

TRAQUEOMALACIA, DIAGNÓSTICO Y ALTERNATIVAS TERAPÉUTICAS

TRACHEOMALACIA, DIAGNOSIS AND TREATMENT OPTIONS

Dr. Agustín León C.¹

1.- Médico Pediatra Neumólogo Broncoscopista. Clínica Santa María. Chile.

INTRODUCCIÓN

La TM es el trastorno estructural y anomalía congénita más frecuente de la tráquea con una incidencia aproximada de 1 en 2000 niños (1, 2), probablemente subestimada debido a una presentación clínica inespecífica que requiere de alta sospecha diagnóstica.

Es una condición de excesiva colapsabilidad de la tráquea debido a alteración de la integridad de la porción cartilaginosa y/o a desproporcionada laxitud de la pared membranosa posterior (1, 3). Si se extiende a uno o ambos bronquios se le denomina traqueo-broncomalacia (TBM).

En la TM la variación normal del lumen traqueal debido al cambio fisiológico de presiones en inspiración y espiración, se convierte en un estrechamiento dinámico excesivo que produce síntomas (4). Esto se manifiesta en la tráquea proximal (extratorácica), en inspiración, cuando la presión intraluminal se hace negativa con respecto a la atmosférica, y en la tráquea distal (intratorácica), en espiración, cuando la presión intrapleurales supera la presión intraluminal, con exacerbación en situaciones de mayor diferencia entre ambas presiones (tos, llanto, maniobras de Valsalva). Además, la debilidad estructural de la tráquea malácica la expone a compresión de parte de estructuras adyacentes (timo, arco aórtico y grandes vasos por anterior, contenido esofágico por posterior).

CLASIFICACIÓN

La TM se denomina primaria si el problema es intrínseco de la tráquea o secundaria si existe una alteración asociada que genera o favorece la malacia (1, 3, 5, 6) (Tabla 1).

La TM primaria o congénita implica un desarrollo o maduración anormal del cartilago traqueal y/o del músculo liso y es relativamente poco frecuente. Se encuentra en forma aislada en prematuros y en niños de término sin otra patología, y puede asociarse a laringomalacia, broncomalacia y hendidura laríngea (7). La más frecuente es la que acompaña la fistula traqueoesofágica (FTE), ya sea ésta aislada, con atresia esofágica, o como parte del síndrome de VACTERL (8, 9), pero puede verse

RESUMEN

La traqueoomalacia (TM) consiste en una excesiva colapsabilidad traqueal debida a una anomalía estructural del cartilago y/o de la pared membranosa posterior. Cuando se extiende a uno o ambos bronquios principales se denomina traqueo-broncomalacia (TBM). Considerando diferentes clasificaciones, la mayoría de las TM son adquiridas, localizadas e intratorácicas. El diagnóstico clínico es difícil porque los síntomas son inespecíficos y se superponen con los de otras enfermedades respiratorias crónicas. Los síntomas más frecuentes incluyen estridor espiratorio, tos perruna e infecciones respiratorias recurrentes, en los casos más graves se presentan episodios de dificultad respiratoria severa, cianosis e incluso muerte súbita. La fibrobroncoscopia sigue siendo el método diagnóstico estándar de oro, complementándose con la tomografía computarizada que es esencial en la visualización de las estructuras adyacentes a la vía aérea. En los casos leves el tratamiento es conservador, considerando la resolución espontánea de la mayoría de los casos hacia los 2 años de edad. En los pacientes más sintomáticos la estrategia terapéutica se debe evaluar caso a caso, siendo la presión positiva continua en vía aérea (no invasiva o invasiva por traqueostomía) el tratamiento más utilizado. En las TM-TBM más severas, entre posibles tratamientos que incluyen cirugía traqueal y prótesis en la vía aérea, lo más usado es aortoarterioplejia y traqueopectia, a la espera de resultados promisorios de mallas endoluminales biodegradables y prótesis reabsorbibles personalizadas impresas en 3D.

Palabras claves: traqueoomalacia, traqueo-broncomalacia, diagnóstico, tratamiento.

ABSTRACT

Tracheomalacia (TM) is defined as an increased collapsibility of the trachea due to structural anomalies of the cartilaginous rings and/or the posterior membrane. When the main bronchi is also affected this condition is termed as tracheobronchomalacia (TBM). According to classifications TM is mostly acquired, localized and intrathoracic. Diagnosing TM is challenging because symptoms are nonspecific and overlap with those of other chronic respiratory disorders. The most common symptoms include expiratory stridor, barking cough and recurrent respiratory tract infections, in severe cases, severe respiratory distress episodes and acute life threatening events can occur. While flexible bronchoscopy is still considered as the gold standard diagnostic method, computed tomography is essential in assessing the surrounding structures. Conservative therapy is preferred in milder cases since the outcome is usually favorable within the first 2 years of life. Treatment of more symptomatic children should be discussed on an individual basis, continuous positive airway pressure (non invasive or invasive via tracheostomy) being the most widely used therapy. For more severe TM-TBM, amongst possible treatments including tracheal surgery and airway stenting, aortoarterioplejia and tracheopexy are mostly used, nevertheless absorbable stent and 3D printed customized prosthesis are being developed with promising results.

Keywords: Tracheomalacia, tracheobronchomalacia, diagnosis, treatment.

en síndromes ligados a anomalías craneofaciales, defectos cromosómicos, en mucopolisacaridosis y en trastornos hereditarios del tejido conectivo.

La TM secundaria o adquirida, más frecuente que la primaria, resulta del daño estructural de una tráquea normalmente desarrollada sometida a injuria, como compresión extrínseca, ventilación a presión positiva, infección o

inflamación, y trauma. La causa más frecuente de compresión extrínseca la constituyen las cardiopatías congénitas y anomalías de grandes vasos con o sin anillo vascular. Menos frecuentes son las compresiones por deformidades de la caja torácica (escoliosis severa, pectum excavatum) y lesiones que ocupan espacio (tumores, quistes, hipertrofia de tiroideas). La traqueostomía es causa frecuente de

Autor para correspondencia:

Dr. Agustín León C.
Clínica Santa María, Av. Santa María 0500, +56229130000
aleon@clinicasantamaria.cl

Tabla 1. Clasificación y frecuencia de traqueo (bronco) malacia según condición coexistente.

