

Alternativa a la aortopexia en el tratamiento de la traqueomalacia grave

R. Sánchez Martín, J.A. Matute Cárdenas, G. Barrientos Fernández, R. Romero Ruiz, M.A. García-Casillas y J. Vázquez Estévez

Unidad de Cirugía Cardiorábrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

(*An Esp Pediatr* 2000; 53: 273-276)

El tratamiento clásico de la forma severa es la aortopexia. En la década de los ochenta comenzó a utilizarse para el tratamiento de la traqueomalacia recidivante o residual la implantación de prótesis intraluminales expandibles tipo Palmaz, diseñadas inicialmente para su uso en estenosis vasculares. Presentamos el caso clínico de un paciente con traqueomalacia grave, intervenido previamente de atresia de esófago con fistula traqueoesofágica distal, en el que debido a una cardiopatía congénita compleja acompañante se contraindicó la aortopexia, por lo que fue tratado de su malacia traqueal mediante la implantación de una prótesis tipo Palmaz. El empleo de este tipo de prótesis supone una alternativa eficaz a la cirugía convencional, debiendo hacer siempre una valoración individualizada en cada caso.

Palabras clave:

Traqueomalacia. Prótesis de Palmaz. Atresia de esófago.

AN ALTERNATIVE TO AORTOPEXY IN THE TREATMENT OF SEVERE TRACHEOMALACIA

The classic treatment of severe tracheomalacia is aortopexy. In the 1980s endoscopic insertion of the Palmaz stent, originally designed for use in the treatment of vascular stenosis, began to be used in the treatment of relapsing or residual tracheomalacia. We present a patient with severe tracheomalacia who had previously undergone surgery for esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula in which aortopexy was contraindicated due to a complex congenital heart disease. Treatment consisted of endoscopic insertion of a Palmaz stent. This stent provides an effective alternative to conventional surgery, although each case should be individually evaluated.

Key words:

Tracheomalacia. Palmaz stent. Esophageal atresia.

INTRODUCCIÓN

La traqueobroncomalacia es una entidad descrita por Gross en 1948, que se caracteriza por el colapso antero-posterior de la luz traqueal durante la espiración. La asociación de traqueomalacia y atresia de esófago con fistula traqueoesofágica se conoce desde la década de los setenta. La incidencia de traqueomalacia grave en pacientes con atresia de esófago y fistula traqueoesofágica es del 16-33%, dependiendo de los autores consultados¹. Los síntomas típicos son tos y estridor espiratorio, aunque en los casos más graves se producen crisis de cianosis, e incluso pausas de apnea. El diagnóstico de esta entidad debe basarse en la sospecha clínica, confirmándose mediante la realización de una broncoscopia. La mayoría de las traqueobroncomalacias se resuelven espontáneamente entre los 12-18 meses de edad^{2,3}, requiriendo tratamiento quirúrgico los casos graves. La aortopexia es el tratamiento quirúrgico de elección⁴. Cuando ésta no se puede realizar o cuando fracasa, la implantación de material protésico intraluminal se ha convertido en una alternativa terapéutica válida.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Lactante varón de 8 meses de edad remitido al hospital para valoración broncoscópica y corrección quirúrgica de traqueomalacia. El paciente está diagnosticado de síndrome polimalformativo (asociación de CHARGE). Fue intervenido a los 5 días de vida de atresia de esófago tipo III, realizándose a los 4 meses de vida una funduplicatura tipo Nissen y gastrostomía, dado que el paciente presentaba un reflujo gastroesofágico grave y hernia hiatal, con dificultades para la alimentación oral, precisando alimentación parenteral. El paciente presenta una tetralogía de Fallot por la que fue intervenido al mes de vida, realizándose una fistula sistémico-pulmo-

Correspondencia: Dr. J.A. Matute Cárdenas. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Doctor Castelo, 49. 28009 Madrid.
Correo electrónico: jamatute@teleline.es

Recibido en diciembre de 1999.

Aceptado para su publicación en junio de 2000.

