

SOCIEDAD CHILENA DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

Órgano Oficial de la **Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica (SOCHINEP)**
y de la **Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP)**

CONTENIDO

Procedimientos e intervenciones
en neumología pediátrica

- Editorial
- Evaluación y diagnóstico de la disfonía en niños
- Vía aérea en pediatría: cirugía de laringe y tráquea
- Malformaciones pulmonares congénitas
- Tratamiento quirúrgico del empiema pleural
- Nuevos desafíos en broncoscopia pediátrica
- Neumonía grave por *Streptococcus pyogenes*: presentación de un caso y revisión de la literatura





X Congreso Nacional de NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica

23, 24 y 25 de Octubre de 2014

Hotel Intercontinental de Santiago

► **Presidente SOCHINEP**
Dr. Selim Abara

► **Vicepresidente SOCHINEP**
Dr. Jury Hernández

► **Docentes Extranjeros**

-  Dra. Brigitte Fauroux
-  Dra. Verónica Giubergia
-  Dra. Catherine Owens
-  Dr. Nelson Rósario

► **Inscripciones**

EVENTOTAL Ltda.
Fono: (56) 2 2220 4553
Fax: (56) 2 2224 1481
www.eventotal.cl

Costo Inscripción	Socios Cuotas al día	No Socios
Médicos	\$35.000	\$65.000
Otros Profesionales	\$25.000	\$40.000
Becados Neumología	SIN COSTO	
Otros Becados y estudiantes	\$15.000	

www.sochinep.cl



Patrocinan:



Auspician:



NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

SEPTIEMBRE 2014 VOLUMEN 9 NÚMERO 3 Páginas 72-117

Órgano Oficial de la
Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica (SOCHINEP)
y de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP)

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

EDITOR RESPONSABLE

Dra. Solange Caussade

Pediatra Especialista en Enfermedades Respiratorias
Profesor Asociado Adjunto
Facultad de Medicina
Pontificia Universidad Católica de Chile
Santiago, Chile

COMITÉ EDITORIAL

Dra. María Lina Boza

Pediatra Especialista en
Enfermedades Respiratorias
Jefe Unidad Respiratorio Infantil
Hospital San Borja – Arriarán
Profesor Adjunto de Pediatría
Universidad de Chile
Santiago, Chile

Dra. Carolina Cruz

Pediatra Especialista en
Enfermedades Respiratorias
Hospital Dr. Roberto del Río
Santiago, Chile

Dr. Agustín León

Pediatra Especialista en
Enfermedades Respiratorias
Clínica Santa María
Santiago, Chile

Dr. Iván Stand

Pediatra Neumólogo
Clínica Portoazul
Docente PostGrado
Universidad Metropolitana
Barranquilla, Colombia

Dr. Claudio Castaños

Pediatra Neumonólogo
Jefe Servicio de Neumonología
Hospital de Pediatría
Juan Pedro Garrahan
Docente
Universidad Nacional de
Buenos Aires
Buenos Aires, Argentina

Dr. Pablo Jorquera

Pediatra Especialista en
Enfermedades Respiratorias
Hospital Dr. Sótero del Río
Santiago, Chile

Dra. Marcela Linares

Pediatra Especialista en
Enfermedades Respiratorias
Clínica Indisa
Docente
Universidad Finis Terrae
Santiago, Chile

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

SEPTIEMBRE 2014 VOLUMEN 9 NÚMERO 3 Páginas 72-117

CONTENIDO / CONTENTS

EDITORIAL

Comité Editorial	74
------------------------	----

ARTÍCULOS ORIGINALES

<ul style="list-style-type: none">• Evaluación y diagnóstico de la disfonía en niños Assesment and diagnosis of dysphonia in children Dr. Christian Olavarría, Dr. Pedro Cortez	75
<ul style="list-style-type: none">• Vía aérea en pediatría: cirugía de laringe y tráquea Pediatric airway: larynx and tracheal surgery Dr. Patricio Varela	80
<ul style="list-style-type: none">• Malformaciones pulmonares congénitas Congenital lung malformations Dra. Verónica Giubergia	88
<ul style="list-style-type: none">• Tratamiento quirúrgico del empiema pleural Surgical treatment of pleural empyema Dr. Iván Alcoholado	95
<ul style="list-style-type: none">• Nuevos desafíos en broncoscopia pediátrica New challenges on bronchoscopy for the pediatric pulmonologist Dr. Francisco Prado, Dr. Andrés Koppmann	102

CASO CLÍNICO

<ul style="list-style-type: none">• Neumonía grave por Streptococcus pyogenes: presentación de un caso y revisión de la literatura Streptococcus pyogenes severe pneumonia: a case report and review of the literature Dra. Carolina Castro, Dra. Lorena Arzola, Dr. Ricardo Kogan	108
---	-----

Estimados socios y amigos de SOCHINEP:

En las últimas décadas se han producido cambios importantes en conceptos etiológicos, métodos diagnósticos, y terapia de las afecciones del sistema respiratorio. Estos avances impulsaron al comité editorial a publicar una actualización de algunos tópicos al respecto, bajo el título de "Procedimientos e intervenciones en neumología pediátrica".

En esta tercera edición 2014 de Neumología Pediátrica nos complace presentar revisiones realizadas por destacados especialistas dedicados a la neumología, cirugía y otorrinolaringología pediátricas de nuestra vecina Argentina y nuestro país. Los autores nos muestran en forma clara, didáctica e ilustrativa su experiencia, y a la vez nuevos conceptos y modalidades para diagnóstico y tratamiento de enfermedades que afectan la vía aérea, pulmón y cavidad torácica.

La cirugía de la vía aérea es fruto de la experiencia de muchos años y tiene el objetivo de mejorar la evolución clínica y calidad de vida de los pacientes pediátricos. Con las nuevas técnicas endoscópicas es ahora posible establecer diagnósticos de mayor certeza. Así, puede diagnosticarse una alteración subyacente frente a un síntoma subestimado como es la disfonía persistente, y cambiar el curso de la enfermedad. Las anomalías de la vía aérea, infrecuentes pero en ocasiones condicionantes de insuficiencia y secuelas respiratorias, han sido el origen de un trabajo multidisciplinario tenaz y entusiasta que ha logrado con la reconstitución de la vía aérea mejorar la sobrevida de estos niños.

En los últimos años se ha observado un aumento en el diagnóstico de malformaciones pulmonares congénitas debido al mayor uso de ecografía prenatal. En la actual revisión se describen las malformaciones más frecuentes, su nueva clasificación, y se hace énfasis en la controversia acerca del tratamiento quirúrgico de la malformación adenomatosa quística.

A pesar de las nuevas vacunas, el empiema pleural es aún prevalente y debe sospecharse en un niño cuya neumonía no responde a tratamiento. El autor describe en forma magistral la totalidad de los aspectos de esta patología, proporcionando guías y algoritmos útiles para su manejo.

Como broche de oro, se propone el desafío de la creación de unidades endoscópicas respiratorias, con la participación de todos los especialistas involucrados en ese procedimiento. Los objetivos de este proyecto son promover una formación de alto nivel de nuestros residentes de la sub-especialidad, pero sobre todo mejorar la capacidad diagnóstica y terapéutica.

Comité Editorial

Evaluación y diagnóstico de la disfonía en niños

Assesment and diagnosis of dysphonia in children

Dr. Christian Olavarría Leiva

Otorrinolaringólogo
Hospital Clínico Universidad de Chile
Clínica Santa María

Dr. Pedro Cortez Villagrán

Residente Otorrinolaringología
Servicio Otorrinolaringología
Hospital Clínico Universidad de Chile

ASSESSMENT AND DIAGNOSIS OF DYSPHONIA IN CHILDREN

Dysphonia in children is a common symptom but not a cause of common query in pediatrics, and usually is underestimated by parents and physicians. Most of vocal symptoms are caused by vocal abuse, however hoarseness can be a symptom of a relevant health problem and even severe in children. The following paper aims to expand the diagnostic range in this group of patients.

Keywords: dysphonia, vocal nodules, children

RESUMEN

La disfonía en el niño es un síntoma frecuente, no así un motivo de consulta habitual, ya que con frecuencia suele ser subestimado por padres y médicos. Si bien la mayoría de los cuadros son debido a hiperfunción o mal uso de la voz, la disfonía en el niño puede ser síntoma de un problema de salud relevante e incluso grave. La siguiente publicación busca ampliar el abanico diagnóstico en este grupo de pacientes.

Palabras clave: disfonía, nódulos vocales, niño.

INTRODUCCIÓN

La disfonía se define como un trastorno caracterizado por la alteración de la calidad de la voz, tono, volumen o esfuerzo vocal que limita la comunicación o reduce la calidad de vida relacionada con la voz (1).

Los síntomas vocales están presentes en el 6-23% de los niños entre los 4 y 12 años de edad y estos se deben a causas inflamatorias, infecciosas, congénitas, traumáticas, neurológicas, iatrogénicas o funcionales (2,3). En la mayoría de los casos, este problema no es percibido con preocupación por los padres por lo tanto no consultan de forma precoz. Tanto los niños como sus padres se "acostumbran" a esta voz alterada del niño, siendo frecuentemente advertida por alguien externo, como el profesor. Es aconsejable una temprana identificación de los trastornos de la voz pediátricos, dado que estos pueden progresar a disfunciones crónicas si no se tratan (4,5).

DIFERENCIAS LARINGE INFANTIL VS ADULTO

La laringe infantil es más pequeña y se ubica en una posición más alta que en el adulto, con el cricoides a nivel de la vertebra C3-

C4. La epiglotis tiene una forma curva (en omega). Las cuerdas vocales (CV) son más cortas y tienen una proporción diferente. En el adulto los 2/3 anteriores del pliegue vocal tienen función fonatoria y el 1/3 posterior tiene función respiratoria. En cambio en el niño esta proporción es 1/1. La estructura histológica de la CV en el niño es inmadura, carente de la estratificación, lo cual podría ser relevante para la cicatrización cordal (6).

ETIOPATOGENIA

El fonotrauma puede ocurrir debido a factores psicosociales como la hiperactividad o impulsividad, o debido a historia de llanto excesivo, siendo esto frecuente en la población pediátrica (7). Durante el juego, los niños suelen aumentar la intensidad de la voz, con mayor esfuerzo y tensión muscular cervical. Estos hábitos son característicos en las disfonías musculoesqueléticas o hiperkinéticas y propician la aparición de nódulos vocales (NV), producto del continuo y abrupto golpe de las CV durante la fonación. Los análisis histológicos de los NV han demostrado proliferación de las capas epiteliales, engrosamiento de la membrana basal y abundante fibronectina en la lámina propia (7). Además de NV existen otras lesiones cordales, que pueden diagnosticarse en niños disfónicos, tales como quistes, parálisis de CV y papilomatosis. También es posible encontrar pequeñas malformaciones congénitas en los pliegues vocales (7-9).

FACTORES DE RIESGO

Dentro de los factores de riesgo para el desarrollo de disfonía en niños se incluyen hipoacusia, infecciones del tracto respiratorio

Correspondencia:

Dr. Christian Olavarría
Dirección: Avda. Santa María 0410, Providencia
Santiago de Chile
e-mail: christian.olavarría@gmail.com

ISSN 0718-33X. Derechos reservados.

alto, familias numerosas y habitar en un hogar ruidoso. Además, la excesiva demanda vocal, la competencia por ganar el espacio para hablar, la tos persistente y el carraspeo, son todos posibles fenómenos que explicarían la prevalencia de disfonía infantil (6).

ETIOLOGÍA

Funcional

Se produce en el contexto de indemnidad anatómica de la laringe. Generalmente asociado a mal uso/abuso del sistema vocal, en que pueden identificarse factores psicológicos involucrados y que pueden desencadenar lesiones benignas si no se maneja a tiempo la condición (5).

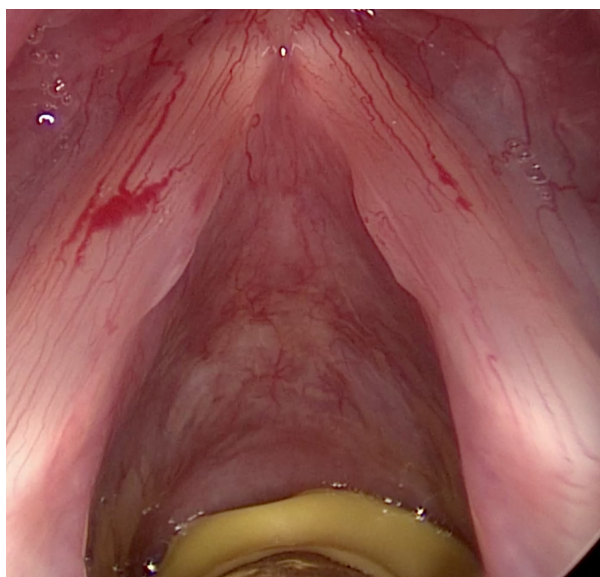
Orgánica de base funcional

Son lesiones anatómicas benignas de la laringe, desencadenadas por abuso/mal uso vocal, destacando los NV, pólipos, quistes submucosos, edema de Reinke y úlcera/granuloma cordal.

Los NV (Figura 1) son la causa más común de disfonía en niños, siendo más frecuentes en varones (2:1) y la severidad de la disfonía tiene relación con el tamaño del nódulo. En general son de manejo foniatrico y la cirugía rara vez está indicada, a pesar de que esto no está avalado por la literatura según una revisión Cochrane reciente, dado la inexistencia de estudios randomizados. En aquel grupo refractario a terapia e higiene vocal, podría considerarse la realización de una laringoscopia directa. Bouchayer et al describen la presencia de quistes, sulcus y pólipos en niños con diagnóstico previo de nódulos, e incluso *microwebs* (microsinequia) en comisura anterior (10-13).

Figura N°1

Nódulos vocales: disgenesia vascular en tercio medio de cuerdas vocales izquierda.

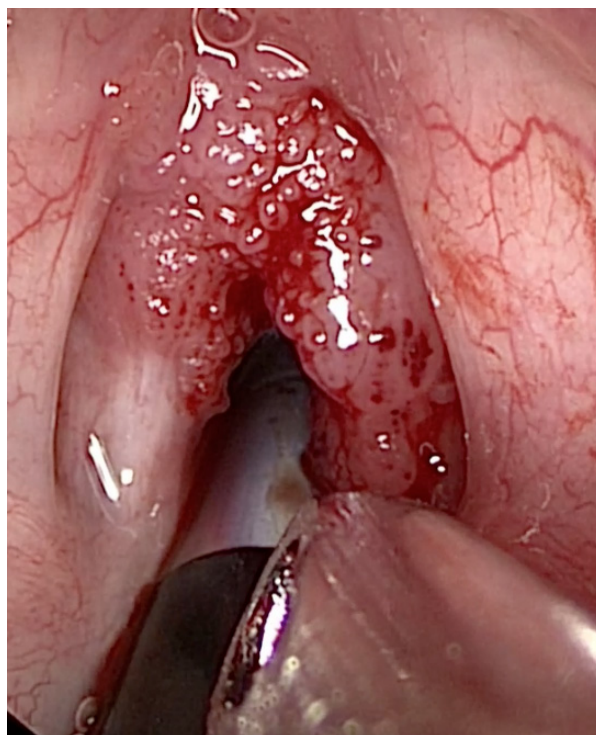


Orgánica

- *Papilomatosis laríngea recurrente juvenil* (Figura 2): entidad que debe descartarse frente a un niño con disfonía persistente, dada la posibilidad de progresión a obstrucción de vía aérea. Es provocada por Virus Papiloma Humano (VPH) genotipos 6 y 11. No se conoce del todo la vía de contagio, pero la evidencia orienta a una transmisión materno-fetal por una vía más compleja que solo aquella producida en el canal del parto. El tratamiento es quirúrgico y está orientado a remover estas lesiones verrucosas. El uso de terapia adyuvante con antivirales (Cidofovir) aún es controversial, por la ausencia de ensayos clínicos randomizados. Diversas series de casos han mostrado beneficios con el uso de Cidofovir intralesional (14,15).

Figura N°2

Papilomatosis laríngea recurrente. Compromiso bilateral de cuerdas vocales.



- *Parálisis cordales*: de etiología variada, desde causa obstétrica (lesión nerviosa por partos distócicos), hasta de origen congénito o secundarias a tumores. Pueden ser uni o bilaterales. Las bilaterales con cuerdas en situación paramediana rara vez comprometen la voz o el llanto, pero provocan síntomas respiratorios. El 50% de estos niños requerirá traqueostomía. Las parálisis unilaterales se manifiestan con disfonía, llanto débil y/o aspiración. La mayoría puede tener normalización espontánea de los síntomas con el tiempo, dado por compensación o recuperación de la parálisis. Solo algunos casos requieren técnicas quirúrgicas de medialización de la cuerda parética (16).

• *Alteraciones estructurales mínimas (AEM)*: descritas por Pontes et al (17), incluyen un grupo de pequeñas imperfecciones de la cubierta de la CV, sin otra alteración morfológica laríngea asociada. Aún se discute si corresponden a una malformación congénita menor o si algunas de ellas pudieran ser secundarias a daño de la mucosa laríngea. Se incluyen en este grupo: sulcus vocalis, quistes submucosos, disgenesias vasculares, puentes de mucosa y *microwebs* (microsinequia anterior). El diagnóstico de estas alteraciones suele ser difícil. Tiende a ser subdiagnosticada y a confundirse con otras patologías secundarias asociadas (pólipos, nódulos vocales, etc). Debe sospecharse ante la presencia de disfonía presente desde edades tempranas, con historia de lesiones benignas recurrentes de las CV o lesiones benignas refractarias a tratamiento. En niños, su diagnóstico es aún más dificultoso y muchas veces este se termina realizando bajo laringoscopia directa. García Martins y colaboradores (18) realizaron videolaringoscopia a 304 pacientes pediátricos disfónicos, encontrando un 21% de AEM, siendo la más frecuentes los quistes submucosos (15%) y sulcus vocalis (3,8%). Olavarría y colaboradores (19) describen los hallazgos en 48 pacientes pediátricos y adultos con AEM, siendo el sulcus vocalis el más frecuente (64,5%) y luego quistes (25%).

La Tabla 1 muestra los diagnósticos de pacientes pediátricos intervenidos por disfonía crónica, en 3 centros de Santiago, entre los años 2004 y 2013 (observaciones no publicadas).

Tabla N°1
Causas de disfonía en 48 pacientes.*

DIAGNÓSTICO POSOPERATORIO	FRECUENCIA
Paresia de cuerda vocal	2
Quiste submucoso unilateral con lesión contragolpe	7
Quiste submucoso bilateral	2
Nódulos cuerda vocal	4
Nódulos cuerda vocal con microsinequia anterior	3
Seudoquiste cuerda vocal con lesión contragolpe	6
Sulcus tipo III	4
Sulcus tipo II	8
Puente mucoso	2
Papiloma laríngeo	9

* Observaciones no publicadas.

Cabe destacar que la mayoría de estos pacientes habían sido catalogados inicialmente como portadores de NV y reevaluados en unidad de voz por persistencia de síntomas a pesar de terapia fonoaudiológica.

HISTORIA CLÍNICA

El síntoma de presentación característico en un trastorno de la voz es la "ronquera". Un paso clave en su evaluación es distinguir si el niño presenta un problema de la voz o un problema del habla, la articulación o del lenguaje (3,5-7).

Siempre que sea posible, la información debe ser obtenida de los padres y el niño. La cronología de los síntomas es útil. Si el problema existe desde el nacimiento, es muy probable una patología congénita; sin embargo, la presencia del antecedente de intubación en el período perinatal puede ser sugerente de una patología adquirida, como la estenosis subglótica, la formación de quistes o fibrosis cricoaritenoides. Cuando el inicio es más tardío, suele estar en relación a una infección respiratoria superior (con laringitis), y que la persistencia de la ronquera sea provocada por el mal uso de voz (3). La presencia de estridor y la disminución de la tolerancia al ejercicio sugieren una patología obstructiva, como la estenosis laríngea o papilomas. Alteraciones en la deglución o atoros pueden sugerir la parálisis de alguna CV.

Es necesario preguntar acerca de síntomas de reflujo laringofaríngeo, que pueden causar irritación local y disfonía. La rinitis alérgica con descarga posterior, induce carraspeo, que también puede relacionarse con patología laríngea. La tos persistente puede causar ronquera, la patología respiratoria restrictiva reduce la presión infraglótica afectando la fuerza de la voz y los inhaladores corticoidales utilizados para tratar el asma también puede causar disfonía por atrofia del epitelio vocal (7).

EVALUACIÓN DEL PACIENTE DISFÓNICO

Todo paciente con disfonía persistente de más de dos semanas debiera ser evaluado por el especialista. Esto, considerando que la causa más frecuente de disfonía aguda en niños y adultos corresponde a laringitis aguda viral, que por lo general se resuelve en un periodo inferior a 14 días. En la evaluación de la disfonía debe realizarse un examen otorrinolaringológico completo, que incluya el examen de oídos y audición. Este debe ser complementado con la evaluación del niño y de sus padres respecto de la percepción de la voz. Una escala útil es la "pediatric Voice Handicap Index (pVHI)" (20) y una escala de "discomfort del tracto vocal" modificada por Mathieson (21).

Existe un subgrupo de pacientes disfónicos que requiere un estudio más profundo. Estos son: los que presentan disfonía severa o rebelde a terapia fonoaudiológica, ante la sospecha de patología ominosa, y en casos de disfonía asociada a estridor.

PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS

Fibro-laringoscopia flexible

Este examen es capaz de excluir lesiones laríngeas focales, proporcionar imágenes de calidad adecuada sin riesgos asociados relevantes. Se realiza por vía transnasal, con fibra óptica de 2,2 o 4.0 mm. Se pudieran realizar en niños de cualquier edad (los más pequeños pudieran ser menos cooperadores).

Tele-laringoscopia rígida

Requiere altos niveles de cooperación por parte del menor, siendo utilizado generalmente en los mayores de 6 años. Las imágenes obtenidas son de excelente calidad, dando una información incomparable acerca de la estructura y el movimiento de las CV. Otorga menos información funcional que la fibroscopia.

Estroboscopia

Consiste en la aplicación de luz estroboscópica durante la evaluación endoscópica del paciente. Permite visualizar con un efecto de "cámara lenta" la vibración de la mucosa de la CV durante la fonación. Es muy útil para identificar pequeñas lesiones en la cubierta del pliegue vocal (22).

Electromiografía laríngea

Se realiza usando electrodos por vía percutánea cervical en los músculos tiroaritenoides y cricoaritenoides posterior. Tiene un rol en niños mayores y adolescentes para el estudio de la función neuromuscular de las CV, por ejemplo, para predecir la recuperación en la parálisis de las CV (23,24).

