

# Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea

Pedro Mondéjar López<sup>(1)</sup>, Josep Sirvent Gómez<sup>(2)</sup>

<sup>(1)</sup>Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

<sup>(2)</sup>Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil.  
Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC). A Coruña

---

Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas.  
Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea.  
Protoc diagn ter pediatr. 2017;1:273-297.



## 1. MALFORMACIONES PULMONARES CONGÉNITAS

### 1.1. Introducción. Epidemiología

Las malformaciones broncopulmonares congénitas reúnen un grupo heterogéneo de alteraciones del desarrollo pulmonar, resultado de diversos insultos sobre la embriogénesis del pulmón y de la vía aérea. El tipo de lesión histológica subyacente dependerá del momento, es decir, la edad gestacional, y el nivel del árbol traqueobronquial en que se produce el trastorno de la embriogénesis. La incidencia anual de malformaciones pulmonares congénitas se estima en 56/100000 recién nacidos vivos y 30-42/100000 habitantes si hablamos de la población general, ya que pueden ser diagnosticadas en cualquier momento de la vida.

En el año 1949 Chin y Tang describieron el primer caso de malformación pulmonar congénita, consistente en una malformación adenomatoidea congénita en un lóbulo pulmonar

de un mortinato con anasarca. Casi 30 años después, en 1977, fue Stocker quien dividió 38 casos de malformación adenomatoidea quística (MAQ) en 3 tipos, según el tamaño de los quistes que la componían (tipos I, II y III).

Existen numerosas dificultades a la hora de diagnosticar y tratar este grupo de malformaciones broncopulmonares. Los motivos que explican esta problemática son: 1) su definición y clasificación resultan complejas; 2) lesiones morfológicamente similares reciben diferentes nomenclaturas; 3) en ocasiones se aplica la misma nomenclatura a lesiones que son diferentes; 4) incluso la nomenclatura puede ser diferente según el médico especialista que se enfrenta a las distintas patologías (pediatra, neumólogo, patólogo, radiólogo, cirujano pediátrico); 5) los patrones histológicos se solapan unos con otros; 6) gran aumento de casos de diagnóstico prenatal con el consiguiente incremento en la controversia sobre el manejo de casos asintomáticos, y 7) ausencia de ensayos clínicos controlados al respecto.

## 1.2. Etiopatogenia

Si bien la etiología de las malformaciones pulmonares congénitas es mayormente desconocida, se ha sugerido un mecanismo patogénico común para todas ellas, con 4 factores etiológicos que actúan solos o en combinación:

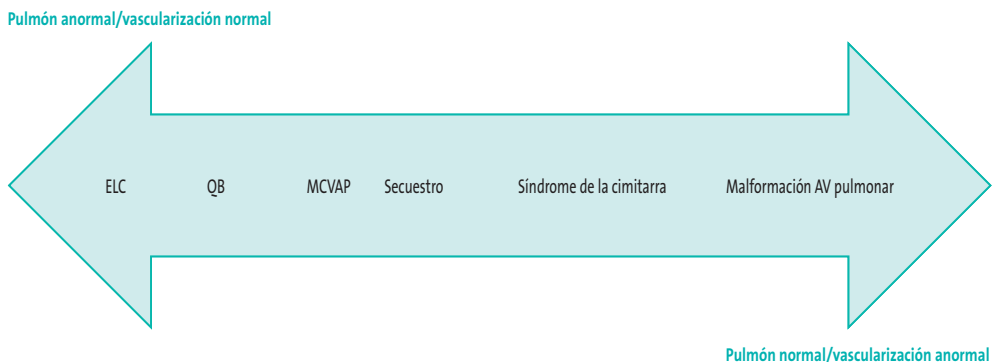
1. Defecto en la diferenciación y separación de la porción ventral del intestino anterior primitivo.
2. Obstrucción de la vía aérea intraútero.
3. Anomalías vasculares.
4. Factores genéticos.

La hipótesis propuesta con mayor firmeza es la existencia de una obstrucción de la vía aérea intraútero, de manera que se producirá una u otra malformación dependiendo del ni-

vel y grado de obstrucción, y del momento de la gestación en que esta ocurre. Incluso se ha postulado la atresia bronquial (AB) como origen patogénico de muchas de las malformaciones, tales como el secuestro pulmonar tanto extralobar (SEL) como intralobar (SIL), MAQ y enfisema lobar congénito (ELC). En un estudio publicado por Riedlinger en 2006, en el cual se analizaron anatomopatológicamente 47 muestras de malformaciones pulmonares, existían datos histológicos de atresia bronquial lobar, segmentaria o subsegmentaria, en el 100% de los SEL, el 82% de los SIL, el 70% de las MAQ y el 50% de los ELC. Del mismo modo, se han encontrado genes como *HOXB5* y *FGF*, que influyen en el desarrollo pulmonar y pueden estar implicados en la génesis de algunas lesiones pulmonares congénitas.

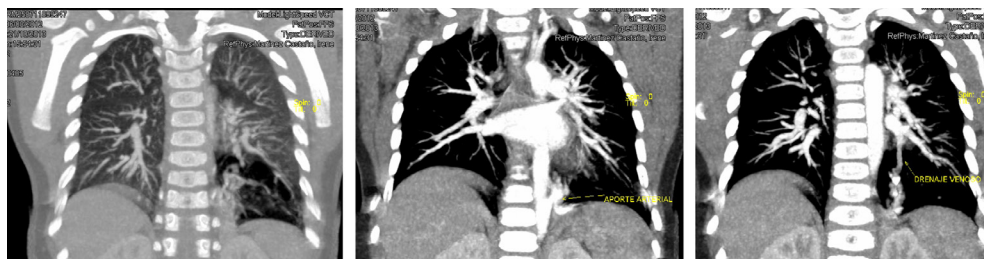
Por todo ello, existe actualmente una visión general de las malformaciones pulmonares dentro de un *continuum* de anomalías del desarrollo pulmonar (Figura 1). Esto explicaría la posible asociación de 2 o incluso 3 tipos dife-

Figura 1. El amplio espectro de las anomalías del desarrollo pulmonar



ELC: enfisema lobar congénito; QB: quiste broncogénico; MCVAP: malformación congénita de la vía aérea pulmonar (anterior MAQ).

**Figura 2.** Asociación de dos malformaciones pulmonares congénitas en la misma localización: MCAVP tipo 2 y SEL en lóbulo inferior izquierdo



rentes de malformación congénita pulmonar en la misma o distinta localización (**Figura 2**).

### 1.3. Clasificación

Anomalías del crecimiento pulmonar:

- Agenesia pulmonar.
- Hipoplasia pulmonar.
- Hiperplasia pulmonar.

Malformaciones congénitas difusas (base genética):

- Déficit congénito de surfactante.
- Displasia alveolar capilar.
- Displasia acinar.

Malformaciones congénitas locales:

- Malformación adenomatoidea quística, actualmente llamada malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCAVP).
- Secuestro pulmonar: intralobar (SIL) y extralobar (SEL).

- Enfisema lobar congénito (ELC).
- Quiste broncogénico (QB).
- Atresia bronquial (AB).

En este capítulo vamos a desarrollar únicamente el último grupo de malformaciones, por su mayor frecuencia y por la necesidad de un manejo pediátrico más riguroso y adecuado.

#### 1.3.1. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar

Es la malformación pulmonar más frecuente. Se caracteriza por un desarrollo exagerado de las estructuras bronquiales a expensas de los alveolos, junto a una vía aérea de aspecto anormal por falta de cartílago. En el año 2002, Stocker decidió llevar a cabo una nueva clasificación, cambiando el nombre de MAQ por el de MCVAP, ya que la única lesión de tipo adenomatoideo es la tipo III de Stocker y porque no todos los tipos estaban compuestos por quistes. Esta nueva clasificación incluye 5 tipos de MCVAP según el nivel en que se produce la lesión (**Figura 3**), de los cuales los tipos 1, 2 y 3 coinciden con los tipos I, II y III de la clasificación previa de 1977 realizada por el mismo autor. En la **Tabla 1**

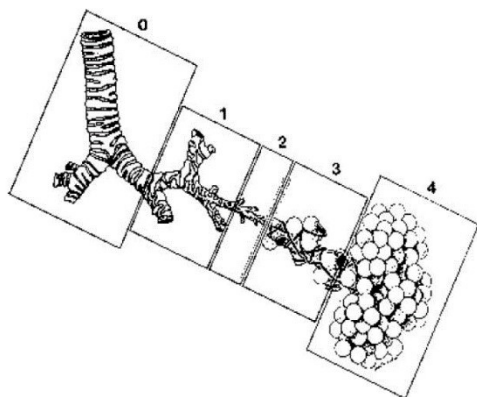
**Tabla 1.** Características de los distintos tipos de MCVAP