Clasificación	Condición	Frecuencia
PRIMARIA o CONGÉNITA (alteración intrínseca de la tráquea)		
Idiopática	Niño sin patología asociada	+
Alteración del desarrollo normal del tracto respiratorio	Prematurez	+
Anomalía del desarrollo del tracto aerodigestivo	Fístula traqueoesofágica Atresia esofágica (con o sin hendidura laríngea)	+++ +++
Anormalidades cartilaginosas congénitas	Discondroplasia/condromalacia/acondroplasia Policondritis Síndrome de Marfan Síndrome de Ehlers-Danlos	+/-
Síndromes congénitos asociados a TM/TBM	CHARGE VACTERL Trisomía 9, Trisomía 21, Di George, Larsen, Pierre-Robin, Pfeiffer. Mucopolisacaridosis	+ ++
SECUNDARIA o ADQUIRIDA (existencia de condición asociada que genera/favorece la malacia)		
Compresión extrínseca		
Vascular	Doble arco aórtico Arteria innominada anómala Arco aórtico derecho Sling de la arteria pulmonar Arteria subclavia derecha aberrante, Arteria innominada anómala, Hipertensión pulmonar severa, Venas pulmonares dilatadas, T. Fallot con agenesia de válvula pulmonar	+++ ++ ++ ++
Cardíaca	Hipertrofia auricular izquierda, Miocardiopatía dilatada	+
Tumores y quistes	Tumor traqueal primario, Bocio, Neuroblastoma, Quiste enterogénico, Teratoma, Hemangioma, Linfoma, Quiste broncogénico	+/-
Esquelética	Escoliosis, Pectum excavatum	+/-
Patología infecciosa/inflamatoria	Traqueobronquitis severa, Enfermedad pulmonar supurativa crónica (Fibrosis quística, Disquinesia ciliar primaria...), Síndrome de Stevens-Johnson	+/-
Procedimientos médicos y cirugías	Ventilación mecánica/oxigenoterapia en prematuros (Displasia broncopulmonar) Intubación traqueal prolongada Traqueostomía Reparación de fístula traqueoesofágica Reconstrucción laringotraqueal, Traqueoplastia Inserción de balón traqueal fetal para hernia diafragmática congénita	+ + +++ ++
Injurias accidentales	Ingestión de baterías, Cuerpo extraño aspirado (extracción retardada), Trauma	+/-

TM adquirida, debido a la alteración estructural inherente al ostoma y a la irritación mecánica e inflamación del extremo distal de la cánula o del *cuff*, a nivel de tráquea distal (5). Esto se exagera si se asocia a ventilación a presión positiva, la que conlleva a sobredistensión-adelgazamiento de la pared traqueal y necrosis

epitelial (10). Este mecanismo también está involucrado en la displasia broncopulmonar en prematuros, más propensos a TM al ser una vía aérea inmadura la sometida a los efectos de la ventilación mecánica (11).

Clasificada según extensión, la TM puede ser difusa (más asociada a TM primaria) o

localizada (habitualmente en TM secundaria), y según ubicación, extratorácica o intratorácica.

La mayoría de las TM son secundarias, localizadas, intratorácicas (3, 12).

Las clasificaciones orientan el manejo y la posible evolución, conociéndose que la TM congénita no sintomática y la TM asociada solo a ventilación a presión positiva tienden a mejorar hacia los 2 años de edad mientras que las TM asociadas a malformación traqueoesofágica y a compresiones extrínsecas persisten sintomáticas a más largo plazo (3, 5, 13).

SÍNTOMAS, SIGNOS Y FORMAS DE PRESENTACIÓN

Generalmente la TM se presenta desde los primeros meses de vida y es más prevalente en menores de 3 años, aunque puede manifestarse más tardíamente, incluso en la adultez (2).

Los síntomas pueden ser persistentes o intermitentes y de intensidad variable, dependiendo de la extensión, del sitio (extra o intratorácico) y la severidad del segmento malácico (1, 3, 13).

La malacia de tráquea extratorácica produce síntomas en la inspiración, incluyendo estridor, inspiración prolongada y disnea por ejercicio. La malacia de tráquea intratorácica en cambio colapsa y produce síntomas en la espiración, incluyendo sibilancias, tos de foca, espiración prolongada, alteración de la eliminación de secreciones e infección bacteriana recurrente (3, 5). En los casos más severos la obstrucción traqueal produce cianosis, apneas y paro cardiorrespiratorio. Las apneas pueden ser reflejas (en inglés denominadas como *dying spells*) gatilladas por secreciones traqueales o un bolo alimentario esofágico que comprime la tráquea, o por un efecto Valsalva con excesiva presión intratorácica. La sintomatología puede ser agravada por esfuerzo respiratorio como ejercicio, tos, llanto, alimentación, y por la posición supina (en contraparte la posición prona causa alivio al abrir la vía aérea gracias al desplazamiento hacia anterior de estructuras mediastínicas por efecto de la gravedad) (14). Algunos niños adoptan una posición espontánea de hiperextensión del cuello que permitiría tensar y rigidizar la tráquea malácica. En cuanto a síntomas relacionados con la alimentación, disfagia y regurgitación se presentan particularmente en casos de compresión por anillo vascular, y la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) está presente en el 50% de los lactantes con TBM (1). La TM y TBM se deben considerar en lactantes y preescolares con sibilancias persistentes o recurrentes, especialmente atípicas de tono bajo o monofónicas y

que no responden o incluso agravan con β_2 adrenérgicos. La TBM siempre se sospecha en las unidades de cuidado intensivo en el contexto de dificultad para retirar soporte ventilatorio y, por último, siempre se le debe tener presente frente a síndromes con malformaciones cardiovasculares, fístula traqueo-esofágica, displasia broncopulmonar y bronquiectasias no fibrosis quística.

Tabla 1. Manifestaciones frecuentes de traqueo (bronco) malacia en niños.