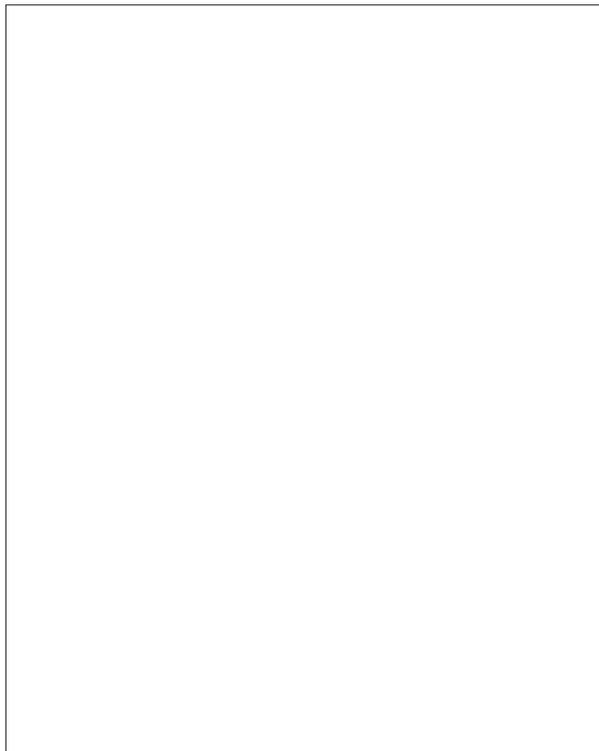


Figura 1. Radiografía en proyección anteroposterior en la que se observa la prótesis ya colocada.

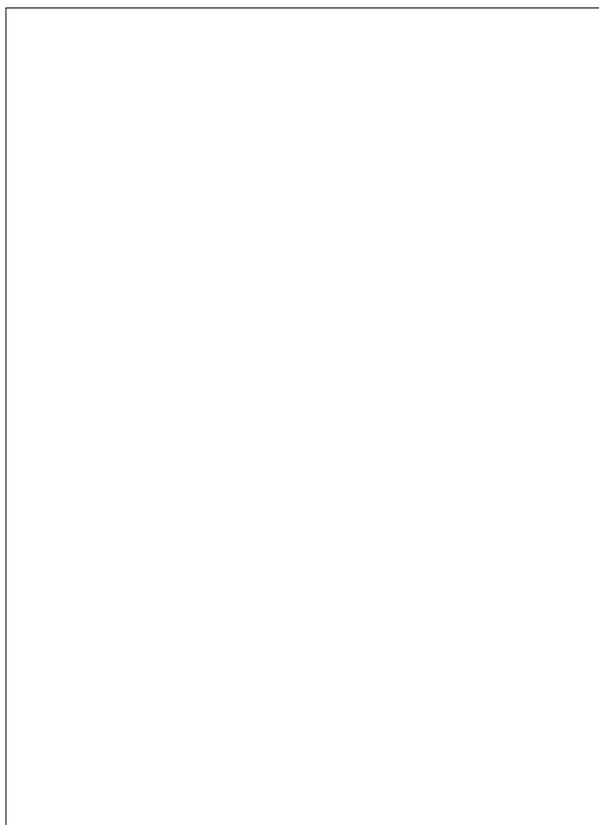


Figura 2. Radiografía en proyección lateral, en la que se aprecia la prótesis colocada en el tercio distal de la tráquea.