Tipo MAQ (Stocker 1977)	NA	Tipo I	Tipo II	Tipo III	NA
Tipo MCVAP (Stocker 2002)	Tipo 0	Tipo 1	Tipo 2	Tipo 3	Tipo 4
Nombre descriptivo	Displasia o disgenesia acinar	Grandes quistes	Pequeños quistes	Adenomatoidea	Periférica The unlined cyst lesion
Origen de la lesión	Traqueal/bronquial	Bronquial/ bronquiolar	Bronquiolar	Bronquiolar/alveolar	Acinar distal
¿Es quística?	No	Sí	Sí, múltiple	No (o diseminados)	Sí
¿Es adenomatoidea?	No	No	No	Sí	No
Porcentaje	< 2%	60-70%	15-20%	5-10%	10%
Características únicas	Afectación de todos los lóbulos; incompatible con la vida			Casi exclusiva de varones	Neumotórax a tensión
Ecografía prenatal	Pulmones pequeños	Masa quística en 1.er trimestre que crece en 2.º-3.º trimestre	Desde normal a masa mal definida	Masa que crece progresivamente. <i>Hydrops fetalis</i> 80%	Desde normal a masa quística similar a MCVAP tipo 1
Edad típica de presentación	Nacimiento	Intraútero si es grande; varios años de vida si es pequeña	Primer mes de vida	Intraútero o al nacimiento	Nacimiento a 6 años de vida, incluso más tardía
Presentación y síntomas	Pulmones no aireados. Feto muerto/ DR grave	Asintomático (hallazgo casual), DR neonatal, desplazamiento mediastínico, infección o tumor maligno	De asintomático a DR leve. Se pueden dx antes otras anomalías extrapulmonares	Mortinato/DR grave	Asintomático (hallazgo casual), DR neonatal, neumotórax a tensión, infección o tumor maligno
Afectación lobar	Todos los lóbulos	95% de casos un lóbulo; raramente bilateral	Habitualmente un lóbulo	Todo un lóbulo o todo un pulmón	Habitualmente un lóbulo
Anomalías asociadas	Raras: anomalías CV, hipoplasia renal, hipoplasia cutánea focal	Muy raras	Frecuentes (50%): anomalías CV, hernia diafragmática, SEL, agenesia o disgenesia renal	Raras. Hipoplasia pulmonar contralateral secundaria	Raras
Lesión y tamaño de los quistes	Pulmones pequeños	1-10 cm	0,5-2 cm	Todo un lóbulo o todo un pulmón	Quistes grandes multiloculares
Riesgo de malignización	No	Carcinoma bronquioloalveolar	No	No	Blastoma pleuropulmonar
Tratamiento	Ninguno	Resección lobar/es	Resección. Depende del resto de anomalías	Resección lobar/es	Resección lobar/es
Evolución y pronóstico	Incompatible con la vida	Excelente tras cirugía	Depende de severidad resto anomalías	Mala. Depende de la severidad de la hipoplasia pulmonar	Excelente tras cirugía

NA: no aplicable; DR: distrés respiratorio; dx: diagnosticar; CV: cardiovasculares; SEL: secuestro extralobar.

Modificado de: Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol.* 2009;44:14-30, y Stocker JT, Husain AN. Cystic lesions of the lung in children: classification and controversies. *Eur Respir Mon.* 2007;39:1-20.

**Figura 3.** Tipos de MCVAP según el nivel en que se produce la lesión en época prenatal: 0) traqueo-bronquial (disgenesia acinar), 1) bronquial/bronquiolar (quistes grandes), 2) bronquiolar (quistes pequeños), 3) bronquiolar/ductoalveolar (adenomatoidea), 4) distal acinar (periférica)



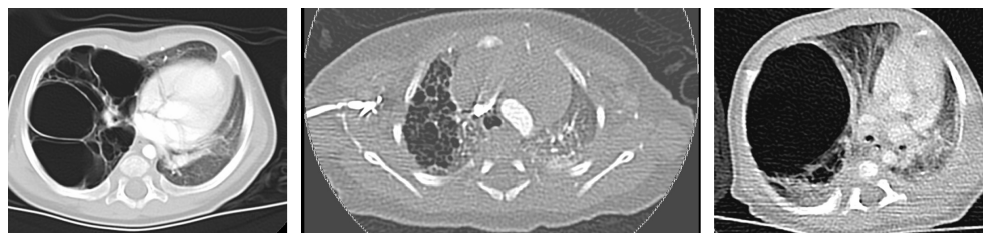
quedan reflejados las características que diferencian a cada una de ellas. Obsérvese varios ejemplos en la **Figura 4**.

**MCVAP y riesgo de malignización:** la posibilidad de malignización de las lesiones quísticas congénitas pulmonares explica la tendencia de muchos pediatras y cirujanos pediátricos a tomar una actitud quirúrgica activa incluso en ausencia de síntomas. Se ha descrito dos tipos de neo-

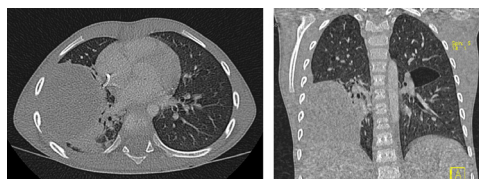
plasias pulmonares en relación con la MCVAP:

- **Blastoma pleuropulmonar (BBP).** Es una neoplasia disembrionéica poco frecuente (0,35-0,65/100 000 recién nacidos vivos), descrita en 1988 y que puede surgir como malignización de una MCVAP tipo 4. Es análoga a otros tumores embrionarios como nefroblastoma, neuroblastoma, hepatoblastoma, rhabdomiocarcinoma embrionario y meduloblastoma. El 94% de los casos se han descrito en niños menores de 6 años, teniendo el 25% de ellos una predisposición genética familiar. Existen tres tipos, de peor a mejor pronóstico: I (quístico, 36%), II (sólido-quístico, 36%), III (sólido, 28%, **Figura 5**). Si bien la mayoría de quistes pulmonares congénitos no son un BBP, resulta difícil diferenciar la MCVAP tipo 4 del BBP quístico. Por ello, se han postulado unos factores de riesgo de BBP en niños con quistes pulmonares con el fin de ayudar a diferenciar ambas entidades: presentación con neumotórax, quistes pulmonares bilaterales, quistes multifocales, quistes pulmonares familiares y asociación con enfermedad quística renal (nefroblastoma quístico), poliposis de intestino delgado u otro cáncer infantil adicional.
- **Carcinoma bronquioloalveolar (CBA).** Mucho más raro, solo se ha descrito 21 casos

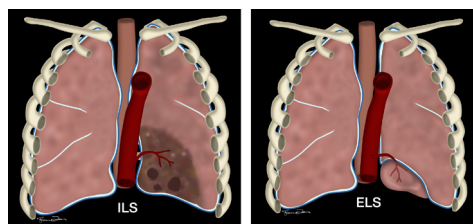
**Figura 4.** Izquierda, MCVAP tipo 1; centro, MCVAP tipo 2; derecha, MCVAP tipo 4



**Figura 5.** Blastoma pleuropulmonar tipo III (sólido) en lóbulo inferior derecho en varón de 2 años con MCVAP tipo 4 bilateral



**Figura 6.** Anatomía y epidemiología del SIL y SEL



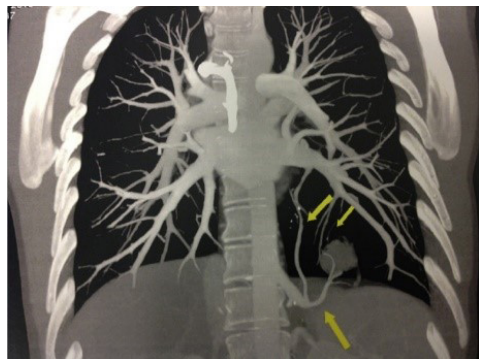
en relación con MCVAP tipo 1 a una edad media de 20 años. Es el carcinoma pulmonar más frecuente en niños, aunque es más típico de ancianos sin relación con MCVAP. La mayoría de ellos han sido diagnosticados de forma casual al resecaer la lesión quística. El CBA puede evolucionar a un adenocarcinoma mucinoso invasivo.

### 1.3.2. Secuestro pulmonar

Se trata de una lesión poco frecuente caracterizada por tejido pulmonar anormal que no se comunica con el árbol bronquial, quedando aislado o “secuestrado”, y que es irrigado por una arteria sistémica anómala procedente con más frecuencia de la aorta descendente. Supone el 1-6% de todas las malformaciones pulmonares congénitas. En cuanto a la etiopatogenia, es desconocida, pero se han postulado dos hipótesis. La primera sugiere que una yema pulmonar se desarrolla independientemente del resto del pulmón, recibiendo vascularización procedente de arterias que irrigan el intestino anterior; si esta se desarrolla antes de que se forme la pleura, se producirá un secuestro intralobar (SIL); si, por el contrario, se desarrolla después de la formación de la pleura, se producirá un secuestro extralobar (SEL) (Figura 6). La segunda aboga por un origen común con el resto de malforma-

ciones pulmonares, dentro de la secuencia de atresia bronquial. Ambos tipos de secuestro se diferencian porque el SEL se halla recubierto total o parcialmente por un revestimiento pleural. Existe bastante unanimidad en que el SIL puede ser congénito o adquirido, se localiza siempre en pulmón y tiende a ser una malformación aislada, mientras que el SEL suele ser congénito, puede adquirir una localización ectópica extrapulmonar (cuello, mediastino, intraabdominal, pericárdico, etc.) y se asocia con frecuencia a otras malformaciones como la hernia diafragmática, hipoplasia pulmonar, síndrome de la cimitarra, MCVAP (sobre todo tipo 2), *sling* de la arteria pulmonar o anomalías renales. Se localiza con más frecuencia en lóbulos pulmonares inferiores, sobre todo el izquierdo. La clínica o forma de presentación del secuestro pulmonar es muy variada y a veces inespecífica, ya que se puede manifestar como neumonía recurrente, tos crónica, fiebre, expectoración, hemoptisis, hallazgo casual o diagnóstico mediante ecografía prenatal en caso del SEL. El diagnóstico suele sospecharse ante una radiografía simple de tórax o ecografía torácica sugerente, precisando para su confirmación la realización de una angiotomografía computarizada (angio-TC) o angiorresonancia magnética (angio-RM) que mostrará la arteria sistémica que lo irriga y su drenaje venoso (Figura 7).

