confirmation by ultrasound during an ex utero intrapartum therapy (EXIT) delivery and postdelivery MRI. *Pediatr Radiol.* 2013;43:1385-90.
- Wong AC, Khoo CS, Ee YS, Sidhu JK, Chan LG. Oesophageal intubation and ventilation as initial airway support of newborn infant with tracheal agenesis. *Med J Malaysia.* 2014;69:189-90.
- Cristallo Lacalamita M, Fau S, Bormand A, Vidal I, Martino A, Eperon I. Tracheal agenesis: optimization of computed tomography diagnosis by airway ventilation. *Pediatr Radiol.* 2018;48:427-32.
- Mohammed H, West K, Bewick J, Wickstead M. Tracheal agenesis, a frightening scenario. *J Laryngol Otol.* 2016;130:314-7.
- Willer BL, Bryan KG, Parakininkas DE, Uhing MR, Staudt SR, Dominguez KM, et al. Anesthetic management of an infant with postnatally diag-

- nosed tracheal agenesis undergoing tracheal reconstruction: a case report. *A A Case Rep.* 2017;9:311-8.
18. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ. Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:144-9.
 19. Varela P, Torre M, Schweiger C, Nakamura H. Congenital tracheal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2018;34:701-13.
 20. Spegiorin S, Torre M, Roebuck DJ, McLaren CA, Elliott MJ. A new morphologic classification of congenital tracheobronchial stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:958-61.
 21. Manning PB, Rutter MJ, Lisee A, Gupta R, Marino BS. One slide fits all: the versatility of slide tracheoplasty with cardiopulmonary bypass support for airway reconstruction in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141:155-61.
 22. Rutter MJ, Prosser JD, deAlarcón A. Congenital Tracheal Stenosis. En: Lioy J, Sobol SE. *Disorders of the Neonatal Airway: Fundamentals for Practice.* Nueva York: Springer; 2015. p. 81-6.
 23. Rutter MJ, Cotton R, Azikhan R, Manning PB. Slide tracheoplasty for the management of complete tracheal rings. *J Pediatr Surg.* 2003;38: 928-34.
 24. Gallagher TD, Hartnick CJ. Slide tracheoplasty. *Adv Otorhinolaryngol.* 2012;73:58-62.
 25. Lertsburapa K, Schroeder Jr JW, Sullivan C. Tracheal cartilaginous sleeve in patients with craniosynostosis syndromes: a meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2010;45:1438-44.
 26. Hockstein NG, McDonald-McGinn D, Zackai E, Bartlett S, Huff DS, Jacobs IN. Tracheal anomalies in Pfeiffer syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:1298-302.
 27. Faust RA, Stroh B, Rimell F. The near complete tracheal ring deformity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998;45:171-6.
 28. Hamilton J, Clement WA, Kubba H. Management of congenital cartilaginous sleeve trachea in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:2011-4.
 29. Herrera P, Caldarone C, Forte V, Campisi P, Holtby H, Chait P, et al. The current state of congenital tracheal stenosis. *Pediatr Surg Int.* 2007;23:1033-44.
 30. Grillo HC. Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1994;58:613-9.
 31. Backer CL, Mavroudis C, Gerber ME, Holinger LD. Tracheal surgery in children: an 18-year review of four techniques. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001;19:777-84.
 32. DeMarcantonio MA, Hart CK, Yang CJ, Tabangin M, Rutter MJ, Bryant R, et al. Slide tracheoplasty outcomes in children with congenital pulmonary malformations. *Laryngoscope.* 2017;127:1283-7.
 3. Pereira KD, MacGregory AR, McDuffie CM, Mitchell RB. Tracheostomy in preterm infants: current trends. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129:1268-71.
 7. Mahmoud RA, Roehr CC, Schmalisch G. Current methods of non-invasive ventilatory support for neonates. *Paediatr Respir Rev.* 2011;12:196-205.
 8. Jobe AH. The new bronchopulmonary dysplasia. *Curr Opin Pediatr.* 2011;23:167-72.
 9. Dani C, Corsini I, Bertini G, Fontanelli G, Pratesi S, Rubaltelli FF. The INSURE method in preterm infants of less than 30 weeks' gestation. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010;23:1024-9.
 10. Göpel W, Kribs A, Ziegler A, Laux R, Hoehn T, Wieg C, et al. Avoidance of mechanical ventilation by surfactant treatment of spontaneously breathing preterm infants (AMV): an open-label, randomised, controlled trial. *Lancet.* 2011;378:1627-34.
 11. A S, Gr P. Neonatal tracheostomy - issues and solutions. *J Neonatal Surg.* 2015;4:13.
 12. Mitchell RB, Hussey HM, Setzen G, Jacobs IN, Nussenbaum B, Dawson C, et al. Clinical consensus statement: tracheostomy care. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;148:6-20.
 13. Weiss M, Knirsch W, Kretschmar O, Dullenkopf A, Tomassek M, Balmer C, et al. Tracheal tube-tip displacement in children during head-neck movement—a radiological assessment. *Br J Anaesth.* 2006;96:486-91.
 14. Furuya A, Nomura H, Kuroiwa G, Tamaki F, Suzuki S, Nonaka A, et al. Endotracheal tube selection in children: which is the better predictor for the selection, tracheal internal diameter in X-ray photograph or age-based formula. *Masui.* 2009;58:724-7.
 15. Behl S, Watt JW. Prediction of tracheostomy tube size for paediatric long-term ventilation: an audit of children with spinal cord injury. *Br J Anaesth.* 2005;94:88-91.
 16. Penlington GN. Endotracheal tube sizes for children. *Anaesthesia.* 1974;29:494-5.