Laringoscopia directa

Se realiza en pabellón bajo sedación o anestesia general. Mediante un laringoscopio tubular, se canulan los tejidos blandos de la faringe hasta exponer las CV. Puede apoyarse el procedimiento con microscopio. Este examen permite una excelente visualización de las anomalías estructurales, pero una limitada información de su función. Esta evaluación actualmente ha sido desplazada por exámenes menos invasivos, pero tiene gran utilidad aún, principalmente en niños pequeños o aquellos que son poco cooperadores con los otros exámenes. Su principal ventaja, es que permite realizar al mismo tiempo procedimientos terapéuticos.

Análisis acústico de la voz

En mayores de 4 años es posible realizar el análisis de los parámetros acústicos de la onda vocal. Podemos evaluar la frecuencia fundamental, intensidad, niveles de perturbación de la amplitud o la frecuencia, entre otros. Esto permite contar con datos más objetivos de evaluación que la sola percepción acústica del examinador. Sin embargo, los parámetros de normalidad de estas mediciones aún están en evaluación (25).

Existen otras pruebas que pueden ser consideradas para evaluar la evidencia de reflujo, si bien, no son siempre concluyentes. Estos incluyen el monitoreo de pH (pHmetría) e impedancia intraluminal multicanal para evaluar el reflujo no ácido. La prueba terapéutica anti-reflujo en los casos sospechosos tiene cierta utilidad para algunos especialistas, en vez de realizar procedimientos más invasivos.

ENFOQUE TERAPÉUTICO DEL PACIENTE DISFÓNICO

Si bien en un grupo minoritario de pacientes pediátricos el tratamiento será primordialmente quirúrgico (papilomas laríngeos, quistes submucosos, entre otros), en la mayoría el tratamiento irá enfocado a manejar los fenómenos de hiperfunción laríngea y mal uso vocal (9). Esta terapia la realizará el fonoaudiólogo. Lamentablemente existe una serie de inconvenientes en este punto: niños poco motivados a la terapia, padres no comprometidos con el tratamiento, fonoaudiólogo con experiencia en patología de la voz pero sin experiencia en manejo con niños, etc.

Se sugiere realizar este tipo de intervenciones terapéuticas después de los 7 años de edad, aunque debe evaluarse cada caso en particular. La adecuada comunicación entre el fonoaudiólogo y el laringólogo es fundamental para el éxito de la terapia y la eventual reevaluación del caso si amerita.

COMENTARIO FINAL

La disfonía en el niño suele ser un síntoma subestimado. La razón principal es que se asume se trata de una condición benigna asociada al mal uso o abuso vocal. Si bien esto puede ser cierto en la mayoría de los casos, debe realizarse un esfuerzo en establecer un diagnóstico preciso y luego tratar la condición si corresponde. Con el avance de la tecnología endoscópica se puede realizar este tipo de diagnósticos en niños de cualquier edad, con exámenes de gran certeza y poco invasivos, por lo que no existen cuestionamientos razonables para no derivar a este grupo de pacientes al especialista (1, 9).

En nuestra casuística pudimos comprobar que, en al menos 11 pacientes, el diagnóstico benigno de nódulos vocales fue reemplazado por diagnósticos tan relevantes y de tratamiento tan específico como parálisis cordal o papiloma laríngeo. Esto se podría explicar por la falta de rigurosidad en evaluación endoscópica o por presentarse dificultad técnica para la realización del examen. Las lesiones más frecuentemente encontradas fueron alteraciones estructurales mínimas de la cubierta de la CV (19). Este grupo de pacientes es particularmente interesante dado que se trata, por lo general, de disfonías severas que aparecen muy precozmente en la vida. No existe literatura suficiente ni protocolos terapéuticos específicos hasta la fecha para el enfrentamiento de estas alteraciones. Por otro lado es aún controversial si la resolución temprana de las lesiones encontradas en esta evaluación exhaustiva pueda determinar un pronóstico vocal más favorable.

Los autores declaran no tener conflictos de interés, en relación a este artículo.

REFERENCIAS

1. Schwartz SR, Cohen SM, Dailey SH, Rosenfeld RM, Deutsch ES, Gillespie MB et al. Clinical practice guideline: hoarseness (dysphonia). *Otolaryngol Head Neck Surg* 2009; 141:1-31
2. Tavares EL, Brasolotto A, Santana MF, Padovan CA, Martins RH. Epidemiological study of disphonia in 4-12 years old children. *Braz J Otorhinolaryngol* 2011;77:736-746
3. Carding PN, Roulstone S, Northstone K; ALSPAC Study Team. The prevalence of childhood dysphonia: a cross sectional study. *J Voice* 2006;20:623-630
4. Fuchs M, Meuret S, Sthurman N, Schade G. Dysphonia in children and adolescents. *HNO* 2009; 57:603-614
5. Possamai V, Hartley B. Voice disorders in Children. *Pediatr Clin N Am* 2013;60: 879-892
6. Dalal PG, Murray D, Messner AH, Feng A, McAllister J, Molter D. Pediatric laryngeal dimensions: an age based analysis. *Anesth Analg* 2009; 108:1475-1479
7. Hamdan AL, Deeb R, Sibai A, Rameh C, Rifai H, Fayyad J. Vocal characteristics in children with attention deficit hyperactivity disorder. *J Voice* 2009; 23:190-194
8. Martins RH, Defaveri J, Custódio Domingues MA, de Albuquerque E Silva R, Fabro A. Vocal folds nodules: morphological and immunohistochemical investigations. *J Voice* 2010 ;24: 531-539
9. Connelly A, Clemente W, Kubba H. Management of dysphonia in children. *J Laryngol Otol* 2009. 123: 642-647
10. Karkos P, McCormick M. The etiology of vocal folds nodules in adults. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;17: 420-423
11. Shah R, Woodnorth G, Glynn A, Glynn A Nuss RC. Pediatric vocal nodules. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;60: 903-909
12. Pedersen M, McGlashan J. Surgical vs non surgical interventions for vocal folds nodules. *Cochrane Database Syst Rev* 2012; (6):CD001934
13. Bouchayer M, Cornut G. Microsurgical treatment for benign vocal fold lesions. *Folia Phoniatri (Basel)*1992; 44:155-184
14. Wierzbicka M, Jackowska J, Bartochowska A, Józefiak A, Szyfter W, Kedzia W. Effectiveness of Cidofovir intralesional treatment in recurrent respiratory papillomatosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2011; 268:1305-11
15. Pontes P, Weckx LL, Pignatari SS, Fujita RR, Avelino MA, Sato J. Local application of Cidofovir as adjuvant therapy in recurrent laryngeal papillomatosis in children. *Rev Assoc Med Bras* 2009; 55: 581-6
16. Daya H, Hosni A, Bejar-Solar I, Evans JN, Bailey CM . Pediatric vocal fold paralysis: a long term retrospective study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 21-25
17. Pontes P, Behlau M, Goncalves I. Minor structural alterations of the larynx: basic considerations. *Acta Awho* 1994. 3:2-6
18. García R, Hidalgo C, Zeponi B, Branco A, Mendes E. Dysphonia in children. *J Voice* 2012; 26: 671-674
19. Olavarría C, Brunetto B, Nazar R, Miranda M, Paineán JC. Alteraciones estructurales mínimas: su rol etiopatogénico en los trastornos vocales. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2004; 64: 7-12
20. Zur KB, Cotton S, Kelchner L, Baker S, Weinrich B, Lee L. Pediatric Voice Handicap Index (pVHI): a new tool for evaluating pediatric dysphonia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007; 71:77-82
21. Mathieson L, Hirani SP, Epstein R, Baken RJ, Wood G, Rubin JS. Laryngeal manual therapy: a preliminary study to examine its treatment effects in the management of muscle tension dysphonia. *J Voice* 2009;23: 353-366
22. Mackiewicz-Nartowics H, Sinkiewics A, Bielecka A. Laryngovideostroboscopy in children – diagnostic possibilities and constraints. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75: 1015-1017
23. Maturo SC, Braun N, Brown DJ, Chong PS, Kerschner JE, Hartnick CJ. Intraoperative laryngeal electromyography in children with vocal fold immobility: results of a multicenter longitudinal study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137: 1251-1257
24. AlQudehy Z, Norton J, El-Hakim H. Electromyography in children's laryngeal mobility disorders: a proposed grading system. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2012; 138: 936-941
25. Campisi P, Tewfik TL, Manoukian JJ, Schloss MD, Pelland-Blais E, Sadeghi N. Computer-assisted voice analysis: establishing a pediatric database. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 156-60

Vía aérea en pediatría: cirugía de laringe y tráquea

Pediatric airway: larynx and tracheal surgery

Dr. Patricio Varela

Cirujano Pediatra y Neonatal
Unidad de Vía Aérea, Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna
Universidad de Chile
Clínica Las Condes

PEDIATRIC AIRWAY: LARYNX AND TRACHEAL SURGERY

Major congenital malformations affecting the larynx and trachea are laryngomalacia, vocal cord paralysis, subglottic hemangioma, congenital laryngeal web, laryngotracheal cleft, congenital tracheal stenoses, tracheal and bronchomalacia. The most frequent acquired diseases are stenotic lesions, mainly subglottic stenosis.

In this chapter the main anomalies affecting the airway of children and adolescents are described, emphasizing the importance of early and accurate diagnosis as well as defining the modern treatment options.

Key words: airway, surgery, subglottic stenoses, subglottic hemangioma, vocal cord paralysis, congenital tracheal stenosis, larynx cleft, laryngeal webs

RESUMEN

Las principales malformaciones congénitas que afectan la laringe y tráquea son la laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, hemangioma subglótico, web laríngeo, hendidura laringotraqueal, estenosis traqueal congénita, traqueo y broncomalacia. Las lesiones adquiridas que con mayor frecuencia debemos diagnosticar y tratar son las lesiones post intubación, principalmente la estenosis subglótica.

En este capítulo se describen estas afecciones de la vía aérea del niño, haciendo énfasis en la importancia de un diagnóstico precoz y preciso además de definir las alternativas modernas de tratamiento.

Palabras clave: vía aérea, cirugía, estenosis subglótica, hemangioma subglótico, parálisis cuerdas vocales, estenosis traqueal congénita, hendidura glótica, membrana laríngea.

INTRODUCCIÓN

La cirugía de la vía aérea está orientada a resolver la patología congénita y adquirida que afecta principalmente laringe, tráquea y bronquios. Requiere de especialistas de diversas áreas y de centros resolutivos de alta complejidad, que tengan la capacidad de diagnosticar y resolver integralmente las diversas anomalías, algunas de las cuales pueden manifestarse desde las primeras horas de vida.

Las enfermedades que afectan la laringe y tráquea se clasifican de acuerdo a su naturaleza en congénita y adquirida, siendo las formas congénitas las más frecuentes (1,2).

ANOMALIAS CONGÉNITAS**Laringomalacia**

Es la causa más frecuente de estridor en recién nacidos (60%) y por lo general es una enfermedad benigna y auto limitada. La

Correspondencia:

Dr. Patricio Varela
Clínica Las Condes
Dirección Lo Fontecilla 442
e-mail pvarelachile@yahoo.com

ISSN 0718-33X. Derechos reservados.

sintomatología comienza habitualmente entre las 2 y 4 semanas de vida con progresión hasta los 2 a 3 meses. La mayoría de los pacientes mejora espontáneamente después de los 12 a 24 meses de edad. Un porcentaje menor al 15 % corresponde a casos severos y en ellos la supraglotoplastia es la técnica de elección. Es realizada con micro instrumental de cirugía laríngea o mediante el empleo de laser CO2. Esta cirugía se efectúa por vía endoscópica y requiere anestesia general (1,2).

Parálisis de cuerdas vocales

Es causa del 15 a 20% de las anomalías congénitas de la laringe. Las formas congénitas son clásicamente parálisis bilaterales y corresponden al 52%. La mayoría requerirán traqueostomía, por obstrucción precoz y severa de la vía aérea. El 60 % de las parálisis congénitas se recupera antes de los 2 años, por lo cual se sugiere realizar cualquier tratamiento quirúrgico después de esa edad (1,3).

Las formas adquiridas son generalmente unilaterales. Su origen es la lesión del nervio recurrente por cirugía cardíaca o trauma durante el parto.

Estenosis Subglótica Congénita

Constituye el 10% de las anomalías congénitas laríngeas. Es el estrechamiento congénito del espacio subglótico menor

a 4 mm en recién nacido de término y 3 mm en prétermino, como consecuencia de una falla en la recanalización del lumen laríngeo durante el periodo embrionario(1). La sintomatología es variable y estará relacionada con el grado de estenosis. Puede manifestarse desde estridor leve al nacer a sintomatología obstructiva grave que requiera de una traqueostomía de urgencia (Figura 1).

Figura N°1

Laringoscopia: estenosis congénita del espacio subglótico menor de 1 mm de diámetro.



Diafragma o membrana laríngeo (web laríngeo)

Los diafragmas o web laríngeos congénitos son el resultado de una recanalización incompleta de la laringe primitiva. Se manifiestan por obstrucción de vía aérea alta, característicamente con estridor. Puede haber afonía. Se distinguen dos tipos de diafragmas congénitos: membrana delgada y delimitada a la glotis, y diafragma grueso que se extiende bajo la glotis. Este último se cree podría corresponder a un grado menor de atresia laríngeo.

Constituyen un 5% de las anomalías congénitas de la laringe. Existe una asociación genética con el síndrome velocardiofacial (4), y con estenosis subglótica (5).

De acuerdo a la clasificación de Cohen, se pueden agrupar en 4 tipos según morfología y grado de obstrucción laríngeo que provoquen (Figuras 2 A y 2 B) (4).

Figura N°2 A

Web laríngeo tipo III membranoso. Obstrucción de 75% lumen glótico.

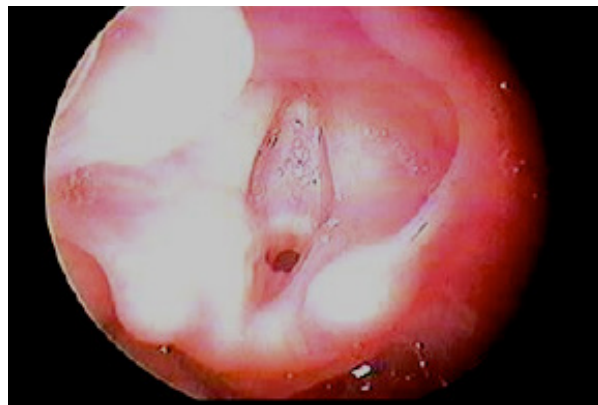


Figura N°2 B

Laringoscopia de recién nacido con web laríngeo congénito tipo IV. Obstrucción luminal de 95%.



El diagnóstico definitivo requiere la utilización de laringoscopia rígida.

Las opciones terapéuticas dependerán del compromiso respiratorio del paciente y características anatómicas del diafragma laríngeo:

- diafragma con obstrucción severa del espacio glótico: intervención quirúrgica de urgencia (traqueostomía)
- diafragmas delgados y anteriores: se puede efectuar la sección endoscópica.
- diafragmas gruesos, con síntomas leves a moderados: se sugiere la reparación tardía (después del año de edad) por ser técnicamente más fácil.

La cirugía abierta considera una laringofisura anterior con inserción de un separador (quilla o *keel*) entre las cuerdas, el cual se mantendrá por 10 días a 4 semanas (5). En la actualidad se recomienda para las formas de mayor severidad la cirugía con colocación de *stent* laríngeo siliconado en la laringe más traqueostomía transitoria. Este molde laríngeo tiene la finalidad de permitir una adecuada epitelización del borde medial de las

cuerdas congénitamente unidas y así evitar que estas vuelvan a adherirse. A las 6 - 8 semanas el molde laríngeo se remueve vía endoscópica y luego se retira la traqueostomía.

Además es recomendable la ampliación de la vía aérea mediante un injerto anterior o posterior de cartílago costal por la asociación frecuente que esta patología tiene con estenosis del espacio subglótico (5).

Hemangioma subglótico

Es un tumor vascular benigno, que se localiza en el espacio subglótico, característicamente en la región posterolateral izquierda, cercano a la cuerda vocal del mismo lado (Figura 3). Corresponde al 1,5% - 3% de todas las lesiones benignas de la laringe y su evolución es autolimitada, comenzando su involución en general a los 18 meses (1,6).

En la actualidad, el tratamiento de elección es la administración de propranolol (7), sin embargo existen otras opciones de tratamiento considerando el tamaño de la lesión, edad, grado de obstrucción, respuesta a esteroides y a propranolol (6,8). En pacientes mayores, en quienes existe sintomatología obstructiva leve de vía aérea superior, con un compromiso del 50% o menos del lumen la conducta es la observación.

La escisión endoscópica con láser de CO₂, resección abierta, resección endoscópica con microdebridador y traqueostomía constituyen las principales alternativas quirúrgicas.

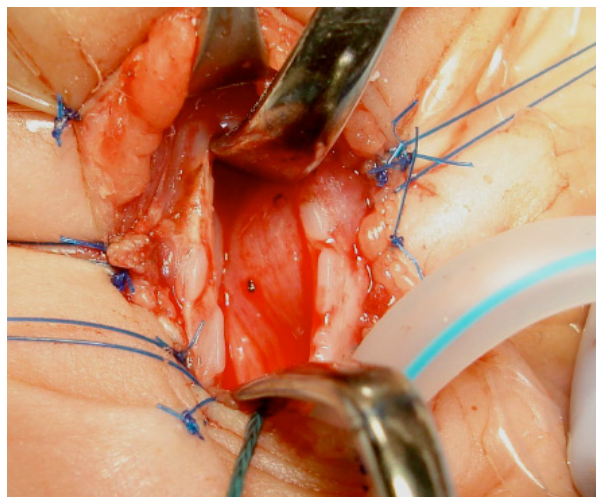
Las técnicas endoscópicas de inyección intralesional de esteroides, disección de submucosa con microdebridadores y ablación con láser solo pueden lograr una remoción parcial de la lesión y pueden causar algún grado de daño a la mucosa o cartílago cricoideo por lo que existe controversia en la actualidad respecto a su uso.

La traqueostomía transitoria ofrece una vía aérea estable durante la fase de crecimiento e involución del hemangioma. En el caso de optar por esta alternativa se debe considerar la permanencia del ostoma por un periodo aproximado de 10 a 30 meses. La ventaja es que se logra la involución de la lesión sin una intervención quirúrgica que podría lesionar las cuerdas vocales. Sin embargo se debe considerar también que la traqueostomía en lactantes tiene morbimortalidad asociada y requiere de cuidados especiales.

La resección quirúrgica abierta es la alternativa de elección en pacientes sintomáticos con hemangiomas de gran tamaño y que presentan rápido crecimiento. También estaría indicada en pacientes traqueostomizados en los cuales la involución del hemangioma no ha ocurrido en un periodo de dos años (6).

Figura N°3

Cirugía de hemangioma subglótico. Aumento de volumen en región posterolateral.



ANOMALÍAS TRAQUEALES CONGÉNITAS

Su incidencia es de 1 por cada 60 000 recién nacidos vivos. Se describen algunos aspectos de las más frecuentes.

Traqueomalacia – Broncomalacia

Las alternativas quirúrgicas tales como: aortopexia, broncopexia, soportes intraluminales (*stents*), resecciones parciales y traqueostomía están reservadas para los casos severos (apneas, episodios de obstrucción respiratoria durante la alimentación, infecciones respiratorias recurrentes).

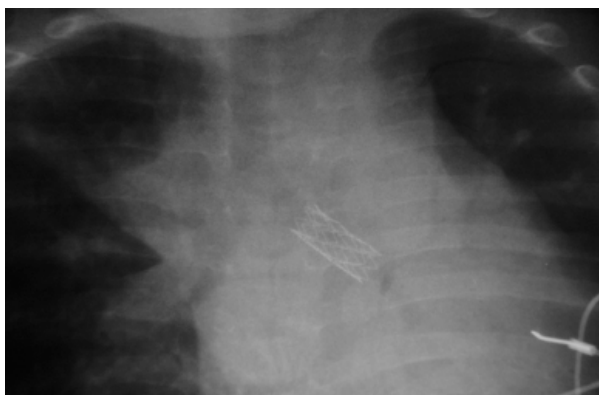
- **Aortopexia:** se indica en casos de colapso mayor al 50% del lumen traqueal. Consiste en la suspensión de la pared anterior del arco aórtico a la pared interna del manubrio esternal, con el objetivo de incrementar el espacio del mediastino, de manera que el segmento malácico de la vía aérea quede libre de compresión por parte de las estructuras vasculares que lo rodean (9).
- **Stents:** son soportes intraluminales cuyo fin es mantener expandido el lumen de la vía aérea (Figuras 4A y 4B). Son de probada efectividad. La inserción se efectúa por endoscopia. Los stents disponibles son metálicos (Palmaz®, nitinol, *wallstents*) y de silicona (Dumon®, Montgomery®). En la actualidad se dispone de *stents* autoexpansibles y termomoldeables logrando de esta manera una mejor tolerancia y efectividad. Una vez in situ puede permanecer por largo tiempo o eventualmente ser removidos (10).

Figura N°4 A

Stent traqueal en paciente con traqueomalacia severa.

**Figura N°4 B**

Stent en bronquio fuente izquierdo.

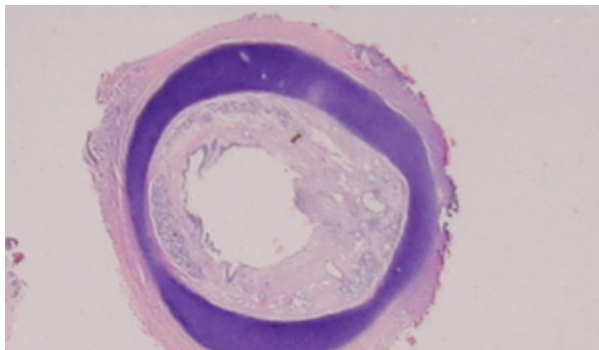


Estenosis traqueal congénita (Anillos traqueales congénitos)

Se caracteriza por una anomalía del esqueleto traqueal con presencia de anillos traqueales circulares completos los cuales determinan una estrechez fija de lumen traqueal (Figuras 5A y 5B).

Figura N°5 A

Anillo traqueal completo: histología.



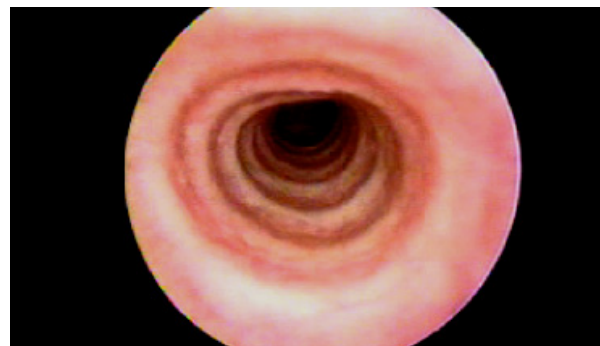
El 50% se asocia a malformaciones vasculares, siendo el *sling* de la arteria pulmonar izquierda la más frecuente (11).