**Figura 7.** Angio-TC torácica: secuestro pulmonar en lóbulo inferior izquierdo con su arteria sistémica aberrante correspondiente, procedente de la aorta descendente



### 1.3.3. Enfisema lobar congénito (ELC)

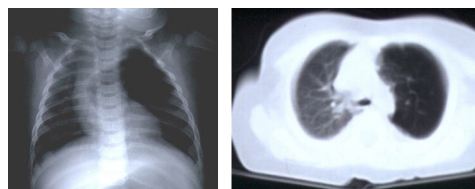
También llamada hiperinsuflación lobar congénita, se trata de una anomalía poco frecuente que se caracteriza por la mayor insuflación de un lóbulo pulmonar con respecto al resto de lóbulos. Se ha relacionado con una anomalía bronquial anatómica o funcional localizada en el cartílago bronquial o en el tejido de sostén. Esto dará lugar a un mayor o menor grado de obstrucción bronquial (estenosis) o debilidad de la pared bronquial (broncomalacia) que contribuirá a la hiperinsuflación del lóbulo correspondiente. Se suele diagnosticar en recién nacidos o lactantes, los cuales pueden estar desde asintomáticos y ser un hallazgo casual, hasta presentar un distrés respiratorio grave. El lóbulo afectado con más frecuencia es el lóbulo superior izquierdo, seguido del lóbulo superior derecho y el lóbulo medio. Resulta muy importante realizar diagnóstico diferencial con causas intrínsecas (cuerpo extraño bronquial, tapón mucoso) o extrínsecas (anomalías vasculares, tumoraciones) de obstruc-

ción bronquial. El diagnóstico lo dará la radiología de tórax y el TC de alta definición o helicoidal (**Figura 8**). El ELC es la malformación pulmonar que más suele pasar desapercibida a la ecografía prenatal. En contraposición, es aquella en la que la fibrobroncoscopia tiene su mayor papel, con el fin de valorar la anatomía bronquial.

### 1.3.4. Quiste broncogénico (QB)

Es otra anomalía broncopulmonar congénita, resultado del anormal desarrollo del segmento ventral del intestino anterior, que es el que da lugar al árbol bronquial y los pulmones. Suele ser único y estar lleno de líquido o moco y puede aumentar de tamaño a medida que crece el niño. Normalmente no tiene conexión con la vía aérea y su localización depende del momento en que se produzca dicha anomalía del desarrollo. Si esta se produce precozmente, entre la 3.<sup>a</sup> y la 7.<sup>a</sup> semana de gestación, el QB se encontrará en su localización más frecuente, es decir, en mediastino, a lo largo del árbol traqueobronquial (70%); si se produce más tardíamente, se localizará a nivel intrapulmonar o, más raramente, a nivel extratorácico (cuello o infra-diafragmáticos). Aunque el QB siempre es

**Figura 8.** Enfisema lobar congénito en el lóbulo superior izquierdo. Obsérvese la herniación de dicho lóbulo hacia mediastino. Izquierda: radiografía de tórax, derecha: TC torácica

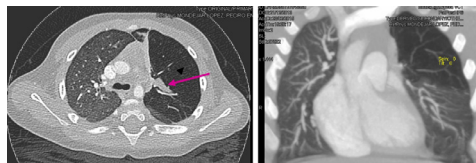


congénito, se puede diagnosticar a cualquier edad, bien por hallazgo casual o bien por clínica respiratoria tal como tos, sibilancias, disnea, neumonía recurrente, dolor torácico, hemoptisis o compresión de vía aérea y/o digestiva. El diagnóstico de sospecha se realizará mediante técnicas radiológicas, siendo de elección la TC y la RM torácicas (Figura 9).

### 1.3.5. Atresia bronquial (AB)

La AB es una rara anomalía congénita descrita en 1953, resultado de la interrupción intraútero (6.<sup>a</sup>-16.<sup>a</sup> semana de gestación) de un bronquio lobar, segmentario o subsegmentario, asociada a la impactación periférica de moco e hiperinsuflación del segmento o lóbulo afecto. Dicha impactación mucosa da lugar a lo que conocemos como broncocele o mucocele, el cual se puede observar en las técnicas radiológicas necesarias para la sospecha diagnóstica (radiografía de tórax y TC torácica; Figura 10). Aunque puede darse en cualquier lóbulo, es más frecuente en el lóbulo superior izquierdo, hallándose la mayoría de casos en pacientes asintomáticos a cualquier edad o cada vez más por ecografía pre-

**Figura 10.** Atresia bronquial. TC torácica en lactante de 12 meses de edad con síndrome de Down en que se observa hiperinsuflación de lóbulo superior izquierdo tanto en un corte axial (izquierda) como coronal (derecho). La flecha señala la imagen de broncocele o mucocele

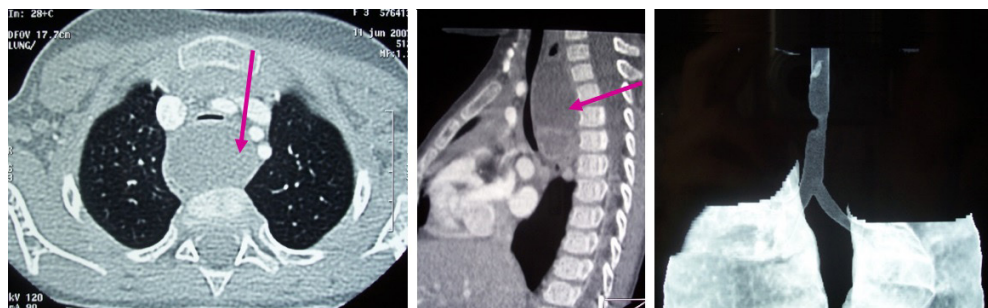


natal. Al igual que ocurre con el resto de malformaciones, se puede diagnosticar a cualquier edad. Se puede confirmar el diagnóstico por fibrobroncoscopia en la que se objetivará agenesia o atresia de un bronquio lobar, segmentario o subsegmentario.

### 1.4. Manejo de las malformaciones broncopulmonares congénitas

- **Prenatal:** actualmente, la ecografía prenatal supone una herramienta excelente de cribado en el diagnóstico de malformaciones pulmonares, detectando más del 80%

**Figura 9.** Reconstrucción de TC torácica que muestra un gran quiste broncogénico retrotraqueal (señalado con las flechas) en lactante de 3 meses con compresión extrínseca traqueal grave





de los casos. La RM fetal no se utiliza de rutina, sino como exploración complementaria en casos graves o dudosos. En el caso de la MCVAP, el llamado ratio de volumen de la malformación, medido mediante el cociente entre el volumen de la lesión pulmonar y la circunferencia craneal, constituye una herramienta útil para detectar fetos en riesgo de desarrollar *hydrops fetalis*; un valor mayor de 1,6 predice un riesgo de 15-75% de desarrollarlo. A su vez, la presencia de *hydrops fetalis* asociado a MCVAP (sobre todo tipo 3) tiene una alta mortalidad, por lo que puede estar indicada la cirugía fetal o finalizar el embarazo prematuramente. En este caso se ha demostrado el papel beneficioso del tratamiento con beclometasona materna para disminuir el tamaño de MCVAP gigantes y revertir el *hydrops*.

- **Posnatal:** es imprescindible describir y realizar un adecuado diagnóstico diferencial de lo observado en la ecografía prenatal. Resulta obligada la realización de una radiografía de tórax al nacimiento, aunque el recién nacido esté asintomático y aunque las ecografías prenatales seriadas indiquen una aparente resolución de la lesión. Es más, aunque la radiología simple de tórax sea normal, se debe realizar una angio-TC torácica con reconstrucciones 3D en los primeros 6 meses

de vida, ya que muchas lesiones detectadas prenatalmente parecen resueltas pero la mayoría persisten en la TC posnatal.

En los casos sintomáticos, sea cual sea el tipo de malformación en cuestión, no existe duda en que el tratamiento indicado es la cirugía torácica mediante resección de la lesión (segmentectomía o lobectomía), siendo cada vez más frecuente el uso de toracoscopia por su mayor seguridad y recuperación más rápida. La controversia aflora cuando se analizan los casos asintomáticos, cada vez más frecuentes debido el creciente número de hallazgos casuales o de diagnóstico prenatal. Analicemos cada tipo de malformación por separado:

- **Secuestro pulmonar.** Se deberá decidir entre la resección de la lesión, la embolización arterial o la actitud expectante con seguimiento clínico-radiológico. Resección y embolización son comparables en cuanto a buenos resultados, baja morbilidad y buena evolución a largo plazo. La mayoría de los autores están de acuerdo en resecar aquellos secuestros que causan síntomas respiratorios o infecciones, y valorar igualmente la resección en los SIL aunque no produzca síntomas por el riesgo de infección; embolizar los que causen *shunt* significativo o fallo cardíaco (**Figura 11**) y observar los SEL que no causen sínto-

**Figura 11.** Proceso de embolización arterial en un caso de secuestro extralobar en el lóbulo inferior derecho



mas ni *shunt* importante, ya que los pacientes suelen estar asintomáticos y pueden involucionar o incluso desaparecer.