nar. Desde el nacimiento y durante 38 días, el paciente estuvo en ventilación mecánica, pasando después a recibir asistencia ventilatoria con oxígeno en carpa. A los 8 meses de edad sufrió un cuadro de insuficiencia respiratoria, con aumento de las necesidades de oxígeno, febrícula, acidosis respiratoria y atelectasia del lóbulo superior derecho. Tras iniciarse tratamiento conservador con nebulizaciones de salbutamol y budesonida, anti-bioterapia con ampicilina y cefotaxima, fisioterapia respiratoria y oxigenoterapia en carpa, el paciente presentó una mejoría inicial, sufriendo después varios episodios de apnea con bradicardia y cianosis generalizada que remontaron con ventilación con mascarilla y ambú. En uno de esos episodios el paciente no consiguió remontar, requiriendo intubación que resultó muy dificultosa. Fue trasladado a nuestro hospital, al que llegó intubado oro-traquealmente. El paciente tenía, en el momento del ingreso en nuestro centro, 8 meses de edad y su peso era de 5.500 g. A la exploración se observó un regular estado general, con aspecto dismórfico, hipertricosis, labio leporino con fisura palatina, pabellones auriculares displásicos de implantación baja. A la auscultación cardiopulmonar presentaba un soplo sistólico III/VI en el borde esternal izquierdo continuo, con desplazamiento de los tonos cardíacos a la derecha, e hipoventilación en campos superiores con crepitantes en ambos campos pulmonares. Se realizó fibrobroncoscopia observándose traqueomalacia del tercio distal de la tráquea, de una longitud de 1,5 cm a 0,5 cm de la carina, siendo este segmento supracarinal sano. El diámetro traqueal era de 10 mm. Durante la ventilación espontánea se visualizó un colapso anteroposterior de la tráquea distal durante la espiración. Existía abundante secreción bronquial. No se observó fístula traqueoesofágica. La cirugía correctora de su cardiopatía contraindicaba la aortopexia, ya que requería un abordaje quirúrgico mediante esternotomía media, por lo que se decidió la colocación de una prótesis intratraqueal expandible tipo Palmaz, según la técnica descrita por otros autores para su implantación en arterias estenosadas⁵. Bajo control endoscópico se realizó medición según técnica de Othersen⁶, que nos permite tener una medida exacta de la longitud y el diámetro de la zona malácica. Se colocó una prótesis intratraqueal de Palmaz de 10 × 20 mm, expandiéndola con catéter balonado hasta 12 mm, produciéndose un acortamiento de la longitud de la prótesis de 1 mm (figs. 1 y 2). Durante el postoperatorio se fueron disminuyendo progresivamente los parámetros de asistencia ventilatoria, hasta proceder a la extubación al quinto día postimplantación. A las 5 h postextubación el paciente sufría un episodio de insuficiencia respiratoria debida a la presencia de abundantes secreciones, por lo que se procedió a su reintubación y asistencia ventilatoria mecánica. A la semana de la cirugía el paciente fue trasladado a su hospital de referencia, donde fue extubado a las 24 h siendo dado de alta hospitalaria.

El paciente ha sido intervenido de la fisura labiopalatina, sin que se haya producido ningún tipo de complicación respiratoria. No ha presentado crisis de hiperreactividad bronquial que sugieran una reacción a cuerpo extraño ni, por tanto, la existencia de tejido de granulación que requiera ser extraído. Tras 6 meses de seguimiento el paciente está asintomático, por lo que aún no se han realizado broncoscopias de control.

DISCUSIÓN

La traqueomalacia es una entidad que se caracteriza por un colapso anteroposterior de la tráquea debido a un reblandecimiento de la pared traqueal, acompañado de una formación incompleta de los anillos cartilaginosos que mantienen abierta la luz traqueal. La traqueomalacia puede ser congénita y no estar asociada a otras anomalías, o adquirida en recién nacidos y lactantes con ventilación mecánica prolongada, especialmente en niños con displasia broncopulmonar. En otros casos la traqueomalacia es secundaria a compresión extrínseca sobre los cartílagos en desarrollo antes del nacimiento. Con frecuencia se asocia a anillos vasculares, ya sean por malformación del arco aórtico o por una arteria pulmonar izquierda anómala. También se ha descrito asociada a tumores de mediastino⁷ y en enfermedades del tejido conectivo⁸. Se produce en pacientes que han tenido una intubación prolongada, un traqueostoma de más de un año de evolución o una irritación traqueal crónica. La asociación de traqueomalacia y atresia de esófago con fístula traqueoesofágica es de sobras conocida, produciéndose en un 16-33%, dependiendo de las series publicadas¹. La aorta anteriormente y el bolsón esofágico superior, ciego y dilatado, posteriormente, producen un atrapamiento y compresión de la tráquea, impidiendo su normal desarrollo intrauterino, condicionando una flaccidez de la pared traqueal y una formación incompleta de los anillos traqueales, con lo que aumenta la porción membranosa de la tráquea, obteniéndose de esta manera una tráquea fácilmente colapsable durante la espiración, o incluso durante el paso de alimentos por el esófago^{9,10}. Los síntomas típicos se manifiestan generalmente a partir de los 2 meses de edad^{7,10,11}, y son tos y un estridor espiratorio; en las formas graves se producen crisis de cianosis, e incluso pausas de apnea y bradicardias, con una curva ponderal plana. El diagnóstico clínico de sospecha debe confirmarse con la realización de una broncoscopia, en la que se observa un colapso anteroposterior de la luz traqueal durante la espiración. Cuando éste es mayor del 75% se trata de una traqueomalacia grave^{3,10}. El esofagograma, la pHmetría y la esofagoscopia nos permiten diagnosticar la presencia de compresiones extrínsecas, la existencia de reflujo gastroesofágico o la persistencia de la fístula traqueoesofágica, que pueden causar clínica respiratoria en este tipo de pacientes^{10,12}. El tratamiento