 17. Yoon P. The infant tracheostomy. *Operative Tech Oto.* 2005;16:183-6.
 18. Bonastre-Blanco E, Thío-Lluch M, Monfort-Carretero L. Anemia neonatal. *An Pediatr Contin.* 2010;8:73-80.
 19. Cloherty J, Eichenwald E, Stark A. *Manual de cuidados neonatales.* Barcelona: Masson; 2005.
 20. Zuluaga M. Manejo del sangrado perioperatorio en niños. Revisión paso a paso. *Rev Colomb Anestesiol.* 2013;41:50-6.
 21. Casino R, Luban N. Blood component therapy. *Pediatric Clin North Am.* 2008;55:421-45.
 22. Chittithavorn V, Rergkhang C, Chetpaophon A, Vasinanukorn P. Tracheo-innominate artery fistula in children with highly innominate artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2006;14:514-6.
 23. Campisi P, Forte V. Pediatric tracheostomy. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25:191-5.
 24. Gaudreau PA, Greenlick H, Dong T, Levy M, Hackett A, Preciado D, et al. Preventing Complications of Pediatric Tracheostomy Through Standardized Wound Care and Parent Education. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;142:966-71.
 25. Dal'Astra AP, Quirino AV, Caixeta JA, Avelino MA. Tracheostomy in childhood: review of the literature on complications and mortality over the last three decades. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2017;83:207-14.
 26. Ha JF, Ostwani W, Green G. Successful conservative management of a rare complication of tracheostomy: extensive posterior tracheal false pouch. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;90:54-57.
 27. Carr MM, Poje CP, Kingston L, Kielma D, Heard C. Complications in pediatric tracheostomies. *Laryngoscope.* 2001;111(11 Pt 1):1925-8.
 28. Funamura JL, Yuen S, Kawai K, Gergin O, Adil E, Rahbar R, et al. Characterizing mortality in pediatric tracheostomy patients. *Laryngoscope.* 2017;127:1701-6.
 29. Lee JH, Smith PB, Quek MB, Laughon MM, Clark RH, Hornik CP. Risk Factors and In-Hospital Outcomes following Tracheostomy in Infants. *J Pediatr.* 2016;173:39-44.
 30. Mahida JB, Asti L, Boss EF, Shah RK, Deans KJ, Minnici PC, et al. Tracheostomy Placement in Children Younger Than 2 Years: 30-Day Outcomes Using the National Surgical Quality Improvement Program Pediatric. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;142:241-6.
 31. Tsuboi N, Ide K, Nishimura N, Nakagawa S, Morimoto N. Pediatric tracheostomy: Survival and long-term outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;89:81-5.
 32. Mahadevan M, Barber C, Salkeld L, Douglas G, Mills N. Pediatric tracheostomy: 17 year review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007;71:1829-35.
 33. Chittithavorn V, Rergkhang C, Chetpaophon A, Vasinanukorn P. Tracheo-innominate artery fistula in children with high-lying innominate artery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2006;14(6):514-6.
 34. Brunetti M, Cohen J. *Hematología.* En: Robertson J, Shilkofski N. *Manual Harriet Lane de Pediatría.* España: Editorial Elsevier Mosby; 2006. p. 356.
 35. Genthner DJ, Thorne MC. Utility of routine postoperative chest radiography in pediatric tracheostomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010;74:1397-400.
 36. Yellow R, Maguire R, Tuchman JB. Pediatric tracheostomy. En: Seidman PA, Sinz EH, Goldenberg D. *Tracheostomy Management: A Multidisciplinary Approach.* Cambridge: Cambridge University Press; 2011.
 37. White AC, Purcell E, Urquhart MB, Joseph B, O'Connor HH. Accidental decannulation following placement of a tracheostomy tube. *Respir Care.* 2012;57:2019-25.
 38. Mitchell RB, Hussey HM, Setzen G, Jacobs IN, Nussenbaum B, Dawson C, Brown CA 3rd, Brandt C, Deakins K, Hartnick C, Merati A. Clinical consensus statement: tracheostomy care. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;148(1):6-20.
 39. Weiss M, Knirsch W, Kretschmar O, Dullenkopf A, Tomassek M, Balmer C, et al. Tracheal tube-tip displacement in children during head-neck movement—a radiological assessment. *Br J Anaesth.* 2006;96:486-91.
 40. Furuya A, Nomura H, Kuroiwa G, Tamaki F, Suzuki S, Nonaka A, et al. Endotracheal tube selection in children: which is the better predictor for the selection, tracheal internal diameter in X-ray photograph or age-based formula. *Masui.* 2009;58:724-7.
 41. DeMauro SB, Akinbi H, Maschhoff K. Tracheostomy for the Neonate and Infant: Indications, Complications, Timing, and Outcomes. En: Lioy J, Sobol SE. *Disorders of the Neonatal Airway: Fundamentals for Practice.* Nueva York: Springer; 2015. p. 263-79.
 42. Wilcox LJ, Weber BC, Cunningham TD, Baldassari CM. Tracheostomy Complications in Institutionalized Children with Long-term Tracheostomy and Ventilator Dependence. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;154:725-30.
 43. Monnier P. Acquired post-intubation and tracheostomy-related stenoses. En: Monnier P. *Pediatric airway surgery. Management of Laryngotracheal Stenosis in Infants and Children.* Berlin: Springer; 2011. p. 183-98.
 44. Tejedor R, Antón-Pacheco JL, Cabezalí D, López M, Villafuella MA, Gómez A. Surgical decannulation of children with suprastomal collapse: review of our experience. *Cir Pediatr.* 2007;20:199-202.