- Tos perruna o de foca, y tos húmeda
- Estridor
- Sibilancias
- Respiración ruidosa
- Infecciones respiratorias prolongadas o recurrentes
- Apneas
- Dificultades en la alimentación
- Disnea

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de TBM es difícil clínicamente porque los síntomas (tabla 2) son inespecíficos y se sobreponen con los de otras enfermedades respiratorias. Dado que el problema es la colapsabilidad y estrechamiento dinámico excesivo, el diagnóstico reposa en las técnicas que permiten evaluar dinámicamente la vía aérea.

Las pruebas de función pulmonar pueden mostrar una curva flujo/volumen aplanada en la fase espiratoria (2) pero no es un hallazgo específico y no es factible de realizar en lactantes o preescolares pequeños que son la población donde la TBM es más prevalente.

Las técnicas imagenológicas, fluoroscopia, broncografía, tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM), son de utilidad aunque con problemas de fiabilidad, necesidad de intubación, dosis de radiación y de administración de contraste, dependiendo de la técnica usada.

De las técnicas bidimensionales, la fluoroscopia, al visualizar lateralmente la tráquea durante varios ciclos respiratorios, puede con pobre sensibilidad aunque alta especificidad, mostrar una disminución del diámetro anteroposterior del lumen, y, combinada con esofagograma puede detectar fístula traqueoesofágica y compresión externa por anillo vascular. La

traqueobroncografía, dada su buena resolución temporoespacial, aún se utiliza en algunos centros, pero debido a la inyección de contraste en una vía aérea presumiblemente estrecha tiene el riesgo de tos o reacción alérgica-inflamatoria que pueden aumentar la obstrucción (16).

De las técnicas tridimensionales, la TC es el estudio imagenológico de elección, especialmente con los equipos ultra rápidos con múltiples detectores (TCMD y Cine TCMD) que determinan el área de sección transversal de la vía aérea en multicortes, permitiendo reconstrucciones volumétricas que dan una mejor evaluación del lumen en todas sus dimensiones. Confrontando imágenes del final de la inspiración y del final de la espiración la TC logra establecer presencia, severidad y extensión de TM, con alta sensibilidad y especificidad (17). Las desventajas incluyen la exposición a radiación, la necesidad de anestesia general, particularmente en lactantes y preescolares pequeños, la cual puede distorsionar la vía aérea y afectar los cambios dinámicos de la misma (18,19). Sus ventajas incluyen ser un examen relativamente poco invasivo y sobre todo entregar valiosa información de parénquima pulmonar y mediastino, especialmente en estudios con contraste, definiendo compresiones externas cardiovasculares o por masas; por ello su rol es primordial en la caracterización de las TM secundarias y en la planificación preoperatoria de TM con indicación quirúrgica.

La RM, tiene los beneficios de no irradiar y dar imágenes de alta resolución de los tejidos blandos, sin embargo delinea de peor manera la vía aérea dada su baja resolución en espacios pequeños, también requiere de anestesia general y consume mucho tiempo, aunque está en desarrollo la RM ultra rápida o cine RM (12, 20).

ENDOSCOPIA

A pesar de los avances en tomografía computarizada, la fibrobroncoscopia (Fbc) continúa siendo el examen estándar de oro para el diagnóstico de TM ya que permite la evaluación dinámica de la tráquea durante respiración espontánea, sin o con mínimo efecto de sedación (3, 5). La Fbc ya sea vía nasal, oral o vía máscara laríngea, evita la distorsión de la vía aérea que ocurre con broncoscopio rígido, con un tubo endotraqueal, o con la simple hiperextensión de cuello de un procedimiento bajo anestesia general (21). Si se ha de evaluar TM a través de tubo endotraqueal (TET) en paciente ventilado, se debe considerar el efecto de soporte intraluminal (efecto stent) del fibrobroncoscopio, del TET, y de la presión positiva en la vía aérea, de modo que junto con retirar el TET lo suficiente

de la zona traqueal a observar, se debe disminuir la presión positiva hasta nivel fisiológico, y posteriormente titular la presión necesaria para lograr un lumen permeable. En contraposición a la TC, en el escenario frecuente de pacientes críticamente enfermos con posible TM, la Fbc es un examen realizable en la cama del paciente. Cabe señalar que en la práctica clínica diaria la oportunidad diagnóstica endoscópica ocurre antes que la imagenológica, porque las habituales indicaciones de Fbc en UCI conllevan la posibilidad de hallazgo de TM (evaluación de estridor, apneas, atelectasias, neumonías, dependencia de ventilación mecánica, falla de extubación).

En la tráquea normal, la porción cartilaginosa es al menos 4 veces mayor que la membrana (relación C/M \geq 4/1) y el lumen disminuye alrededor de un 20% en espiración (Fig. 1, Fig. 2 A). En la TM congénita el hallazgo habitual es el ensanchamiento de la porción membrana (relación C/M \leq 3/1) con colapso anterior o invaginación en la espiración (Fig. 1, Fig. 2 B). No hay un criterio estandarizado para definir endoscópicamente TM, pero el consenso mundial es $>$ 50 % de reducción del lumen (3) (Fig. 1). Mientras que en la TM congénita lo propio es la invaginación espiratoria de la pared posterior, en las TM secundarias a compresión extrínseca se observa además aplanamiento en la pared cartilaginosa (Fig. 2 C).

En la TM asociada a fístula traqueoesofágica el colapso mayor se encuentra en relación a la fístula, observándose un típico fondo de saco en una pared posterior más ancha que lo normal (Fig. 2 D).

Desde su perspectiva endoluminal la Fbc permite evaluar la calidad y la participación de la mucosa y las secreciones en la obstrucción de la vía aérea, y muy especialmente apreciar pulsatilidad en tiempo real en la zona de malacia, pudiendo plantear el diagnóstico de diferentes posibles causas de compresión extrínseca vascular, dependiendo de las características y ubicación de la compresión pulsátil (Fig. 3).

Consensuadamente, la severidad de la TM se gradúa en leve (50-75% de reducción de lumen), moderada (75-90%) y severa ($>$ 90%), sin embargo no existe estricta correlación con la severidad clínica (3). La endoscopia adolece de subjetividad y de falta de estandarización diagnóstica pero es de hacer notar una alta correlación intra e inter-observadores (22).

