

CONTRIBUCIÓN DE LA ENDOSCOPIA RÍGIDA EN EL
DIAGNÓSTICO DE LAS MALFORMACIONES
CONGÉNITAS LARINGOTRAQUEALES

ROSA MARIA BARREIRO DA CRUZ VENTURA ROQUE FARINHA

TESIS DOCTORAL

ROSA MARIA BARREIRO DA CRUZ VENTURA ROQUE FARINHA

2005

TESIS DOCTORAL

DOCTORANDO: ROSA MARIA BARREIRO DA CRUZ VENTURA ROQUE
FARINHA

DIRECTORA DE TESIS: PROF. ASUNCIÓN CUCHI

DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA Y ESPECIALIDADES QUIRÚRGICAS
FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD DE BARCELONA
BARCELONA, 2005

CONTRIBUCIÓN DE LA ENDOSCOPIA RÍGIDA EN EL
DIAGNÓSTICO DE LAS MALFORMACIONES
CONGÉNITAS LARINGOTRAQUEALES

A mis padres
A José, mi marido
A mis hijos, Margarida y Frederico



ÍNDICE

ÍNDICE

1. Prefacio	1
2. Introducción	7
2.1. Embriología laríngea y traqueal	9
2.2. Anatómo-fisiología laríngea y traqueal del niño	25
2.3. Definición, sintomatología y clasificación de las malformaciones congénitas laringotraqueales	33
2.4. Entidades patológicas	39
2.4.1. Anomalías cartilaginosas	41
2.4.1.1. Laringomalacia	41
2.4.1.2. Ausencia o deformidades	45
2.4.1.2.1. Ausencia congénita de la epiglotis	45
2.4.1.2.2. Epiglotis bífida	45
2.4.1.2.3. Hendiduras laringotraqueoesofágicas	46
2.4.2. Quistes y laringoceles	49
2.4.2.1. Quistes saculares	49
2.4.2.2. Laringoceles	51
2.4.2.3. Quistes canaliculares	52
2.4.2.4. Quistes del canal tireogloso	53
2.4.3. Membranas, estenosis y atresias	54
2.4.3.1. Membranas supraglóticas	54
2.4.3.2. Membranas glóticas	55
2.4.3.3. Membranas subglóticas	56
2.4.3.4. Estenosis subglóticas	57
2.4.3.5. Atresias laríngeas	62

2.4.4. Duplicación de las cuerdas vocales	63
2.4.5. Lesiones neurológicas	64
2.4.5.1. Parálisis de las cuerdas vocales	64
2.4.5.2. Hipotonía faringolaríngea	67
2.4.5.3. Incoordinación laríngea	67
2.4.6. Lesiones vasculares	68
2.4.6.1. Hemangiomas	68
2.4.6.2. Linfangiomas	70
2.4.7. Otras malformaciones laríngeas	72
2.4.7.1. Síndrome “Cri du chat”	72
2.4.7.2. Neurofibromatosis laríngea	73
2.4.7.3. Artrogriposis múltiple congénita	73
2.4.7.4. Laryngoptosis	73
2.4.8. Malformaciones traqueales	74
2.4.8.1. Atresias y aplasias traqueales	74
2.4.8.2. Estenosis traqueales	75
2.4.8.3. Divertículo congénito de la tráquea	77
2.4.8.4. Traqueomalacia	77
2.4.8.5. Fístula traqueoesofágica	80
2.5. Métodos de diagnóstico	83
3. Hipótesis de trabajo y objetivos	93
4. Material y Métodos	97
5. Resultados	109
6. Discusión	135

7. Conclusiones	173
8. Bibliografía	177
Anexo	197

ÍNDICE DE LAS FIGURAS

Figura 1 – Fase VII del desarrollo embrionario	22
Figura 2 – Resumen de las 8 fases del desarrollo laríngeo	23
Figura 3 – Comparación de las estructuras de la anatomía	29
Figura 4 – Relación de la laringe con la columna cervical	31
Figura 5 – Varios mecanismos de laringomalacias	44
Figura 6 – Hendidura laríngea posterior	48
Figura 7 – Quiste sacular	50
Figura 8 – Laringocele combinado	52
Figura 9 – Quiste de la valécula	53
Figura 10 – Membrana glótica	56
Figura 11 – Estenosis subglótica	60
Figura 12 – Sistema de clasificación de la estenosis subglótica	61
Figura 13 – Posiciones de las cuerdas vocales	66
Figura 14 – Clasificación de Floyd's de la agenesia traqueal	74
Figura 15 – Estenosis traqueal	76
Figura 16 – Secciones axiales de la tráquea	79
Figura 17 – Endoscopia de Manuel García	85
Figura 18 – Mecanismos anormales de protección de la vía aérea	91
Figura 19 – Aplicación de lidocaína por el anestesista	102
Figura 20 – Técnica de laringotraqueoscopia	104
Figura 21 – Laringoscopios y endoscopios usados	104
Figura 22 – Síndrome de Prader-Willi	117
Figura 23 – Asociación de Charge	117