Traqueostomía neonatal

1. Douglas CM, Poole-Cowley J, Morrissey S, Kubba H, Clement WA, Wynne D. Paediatric tracheostomy-An 11 year experience at a Scottish paediatric tertiary referral centre. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79:1673-6.
2. Ogilvie LN, Kozak JK, Chiu S, Adderley RJ, Kozak FK. Changes in pediatric tracheostomy 1982-2011: a Canadian tertiary children's hospital review. *J Pediatr Surg.* 2014;49:1549-53.
3. Wetmore RF, Marsh RR, Thompson ME, Tom LW. Pediatric tracheostomy: a changing procedure? *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1999;108(7 pt 1):695-9.
4. Ward RF, Jones J, Carew JF. Current trends in pediatric tracheostomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32:233-9.
5. Isaiah A, Moyer K, Pereira KD. Current Trends in Neonatal Tracheostomy. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;142:738-42.

45. Colman KL, Mandell DL, Simons JP. Impact of stoma maturation on pediatric tracheostomy-related complications. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;136:471-4.
 46. Lewis S, Arjomandi H, Rosenfeld R. Systematic review of surgery for persistent pediatric tracheocutaneous fistula. *Laryngoscope.* 2017;127:241-6.
 47. Cheng J, Setabutr D. Tracheocutaneous fistula closure in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;89:107-11.
- Síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) en pacientes con alteración congénita laríngea**
1. Monnier P. Laryngomalacia (LM). En: Monnier P. *Pediatric airway surgery. Management of Laryngotracheal Stenosis in Infants and Children.* Berlin: Springer; 2011. p. 99-106.
 2. 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.
 3. Erickson B, Cooper T, El Hakim H. Factors associated with the morphological type of laryngomalacia in children and prognostic value for surgical outcomes. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;140:927-33.
 4. 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.
 5. Tanphaichitr A, Tanphaichitr P, Apiwattanasawee P, Brockbank J, Rutter MJ, Simakajomboon N. Prevalence and Risk Factors for Central Sleep Apnea in Infants with Laryngomalacia. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;150:677-83.
 6. Villa Asensi JR, Martínez Carrasco C, Pérez Pérez G, Cortell Aznar I, Gómez-Pastrana D, Álvarez Gil D, et al. Síndrome de apneas-hipopneas del sueño. *Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neumología.* 2008;22:111-32.
 7. Trosman I, Trosman SJ. Cognitive and Behavioral Consequences of Sleep Disordered Breathing in Children. *Med Sci (Basel).* 2017;5(4), pii: E30.
 8. Katz ES, Mitchell RB, D'Ambrosio CM. Obstructive sleep apnea in infants. *Am J Respir Crit Care Med.* 2012;185:805-16.
 9. Gonçalves M, Sato J, Avelino M, Pizarro G, Moreira G, Pradella M, et al. Polisomnographic findings on children with laryngopathies. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2006;72:187-92.
 10. Leonardi RL, Robison JG, Otteson TD. Evaluating the Management of Obstructive Sleep Apnea in Neonates and Infants. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;139:139-46.
 11. Lai CC, Lin PW, Lin HC, Friedman M, Chang HW, Salapatras AM, et al. Clinical Predictors of Pediatric Obstructive Sleep Apnea syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2018;127:608-13.
 12. Don DM, Geller KA, Koempel JA, Ward SD. Age specific differences in pediatric obstructive sleep apnea. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:1025-8.
 13. Shepherd KL, James AL, Musk AW, Hunter ML, Hillman DR, Eastwood PR. Gastro-oesophageal reflux symptoms are related to the presence and severity of obstructive sleep apnoea. *J Sleep Res.* 2011;20(1 Pt 2):241-9.
 14. Bandyopadhyay A, Harmon H, Slaven JE, Daftary AS. Neurodevelopmental outcomes at two years of age for premature infants diagnosed with neonatal obstructive sleep apnea. *J Clin Sleep Med.* 2017;13:1311-3.
 15. 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.
 16. Farhood Z, Ong A, Nguyen S, Gillespie B, Discolo C, White D. Objective outcomes of Supraglottoplasty for Children with Laryngomalacia and Obstructive Sleep Apnea a Meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;142:665-71.
 17. Escher A, Probst R, Gysin C. Management of laryngomalacia in children with congenital syndrome: The rol of supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;50:519-23.
 18. Chang D, Troung M, Koltai P. Supraglottoplasty for occult laryngomalacia to improve obstructive sleep apnea syndrome. *Arch otolaryngol Head Neck Sug.* 2015;138:50-4.
 19. Zafereo M, Taylor R, Pereira K. Supraglottoplasty for Laryngomalacia With Obstructive Sleep Apnea. *Laryngoscope.* 2008;118:1873-7.
 20. Rosenzweig I, Williams S, Morrell M. The impact of sleep and hypoxia on the brain potential mechanisms for the effects of obstructive sleep apnea. *Curr Opin Pulm Med.* 2014;20:565-71.
 21. Lai CC, Lin PW, Lin HC, Friedman M, Chang HW, Salapatras AM, et al. Clinical Predictors of Pediatric Obstructive Sleep Apnea syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2018;127:608-13.
