

Cardiopatías congénitas con estenosis traqueales y bronquiales: Tratamiento quirúrgico con circulación extracorpórea

G. Cordovilla Zurdo, J. Cabo Salvador, E. Sanz Galeote, L. Lassaleta Garbayo, F. Benito Bartolomé, F. Alvarez Díaz

Resumen. Presentamos nuestra experiencia quirúrgica en las cardiopatías congénitas con estenosis traqueobronquiales asociadas, patología de difícil manejo y tratamiento.

Matizamos, como en los anillos vasculares del tipo de sling de la arteria pulmonar, es necesario que en el mismo acto operatorio se solucione su problema vascular y posteriormente la obstrucción traqueobronquial.

Hacemos hincapié en lo conveniente que sería, una vez corregidos los anillos vasculares u otras lesiones extracardiacas, si el paciente continúa con ventilación mecánica sin posibilidad de retirarla, no esperar demasiado tiempo (no mucho más de 10-15 días) para realizar las pruebas que traten de hacer un diagnóstico lo más exacto posible de la lesión y programar la intervención que seleccione esta obstrucción.

Es necesario, si se ha decidido actuar quirúrgicamente sobre la obstrucción de las vías aéreas, descartar la presencia de otras anomalías intracardiacas que pudieran asociarse.

Comentamos las ventajas de realizar esta cirugía con el empleo de la circulación extracorpórea.

Por último, analizamos las ventajas de la sección de la zona estenosada y la sutura término-terminal en los casos en que la obstrucción es corta (uno de nuestros casos). Y también los buenos resultados que hemos tenido con el empleo de cartílago xifoideo o costal, ambos premoldeados, para ampliar la zona de estenosis cuando éstas eran largas (4 de nuestros casos).

An Esp Pediatr 1999;51:149-153.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas; Estenosis tráqueo-bronquiales; Circulación extracorpórea.

CONGENITAL CARDIAC DEFECTS WITH TRACHEAL AND BRONCHIAL STENOSIS: SURGICAL MANAGEMENT WITH EXTRACORPORAL CIRCULATION

Abstract: We present our experience with the surgical management of congenital cardiac defects when tracheal or bronchial stenosis is present.

Concerning pulmonary artery sling, we think that it is necessary to correct the cardiac malformation and trachea-bronchial stenosis at the same time. After surgical correction, if the patient cannot be weaned from mechanical ventilation (10-15 days), it is mandatory to rule out the presence of tracheo-bronchial tree lesions in order to perform surgery without delay. The operation should be performed under cardiopulmonary by-pass at the same time as the surgical correction of the cardiac malformation.

Servicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica. Hospital Infantil «La Paz». Madrid.
Correspondencia: Dr. Gregorio Cordovilla Zurdo. Servicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica. Hospital Infantil «La Paz». Paseo de la Castellana, 261.
28046 Madrid.

Recibido: Enero 1998

Aceptado: Mayo 1999

We believe that the best technique for localized obstruction is resection of the stenotic area, followed by termino-terminal anastomosis (one case in our patient group). However, when the length of the obstruction is longer, our election is to enlarge the stenotic area with pre-molded cartilage (four cases).

Key words: Congenital cardiac anomalies. Tracheo-bronchial stenosis. Extracorporeal circulation.

Introducción

Uno de los problemas importantes, aunque poco frecuentes, en la laringología pediátrica son las estenosis traqueobronquiales, ya sean de etiología congénita o adquirida⁽¹⁾.

Este problema tiene a veces una solución difícil, debido al pequeño diámetro de luz de la tráquea y bronquios. Los medios empleados en la solución de los mismos incluyen medidas conservadoras, como son la dilatación de la zona estenosada con balones o con la implantación de Stent^(2,3) y el empleo de láser para reseca dicha zona⁽⁴⁾, o bien medidas quirúrgicas, como son: resección de la zona estenosada y sutura término-terminal, resección de dicha zona y sutura de una prótesis entre ambos extremos o la apertura longitudinal de la misma y ampliación de la estenosis con un injerto.