- **Enfiseema lobar congénito.** Se recomienda intervención quirúrgica tan solo si produce síntomas o herniación mediastínica grave, manteniendo una actitud expectante en los casos asintomáticos.
- **Quiste broncogénico.** Se recomienda siempre la resección quirúrgica, por el riesgo de infección o compresión de la vía aérea y/o digestiva.
- **Atresia bronquial congénita.** No suele producir síntomas, por lo que la actitud expectante y observación clínica parece la alternativa más razonable.
- **Malformación congénita de la vía aérea pulmonar.** La técnica diagnóstica de elección es la angio-TC torácica ante la posibilidad de encontrar una lesión híbrida MCVAP-secuestro que requiera localizar la arteria aberrante que la irriga. La MCVAP es el tipo de malformación en el que existe la mayor controversia en cuanto al manejo, fundamentalmente en casos asintomáticos. Si bien existe riesgo de infecciones recurrentes, neumotórax o malignización, hay casos que permanecerán asintomáticos incluso de por vida. Es por ello que algunos autores abogan por la lobectomía electiva en los casos con quistes visibles en la TC mientras que otros prefieren el seguimiento clínico y radiológico. Los primeros argumentan su actitud en el riesgo de infección existente y que además dificultaría aún más la cirugía, la posibilidad de malignización (1% para CBA y 5% para BPP en estudios retrospectivos),

la dificultad para diferenciar una MCVAP benigna de un tumor maligno, el riesgo de neumotórax por fuga aérea o de insuficiencia respiratoria aguda por crecimiento rápido de un quiste, la mejor y más rápida recuperación postoperatoria cuanto menor sea el niño, y la alta probabilidad de crecimiento compensatorio del pulmón cuando la resección es precoz. Los segundos, en cambio, prefieren esperar apoyándose en las siguientes premisas: muchos casos son asintomáticos y/o son hallazgos casuales, la historia natural de la MCVAP está mal definida, existe posibilidad de regresión prenatal o posnatal y los riesgos de la toracotomía y resección pulmonar. Ante la existencia de dos maneras tan contrapuestas de manejar una misma patología, el UpToDate del año 2014 concluyó que “se recomienda resección quirúrgica en todos los pacientes asintomáticos con quistes bilaterales y/o multifocales o historia familiar de condiciones asociadas a BPP. También se sugiere resección quirúrgica de quistes pulmonares en lactantes y niños sin estas características, pero la vigilancia con TC seriadas es una alternativa razonable”. En caso de decidir cirugía, la mayoría de cirujanos pediátricos se inclina por resección de la lesión en el primer año de vida, porque así se permitirá el crecimiento compensatorio pulmonar, la recuperación será más rápida y la función pulmonar a largo plazo será incluso normal, siendo entonces indispensable que la muestra quirúrgica sea estudiada por un patólogo experto. Si, por el contrario, se decide no llevar a cabo la cirugía, habrá que valorar el riesgo-beneficio comparado con el riesgo de TC seriadas (radiación y coste), de sedación o anestesia general, de ansiedad familiar y de pérdida de seguimiento

to. En cualquier caso, es fundamental el seguimiento a largo plazo de los niños con MCVAP.

## 2. MALACIA DE LA VÍA AÉREA

### 2.1. Introducción

*Malacia*, del latín, significa “blandura, debilidad”. La “debilidad” o malacia de las vías aéreas suele manifestarse en forma de “respiración ruidosa”, siendo el estridor y/o las sibilancias persistentes los signos clínicos de presentación más frecuentes. Los avances técnicos, tanto en la fibrobroncoscopia pediátrica como en las pruebas de imagen –TC multidetectora con reconstrucción multiplano y tridimensional, y RM– permiten un nuevo abordaje diagnóstico de estos problemas. Parejos a estos progresos también se han producido otros en el manejo quirúrgico de anomalías que antaño solo eran atendidas con traqueotomías y/o ventilación mecánica prolongada. A efectos prácticos, el estudio de las alteraciones de las vías aéreas superiores e inferiores suele hacerse basándose en su localización anatómica.

### 2.2. Vía aérea superior

La vía aérea superior (VAS) es la parte del aparato respiratorio comprendida entre la nariz y la entrada de la tráquea en el tórax, en la que distinguimos dos áreas básicas:

- La vía aérea supraglótica: nariz, nasoorofaringe e hipofaringe y epiglotis.
- La zona de la glotis: cuerdas vocales, subglotis y tráquea cervical o extratorácica.

La aproximación al diagnóstico de la patología de la VAS, bien sea congénita o adquirida, nos la proporcionan una detallada historia clínica, la exploración física y una serie de pruebas complementarias como las radiografías de cuello y tórax, el tránsito esofagogástrico, la pHmetría y otras, ya apuntadas, como la TC multidetectora con reconstrucción multiplano y tridimensional o la RM.

La endoscopia de la VAS, rígida o flexible, permite su visión directa, aportando información fundamental sobre alteraciones tanto anatómicas como funcionales. La disponibilidad de cada vez mejores instrumentos, especialmente fibrobronoscopios de diferentes calibres, y el bajo riesgo de complicaciones cuando se realiza por personal entrenado y con las debidas precauciones, hace que la endoscopia sea en la actualidad el procedimiento imprescindible para la confirmación de la patología de la VAS.

#### 2.2.1. Síntomas de la patología de la vía aérea superior

Una dificultad respiratoria, en mayor o menor grado, orienta sobre la existencia de patología de la VAS, muy especialmente si va acompañada de los siguientes síntomas:

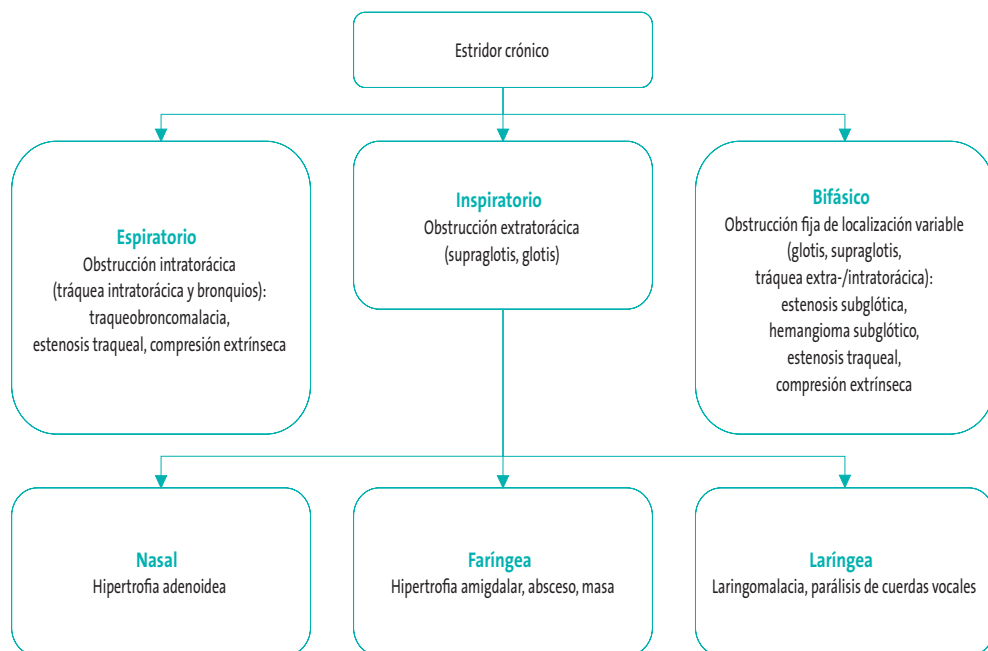
- **Estridor.** El estridor se define como un sonido respiratorio de tono variable producido por el paso de un flujo turbulento de aire en zonas de la vía aérea con su calibre disminuido. La fase en que prevalezca el estridor puede indicarnos el nivel de la obstrucción. En general, cuando el estridor predomina durante la inspiración, la obstrucción suele estar en el área supraglótica y cuando predomina durante la espiración, la obstrucción está en la vía aérea intratorácica. El estridor

que es similar en ambas fases de la respiración o bifásico, afecta a la zona de la glotis, incluyendo las cuerdas vocales, la subglotis y la tráquea extratorácica. La respiración puede ser normal en reposo, si la obstrucción o estrechamiento de la VAS es leve, y solo puede apreciarse el estridor con el aumento de la velocidad del flujo aéreo, como sucede con el llanto o el ejercicio físico. El estridor puede ser agudo, habitualmente relacionado con causas inflamatorias o infecciosas, o crónico –cuyo algoritmo clínico se recoge en la **Figura 12**–, más en relación con causas anatómicas o funcionales. Las causas de estridor también pueden clasificarse en congénitas o adquiridas (**Tabla 2**). El estridor es el síntoma más frecuente por el que se indica una fibrobroncoscopia por sospecha de alteración de la VAS (**Figura 13**).

Aunque en ciertas Unidades de Neumología la investigación fibrobroncoscópica del estridor es sistemática en recién nacidos y lactantes, el procedimiento no está indicado necesariamente en todos los pacientes, pero sí cuando el síntoma es persistente o progresivo, o si asocia otros como alteraciones de la voz, desaturaciones de oxígeno, apneas o dificultades en la alimentación. En los niños mayorcitos la indicación de fibrobroncoscopia es menos frecuente: estridor persistente –más de 2 semanas– tras una aparente infección viral que no responde al tratamiento, o con el antecedente de una intubación.