 22. Certal V, Pratas R, Guimaraes L, Lugo R, Tsou Y, Camacho M, et al. Awake Examination Versus DISE for Surgical Decision Making in Patients With OSA: A Systematic Review. *Laryngoscope.* 2016;126:768-74.
 23. Wilcox L, Bergeron M, Reghunathan S, Ishman S. An Updated Review of Pediatric Drug-Induced Sleep Endoscopy. *Laryngoscope Investig Otolaryngol.* 2017;2:423-31.
 24. Van der Heijden M, Dikkers F, Halmos G. The Groningen Laryngomalacia classification System-Based on systematic Review and Dynamic airway changes. *Pediatric Pulmonology.* 2015;50:1368-73.
 25. Muñoz J, Haro R, Domínguez G, Cruz E, Huerta R, Sainos C, et al. Taller de Sueño. XXV reunión anual de la Sociedad Mexicana de Neurología pediátrica A.C. 2016.
 26. Weinstein J, Lawlor C, Wu E, Rodríguez K. Utility of polysomnography in determination of laryngomalacia severity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;93:145-9.
 27. Cardoso F, Tamashiro E, Araújo M, Sander H, Küpper D. Evaluation of the Efficacy of Supraglottoplasty in Obstructive Sleep Apnea Syndrome Associated With severe Laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;132:489-93.
 28. Manickan V, Shott S, Boss E, Cohen A, Meizen-Derr J, Amin R, et al. Systematic Review of Site of Obstruction Identification and Non-CPAP Treatment Options for Children with Persistent Pediatric Obstructive Sleep Apnea. *Laryngoscope.* 2016;126:491-500.
 29. Mcnamara F, Sullivan C. Obstructive Sleep Apnea in Infants and Its Management With Nasal Continuous Positive Airway Pressure. *CHEST.* 1999;116:10-6.
 30. Deepak Chawla. Continuous Positive Airway Pressure in Neonates. *Indian J Pediatr.* 2015; 82(2):107-108
 31. Chawla D. Optimizing Nasal Interface for Continuous Positive Airway Pressure in Neonates. *Indian Pediatrics.* 2015;52:1027-8.
 32. Clasificación Internacional de Trastornos del Sueño. *Academia Americana de Medicina del Sueño. Tercera edición.* 2014. p. 63
 33. Bonilla-Medrano MA. Etiología del estridor en niños atendidos en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez [Tesis]. Ciudad de México, México: Hospital Infantil de México Federico Gómez; 2013.
 34. Hernández A, Alvarez-Neri. Factores asociados al fracaso de la supraglottoplastía. [Tesis]. Ciudad de México, México: Hospital Infantil de México Federico Gómez; 2014.
 35. Cortés C, Alvarez-Neri. Análisis polisomnográfico en pacientes con Laringomalacia Severa y Síndrome de Apnea Obstrucciona del Sueño sometidos a supraglottoplastía. [Tesis]. Ciudad de México, México: Hospital Infantil de México Federico Gómez; 2018.
 36. Durvasula VS, Lawson BR, Bower CM, Richter GT. Supraglottoplasty Outcomes in Neurologically Affected and Syndromic Children. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;140:704-11.
- Disfagia en neonatos**
1. Rosenbek JC, Robbins JA, Roecker EB, Coyle JL, Wood JL. A penetration - aspiration scale. *Dysphagia.* 1996;11:93-8.
 2. Rosenbeck JC, Jones HN. *Dysphagia in Movement Disorders.* California, E.U.A.: Plural Publishing; 2009.
 3. Aviv JE. *The Normal Swallow.* En: Carrau RL, Murry T. *Comprehensive Management of Swallowing Disorders.* California, E.U.A.: Plural Publishing; 1999. p. 23-7
 4. Freitas JDS, Cardoso MCAF. Symptoms of dysphagia in Children with cleft lip and / or palate pre - and post-surgical correction. *CoDas.* 2018;30(1):e20170018.
 5. Jarcherla SR. *Advances With Neonatal Aerodigestive Science in the Pursuit of Safe Swallowing in Infants: Invited Review.* *Dysphagia.* 2017;32:15-26.
 6. Jachcherla SR, Stoner E, Gupta A, Bates DG, Fernandez S, Lorenzo CD, et al. Evaluation and Management of Neonatal Dysphagia: Impact of Pharyngoesophageal Motility Studies and Multidisciplinary Feeding Strategy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009;48:186-92.
 7. Dodrill P, Gosa MM. Pediatric Dysphagia: Physiology, Assessment, and Management. *Ann Nutr Metab.* 2015;66 Suppl 5:24-31
 8. Zimmerman E, Maki M, Maron J. Salivary FOXP2 expression and oral feeding success in premature infants. *Cold Spring Harb Mol Case Stud.* 2016;2(1):a000554.
 9. Calvo I, Conway A, Henriques F, Walshe M. Diagnostic accuracy of the clinical feeding evaluation in detecting aspiration in children: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2016; 58:541-53.
 10. Newman LA, Petersen M. *Swallowing Disorders in the Pediatric Population.* En: Carrau RL, Murry T. *Comprehensive Management of Swallowing Disorders.* California, E.U.A.: Plural Publishing; 1999. p. 347-68.
 11. Eibling DE. *Organs of Swallowing.* En: Carrau RL, Murry T. *Comprehensive Management of Swallowing Disorders.* California, E.U.A.: Plural Publishing; 1999. p. 11-21.
 12. Jean A. *Brain Stem Control of Swallowing: Neuronal Network and Cellular Mechanisms.* *Physiological Reviews.* 2001;81:929-69.
 13. Lang IM. *Brain Stem Control of the Phases of Swallowing.* *Dysphagia.* 2009;24:333-48.
 14. Lau C. Development of infant oral feed Sociating Skills: what do we know? *Am J Clin Nutr.* 2016;103:616S-21S.
 15. Canales MC. Importancia de la sensibilidad faríngea y laríngea en la fisiología de la deglución. Presentado en las XXXII Jornadas Médicas del Hospital Español de México. Hospital Español de México, CDMX. Febrero de 2011.