Está unánimemente aceptado que la mejor solución es la resección de la zona estenosada y la sutura término-terminal⁽⁵⁾. Sin embargo, a veces la extensión de la lesión es tan larga que esto no puede realizarse, por lo que hay que buscar otras alternativas.

El empleo de una prótesis no es una alternativa segura, ya que se infectan fácilmente o bien forman un tejido de granulación que producen de nuevo la obstrucción de la vía aérea⁽⁶⁾, por lo que la tercera opción, la incisión longitudinal de la zona estenosada y la ampliación de la misma con un injerto es la más empleada.

Desde que en 1896 Koning⁽⁷⁾ trató una estenosis traqueal con una prótesis de piel y cartílago, muchos han sido los tejidos empleados para ampliar la zona estenosada (periostio, pericardio, piel, músculo, fascia, pericondrio, hueso, esófago, etc.)⁽⁸⁻¹⁴⁾.

Si las estenosis traqueobronquiales son producidas por una cardiopatía congénita, generalmente del tipo de anillos vasculares, la situación es aún más complicada, ya que hay que corregir primero la causa que produce la estenosis (el anillo vascular) y si ésta continúa hay que corregirla posteriormente.

En este trabajo presentamos los hallazgos clínicos, el tratamiento y las complicaciones postoperatorias de una serie de pacientes con estenosis traqueobronquiales secundarias a anillos vasculares.

Pacientes y métodos

Desde diciembre de 1987 a octubre de 1995 se han intervenido quirúrgicamente en el Hospital Infantil «La Paz» seis pacientes diagnosticados de estenosis traqueobronquiales, 5 aso-ciaciones a anillos vasculares y uno a una coartación de aorta.

A tres de ellos se les corrigió el anillo y la estenosis traqueobronquial en el mismo acto operatorio y en los otros tres, primero se corrigió el anillo vascular o la coartación y después la estenosis traqueobronquial.

Caso 1. J.C.S.T., niño de 6 meses que ingresó con un cuadro de insuficiencia respiratoria y ventilación controlada. Mediante estudio hemodinámico se diagnosticó de «sling» de la arteria pulmonar y por broncoscopia de estenosis en la porción distal de la carina y bronquio principal izquierdo.

Mediante circulación extracorpórea se interviene quirúrgicamente seccionándose la arteria pulmonar izquierda y reimplantándose en el tronco pulmonar por delante de la tráquea. A continuación se realizó una plastia de tráquea y bronquio principal izquierdo de unos 3 cm de longitud con pericardio según la técnica de Idriss y cols.⁽¹²⁾

A los 2 meses de la intervención continuaba con el cuadro obstructivo en la vía aérea, por lo que se le reintervino quirúrgicamente encontrándose en la parte superior de la plastia una zona estenótica que se amplió con parche pericardio.

Esta intervención tampoco solucionó el problema de la obstrucción y el paciente falleció un mes más tarde con un cuadro de sepsis por *Pseudomonas aeruginosa*.

Caso 2. D.F.B., niño de 25 días de vida diagnosticado por estudio hemodinámico de «sling» de la arteria pulmonar. En la radiografía de tórax se demostró un enfisema pulmonar con atrapamiento aéreo importante en el pulmón derecho. En la broncoscopia se demuestra una estenosis de carina y bronquio principal derecho de 1 cm de longitud.

Mediante circulación extracorpórea se secciona la arteria pulmonar izquierda y se reimplanta en el tronco pulmonar por delante de la tráquea. La estenosis traqueobronquial se amplía con cartílago xifoideo remodelado.

La evolución postoperatoria fue excelente extubándose a los 9 días de la intervención y dado de alta a los 20 días.

Caso 3. N.J.M., niña de 2 meses que ingresó con un cuadro de dificultad respiratoria. Mediante estudio hemodinámico se diagnosticó de doble arco aórtico con predominio del arco aórtico derecho.