Según su morfología la estenosis traqueal congénita se clasifica en:

- **Tipo I:** segmento largo: la más frecuente y por lo general la estenosis compromete más del 80% de la longitud traqueal.
- **Tipo II:** en embudo.
- **Tipo III:** segmento corto: la estenosis compromete menos del 50% de la longitud traqueal.

Figura N°5 B

Anillos traqueales completos: visión endoscópica.

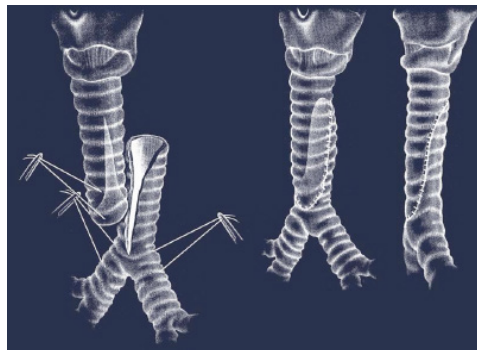


- **Tipo IV:** se caracteriza por la presencia de un bronquio anómalo superior derecho y un bronquio fuente izquierdo de gran longitud con presencia de anillos circulares.

La indicación quirúrgica depende de la presencia de sintomatología respiratoria. Para corregir las estenosis de menor longitud las técnicas quirúrgicas más difundidas consideran la resección y anastomosis. En las estenosis de mayor longitud se realizó por muchos años la ampliación del lumen traqueal con injerto de pericardio o cartílago costal. En la última década ha predominado una técnica de ampliación de la tráquea, denominada traqueoplastia por deslizamiento, que utiliza el tejido nativo, sin injerto, permitiendo una mayor ampliación del lumen estenótico (Figura 6) (12,13).

Figura N°6

Traqueoplastia por deslizamiento (Referencia 11).



Las estenosis traqueales de segmento largo requieren por lo general ser reparadas con el apoyo de circulación extracorpórea "ECMO", asegurando una adecuada ventilación y oxigenación mientras el lumen traqueal permanece abierto.

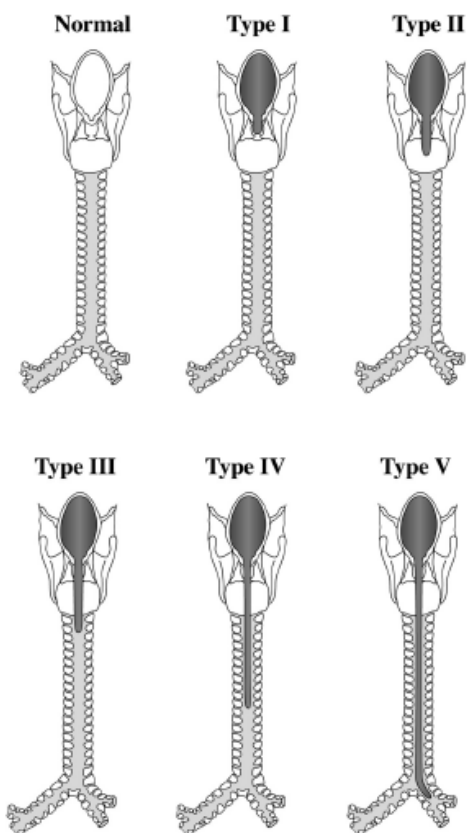
Hendidura laringotraqueal (*cleft laríngeo*)

La hendidura laringotraqueal se define como la comunicación anómala entre la tráquea y esófago. La extensión de la comunicación es variable, desde solo una hendidura a nivel de laringe hasta una amplia comunicación entre ambos conductos, en ocasiones con extensión hasta nivel bronquial. Si la hendidura sobrepasa el cartílago cricoideo se denomina hendidura laringotraqueoesofágica (14).

Se clasifican en 5 tipos según su longitud (Figura 7).

Figura N°7

Clasificación hendidura laringotraqueal (adaptada de Referencia 2)



El diagnóstico se basa en la sospecha clínica. A pesar que los síntomas pueden ser inespecíficos, en la mayoría de los casos existen síntomas respiratorios como tos o ahogo durante la alimentación, secundario a aspiración de contenido alimentario. Con frecuencia esta anomalía se asocia a laringomalacia y traqueomalacia moderada a severa.

La hendidura laríngea grado I no siempre debe ser reparada. Algunos pacientes son asintomáticos y si no existe evidencia clínica, radiológica o evidencia pulmonar de aspiración la reparación no es necesaria.

Las hendiduras grado II en adelante requieren de reparación quirúrgica.

En algunos casos será necesario asociar una traqueostomía, gastrostomía y/o cirugía anti reflujo. Cuando se asocia una traqueostomía, deberá mentenerse por al menos dos a tres años. Esto se debe a que la traqueomalacia asociada que estos pacientes presentan, se ve mas agravada aun por la presencia de la traqueostomía, haciendo más difícil y retardada una decanulación exitosa.

La reparación quirúrgica puede ser realizada por vía endoscópica y por vía cervical y/o torácica (14).

En relación a los aspectos técnicos de la cirugía, la vía de abordaje de elección es la anterior transtraqueal translaringea, para la reparación de cualquiera de los tipos de hendidura. Se requiere una reparación en dos capas, separando el plano esofágico del traqueal y realizando un cierre de ambas mucosas por separado. Luego se procede al cierre de la pared traqueal posterior. Se recomienda interponer fibrina sintética entre ambas capas. Luego la pared traqueal anterior se sutura con puntos separados.

En los casos de hendiduras más extensas (IV-V) se recomienda el apoyo con circulación extracorpórea.

LESIONES ADQUIRIDAS

Estenosis subglótica adquirida

La estenosis subglótica corresponde a una estrechez del espacio subglótico generalmente secundaria a una intubación traqueal. Otras causas menos frecuentes son trauma, tumores y quemaduras. Se debe sospechar en todo paciente que presente estridor y antecedente de una intubación traqueal previa (15) (Figura 8).

Para definir el grado de estenosis se utiliza la clasificación de Myer-Cotton (16):

- Grado I: lumen estrecho > 50 %
- Grado II: lumen estrecho entre 50 – 75%
- Grado III: lumen estrecho entre 75-99%
- Grado IV: ausencia de lumen

Este sistema de graduación se correlaciona directamente con el pronóstico de decanulación posterior a la cirugía y tiene gran importancia en relación con la técnica quirúrgica a utilizar. Philippe Monnier (2) ha modificado esta clasificación agregando subgrupos de acuerdo a la presencia de compromiso glótico y comorbilidades, lo que permite definir con mayor exactitud

el pronóstico de la lesión y el procedimiento quirúrgico de evolución más favorable.

Figura N°8

Estenosis subglótica adquirida grado III.
Compromiso lumen $\geq 75\%$



En relación a su tratamiento, las técnicas endoscópicas que utilizan láser de argón o CO2 están reservadas para las formas leves. Las formas más severas tienen un mayor índice de éxito con la cirugía reconstructiva abierta. Los tipos de cirugía reconstructiva abierta son:

- Ampliación sin injerto: procedimiento indicado en recién nacidos que presentan extubación fallida en varias ocasiones. Es un procedimiento alternativo a la traqueostomía. La técnica original considera la apertura de la pared anterior del cartílago cricoides, el tercio inferior del cartílago tiroideos y los dos primeros anillos traqueales, sin necesidad de injerto. Luego el paciente es mantenido intubado por un periodo de 7 a 10 días en una unidad de cuidados intensivos. La sedación debe evitar en lo posible una movilidad del tubo endotraqueal (17).

- Ampliación con injerto de cartílago: consiste en la apertura de la pared anterior del tercio inferior del cartílago tiroideos, del cricoides y de los primeros anillos traqueales. Esta ampliación del lumen estenótico puede ser combinada con una sección del cricoides en su lámina posterior y cuadrantes laterales, dependiendo del grado de severidad y morfología de la estenosis.

Se utiliza con mayor frecuencia injerto de cartílago costal (Figura 9), existiendo alternativas como cartílago hioides, auricular y tiroideo.

- Resección de la zona estenótica (resección cricotraqueal): considera una resección parcial del cricoides y primeros anillos traqueales, con una anastomosis primaria entre el cartílago tiroideos y tráquea (Figuras 10 A y 10 B) (18, 19).

Figura N°9

Estenosis subglótica adquirida. Fijación de cartílago costal en pared laringotraqueal anterior.

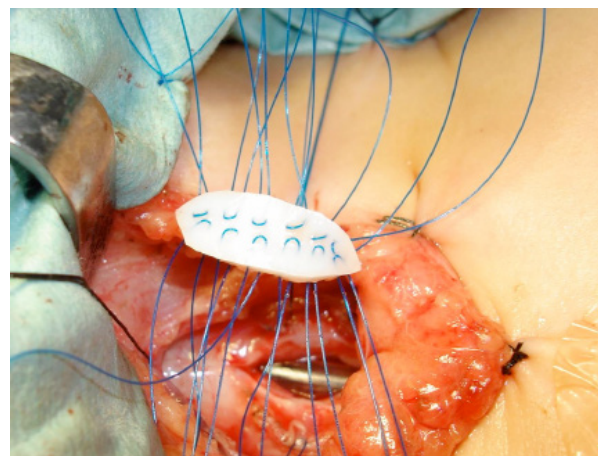


Figura N°10 A

Resección cricotraqueal: se observa cartílago tiroideo y lámina posterior de cricoides. El arco anterior ha sido resecado.

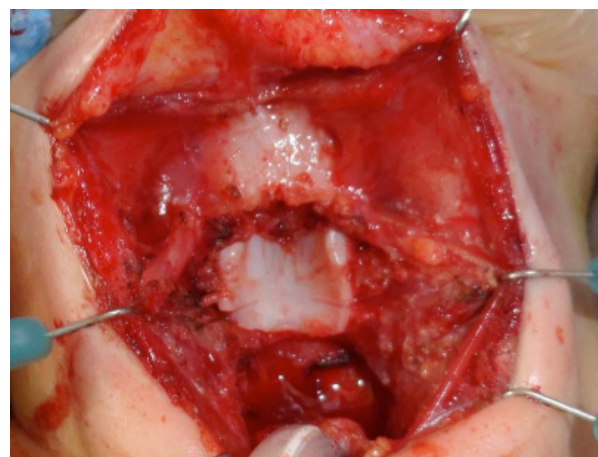
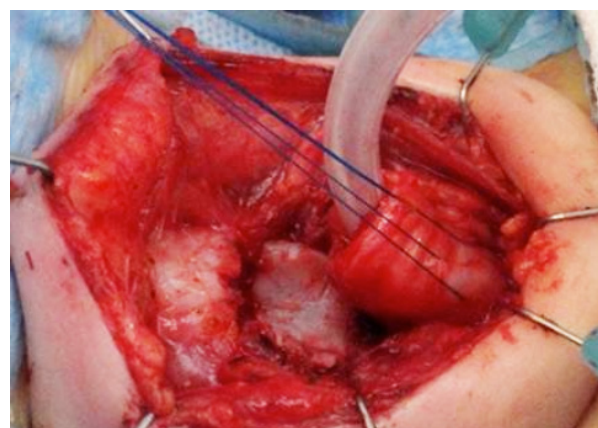


Figura N°10 B

Resección cricotraqueal: anastomosis.



La mayoría de los procedimientos se efectúa en una etapa, es decir se resuelve la estenosis y cierre de la traqueostomía. En un menor número de pacientes, la cirugía se realiza en más de un estadio manteniendo la traqueostomía por un tiempo (20-22).

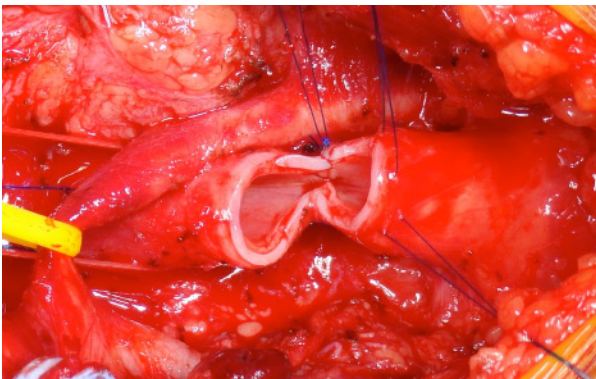
Se efectúa endoscopia de control a las 4 semanas, para verificar epitelización de los injertos, motilidad cordal y eventual desarrollo de granulomas en las áreas de sutura, los que deben ser removidos.

Estenosis traqueal adquirida

En niños, la principal causa de estenosis traqueal adquirida, es la intubación previa. El tratamiento inicial puede considerar un plan de dilataciones periódicas, cuando la estenosis es de diagnóstico precoz y no existe una cicatriz estenótica fibrosa. Las dilataciones pueden ser realizadas con tubos endotraqueales o balones vasculares. El tratamiento de elección para las estenosis críticas y fibrosas, es la resección quirúrgica y anastomosis primaria (Figura 11)

Figura N°11

Anastomosis termino terminal luego de resección traqueal por estenosis adquirida.



La vía de abordaje es mayoritariamente cervical anterior, lo que permite un excelente acceso a gran parte de la tráquea. En casos menos frecuentes, de estenosis distales o cercanas a la carina, el abordaje cervical debe contemplar una esternotomía media superior o directamente una esternotomía lateral en tercer espacio intercostal.

COMENTARIO FINAL

La cirugía de la vía aérea requiere de especialistas organizados en equipos multidisciplinarios cuyo objetivo principal es el diagnóstico y la resolución oportuna de las diversas malformaciones congénitas y lesiones adquiridas que afectan la laringe, tráquea y bronquios.

Una historia clínica detallada es la base para sospechar la presencia de estas anomalías. El signo cardinal es el estridor.

Si este es de curso inhabitual (desde los primeros día de vida, presencia de apneas, cianosis, dificultad para alimentarse, dificultad respiratoria, falla medro), debe ser derivado para el estudio de su vía aérea.

El autor declara no tener conflicto de intereses con respecto a este artículo

Nota: las fotografías de procedimientos quirúrgicos y endoscopias pertenecen al autor.

REFERENCIAS

1. Daniel SJ. The upper airway: congenital malformations. *Paediatr Respir Rev* 2006; (Suppl 1):S260-3
2. Monnier P. *Pediatric Airway Surgery*. Ed Springer. Germany, 2011
3. Hartnick CJ, Brigger MT, Willging JP, Cotton RT, Myer CM. Surgery for pediatric vocal cord paralysis: a retrospective review. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003;112:1-6
4. Miyamoto RC, Cotton RT, Rope AF, Hopkin RJ, Cohen AP, Shott SR, Rutter MJ. Association of anterior glottic webs with velocardiofacial syndrome (chromosome 22q11.2 deletion). *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130:415-7
5. Cheng AT, Beckenham EJ. Congenital anterior glottic webs with subglottic stenosis: surgery using perichondrial keels. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009 ;73:945-9
6. Vijayasekaran S, White DR, Hartley BE, Rutter MJ, Elluru RG, Cotton RT. Open excision of subglottic hemangiomas to avoid tracheostomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006 ;132:159-63
7. Gunturi N, Ramgopal S, Balagopal S, Scott JX. Propranolol therapy for infantile hemangioma. *Indian Pediatr*. 2013;50:307-13
8. Torre M, Yankovic F, Herrera O, Borel C, Latorre JJ, Aguilar P, Varela P. Granular cell tumor mimicking a subglottic hemangioma. *J Pediatr Surg*. 2010 ;45:e9-11
9. Jennings RW, Hamilton TE, Smithers CJ, Ngercham M, Feins N, Foker JE. Surgical approaches to aortopexy for severe tracheomalacia. *J Pediatr Surg*. 2014;49:66-70
10. Fayon M, Donato L.. Tracheomalacia (TM) or bronchomalacia (BM) in children: conservative or invasive therapy. *Arch Pediatr*. 2010 ;17:97-104
11. Donoso C, Varela P, Gómez N, Borel C, Herrera O. Estenosis traqueal congénita. Serie clínica. *Rev Chil Pediatr* 2006;77: 274-281
12. Varela P, Haecker S, Herrera O, Fielbaum O, Osorio W. Estenosis traqueal congénita. Reparación con injerto de pericardio, en by pass cardiopulmonar. Reporte de caso clínico. *Rev Chil Pediatr* 1999;70:274-281
13. Rutter MJ, Cotton RT, Azizkhan RG, Manning PB. Slide tracheoplasty for the management of complete tracheal rings. *J Pediatr Surg*. 2003;38:928-34
14. Owusu JA, Sidman JD, Anderson GF. Type IV laryngotracheoesophageal cleft: report of long-term survivor successfully decannulated. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:1207-9
15. Prado F, Varela P, Boza M, Koppmann A. Estenosis subglótica adquirida: Tres años de experiencia. *Rev Chil Enf Respir* 2003; 19: 71-7
16. Myer CM , O'Connor DM, Cotton RT. Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994 ;103 Pt 1:319-23
17. White DR, Bravo M, Vijayasekaran S, Rutter MJ, Cotton RT, Elluru RG. Laryngotracheoplasty as an alternative to tracheotomy in infants younger than 6 months. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;135:445-7

18. White DR, Cotton RT, Bean JA, Rutter MJ. Pediatric cricotracheal resection: surgical outcomes and risk factor analysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2005 ;131:896-9
19. Torre M1, Borel C, Saitua F, Ossandon F, Latorre JJ, Varela P. Lipoblastoma with unique localization requiring tracheal and esophageal resection. *J Pediatr Surg* 2010 ;45:e21-3
20. Gustafson LM, Hartley BE, Liu JH, Link DT, Chadwell J, Koebbe C, Myer CM 3rd, Cotton RT. Single-stage laryngotracheal reconstruction in children: a review of 200 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123:430-4
- 21 Alarcon A, Rutter MJ. Pediatric laryngotracheal reconstruction. *Otolaryngol Clin North Am* 2008 ;41:959-80
- 22 Rutter MJ, Cohen AP, de Alarcon A. Endoscopic airway management in children. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;16:525-9

Malformaciones pulmonares congénitas

Congenital lung malformations

Dra. Verónica Giubergia

Pediatra Neumonóloga
Jefe de Clínica, Servicio de Neumonología
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan
Buenos Aires, Argentina

CONGENITAL LUNG MALFORMATIONS

Congenital lung malformations (CLM) comprise a heterogeneous group of lung diseases. They vary widely in their clinical presentation and severity, depending on the degree of lung involvement and their location in the thoracic cavity. They can manifest at any age and can be the source of significant morbidity and mortality in infants and children. Patients with CLM can present respiratory symptoms at birth or can remain asymptomatic for long periods. There has been an increase in early diagnosis of CLM attributable to the routine use of prenatal ultrasound. Management of these lesions depends on the type of malformation and symptoms. Treatment of asymptomatic patients is controversial, because the prognosis of these diseases is unpredictable. Because of the risk of complications, most authors recommend resection of the lesion at the time of diagnosis. This review describes the principal CLM, their diagnosis, and the controversies regarding treatment.

Key words: Respiratory system abnormalities, congenital cystic adenomatoid malformation of lung, bronchopulmonary sequestration, congenital lobar emphysema, pulmonary hypoplasia.

RESUMEN

Las malformaciones pulmonares congénitas (MPC) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades. Varían en su presentación clínica y gravedad en función al grado de afectación pulmonar y a su ubicación en tórax. Se pueden manifestar a cualquier edad y pueden condicionar morbilidad y mortalidad significativa en lactantes y niños. Los pacientes pueden presentar síntomas respiratorios desde el nacimiento o permanecer asintomáticos durante largos períodos. Se ha observado un aumento en el diagnóstico precoz de las MPC atribuible al uso rutinario de la ecografía prenatal. El manejo de estas lesiones depende del tipo de malformación y de los síntomas. El tratamiento de pacientes asintomáticos es controvertido debido a que el pronóstico de estas enfermedades es desconocido. La mayoría de los autores recomiendan la resección de la lesión en el momento del diagnóstico debido al riesgo de complicaciones. Esta revisión describe las principales malformaciones congénitas del pulmón, su diagnóstico y las estrategias de tratamiento.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas (MPC) conforman un grupo de entidades originadas en defectos del crecimiento broncopulmonar durante los distintos estadios evolutivos del pulmón. Para una comprensión más acabada es fundamental el conocimiento de las 6 etapas (las 4 primeras intraútero y las últimas 2 postnatales) en que se divide el desarrollo pulmonar normal.

- Período embrionario: entre la 4ª y la 7ª semana de gestación se desarrolla un divertículo ventral (respiratorio) en el extremo superior del intestino primitivo anterior. Al final de la 5ª semana las vías aéreas destinadas a convertirse en los cinco bronquios lobares han comenzado su desarrollo.

- Período pseudoglandular: (final de la 5ª hasta la 17ª semana de gestación). Se produce la ramificación de los bronquios en forma dicotómica que culmina con la formación de los bronquios terminales.

- Período canalicular: (entre semanas 17 y 26). Se desarrolla la porción periférica del árbol bronquial. Se desarrollan los futuros bronquios respiratorios y se vasculariza el tejido pulmonar adyacente.

- Período sacular: comienza el desarrollo alveolar. Hacia la semana 26 el pulmón presenta racimos terminales de vías aéreas llamadas sáculos.

- Período alveolar: aparecen septos secundarios en los septos primarios existentes en el pulmón sacular.

- Maduración microvascular: la doble capa capilar de los septos alveolares inmaduros se reduce a una sola capa capilar.

En cada una de las etapas una variedad de señales reguladoras, incluyendo interacciones epitelio-mesenquimatosas, tensión de PO₂ fisiológica, fuerzas mecánicas así como factores humorales intervienen en el normal desarrollo del pulmón y de la vía aérea. Las MPC son el resultado de perturbaciones en la embriogénesis del pulmón y vías respiratorias. Tanto el lugar (nivel en el árbol traqueobronquial) como el momento (edad gestacional) del insulto embriológico se correlacionan con el tipo de lesión y la histopatología que se manifiesta. También se ha propuesto que una atresia bronquial con displasia pulmonar

Correspondencia:

Dra. Verónica Giubergia.
Dirección: Combate de los Pozos 1881 (1245)
Ciudad de Buenos Aires, Argentina.
Teléfono: +5491143081998
Dirección de mail: verogiubergia@gmail.com

ISSN 0718-33X. Derechos reservados.

secundaria puede ser la condición patológica subyacente común a muchas lesiones congénitas representando una secuencia de obstrucción/malformación (1-4).