Figura 24 – Síndrome de Hurler	117
Figura 25 – Síndrome de Duchenne	117
Figura 26 – Síndrome de Sturge-Weber	117
Figura 27 – Síndrome de Goldenhar	117
Figura 28 – Trisomía 18	118
Figura 29 – Síndrome de Pfeiffer	118
Figura 30 – Síndrome de Fraser	118
Figura 31 – Artrogriposis	118
Figura 32 – Síndrome de Refsum	118
Figura 33 – Síndrome de Crouzon	118
Figura 34 – Aritenoidectomía bilateral en niño con Síndrome de Refsum	129
Figura 35 – Cricoid Split en niño con estenosis subglótica	129
Figura 36 – Reconstrucción laringotraqueal Single Stage	130
Figura 37 – Exéresis de hemangioma traqueal	130
Figura 38 – Traqueotomía	131
Figura 39 – Lesiones de intubación	132
Figura 40 – Exéresis de quiste de la valécula con pinza colorado	132
Figura 41 – Laringomalacias observadas con 0° y 30°	148
Figura 42 – Epiglotis bífida	149
Figura 43 – Hendidura submucosa	150
Figura 44 – Quiste de la valécula	151
Figura 45 – Quistes de las cuerdas vocales	152
Figura 16 – Membrana glótica anterior	153
Figura 47 – Membrana glótica posterior	154
Figura 48 – Membrana subglótica anterior	154

Figura 49 – Membrana subglótica posterior	154
Figura 50 – Estenosis subglóticas congénitas	156
Figura 51 – Estenosis subglótica adquirida	156
Figura 52 – Estenosis subglótica observada con varias angulaciones	156
Figura 53 – Parálisis de la hemilaringe derecha	158
Figura 54 – Hemangiomas sseséis laringotraqueales	160
Figura 55 – Hemangiomas planos laringotraqueales	161
Figura 56 – Hemangioma traqueal	161
Figura 57 – Traqueomalacia	163
Figura 58 – Compresión extrínseca	163
Figura 59 – Fístula traqueoesofágica	164
Figura 60 – Broncomalacia	165
Figura 61 – Desvío traqueal	166
Figura 62 – Estenosis bronquial	167
Figura 63 – Variante del bronquio derecho	168

ÍNDICE DE LOS GRÁFICOS Y TABLAS

Gráfico 1 – Distribución de niños por edad	111
Gráfico 2 – Distribución de LTs por edad	112
Tabla 1 – Síntomas aislados y asociados, indicaciones de las LTs	115
Tabla 2 – Frecuencia de síntomas	116
Tabla 3 – Anomalías polimalformativas asociadas	119
Tabla 4 – Distribución de Lts por niños	120
Tabla 5 – Lesiones aisladas	121
Tabla 6 – Lesiones múltiples	122
Tabla 7 – Zona anatómica de las lesiones	123
Tabla 8 – Lesiones congénitas	124
Tabla 9 – Anomalías polimalformativas y hallazgos laringotraqueales	126
Tabla 10 – Indicaciones de traqueotomías	127
Tabla 11 – Procedimientos quirúrgicos asociados a LTs	128



1. PREFACIO

PREFACIO

Nuestro interés por la Laringología Pediátrica surgió en Febrero de 1994 después de una práctica de un mes en el *Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario Sant Joan de Déu* en Barcelona, dirigido por el Dr. Pedro Clarós. Dado que éste es un servicio de referencia en la Laringología Pediátrica, además de en otras áreas, hay una enorme diversidad de patología laríngea en el niño. De este modo, nos fue posible un contacto intenso con la endoscopia en sus vertientes diagnóstica y terapéutica. A su vez, tuvimos un primer contacto con la cirugía laríngea Láser CO2 a cargo del Dr. Andrés Clarós y con la cirugía de reconstrucción de la laringe, efectuada por el Dr. Pedro Clarós y por el Dr. Andrés Clarós.

Esta práctica se repitió durante dos meses, en los dos años siguientes. Además de las actividades clínico-quirúrgicas, efectuamos un estudio retrospectivo sobre el diagnóstico, la terapéutica y el “*follow up*” de toda la patología endoscópica laríngea observada en el *Hospital Universitario Sant Joan de Déu*, durante los diez años anteriores. Este trabajo nos dio importantes conocimientos sobre el tratamiento y sus complicaciones más comunes, así como sobre el modo de evitarlas.

