

*Vivas-Colmenares GV, CabarcasMaciá L, Fernández-Hurtado M, Matute JA.
Hospital Universitario Virgen del Rocío – Sevilla*

***Estenosis Traqueal Congénita con Sling de la Arteria Pulmonar
Caso Clínico***

Paciente de 8 meses de edad, producto de embarazo a término de 38 semanas con peso adecuado para edad gestacional, derivada a nuestro centro por estenosis traqueal congénita extensa y sling de la arteria pulmonar izquierda con estenosis severa de la arteria pulmonar derecha por debajo de la salida de la izquierda. A su vez presentaba estenosis/hipoplasia de arterias lobares del pulmón derecho, hipoplasia de vena pulmonar superior izquierda y pulmonar derecha, dextro-posición cardiaca, CIA tipo ostium secundum y déficit de factor XII de coagulación.

Al examen físico se encontraba en estables condiciones generales, hidratada, normocoloreada, taquipneica en reposo con tiraje subcostal, saturando al 95%. A la auscultación ruidos cardiacos rítmicos, soplo sistólico II-III/VI en foco pulmonar. Buena entrada de aire bilateral, con ruidos y crepitantes bibasales, resto de la exploración sin alteraciones.

El estudio fibrobroncoscópico puso de manifiesto la presencia de una estenosis traqueal congénita desde el segundo anillo traqueal, con disminución importante del diámetro de la luz traqueal.

Dentro de los estudios de imagen se realiza en nuestro centro eco-cardiografía en la que se confirma dextro posición con situs solitus, levoapex y CIA pequeña. Ventrículo derecho dilatado con septo interventricular algo rectificado y sling de la pulmonar con hipoplasia de la rama pulmonar derecha distal a la salida de la izquierda. Aceleración ligera (1-1,1 m/s) del flujo venoso pulmonar en la entrada del colector en el techo auricular. En la tomografía torácica se evidencia mediastino desviado hacia la derecha en relación con hipoplasia del pulmón derecho, apreciándose arteria pulmonar izquierda que proviene de la pulmonar derecha y cruza posteriormente a la tráquea con una leve reducción de su calibre a través de su paso entre el bronquio principal izquierdo y aorta. La tráquea presentaba un calibre uniformemente disminuido y también se observa una leve reducción de amplitud del bronquio principal izquierdo en su segmento de salida situado entre la pulmonar en la aorta, siendo el calibre bronquial de 3,5 mm y el contralateral 3,8 mm. (*Fig 1 y Fig 2 A y B*)



Fig 2. Reconstrucción en imagen tomografía de estenosis bronquial izquierda

En consenso entre pediatría, cirugía cardíaca y cirugía pediátrica de nuestro centro se decide realizar corrección quirúrgica. Mediante estereotomía media en circulación extracorpórea con canulación bicava, se liberan las ramas pulmonares, ligando y seccionando la rama pulmonar izquierda (RPI) que se moviliza de su posición retro traqueal y se desplaza hacia delante de la misma. Se realiza fibrobroncoscopia intraoperatoria bajo CEC (empleando endoscopio olympus de 2.8mm) para control endoscópico de los extremos de la zona traqueal estenótica, tanto a nivel proximal como distal. En este momento se lleva a cabo traqueoplastia de deslizamiento de todo el segmento estenótico con sutura continua de PDS 5/0 monopiano, con aplicación sobre línea de sutura con TissucolDuo (Figura 4). Posteriormente cierre de la CIA y anastomosis de la RPI al tronco pulmonar con sutura continua. Ampliación de la zona estenótica de la rama pulmonar derecha con un parche de CorMatrix. Tras la salida sin incidencias de CEC, la paciente sale de quirófano con el tórax abierto que se cierra en UCIP a las 72 horas.

A los 10 días del postoperatorio se realiza extubación sin incidencias y permanece ingresada en la UCI durante 20 días, periodo en la cual presenta infección nosocomial asociada a la ventilación mecánica que se resuelve de forma satisfactoria. Actualmente la paciente se encuentra estable manteniendo saturaciones superiores al 98% sin soporte ventilatorio.

La estenosis traqueal congénita (ETC) consiste en un desarrollo anormal del esqueleto cartilaginoso del árbol traqueo-bronquial consistente en la ausencia de pars membranosa y de cartílagos traqueales concéntricos de localización, longitud y severidad variables.

Los síntomas comienzan a los pocos meses de nacer por el incremento en la demanda respiratoria, siendo los síntomas más frecuentes estridor bifásico, retracción supraesternal y subcostal, cianosis y neumonía recurrente¹. El diagnóstico lo realizaremos mediante broncoscopia, estando en estos casos contraindicado progresar el fibrobroncoscopiodistalmente por el alto riesgo de provocar una obstrucción aguda de la vía aérea de elevada mortalidad (**Fig. 3**). También será de utilidad la realización de ecocardiograma para el diagnóstico de cardiopatías congénitas asociadas que sean

susceptibles de corrección quirúrgica en el mismo tiempo, así como estudio de RGE. El estudio de extensión de la malformación, así como de patología cardiovascular asociada se realiza mediante TAC torácico con contraste y reconstrucción 3-D tanto de la luz traqueobronquial como de los grandes vasos.