16. Venkatesan NN, Pine HS, Underbrink M. Laryngopharyngeal Reflux Disease in Children. *Pediatric Clin North Am.* 2013;60:865-78.
 17. Kashou NH, Dar IA, El-Mahdy MA, Pluto C, Smith M, Gulati IK, et al. Brain Lesions among Orally Fed and Gastrostomy-Fed Dysphagic Preterm Infants: Can Routine Qualitative or Volumetric Quantitative Magnetic Resonance Imaging Predict Feeding Outcomes? *Front Pediatr.* 2017;5:73.
 18. Durvasula VS, O'Neill AC, Richter GT. Oropharyngeal Dysphagia in Children. *Otolaryngol Clin N Am.* 2014;47:691-720.
 19. Schubert TR, Sitaram S, Jadcherla SR. Effects of pacifier and Taste on Swallowing, Esophageal Motility, Transit and Respiratory Rhythm in Human Neonates. *Neurogastroenterol Motil.* 2016;28:532-42.
 20. Barlow SM. Oral and respiratory control for preterm feeding. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009;17:179-86.
 21. McGrattan KE, Sivalingam M, Hasenstab KA, Wei L, Jadcherla SR. The physiologic coupling of sucking and swallowing coordination provides a unique process for neonatal survival. *Acta Paediatr.* 2016;105:790-7.
 22. Hadjikitou S, Pickersgill TP, Dawson K, Wiles CM. Abnormal patterns of breathing during swallowing in neurological disorders. *Brain.* 2000;123:1863-73.
 23. Lahiri T. The Utility of the Lipid-Laden Macrophage Index for the Evaluation of Aspiration in Children. *Cancer Cytopathology.* 2014;122:161-2.
 24. Baudon JJ, Renault F, Goutet JM, Biran-Mucignat V, Morgant G, Garabedian EN, Vazquez MP. Assessment of dysphagia in infants with facial malformations. *Eur J Pediatr.* 2009;168:187-93.
 25. Tian X, Yi LJ, Zhang L, Zhou JG, Ma L, Ou YX, et al. Oral Motor Intervention Improved the Oral Feeding in Preterm Infants: Evidence Based on a Meta-Analysis With Trial Sequential Analysis. *Medicine (Baltimore).* 2015;94:e1310.
 26. Canales MC. Patrones respiratorios durante la deglución en adultos mayores. Presentado en las XXII Jornadas Médicas del Hospital Español de México. Hospital Español de México, CDMX. Febrero de 2011.
 27. Brown LC, Copeland S, Dailey S, Downey D, Petersen MC, Stimson C, et al. Feeding and swallowing dysfunction in genetic syndromes. *Dev Disabil Res Rev.* 2008;14:147-57.
 28. Devambez M, Delattre A, Fayoux P. Congenital nasal pyriform aperture stenosis: diagnosis and management. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009;46:262-7.
 29. Patel VA, Carr MM. Congenital nasal obstruction in infants: A retrospective study and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;99:78-84.
 30. Pereira V, Sacher P, Ryan M, Hayward R. Dysphagia and nutrition problems in infants with apert syndrome. *Cleft Palate Craniofac J.* 2009;46:285-91.
 31. Simons JP, Geenberg LL, Mehta DK, Fabio A, Maguire RC, Mandell DL. Laryngomalacia and Swallowing Function in Children. *Laryngoscope.* 2016;126:478-84.
 32. Bovo R, Trevisi P, Zanoletti E, Cazzador D, Volo T, Emanuelli E, et al. New trends in rehabilitation of children with ENT disorders. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2017;37:355-67.
 33. Gasparin M, Schweiger 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.
 34. Muraji T, Takamizawa S, Satoh S, Nishijima E, Tsugawa C, Tamura A, et al. Congenital cricopharyngeal achalasia: Diagnosis and surgical management. *J Pediatr Surg.* 2002;37:E12.
 35. Goldfield EC, Smith V, Buonomo C, Perez J, Larson K. Preterm Infant Swallowing of Thin and Nectar- Thick Liquids: Changes in Lingual-Palatal Coordination and Relation to Bolus. *Dysphagia.* 2013;28:234-44.
 36. Lin C, Wu WT, Chang KV, Lin HY, Chow LW. Application of Kinesio Taping method for newborn swallowing difficulty. A case report and literatura review. *Medicine (Baltimore).* 2016;95(31):e4458.
 37. Scholes MA, McEvoy T, Mousa H, Wiet GJ. Cricopharyngeal achalasia in children: botulinum toxin injection as a tool for diagnosis and treatment. *Laryngoscope.* 2014;124:1475-80.
 38. Chun RH, Wittkopf M, Sulman C, Arvedson J. Transient Swallowing dysfunction in typically developing children following supraglottoplasty for laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:1883-5.
 39. Eustaquio M, Lee EN, Digoy GP. Feeding outcomes in infants after supraglottoplasty. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011;145:818-22.
 40. Thompson DM. Laryngomalacia: factors that influence disease severity and outcomes of management. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;18:564-70.
 41. Durvasula VS, Lawson BR, Bower CM, Richter GT. Supraglottoplasty in premature infants with laryngomalacia: does gestation age at birth influence outcomes? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;150:292-9.
- ### Faringoamigdalitis aguda
1. Bisno AL. Acute Pharyngitis. *N Engl J Med.* 2001;344:205-11.
 2. Wessels M. Streptococcal pharyngitis. *N Engl J Med.* 2011;364:648-55.
 3. Gerber MA. Diagnosis and treatment of pharyngitis in children. *Pediatr Clin North Am.* 2005;52:729-47.
 4. Nichols WG, Peck Campbell AJ, Boeckh M. Respiratory viruses other than influenza virus: Impact and therapeutic advances. *Clin Microbiol Rev.* 2008;21:274-90.