Por último, la Fbc debe mantenerse con un bajo umbral de indicación frente a condiciones clínicas sospechosas de TM como fístula traqueoesofágica, cardiopatías y cardioperados, pacientes sindrómicos (síndrome de (Sd) Down, asociación CHARGE, Sd Di George, Sd Larsen, Mucopolisacaridosis, Sd Klippel-Feil),

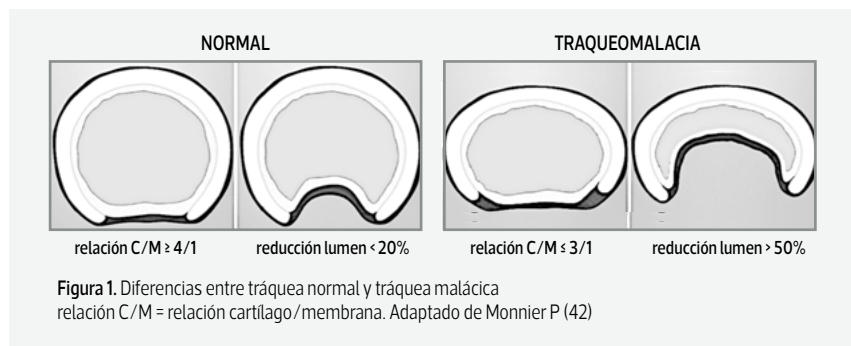


Figura 1. Diferencias entre tráquea normal y tráquea malácica relación C/M = relación cartilago/membrana. Adaptado de Monnier P (42)

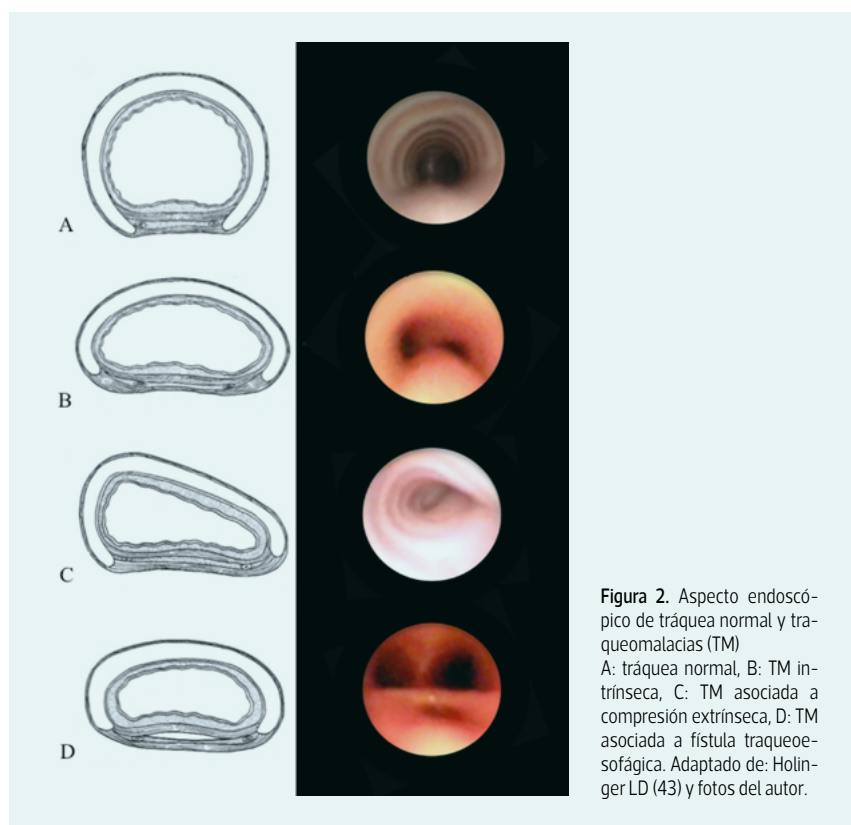


Figura 2. Aspecto endoscópico de tráquea normal y traqueomalacias (TM) A: tráquea normal, B: TM intrínseca, C: TM asociada a compresión extrínseca, D: TM asociada a fístula traqueoesofágica. Adaptado de: Holinger LD (43) y fotos del autor.

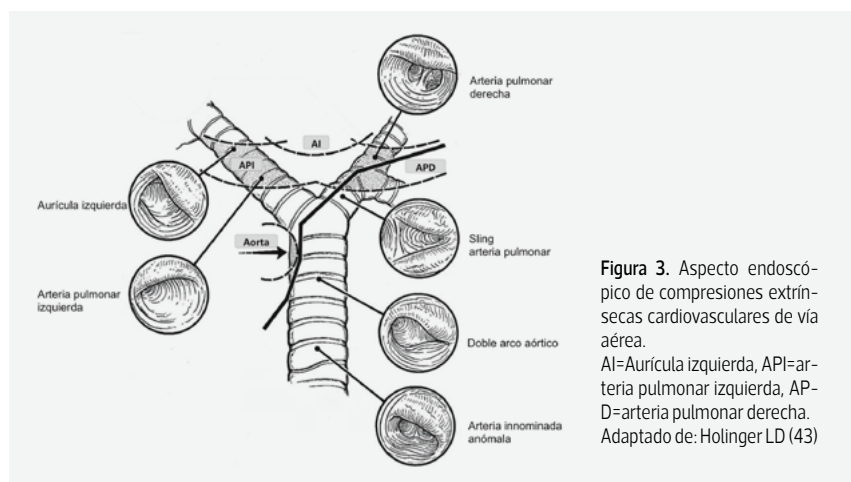


Figura 3. Aspecto endoscópico de compresiones extrínsecas cardiovasculares de vía aérea. AI=Aurícula izquierda, API=arteria pulmonar izquierda, APD=arteria pulmonar derecha. Adaptado de: Holinger LD (43)

intubaciones prolongadas y traqueostomizados crónicos.

TRATAMIENTO

El tratamiento de TM-TBM no está basado en la evidencia (23). En la práctica no hay un algoritmo definido y el manejo va de menor a mayor complejidad de acuerdo a la edad del paciente, el grado y distribución de la malacia, la existencia de compresión extrínseca, y sobre todo la severidad de los síntomas (3, 5, 6, 13, 24) (Tabla 3)

En la mayoría de los casos basta un manejo médico conservador que va desde la abstención terapéutica en los casos más leves, a la presión positiva en la vía aérea en los moderados a severos, sin obviar la información completa y oportuna a los padres o cuidadores responsables y su adiestramiento en reanimación cardiopulmonar.