- **Alteraciones de la voz.** Deben analizarse las características de la voz cuando el niño llora, grita o habla. Las anomalías fonadoras, afonía (“incapacidad para hablar”) y disfonía,

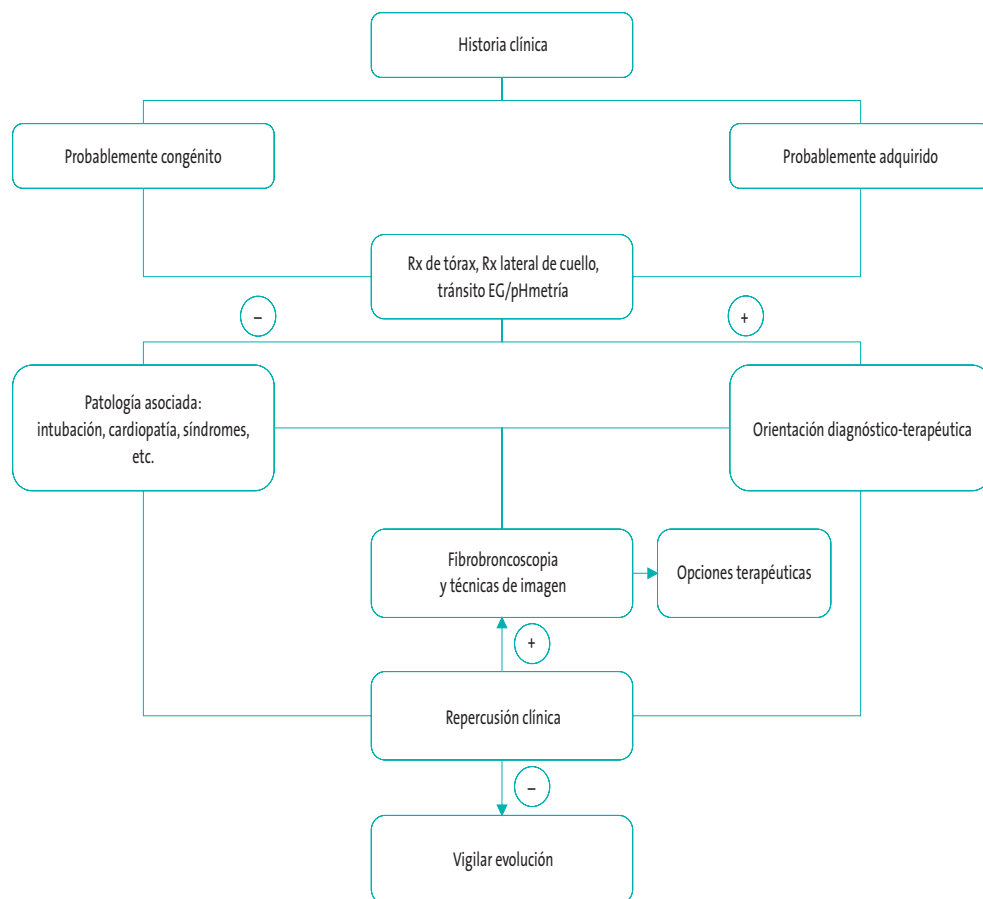
**Figura 12.** Algoritmo clínico del estridor crónico



**Tabla 2.** Causas de estridor

	Congénitas	Aquiridas
Supraglóticas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Laringomalacia</li> <li>• Quistes laríngeos</li> <li>• Epiglotis bifida</li> <li>• Membrana laríngea</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Epiglotitis</li> </ul>
Glóticas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Parálisis de cuerdas vocales</li> <li>• Membrana laríngea</li> <li>• Tumores</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Parálisis de cuerdas vocales traumática</li> <li>• Disfunción de cuerdas vocales</li> </ul>
Subglóticas	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hemangioma</li> <li>• Estenosis</li> <li>• Membrana laríngea</li> <li>• Hendidura laríngea posterior</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Laringitis</li> <li>• Estenosis postintubación</li> </ul>

**Figura 13.** Algoritmo diagnóstico del estridor



con o sin estridor, sugieren afectación de las cuerdas vocales. Si la obstrucción está en la glotis produce afonía con un estridor inspiratorio agudo. El estridor de tono bajo pero sin afonía apunta a una causa supraglótica, como una epiglotitis. Así mismo, una voz débil, pero también sin afonía, asociada a un estridor inspiratorio agudo sugiere una obstrucción subglótica.

- **Trastornos de la alimentación, aspiraciones.**
- **Apneas, cianosis.**

### 2.2.2. Laringomalacia

La laringomalacia es la anomalía congénita más frecuente de las VAS. A pesar de su frecuencia, no se conocen bien las causas exactas de la laringomalacia. Más que una malformación, debería considerarse una disfunción anatómica por un retraso en la maduración neuromuscular de las estructuras de soporte muscular de la laringe, lo que propicia su prolapso en el interior de la glotis durante la inspiración. Esta hipótesis se apoya en la frecuente asociación de la laringomalacia con el reflujo gastroesofágico y desordenes neuromusculares. Anatómicamente se da una combinación de hallazgos supraglóticos que puede incluir:

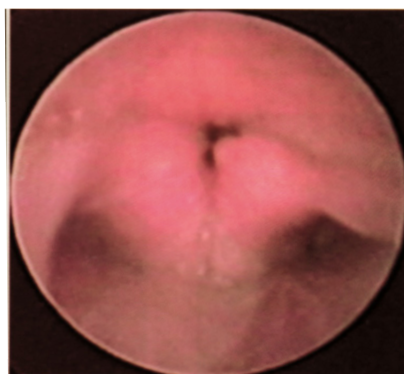
- Aritenoides grandes, laxos que hacen prolapso en sentido anterior.
- Repliegues ariepiplóticos cortos, redundantes, que hacen prolapso hacia la línea media.
- Epiglotis laxa, redundante, con forma de omega, que hace prolapso en dirección posterior.

La ventaja de esta clasificación es que correlaciona el lugar de la anomalía anatómica responsable de la obstrucción con el posible procedimiento quirúrgico a realizar en los casos graves.

El principal síntoma de la laringomalacia es un estridor inspiratorio de inicio en las primeras semanas de vida, pero no característicamente con las primeras respiraciones, desconociéndose la razón de este retraso. En ocasiones se pone de manifiesto tras una infección intercurrente del tracto respiratorio superior. El estridor empeora con el llanto, la agitación, la alimentación o la posición supina, y mejora con la posición prona o la extensión cervical.

El manejo de la laringomalacia solo requiere una conducta expectante, pues es una condición autolimitada que habitualmente se resuelve antes de los 2 años de edad. Sin embargo, en un 5-10% de casos, la obstrucción de la vía aérea puede producir dificultad en la alimentación, fallo de crecimiento, apnea o cianosis y ser lo bastante grave como para requerir tratamiento quirúrgico. En estos casos el diagnóstico debe confirmarse con una fibrobroncoscopia (Figura 14), que algunos autores están

Figura 14. Fibrobroncoscopia



de acuerdo en no limitar a la vía aérea superior ya que se han publicado problemas asociados en la vía inferior. La cirugía tradicional consistía en la realización de una traqueotomía “transitoria”, pero hoy día la supraglotoplastia, bien mediante láser de dióxido de carbono o microcirugía, es una alternativa exitosa.

### 2.2.3. Parálisis de las cuerdas vocales

La parálisis de las cuerdas vocales es la segunda de las anomalías laríngeas más frecuente en el recién nacido, representando un 10-20% las malformaciones laríngeas congénitas. En ella se produce la limitación de la abducción normal inspiratoria, pudiendo ser uni- o bilateral, congénita o adquirida. La parálisis bilateral se asocia a menudo con alteraciones del sistema nervioso central como hemorragia intracerebral, meningocele, síndrome de Arnold-Chiari, hidrocefalia, etc. La mayoría de parálisis de cuerdas vocales unilaterales son del lado izquierdo, resultado de una lesión traumática o por compresión del nervio laríngeo izquierdo: la cirugía cardiovascular como la ligadura del conducto arterioso persistente o la enfermedad metastásica del tórax, son ejemplos de estas causas.

La parálisis bilateral de cuerdas vocales cursa con estridor inspiratorio y llanto normal o moderadamente afónico, pudiendo ocasionar obstrucción grave de la vía aérea que requiere intubación o traqueotomía, aunque no es raro que estos procedimientos se demoren en el tiempo hasta los 6-12 meses de edad, cuando la mayor actividad del niño aumenta los síntomas.

La parálisis laríngea unilateral, habitualmente izquierda, se presenta con llanto débil o voz suave y dificultades para la alimentación que

pueden ocasionar broncoaspiración recurrente. El estridor no es común, pero de darse es inspiratorio o bifásico.

Las diferencias entre los síntomas de las parálisis uni- y bilateral se resumen en la **Tabla 3**.

**Tabla 3.** Síntomas de la parálisis de cuerdas vocales

	Unilateral	Bilateral
Estridor	+	++
Afonía, llanto débil	+	-
Apnea, cianosis	-	+
Disfagia, aspiraciones	±	±

El diagnóstico se efectúa con la visualización directa de los movimientos de las cuerdas vocales, con el paciente en ventilación espontánea, con un endoscopio flexible. En los casos de difícil diagnóstico puede ser útil el electromiograma laríngeo, el cual permite además el seguimiento del paciente y la identificación de la reinervación muscular. Otros exámenes complementarios a realizar son una radiografía y TC o RM del tórax, que identifiquen problemas mediastínicos que alteren el recorrido del nervio laríngeo recurrente (masas, vasos aberrantes, etc.) y una TC y/o RM cerebral, para el estudio de las posibles anomalías neurológicas asociadas.

Muchos casos de parálisis unilateral de cuerdas vocales no requieren tratamiento, pues la laringe “compensa” el problema. Como en algunos casos de parálisis bilateral o unilateral existe recuperación espontánea, se recomienda que el tratamiento quirúrgico se demore hasta que exista la certeza de que no habrá tal recuperación. Este periodo puede durar hasta

incluso los 2 años de edad. Sin embargo, los niños con grave alteración de la vía respiratoria necesitan una traqueotomía (más del 50% de los casos de parálisis bilateral, mientras que es raro requerir este procedimiento en las parálisis unilaterales). La traqueotomía se cerrará cuando se produzca la resolución de la parálisis o cuando teniendo la convicción de que es permanente, se efectúe tratamiento quirúrgico que puede consistir en aritenoidectomía (endoscópica con láser o cirugía abierta), cordotomía parcial posterior uni- o bilateral (con láser CO<sub>2</sub>) o cirugía de separación o lateralización de aritenoides.