DEFINICIÓN

Se han establecido criterios clínicos, radiológicos e histopatológicos que permiten la clasificación de la mayor parte de las MPC, aunque como existen superposiciones puede resultar dificultosa. Aún no hay consenso en su nomenclatura. Algunos autores evitan el uso de los términos "malformación congénita" ya que consideran que son sinónimos. Otros utilizan los términos "malformaciones pulmonares de tórax" de forma más genérica. "MPC" es la denominación más empleada en la literatura y será utilizado en la presente revisión (2,5,6).

Las MPC consideradas comprenden la malformación adenomatosa quística, el secuestro pulmonar, el quiste broncogénico y el enfisema lobar congénito. Otras MPC también consideradas son la agenesia, aplasia y la hipoplasia pulmonar.

Las MPC son poco frecuentes comparadas con las enfermedades respiratorias adquiridas, constituyendo entre el 8 y el 18% de todas las malformaciones (6).

En los últimos años se incrementó el diagnóstico precoz de las MPC directamente relacionado al uso rutinario de la ecografía prenatal durante el control del embarazo. Se estima que el 10% de los casos se identifican en el nacimiento, mientras que el 14% son diagnosticados a los 15 años de edad (7). En ocasiones, constituyen un hallazgo en una radiografía de tórax (RXT).

AGENESIA, APLASIA E HIPOPLASIA PULMONAR

Son MPC que se producen entre el día 26 y la semana 24 de gestación. Existen 3 grados de desarrollo interrumpido:

Agenesia pulmonar

Se observa la ausencia completa de uno o ambos pulmones sin rastros de irrigación vascular ni de formación de bronquios o de parénquima pulmonar. Las izquierdas tienen peor pronóstico con 50% de mortalidad en el período neonatal. La RXT muestra desviación del mediastino hacia el lado de la agenesia. El diagnóstico se confirma por tomografía de tórax (TC) y broncoscopia que evidencian la ausencia del parénquima y del bronquio fuente respectivamente.

Aplasia pulmonar

Existe una supresión de todas las estructuras bronquiales excepto por un bronquio rudimentario que termina en un saco ciego. No se puede determinar una diferenciación etiológica, patogénica o clínica entre agenesia y aplasia y deberían considerarse en forma conjunta.

Hipoplasia pulmonar (HP)

Se observa una disminución de la cantidad y/o tamaño de

las vías aéreas, vasos y alvéolos. Puede ser asintomática y compatible con la vida o presentar dificultad respiratoria severa y estar acompañada de otras malformaciones. La HP raramente es primaria o idiopática. La compresión de pulmón extrínseca o intrínseca es una condición subyacente. Los hallazgos clínicos dependen del grado de anomalía pulmonar y de la presencia de otras malformaciones congénitas. En el 50% de los casos suele asociarse con hernia diafragmática, malformaciones genitourinarias, cardíacas y gastrointestinales. La hipertensión pulmonar persistente es un evento grave que puede presentarse en los recién nacidos con HP (3).

En los pacientes asintomáticos el examen físico revela una asimetría en la auscultación con ausencia de entrada de aire en el lado afectado. La radiografía de tórax (RXT) muestra un desplazamiento cardíaco con falta de aireación pulmonar del mismo lado. En la mayoría de los casos el pulmón contralateral muestra hiperinsuflación y desplazamiento hacia el hemitórax opuesto. La angiotomografía evidencia ausencia de rama pulmonar con ausencia total o parcial del parénquima pulmonar. El centellograma ventilación/perfusión muestra una disminución en la captación con disminución de la perfusión de la arteria pulmonar que en general es de menor calibre. La endoscopia corrobora el diagnóstico al evidenciar una reducción del calibre del bronquio hipoplásico.

El tratamiento es conservador. En aquellos pacientes con episodios de infección recurrente puede considerarse cirugía.

MALFORMACIÓN ADENOMATOSA QUÍSTICA (MAQ)

Es la MPC más frecuente que requiere tratamiento quirúrgico. Fue descrita por primera vez en 1949 (8, 9). La incidencia es de aproximadamente 1 caso por cada 25.000-35.000 embarazos (6). Representa el 95% de todas las MPC quísticas. Una noxa entre las semanas de 5 y 22 de gestación podría condicionar su desarrollo.

Las lesiones varían ampliamente en tamaño y pueden afectar a un lóbulo entero o un segmento, así como involucrar todo un pulmón. Pueden ser bilaterales, aunque ocurre más frecuentemente en los lóbulos inferiores. El 85-95% de los casos ocurre en un solo lóbulo (6, 8).

La definición y clasificación de estas lesiones siempre ha sido problemática. Stocker las clasificó en cinco tipos basados en el tamaño de los quistes postnatales y en la histología (10). Posteriormente se propuso una clasificación basada en la ecografía prenatal: lesiones macroquísticas (quistes mayores de 5 cm) y microquísticas (quistes de 5 mm).

- Tipo 0: se origina a partir de la tráquea o tejido bronquial con una baja incidencia (1-3%). Los quistes son de hasta 0.5 cm de diámetro cubiertos por epitelio ciliado, pseudoestratificado. Afecta todos los lóbulos pulmonares y en general es incompatible con la vida. Se asocia con anomalías cardíacas graves.

- Tipo I: es la más frecuente (50-70%) y tiene el mejor pronóstico. Presenta un quiste único grande (10 cm) o múltiples mayores de 2 cm. (Figura 1). Está conformada por epitelio ciliado, pseudoestratificado con áreas de epitelio secretor cubierto por tejido fibromuscular, generalmente llenas de aire o moco.

El tejido pulmonar adyacente normal está comprimido en general por la malformación, que tiene el efecto de una masa intratorácica y puede producir insuficiencia respiratoria en el período neonatal. Los síntomas se presentan en los primeros meses de vida. Ocasionalmente permanecen asintomáticos hasta la edad adulta.

- Tipo II: es el segundo grupo más frecuente (20-40%). Presenta múltiples quistes de 0.5 a 2 cm que semejan bronquiolos terminales cubiertos por epitelio ciliado, cuboidal columnar. Afectan sólo un lóbulo. Están asociadas a agenesia renal, defectos cardiovasculares, hernia diafragmática, siringomielia, pectus y atresia de esófago que pueden condicionar su pronóstico. La asociación con secuestro pulmonar se observa hasta en un 40% de los casos (8).

- Tipo III: 10% de los casos. Se trata de una masa sólida que desplaza el mediastino. La histología muestra estructuras milimétricas similares a bronquiolos cubiertos por epitelio ciliado, cuboidal. El efecto de masa de este tipo de MAQ puede causar desplazamiento del mediastino en el feto y provocar HP contralateral e hidrops fetal. (11).

- Tipo IV: 10-15% de los casos. A menudo son erróneamente clasificados como de tipo I (10). Tiene un origen acinar distal con grandes quistes periféricos de hasta 7 cm de diámetro. La etiología es poco clara y es se ha propuesto como una etapa evolutiva del blastoma pleuropulmonar tipo 1, indistinguible en la imágenes de este tipo de MAQ (6).

En las MAQ la RXT suele mostrar múltiples quistes, de paredes finas llenos de aire o con contenido. Se puede observar también desplazamiento mediastínico y efecto de la masa. La TC determina el tamaño de los quistes, revela anomalías asociadas, define la extensión anatómica de la malformación y muestra lesiones que en las RXT o en la ecografía pueden no visualizarse (6, 8, 12). El diagnóstico diferencial incluye los neumatoceles, abscesos, quiste broncogénico, secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito y masas del mediastino (11) (Figura 1).

La ecografía prenatal evidenciar una área multiquística en el tórax. La resonancia magnética fetal (RMF) es útil en los casos en los que el diagnóstico no es claro (13). Se debe plantear el diagnóstico diferencial con hernia diafragmática.

Existe un amplia gama de formas evolutivas que pueden ser graves (hidrops fetal o HP con muerte intrauterina o perinatal) o tan leves como lesiones asintomáticas o inclusive resolución espontánea de las lesiones, como se ha observado hasta en un 15-50% de los casos probablemente relacionado a un mecanismo de apoptosis y supresión del flujo vascular (2, 6, 11, 14).

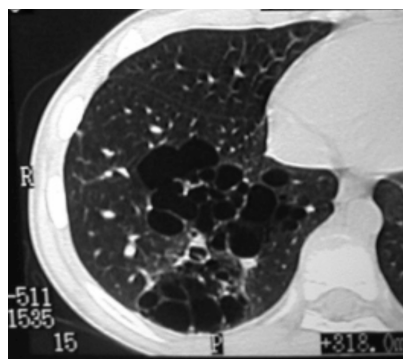
El 90% de los individuos con MAQ están asintomáticos en el período neonatal (6). Cuando la cirugía no se efectúa precozmente existe el riesgo de desarrollar infecciones pulmonares recurrentes. Asimismo, se han reportado casos de malignización (blastomas, carcinomas epidermoide o rhabdomyosarcomas) por lo que ante la sospecha clínica deberá siempre efectuarse cirugía resectiva (8).

Figura N°1

Malformación adenomatosa quística tipo I: lesión multiquística en lóbulo inferior derecho.



1 A. Radiografía de tórax.



1 B. Tomografía computarizada de tórax.



1 C. Lobectomía.

SECUESTRO PULMONAR (SP)

Es un sector del pulmón no funcional sin comunicación con el árbol bronquial que recibe irrigación de la circulación sistémica. La etiología no ha sido completamente aclarada. Se clasifican en intralobar (SI) y extralobar (SE) con un ratio de 3:1. Hay una tercera forma más rara, llamada MPC del intestino anterior en el que un pulmón anormal está conectado al tracto gastrointestinal (6). El SI presenta tejido pulmonar anómalo integrado al resto del pulmón normal con el que comparte revestimiento pleural visceral. El drenaje venoso es hacia las venas pulmonares o un colector venoso. Se localiza en los segmentos basales de los lóbulos inferiores, especialmente el izquierdo (80%) en estrecha proximidad al surco costofrénico. En el SE (o lóbulo supernumerario) el parénquima pulmonar anormal está separado del tejido pulmonar normal por un revestimiento pleural propio. Generalmente está asociado a otras malformaciones como hernia diafragmática y puede ser un hallazgo en cirugías abdominales o cirugías de hernias o eventraciones diafragmáticas. El retorno venoso es hacia vena ácigos o venas cavas. El 15% están situados debajo del diafragma (15).

Ambos secuestros reciben irrigación desde la aorta torácica o abdominal. En aproximadamente el 15% de los casos la irrigación es proporcionada por una arteria sistémica diferente (15).

En el SE se observan bronquios y bronquiolos irregulares y alvéolos y vasos linfáticos subpleurales dilatados. El SI presenta múltiples quistes de diversos tamaños con parénquima pulmonar con tejido inflamatorio y fibrosis con vestigios de bronquios y los bronquiolos. En un alto porcentaje se asocian a MAQ (8).

Más del 50% de los SI se diagnostican en la adolescencia. Los pacientes pueden desarrollar neumonía recurrente y hemoptisis o permanecer asintomáticos y ser diagnosticado incidentalmente (6,15).

En el período prenatal suele ser difícil diagnosticar el SE por ecografía porque se confunde con un pulmón normal porque los tejidos tienen características similares. El SI puede ser diagnosticado erróneamente como MAQ. La resonancia nuclear magnética (RNM) prenatal clarifica el diagnóstico.

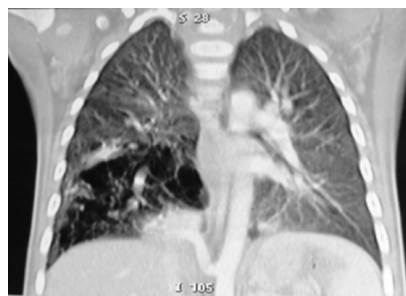
La RXT muestra imágenes de condensación triangular persistente en una de las bases que se confirma con una angiografía donde se pone de manifiesto el vaso anómalo así como eventuales malformaciones asociadas. La resolución de ambos secuestros es siempre quirúrgica. En algunos casos previamente a la cirugía puede efectuarse embolización del vaso anómalo (Figura 2).

Figura N°2

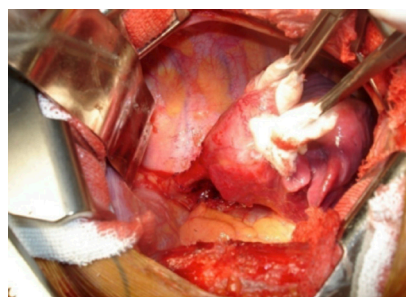
Secuestro pulmonar asociado a malformación adenomatosa quística



2 A. Radiografía de tórax: imagen quística en lóbulo inferior derecho.



2 B. Tomografía computarizada: muestra irrigación a partir de la arteria aorta abdominal.



2 C. Lobectomía: se aprecia el pedículo vascular anómalo.

ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO (ELC)

Es una MPC rara. Su incidencia es de 1:20.000 a 1:30.000 nacimientos (16). Se trata de una sobredistensión de uno o más lóbulos pulmonares. El lóbulo hiperinsuflado comprime estructuras adyacentes a medida que se distiende. Las causas principales son la deficiencia del desarrollo del cartilago bronquial (25%) y la obstrucción bronquial de tipo valvular generalmente causada por estenosis bronquial idiopática (25%). En el resto de los casos se desconoce el origen (6). El ELC afecta el lóbulo superior izquierdo (42%), lóbulo medio (35%), lóbulo superior derecho (21%) y lóbulos inferiores (2%).

La edad de diagnóstico depende de la severidad de los síntomas respiratorios. Un tercio de los pacientes presenta síntomas durante el primer mes de vida y un 50% después de los 6 meses de vida. Un pequeño porcentaje puede permanecer asintomático durante años. En el recién nacido el ELC con gran sobredistensión lobar constituye una emergencia, con requerimiento de una cirugía de urgencia. Se puede observar dificultad respiratoria severa y progresiva a medida que se distiende el lóbulo. Desde el primer hasta el 8º mes de vida se puede presentar tos, taquipnea, sibilancias recurrentes y cianosis con el llanto con asimetría torácica e hipersonoridad y a partir de los 3 años episodios de obstrucción bronquial recurrente o constituir un hallazgo radiológico. Hasta un 10% de los casos presentan malformaciones cardíacas asociadas.

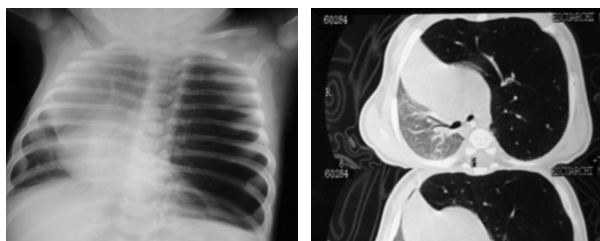
En las RXT se observa hiperinsuflación del lóbulo con menor trama pulmonar acompañada de hernia pulmonar a través de la línea media y desplazamiento del mediastino con atelectasia del lóbulo remanente. La ventilación/perfusión pulmonar permite determinar si el problema está en el lóbulo distendido o si se encuentra en el pulmón contralateral. La TC complementa el diagnóstico. La endoscopia descarta otras causas y confirma las causas intrínsecas del ELC. El diagnóstico diferencial se realiza con el neumotórax, neumatoceles, hipoplasia pulmonar y con el enfisema adquirido (Figura 3).

En el período prenatal, el ELC se puede diagnosticar mediante una ecografía. Se han reportado casos con reducción de volumen espontáneo y resolución intraútero (17). El lóbulo afectado puede aparecer opacificado inicialmente debido a la retención de líquido amniótico.

La histología del ELC muestra dilatación alveolar leve, sin malformación o destrucción de los septos alveolares. En algunos casos el número de alvéolos puede aumentar (pulmón o lóbulo hiperplásico).

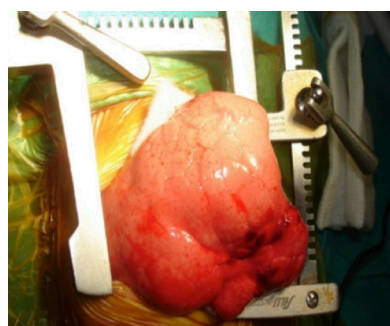
En los pacientes con síntomas, de acuerdo al grado de compromiso se efectúa cirugía de urgencia o programada, siendo la lobectomía (por toracotomía o videoasistida) el tratamiento de elección. La evolución post quirúrgica es favorable y sin secuelas (16).

Figura N°3
Enfisema lobar congénito.



Se observa hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo. Obsérvese el desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral con atelectasia del lóbulo inferior izquierdo. **3 A.** Radiografía de tórax.

3 B. Tomografía computada de tórax.



3 C. Cirugía: protrusión del lóbulo sobredistendido a través de la incisión.

QUISTE BRONCOGÉNICO (QB)

Es una formación quística unilocular, redondeada de entre 2 y 10 cm en relación con el árbol traqueobronquial. En general no tienen comunicación con vía aérea. Poseen una delgada pared de epitelio pseudoestratificado ciliado con contenido mucoso que puede contener glándulas bronquiales, músculo liso y cartílago. De acuerdo a su localización se clasifican como intrapulmonares o mediastinales. Son más frecuentes a nivel de la carina (50%). Se pueden asociar a otras malformaciones (MAQ, ELC) (6).

Suelen ser asintomáticos, siendo un hallazgo casual en la RXT o presentar síntomas de compresión de la vía aérea o infecciones recurrentes cuando tiene comunicación con la vía aérea.

En la RXT muestra una imagen redondeada de bordes definidos con contenido aéreo o sólido según tenga comunicación con la vía aérea. Los quistes ubicados entre el esófago y la tráquea evidencian un desplazamiento posterior del esófago y anterior de la tráquea. Las imágenes deben confirmarse con TC. En el diagnóstico diferencial deben descartarse MAQ, quiste hidatídico, quiste simple y abscesos pulmonares. El tratamiento es quirúrgico con la exéresis del quiste y eventualmente lobectomía si el QB es intrapulmonar (Figura 4)

Figura N°4
Quiste broncogénico.

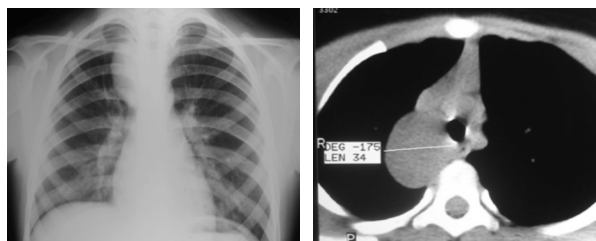


Imagen paramediastinal derecha correspondiente a un quiste broncogénico.

4 A. Radiografía de tórax.

4 B. Tomografía computada de tórax.

TRATAMIENTO

Alternativas de tratamiento prenatal

En los últimos años hubo grandes avances en el tratamiento prenatal de las MPC y la mayoría de los embarazos con un feto afectado evolucionan favorablemente (12, 18-21).

La propuesta de tratamiento prenatal incluye estrategias curativas o paliativas para numerosas malformaciones. El tratamiento está orientado a resolver especialmente las complicaciones de los casos de malformaciones con quistes grandes que pueden desarrollar hidrops fetal.

Entre las alternativas se encuentra la aspiración repetida del quiste aunque puede ser una medida temporal ya que suele haber re-expansión del quiste dentro de las 24 a 72 hs. La derivación toracoamniótica también se ha propuesto para drenar quistes pulmonares grandes e hidrotórax asociados a secuestros (19-21).

Para las lesiones sólidas se ha propuesto la lobectomía fetal. También se han intentado métodos menos invasivos, como radiofrecuencia o ablación con láser con éxito limitado. La escleroterapia percutánea guiada por ultrasonido también ha sido utilizada en series de pocos pacientes (19-21).

Otra alternativa es el procedimiento quirúrgico que se realiza durante el parto por cesárea mientras el niño aún está conectado a la madre por el cordón umbilical, designado terapia ex utero-intrapartum (EXIT). Tiene una tasa de supervivencia de casi el 90% mientras que la cirugía abierta que se lleva a cabo en el período fetal tiene una tasa de supervivencia de aproximadamente el 50% (21).

La administración materna prenatal de betametasona también se planteó como tratamiento de los quistes grandes con riesgo de hidrops con resultados variables.

Todos estos tratamientos prenatales requieren de un equipo médico adecuadamente formado y equipado, y están limitados a centros de alta complejidad.

Tratamiento postnatal. Momento oportuno de la cirugía

Los niños que presentan síntomas precozmente tienen indicación ineludible de resección quirúrgica en el momento de aparición de los síntomas independientemente de la edad. La recurrencia de infecciones condiciona una resección quirúrgica más dificultosa y el riesgo de infección es de 10% a 30% en el primer año de vida (22). La posibilidad de malignización de estas lesiones es otro aspecto a considerar (8).

Existe controversia sobre la indicación quirúrgica de los casos con diagnóstico prenatal que son asintomáticos luego del nacimiento. El manejo es discutido debido a que el pronóstico

de las MPC es en gran parte desconocido, si bien se estima que entre el 20% al 86% de los pacientes asintomáticos desarrollará síntomas a los 6 meses de edad (23).

Los argumentos a favor de la observación están basados en estudios observacionales retrospectivos. La involución espontánea intraútero de algunas MPC durante el período prenatal ha fortalecido esta posición (24). Los argumentos a favor o en contra la cirugía se enumeran en la Tabla 1 (19,20).

En todos los niños asintomáticos con diagnóstico prenatal de MPC debe efectuarse una RXT al nacimiento (70% de sensibilidad). Si es normal deberá efectuarse una TC o eventualmente una RMN entre los 4-6 meses para confirmar o descartar el hallazgo (100% de sensibilidad). La cirugía se recomienda durante el primer año de vida, entre los 6 y 9 meses. La resección quirúrgica en este período permite un crecimiento compensatorio pulmonar. No debe minimizarse el estrés psicológico de la familia y el incremento de radiaciones debido a las tomografías solicitadas durante un seguimiento prolongado (25).

Ante la decisión quirúrgica tomada se debe considerar la extirpación de manera radical mediante cirugía convencional o por toracoscopía videoasistida. A esta edad la evolución postoperatoria es favorable. Las tasas de complicaciones postquirúrgicas están entre el 6% y el 9% con baja mortalidad (8). El crecimiento pulmonar compensatorio permite una recuperación morfológica y funcional completa (26).