inicial se basa en una adecuada fisioterapia respiratoria y en una antibioterapia precoz de las infecciones respiratorias. La mayoría de los casos de traqueomalacia se resuelven espontáneamente entre los 12-18 meses de edad^{2,3}, por lo que el tratamiento quirúrgico queda relegado a los casos más graves y a aquellos casos rebeldes al tratamiento conservador, es decir, pacientes con pausas de apnea, pacientes en los que es imposible la extubación y pacientes con neumonías de repetición^{3,11}. La técnica quirúrgica de elección es la aortopexia^{3,4,10-12}, que consiste en la fijación de la cara anterior del cayado aórtico a la pared posterior del esternón. Existen varias modificaciones de esta técnica, ya sea utilizando parches de Dacron o flaps pericárdicos¹¹⁻¹⁵, con resultados similares. Cuando la aortopexia falla y no puede ser reparada³, o está contraindicada por la presencia de malformaciones cardíacas asociadas que requieren un abordaje quirúrgico por esternotomía media, existen técnicas alternativas utilizando prótesis extra o intraluminales^{16,17}. Las prótesis extraluminales tenían el inconveniente fundamental de no crecer con el niño, por lo que producían estenosis traqueales, e importantes reacciones a cuerpo extraño, por lo que dejaron de emplearse. Las prótesis intraluminales eran inicialmente de silicona, pero éstas interferían con la actividad mucociliar de la vía aérea, aumentando la acumulación de secreciones respiratorias y con ello el número de infecciones, tenían alto riesgo de desplazamiento y sus tamaños no eran siempre adecuados para los niños^{18,19}. Con el desarrollo de las prótesis metálicas expandibles⁵ estos problemas parecen haberse resuelto. Inicialmente, este tipo de prótesis se diseñó para el tratamiento de estenosis vasculares; posteriormente, se ha usado en estenosis biliares, uretrales e intestinales. Wallace et al²⁰ adaptaron su uso para las estenosis traqueales. La prótesis se coloca bajo anestesia general, con control endoscópico, habiendo medido previamente la longitud y el diámetro de la zona malácica. Una vez colocada en el lugar de la estenosis se expande utilizando un balón neumático. Este procedimiento es muy bien tolerado por los pacientes, que generalmente pueden ser extubados en un corto plazo postoperatorio. Tanto en las series experimentales publicadas como en las clínicas, los resultados son satisfactorios^{3,7,12,18-20}. El efecto adverso más frecuentemente descrito en estas series es una reacción a cuerpo extraño; el tejido de granulación que se desarrolla puede llegar a obstruir la luz traqueal, por lo que es necesaria su escisión bajo control broncoscópico^{7,12}. Este tipo de prótesis puede reexpandirse en función del crecimiento del niño, ya que tienen una capacidad de expansión de 18 mm. El riesgo de migración de estas prótesis es muy bajo; en los casos en los que se ha producido ha sido debido a que no se expandió la prótesis suficientemente⁷. Por tanto, es muy importante realizar una medición exacta del tamaño de la zona malácica y elegir, en con-

secuencia, el tamaño de la prótesis y expandirla adecuadamente. La extracción de este tipo de prótesis es muy difícil, por lo que, en caso de tener que extraerla, debe hacerse siempre en un centro con experiencia, ya que han llegado a producirse muertes durante este procedimiento⁷. Si la prótesis no produce síntomas, dejarla en su lugar es, por tanto, una opción correcta⁷, ya que evitamos poner en peligro la vida del paciente.