Se debe prevenir y tratar precozmente las infecciones respiratorias, preconizándose un bajo umbral de indicación para antibióticos (3). Está indicado el drenaje mucociliar con kinesioterapia respiratoria (KTR), no así los mucolíticos (aún menos los antitusivos) y anecdóticamente la nebulización de solución salina hipertónica ayuda a la eliminación de secreciones (13). En cuanto a la KTR, con el objeto de evitar el agravamiento del colapso espiratorio de la vía aérea en relación al aumento de la presión intratorácica, se contraindica la provocación de la tos y la aceleración del flujo espiratorio, debiendo preferirse las técnicas de drenaje autógeno y la de espiración lenta y total con glotis abierta con o sin decúbito lateral (6, 23). La aplicación de presión positiva al final de la espiración (PEP) entre 5 y 15 cm H₂O podría permitir una KTR con tos efectiva (25), pero se necesitan más estudios al respecto. En el contexto de episodios obstructivos bronquiales recidivantes (SBOR), que se imbrican con las TM, ya que comparten el mismo grupo etario de mayor prevalencia (menores de 3 años), se debe evitar los broncodilatadores β₂ adrenérgicos, ya que pueden empeorar la obstrucción de la vía aérea al disminuir el tono de la musculatura lisa traqueo-bronquial (2), en cambio sí se ha documentado un efecto favorable del antimuscarínico bromuro de ipratropio (26), lo que puede deberse a su acción en las secreciones o en el tono de las vías aéreas. El uso de un agonista muscarínico inhalado (bethanechol) ha mostrado mejor calidad de vida en un par de series de pacientes (27) pero no se usa rutinariamente (3). También en el contexto de SBOR hay un excesivo uso de corticoides inhalados en TM-TBM y en la medida que se diagnostique precozmente la malacia de la vía aérea habrá un menor uso erróneo de

Tabla 3. Tratamiento de traqueomalacias.

Grado de la Traqueomalacia	Tratamiento	Frecuencia
TM leve	Abstención terapéutica	++++
TM moderada	Antibiótico precoz en IRAs	++
	Kinesioterapia respiratoria Técnica espiración lenta Tos con PEP	++++ ++++ +
	Bromuro de Ipratropio en SBO (no uso de $\beta 2$ adrenérgicos)	++++
	Corticoide inhalado	+
	Corticoide inhalado	
	Tratamiento comorbilidades ERGE Esofagitis eosinofílica	++ ++ +
	Presión positiva en vía aérea CPAP BiPAP CNAF	++++ ++++ + +/-
	Traqueostomía + CPAP Liberación de compresión extrínseca Cirugía cardiovascular Extirpación de masa	++++ +++ +++ +
TM severa	Aortopexia / Aortoarteriopexia	+++
	Traqueopexia Anterior Anterior y posterior	++ ++ +/-
	Resección traqueal segmentaria	+/-
	Traqueoplastia	+/-
	Prótesis endoluminal	+/-
	Prótesis extraluminal	+/-

TM= traqueomalacia, IRA = infección respiratoria aguda, PEP = presión positiva espiratoria, SBO = síndrome bronquial obstructivo, ERGE = enfermedad por reflujo gastroesofágico, CPAP = presión positiva continua en vía aérea, BiPAP = presión positiva en vía aérea de dos niveles, CNAF = cánula nasal de alto flujo

tratamientos antiasmáticos. Dentro del manejo conservador se debe tratar la ERGE y la menos frecuente esofagitis eosinofílica, comorbilidades que empeoran los síntomas de la TM.

En las TM con síntomas más severos y progresivos el manejo escala a la presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) la que evita el colapso traqueal actuando como una endoprótesis neumática. Aunque la presión necesaria puede llegar a ser bastante alta (19 cmH₂O) hay una buena tolerancia hemodinámica debido a que la zona malácica reduce la transmisión de la presión a los pulmones (28). La presión en la vía aérea se puede ofrecer también en la modalidad BiPAP (dos niveles de presión) pero ésta no tiene mayores ventajas y tiene el problema de sincronización paciente/ventilador. Existe un reporte aislado de manejo satisfactorio con cánula nasal de alto flujo

(CNAF) en espera de resolución espontánea de la TM (29). El CPAP es la opción más utilizada, como tratamiento a corto plazo en deterioros respiratorios agudos, o a largo plazo en un sistema de hospitalización domiciliaria en casos de falla respiratoria crónica, trastorno respiratorio del sueño, neumonía recurrente, fallo de medro. La ventilación no invasiva es un manejo transitorio, en promedio 22 meses (30), a la espera de la resolución espontánea o de un tratamiento más complejo. El tipo de equipo, tipo de interfase, horas diarias de aplicación y la duración total del tratamiento dependen de cada paciente. Mientras algunos solo necesitan apoyo nocturno, otros pueden requerirlo hasta 24 horas al día, con lo que aparecen los problemas de consumo excesivo de equipo multidisciplinario, autonomía limitada del paciente, retraso del lenguaje, dificultad alimentaria y alteración

del desarrollo maxilofacial, situaciones en las que el CPAP vía traqueostomía (TO) aparece como mejor opción. La TO también retrasa el desarrollo del lenguaje pero permite la alimentación oral y tiene el beneficio de soporte mecánico del segmento malácico traqueal (19).

Intervenciones quirúrgicas y broncoscópicas

En general esta etapa de tratamiento esta reservada para las TM-TBM más severas, las que incluyen especialmente la imposibilidad de extubar, apneas y cianosis, ALTE (*acute life threatening events*) y BRUE (*brief resolved unexplained event*). La TO puede ser requerida antes, para administración de CPAP, así como también la cirugía cardiovascular y la cirugía resectiva de tumores, en el contexto de compresiones extrínsecas de la vía aérea, las cuales no deben esperar una evolución severa para ser resueltas.