Desde entonces, los cursos de post-grado han incidido sobre todo en esta área. Además, hemos realizado dos prácticas en el *Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitaire de Vaudois* en Lausanne, Suiza, dirigido por el Prof. Philippe Monnier. Estas prácticas nos permitieron aprender la organización de otro servicio de referencia en este tipo de patologías, además de observar, tal y como se había acordado previamente con el director, diversas intervenciones quirúrgicas endoscópicas y reconstrucciones de la laringe y tráquea fundamentales para nuestro trabajo diario.

Nuestro creciente interés y dedicación por el tema, nos permitió constituir una consulta de Laringología Pediátrica en el *Hospital Dona Estefânia*, en Lisboa.

En Agosto de 1999 ocupamos una plaza de Asistente Hospitalar Graduada en el *Hospital de Santa Maria*, por concurso y con invitación del Profesor Mario Andrea.

El servicio de Otorrinolaringología del *Hospital Universitario de Santa Maria*, equipado con los más sofisticados materiales endoscópicos y quirúrgicos, es un centro de referencia en Portugal. Aquí, y con el apoyo del Profesor Mario Andrea que nos ha confiado la dirección de la Unidad de Laringología Pediátrica, podemos continuar a desarrollar en otras dimensiones nuestro trabajo en esta área.

Nuestra admiración por este tema, el cariño por los niños y la empatía y comprensión del sufrimiento de los padres, asociados a nuestro espíritu científico, nos incentiva a querer saber siempre más. Esperamos que este trabajo, reflejo de nuestra vivencia, pueda también contribuir para ayudar a superar algunos de los problemas con los que se deparan diariamente, todos los que se dedican a esta área de la Otorrinolaringología.

La realización de esta tesis no habría sido posible sin la preciosa dirección de la Prof. Asunción Cuchi, mi orientadora, tanto en las clases del Doctorado como en la ejecución de este trabajo.

AGRADECIMIENTOS

A la Profesora Asunción Cuchi por haberme honrado aceptando la dirección de esta Tesis Doctoral, por su interés y continuo apoyo.

Un gran agradecimiento al Dr. Canas Ferreira, uno de mis primeros maestros y mi director en el *Hospital D. Estefânia*, que me ha dado la oportunidad de empezar las prácticas en Barcelona y el primer apoyo en este estudio.

Al siguiente director del servicio Dr. Vital Calado, mi amigo, que siempre me ha apoyado y autorizado todas las visitas a Barcelona y cursos de post-graduación.

Al mi director actual, Profesor Mario Andrea por la invitación que me ha brindado para trabajar en su servicio, facultándome una mayor diversidad de patología y todo el contacto con un hospital universitario.

Al Dr. Pedro Clarós por el cariño y amistad que me dedicó a lo largo de todos estos años, además de todas las enseñanzas profesionales y humanas que constantemente me transmite.

Al Dr. Andrés Clarós por su amistad y por haber sido quien me ha enseñado a apreciar tanto esta patología así como a tratar a estos enfermos.

Al Profesor Antonio Paiva por su amistad y constante incentivo en continuar con este trabajo.

Al Dr. Ledemar Filho Júnior, anestesista de nuestro servicio, por la paciencia y colaboración que me ha dedicado en la ejecución de las cirugías de estos niños, muchas veces complicadas.

A mi amigo y colega Dr. José Romão, por su constante cariño y dedicación en la ejecución de este trabajo.

Al Dr. Alberto Santos, que además de ser mí amigo, me ha ayudado en nuestro estudio.

A mis colegas y colaboradoras próximas, Dra. Otilia Ferrão y Dra. Andréa Martins Gaspar por su amistad, su ayuda durante estos años en la observación y tratamiento de estos niños, y su preciosa colaboración en este estudio.

A la Dra. Isabel Cordeiro, pediatra del servicio de Genética de nuestro hospital, por sus enseñanzas de Genética.

A la Dra. Maria João Barros que, con sus conocimientos de embriología, nos ha apoyado en la ejecución de este trabajo.

A mis colegas, Dra Luísa Azevedo, Dra. Ana Rita y Dr. Joaquim Amaral, por la preciosa ayuda en la recogida de datos de los enfermos de este trabajo.

A Mari Cruz y a Laura Alonso por su amistad y ayuda en la corrección del castellano.

A todos los colegas de trabajo que, además de mis amigos, me han facilitado poder efectuar este trabajo con tranquilidad.

A todos los colegas que me enviaron pacientes para tratar, haciendo posible la ejecución de este estudio.

Al personal de enfermería, administrativo y auxiliar por la ayuda y cariño con que siempre me han distinguido.

Al Dr. Pedro Cruz, Sr. Ribeiro, Sr. João Godinho, Sr. Rui Vila, Rui Peneda, Daniel y João Pedro, muchas gracias.

A todos aquellos que me han incentivado a continuar esta tarea y que, porque son demasiados, no es posible citar uno a uno.