Fig.3 . Imagen broncoscópica de ETC

Los pacientes con cardiopatía congénita pueden tener compresión extrínseca de la tráquea por posiciones anormales de los vasos por dilatación del tronco de la arteria pulmonar, aurícula izquierda y anillos vasculares. El "Sling" de la arteria pulmonar izquierda se asocia generalmente a malformaciones intrínsecas del anillo traqueal², hallazgo poco común que se asocia a una elevada mortalidad, a pesar del tratamiento quirúrgico³. El sling, de la arteria pulmonar es una rara forma de anillo vascular, una cardiopatía congénita en la cual la arteria pulmonar izquierda se origina de la arteria pulmonar derecha y pasa por detrás de la tráquea, la rodea y cruza hacia la izquierda, pasando entre la tráquea y el esófago para alcanzar el hilio pulmonar izquierdo⁴.

La literatura describe que el 13 a 26% de pacientes con anomalías vasculares tendrá compresión traqueo-brónquial y en torno al 75% de los pacientes con sling de la arteria pulmonar izquierda presentan anomalías traqueo-bronquiales asociadas, en especial estenosis traqueal del segmento largo y bronquio principal derecho hipoplásico^{2,3}.

Presentan indicación quirúrgica todos aquellos pacientes con diagnóstico de ETC o estenosis traqueal asociada a anillo vascular que se encuentren sintomáticos. Cuando se trata de una hipoplasia difusa hasta la carina pero con los 3 primeros anillos indemnes, afectación en embudo cónico caudal o las estenosis con bronquio puente (estenosis traqueal distal a bronquio traqueal del LSD y existencia de bronquio estenótico puente a LMD y LID),

El tipo de técnica quirúrgica a emplear dependerá del tipo de ETC. Así, en el tipo III (segmentaria) la técnica de elección es la resección del segmento estenótico y anastomosis termino-terminal. En los tipos I, II y IV la técnica de elección hoy en día es

la traqueoplastia de deslizamiento, habiendo quedado obsoletas otras técnicas como la traqueoplastia anterior con injerto de cartílago costal y con parche de pericardio^{5,6}.

La traqueoplastia de deslizamiento se realiza mediante esternotomía media y con soporte de circulación extracorpórea (CEC). Tras la movilización del sling de la arteria pulmonar, si lo hubiera y previo a su re inserción, se secciona transversalmente la tráquea estenótica en su punto medio, procediendo a la apertura longitudinal posterior del colgajo proximal y anterior del distal hasta alcanzar tráquea de calibre normal (**Fig. 4**). Posteriormente se realiza una anastomosis latero-lateral de los mismos. Una vez terminada la traqueoplastia, se procede a completar la reconstrucción vascular anatómica y la corrección de la cardiopatía si existiera.



Fig. 4. Traqueoplastia deslizada.

Grillo y col⁵, hacen referencia a que la traqueoplastia deslizada ofrece excelentes resultados a corto y largo plazo debido a que la reconstrucción traqueal se realiza con el tejido traqueal nativo y por lo tanto queda inmediatamente estable y alineada con el epitelio traqueal, cursando con un postoperatorio más benigno y simple que con otras técnicas quirúrgicas.

Referencias:

1. Sánchez I, Navarro H, Méndez M, Holmgren N, Caussade S: Clinical characteristics of children with tracheobronchial anomalies. *PediatrPulmonol* 2003; 35: 288-391.
2. Lee SL, Cheung YF, Leung MP, Tsoi NS: Airway obstruction in children with congenital heart disease: assessment by flexible bronchoscopy. *PediatrPulmonol* 2002; 34: 304-11.

3. Lee K, Yoon C, Choe KO, et al: Use of imaging for assessing anatomical relationships of tracheobronchial anomalies associated with left pulmonary artery sling. *PediatrRadiol* 2001; 31: 269-78.
4. B.M. Gikonyo, K.L. Jue, J.E. Edwards: Pulmonary vascular sling: report of seven cases and review of the literature. *PediatrCardiol*, 10 (1989), pp. 81-89
5. Grillo HC, Wright CD, Vlahakes GJ, MacGillivray TE: Management of congenital tracheal stenosis by means of slide tracheoplasty or resection and reconstruction, with long-term follow-up of growth after slide tracheoplasty. *J ThoracCardiovasc Surg*. 2002 Jan;123(1):145-52.
6. Kimura K, Mukohara N, Tsugawa C y cols. Tracheoplasty for congenital stenosis of the entire trachea. *J PediatrSurg*. 1982;17:869-71.