Una cánula larga de TO puede otorgar adecuado soporte endoluminal evitando el colapso (19), permite entregar apoyo ventilatorio y aspiración de secreciones, tiene las desventajas de riesgo de infección, TM secundaria, granulomas potencialmente obstructivos de la vía aérea y decanulación dificultosa, pero aún así puede ser la mejor opción frente a inestabilidad del paciente o falta de otros tratamientos. Históricamente la TO bien indicada y bien manejada ha permitido la espera de la resolución espontánea evitando la necesidad de cirugías complejas y riesgosas, sin embargo en la actualidad muchos centros consideran otras opciones intervencionistas antes que una TO (13, 31, 32, 33).

La aortopexia es una de las alternativas más utilizadas, su principal indicación es la malacia traqueal distal, se puede realizar por toracotomía anterior izquierda, esternotomía o toracoscopía, con una efectividad superior al 80% (32, 34). La técnica consiste en la tracción indirecta de la pared anterior traqueal que es arrastrada por la aorta (porción ascendente y/o arco aórtico) cuando ésta es llevada hacia anterior y pexiada a la pared posterior del esternón. Puede ser complementada con una arteriopexia, por ejemplo de tronco braquiocefálico derecho en casos de arteria innominada anómala o de arteria pulmonar izquierda en algunos casos de traqueobroncomalacia izquierda. Complementariamente a la aortoarteriopexia se puede lograr un mejor lumen al pexiar directamente la pared traqueal (traqueopexia anterior). Para los casos en que la pared traqueal posterior es la que contribuye mayormente al colapso espiratorio se han desarrollado técnicas de traqueopexia posterior (e incluso aortopexia posterior) con fijación al ligamento espinal longitudinal anterior, en un

acceso por toracotomía derecha posterior (33, 35). El apoyo intraoperatorio de la fibrobroncoscopia es muy útil en las aorto-arteriopexias y traqueoexias para lograr el mejor lumen traqueal posible (3).

La resección traqueal, que no debe ser mayor del 30% de la tráquea, con anastomosis término-terminal o con traqueoplastia por deslizamiento, puede estar indicada en pacientes muy seleccionados con TM localizada en las que han fallado otros tratamientos, por ejemplo en la TM periestomal de traqueostomías (3, 31, 36).

La estabilización traqueal externa (en inglés se la denomina *splint*) que consiste en fijar la pared malácica a un soporte externo autólogo o protésico, ha sido usada en algunos casos de TM-TBM muy severas o difusas, ha tenido problemas de infección, erosión de estructuras adyacentes y de compresión de la vía aérea pediátrica en crecimiento, por lo que se están desarrollando estabilizadores externos reabsorbibles, hechos a medida y fabricados por impresión tridimensional (3D) (37).

Las prótesis endoluminales (PE) o *stents* traqueobronquiales son una atractiva alternativa terapéutica ya que pueden ser instalados de manera poco invasiva vía broncoscopia, sin embargo tienen muchas limitantes especialmente en niños (3, 38). Los de silicona tienen problemas de migración, interrupción del transporte mucociliar y obstrucción. Los metálicos pueden ser expandibles, pero con problemas de migración, formación de tejido de granulación, fractura, erosión de estructuras vecinas, hemorragia, incrustación, limitación del crecimiento traqueobronquial y dificultad en su retiro (3). En la búsqueda de la PE ideal se han desarrollado promisoriamente los *stents* biodegradables pero éstos no siempre dan la fuerza radial suficiente y son muy onerosos, aún más si la reabsorción ocurre antes de superada la malacia obligando a reposiciones (3, 39, 40). La mayoría de los centros consideran la PE cuando hay falla de otras opciones terapéuticas quirúrgicas incluyendo la TO, pero algunos centros la consideran antes (3, 41).

En la práctica, las opciones terapéuticas más utilizadas en TM-TBM severa son CPAP en ventilación mecánica no invasiva domiciliaria, la traqueostomía con CPAP, y las pexias.

CONCLUSIÓN

La TM es una patología que puede ser más frecuente que lo pensado, por lo que debe mantenerse un alto nivel de sospecha en pacientes con síntomas respiratorios persistentes o recurrentes y en pacientes con condiciones asociadas a TM tales como atresia esofágica y

malformaciones cardiovasculares. La TM intratorácica es la más frecuente, con síntomas espiratorios desde leves a eventos potencialmente fatales. La Fbc sigue siendo el mejor método diagnóstico para evaluar el estrechamiento dinámico excesivo con la mínima distorsión posible, complementada con la información de las estructuras vecinas que otorga la TC. Muchas de las TM se resolverán espontáneamente a los 2-3 años de vida requiriendo solo de un manejo de espera conservador, el que incluye apoyo ventilatorio no invasivo en los casos más sintomáticos. Las TM-TBM más severas requieren de un manejo más intervencionista a evaluar caso a caso dentro de una variedad de alternativas que incluyen TO, pexias y stents, siendo estos últimos raramente indicados. Las esperanzas están puestas en el perfeccionamiento de los stents bioabsorbibles y en el mayor desarrollo de las prótesis biodegradables impresas en 3D hechas a la medida de cada paciente, con mecánica y reabsorción programadas en el tiempo, para ajustarse a la vía aérea en crecimiento del paciente pediátrico ■

El autor declara no presentar conflicto de interés.