Tabla N°1

Argumentos a favor o en contra de la intervención quirúrgica de las MPC asintomáticas

Argumentos a favor de la observación

- Hallazgo incidental en paciente asintomático
- Desconocimiento de la historia natural de las MPC
- Posibilidad de regresión
- Riesgos relacionados al procedimiento quirúrgico

Argumentos a favor de la intervención quirúrgica

- Alto riesgo de infecciones recurrentes, que complica la cirugía
- Malignización de las lesiones (indistinguibles por imágenes)
- Riesgo de neumotórax o aumento súbito de volumen de los quistes
- Recuperación rápida post-quirúrgica en niños pequeños asintomáticos
- Crecimiento compensatorio pulmonar

CONCLUSIONES (PUNTOS CLAVE)

- Las MPC tendrían un origen común.
- Aunque haya ocurrido resolución in útero todo recién nacido debe ser estudiado.
- Considerar la presencia de una MPC en los casos de neumonía recurrente localizada.
- Distinguir lesiones quísticas de hernia diafragmática.
- Evaluar conducta quirúrgica vs conservadora en forma individual.

El autor declara no tener conflicto de intereses.

Agradecimientos: las imágenes presentadas en la presente revisión fueron cedidas por el Jefe de Servicio de Cirugía del Hospital Garrahan, Dr. Marcelo Barrenechea.

REFERENCIAS

1. Groenman F, Sharon Unger S, Post M. The Molecular Basis for Abnormal Human Lung Development. *Biol Neonate* 2005;87:164-177
2. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003;12:17-37
3. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006;36: 773-791
4. Peranteau WH, Merchant AM, Hedrick HL, Liechty KW, Howell LJ, Flake AW, Wilson RD, Johnson MP, Bebbington MW, Adzick NS. Prenatal course and postnatal management of peripheral bronchial atresia: association with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Fetal Diagn Ther* 2008;24: 190-6
5. Bush A. Prenatal presentation and postnatal management of congenital thoracic malformations. *Early Human Development.* 2009;85:679-84
6. Andrade C, da Costa Ferreira H, Fisher G. Congenital lung malformations. *J Bras Pneumol.* 2011;37:259-271
7. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. *Ann Thorac Surg.* 2002;73:1594-8
8. Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, Pena HG, Murtagh P. Congenital cystic adenomatoid malformation: clinical features, pathological concepts and management in 172 cases. *J Pediatr (Rio J)* 2012;88:143-8
9. Chin KY, Tang MY. Congenital cystic adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48:221-229
10. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hystopathology* 2002;41(suppl 2):424-58
11. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int* 2008 Jun;24(6):643-57
12. Epelman M, Kreiger PA, Servaes S, Victoria T, Hellinger JC. Current Imaging of Prenatally Diagnosed Congenital Lung Lesions. *Semin Ultrasound CT MR* 2010;31:141-57
13. Costa F, Kaganov H, O'Mahony E, Ng J, Fink AM, Palma-Dias R. Diagnosis of diaphragmatic hernia with associated congenital lung lesions: contribution of fetal MRI. *Fetal Diagn Ther* 2011;29:111-5
14. Butterworth SA, Blair GK. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg.* 2005;40:832-4
15. Corbett HJ, Humphrey GM. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev.* 2004;5:59-68
16. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg.* 2006;41:1058-61
17. Nayar PM, Thakral CL, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema and sequestration-treatment by embolization. *Pediatr Surg Int.* 2005;21:727-9
18. Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations *Semin Pediatr Surg* 2005;14:16-33
19. Puligandla P, Laberge JM. Congenital Lung Lesions *Clin Perinatol.* 2012; 39:331-347
20. Mann S, Wilson RD, Bebbington MW, Adzick NS, Johnson MP. Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Semin Fetal Neonatal Med* 2007;12:477-81
21. Adzick NS. Management of Fetal Lung Lesions. *Clin Perinatol* 2009;36(2):363-76
22. Pelizzo G, Barbi E, Codrich D, Lembo MA, Zennaro F, Bussani R, Schleaf J. Chronic inflammation in congenital cystic adenomatoid malformations. An underestimated risk factor? *J Pediatr Surg* 2009;44:616-619
23. Conforti A, Aloï I, Trucchi A, Morini F, Nahom A, Inserra A, Bagolan P. Asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: is it time to operate? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;138:826-30
24. Jaffe A, Chitty LS. Congenital cystic adenomatoid malformations may not require surgical intervention. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006;91:F464
25. Raychaudhuri P, Pasupati A, James A, Whitehead B, Kumar R. Prospective study of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations. *Pediatr Surg Int* 2011;27:1159-64
26. Beres A, Aspirot A, Paris C, Berube D, Bouchard S, Laberge JM, Lands LC, Puligandla P. A contemporary evaluation of pulmonary function in children undergoing lung resection in infancy. *J Pediatr Surg* 2011;46:829-32

Tratamiento quirúrgico del empiema pleural

Surgical treatment of pleural empyema

Dr. Iván E. Alcoholado B.

Cirujano Pediátrico
Hospital Roberto del Río
Clínica Alemana

SURGICAL TREATMENT OF PLEURAL EMPYEMA

Empyema in children occurs mainly in association with an underlying pneumonia. The causative microorganisms have changed with the introduction of vaccines; *Streptococcus pneumoniae* remains the predominant organism. Symptoms and physical examination can not differentiate between pneumonia with or without pleural effusion, when this one is of small amount. So the chest radiograph is essential. Failure to respond to 48 hours of pneumonia treatment should suggest pleural empyema. If the chest radiograph shows parapneumonic pleural effusion, ultrasound should be performed to confirm the presence of fluid in the pleural space and evaluate the first loculations and wall septations. If liquid is clear and sufficient, pleurocentesis for cytochemical and microbiological analysis must be made. If pleural effusion reproduces or has septations, a pleuropulmonary debridement with videothoracoscopy must be done to cure the child in less time and with less consequences.

Keywords: empyema, pleural, VATS, children.

RESUMEN

El empiema en pediatría se produce principalmente en asociación con una neumonía subyacente. Los organismos causantes han cambiado con la introducción de vacunas, siendo el *Streptococcus pneumoniae* el microorganismo predominante. Tanto los síntomas como el examen físico no permiten diferenciar entre una neumonía con o sin derrame pleural, cuando éste es de poca cuantía, por lo que la radiografía de tórax es fundamental. La falta de respuesta a 48 horas de terapia de la neumonía debe hacer sospechar empiema. Si la radiografía muestra derrame debe realizarse una ecografía torácica para confirmar la presencia de líquido en el espacio pleural y evaluar las primeras loculaciones y tabiques. Si el líquido está libre y en cantidad suficiente debe realizar una pleurocentesis para análisis citoquímico y microbiológico. Si el derrame se reproduce o está tabicado se debe realizar una debridamiento pleuropulmonar videotoroscópico que mejora al niño en menor tiempo y con menos secuelas.

Palabras clave: Empiema pleural, derrame pleural, VATS, niños.

INTRODUCCIÓN

Las pleuras visceral y parietal recubren un espacio virtual de la caja torácica que en condiciones normales aloja entre 0,1 y 0,2 ml/kg de líquido pleural con características físico químicas propias y que sirve de lubricante para las superficies pleurales en movimiento.

La irrigación de la pleura parietal proviene de las arterias intercostales y frénicas superiores y la de la visceral lo hace de las arterias pulmonares y pericardiofrénicas; algunas áreas pueden ser nutridas por arterias bronquiales. El drenaje venoso de la pleura visceral va a las venas pulmonares y el de la parietal a las venas intercostales. Los vasos linfáticos pleurales drenan a las redes supra e infradiaphragmáticas.

El flujo del líquido pleural es regulado por la ley de Starling en la cual influyen la presión hidrostática y osmótica del líquido pleural. En condiciones normales, se puede renovar hasta

500 ml de líquido pleural en permanente equilibrio activo de transporte y depuración, en adultos. En niños se calcula una producción de 2 ml/ hora en cada hemitórax.

El líquido pleural se acumula cuando se produce una alteración en el gradiente entre la presión hidrostática y la oncótica. Los derrames paraneumónicos son el resultado de la propagación de la inflamación a la pleura con la consiguiente acumulación de proteínas, líquidos y leucocitos en el espacio pleural formando el derrame. Las cantidades pequeñas de proteína se eliminan fácilmente por el sistema linfático pero cuando aumentan como ocurre en la neumonía por mayor permeabilidad capilar, el sistema linfático es insuficiente, produciéndose el derrame pleural.

Inicialmente el derrame pleural es estéril con un bajo recuento de leucocitos. Con las horas o días las bacterias invaden el fluido, resultando el empiema, que se define como la presencia de líquido purulento en la cavidad pleural. El desarrollo del empiema pleural está determinado por un equilibrio entre la resistencia del huésped, la virulencia bacteriana y el momento de presentación para el tratamiento médico (1,2).

DEFINICIÓN

Se entiende por empiema pleural a la acumulación de líquido infectado en el espacio pleural. En niños, entre el 75 y 95%

Correspondencia:

Dr. Iván E. Alcoholado B.
Hospital Roberto del Río
Dirección: Profesor Zañartu 1085
Independencia
Santiago de Chile
E-mail: ialcoholado@alemana.cl

ISSN 0718-33X. Derechos reservados.

de los casos de empiema es el resultado de una neumonía complicada de derrame paraneumónico infectado. Sin embargo, también puede resultar de un trauma torácico, post cirugía torácica, por perforación esofágica o extensión de una infección retrofaríngea, del mediastino o del espacio paravertebral, especialmente en niños inmunocomprometidos (1,2).

HISTORIA

Después de la segunda guerra mundial se formó una comisión para estudiar la causa de la gran mortalidad por cuadros respiratorios entre los soldados y como evitarla. La llamada Comisión Graham en 1918 concluyó que: "el líquido infectado en el espacio pleural debe ser completamente drenado: precozmente con métodos cerrados y tardíamente, el drenaje quirúrgico es más efectivo" y además que "el empiema crónico se evita mediante tratamiento precoz del espacio pleural infectado" (2), lo que tiene validez a la fecha.

EPIDEMIOLOGÍA

La bacteriología del líquido pleural infectado ha variado con la introducción de antibióticos, el desarrollo de resistencia a los mismos y el uso generalizado de vacunas para *Haemophilus influenzae* tipo B y *Streptococcus pneumoniae* (3). Lamentablemente, en 35% a 46% de los niños no se logra identificar agente etiológico en el cultivo. Entre 1962 y 1980, se informó empiema en aproximadamente el 0,6% de los niños con neumonía bacteriana, a pesar del diagnóstico y tratamiento precoz (4). Sin embargo, el número de niños con derrame paraneumónico parece ir en aumento como lo demuestran estudios prospectivos de la neumonía adquirida en la comunidad, que lo informan en 2 a 12% de los hospitalizados (5). Algunas otras bacterias menos comunes están siendo identificados como causa de empiema, como el *Streptococcus*

viridans (6), *Streptococcus* grupo A y *Actinomyces* sp (7). La infección por *Streptococcus* A beta-hemolítico asociada a empiema y síndrome de shock séptico ha sido reportado como una complicación de varicela, inmunodeficiencia y rara vez en niños sanos (8). En Chile, en el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico de la Pontificia Universidad Católica de Chile se hicieron cultivos en 24 niños con empiema pleural logrando un rendimiento bacteriológico en 15 (63%) y de éstos el *Streptococcus pneumoniae* fue el más frecuente con un 60 % de casos (9).

El empiema se presenta con una frecuencia dos veces mayor en invierno/primavera que en verano/otoño. No se observa diferencia por género, y la tasa de mortalidad es más alta en los niños menores de 2 años (10).

Ciertas enfermedades subyacentes pueden incrementar el riesgo de empiema en niños. En una revisión de 61 niños el 11% tenía una enfermedad o condición subyacente como: inmunodeficiencias, virosis, síndrome de Down, parálisis cerebral, post-quirúrgico, tuberculosis, cardiopatía congénita, prematuridad y fibrosis quística (11).

PATOGENIA

Las manifestaciones patológicas de la evolución natural del empiema pleural de acuerdo al consenso de la American Thoracic Society (1962) se han dividido en tres fases o etapas, que se desarrollan cronológicamente como sigue (Tabla N°1):

- 1ª fase exudativa
- 2ª fase fibrinopurulenta y
- 3ª fase de organización

Figura N°1

Características del líquido según etapa de la efusión pleural.

	FASE EXUDATIVA	FASE FIBRINO PURULENTA	FASE DE ORGANIZACION
Líquido pleural	Seroso	Turbio o purulento	Escaso
pH	>7.3	<7.1	Tendencia a normalización
Bacterias	Estéril	Presentes según uso de antibióticos	Presentes o no según uso de antibióticos
Glicemia (mg/dl)	>60	<40	Tendencia a normalización
DHL (U)	<500	>1.000	Tendencia a normalización
Glóbulos Blancos	<1.000	>5.000	Variable
Peel Pleural	Ausente o delgado elástico	Delgado inelástico	Grueso rígido a fibroso
Duración	24 - 72 hrs.	7 - 10 días	Comienza en 3ª - 4ª semana y dura meses

I.- Fase exudativa

Hay acumulación de líquido inflamatorio con características de exudado, con aspecto seroso y generalmente estéril. Contiene glóbulos blancos en cantidad menor a 1.000 por mm³, deshidrogenasa láctica con más de 500 unidades, el pH es mayor a 7.3, la glucosa está entre 40 y 60 mg/ dl y en la tinción de Gram no se encuentran agentes bacterianos. Es un líquido fácil de drenar, que no interfiere con la expansión pulmonar cuando su volumen es escaso. Ésta fase puede durar tan sólo 24 a 72 horas (12).

II.- Fase fibrinopurulenta

El líquido cambia de características de exudado a fibrinopurulento con aspecto turbio o purulento y con presencia de gérmenes. También cambian las características físico-químicas: hay mayor número de glóbulos blancos que pueden sobrepasar los 5.000 por mm³, la deshidrogenasa láctica se eleva sobre 1.000 unidades, el pH es más ácido llegando incluso 7.1 o menor, al Gram hay gérmenes aunque el cultivo puede estar negativo por el uso de antibióticos y la glucosa baja a menos de 40 mg/dl, por el consumo como energético de las bacterias.

En la medida que el líquido pleural purulento se acidifica, se espesa y aparecen tabiques que subdividen el espacio pleural en múltiples loculaciones. La fibrina se deposita sobre las pleuras especialmente en las áreas de decúbito, comenzándose a formar un *peel* o cáscara de fibrina delgada y poco elástica la que termina por engrosarse y restringir progresivamente la expansión pulmonar, disminuyendo la capacidad de intercambio de oxígeno en ese pulmón, volviéndose inefectiva la kinesioterapia ipsilateral. Los niveles de antibióticos son bajos en el líquido pleural y las condiciones físico-químicas los hacen menos efectivos, como sucede con los aminoglicósidos (13). Ésta fase puede durar 7 a 10 días.

III.- Fase de organización o fibrosis

De proseguir el proceso su curso natural, se llega a la fase de organización o fibrosis en la cual el líquido pleural cada vez es menor hasta desaparecer, los leucocitos están en cantidad variable, la deshidrogenasa láctica se mantiene en niveles variables, el pH y la glucosa pueden permanecer bajos o normalizarse y puede o no haber bacterias en la tinción de Gram, según el uso de antibióticos.

Los fibroblastos proliferan en ambas pleuras, produciéndose una membrana o cáscara de fibrina que es más gruesa y rígida, conocida como *peel*. Además se observa un gran aumento de capilares de neoformación entre el peel o cáscara fibrosa y la pleura visceral, entre la cuarta a quinta e incluso sexta semana de iniciado el empiema. La fibrosis aumenta progresivamente hasta que finalmente el pulmón queda atrapado e inmobilizado firmemente, lo que le impide su normal expansión. El empiema se transforma en un proceso crónico, con un pulmón perfundido pero no ventilado.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

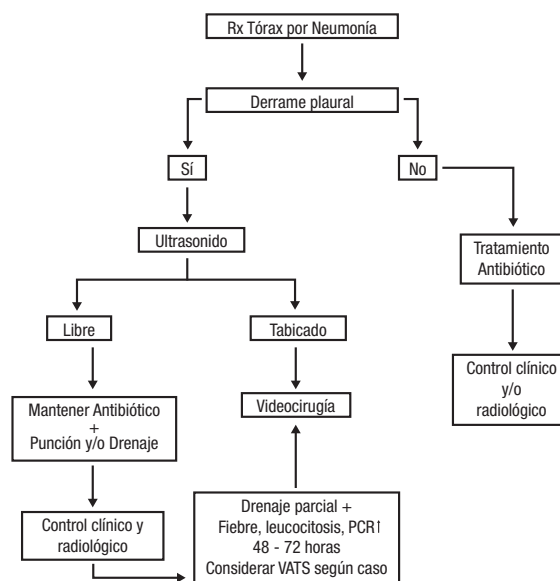
Los síntomas y signos del empiema pleural son generalmente difíciles de diferenciar de los de una neumonía ya que se observa fiebre, malestar general, disnea, dolor torácico con la respiración, habitualmente tos productiva y excepcionalmente cianosis. Puede haber distensión abdominal por íleo que puede aumentar la dificultad respiratoria. Al examen físico los signos también son similares a los de una neumonía como taquipnea con retracción en grado variable, tope inspiratorio, disminución en mayor o menor grado del murmullo pulmonar; además de crepitos, soplo tubario, matidez a la percusión, por lo que debe ser evaluado con radiografía de tórax (14). El empiema debe sospecharse siempre cuando un niño/a con neumonía no mejora con la terapia antibiótica o sus síntomas empeoran después de signos iniciales de mejoría. Las alzas térmicas en agujas, el requerimiento de oxígeno y la leucocitosis son sugerentes de un derrame pleural paraneumónico infectado.

EVALUACIÓN Y ESTUDIO

La radiología (Algoritmo N° 1) constituye un elemento de valiosa ayuda para determinar la presencia de ocupación del espacio pleural por líquido. Según la distribución de este en el espacio pleural, el clínico puede determinar si éste líquido está libre o no, y así poder definir qué tratamiento es el más apropiado para el niño. Si en la radiografía en posición de pie hay ocupación del espacio pleural con la clásica curva de Damoiseau debemos asumir que dicho líquido podría estar libre en el seno costofrénico comprometido pero si el derrame no tiene la típica curva señalada, lo más probable que el líquido ya esté tabicado. Sin embargo, las radiografías por sí solas no pueden diferenciar empiema de derrame paraneumónico (15).

Algoritmo N°1

Uso de imágenes para manejo del derrame pleural.



Existe la costumbre de tomar radiografías en decúbito lateral con rayo horizontal para tratar de aclarar si el líquido está libre o tabicado. Lamentablemente la ocupación del espacio pleural radiológicamente no diferencia entre engrosamiento pleural, líquidos y tabicaciones. Si existe líquido libre en el lado derecho, por ejemplo, debiera observarse ocupación del espacio pleural derecho en la placa en decúbito lateral derecho, el cual tendría que desaparecer en la placa en posición decúbito lateral izquierdo.

Los derrames pleurales loculados generalmente no son evidenciables en las radiografías en decúbito, lo que puede retardar el tratamiento. Si en la placa en decúbito la radiografía muestra una ocupación del espacio mayor a 10 mm de espesor, el examen de elección para continuar es una ecografía torácica que nos permite ver el líquido pleural, sus características y presencia o no de tabicaciones. En un escenario más avanzado, la ecografía permite ver tabiques de fibrina que forman lóculos de tamaño variable y contenido en diferentes etapas de coagulación desde semilíquido, semicoagulado o coagulado de acuerdo al tiempo de evolución. Además, permite marcar el sitio ideal de punción o de drenaje y/o guiar el procedimiento ecográficamente para evacuar líquido y enviar una muestra a

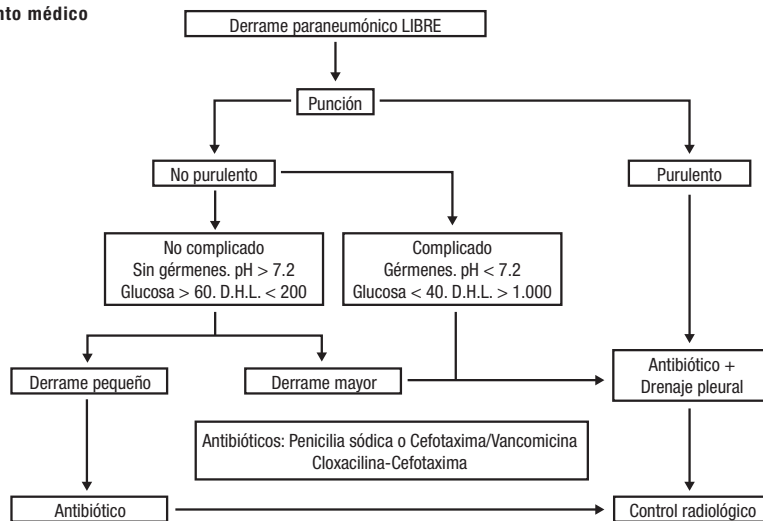
estudio en el laboratorio (16).

La Tomografía computarizada (TC) es útil cuando sospechamos que la condensación del parénquima está sufriendo cambios que puedan modificar nuestra conducta, como es la necrotización de una neumonía o la formación de absceso en etapa tardía, pero no permite precisar la naturaleza del fluido, la presencia de empiema ni ver los tabiques de fibrina ya que éstos no están vascularizados y por lo tanto, no se contrastan (17). Como resultado de estas limitaciones, la TC de tórax no debe realizarse rutinariamente en la evaluación de niños con derrame paraneumónico.

Los hemocultivos se debe realizar en todos los niños con derrame paraneumónico, siendo positivos entre el 10 a 22 por ciento de los niños con derrames complicados y son particularmente útiles si el cultivo del líquido pleural es negativo (18).

El líquido pleural debe estudiarse para su análisis incluyendo tinción de Gram y cultivo bacteriano; hay reportes de positividad en hasta 63 %, pero la mayoría de los estudios informan cultivo positivo en menos de 25 % (8-10).

Algoritmo N°2: Tratamiento médico



TRATAMIENTO MÉDICO

I.- Fase exudativa

Si el niño tiene un derrame pleural paraneumónico no complicado responderá a la toracocentesis, aspirando tanto líquido como sea posible (hasta un máximo de 10 a 20 ml/kg) más antibiótico (19). Si no se logra evacuar adecuadamente el derrame, si este se reproduce o si el volumen del líquido pleural no tabicado

es mayor a un centímetro en la radiografía en decúbito, o la opacidad es mayor a una cuarta parte del hemitórax en la radiografía en AP, debe ser drenado. Esta conducta permitirá mejorar el volumen inspiratorio y disminuirá la posibilidad de que se tabique dicho derrame (Figuras 1A y 1B).

Por otra parte, si el derrame pleural libre paraneumónico está complicado del punto de vista citoquímico en la muestra de la pleurocentesis por presentar gérmenes al Gram o el ph está

bajo de 7.2 o la glucosa menor de 40 mg/dl o la deshidrogenasa mayor de 1.000 unidades se debe considerar agregar al tratamiento antibiótico la instalación de un drenaje pleural para evitar que el proceso avance.

Figura N°1 A

Radiografía de tórax AP en decúbito lateral derecho.