Se intervino por toracotomía izquierda seccionándose el ligamento ductal, el arco aórtico izquierdo y liberando las adherencias de las estructuras vasculares con las vías aéreas y el esófago.

El postoperatorio cursó con dificultad respiratoria que precisó ventilación mecánica intermitente durante 5 meses, se-

cundaria a traqueomalacia y estenosis traqueal. Se reintervino quirúrgicamente realizándose una aortopexia.

A los 13 meses, por seguir con un cuadro de obstrucción traqueal, se reinterviene quirúrgicamente mediante circulación extracorpórea y broncoscopia intraoperatoria, para una mejor localización de la zona estenótica, practicándosele sección y extirpación de la estenosis traqueal y anastomosis término-terminal.

Precisó ventilación controlada durante 21 días, procediéndose a su traslado a la planta al mes de la intervención.

Después de ser dado de alta precisó dos reingresos por bronquitis espástica.

Caso 4. G.A.G., niño de 6 meses que presentó dificultad respiratoria grave desde el nacimiento. Se diagnostica de «sling» de la arteria pulmonar por estudio hemodinámico y de estenosis traqueobronquial izquierda por broncoscopia.

Mediante circulación extracorpórea se secciona la arteria pulmonar izquierda como en los casos anteriores, se pasa por delante de la tráquea y se reanastomosa en el tronco pulmonar. En el mismo acto quirúrgico se realizó una broncoplastia izquierda con cartílago costal premoldeado de unos 2 cm de longitud.

El postoperatorio fue excelente manteniéndose con ventilación controlada durante 7 días y siendo dado de alta a los 21 días de la intervención.

Caso 5. I.M.A., niña de 5 meses con síndrome de Down. Ingresó con patología respiratoria grave y se diagnosticó por estudio hemodinámico de un anillo vascular (arco aórtico derecho y ligamento ductal) y de una comunicación interauricular y estenosis pulmonar valvular.

Por toracotomía izquierda se secciona el ligamento ductal izquierdo y se liberan las adherencias entre las estructuras vasculares, el bronquio y el esófago.

En el postoperatorio precisó ventilación controlada. Ante la imposibilidad de retirar la ventilación se realiza una broncoscopia, encontrándose una estenosis a nivel de carina y bronquio principal izquierdo.

Mediante circulación extracorpórea, hipotermia profunda y parada circulatoria se realizó la corrección de las anomalías cardíacas. A continuación se reinicia de nuevo el «bypass» y se realizó una traqueobroncoplastia con cartílago costal premoldeado de unos 2,5 cm de longitud.

El postoperatorio fue excelente manteniéndose con respiración mecánica durante 7 días, y fue dada de alta a los 18 días.

Caso 6. J.C.M., niño de 1,1/2 meses procedente de otro hospital, con síndrome de Noonan y diagnosticado de coartación de aorta. Ingresó con shock cardiogénico, por lo que se indica intervención urgente que se realiza a las 2 horas de su ingreso, practicándosele una aortoplastia con parche protésico.

El postoperatorio cursó con insuficiencia respiratoria aguda manteniéndose con respiración mecánica durante 3 meses. El ecocardiograma demuestra la presencia de un foramen oval permeable como única anomalía cardíaca. La broncoscopia y la

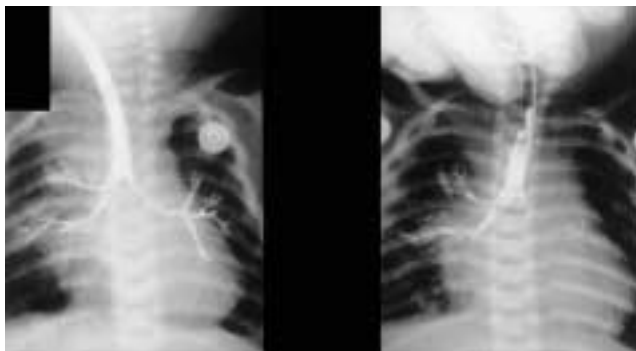


Figura 1. Representación de la broncografía del caso 6.

broncografía demostraron la presencia de una estenosis severa en el bronquio izquierdo (Fig. 1).