REFERENCIAS

1. Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA, Ernst A. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review. *Chest*. 2005 Mar;127(3):984-1005. doi: 10.1378/chest.127.3.984. PMID: 15764786.
2. Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg MW, Tiddens HA, de Jongste JC, Merkus PJ. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest*. 2005 Nov;128(5):3391-7. doi: 10.1378/chest.128.5.3391. PMID: 16304290.
3. Wallis C, Alexopoulou E, Antón-Pacheco JL, Bhatt JM, Bush A, Chang AB, Charatsi AM, Coleman C, Depiazzi J, Douros K, Eber E, Everard M, Kantar A, Masters IB, Midulla F, Nenna R, Roebuck D, Snijders D, Priftis K. ERS statement on tracheomalacia and bronchomalacia in children. *Eur Respir J*. 2019 Sep 28;54(3):1900382. doi: 10.1183/13993003.00382-2019. PMID: 31320455.
4. Shaffer TH, Wolfson MR, Panitch HB. Airway structure, function and development in health and disease. *Paediatr Anaesth*. 2004 Jan;14(1):3-14. doi: 10.1046/j.1460-9592.2003.01207.x. PMID: 14717868.
5. Hysinger EB, Panitch HB. Paediatric Tracheomalacia. *Paediatr Respir Rev*. 2016 Jan;17:9-15. doi: 10.1016/j.prrv.2015.03.002. Epub 2015 Mar 17. PMID: 25962857.
6. Fayon M, Donato L. Tracheobronchomalacia de l'enfant : de l'abstention à l'interventionnel [Tracheomalacia (TM) or bronchomalacia (BM) in children: conservative or invasive therapy]. *Arch Pediatr*. 2010 Jan;17(1):97-104. French. doi: 10.1016/j.arcped.2009.09.015. Epub 2009 Nov 4. PMID: 19892533.
7. Masters IB, Chang AB, Patterson L, Wainwright C, Buntain H, Dean BW, Francis PW. Series of laryngomalacia, tracheomalacia, and bronchomalacia disorders and their associations with other conditions in children. *Pediatr Pulmonol*. 2002 Sep;34(3):189-95. doi: 10.1002/ppul.10156. PMID: 12203847.
8. Wailoo MP, Emery JL. The trachea in children with tracheo-oesophageal fistula. *Histopathology*. 1979 Jul;3(4):329-38. doi: 10.1111/j.1365-2559.1979.tb03014.x. PMID: 468133.
9. Fayoux P, Morisse M, Sfeir R, Michaud L, Daniel S. Laryngotracheal anomalies associated with esophageal atresia: importance of early diagnosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2018 Feb;275(2):477-481. doi: 10.1007/s00405-017-4856-5. Epub 2018 Jan 4. PMID: 29299746.
10. Deoras KS, Wolfson MR, Bhutani VK, Shaffer TH. Structural changes in the tracheae of preterm lambs induced by ventilation. *Pediatr Res*. 1989 Nov;26(5):434-7. doi: 10.1203/00006450-198911000-00014. PMID: 2682500.
11. Bhutani VK, Rubenstein D, Shaffer TH. Pressure-induced deformation in immature airways. *Pediatr Res*. 1981 May;15(5):829-32. PMID: 7017562.
12. Tan JZ, Ditchfield M, Freezer N. Tracheobronchomalacia in children: review of diagnosis and definition. *Pediatr Radiol*. 2012 Aug;42(8):906-15; quiz 1027-8. doi: 10.1007/s00247-012-2367-5. Epub 2012 Mar 18. Erratum in: *Pediatr Radiol*. 2012 Dec;42(12):1536. PMID: 22426568.
13. Fraga JC, Jennings RW, Kim PC. Pediatric tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg*. 2016 Jun;25(3):156-64. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2016.02.008. Epub 2016 Feb 22. PMID: 27301602.
14. Doshi J, Krawiec ME. Clinical manifestations of airway malacia in young children. *J Allergy Clin Immunol*. 2007 Dec;120(6):1276-8. doi: 10.1016/j.jaci.2007.09.048. PMID: 18073123.
15. Sanchez MO, Greer MC, Masters IB, Chang AB. A comparison of fluoroscopic airway screening with flexible bronchoscopy for diagnosing tracheomalacia. *Pediatr Pulmonol*. 2012 Jan;47(1):63-7. doi: 10.1002/ppul.21517. Epub 2011 Aug 9. PMID: 21830315.