Importante derrame pleural derecho con derrame intercostural.

Figura N°1 B

Ecografía torácica.



Derrame pleural libre sin tabicaciones.

II.- Fase fibrinopurulenta

Cuando en la punción hay pus macroscópico, los antibióticos junto al tubo pleural grueso ha sido el manejo tradicional, con un éxito alto cuando dicho empiema se encuentra libre (5). Una vez que se forman los tabiques (Figura 2 A y 2 B), el tubo pleural evacuará líquido sólo de algunos lóculos del empiema tabicado y no podrá evacuar completamente los coágulos de fibrina que se han formado especialmente en los espacios pleuropulmonares de decúbito ni destruir los tabiques que se han formado entre la pleura visceral y parietal, por lo que es necesaria la video cirugía para la remoción de los tabiques mediante un debridamiento pleuropulmonar (20, 21).

Figura N°2 A

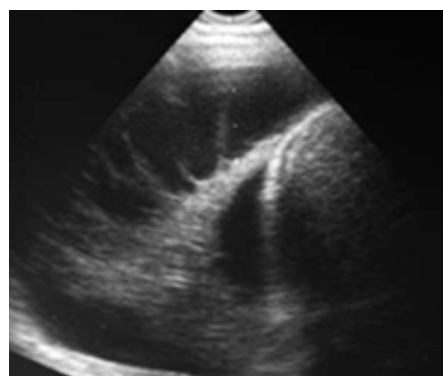
Radiografía de tórax AP en decúbito.



Velamiento completo del hemitórax derecho con broncograma aéreo. Radiológicamente no se puede aclarar si dicho derrame tiene o no tabicaciones.

Figura N°2 B

Ecografía torácica



Derrame pleural con múltiples tabicaciones y lóculos.

III.- Fase de organización o fibrosis

Cuando se llega a la etapa final de secuela fibrosa, los antibióticos no son necesarios y la kinesioterapia no logra la reexpansión pulmonar. Es necesario efectuar una decorticación pleuropulmonar formal, que en la edad pediátrica, es la excepción, ya que generalmente se logra revertir el cuadro de fibrosis en varios meses (22).

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El tratamiento clásico de la fase fibrinopurulenta han sido los antibióticos y el drenaje pleural con buen éxito, pero con tratamientos y estadas hospitalarias prolongadas. Con la formación de tabiques que atrapan el líquido que se organiza, el tubo pleural se hace insuficiente ya que sólo logra drenar algunos lóculos. Se hace entonces necesario la liberación quirúrgica de la fibrina.

Los objetivos del tratamiento quirúrgico del empiema pleural en esta fase son:

a) transformar la colección multiloculada en una colección única para lograr así el completo drenaje del fluido residual.

b) debridar tanta fibrina como sea posible para controlar la infección pleural y liberar al pulmón para que expanda y reestablezcan contacto pleura visceral con pleura parietal.

De esta manera se acelera la resolución de la infección, se logra la reexpansión pulmonar y que el tratamiento antibiótico sea más efectivo. Con las técnicas mínimamente invasivas se obtiene un excelente resultado, logrando post operatorios con escaso dolor, estadas hospitalarias más cortas y buen resultado estético (23, 24).

FIBRINOLÍTICOS

La Sociedad de Tórax Británica recomienda la terapia fibrinolítica como una opción médica para pacientes en los que el líquido pleural está espeso o tabicado como una alternativa razonable a la Videotoracoscopia para niños con derrame paraneumónico tabicado que están hospitalizados en instituciones que carecen de un cirujano pediátrico entrenado en Videotoracoscopia, basado en que no hay diferencias en los resultados clínicos (25).

En nuestro país el alto costo de la Uroquinasa no ha permitido la introducción de su uso, más que en casos aislados, por lo que no hay experiencia. En el extranjero existe experiencia y buenos resultados con uso de Estreptoquinasa, de bajo costo pero que no está aprobada por la Administradora de drogas y alimentos del Departamento de salud y Servicios humanitarios de Estados Unidos.

MANEJO POST-OPERATORIO

Se debe tratar el dolor, equilibrio hidrosalino y ácido base, mantener kinesioterapia y antibióticos. No hay datos de ensayos controlados aleatorios sobre la duración apropiada del antibiótico o si la duración debe variar dependiendo del organismo causal. Algunos continúan antibióticos por vía intravenosa durante 48 horas después de que ha cedido la fiebre o se ha retirado el drenaje. Otros lo mantienen en total por 7 a 10 días aunque se encuentre afebril. Al pasar a tratamiento oral, éste debe ser continuado por dos o tres semanas más (26).

El niño/a debe permanecer hospitalizado mientras esté con tubo de drenaje y el alta se basa de preferencia en el criterio clínico: afebril, sin requerimiento de oxígeno, buen apetito, buen nivel de actividad y estado general, más que en el criterio radiológico, ya que la radiografía de tórax tarda entre 4 a 6 semanas en limpiarse luego del debridamiento y en algunos casos aún mantienen cierto grado de engrosamiento pleural residual hasta las doce semanas de postoperatorio.

CONCLUSIONES (PUNTOS CLAVE)

- Es importante un diagnóstico clínico precoz del derrame paraneumónico.
- Los síntomas más comunes de empiema son fiebre, tos, malestar general, anorexia, dolor torácico, disnea o falta de respuesta a las 48 horas de terapia apropiada para la neumonía.
- Los niños con clínica descrita deben ser evaluados con radiografía de tórax.
- Si se confirma derrame radiológico mayor a un centímetro en Radiografía en decúbito o a un cuarto del hemitórax en AP se debe continuar con una ecografía que es la técnica de imagen preferida para confirmar la presencia de líquido en el espacio pleural y evaluar si hay loculaciones y tabiques.
- Si el derrame es libre se debe agregar una pleurocentesis diagnóstica y eventualmente evacuadora si el líquido es escaso. Según el tipo y la cantidad de derrame se debe colocar un tubo pleural.
- Si el derrame se reproduce o está tabicado la mejor recomendación es una videotoracoscopia para efectuar un debridamiento pleuropulmonar que mejore al niño en menor tiempo y con menos secuelas.

EL autor declara no tener conflictos de interés, en relación a este artículo.

REFERENCIAS

1. Tuomanen EI, Austrian R, Masure HR. Pathogenesis of pneumococcal infection. *N Engl J Med* 1995; 332:1280-1284
2. Bryan RE, Salomon CJ. Pleural Empyema. *Clin. Infect Dis* (1996) 22:747-764
3. Li ST, Tancredi DJ. Empyema hospitalizations increased in US children despite pneumococcal conjugate vaccine. *Pediatrics* 2010; 125:26-33
4. Chonmaitree T, Powell KR. Parapneumonic pleural effusion and empyema in children. Review of a 19-year experience, 1962-1980. *Clin Pediatr (Phila)* 1983; 22:414
5. Bradley JS, Byington CL, Shah SS, et al. The management of community-acquired pneumonia in infants and children older than 3 months of age: clinical practice guidelines by the Pediatric Infectious Diseases Society and the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis* 2011; 53:e25-76
6. Freitas M, Castelo A, Petty G, Gomes CE, Carvalho E. Viridans streptococci causing community acquired pneumonia. *Arch Dis Child* 2006; 91:779-80
7. Givan DC, Eigen H. Common pleural effusions in children. *Clin Chest Med* 1998; 19:363-371
8. Moses AE, Ziv A, Harari M Rahav G, Shapiro M, Englehard D. Increased incidence and severity of Streptococcus pyogenes bacteremia in young children. *Pediatr Infect Dis J* 1995; 14:767-770
9. Arancibia MF, Vega-Briceño LE, Pizarro ME, Pulgar D, Holmgren NL, Bertrand P, Rodríguez JL, Sánchez I. Empiema y efusión pleural en niños. *Rev Chil Infect* 2007; 24 (6): 454-461

10. Byington CL, Spencer LY, Johnson TA, Pavia AT, Allen D, Mason EO, Kaplan S, Carroll KC, Daly JA, Christenson JC, Samore MH. An epidemiological investigation of a sustained high rate of pediatric parapneumonic empyema: risk factors and microbiological associations. *Clin Infect Dis* 2002; 34:434-40
11. Hoff SJ, Neblett WW, Edwards KM, Heller RM, Pietsch JB, Holcomb GW Jr, Holcomb GW. Parapneumonic empyema in children: decortication hastens recovery in patients with severe pleural infections. *Pediatr Infect Dis J* 1991; 10:194-199
- 12.- Rodgers BM, McGahren ED. Mediastinum and pleura. In: Principles and Practice of Pediatric Surgery, Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA (Eds), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2005. p.929
13. Light RW, Girard WM, Jenkinson SG, George RB. Parapneumonic effusions. *Am J Med* 1980; 69:507-512
14. Harris M, Clark J, Coote N, Fletcher P, McKean M, Thomson A; British Thoracic Society Standards of Care Committee. British Thoracic Society guidelines for the management of community acquired pneumonia in children: update 2011. *Thorax* 2011; 66 Suppl 2:ii1-23
15. Himelman RB, Callen PW. The prognostic value of loculations in parapneumonic pleural effusions. *Chest* 1986; 90:852-856
16. Pierrepont MJ, Evans A, Morris SJ, Harrison SK, Doull IJ. Pigtail catheter drain in the treatment of empyema thoracis. *Arch Dis Child* 2002; 87:331-2
17. Donnelly LF, Klosterman LA. CT appearance of parapneumonic effusions in children: findings are not specific for empyema. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 169:179-82
18. Buckingham SC, King MD, Miller ML. Incidence and etiologies of complicated parapneumonic effusions in children, 1996 to 2001. *Pediatr Infect Dis J* 2003; 22:499-504
19. Trapnell DH, Thurston JG. Unilateral pulmonary oedema after pleural aspiration. *Lancet* 1970; 1:1367-9
20. Panitch HB, Papastamelos C, Schidlow DV. Abnormalities of the pleural space. In: Pediatric Respiratory Medicine, Taussig LM, Landau LI (Eds), Mosby, St. Louis 1999. p.1184
21. Moran JF. Surgical management of pleural space infections. *Semin Respir Infect* 1988; 3:383-394
22. Kennedy AS, Agness M, Bailey L, White JJ. Decortication for childhood empyema. The primary provider's peccadillo. *Arch Surg* 1991; 126:1287-1291
23. Jaffé A, Balfour-Lynn IM. Management of empyema in children. *Pediatr Pulmonol* 2005; 40:148-156
24. Schultz KD, Fan LL, Pinsky J, Ochoa L, Smith EO, Kaplan SL, Brandt ML. The changing face of pleural empyemas in children: epidemiology and management. *Pediatrics* 2004; 113:1735-1740
25. Sonnappa S, Cohen G, Owens CM, van Doorn C, Cairns J, Stanojevic S, Elliott MJ, Jaffé A. Comparison of urokinase and video-assisted thoracoscopic surgery for treatment of childhood empyema. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 174:221-227
26. Balfour-Lynn IM, Abrahamson E, Cohen G, Hartley J, King S, Parikh D, Spencer D, Thomson AH, Urquhart D; Paediatric Pleural Diseases Subcommittee of the BTS Standards of Care Committee. BTS guidelines for the management of pleural infection in children. *Thorax* 2005; 60 Suppl 1:i1-21

Nuevos desafíos en broncoscopia pediátrica

New challenges on bronchoscopy for the pediatric pulmonologist

Andrés Koppmann A.^{1,2,3}, Francisco Prado A.^{1,2,4}

1. Neumólogo Pediatra. Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil, Campus Centro, Facultad de Medicina, Universidad de Chile

2. Servicio de Pediatría, Hospital Clínico San Borja Arriarán

3. Servicio de Pediatría, Clínica Dávila

4. Unidad de Urgencia Hospitalaria Pediátrica, Clínica Las Lilas

NEW CHALLENGES ON BRONCHOSCOPY FOR THE PEDIATRIC PULMONOLOGIST

Flexible bronchoscopy imposes new challenges as a diagnostic and therapeutic routine procedure in pediatric respiratory disease especially in complicated patients. The development of new equipment with smaller diameter and better resolution has contributed to perform therapeutic procedures together with rigid bronchoscopy, not only for foreign body extraction. The same is occurring with the use of diagnostic imaging methods and endobronchial ultrasound in order to study central airway compression. Other challenges include determining whether the pediatric pulmonologist should be trained both in rigid and flexible endoscopy; if these procedures are more accurate and safe only in tertiary reference centers; specifying whether these technologies are cost effective compared with diagnostic imaging techniques and virtual bronchoscopy.

Keywords: bronchoscopy, pediatric pulmonology, diagnostic challenge.

RESUMEN

La broncoscopia flexible impone nuevos desafíos como herramienta diagnóstica y terapéutica de uso rutinario en pacientes pediátricos cada vez más complejos. El desarrollo de nuevas tecnologías con equipos de diámetro cada vez más pequeño y de mejor resolución, la realización de procedimientos terapéuticos combinados con broncoscopia rígida y la complementariedad con métodos de diagnóstico por imágenes y ultrasonografía endobronquial, están en pleno desarrollo. Otros desafíos son definir si el neumólogo pediatra debe tener entrenamiento en técnicas de broncoscopia flexible y rígida, verificar si la realización de estos procedimientos endoscópicos es más rigurosa y segura en unidades terciarias, precisar si estas tecnologías son costo efectivas en relación a métodos de diagnóstico por imágenes y cuantificar en que magnitud los resultados obtenidos, modifican la conducta a seguir con el paciente.

Palabras clave: Palabras claves: broncoscopia, neumólogo pediatra, desafío diagnóstico.

INTRODUCCIÓN

La exploración endoscópica de la vía aérea se ha transformado en un importante elemento diagnóstico y terapéutico en niños y adolescentes con patología respiratoria aguda, subaguda y crónica (1).

En la medida que se ha logrado tener disponibilidad de equipos con menor diámetro externo, más certeros en la captura y documentación de la imagen, a través de técnicas fibra óptica, video o híbridas, la broncoscopia flexible se ha extendido a neonatología incluso para recién nacidos prematuros extremos (2).

La broncoscopia rígida se ha reservado para procedimientos intervencionistas, la mayoría de las veces vinculados a extracción de cuerpo extraño por otorrinolaringólogos o para manejo quirúrgico de estenosis subglóticas o traqueales por

experimentados cirujanos de vía aérea. Sin embargo, existe experiencia de neumólogos pediatras en técnicas combinadas de broncoscopia flexible y rígida para extracción de cuerpos extraños de migración distal en niños menores de 3 años, dilatación de estenosis subglóticas grado II a III y selle de fistulas broncopleurales y/o traqueoesofágicas (3, 4)

La utilidad de la broncoscopia flexible en unidades de cuidados intensivos en el manejo de la vía aérea difícil, en la resolución de atelectasias de pacientes en ventilación mecánica y en mejorar el diagnóstico microbiológico en niños con cáncer e infiltrados pulmonares, en neumonías comunitarias de evolución tórpida o en neumonías asociadas a ventilación mecánica, plantean el desafío de desarrollar unidades de endoscopia perioral con un enfoque multidisciplinario (5).

Este artículo intenta abordar los múltiples desafíos en el área de la exploración endoscópica de la vía aérea que debe enfrentar el neumólogo pediatra, especialmente en los países latinoamericanos, considerando los avances y apropiada selección de tecnologías que permiten profundizar en diagnósticos y tratamientos en las enfermedades de alta prevalencia que seguirán marcando su agenda.

Correspondencia:

Dr. Andrés Koppmann Attoni
Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil, Campus Centro
Facultad de Medicina, Universidad de Chile
Santa Rosa 1234, Santiago de Chile.
Teléfono: (2) 2556 67 92
e-mail: andreskoppmann@gmail.com

ISSN 0718-333X. Derechos reservados.

ELECCIÓN DE TECNOLOGÍA Y ESCENARIO PARA SU REALIZACIÓN

La broncoscopia rígida es usada fundamentalmente para procedimientos terapéuticos. Su óptica es de gran calidad y resolución y permite el uso de pinzas fórceps y de biopsias a través del lumen del broncoscopio. Requiere anestesia general y su gran inconveniente es la limitada accesibilidad hacia la vía aérea distal.

La broncoscopia flexible en cambio permite acceder hacia zonas más distales de la vía aérea, así como el paso a través de tubos endotraqueales y cánulas de traqueostomía. Su principal indicación es con fines diagnósticos y la gran ventaja en relación a los instrumentos rígidos es que puede ser realizada sólo con sedación, en sala de procedimientos, con monitorización no invasiva, permitiendo además evaluar la vía aérea de manera dinámica lo que resulta fundamental en el estudio del paciente con estridor. No obstante lo anterior, ambas técnicas son complementarias siendo ejemplo de aquello el diagnóstico y manejo del cuerpo extraño en vía aérea (4, 6).

BRONCSCOPIA FLEXIBLE

Desde la introducción de la broncoscopia flexible en pediatría a fines de los años 70, mucho se ha avanzado en el desarrollo de equipos cada vez de menor diámetro y de mejor resolución de imagen. En la actualidad se dispone de dos tipos de instrumentos: los fibrobroncoscopios que están constituidos por un cuerpo flexible que contiene haces de fibra óptica capaces de formar la imagen en un visor y los videoendoscopios que carecen de elemento ocular; en ellos el sistema de fibra óptica es reemplazado por una videocámara ubicada en el extremo distal, esta transmite la imagen a un video procesador y monitor. Este instrumento presenta una mejor resolución y nitidez de imagen que el fibrobroncoscopio. Ambos equipos deben poseer un canal de trabajo para instilar soluciones, aspirar secreciones y usar instrumentos. Existen de diferentes diámetros externos, siendo el fibrobroncoscopio pediátrico clásico el de 3.6 mm con canal de trabajo de 1.2 mm. El videoendoscopio pediátrico tiene 3.8 mm y canal de 1.2 mm, aunque el extremo distal alcanza 4.3 mm. En muchos centros se usa un instrumento de tecnología "híbrida" ya que posee fibra óptica y videoprocesador. Tiene 2.8 mm de diámetro externo con canal de 1.2 mm y pareciera ser el instrumento más dúctil, ya que incluso permite ser usado en prematuros con fines diagnósticos y terapéuticos. El fibrobroncoscopio o intuboscopia de 2.2 mm es el equipo más delgado que existe, no tiene canal de trabajo y es útil sólo para diagnóstico en recién nacidos prematuros, como también para ayudar en intubaciones difíciles en niños con tubos endotraqueales menores a 3.5. No obstante lo anterior, parece razonable afirmar que el instrumento a utilizar va a depender de las características del paciente, de su patología y fundamentalmente de la indicación del examen. Hoy día existe consenso en que la tecnología más que ofrecer equipos finos y ultradelgados debe trabajar en mejorar la calidad de la imagen que se obtiene (2, 6).

El desarrollo de estrategias de sedación, anestesia inhalatoria y endovenosa permite tiempos endoscópicos apropiados en sala de procedimiento ad hoc de endoscopia usando sedoanalgesia intermedia o en pabellón general usando sedación profunda y/o anestesia general. Siempre el abordaje transnasal permite una visualización más completa y dinámica de la vía aérea. Sin embargo, para procedimientos invasivos y terapéuticos más largos, la realización del examen a través del tubo endotraqueal con anestesia general da mayores márgenes de seguridad, aún cuando la movilidad del equipo en el interior de la vía aérea y la ventilación del paciente pueden ser interferidas (3, 4). En estas circunstancias la utilización de mascarillas laringeas es de gran ayuda, permitiendo un buen y rápido acceso a la región subglótica y vía aérea distal (7).

Indicaciones para el estudio endoscópico de la vía aérea

La broncoscopia flexible puede ser indicada con fines diagnósticos y también terapéuticos. La utilidad diagnóstica está dada por la inspección de la vía aérea (anatomía, estructura, dinámica y contenido) y por la obtención de muestras.

Endoscopia respiratoria con fines diagnósticos

Las principales indicaciones diagnósticas incluyen el estudio del paciente con estridor (congénito o adquirido), sibilancias persistentes o recurrentes, neumonías o atelectasias persistentes o recurrentes, sospecha de cuerpo extraño, sospecha de malformación de la vía aérea, tos crónica, apneas obstructivas, hemoptisis y estudio de fistula traqueoesofágica. Además la broncoscopia flexible es relevante en la evaluación del paciente con vía aérea artificial que presenta dependencia de ventilación mecánica o dificultad para extubar. Forma parte también de la evaluación de rutina del niño traqueostomizado. Por otro lado a través de la obtención de muestras (lavado broncoaveolar, cepillado y biopsia) permite el diagnóstico de patología parenquimatosa en pacientes inmunosuprimidos con infiltrados pulmonares, en niños con neumonías graves o de evolución tórpida y en aquellos pacientes con sospecha de enfermedad intersticial o hemosisiderosis pulmonar idiopática. La biopsia de mucosa resulta útil en el diagnóstico de disquinesia ciliar y la biopsia transbronquial en el seguimiento del paciente transplantado, aunque existe poca experiencia de su uso en pediatría (4, 8, 9).

El rendimiento diagnóstico del lavado broncoalveolar en el huésped inmunosuprimido es variable. Depende de la técnica utilizada, el tipo de paciente, la patología de base, el momento evolutivo y el laboratorio disponible. En el paciente oncológico oscila entre 28 y 57%. Resultados negativos también son importantes para la toma de decisiones terapéuticas. En pacientes oncológicos con infiltrados pulmonares y neutropenia febril la toma de lavado está indicada en aquellos niños con infiltrados localizados refractarios al tratamiento antibiótico inicial después de 72 hrs y en aquellos con infiltrados difusos. En pacientes VIH debe hacerse lavado en aquellos niños con

neumonía intersticial recurrente en que no se detecta agente causal por métodos no invasivos y en receptores de trasplante pulmonar como parte de la vigilancia al rechazo asociado a biopsia transbronquial o quirúrgica (10-13).

Endoscopia respiratoria con fines terapéuticos

Las indicaciones terapéuticas más frecuentes son la reexpansión de atelectasias, ayuda en intubaciones difíciles y complemento de broncoscopia rígida para extracción de cuerpo extraño. Otras menos comunes pero en creciente aumento son selle endoscópico de fistulas traqueoesofágicas y broncopleurales, administración de medicamentos (surfactante, DNA asa) y lavado masivo en pacientes con proteinosis alveolar (4, 8).

En las unidades de cuidados intensivos y en pabellón la realización de intubaciones asistidas en pacientes con vía aérea difícil facilita la resolución de emergencias; esto es frecuente en cirugías de cabeza y cuello, pacientes con morbilidad maxilofacial y pacientes con cifoscoliosis extrema. Situaciones menos frecuentes como parálisis de cuerdas vocales unilaterales adquiridas o congénitas, microretrognatia de diversos orígenes, hemangiomas subglóticos, paciente gran quemado con compromiso de vía aérea también se benefician con intubación asistida con broncoscopia flexible. La revisión y posicionamiento apropiado de tubos endotraqueales en pacientes intubados especialmente recién nacidos y la aspiración de atelectasias por tapones mucosos son indicaciones frecuentes en niños hospitalizados en cuidados intensivos (9).