Se intervino quirúrgicamente mediante circulación extracorpórea, hipotermia profunda y parada circulatoria para cerrar el foramen oval. Se reinicia el bypass cardiopulmonar y se realizó una broncoplastia izquierda con cartílago costal de unos 3 cm de longitud.

El postoperatorio cursó con cuadros de broncoespasmos controlados con tratamiento médico. Fue dado de alta a los 21 días de la intervención.

A todos los pacientes después de la intervención se les mantuvo con respiración controlada entre 7-21 días ($10,4 \pm 6$). Como medidas para realizar la ventilación lo más adecuada posible, en el primer caso intervenido se utilizó un «jet» de alta frecuencia; en todos los demás se utilizó ventilación de alta frecuencia y presión baja. Consideramos que el tiempo mínimo para mantener a estos pacientes con ventilación controlada fuera de una semana. En ninguno de los casos se fijó la cabeza para evitar tensiones sobre la sutura, como preconizan Gaissert y cols.⁽¹⁵⁾

Resultados

De los 6 pacientes intervenidos con estenosis traqueo-bronquiales sólo fallece uno, el primero de la serie, después de dos intervenciones por reestenosis y finalmente a consecuencia de una sepsis por *Pseudomonas aeruginosa*. Otro tuvo una infección de la herida operatoria por *Staphylococcus epidermidis* que se resolvió con tratamiento médico adecuado.

Los pacientes estuvieron ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos entre 10 y 21 días desde la intervención ($14,8 \pm 5,3$), pasando después a la planta de donde, después de 14-41 días ($26,2 \pm 9,7$), fueron dados de alta.

Dos de los casos tuvieron que ser reingresados por dificultad respiratoria leve entre 1 y 2 meses después de ser dados de alta.

En el seguimiento entre 22 y 78 meses (22, 26, 48, 64 y 78 meses) todos están asintomáticos y en la TAC practicada anualmente no aparece ninguna estenosis.

Discusión

Las manifestaciones clínicas más frecuentes en los anillos

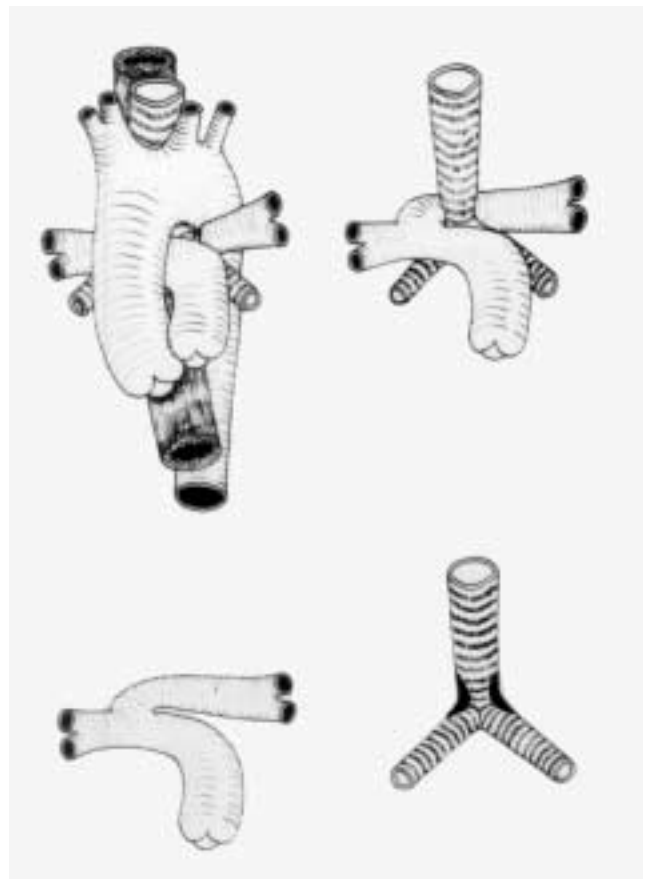


Figura 2. Esquema anatómico de un «sling» de la arteria pulmonar y de los lugares donde puede producirse la lesión de la tráquea y del bronquio.