 5. Kaneko K, Kanazawa C, Inoue S. Enterovirus infections. *Pediatr Rev.* 2016;37:505-15.
 6. Luzuriaga K, Sullivan JL. Infectious mononucleosis. *N Engl J Med [Internet].* 2010;362:1993-2000. Disponible en: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMcp1001116>
 7. Dominguez O, Rojo P, de las Heras S, Folgueira D, Ruiz Contreras J. Clinical Presentation and Characteristics of Pharyngeal Adenovirus Infections. *Pediatr Infect Dis J [Internet].* 2005;24:733-4. Disponible en: <http://content.wkhealth.com/linkback/openurl?sid=WKP:TLP:landingpage&an=00006454-200508000-00017>
 8. Bisno AL, Gerber MA, Gwaltney JM, Kaplan EL, Schwartz RH. Practice guidelines for the diagnosis and management of group A streptococcal pharyngitis. *Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis [Internet].* 2002;35:113-25. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12087516>
 9. Jain A, Samdani S, Meena V, Sharma MP. Diphtheria: It is still prevalent!!! *Int J Pediatr Otorhinolaryngol [Internet].* 2016;86:68-71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.04.024>
 10. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. *J Pediatr.* 1987;110:43-6.
 11. Feder HM, Salazar JC. A clinical review of 105 patients with PFAPA (a periodic fever syndrome). *Acta Paediatr Int J Paediatr.* 2010;99:178-84.
 12. Alcaide ML, Bisno AL. Pharyngitis and Epiglottitis. *Infect Dis Clin North Am.* 2007;21:449-69.
 13. Schwartz RH, Hayden GF, Wientzen R. Children Less Than Three-Years-Old With Pharyngitis Are Group A Streptococci Really That Uncommon? *Clin Pediatr (Phila).* 1986;25:185-8.
 14. Powers GF, Boisvert PL. Age as a factor in streptococcosis. *J Pediatr.* 1944;25:481-504.
 15. Harist A, Houten C Van, Shulman ST, Beneden C Van, Murphy T. Group A Streptococcal Pharyngitis Misdiagnoses at a Rural Urgent-Care Clinic — Wyoming, March 2015. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2016;64:1383-6.
 16. Courtney HS, Hasty DL, Dale JB. Molecular mechanisms of adhesion, colonization, and invasion of group A streptococci. *Ann Med.* 2002;34:77-87.
 17. Jadoun J, Ozeri V, Burstein E, Skutelsky E, Hanski E, Sela S. Protein F1 is required for efficient entry of Streptococcus pyogenes into epithelial cells. *J Infect Dis.* 1998;178:147-58.
 18. Lilja M, Silvola J, Räisänen S, Stenfors LE. Where are the receptors for Streptococcus pyogenes located on the tonsillar surface epithelium? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999;50:37-43.
 19. Kaplan EL, Rothermel CD, Johnson DR. Antistreptolysin O and anti-deoxyribonuclease B titres: normal values for children ages 2 to 12 in the United States. *Pediatrics.* 1998;101:86-8.
 20. Dohno S, Maeda A, Ishiura Y, Sato T, Fujieda M, Wakiguchi H. Diagnosis of infectious mononucleosis caused by Epstein-Barr virus in infants. *Pediatr Int.* 2010;52:536-40.
 21. Womack J, Jimenez M. Common questions about infectious mononucleosis. *Am Fam Physician.* 2015;91:372-6.
 22. Scott LA, Stone MS. Viral Exanthems. *Dermatol Online J.* 2003;9:4.
 23. Shulman ST, Bisno AL, Clegg HW, Gerber MA, Kaplan EL, Lee G, et al. Executive summary: Clinical practice guideline for the diagnosis and management of group A streptococcal pharyngitis: 2012 update by the infectious diseases society of America. *Clin Infect Dis.* 2012;55:1279-82.
 24. Tebruegge M, Curtis N. Adenovirus: An overview for pediatric infectious diseases specialists. *Pediatr Infect Dis J.* 2012;31:626-7.
 25. González Saldaña N, Monroy Colín V, Piña Ruiz G, Juárez Olguín H. Clinical and laboratory characteristics of infectious mononucleosis by Epstein-Barr virus in Mexican children. *BMC Res Notes [Internet].* 2012;5:361. Disponible en: <http://bmcresnotes.biomedcentral.com/articles/10.1186/1756-0500-5-361>
 26. Santos-Alarcón S, Sanchis-Sánchez C, Benavente-Villegas F, García-Briz M, de Asís-Cuevas S. Aminopenicillin-induced exanthematous eruption in a patient with infectious mononucleosis. *Semergen.* 2016;42:e136-7.
 27. Randolph MF, Redys JJ, Hibbard EW. Streptococcal pharyngitis. I. Correlation of cultures with clinical criteria. *Del Med J [Internet].* 1970;42:29-34 passim. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5412049>
 28. Brees BB. A Simple Scorecard for the Tentative Diagnosis of Streptococcal Pharyngitis. *Am J Dis Child.* 1977;131:514-7.
 29. McIsaac WJ, Kellner JD, Aufricht P, Vanjaka A, Low DE. Empirical Validation of Guidelines for the Management of Pharyngitis in Child. *JAMA.* 2004;291:1587-95.
 30. Espadas-Maciá D, Flor Macián EM, Borrás R, Poujois Gisbert S, Muñoz Bonet JI. Streptococcus pyogenes infection in paediatrics: from pharyngotonsillitis to invasive infections. *An Pediatr (English Ed [Internet].)* 2018;88:75-81. Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2341287917302193>
 31. Pichichero ME. The Importance of Bacteriologic Eradication in the Treatment of Group A Streptococcal Pharyngitis. *Clin Infect Dis.* 2002;35:113-25.