#### 2.2.4. Estenosis subglótica







Existen dos formas de estenosis subglótica: congénita y adquirida. Hoy día, las causas adquiridas suponen la mayoría de los casos, siendo la intubación endotraqueal prolongada el factor de riesgo más importante para presentarla (sobre todo en prematuros que requieren ventilación mecánica prolongada por distrés respiratorio). En ausencia de causas identificables consideramos la estenosis subglótica como congénita, la cual se ha atribuido a la canalización incompleta de la subglotis y el anillo cricoideo.

El síntoma más común de la estenosis subglótica es el estridor bifásico, asociado a grados variables de obstrucción respiratoria que contribuye a las diversas formas de presentación clínica. Así, el cuadro puede ir desde la obstrucción grave al nacimiento hasta el diagnóstico casual al darse dificultades en la intubación traqueal durante una cirugía programada. No son infrecuentes las veces que el estridor de la estenosis subglótica se diagnostica como asma o, más a menudo, *croup* recurrente du-

rante las infecciones respiratorias de la primera infancia. En algunos casos, la estenosis subglótica congénita se relaciona con otras lesiones (laringomalacia, parálisis de las cuerdas vocales, hendidura laríngea u otras malformaciones traqueobronquiales) o síndromes generales, como por ejemplo el síndrome de Down en el que se observa una mayor incidencia de esta anomalía.

El diagnóstico se realiza por endoscopia directa. Debe explorarse toda la vía aérea para detectar posibles patologías asociadas antes mencionadas. Y también debe investigarse el reflujo gastroesofágico. La localización y extensión de la estenosis, según el sistema de graduación de Cotton (Figura 15), son determinantes en el diseño de la técnica de tratamiento más adecuada. La TC multidetectora con reconstrucción multiplano y tridimensional es el complemento de la endoscopia para determinar la longitud de la estenosis y evaluar la parte distal a la misma. La mayor parte de casos de estenosis subglótica congénita tienen mejor pronóstico que las estenosis adquiridas. Muchos niños mejorarán conforme crece su laringe, por lo que pueden manejarse de forma conservadora. En los casos de estenosis moderada o grave con frecuencia se necesita traqueotomía para estabilizar la vía aérea del lactante y valorar una posterior alternativa

Figura 15. Sistema de graduación de Cotton

Grado I	Sin obstrucción 	<50% de obstrucción 
Grado II	>51% de obstrucción 	<70% de obstrucción 
Grado III	>71% de obstrucción 	<95% de obstrucción 
Grado IV	100% de obstrucción o sin luz	



a la misma, bien endoscópica o quirúrgica, si pasados los 3 años de edad no se ha logrado la decanulación: escisión endoscópica con láser CO<sub>2</sub>; el abordaje quirúrgico externo se realiza en las lesiones más graves, realizando técnicas de reconstrucción laringotraqueal o de resección cricotraqueal.

### 2.2.5. Hemangioma subglótico

Los hemangiomas subglóticos (y traqueales), son tumores benignos vasculares, cuyo principal síntoma clínico es el estridor que rara vez se presenta al nacimiento, pues como otros hemangiomas de otras partes del cuerpo experimentan un rápido crecimiento durante las primeras semanas de vida hasta los 12-18 meses de edad, tras los cuales permanecen estables, y posteriormente involucionan durante años, resolviéndose la mayoría completamente a los 5 años. El estridor es inicialmente inspiratorio pero con el crecimiento se hace bifásico, aumenta con el llanto o con las infecciones del tracto respiratorio superior y puede acompañarse de un llanto ronco, disnea y trastornos de la alimentación. Pueden también encontrarse hemangiomas cutáneos asociados en el 50% de los casos. Y se describe una incidencia mayor en el sexo femenino, con una proporción de 2:1.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica a través de la historia, el examen físico y la exploración endoscópica directa. Rara vez es necesaria la biopsia de la lesión dado su aspecto típico como una masa lisa, cubierta de mucosa, de coloración rosada o ligeramente azulada, de consistencia blanda y flexible. Suele localizarse en la parte posterior y lateral de la subglotis, extendiéndose hacia la luz respiratoria; sin embargo, en algunos casos el com-

ponente endoluminal es solo una pequeña parte de un hemangioma mediastinal mucho mayor. La TC (Figura 16) o la RM de cuello y tórax puede ayudar a valorar la extensión más allá de las paredes cricoidea y traqueal, sobre todo antes de su manipulación quirúrgica o con láser.

Figura 16. TC de un hemangioma subglótico



El tratamiento, en aquellos casos en que la obstrucción es leve, debe ser conservador pues la mayor parte de hemangiomas involucionan de forma espontánea con el tiempo. Por otra parte, el manejo de las lesiones más complejas actualmente tiene diferentes modalidades. Recientes trabajos demuestran la eficacia del propranolol (2 mg/kg/día vía oral), convirtiéndose en la primera opción terapéutica, pues desde el primer momento la reducción del tamaño del angioma consigue que los pacientes estén asintomáticos respiratoriamente y sin los efectos adversos de otros tratamientos tradicionales. Su efecto se atribuye a varios mecanismos como vasoconstricción, disminución del factor de crecimiento endotelial vascular, etc. Solo una tercera parte de los hemangiomas responden al tratamiento tradicional con esteroides sistémicos a dosis al-

tas (prednisona 1-2 mg/kg/día), aunque su efecto no es rápido y la posibilidad de un tratamiento prolongado aumenta los riesgos de efectos secundarios; una alternativa puede ser su uso en inyección intralesional. En ocasiones, esta técnica debe combinarse con la intubación endotraqueal o la traqueotomía durante algunos días o semanas para evitar la obstrucción respiratoria, siendo necesaria una valoración endoscópica continua para vigilar la fase de involución y decidir el momento oportuno de desintubación o cierre de la traqueotomía. Recuerdemos que los hemangiomas subglóticos pueden presentarse tardíamente en forma de *croup*, con aparente buena respuesta a su tratamiento con esteroides, lo cual puede retrasar el diagnóstico del hemangioma.

La intervención más frecuente sobre la vía aérea es la escisión del hemangioma con láser CO<sub>2</sub>, método eficaz en reducir su tamaño en los pacientes parcialmente o no respondedores a los esteroides, aunque se ha documentado un riesgo elevado de estenosis subglótica (20%).

La laringofisura abierta con técnicas de reconstrucción laringotraqueal como alternativa a la traqueotomía se reserva para las lesiones que no mejoran con esteroides o intentos endoscópicos de extirpación. Y otras opciones terapéuticas, mucho menos usadas, son el tratamiento adyuvante con  $\alpha$ -interferón, agentes esclerosantes, la radioterapia –externa o braquiterapia–, y la implantación de oro radioactivo.

### 2.2.6. Otras alteraciones laríngeas

- **Atresia laríngea.** Esta rara malformación hoy es posible su diagnóstico prenatal mediante ecografía y ecografía Doppler color. Ocasionará un distrés respiratorio grave al naci-

miento. Se confirma tras laringoscopia directa y obliga a una traqueostomía de urgencia.

- **Hendiduras laríngeas.** Es una anomalía rara. Aislada o asociada a fistula traqueo-esofágica o síndromes generales. Se presenta con estridor bifásico, aspiración recurrente y llanto débil. Su diagnóstico lo confirma la endoscopia. Su tratamiento depende de la extensión de la hendidura.
- **Membranas laríngeas.** Suelen localizarse a nivel glótico. De su grosor, variable, depende la sintomatología: ronquera, estridor bifásico. La laringoscopia flexible directa es diagnóstica. El tratamiento, quirúrgico, con láser CO<sub>2</sub> o reconstrucción laringotraqueal.
- **Quistes laríngeos.** Raros, se localizan en la valécula o cuerdas vocales. Su clínica depende de la localización y tamaño. La resección quirúrgica tiene más éxitos que la endoscópica con láser de CO<sub>2</sub>.
- **Epiglotis bífida.** Muy rara, se manifiesta como la laringomalacia con estridor inspiratorio, obstrucción de la vía aérea y síndrome aspirativo. Va asociada a hipotiroidismo u otros síndromes congénitos como el de Joubert, etc. De buen pronóstico suele ser suficiente una conducta expectante, pero en casos graves es necesaria cirugía.

### 2.3. Vía aérea inferior

Cierto es que el tramo superior de la tráquea es extratorácica, pero las alteraciones de esta porción suelen también afectar a la tráquea torácica que, junto a los bronquios principales y sus correspondientes divisiones, constituyen las vías aéreas inferiores.

### 2.3.1. Traqueomalacia

La traqueomalacia es un colapso anormal de la tráquea debido a una debilidad exagerada, localizada o generalizada, de su pared. Ello se produce principalmente durante la espiración, fase en la que hay un aumento de la presión intratorácica que colapsa la zona malácica, causando obstrucción de las vías aéreas. Actualmente, ese debilitamiento de la tráquea es más frecuentemente adquirido o iatrogénico, como una complicación de la intubación prolongada de niños prematuros. Las traqueomalacias (congénitas) pueden clasificarse en primarias o secundarias. En la traqueomalacia primaria hay una anomalía intrínseca de la pared traqueal, mientras que en la secundaria hay una compresión extrínseca (vasos anómalos o masas mediastínicas). La traqueomalacia congénita puede, o no, estar asociada con broncomalacia.