vasculares son las dificultades respiratorias y los trastornos de la deglución secundarios a la compresión de las vías respiratorias y del esófago. Una vez resuelta la causa de la compresión (sección del anillo), habitualmente se resuelve dicho cuadro y no se precisa ningún tipo de actuación sobre las vías respiratorias.

Existen algunos casos en los que a pesar de solucionar la compresión, ésta ha producido lesión de la vía respiratoria (estenosis traqueal, traqueobronquial o bronquial) que precisa algún tipo de actuación sobre ella.

Cuando el anillo vascular es del tipo de «sling» de la arteria pulmonar, la estenosis traqueobronquial es prácticamente constante (Fig. 2). En tales situaciones la corrección del anillo vascular deberá contemplar la corrección de la estenosis traqueobronquial.

Cuando los anillos se originan por malformaciones del arco aórtico (doble arco aórtico y arco aórtico derecho con ligamento ductal izquierdo, anterior o posterior) (Figs. 3, 4 y 5) el porcentaje es menor. En nuestra casuística, 49 casos intervenidos, se produjo estenosis traqueobronquial en 4 (8,16%).

Actualmente en las malformaciones del arco aórtico, una vez intervenido el paciente, si pasados 10-15 días desde la interven-

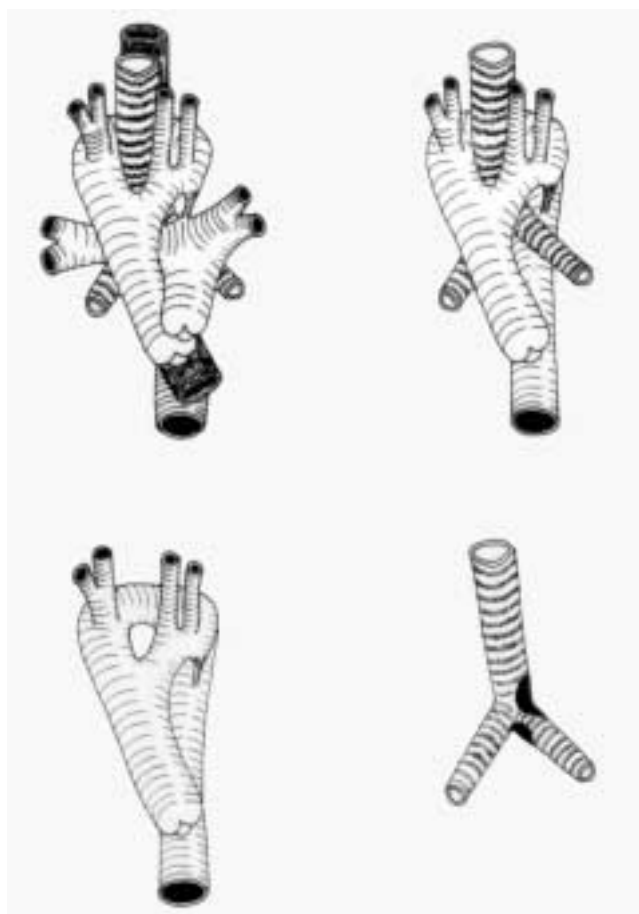


Figura 3. Esquema anatómico de un doble arco aórtico y de los lugares donde puede producirse la lesión de la tráquea y del bronquio.

ción continúa con respiración mecánica sin posibilidades de desconectarla, se deben de poner en marcha otros procedimientos para intentar diagnosticar la causa de este cuadro. Para ello es preciso realizar una broncoscopia y si lo precisa, una broncografía.