- tococcal Tonsillopharyngitis. *Clin Pediatr (Phila)*. 2007;46:3S-16S.
32. Brook I. Penicillin failure in the treatment of acute and relapsing tonsillopharyngitis is associated with copathogens and alteration of microbial balance: A role for cephalosporins. *Clin Pediatr (Phila)*. 2007;46:17-24.
 33. Brook I. Penicillin failure in the treatment of streptococcal pharyngo-tonsillitis. *Curr Infect Dis Rep*. 2013;15:232-5.
 34. Casey JR, Pichichero ME. Metaanalysis of short course antibiotic treatment for group A streptococcal tonsillopharyngitis. *Pediatr Infect Dis J*. 2005;24:909-17.
 35. Schuster GS. Oral flora and pathogenic organisms. *Infect Dis Clin North Am*. 1999;13:757-74.
 36. Bowen WH, Koo H. Biology of streptococcus mutans-derived glucosyltransferases: Role in extracellular matrix formation of cariogenic biofilms. *Caries Res*. 2011;45:69-86.
- ### Adenoamigdalitis recurrente
1. Hersh AL, Jackson MA, Hicks LA, American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. Principles of judicious antibiotic prescribing for upper respiratory tract infections in pediatrics. *Pediatrics*. 2013;132:1146-54.
 2. Cesta FM. Normal Structure, Function, and Histology of Mucosa-Associated Lymphoid Tissue. *Toxicol Pathol*. 2006;34:599-608.
 3. Yamashita K, Ichimiya S, Kamekura R, Nagaya T, Jitsukawa S, Matsumiya H, et al. Studies of Tonsils in Basic and Clinical Perspectives: From the Past to the Future. *Adv Otorhinolaryngol Basel Karger*. 2016;77:119-24.
 4. Bogaerts M, Deggouj N, Huart C, Hupin C, Laureys G, Lemkens P, et al. Physiology of the mouth and pharynx, Waldeyer's ring, taste and smell. *B-ENT*. 2012;8 Suppl 19:13-20.
 5. Lopez GM. Adenoides y amígdalas. *Rev Chil Pediatr*. 2001;72:251-5.
 6. Ishiwawa T, Wicher K, Arbesman CE. Distribution of Immunoglobulins in palatine and pharyngeal tonsils. *Int Arch Allergy*. 1972;43:801-12.
 7. Brambilla C, Pusateri A, Pagella F, Caimmi D, Caimmi S, Licari A, et al. Adenoids in Children: Advances in Immunology, Diagnosis, and Surgery. *Clin Anat*. 2014;27:346-52.
 8. Burton MJ, Glasziou PP, Chong LY, Venekamp RP. Tonsillectomy or adenotonsillectomy versus non-surgical treatment for chronic/recurrent acute tonsillitis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;(11):CD001802.
 9. Wessels RM. Streptococcal pharyngitis. *N Engl J Med*. 2011;364:648-55.
 10. Stelter K. Tonsillitis and sore throat in children. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2014;13:1-24.
 11. Baugh FR, Sanford MA, Mitchell BR, Rosenfeld MR, Raouf A, Burns JJ, et al. Clinical Practice Guideline: Tonsillectomy in Children. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;144(1S): S1-S30.
 12. Windfuhr PJ, Toepfner N, Steffen G, Waldfahrer F, Berner R. Clinical practice guideline: tonsillitis I. Diagnostics and nonsurgical management. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016;273:973-87.
 13. El Hennawi DED, Geneid A, Zaher S, Ahmed MR. Management of recurrent tonsillitis in children. *Am J Otolaryngol*. 2017;38:371-4.
 14. Caldas AL. Bacterias, biofilms y resistencia antimicrobiana. *RFCs*. 2015;17:20-7.
 15. Ramadan HH. Chronic rhinosinusitis and bacterial biofilms. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;14:183-6.
 16. Hwang SM, Forman NS, Kanter AJ, Friedman M. Tonsillar helicobacter pylori colonization in chronic tonsillitis. Systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;141:245-9.
 17. Boronat EN, Aguirre MH, Carmolinga PM, Sevilla DY, Miceli FR, Kennedy PA, Mejía AJM. Helicobacter pylori detection and clinical symptomatology of gastroesophageal reflux disease in pediatric patients with otitis media with effusion. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;87:126-9.
 18. Haapasalo K, Koskinen LLE, Suvilehto J, Jousilhti P, Wolin A, Suomela S, et al. The psoriasis risk allele HLA-C*06:02 shows evidence of association with chronic or recurrent streptococcal tonsillitis. *Infect Immun*. 2018;86(10): pii: e00304-18.
 19. Kansu L. Relation of Actinomyces with Tonsillar Hypertrophy and Antibiotic Use. *Turk Arch Otorhinolaryngol*. 2017;55:17-21.
 20. Delpech G, Spara M, Baldaccini B, Pourcel G, Lissarrague S, García Allende L. Throat Carriage Rate and Antimicrobial Resistance of Streptococcus pyogenes in Rural Children in Argentina. *J Prev Med Public Health*. 2017;50:127-32.
 21. Johnston JJ, Douglas R. Adenotonsillar microbiome: an update. *Postgrad Med J*. 2018;94:398-403.
 22. Cañada MJ, Serna CA, González-Escalonilla CN, Garzón J, Ortiz BL, Reyes FN. ¿Es posible el diagnóstico clínico de la faringoamigdalitis estreptocócica? *Aten Primaria*. 2007;39:361-5.
 23. McIsaac JW, Kellner DJ, Aufricht P, Vanjaka A, Low ED. Empirical validation of guidelines for the management of pharyngitis in children and adults. *JAMA*. 2004;291:1587-95.
 24. Murahovshi J. Diagnóstico diferencial entre adenoiditis, rinosinusitis y rinofaringitis. En: *Sih T. V Manual de Otorrinolaringología Pediátrica de la IAPC*. Sao Paulo: Editora e Gráfica Vida & Consciencia; 2007. p. 157-198.
 25. Reyes Concepción D, Gómez Martínez M. Caracterización clínico-epidemiológica de la adenoiditis crónica en la infancia. *Medi Sur*. 2014;12:383-9.
 26. Timon IC, Cafferkey TM, Walsh M. Fine needle aspiration in recurrent tonsillitis. *Arc Otolaryngol Head Neck Surg*. 1991;117:653-6.
 27. Sarkar S, Sil A, Sarkar S, Skider B. A comparison of tonsillar Surface swabbing, fine needle aspiration core sampling and dissected tonsillar core biopsy culture in children with recurrent tonsillitis. *Ear Nose Throat J*. 2017;96:E29-E32.
 28. Karpova EP, Kharina DV. The possibilities for the rational pharmacotherapy of adenoiditis in the children. *Vestn Otorinolaringol*. 2016;81:73-76.
 29. Sakarya E, Muluk N, Sakalar E. Use of intranasal corticosteroids in adenotonsillar hypertrophy. *J Laryngol Otol*. 2017;131:384-90.
 30. Windfuhr JP, Toepfner N, Steffen G, Waldfahrer F, Berner R. Clinical practice guideline: tonsillitis II. Surgical management. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2016;273:989-1009.
 31. Das AT, Prakash SB, Priyadarshini V. Combined Conventional and Endoscopic Microdebrider-Assisted Adenoidectomy: A Tertiary Centre Experience. *J Clin Diagn Res*. 2017;11:MC05-MC07.
 32. De Luca Canto G, Pacheco-Pereira C, Aydinöz S, Bhattacharjee R, Tan HL, Kheirandish-Gozal L, et al. Adenotonsillectomy Complications: A Meta-analysis. *Pediatrics*. 2015;136:702-18.
 33. Ahmadi MS, Poorolajal J, Masoomi FS, Haghghi M. Effect of adenotonsillectomy on attention deficit hyperactivity disorder in children with adenotonsillar hypertrophy: a prospective cohort study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;86:193-5.
 34. Balaban M, Aktas A, Sevinc C, Yucetas U. The relationship of enuresis nocturna and adenoid hypertrophy. *Arch Ital Urol Androl*. 2016;88:111-4.
 35. Gerhardsson H, Staffors J, Odhagen E, Sunnergren O. Pediatric adenoid surgery in Sweden 2004-2013: Incidence, indications and concomitant surgical procedures. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;87:61-6.
 36. Orlandi RR, Kingdom TT, Hwang PH, Smith TL, Alt JA, Baroody FM, et al. International Consensus Statement on Allergy and Rhinology: Rhinosinusitis. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2016;6:S22-S209.
 37. Mowatt G, Cook JA, Fraser C, McKerrow WS, Burr J. Systematic review of the safety and efficacy of electrocautery for tonsillectomy. *Clin Otolaryngol*. 2006;31:95-102.
 38. Sathe N, Chinnadurai S, McPheeters M, Francis D. Comparative Effectiveness of Partial Versus Total Tonsillectomy in Children: A Systematic Review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2017;156:456-463.
 39. Abdallah RA, Ragab SM, Hassanin MZ. Topical blood stop per agents during adenoid surgery in young children; a prospective randomized controlled trial. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2018;275:1157-63.
 40. Amal TD, Prakash SB, Priyadarshini V. Combined Conventional and Endoscopic Microdebrider-Assisted Adenoidectomy. *J Clin Diagn Res*. 2017;11:MC05-MC07.
 41. Huseyin Y, Mehmet M, Ethem I. Comparison of Transoral/Transnasal Endoscopic-Guided Adenoidectomy with Endoscopic Nasopharyngeal Inspection at the End of Curettage Adenoidectomy. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;67:124-7.
 42. Askar SM, Quriba AS. Powered instrumentation for transnasal endoscopic partial adenoidectomy in children with submucosal cleft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78:317-22.
 43. Abdel-Aziz M, Khalifa B, Shawky A, Rashed M, Naguib N, Abdel-Hameed A. Trans-oral endoscopic partial adenoidectomy does not worsen the speech after cleft palate repair. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2016;82:422-6.
 44. Sekuloski S, Batzloff MR, Griffin P, Parsonage W, Elliott S, Hartas J, et al. Evaluation of safety and immunogenicity of a group A streptococcus vaccine candidate (MJBVAX) in a randomized clinical trial. *PLoS One*. 2018;13(7):e0198658.
 45. Wozniak A, Scioscia N, García PC, Dale JB, Pailavil BA, Legarraga P, et al. Protective immunity induced by an intranasal multivalent vaccine comprising 10 Lactococcus lactis strains expressing highly prevalent M-protein antigens derived from Group A Streptococcus. *Microbiol Immunol*. 2018;62:395-404.