Aunque se desconocen los resultados a largo plazo, creemos que las prótesis metálicas expandibles tipo Palmaz son una alternativa válida a la cirugía convencional de la malacia traqueal, en aquellos pacientes en los que ésta falla o en los que está contraindicada. Es una técnica sencilla, bien tolerada, con escasos efectos adversos y, a corto plazo, con resultados satisfactorios.

BIBLIOGRAFÍA

- Slany E, Holzki J, Holschneider AM. Flaccid trachea in tracheo-oesophageal malformations. *Z Kinderchir* 1990; 45: 78-85.
- Matute J, Antón-Pacheco J, Berchi FJ, Vilarino A. Lesiones estructurales obstructivas traqueobronquiales. *Cir Pediatr* 1994; 7: 796-806.
- Delgado MD, Matute J, Jiménez MA, Aguado P, Benavent MI, Filler RM et al. Tratamiento de la traqueobroncomalacia en la edad pediátrica. *Cir Pediatr* 1997; 10: 65-69.
- Malone PS, Kiely EM. Role of aortopexy in the management of primary tracheomalacia and tracheobronchomalacia. *Arch Dis Child* 1990; 65: 438-440.
- Palmaz JC, Sibbit RR, Tio FO, Reuter SR, Peters JE, García F. Expandable intraluminal graft: a feasibility study. *Surgery* 1986; 99: 199-205.
- Othersen HB Jr, Smith CD. Subglottic stenosis and tracheobronchial structure: classification and therapy. En: Othersen HB Jr, editor. *The pediatric airway. The principles and practice of the pediatric surgical specialities*. Stephen L, Gans MD. Serie. Filadelfia: W.B. Saunders Co., 1991; 73-80.
- Filler RM, Forte V, Chait P. Tracheobronchial stenting for the treatment of airway obstruction. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 304-311.
- Cogbill TH. Primary tracheomalacia. *Am Thorac Surg* 1983; 35: 538-540.
- Davies MRQ, Cywes S. The flaccid trachea and tracheoesophageal congenital anomalies. *J Pediatr Surg* 1978; 13: 363-367.
- Filler RM, Messineo A, Vinograd I. Severe tracheomalacia associated with esophageal atresia: result of surgical treatment. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 1136-1141.
- Filler RM, Forte V. Lesions of the larynx and trachea. En: O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, editores. *Pediatric surgery*. St Louis: Mosby-Year Book, 1998.
- Tazuke Y, Kawahara H, Yagi M, Yoneda A, Soh H, Maeda K et al. Use of a Palmaz stent for tracheomalacia: case report of an infant with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1291-1293.
- Kimura K, Soper RT, Kao SCS. Aortosternopexy for tracheomalacia following repair of esophageal atresia: evaluation by cine-TC and technical refinement. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 769-772.
- Spitz L. Dacron-patch aortopexy. *Prog Pediatr Surg* 1986; 19: 117-119.
- Applebaum H, Woolley MM. Pericardial flap aortopexy for tracheomalacia. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 30-32.
- Bianchi A, Greenhough SG. Repair of long-segment tracheomalacia with free autologous cartilage ring grafts. *Pediatr Surg Int* 1992; 7: 236-239.
- Filler RM, Buck JR, Bahoric A. Treatment of segmental tracheomalacia and bronchomalacia by implantation of an airway splint. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 597-603.
- Filler RM, Forte V, Fraga JC, Matute J. The use of expandable metallic airway stents for tracheobronchial obstruction in children. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1050-1056.
- Santoro G, Picardo S, Testa G, Formigari R, Marianeschi S, Catena G et al. Ballon-expandable metallic stents in the management of tracheomalacia in neonates. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1995; 110: 1145-1148.
- Wallace MJ, Charnsangavej C, Ogawa K, Carrasco CH, Wrigth KC, McKenna R et al. Tracheobronchial tree: expandable metallic stents used in experimental and clinical applications. *Radiology* 1986; 158: 309-312.