Diagnosticada la estenosis traqueal, traqueobronquial o bronquial y requiriendo actuación sobre la misma, existen dos formas de resolución: la que se aplica con medidas conservadoras y la que emplea medidas quirúrgicas.

Dentro de las medidas conservadoras están la dilatación de la zona estenosada con un balón⁽²⁾, la ampliación de la estenosis con un «stent»⁽³⁾ y, por último, el empleo de láser para reseca el tejido de proliferación⁽⁴⁾.

La aplicación del láser a veces necesita repetirse de 2 a 5 veces por el riesgo de pericondritis. Otro de los factores que limita el empleo de este procedimiento es la longitud de la estenosis, ya que se aconseja que la longitud máxima esté entre 0,5-1 cm y un diámetro entre 50-75%⁽¹⁶⁾, el llamado grado I de Cotton⁽¹⁷⁾.

Decidida la intervención, la vía de abordaje en todos los casos es la esternotomía media, que permite el acceso a la tráquea y a ambos bronquios.

Una gran ventaja en la corrección de las estenosis de la vía

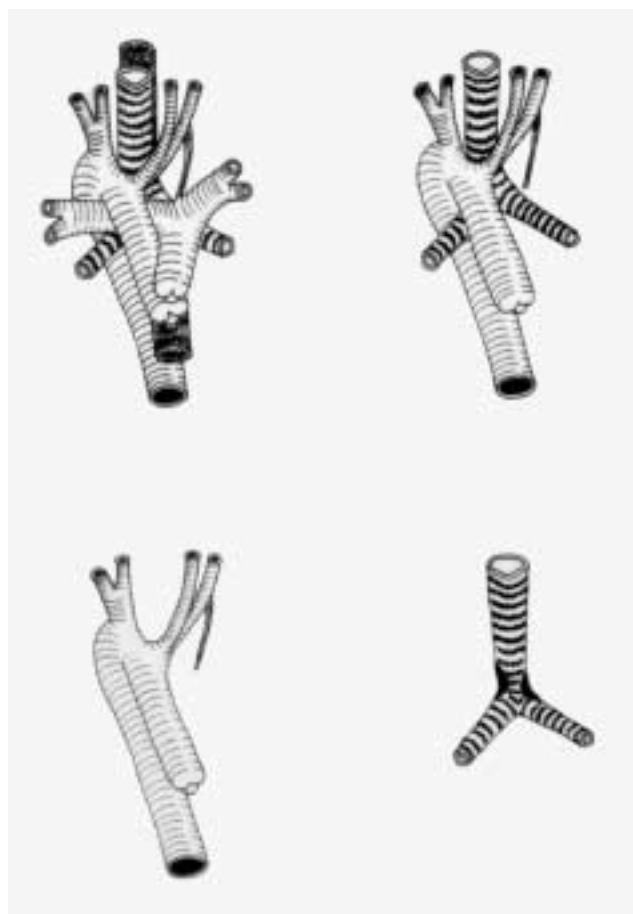


Figura 4. Esquema anatómico de un arco aórtico derecho y ductus arterioso anterior e izquierdo, y de los lugares donde puede producirse la lesión de la tráquea y del bronquio.

aérea, independientemente de que tengan o no lesiones intracardíacas, es el empleo de la circulación extracorpórea, ya que permite suspender la ventilación del paciente durante el acto de corrección de la estenosis.

En el momento de actuar sobre la tráquea y bronquio, teniendo ya ambos disecados, es fundamental hacer una broncoscopia, ya que por transiluminación vemos directamente el lugar donde se detiene el broncoscopio que corresponde al inicio de la estenosis y, consiguientemente, dónde debe de comenzar la incisión, y seguir abriendo hasta que veamos donde termina la estenosis con visión directa. Con la TAC y la RNM previas ya podemos saber con bastante precisión la longitud de la estenosis.