16. Mok Q, Negus S, McLaren CA, Rajka T, Elliott MJ, Roebuck DJ, McHugh K. Computed tomography versus bronchography in the diagnosis and management of tracheobronchomalacia in ventilator dependent infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2005 Jul;90(4):F290-3. doi: 10.1136/adc.2004.062604. Epub 2005 Apr 27. PMID: 15857878; PMCID: PMC1721907.
17. Douros K, Kremmydas G, Grammeniatis V, Papadopoulos M, Priftis KN, Alexopoulos E. Helical multi-detector CT scan as a tool for diagnosing tracheomalacia in children. *Pediatr Pulmonol.* 2019 Jan;54(1):47-52. doi: 10.1002/ppul.24188. Epub 2018 Nov 28. PMID: 30485735.
18. Andronikou S, Chopra M, Langton-Hewer S, Maier P, Green J, Norbury E, Price S, Small M. Technique, pitfalls, quality, radiation dose and findings of dynamic 4-dimensional computed tomography for airway imaging in infants and children. *Pediatr Radiol.* 2019 May;49(5):678-686. doi: 10.1007/s00247-018-04338-5. Epub 2019 Jan 25. PMID: 30683962; PMCID: PMC6459803.
19. Ngermcham M, Lee EY, Zurakowski D, Tracy DA, Jennings R. Tracheobronchomalacia in pediatric patients with esophageal atresia: comparison of diagnostic laryngoscopy/bronchoscopy and dynamic airway multidetector computed tomography. *J Pediatr Surg.* 2015 Mar;50(3):402-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.08.021. Epub 2014 Oct 1. PMID: 25746697.
20. Deacon JWF, Widger J, Soma MA. Paediatric tracheomalacia - A review of clinical features and comparison of diagnostic imaging techniques. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017 Jul;98:75-81. doi: 10.1016/j.ijporl.2017.04.027. Epub 2017 Apr 20. PMID: 28583509.
21. Wood RE. Evaluation of the upper airway in children. *Curr Opin Pediatr.* 2008 Jun;20(3):266-71. doi: 10.1097/MOP.0b013e32828f631e. PMID: 18475094.
22. Majid A, Gaurav K, Sanchez JM, Berger RL, Folch E, Fernandez-Bussy S, Ernst A, Gangadharan SP. Evaluation of tracheobronchomalacia by dynamic flexible bronchoscopy. A pilot study. *Ann Am Thorac Soc.* 2014 Jul;11(6):951-5. doi: 10.1513/AnnalsATS.201312-435BC. PMID: 24960030.
23. Goyal V, Masters IB, Chang AB. Interventions for primary (intrinsic) tracheomalacia in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012 Oct 17;10:CD005304. doi: 10.1002/14651858.CD005304.pub3. PMID: 23076914.
24. Ramphul M, Bush A, Chang A, Priftis KN, Wallis C, Bhatt JM. The role of the pediatrician in caring for children with tracheobronchomalacia. *Expert Rev Respir Med.* 2020 Jul;14(7):679-689. doi: 10.1080/17476348.2020.1750374. Epub 2020 Apr 21. PMID: 32249702.
25. Sirthangkul S, Ranganathan S, Robinson PJ, Robertson CF. Positive expiratory pressure to enhance cough effectiveness in tracheomalacia. *J Med Assoc Thai.* 2010 Nov;93 Suppl 6:S112-8. PMID: 21280523.
26. Gallagher T, Maturo S, Fracchia S, Hartnick C. An analysis of children with tracheomalacia treated with ipratropium bromide (Atrovent). *The Laryngoscope* 2011; 121: S211-S211. doi: 10.1002/lary.22097. Corpus ID 71396615
27. Bass R, Santiago M, Smith L, Quinlan C, Panitch H, Giordano T, Piccione J. Bethanechol in Tracheomalacia: Two Case Series and a Review of the Literature. *Pediatric Allergy, Immunology, and Pulmonology.* 2018 Sep;31(3):180-3. doi: 10.1089/ped.2018.0880
28. Kanter RK, Pollack MM, Wright WW, Grundfast KM. Treatment of severe tracheobronchomalacia with continuous positive airway pressure (CPAP). *Anesthesiology.* 1982 Jul;57(1):54-6. doi: 10.1097/0000542-198207000-00017. PMID: 7046516.
29. Vézina K, Laberge S, Nguyen TTD. Home high-flow nasal cannula as a treatment for severe tracheomalacia: A pediatric case report. *Pediatr Pulmonol.* 2017 Aug;52(8):E43-E45. doi: 10.1002/ppul.23688. Epub 2017 May 15. PMID: 28504355.
30. Jacobs IN, Wetmore RF, Tom LW, Handler SD, Potsic WP. Tracheobronchomalacia in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994 Feb;120(2):154-8. doi: 10.1001/archotol.1994.01880260026006. PMID: 8297572.
31. Antón-Pacheco JL, García-Hernández G, Villafriuela MA. The management of tracheobronchial obstruction in children. *Minerva Pediatr.* 2009 Feb;61(1):39-52. PMID: 19180001.
32. Jennings RW, Hamilton TE, Smithers CJ, Ngermcham M, Feins N, Foker JE. Surgical approaches to aortopexy for severe tracheomalacia. *J Pediatr Surg.* 2014 Jan;49(1):66-70; discussion 70-1. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.09.036. Epub 2013 Oct 16. PMID: 24439583.
33. Bairdain S, Smithers CJ, Hamilton TE, Zurakowski D, Rhein L, Foker JE, Baird C, Jennings RW. Direct tracheobronchopexy to correct airway collapse due to severe tracheobronchomalacia: Short-term outcomes in a series of 20 patients. *J Pediatr Surg.* 2015 Jun;50(6):972-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.03.016. Epub 2015 Mar 14. PMID: 25824437.
34. Torre M, Carlucci M, Speggorin S, Elliott MJ. Aortopexy for the treatment of tracheomalacia in children: review of the literature. *Ital J Pediatr.* 2012 Oct 30;38:62. doi: 10.1186/1824-7288-38-62. PMID: 23110796; PMCID: PMC3502176.
35. Shieh HF, Smithers CJ, Hamilton TE, Zurakowski D, Visner GA, Manfredi MA, Jennings RW, Baird CW. Descending Aortopexy and Posterior Tracheopexy for Severe Tracheomalacia and Left Mainstem Bronchomalacia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2019 Autumn;31(3):479-485. doi: 10.1053/j.semtcvs.2018.02.031. Epub 2018 Mar 7. PMID: 29524603.
36. Monnier P. Tracheotomy. In: Monnier P, ed. *Pediatric Airway Surgery.* Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2011; p. 325-336. doi: 10.1007/978-3-642-13535-4_21
37. Morrison RJ, Sengupta S, Flanagan CL, Ohye RG, Hollister SJ, Green GE. Treatment of Severe Acquired Tracheomalacia With a Patient-Specific, 3D-Printed, Permanent Tracheal Splint. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2017 May 1;143(5):523-525. doi: 10.1001/jamaoto.2016.3932. PMID: 28125750; PMCID: PMC5436940.
38. Wallis C, McLaren CA. Tracheobronchial stenting for airway malacia. *Paediatr Respir Rev.* 2018 Jun;27:48-59. doi: 10.1016/j.prrv.2017.09.002. Epub 2017 Oct 13. PMID: 29174374.
39. Antón-Pacheco JL, Luna C, García E, López M, Morante R, Tordable C, Palacios A, de Miguel M, Benavent I, Gómez A. Initial experience with a new biodegradable airway stent in children: Is this the stent we were waiting for? *Pediatr Pulmonol.* 2016 Jun;51(6):607-12. doi: 10.1002/ppul.23340. Epub 2015 Nov 19. PMID: 26584412.
40. Stramiello JA, Mohammadzadeh A, Ryan J, Brigger MT. The role of bioresorbable intraluminal airway stents in pediatric tracheobronchial obstruction: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020 Dec;139:110405. doi: 10.1016/j.ijporl.2020.110405. Epub 2020 Sep 30. PMID: 33017664.
41. Serio P, Fainardi V, Leone R, Baggi R, Grisotto L, Biggeri A, Mirabile L. Tracheobronchial obstruction: follow-up study of 100 children treated with airway stenting. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014 Apr;45(4):e100-9. doi: 10.1093/ejcts/etz626. Epub 2014 Jan 19. PMID: 24446473.
42. Monnier P. Congenital tracheal anomalies. In: Monnier P, ed. *Pediatric Airway Surgery.* Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2011; p.157-179. doi: 10.1007/978-3-642-13535-4_13
43. Holinger LD, Green CG, Benjamin B, Sharp JK. Chapter 12- Tracheobronchial Tree. In: Holinger LD, Lusk RP, Green CG, eds. *Pediatric Laryngoscopy and Bronchoesophagology.* Lipincott-Raven Publishers, Philadelphia New York, 1997; p.187-213