EVALUACIÓN

1. Son de los factores más importantes que contribuyen directamente a lesiones de la laringe:
 - a. Edad y peso del neonato
 - b. La condición médica del neonato
 - c. El tiempo de intubación y las características físicas del tubo endotraqueal
 - d. El reflujo gastroesofágico

2. Son los sitios de la laringe que más se dañan por intubación:
 - a. Superficie medial de los cartílagos aritenoides.
 - b. Lamina anterior del cricoides
 - c. Comisura anterior a nivel de cuerdas vocales
 - d. Primer anillo traqueal

3. Son las lesiones agudas laríngeas al momento de la intubación:
 - a. Granuloma laríngeo
 - b. Edema de Reinke
 - c. Quistes subglóticos
 - d. Dislocación de la articulación cricoaritenoidea

4. Manejo ideal para evitar la realización de traqueotomías innecesarias y dar tratamiento oportuno a lesiones de la laringe:
 - a. Fijación adecuada del tubo endotraqueal
 - b. Evaluación metódica endoscópica laríngea
 - c. Realizar intubación nasotraqueal, evitar orotraqueal
 - d. Aspiración de secreciones de forma gentil a través del tubo

5. El diagnóstico certero de hendidura Laríngea se realiza mediante:
 - a. Cuadro clínico con estridor, tos persistente, disnea y dificultad para la alimentación
 - b. Tele de tórax, infecciones respiratorias recurrentes, disfonía y reflujo gastroesofágico
 - c. Laringoscopia directa con palpación del área interaritenoidea
 - d. Por la presencia de otras anomalías congénitas asociadas

6. En relación con la hendidura laríngea:
 - a. La clasificación se basa en la gravedad de los síntomas
 - b. La clasificación de Benjamin-Inglis es la más utilizada y se divide en cuatro tipos
 - c. La Tipo II se extiende hasta la tráquea cervical
 - d. Más del 90 % de los pacientes con hendidura laríngea tienen un estudio de trago de bario modificado (TBM) positivo (= aspiración)

7. El abordaje de elección para las hendiduras laríngeas I Y II es:
 - a. Intratorácico
 - b. Extratorácico
 - c. Endoscópico
 - d. Mixto

8. ¿Cuál es la complicación más temida en las reconstrucciones de hendidas laríngeas tipo IIIb y IV?
- Lesión de cuerda vocal
 - Granuloma glótico
 - Estenosis traqueal
 - Fístula residual
9. La indicación más común para la traqueostomía en la población neonatal es:
- Intubación prolongada secundaria a sepsis neonatal
 - Malformaciones laríngeas congénitas
 - Intubación prolongada secundaria a broncodisplasia pulmonar
 - Laringotraqueitis aguda bacteriana
10. La mortalidad directamente atribuible a traqueostomía en neonatos oscila entre el:
- 0 y 5%
 - 5 y 10%
 - 10 y 15%
 - 15 y 20%
11. La aspiración y limpieza de la cánula interna de traqueostomía debe iniciarse:
- 24 horas después de la realización de la traqueostomía
 - 48 horas después de la realización de la traqueostomía
 - En el posoperatorio inmediato
 - No debe realizarse aspiración ni limpieza de la cánula interna hasta después de 72 horas de realizada la traqueostomía
12. Dentro de las malformaciones traqueales congénitas, la traqueomalacia se clasifica como:
- Una compresión extrínseca de la tráquea
 - Un trastorno del exoesqueleto traqueal sin la presencia de estenosis
 - Un trastorno del exoesqueleto traqueal con estenosis
 - Una obstrucción intraluminal con un exoesqueleto adecuado
13. La anomalía vascular que da con mayor frecuencia una compresión de la vía respiratoria es:
- El arco aórtico doble
 - El arco aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante procedente de un divertículo retroesofágico (divertículo de Kommerell)
 - La compresión de la arteria innominada
 - El arco aórtico izquierdo con arteria subclavia derecha aberrante
14. El estándar de oro para el diagnóstico de una estenosis traqueal es:
- Tomografía computarizada con reconstrucción 3D de laringe y tráquea
 - Resonancia magnética contrastada de laringe y tráquea
 - Endoscopia flexible de la vía aérea
 - Endoscopia rígida de la vía aérea
15. Respecto a la posición del cuello en pacientes neonatales durante el sueño, señale la respuesta correcta:
- La posición cambia 2 cmH₂O en la presión luminal suficiente para reducir el área en un 50 %
 - En extensión aumenta la colapsabilidad en 4 a 5 cm H₂O, en flexión disminuye la colapsabilidad de 3 a 4 cmH₂O
 - La posición no es determinante en el colapso de las vías respiratorias superiores
 - En flexión aumenta la colapsabilidad en 4 a 5 cm H₂O, en extensión disminuye la colapsabilidad de 3 a 4 cm H₂O

16. ¿Cuáles son los determinantes de la estabilidad de la vía aérea superior?
- Frecuencia cardíaca, nivel de PaCO_2 , tallo cerebral, arousal, suspiros
 - La estructura anatómica, la activación neuromuscular de los dilatadores de las vías respiratorias, el control ventilatorio y el umbral de activación del sueño
 - Estructura anatómica, hipercapnia, fragmentación del sueño, frecuencia cardíaca, cociente ventilación- perfusión
 - Activación neuromuscular de los dilatadores y constrictores faríngeos, control ventilatorio, hipercapnia, umbral de activación del sueño y la estructura anatómica
17. Paciente masculino de 20 días con estridor inspiratorio, se corrobora diagnóstico de laringomalacia severa, se solicita polisomnografía que reporta IAH: 30 eventos/hora de sueño, de predominio obstructivo y 4 apneas centrales en tiempo total de sueño. De acuerdo con este reporte, el paciente cursa con:
- Laringomalacia severa + síndrome de apnea obstructiva del sueño infantil grave
 - Laringomalacia severa + síndrome de apnea central infantil severo
 - Laringomalacia severa + síndrome de apnea obstructiva y central infantil severa
 - Laringomalacia severa + síndrome de hipoventilación + apnea central infantil
18. ¿Cuál de los siguientes mecanismos implicados en la deglución es diferente entre neonatos y adultos?
- Los neonatos no presentan apnea de deglución
 - La propulsión del bolo en faringe no implica músculos constrictores en neonatos
 - La fase oral de la deglución
 - En neonatos la fase faríngea inicia cuando el alimento cae directamente a los senos piriformes
19. ¿A qué edad gestacional se logra una fase oral de la deglución madura y funcional?
- A las 28 a 30 semanas de edad gestacional
 - A las 30 a 32 semanas de edad gestacional
 - A las 32 a 34 semanas de edad gestacional
 - A las 34 a 36 semanas de edad gestacional
20. ¿Cuál de las siguientes cirugías confiere por sí misma un riesgo de desarrollo de disfagia en el periodo posoperatorio?
- Craneoplastia
 - Septoplastia
 - Palatoplastia
 - Supraglotoplastia

Levante
Furoato de Mometasona

Nimbus
Propionato de Fluticasona/Salmeterol



LIOMONT
ETICA FARMACEUTICA DESDE 1938