En relación a la técnica quirúrgica empleada en la estenosis de las vías aéreas, está aceptado unánimemente que en los grados II, III y IV de Cotton⁽¹⁷⁾ debe hacerse una plastia. En la realización de la misma se han empleado distintos tipos de materiales⁽⁸⁻¹⁴⁾. Pero en todas ellas la que más adeptos tiene es la que se realiza con cartílago costal premoldeado en forma de teja, a pesar de que se sepa que en los casos estudiados experimentalmen-

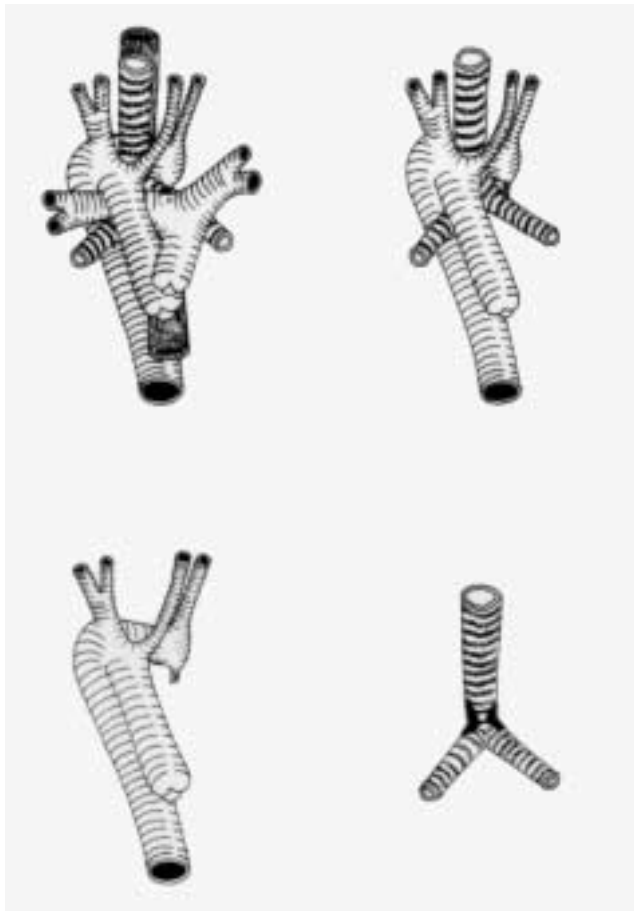


Figura 5. Esquema anatómico de un arco aórtico derecho y ductus arterioso posterior e izquierdo, y de los lugares donde puede producirse la lesión de la tráquea y del bronquio.

te se produce una proliferación del epitelio bronquial a partir de los 21 días de la colocación del cartílago sobre el bronquio^(17,18).

Recientemente se han comenzado a realizar ampliaciones de la tráquea y bronquio con parches de homoinjertos pulmonares criopreservados⁽¹⁹⁾.

En todos los casos, una vez realizada la plastia en la zona de actuación, se cubre con suero para descartar la presencia de pérdidas aéreas importantes al insuflar los pulmones.

De los seis casos intervenidos, en el primero la ampliación de la zona estenosada se hizo con pericardio, según la técnica preconizada por Idriss y cols.⁽¹²⁾, la cual fracasó, pero se empleó un pericardio sin tratar y no sabemos que habría pasado si se hubiera empleado un pericardio curtido con glutaraldehído y, por tanto, endurecido. En el caso 3 se seccionó la zona traqueal estenosada y se realizó sutura término-terminal, y en el resto de los casos se amplió la zona con cartílago xifoideo en uno y costal en los otros dos; siendo previamente premoldeado el cartílago en los tres casos; todos ellos con excelentes resultados en el seguimiento entre los 22 y 78 meses de la intervención.