CONCEPTO DE UNIDAD DE ENDOSCOPIA RESPIRATORIA. UN VIEJO REQUERIMIENTO Y UN NUEVO DESAFÍO PARA LA EXPLORACIÓN COMBINADA DE LA VÍA AÉREA

El importante desarrollo de los cuidados intensivos pediátricos y neonatales sumado a la complejidad creciente de la patología respiratoria hace indispensable que existan unidades endoscópicas multidisciplinarias donde participen broncopulmonares, otorrinolaringólogos, anestesiólogos, intensivistas, cirujanos, maxilofaciales, radiólogos intervencionistas y enfermeras. Muchas de estas unidades deben ser centros de derivación terciaria, donde también se concentre la formación de alto nivel de neumólogos que puedan capacitarse no sólo en procedimientos flexibles, sino también en broncoscopia rígida. Los aspectos de entrenamiento endoscópico en los planes regulares de formación del neumólogo posiblemente requieran revisión en relación a estos nuevos desafíos y requerimientos de la especialidad. La concentración de un mayor número de procedimientos de mayor complejidad en estos centros terciarios evidentemente facilitan el desarrollo de habilidades que mejoran la capacidad diagnóstica, los resultados terapéuticos y la seguridad en la realización de los mismos (5, 6).

En estos pacientes de mayor complejidad muchas veces es necesario efectuar procedimientos diagnósticos y terapéuticos

combinando broncoscopia rígida y flexible. Ejemplo de este requerimiento son las lesiones adquiridas de la vía aérea por intubación prolongada. En estos pacientes, generalmente lactantes pequeños o frecuentemente recién nacidos prematuros extremos, el diagnóstico de estenosis subglótica adquirida post extubación requiere un alto índice de sospecha. Destacan como factores predisponentes la edad, intubación prolongada, reintubaciones e infección concomitante (14, 15). En estenosis inmaduras, la dilatación con tubo endotraqueal es una alternativa exitosa de tratamiento, por lo que el diagnóstico endoscópico precoz de la lesión resulta fundamental para evitar la cirugía de reconstitución laringotraqueal. La broncoscopia rígida con lente de Hopkins permite evaluar mejor la estrechez real a nivel cricoideo. En las estenosis críticas en cambio, la exploración distal es más fácil y segura con equipamiento flexible de diámetro reducido (16).

La extracción de cuerpo extraño en vía aérea requiere del uso del broncoscopio rígido complementado con broncoscopia flexible para localización, revisión de vía aérea distal post extracción y eventual extracción de cuerpo extraño o fragmento distal. Sin embargo, existe experiencia creciente en el uso de broncoscopia flexible como técnica de extracción de cuerpo extraño en vía aérea. Es probable que en casos seleccionados, como niños menores de 3 años o en cuerpos extraños de migración distal sea válida esta aproximación, no obstante es fundamental que aquellos centros que usan estas técnicas tengan disponibilidad de convertir el procedimiento a broncoscopia rígida si fuera necesario (6, 17).

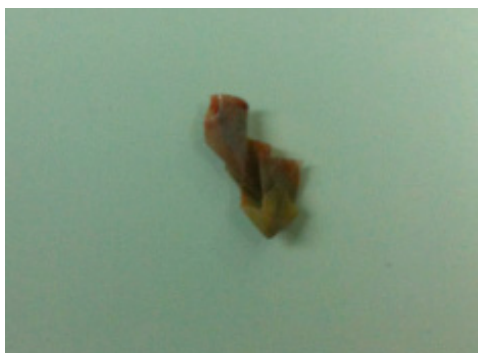
En la Figura 1 se presenta la radiografía de tórax, al momento del ingreso al servicio de urgencia, de un preescolar de 2 años quien consulta por fiebre de 48 horas de aparición y tos persistente de más de 1 mes de evolución. Se observa condensación del lóbulo inferior izquierdo con pérdida volumen y una imagen de difícil interpretación sugerente de cavitación. Se planteó como diagnósticos diferenciales neumonía de evolución tórpida asociada a malformación pulmonar o cuerpo extraño endobronquial. Se realizó broncoscopia flexible que comprobó cuerpo extraño, aparentemente trozo plástico ocluyendo distalmente el bronquio fuente izquierdo. La extracción de un trozo de globo se realizó sin incidentes mediante broncoscopia rígida, con resolución clínica y radiológica post 24 horas del procedimiento (Figuras 2 y 3).

Figura N°1

Radiografía de tórax AP portátil al ingreso a Servicio de Urgencia. Se observa condensación atelectásica del lóbulo inferior izquierdo con imagen aérea dudosa en su interior.

**Figura N°2**

Trozo de globo extraído con broncoscopia rígida de ubicación distal en bronquio fuente izquierdo.

**Figura N°3**

Radiografía de tórax AP, 24 horas post extracción de cuerpo extraño.



Otras técnicas intervencionistas, antes reservadas exclusivamente para broncoscopia rígida, se han podido llevar a cabo utilizando el broncoscopio flexible. El selle de fistulas traqueoesofágicas con sellantes biológicos (beriplast®)

utilizando catéter de doble lumen a través de un canal de 2.2 mm ha resultado exitoso en fistulas recidivadas de niños mayores de 3 años. Del mismo modo usando gelita (gelfoam®) se han podido sellar fistulas broncopleurales de alto débito evitando alternativas quirúrgicas de alto costo y morbimortalidad (18-21).

En las Figuras 4,5,6 y 7 se presenta la serie radiológica pre y post selle endoscópico de fistula broncopleural en paciente de 6 años. La fistula fue una complicación post operatoria de cirugía de quiste hidatídico. La figura 5 muestra la imagen endoscópica del tapón de gelita más tetraciclina instilado a través del canal de procedimiento de un fibrobroncoscopio de 3.6 mm de diámetro externo, que ocluye el lumen del bronquio segmentario basal del lóbulo inferior derecho. Este procedimiento se realizó a las 4 semanas de evolución de la fistula en presencia de colapso pulmonar por neumotórax persistente.

Figura N°4

Radiografía de tórax AP. Se observa neumotórax derecho secundario a fistula broncopleural, sonda de drenaje pleural y colapso pulmonar con imágenes aéreas en lóbulo inferior derecho.

**Figura N°5**

Imagen endobronquial de tapón oclusivo de gelita y tetraciclina en ostium de bronquio basal posterior derecho.

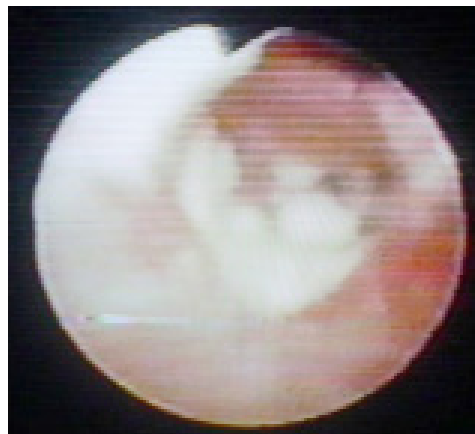
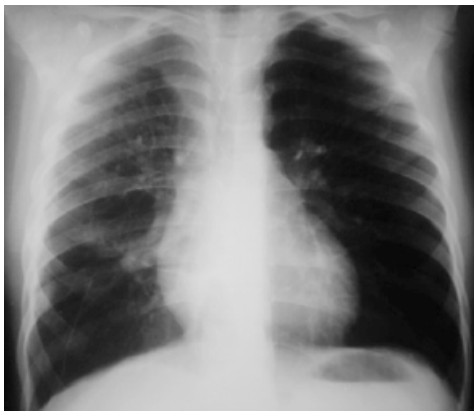


Figura N°6

Radiografía de Tórax AP. Se observa neumotórax parcialmente reexpandido 24 horas post selle con broncoscopia flexible. Se hace evidente imagen aérea, neumatocele, en lóbulo inferior derecho.

**Figura N°7**

Radiografía de tórax AP, 4 meses posterior al selle broncoscópico.



La valoración endoscópica de pacientes con trastornos dinámicos de la vía aérea central como son la traqueomalacia y/o broncomalacia es un desafío que es mejor abordado en unidades endoscópicas de referencia terciaria, que tengan esta constitución multiprofesional (22). La instalación de tutores internos o stents, actualmente siliconados, ha tenido un desarrollo interesante frente a cirugías vasculares con pexia, aortopexia en el caso de traqueomalacia o fijación al ligamento arterioso en pacientes con broncomalacia izquierda. Estas situaciones son frecuentes en pacientes con anillos vasculares y/o en niños operados de cardiopatías complejas. En la actualidad la inserción y retiro de stents es posible sólo con broncoscopia rígida, mientras que el control puede hacerse complementando estudios de imágenes con broncoscopia flexible que permite valorar el comportamiento dinámico de la vía aérea durante el ciclo respiratorio (3, 23).

EL ROL DE LAS IMÁGENES

El desarrollo de la tomografía computarizada helicoidal ha permitido la reconstitución tridimensional del árbol traqueobronquial, técnica conocida como broncoscopia virtual. Es un excelente método para definir las relaciones anatómicas y delinear la posición exacta de estructuras que pueden estar comprimiendo la vía aérea como anillos vasculares o malformaciones pulmonares. Tiene la desventaja que no valora la dinámica de la vía aérea, es menos precisa en niños pequeños donde las vías aéreas son más estrechas y que produce alta tasa de irradiación. Esto hace que sea un examen complementario a la broncoscopia flexible y que en ningún caso la reemplaza (3, 6). Otra tecnología de reciente aplicación es la ultrasonografía endobronquial. Es una técnica broncoscópica que permite el estudio de la pared del árbol traqueobronquial y de las estructuras adyacentes. De uso frecuente en pacientes adultos ha resultado útil en identificar estructuras mediastínicas, como grandes vasos, adenopatías hiliares compresivas, quistes, nódulos o masas que permitan su abordaje por biopsia transbronquial. Si bien su uso en niños es aún restringido, abre la opción de poder explorar obstrucciones de la vía aérea central de tipo dinámico que pudiesen ser producidas por estructuras vasculares. En ese sentido pudiese tener indicación complementaria en la exploración de inserción anómala de la arteria innominada, del doble arco aórtico y otros anillos vasculares. En estudios recientes se ha demostrado la utilidad del ultrasonido endobronquial como guía para la punción y aspiración por aguja de adenopatías y masas mediastínicas en pacientes pediátricos. (24, 25).

CONCLUSIONES

La exploración endoscópica de la vía aérea es posible a través del uso de tecnologías de tubos flexibles, que en combinación con broncoscopia rígida permiten una amplia resolución de la patología pediátrica, incluso en recién nacidos de muy bajo peso al nacer. Nuevos desafíos para el broncopulmonar están en pleno desarrollo al incrementarse la actividad endoscópica en pacientes más pequeños y con patologías más complejas. La conformación de redes de apoyo, unidades endoscópicas multiprofesionales y el entrenamiento en procedimientos de broncoscopia intervencionista son aspectos necesarios de ser abordados. Responder a los cuestionamientos sobre si estas tecnologías son costo efectivas en comparación con nuevos métodos de diagnósticos por imágenes; si los resultados obtenidos modifican realmente la actitud terapéutica previa al examen, si es más certera su realización en unidades terciarias, como también si el neumólogo pediatra debe tener entrenamiento en broncoscopia rígida y flexible simultáneamente, son preguntas vigentes con respuestas aún por definir.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Agradecimientos: Los autores agradecen sinceramente a los equipos de enfermería y técnicos paramédicos que han hecho posible el desarrollo de la actividad endoscópica fuera de pabellón. El Dr. Francisco Prado agradece al Dr. Oscar Herrera, ex Presidente de la Sociedad Chilena de Pediatría y gran promotor de la actividad fibrobronoscópica en Latinoamérica por el entrenamiento generosamente entregado en la fase inicial de su formación.

REFERENCIAS

1. Nicolai T. Pediatric bronchoscopy. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:150-64
2. Midulla F., de Blic J., Barbato A., Bush A, Eber E., Kotecha S. et al. ERS Task Force. Flexible endoscopy of paediatric airways. *Eur Respir J* 2003; 22: 698-708
3. Nicolai T. The role of rigid and flexible bronchoscopy in children. *Paediatr Respiratory Reviews* 2011; 12: 190-95
4. Pérez Frías J., Moreno A., Pérez E., Barrio MI, Escribano A., Caro P. Pediatric bronchoscopy guidelines. *Arch Bronconeumol* 2011; 47: 350-60
5. Bush A. Bronchoscopy in paediatric intensive care. *Paediatric respiratory reviews* 2003;4:67-73.
6. Wood RE., A four-decade perspective on paediatric bronchoscopy. Where have we come from, and where are we going? In Chris T. Bolliger, *Paediatric bronchoscopy*. Karger, 1st Edition, Switzerland 2010, p 200-4
7. Naguib ML, Streetman DS, Clifton S, Nasr SZ. Use of laryngeal mask airway in flexible bronchoscopy in infants and children. *Pediatr Pulmonol* 2005;39:56-63
8. Prado F., Boza ML., Badilla J., Isamitt D. Fibrobronoscopia en pediatría: utilidad diagnóstica y terapéutica. *Rev Chil Pediatr* 1998; 69(5): 207 – 14
9. Balfour-Lynn IM., Spencer H. Bronchoscopy – how and when?. *Paediatric respiratory in reviews* 2002; 3: 255-64
10. Jain P., Sandur S., Meli Y., Arroliga AC., Stoller JK., Mehta AC. Rol of flexible bronchoscopy in immunocompromised patients with lung infiltrates. *Chest* 2004; 125 (2); 712-22
11. Efrati O., Sadeh-Gornik U., Modan-Moses D., Barak A., Szeinberg A., Vardi A, et al. Flexible bronchoscopy and bronchoalveolar lavage in pediatric patients with lung disease. *Pediatr Crit Care Med* 2009; 10(1): 80-4
12. Paganini H., Santolaya ME. Diagnóstico y tratamiento de la neutropenia febril en niños con cáncer. *Rev Chil Infect* 2011; 28 (Supl 1): 10-38
13. Avilés CL., Silva P., Zubieta M., Alvarez AM., Becker A., Salgado C, y cols. Cáncer, neutropenia febril e imágenes pulmonares: hallazgos en el lavado broncoalveolar en niños. *Rev Chil Infect* 2012; 29(3): 329-34
14. Prado F., Peña V., Varela P. Fibrobronoscopia en recién nacidos prematuros al momento de la extubación: comunicación preliminar. *Rev Chil Enf Respir* 2003;19:78-83
15. Fan L, Flynn J, Pathak D. Risk factors predicting laryngeal injury in intubated neonates. *Critical Care Medicine*1983;11:41-433
16. Prado F., Varela P., Boza ML., Koppmann A. Estenosis subglótica adquirida. Tres años de experiencia (1999-2001). *Rev Chil Enf Respir* 2003;19:71-77
17. Tang LF., Chen ZM. Fiberoptic bronchoscopy in neonatal and pediatric intensive care unit: a 5-years experience. *Med Princ Pract* 2009; 18: 305-9
18. Martín WR, Siefkin AD, Allen R. Closure of a bronchopleural fistula with bronchoscopic instillation of tetracycline. *Chest* 1991;99:1040-2
19. Goussard P., Gie RP., Kling S., Kritzinger FE., van Wyk J., Janson J et al. Fibrin glue closure of persistent bronchopleural fistula following pneumonectomy for post-tuberculosis bronchiectasis
20. Prado F., Linares M., Donoso A., Cruces P., Herrera P., Contreras I. Cierre efectivo por vía broncoscópica de fistula broncopleuraleal de alto flujo en paciente con síndrome de distress respiratorio agudo grave. *Rev Chil Pediatr* 2006; 77(5): 501-505
21. Koppmann A., Prado F., Daszenies C., Boza ML. Sellamiento broncoscópico de fistula broncopleuraleal post quirúrgica. *Rev Chil Enf Respir* 2007; 23: 275. A13
22. Masters IB, Chang AB, Patterson L, Wainwright C, Buntain H et al. Series of laryngomalacia, tracheomalacia and bronchomalacia disorders and their associations with other conditions in children. *Pediatr Pulmonol* 2002;34:189-95
23. Fayon M, Donato L, de blic J, Labbe A, Becmeur F, Mely L Dutau H. French experience of silicone tracheobronchial stenting in children. *Pediatr pulmonol* 2005;39:21-7
24. Steinfort DP., Wursel D., Irving LB., Ranganathan SC. Endobronchial ultrasound un pediatric pulmonology. *Pediatr Pulmonol* 2009; 44: 303-8
25. Gilbert CR., Chen A., Akulian JA., Lee HJ, Wahidi M., Argento AC, et al. The use of convex probe endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration in a pediatric population: a multicenter study. *Pediatr Pulmonol* 2014; 49(8): 807-15

Neumonía grave por *Streptococcus pyogenes*: Presentación de un caso y revisión de la literatura

Dra. Carolina Castro B.¹, Dra. Lorena Arzola O.¹, Dr. Ricardo Kogan A.²

1. Residente de Enfermedades Respiratorias Pediátricas. Hospital de niños Dr. Exequiel González Cortés. Universidad de Chile.

2. Pediatra especialista en Enfermedades Respiratorias. Jefe Unidad Broncopulmonar. Hospital de niños Dr. Exequiel González Cortés. Universidad de Chile.

STREPTOCOCCUS PYOGENES SEVERE PNEUMONIA: CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

Serious infections caused by *Streptococcus pyogenes* can encompass a wide spectrum of disease entities including cellulitis, necrotizing fasciitis, arthritis, puerperal fever, septicemia, streptococcal toxic shock syndrome and pulmonary conditions such as pneumonia, empyema and abscesses, which lead to an increased lethality. In this article we describe a school age child with *S. pyogenes* pneumonia who subsequently presents multisystem involvement. We review the current literature with respect to this pathogen.

Keywords: pneumonia, *Streptococcus pyogenes*, multisystemic failure, children.

RESUMEN

Las infecciones graves por *Streptococcus pyogenes* pueden abarcar un amplio espectro de entidades nosológicas que incluyen celulitis, fascitis necrotizante, artritis, fiebre puerperal, septicemia, síndrome de shock tóxico estreptocócico y afecciones pulmonares tales como: neumonías, empiemas y abscesos, los cuales conllevan a un aumento en la letalidad por este agente. En el presente artículo se revisa el caso clínico de un escolar que inicia un cuadro de neumonía por *Streptococcus pyogenes* y que posteriormente evoluciona con compromiso multisistémico. Además se revisa la literatura actual con respecto a este patógeno.

Palabras clave: neumonía, *Streptococcus pyogenes*, falla multiorgánica, niños.

INTRODUCCIÓN

El *Streptococcus pyogenes* es un patógeno humano capaz de desencadenar una amplia variedad de enfermedades, desde infecciones faríngeas o cutáneas no complicadas hasta enfermedades invasoras que ponen en riesgo la vida, como el síndrome de shock tóxico estreptocócico y la fascitis necrotizante. Además puede causar complicaciones postinfecciosas como fiebre reumática y glomerulonefritis. Desde mediados de los años 80, se ha visto un aumento en el número de casos de infecciones severas por este agente (1).

La neumonía asociada a *Streptococcus pyogenes* se asocia a infecciones virales previas (sarampión, influenza o varicela), o enfermedades pulmonares crónicas, en un tercio de los casos se describe una infección estreptocócica del tracto respiratorio superior. Datos sobre su prevalencia son escasos, dado los pocos casos registrados en adultos, siendo un poco más frecuente en los niños (2). La incidencia de shock y bacteremia es de 0,18 casos por 100000 admisiones hospitalarias (3).

La neumonía por este agente se caracteriza por un inicio abrupto de fiebre, calofríos, disnea, tos productiva, dolor

torácico pleurítico, expectoración hemoptoica y es de curso clínico prolongado.

El objetivo de este artículo es describir un caso de neumonía grave por *Streptococcus pyogenes* en un paciente de 8 años, con compromiso multisistémico.

CASO CLÍNICO

Paciente de 8 años sano, que inicia cuadro 6 días previos a su ingreso con cefalea y fiebre, apareciendo posteriormente un exantema escarlatíniforme en tronco y extremidades. Consulta en 2 oportunidades en Servicio de Urgencia y se deriva a su casa con sospecha de cuadro de etiología viral. Al día 6 se agrega odinofagia, tos no productiva y dificultad respiratoria. El paciente se aprecia en malas condiciones generales, taquipneico, taquicárdico, hipotenso y con saturación de oxígeno límite. Al examen pulmonar se describe una disminución del murmullo pulmonar en el tercio inferior del hemitórax izquierdo y crépitos bilaterales. Ingresa a la Unidad de Paciente Crítico del Hospital Exequiel González Cortés con los siguientes diagnósticos: neumonía con derrame pleural izquierdo y shock séptico (Figura 1). Inicia tratamiento antibiótico con Penicilina + Clindamicina, apoyo ventilatorio y drogas vasoactivas. Evolución en forma grave, con falla cardíaca y renal más coagulopatía. Se realiza ecografía pleural y punción torácica que da salida a líquido compatible con empiema pleural. El resultado de los hemocultivos tomados al ingreso fueron (+) para *Streptococcus pyogenes*. Evoluciona con un nuevo *peak* febril, realizándose una radiografía de tórax donde se aprecia un nuevo foco pulmonar en lóbulo superior derecho, catalogándose como neumonía asociada a ventilación mecánica. (Figura 2). Se cambia esquema

Correspondencia:

Dra. Carolina Castro
Hospital Dr. Exequiel González Cortés
Barros Luco 3305 - San Miguel
Santiago de Chile
Fono 25765650
e-mail: dracarolinac@gmail.com

ISSN 0718-333X. Derechos reservados.

antibiótico a linezolid-cefepime-amikacina, presentando una evolución lenta pero favorable, lográndose extubar al 11° día de su ingreso. Se confirma cultivo de secreción traqueal positivo a *Pseudomona aeruginosa*, por lo que se cambia esquema antibiótico a solo cefepime. Se retira drenaje pleural al 10° día. Posteriormente presenta alucinaciones visuales, catalogándose como “delirio del paciente crítico” y se maneja con risperidona. La resonancia nuclear magnética de cerebro muestra lesiones supratentoriales múltiples desmielinizantes sugerentes de ADEM (Encefalomiелitis aguda diseminada). Presenta un nuevo episodio febril por lo que se decide cambio antibiótico a vancomicina-amikacina y meropenem. Se realiza nueva radiografía y además tomografía computada (TC) de tórax que muestran neumonía necrotizante del lóbulo superior izquierdo (LSI) y absceso pulmonar en lóbulo inferior izquierdo (LII) (Figura 3).