Aunque la traqueomalacia primaria es infrecuente, se considera asociada, en grado variable, a la casi totalidad de pacientes con atresia esofágica y fístula traqueoesofágica, y no necesariamente localizada a la zona de la fístula, sino que puede comprometer toda la tráquea e incluso los bronquios. También puede estar asociada a otras anomalías congénitas como hendidura laríngea, membranas traqueales, o parálisis de cuerdas vocales (esta, congénita o adquirida tras cirugía), o síndromes generales como Down, Larsen, DiGeorge, asociación CHARGE, y otros.

Las manifestaciones clínicas son extremadamente variables, pudiendo estar presentes desde el momento del nacimiento, aunque no es de extrañar que se retrasen unos meses, cuando el lactante está más activo o coincidiendo con infecciones respiratorias del tracto superior. Su síntoma fundamental será un es-

tridor espiratorio, que puede acompañarse de tos perruna, tórax silbante y/o disnea. Los síntomas pueden precipitarse por el llanto, la tos o las tomas de alimento. Los casos más graves pueden presentar cianosis y apneas, episodios conocidos como *dying spells* que pueden requerir maniobras de resucitación.

El diagnóstico de traqueomalacia se basa en la sospecha clínica y su confirmación por endoscopia. El grado de colapso se evalúa mediante broncoscopia realizada en pacientes bajo sedación con ventilación espontánea. En las traqueomalacias “fijas” esta evaluación puede hacerse claramente. En cambio, en las traqueomalacias “dinámicas”, dado que en lactantes y niños pequeños es normal cierto grado de colapso espiratorio, el diagnóstico presenta dificultades. Se considera que un colapso antero posterior inferior al 20% no es patológico, mientras que uno superior al 50% será sintomático. No obstante, el árbol traqueo bronquial del niño (más cuanto más pequeños sean) es más fácil de colapsar que en el adulto, por lo que no es raro observar en la endoscopia una aproximación de las paredes anterior y posterior de la tráquea superior al 20%. Por ello, ciertos autores han propuesto una escala de valoración de la gravedad del colapso traqueal similar a la usada para la estenosis subglótica (**Figura 15**). E incluso otros autores proponen que solo debería diagnosticarse traqueomalacia cuando en la endoscópica se observara que la porción membranosa de la tráquea contacta con la cartilaginosa durante la espiración.

Otras pruebas que deben practicarse en la evaluación de estos pacientes son el tránsito digestivo baritado y la pHmetría, dada la frecuente asociación de reflujo gastroesofágico. Además, el primero permite el despistaje ini-

cial de una posible compresión extrínseca por vasos anómalos, como paso previo a un examen cardiovascular más completo (ecocardiograma, angio-TC o RM).

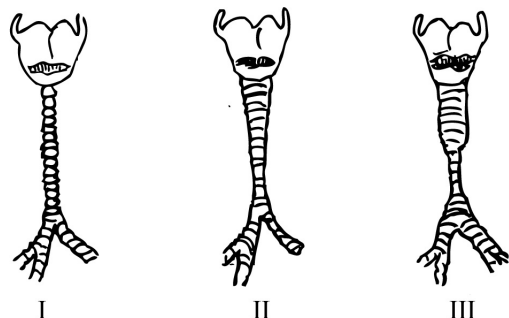
La mayoría de casos, leves, aunque pueden empeorar en los 2 primeros años de la vida, son autolimitados y permiten un tratamiento conservador o expectante. Con el crecimiento, la función de la vía aérea mejora pues el diámetro traqueal aumenta y se fortalece. Sin embargo, las familias de los pacientes deben ser provistas de una fuente de oxígeno y adiestradas en la resucitación cardiopulmonar, por si ello es necesario en las crisis agudas precipitadas por el llanto, la alimentación o las infecciones intercurrentes. En la traqueomalacia asociada a atresia de esófago y fístula traqueoesofágica, deberán optimizarse las medidas antirreflujo tanto médicas como quirúrgicas. En los casos más graves, con episodios amenazantes de la vida, puede considerarse un tratamiento “activo”, controvertido y no exento de potenciales complicaciones, que puede consistir en: **cirugía de vasos anómalos o masas mediastínicas** (en los casos sintomáticos de compresión extrínseca por un anillo vascular o una masa mediastínica, su corrección quirúrgica siempre está indicada; sin embargo, esto puede que no ocasione una eliminación inmediata de la sintomatología); **aortopexia; traqueotomía** (es muy eficaz si la traqueomalacia afecta a segmentos cortos y proximales, pero no resuelve casos de malacia más extensa y/o de tramos más distales); **CPAP nasal o con traqueotomía; resección segmentaria y reconstrucción traqueal con anastomosis término-terminal; injertos de cartilago costal, y prótesis (stents) internas**, cuya colocación se hace habitualmente mediante broncoscopia rígida. Las prótesis pueden ser

temporales –de silicona– que, aunque con indudables ventajas, tienen limitado su uso en las vías aéreas pediátricas por su posible migración a otras zonas. Con las prótesis metálicas –autoexpandibles– se tiene más experiencia, pero su principal complicación es el desarrollo de tejido de granulación, que puede ocasionar estenosis obstructiva, y dificultar su retirada. Las prótesis bioabsorbibles quizás puedan evitar estos problemas.

### 2.3.2. Estenosis traqueal

La estenosis traqueal congénita es una entidad infrecuente bien de causa intrínseca, bien secundaria a compresión extrínseca por anomalías mediastínicas. En el primer caso, suelen existir unos anillos cartilaginosos completos con ausencia de la porción membranosa de la tráquea y fusión posterior de los dos extremos del arco cartilaginoso. Esta alteración puede ser difusa –hipoplasia generalizada de la tráquea–, en forma de embudo –estrechez progresiva desde el cricoides hasta la carina–, o la más común, en forma de “reloj de arena” –segmento corto afectando a uno o varios anillos traqueales– (Figura 17).

Figura 17. Tipos de estenosis traqueal. I: hipoplasia generalizada; II: estenosis en embudo; III: estenosis en reloj de arena o segmento corto.



De la extensión y localización de la estenosis dependerá la sintomatología, que podrá presentarse como dificultad respiratoria neonatal grave, incluso mortal, o permanecer latente. El síntoma más usual es un estridor espiratorio o bifásico, pero con una fase espiratoria más intensa. Otros síntomas pueden ser sibilancias o jadeo espiratorio persistente, *croup* recurrente, cianosis y fallo de crecimiento. La estenosis traqueal por anillos cartilagosos está a menudo asociada a otras malformaciones, en particular cardíacas, o síndromes generales como el de Down. El diagnóstico requiere la combinación de la broncoscopia —el fibrobroncoscopio muchas veces comporta el riesgo de edematizar el segmento estenótico y no permite evaluar la parte distal a la estenosis—, y las modernas técnicas de imagen, como la TC con reconstrucción multiplano y tridimensional, incluyendo broncoscopia virtual. El manejo conservador es posible en los casos con nula o escasa clínica, pues hoy sabemos, gracias al control mediante fibrobroncoscopias seriadas, que los anillos cartilagosos completos crecen con el niño. En los casos graves, las opciones quirúrgicas son varias: 1) resección del segmento estenótico y anastomosis término-terminal; 2) dilatación con balón y liberación de los anillos con láser endoscópico; 3) reconstrucción del segmento estenótico mediante diferentes procedimientos: traqueoplastia expansiva con parches (de pericardio, cartílago costal o tráquea autóloga) o traqueoplastia deslizada, y 4) trasplante de tráquea. Esta multiplicidad de técnicas refleja las dificultades que supone esta situación.

La compresión extrínseca de la tráquea (y también de bronquios y/o esófago) se debe habitualmente a una configuración abe-

rrante de los vasos del mediastino. Otras causas no vasculares son masas torácicas, como quistes broncogénicos, hiperplasia tímica, tumores mediastínicos o higromas quísticos. Su presentación clínica puede comportar estridor espiratorio o bifásico, si la obstrucción ocasionada por la compresión es fija, tos recurrente, atrapamiento aéreo, estasis de secreciones de las vías respiratorias distales (neumonías de repetición), dificultades en la alimentación (disfagia o regurgitaciones), desmedro y apnea. No todas las alteraciones vasculares son sintomáticas, las que si lo pueden ser se recogen en la **Tabla 4**. El diagnóstico vendrá dado por la combinación de la observación endoscópica de la vía aérea, las técnicas de imagen como la TC con reconstrucción multiplano y tridimensional, y un examen cardiovascular completo (ecografía Doppler, angio-RN y cateterismo). El tratamiento de la estenosis traqueal sintomática secundaria a compresión extrínseca precisa de un manejo diferenciado en función del tipo de vaso que la ocasiona o, en el caso de masas mediastínicas, habitualmente su extirpación. Sin embargo, y a pesar de la corrección quirúrgica puede persistir una traqueomalacia “residual” sintomática (estridor, etc.), durante semanas o meses.