En conclusión, todas las estenosis traqueobronquiales pueden ser tratadas, bien con métodos conservadores (láser) en el

grado I de Cotton⁽¹⁷⁾, o bien quirúrgicamente en los grados II, III y IV⁽¹⁷⁾ mediante una laringotraqueobroncoplastia con cartílago costal premoldeado.

Actualmente no hay que olvidarse del gran trabajo que se está realizando en este campo empleando para las plastias diferentes sustancias orgánicas e inorgánicas para sustituir el tejido traqueal o bronquial. Así, también se están cultivando condrocitos en una base de material inorgánico con bastante éxito, lo que nos hace pensar que en un futuro no muy lejano se podría llegar a sustituir gran parte de la vía aérea^(20,21).

Bibliografía

- Benjamín B, Pirkin J, Cohen D. Congenital tracheal stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1981; **90**:364-371.
- Ferretti G, Jouvan FB, Thony F, Pison C, Coulomb M. Benign non-inflammatory bronchial stenosis: Treatment with balloon dilation. *Radiology* 1995; **196**:831-834.
- Filler RM, Forte V, Fraga JC, Matute J. The use of expandable metallic airway stent for tracheobronchial obstruction in children. *J Pediatr Surg* 1995; **91**:1050-1056.
- Helinger LD. Treatment of severe subglottic stenosis without tracheostomy. A preliminary report. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986; **91**:407-412.
- Grillo HC. Tracheal reconstruction. Indications and techniques. *Arch Otolaryngol* 1972; **93**:31-39.
- Bayley BJ, Kosoy J. Observations in the development of the tracheal prosthetic and tracheal transplantation. *Laryngoscope* 1970; **80**:1553-1565.
- König F. Zur deckung von defekten in der vorderen tracheal wand. *Berl Klin Wochenschr* 1896; **33**:1129-1131.
- Belsey R. Resection and reconstruction of the intrathoracic trachea. *Br J Surg* 1950; **38**:200-205.
- Fonkalsrud EW, Plested WG, Mulder DG. Tracheobronchial reconstruction with autologous pericardium. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; **52**:666-671.
- Ohlsen L, Mordin U. Tracheal reconstruction with pericardial grafts. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1976; **10**:135-145.
- Kimura K, Mukohara N, Tsugawa C, Matsumoto Y, Sugimura Ch, Murata H, Itoh H. Tracheoplastic for congenital stenosis of the entire trachea. *J Pediatr Surg* 1982; **17**:869-871.
- Idriss FS, Serafin SY, Ilbawi MN, Gerson CR, Tucker GH, Holiger L. Tracheoplastic with pericardial patch for extensive trachea stenosis in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; **88**:527-536.
- Lassaleta L, Sanz E, León L, Cordovilla G, Alvarez F. Tratamiento de las estenosis traqueales y bronquiales con circulación extracorpórea. *Cir Pediatr* 1997; **10**:70-73.
- Niwa H, Masaoka A, Yamakawa Y, Hara F, Kondo K, Fukai I, Kiriya M, Kondo S. Esophageal tracheobronchoplasty for diseases of the central airway. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; **112**:124-129.
- Gaissert HA, Mathiesen DJ, Grillo HC, Vacanti JP, Wain JC. Tracheobronchial sleeve resection in children and adolescent. *J Pediatr Surg* 1994; **29**:192-198.
- Simpson GT, Strong MS, Healy GB, Shapsay SM, Vaughan Ch W. Predictive factors of success or failure in the endoscopic management of laryngeal and tracheal stenosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982; **91**:384-388.
- Cotton RT. Pediatric laryngotracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 1984; **19**:699-704.
- Cohen RC, Filler RM, Komura K, Bahoric AS, Smith CR. The successful reconstruction of thoracic tracheal defects with free perosteal grafts. *J Pediatr Surg* 1985; **20**:852-858.
- Broudie DA, Berstein RV, Johnson R, Fargo ND. Material for tracheoplasty: Which work? Which are best? *J Thorac Cardiovasc Surg*