Se solicita evaluación por equipo de broncopulmonar quienes sugieren mantener conducta expectante con respecto al manejo quirúrgico del caso, y no realizar nueva TC de tórax de control. Completa tratamiento antibiótico oral con amoxicilina + ácido clavulánico.

Número total de tratamiento antibiótico endovenoso: 36 días.
Tratamiento antibiótico total: 8 semanas.

Se realiza estudio inmunológico en forma ambulatoria que resulta normal.

Diagnósticos de egreso:

- 1) Shock tóxico por *Streptococcus pyogenes*
- 2) ADEM 2° a infección sistémica
- 3) Absceso pulmonar LII
- 4) Neumonía necrotizante LSI
- 5) Empiema pleural tratado
- 6) Falla renal aguda recuperada
- 7) Coagulopatía de consumo recuperada
- 8) Neumonía asociada a ventilación mecánica (*Pseudomona aeruginosa*)

Figura N°1

Radiografía de tórax al ingreso: neumonía y derrame pleural izquierdo.

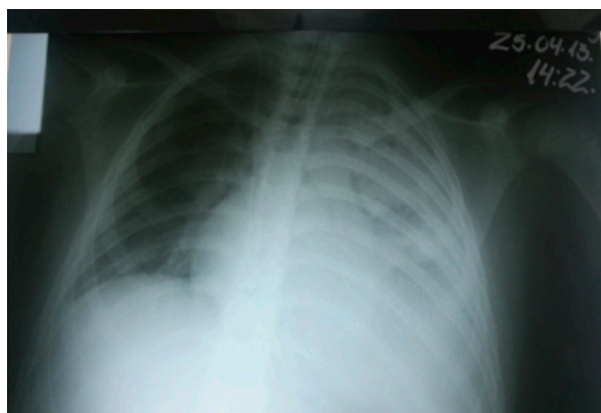


Figura N°2

Radiografía de tórax control: nuevo foco de condensación en lóbulo superior derecho.



Figura N°3

Tomografía computada de tórax: neumonía necrotizante y absceso pulmonar.

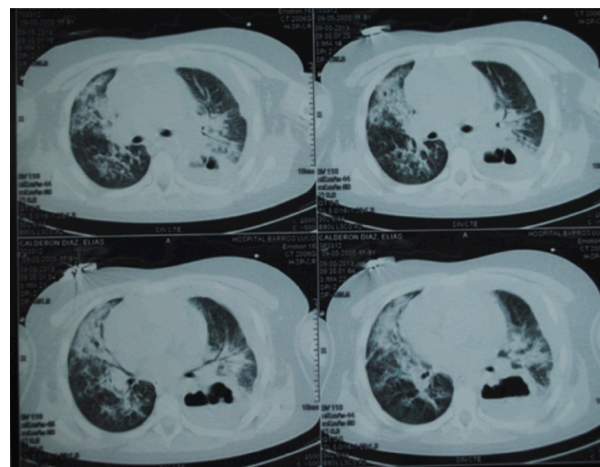
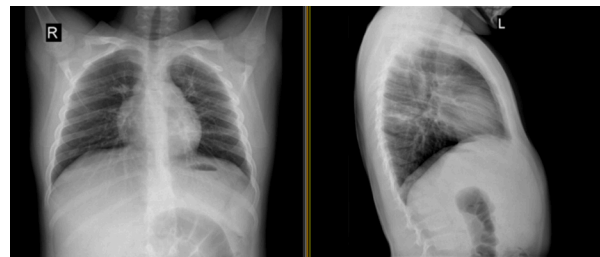


Figura N°4

Radiografía de tórax a las 8 semanas de tratamiento.



DISCUSIÓN

La neumonía necrotizante y el absceso pulmonar son complicaciones graves de una infección por *Streptococcus pyogenes* y tienen una baja incidencia. Los brotes por este agente se asocian principalmente a infecciones de tejidos blandos. Se trata de una bacteria gram (+), catalasa negativo y anaerobio facultativo y de crecimiento fastidioso (2). Posee múltiples factores de virulencia (ácido lipoteicoico, peptidoglicano, inhibidor estreptocócico del complemento, factor de opacidad) (4), pero el más importante es la proteína M, macromolécula filamentosa que existe como dímero estable (5). La más notable función de la familia proteína M es la capacidad de unión a proteínas del huésped: albúmina, fibrinógeno y plasminógeno. Las cepas que no expresan proteína M son avirulentas. Se ha observado que va disminuyendo en el período de convalecencia y en portación prolongada (2). Esta molécula se ancla a la pared celular, la atraviesa y la penetra. En el huésped no inmune, la proteína M ejerce su acción antifagocítica por inhibición de la activación de la vía alterna del complemento en la superficie celular, camuflando al organismo de la respuesta inmune. El efecto antifagocítico es anulado por la presencia de adecuadas concentraciones de anticuerpos tipo específicos. Existen más de 120 serotipos y genotipos en base a la proteína M (6). La inmunidad adquirida para la infección del estreptococo está basada en el desarrollo de anticuerpos dirigidos en contra la mitad antifagocítica de la proteína M. Esta inmunidad es tipo específica y duradera.

Un enfoque para el desarrollo de una vacuna anti *Streptococcus pyogenes*, es combinar una pequeña porción amino terminal de la proteína M, de características multivalentes, que generaría anticuerpos contra cepas epidemiológicamente importantes (7). Este agente puede ser dividido en varios serotipos en base a los diferentes antígenos de la proteína M y más recientemente en el genotipo de acuerdo a los diferentes nucleótidos (*Gen emm*) que codifican para esta molécula. Se han visto que los serotipos más virulentos están asociados a las cepas M/emm1 y M/emm2 (8). La utilidad en la detección de estos factores de virulencia, radica en determinar el potencial patogénico de la cepa y también sirve como un método de screening.

Los factores de riesgo conocidos para una infección por *Streptococcus pyogenes* son exposición al humo del cigarro, bajo peso de nacimiento y estrato socioeconómico bajo (9). Actualmente también se habla que el asma bronquial sería otro factor de riesgo (10,11).

En las neumonías por este agente se ven asociadas con infecciones virales previas (sarampión, influenza o varicela) o con la presencia de enfermedad pulmonar crónica. Además se ha visto que aparecen cuando surgen las infecciones estreptocócicas invasoras.

Su evolución clínica se caracteriza por el inicio brusco de fiebre, calofríos, disnea, tos productiva y dolor torácico pleurítico. Se

asocia a empiema en un 30-40% de los casos el cual tiende a aparecer muy precozmente en esta enfermedad. Se han descrito complicaciones tales como: mediastinitis, pericarditis, neumotórax y bronquiectasias. Se asocia a una alta letalidad, principalmente en población adulta (12).

En nuestro hospital, se han descrito 7 casos de abscesos pulmonares desde 2008 al 2013, de los cuales a solo 2 se les pudo comprobar la presencia de *Streptococcus pyogenes*. Sin embargo, se han diagnosticado 7 casos de neumonía confirmada por *Streptococcus pyogenes* desde 2009 a la fecha sin letalidad (datos no publicados).

Según la literatura actual, todas las cepas permanecen sensibles a la penicilina, y solo un porcentaje menor al 5% es resistente a la eritromicina. La clindamicina es el único antibiótico capaz de inhibir la producción de exotoxinas y de la proteína M, que es el principal factor de virulencia, además el porcentaje de las cepas resistentes a este antibiótico es de alrededor del 1% (13). La asociación antibiótica entre penicilina+clindamicina es la más indicada, y no posee efectos antagónicos (14).

Los autores declaran no tener conflictos de interés, en relación a este artículo.

REFERENCIAS

1. Efstratiou A. Group A streptococci in the 1990s. *J. Antimicrob. Chemother.* 2000; 45(Suppl.):3-12
2. Mandell, Douglas and Bennet. *Enfermedades infecciosas, principios y prácticas. Streptococcus pyogenes.* Elsevier, 7° Edición, 2010. p 2593-2610
3. Ramirez C, Arab JP. Bacteremia por *Streptococcus pyogenes*. Presentación de un caso clínico con aparición tardía de neumonía. *Rev Med Chile* 2010; 138: 847-851
4. Borek A. Detection of *Streptococcus pyogenes* virulence factors by multiplex PCR. *Virulence* 2012; 529-533
5. Lancefield RC. Current knowledge of type-specific M antigens of group A streptococci. *J Immunol* 1962;89:307-313
6. Facklam RF, Martin DR, Lovgren M, Johnson DR, Efstratiou A, Thompson TA et al. Extension of the Lancefield classification for group A streptococci by addition of 22 new M protein gene sequence types from clinical isolates: emm103 to emm124. *Clin Infect Dis* 2002;34:28-38
7. Dale, J. B. Current status of group A streptococcal vaccine development. *Adv. Exp. Med. Biol.* 2008;609:53-63
8. Luca-Harari B, Darenberg J, Neal S, Siljander T, Strakova L, Tanna A et al. Clinical and Microbiological Characteristics of Severe *Streptococcus pyogenes* Disease in Europe. *J Clin Microbiol* 2009;47:1155-1165
9. Danchin MH, Rogers S, Kelpie L, Selvaraj G, Curtis N, Carlin JB, Nolan TM, Carapetis JR. Burden of acute sore throat and group A streptococcal pharyngitis in school-aged children and their families in Australia. *Pediatr* 2007;120:950-7
10. Frey D, Jacobson R, Poland G, Li X, Juhn Y. Assessment of the association between pediatric asthma and *S. pyogenes* upper respiratory infection. *Allergy Asthma Proc*

2009; 30:540-5

11. Juhna Y, Freyb D, Lic X, Jacobsona R. *Streptococcus pyogenes* upper respiratory infection and atopic conditions other than asthma: a retrospective cohort study. *Prim Care Respir J* 2012; 21: 153-158

12. Muller MP1, Low DE, Green KA, Simor AE, Loeb M, Gregson D et al. Clinical and epidemiologic features of group A streptococcal pneumonia in Ontario, Canada. *Arch Intern Med* 2003;163:467-472

13. Megged O, Assous M, Weinberg G, Schlesinger Y. Inducible Clindamycin Resistance in Beta-Hemolytic Streptococci and *Streptococcus pneumoniae*. *Isr Med Assoc J*. 2013; 15:27-30

14. Stevens DL, Madaras-Kelly KJ, Richards DM. In vitro antimicrobial effects of various combinations of penicillin and clindamycin against four strains of *Streptococcus pyogenes*. *Antimicrob Agents Chemother* 1998;42:1266-1268

SOCIEDAD CHILENA DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

Órgano Oficial de difusión de la **Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica (SOCHINEP)**
y de la **Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP)**

La Revista NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA publica artículos relevantes con la salud respiratoria del niño y del adolescente. Esta dirigida a médicos generales, familiares, pediatras, sub-especialistas en enfermedades respiratorias, kinesiólogos, enfermeras, estudiantes. El Comité Editorial revisa cuidadosamente los trabajos enviados. Se aceptan revisiones de temas, controversias o actualidad científica, casos clínicos, series y trabajos de investigación.

El propósito de la revista es difundir conceptos actuales, promover la investigación y discusión científicas.

La Revista Neumología Pediátrica está incluida en bases de dato Latindex, Lilacs, Bireme. Es publicada trimestralmente y desde 2014 solo en edición electrónica.

Representante y oficina comercial: Sra. Dragana Stankovic. Eventotal Ltda. Av Camino El Alba 8670 – oficina 101. Las Condes, Santiago, Chile. Teléfonos 56 (2) 22241481. E-mail ejecutiva@eventotal.cl

Editorial Laboratorios SAVAL. Av. Pdte. Eduardo Frei Montalva 4.600, Renca, Santiago.

Está prohibida la reproducción parcial o total de la revista para propósitos comerciales sin la autorización escrita de su editor responsable.

GUÍA PARA AUTORES DE ARTÍCULOS DE REVISIÓN

El artículo debe contener:

- Título: en español (o portugués) y en inglés: conciso pero informativo sobre el contenido central de la publicación
- Autores: abreviatura profesión, primer nombre e inicial del segundo, primer apellido e inicial del segundo apellido
- Referir grado académico y/o afiliación institucional de los autores, marcando entre paréntesis número identificador
- Referir Autor para correspondencia: lugar de trabajo, dirección, teléfono y correo electrónico
- Palabras clave en español (o portugués) e inglés (3 a 5) (términos DeSC de Bireme o MeSH respectivamente)
- Resumen en español (o portugués) y en inglés (máximo 150 palabras cada uno)
- Manuscrito
- Declaración de conflicto de intereses
- Referencias bibliográficas
- Tablas y Figuras

Manuscrito

La presentación de un artículo implica que el trabajo descrito no ha sido publicado previamente (excepto en la forma de un resumen o presentación en congreso, o casos especiales con la debida autorización del Editor correspondiente) y que no va a ser publicado en otro lugar de la misma forma, en español en cualquier otro idioma, sin el consentimiento por escrito del editor.

Los documentos presentados para su publicación deben ser escritos de forma concisa y clara. Debe aparecer una introducción, desarrollo del tema y discusión (o conclusiones). No debe exceder las 3000 palabras, sin considerar las referencias y resúmenes. El margen de la página debe ser 2,5 cm en los 4 bordes. Letra Arial o Times New Roman, tamaño 12, espaciado 1,5.

Al final del manuscrito debe señalar conflictos de intereses. Luego puede expresar agradecimientos a personas e instituciones que hubiesen hecho contribuciones sustantivas a la revisión.

Si se publican fotografías de personas, estas no deben ser identificables; debe anexarse el consentimiento informado y explicitarlo en el manuscrito.

Debe enviar copia Declaración de Responsabilidad vía correo electrónico a contacto@neumologia-pediatria.cl

Referencias bibliográficas

El límite son 30 referencias para los artículos de revisión. Deben ser numeradas consecutivamente (entre paréntesis) en el orden en que son citadas por primera vez en el texto, al final de cada frase o párrafo en que se las alude. Prefiera publicaciones indexadas. Si se trata de trabajos enviados a publicación pero no oficialmente aceptados, refiéralo en el texto como "observaciones no publicadas", entre paréntesis.

Para las referencias de revistas, todos los autores deben ser incluidos cuando hay seis o menos. Si son siete o más autores se anotan los 6 primeros y luego se agrega "et al" o "y cols" según el idioma del artículo (actualmente la National Library of Medicine indica anotar todos los autores, ambas opciones son válidas), seguido por el título del artículo, nombre de la revista abreviado según Journals Database y BREV, año, volumen y páginas inicial y final. Por ejemplo:

Zachs MS. The physiology of forced expiration. *Paediatr Respir Rev* 2000;36-39

Para las referencias de un libro: Autor(es), título del capítulo, En: editor (s) (si corresponde), título del libro, edición, Lugar publicación, año, página inicial y final del capítulo. Por ejemplo :

Levitsky M. Mechanics of Breathing. In *Pulmonary Physiology*. McGraw-Hill Companies, Inc, 7th Edition, USA, 2007, pag 11-53

Para más detalles referirse a los "Requisitos de uniformidad para manuscritos enviados a revistas biomédicas", http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html o <http://www.fisterra.com/herramientas/recursos/vancouver>

Tablas

Deben incluirse a continuación de las Referencias bibliográficas, según orden de referencia en el manuscrito, y según su orden de aparición en el texto. Diseñarla solo en una columna, con una línea horizontal que separe el(los) título(s) del contenido. Use notas aclaratorias para todas las abreviaturas no standard. Para las notas al pie utilizar los símbolos *, #, §, etc. Máximo 6 Tablas (en total con Figuras) para artículos de Revisión e Investigación.

Figuras

Si están en formato jeppg su resolución debe ser mínimo 300 dpi y su tamaño media carta. Debe ir una por página, en orden según su referencia en el manuscrito. Deben presentarse luego de las Tablas, y además en archivo aparte. En este último caso enviar su título en hoja aparte. Para las notas al pie utilizar los símbolos *, #, §, etc. Máximo 6 Figuras (en total con tablas) para artículos de revisión y de investigación.

Si las ilustraciones son tomadas de fuentes publicadas, debe expresarse el permiso por escrito y mencionar la publicación utilizada.

Debe enviar copia Declaración de Responsabilidad al correo:
contactenos@neumologia-pediatria.cl

GUÍA PARA AUTORES DE ARTÍCULOS DE INVESTIGACIÓN

El artículo debe contener:

- Título: en español (o portugués) y en inglés: debe representar los objetivos de la investigación
- Autores: abreviatura profesión, primer nombre e inicial del segundo, primer apellido e inicial del segundo apellido
- Referir grado académico y/o afiliación institucional de los autores, marcando entre paréntesis número identificador
- Referir Autor para correspondencia: lugar de trabajo, dirección, teléfono y correo electrónico
- Palabras clave en español (o portugués) e inglés (3 a 5) (términos DeSC de Bireme o MeSH respectivamente)
- Resumen en español (o portugués) y en inglés (máximo 150 palabras cada uno)
- Manuscrito
- Declaración de conflicto de intereses
- Referencias bibliográficas
- Tablas y Figuras

Manuscrito

La presentación de un artículo implica que el trabajo descrito no ha sido publicado previamente (excepto en la forma de un resumen o presentación en congreso, o casos especiales con la debida autorización del Editor correspondiente) y que no va a ser publicado en otro lugar de la misma forma, en español en cualquier otro idioma, sin el consentimiento por escrito del editor.

Los documentos presentados para su publicación deben ser escritos de forma concisa y clara. Debe aparecer una introducción, desarrollo del tema y discusión (o conclusiones). No debe exceder las 3000 palabras, sin considerar las referencias y resúmenes. El margen de la página debe ser 2,5 cm en los 4 bordes. Letra Arial o Times New Roman, tamaño 12, espaciado 1,5.

Al final del manuscrito debe señalar conflictos de intereses. Luego puede expresar agradecimientos a personas e instituciones que hubiesen hecho contribuciones sustantivas a la revisión.

Si se publican fotografías de personas, estas no deben ser identificables; debe anexarse el consentimiento informado y explicitarlo en el manuscrito.

En caso de realizar investigación en seres humanos, se debe indicar si los procedimientos seguidos fueron aprobados por comité de ética de la institución donde se llevó a cabo el estudio. Lo mismo en relación a estudios realizados con animales de experimentación.

Los autores deben mencionar en la sección de métodos si se obtuvo consentimiento y/o asentimiento informado por parte de los sujetos que participaron en el estudio.

Contenidos del manuscrito

Introducción: indicar los antecedentes y objetivos del estudio.

Métodos: se debe describir los métodos, mecanismos y procedimientos con suficiente detalle como para permitir que otros puedan reproducir los resultados. Los métodos estadísticos deben ser precisos y completos. Deben permitir verificar los resultados presentados

Resultados: presentarlos de forma concisa y precisa. Iniciar con descripción del (los) grupo(s) de estudio (Tabla 1). Incluir el tamaño de la muestra de cada grupo de datos, valores de significancia, intervalos de confianza, etc, según corresponda.

Discusión: comentar las implicancias de los hallazgos y sus limitaciones, referir otros estudios relacionados, planteamientos para investigación futura.

Conclusiones: esta sección debe ser distinta de la Discusión. Debe ser concisa y debe precisar los hallazgos clave de la investigación y sus implicancias clínicas.

Referencias bibliográficas, Tablas y Figuras: ver Guías para Autores de artículos de revisión.

Debe enviar copia Declaración de Responsabilidad vía correo electrónico a:
contactenos@neumologia-pediatria.cl

GUÍA PARA AUTORES DE CASOS CLÍNICOS

Se consideran 2 tipos de presentaciones:

1. Reporte de 2 o más casos. El texto no debe exceder las 2.000 palabras, sin incluir resúmenes, referencias, ni texto de figuras y/o tablas. Se acepta un máximo de 5 Figuras/Tablas.
2. Reporte de 1 caso. El texto no debe exceder las 1000 palabras, sin incluir resúmenes, referencias, ni texto de figuras y/o tablas. Se acepta un máximo de 5 Figuras/Tablas.

El margen de la página debe ser 2,5 cm en los 4 bordes. Letra Arial o Times New Roman, tamaño 12, espaciado 1,5.

Al final del manuscrito debe señalar conflictos de intereses. Luego puede expresar agradecimientos a personas e instituciones que hubiesen hecho contribuciones sustantivas a la revisión.

Si se publican fotografías de personas, estas no deben ser identificables; debe anexarse el consentimiento informado y explicitarlo en el manuscrito.

El artículo debe contener:

- Título: en español (o portugués) y en inglés: conciso pero informativo sobre el contenido central del caso clínico
- Autores: abreviatura profesión, primer nombre e inicial del segundo, primer apellido e inicial del segundo apellido
- Referir grado académico y/o afiliación institucional de los autores, marcando entre paréntesis número identificador
- Referir Autor para correspondencia: lugar de trabajo, dirección, teléfono y correo electrónico
- Palabras clave en español (o portugués) e inglés (3 a 5) (términos DeSC de Bireme o MeSH respectivamente)
- Resumen en español (o portugués) y en inglés (máximo 150 palabras cada uno)
- Manuscrito
- Declaración de conflicto de intereses
- Referencias bibliográficas

Manuscrito

Debe contener:

Introducción: describir brevemente los aspectos clínicos principales, plantear objetivo(s) de la publicación del (los) caso(s) clínico(s).

Presentación del (los) caso(s): historia clínica, apoyo de laboratorio, planteamiento diagnóstico diferencial, razonamiento diagnóstico, tratamiento, evolución.

Discusión: referirse a los aspectos relevantes del proceso diagnóstico, las controversias actuales al respecto.

Referencias Bibliográficas: máximo 20, ver Guía para publicación Artículos de Revisión.

Tablas y Figuras: máximo 5 en total. Ver Guía para publicación Artículos de Revisión.

Debe enviar copia Declaración de Responsabilidad vía correo electrónico a contactenos@neumologia-pediatria.cl

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Título del manuscrito:
.....
.....

1. Certifico que he contribuido directamente al contenido intelectual del manuscrito, a la búsqueda y análisis de sus datos, por lo cual me hago públicamente responsable de él.

2. El artículo es inédito. No ha sido enviado a otra revista, ni lo será en el futuro.

3. Marque la alternativa que corresponde:

- El trabajo no incluye material gráfico tomado de otras publicaciones.
- El trabajo incluye material gráfico tomado de otras publicaciones. Adjunto copia de la autorización del autor original.

Nombre del autor:

Firma:

Teléfono(s):

Correo electrónico:

Fecha:

- **La CALIDAD farmacéutica es un imperativo en SALUD**



- **Una orientación médica es clave para que su paciente reciba el tratamiento adecuado.**