**Tabla 4.** Anillos vasculares: causa de compresión extrínseca de la vía aérea

Sling de la arteria pulmonar
Doble arco aórtico
Arco aórtico derecho aislado o con <i>ductus</i> arterioso izquierdo y arteria subclavia izquierda retro esofágica
Arteria innominada anómala
Arteria subclavia derecha aberrante

### 2.3.3. Otras alteraciones traqueales

- **Agenesia traqueal.** Anomalía rara que, al igual que la atresia de esófago, se ha clasificado en distintos tipos: atresia proximal con presencia de tráquea distal, árbol bronquial y fístula traqueoesofágica asociada; atresia traqueal total con carina de bifurcación bronquial con o sin fístula traqueoesofágica asociada; atresia traqueal sin carina y bronquios principales naciendo directamente del esófago. Suele haber otras malformaciones (cardíacas, gastrointestinales, etc.) asociadas. La mayoría de casos son mortales al nacimiento.
- **Traqueobroncomegalia.** Consiste en una marcada dilatación de tráquea y bronquios principales, también conocida como síndrome de Mounier-Khun. Se ha descrito asociada a otros síndromes como Ehler-Danlos y cutis laxa. Suele cursar con tos ineficaz, infecciones recurrentes y bronquiectasias. Se diagnosticará por broncoscopia y TC.
- **Divertículo traqueal.** Rarísima vez se diagnostica en niños.

### 2.3.4. Broncomalacia

Definida como una debilidad anormal de la pared bronquial, es menos frecuente que la traqueomalacia a la que puede ir asociada o no. Suelen afectarse más los bronquios principales, en particular el izquierdo, pero también se puede dar en bronquios lobares y segmentarios, y existe una forma grave generalizada de broncomalacia denominada síndrome de Williams-Campbell. Si la broncomalacia es de bronquios principales, su síntoma habitual es la tos perru-

na, siendo los pacientes diagnosticados a menudo de “*croup* recurrente”; en cambio, si la broncomalacia afecta a bronquios periféricos, da lugar a tos y sibilancias persistentes con escasa respuesta a broncodilatadores y puede ocasionar atrapamiento aéreo (la hiperinsuflación lobar congénita sería una forma localizada de broncomalacia). Hoy día tienden a relacionarse estas áreas localizadas de malacia bronquial con bronquitis bacterianas debido a la recuperación de gérmenes en el lavado broncoalveolar de estas zonas y a la buena respuesta al tratamiento antibiótico.

### 2.3.5. Otras alteraciones bronquiales

- **Bronquio traqueal derecho.** Se denomina así a un bronquio que se origina de la pared lateral derecha de la tráquea por encima de la carina. Con diferentes variantes anatómicas abastece el lóbulo superior derecho y habitualmente es asintomático, pero bien por malacia o estenosis puede ocasionar, infecciones recurrentes, atelectasias y bronquiectasias. Su diagnóstico se realiza por broncoscopia y/o TC. Su manejo es conservador, facilitando el adecuado drenaje del lóbulo o segmento con fisioterapia. En caso de bronquiectasias puede ser necesaria la resección quirúrgica.
- **Bronquio puente.** Consiste en un bronquio que nace del principal izquierdo y cruzando el mediastino, de izquierda a derecha, abastece el lóbulo medio e inferior derecho o, más raras veces, todo el pulmón derecho. Excepcionalmente se ha descrito como anomalía única en niños con sibilancias recurrentes, o asociado al *slings* de la arteria pulmonar y otras malformaciones. La TC y angio-RM facilitan su diagnóstico.

- **Estenosis bronquial.** La estenosis bronquial congénita aislada, es muy rara. Se localiza sobre todo en los bronquios principales y puede cursar con infecciones recurrentes de las áreas distales por el anómalo drenaje de secreciones. El diagnóstico es broncoscópico. En caso de infección crónica o bronquiectasias el tratamiento es la resección quirúrgica del segmento afectado, aunque hoy las técnicas endoscópicas de dilatación con balón de angioplastia o colocación de prótesis y la cirugía (broncoplastias) dan pie a otras posibilidades.

### 2.3.6. Fístula traqueoesofágica

Asociada en la mayoría de ocasiones a atresia de esófago, o aislada (fístula en “H”). Muchos pacientes tienen además otras malformaciones (cardíacas, gastrointestinales, genitourinarias, músculo esqueléticas...) o anomalías cromosómicas. En los casos de atresia, el recién nacido presenta secreciones bucales excesivas, tos, sofocación o cianosis, síntomas que se hacen más evidentes con los intentos de alimentación. La imposibilidad de pasar una sonda naso gástrica hasta estómago, orienta el diagnóstico que se confirma, al observar en la radiografía de tórax la sonda enrollada en el bolsón superior de la atresia. La presencia de fístula distal asociada, por otra parte la más frecuente de los tipos de atresia de esófago (85%), permite el paso de secreciones gástricas al pulmón, ocasionando un distrés neonatal y una marcada distensión abdominal.

En los casos de fístula en “H”, el diagnóstico puede retrasarse incluso hasta la edad adulta, no faltando una historia de síntomas –tos perruna y sofocación, más con la toma de líquidos,

y distensión abdominal– e infecciones respiratorias recurrentes. El esofagograma con control fluoroscópico suele ser suficiente para llegar al diagnóstico; si el tránsito es “normal”, la esofagoscopia y/o broncoscopia están indicadas.

La corrección quirúrgica de la atresia de esófago y de la fístula, tiene hoy día un alto porcentaje de éxito, y aunque la recurrencia de la fístula es infrecuente, el reflujo gastroesofágico con micro aspiraciones y la traqueo-malacia se dan en la casi totalidad de los casos, provocando en los primeros años de la vida una importante morbilidad respiratoria (tos perruna o metálica típica, estridor espiratorio y/o sibilancias son habituales y exacerbados con las comidas, el ejercicio y sobre todo las infecciones respiratorias más frecuentes por la misma malacia). La sintomatología, tanto digestiva como respiratoria, tiende a disminuir en frecuencia y gravedad con la edad.

### BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Ahmad SM, Soliman AM. Congenital anomalies of the larynx. *Otolaryngol Clin North Am.* 2014;47:795-819.
- Baird R, Puligandla PS, Laberge JM. Congenital lung malformations: informing best practice. *Semin Pediatr Surg.* 2014;23:270-7.
- Chin KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol (Chic).* 1949;48:221-9.
- Correia-Pinto J, Gonzaga S, Huang Y, Rottier R. Congenital lung lesions-underlying molecular mechanisms. *Semin Pediatr Surg.* 2010;19:171-9.

- Goyal V, Masters IB, Chang AB. Interventions for primary (intrinsic) tracheomalacia in children. Cochrane Database Syst Rev. 2012;(10):CD005304.
- Hartnick CJ, Cotton RT. Congenital laryngeal anomalies: laryngeal atresia, stenosis, webs and clefts. Otolaryngol Clin North Am. 2000;33:1293-308.
- Ida JB, Thompson DM. Pediatric stridor. Otolaryngol Clin North Am. 2014;47:795-819.
- Jaffe A, Chitty LS. Congenital cystic adenomatoid malformations may not require surgical intervention. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2006;91:F464.
- Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M, Delacourt C, *et al.* Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. Paediatr Respir Rev. 2012 Sep;13(3):162-70.
- Laberge JM, Pulifandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg. 2005;14:16-33.
- Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg. 2003;12:17-37.
- Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification and imaging findings. Radiol Clin North Am. 2011;49:921-48.
- McAdams HP, Kirejczyk WM, Rosado-de-Christenson ML, Matsumoto S. Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation. Radiology. 2000;217:441-6.
- McLaren CA, Elliott MJ, Roebuck DJ. Vascular compression of the airway in children. Paediatr Respir Rev. 2008;9:85-94.
- McNamara VM, Crabbe DC. Tracheomalacia. Paediatr Respir Rev. 2004;5:147-54.
- Oermann CM. Congenital pulmonary airway (cystic adenomatoid) malformation. En: UpToDate [en línea] [consultado el 23/06/2017]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/congenital-pulmonary-airway-cystic-adenomatoid-malformation>
- Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P, Martínez León M, Molina Valera J, Pérez Frías J. Hallazgos de exploración endoscópica de la vía aérea inferior. En: Pérez Frías FJ, Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P (eds.). Broncoscopia pediátrica y técnicas asociadas. 1.ª edición. Madrid: Ergon; 2014. p. 103-22.
- Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P, Pérez Frías FJ, Clarós Tornay S, Moreno Algarra C, Biteri Martínez de Iturrate A. Malformaciones congénitas broncopulmonares. Rev Esp Pediatr. 2012;68:139-48.
- Pérez Ruiz E, Martínez León MI, Caro Aguilera P. Anomalías congénitas de las vías aéreas. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG (eds.). Tratado de Neumología Infantil. 2.ª edición. Madrid: Ergon; 2009. p. 223-47.
- Peters RT, Burge DM, Marven SS. Congenital lung malformations: an ongoing controversy. Ann R Coll Surg Engl. 2013;95:144-7.
- Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. Pediatr Pulmonol. 2009; 44:14-30.
- Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, *et al.* Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. Pediatr Dev Pathol. 2006;9:361-73.



- Rutledge JC, Jensen P. Acinar dysplasia: a new form of pulmonary maldevelopment. *Hum Pathol.* 1986;17:1290-3.
- Stocker JT, Husain AN. Cystic lesions of the lung in children: classification and controversies. *Eur Respir Mon.* 2007;39:1-20.
- Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977;8:155-71.
- Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology.* 2002;41:424-30.
- Volpe MV, Pham L, Lessin M, Ralston SJ, Bhan I, Cutz E, *et al.* Expression of Hoxb-5 during human lung development and in congenital lung malformations. *Birth Defects Res.* 2003;67:550-6.
- Walker CM, Wu CC, Gilman MD, Godwin JD, Shepard JO, Abbott GF. The imaging spectrum of bronchopulmonary sequestration. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2014;43:100-14.
- Wiatrak BJ. Congenital anomalies of the larynx and trachea. *Otolaryngol Clin North Am.* 2000;33:91-110.

