



SOCIEDAD CHILENA DE NEUMOLOGIA PEDIATRICA

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

Organo Oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica



CONTENIDO

- Editorial
- Consecuencias neurocognitivas de los trastornos respiratorios del sueño.
- Apneas e infecciones en lactantes.
- Aspectos fisiopatológicos de la rehabilitación respiratoria en fibrosis quística.
- Bronquio traqueal.
- Evaluación funcional de la vía aérea.
- Imágenes en vía aérea.
- Vía aérea difícil.
- Función pulmonar.

SOCIEDAD CHILENA DE NEUMOLOGIA PEDIATRICA

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

VOLUMEN 7

N° 2 - DICIEMBRE 2012

PÁGINAS 39-88

Órgano Oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica

La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA de la Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica, órgano oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica, publica artículos relevantes con la Salud Respiratoria Infantil y del Adolescente; dirigida principalmente a médicos generales, familiares, pediatras, subespecialistas en medicina respiratoria, kinesiólogos y enfermeras, con especial interés en aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. El Comité Editorial revisa cuidadosamente los trabajos enviados a nuestra sección y selecciona aquellos que brindan temas de revisión, controversia o actualidad científica. Nuestro propósito es difundir conceptos actuales y herramientas clínicas para una práctica médica adecuada con nuestros pequeños pacientes.

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

Revista Neumología Pediátrica (Neumol Pediatr)

Editor Responsable

Dr. Luis Enrique Vega-Briceño
Pediatra Broncopulmonar
Hospital Padre Hurtado
Universidad del Desarrollo
Santiago, Chile.
levega@udd.cl

Cuerpo Editorial

Dr. José A. Castro-Rodríguez
Pediatra Broncopulmonar
Profesor Auxiliar
Pontificia Universidad Católica de Chile
Santiago, Chile.

Dra. Ilse Contreras
Pediatra Broncopulmonar
Hospital Padre Hurtado
Santiago, Chile.

Dr. Luis Miguel Franchi
Neumólogo Pediatra
Pediatras Asociados
Lima, Perú.

Dr. Cristián García
Radiólogo Infantil
Profesor Titular de Radiología
Departamentos de Radiología y
Pediatria Pontificia Universidad
Católica de Chile
Santiago, Chile.

Dr. Manuel Gutiérrez
Neumólogo Pediatra
Profesor Asociado de Pediatría
Universidad Peruana Cayetano Heredia
Lima, Perú.

Dra. Viviana Lezana
Pediatra Broncopulmonar
Profesor Auxiliar
Universidad de Valparaíso
Hospital Auxiliar.
Hospital Doctor Gustavo Fricke
Valparaíso, Chile.

Dra. Marcela Linares
Pediatra Broncopulmonar

Dr. Rodrigo Parra
Radiólogo Infantil
Profesor Auxiliar de Radiología
Departamento de Radiología
Pontificia Universidad Católica de Chile
Santiago, Chile.

Dr. Carlos Rodríguez
Neumólogo Pediatra
Bogotá, Colombia.

Dr. Iván Stand
Neumólogo Pediatra
Clínica de los Andes ISS
Docente Universidad del Norte
Barranquilla, Colombia.

Dr. Renato Stein
Neumólogo Pediatra
Departamento de Pediatría, Pontificia
Universidad Católica de Río Grande
Porto Alegre, Brasil.

Dr. Alejandro Teper
Neumólogo Pediatra
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez
Buenos Aires, Argentina.

Dr. Santiago Vidaurreta
Neumólogo Pediatra
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez
Buenos Aires, Argentina.

Producción:

EDITORIAL 

María Cristina Illanes
212 6384 - (09) 225 1534
E-mail: mcristina@editorialiku.cl

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

2012 Volumen 7 Número 2 Páginas 39-88

CONTENIDO/CONTENTS

EDITORIAL

Dr. Daniel Zenteno y Dr. Selim Abara	42
--	----

ARTÍCULOS ORIGINALES

Consecuencias neurocognitivas de los trastornos respiratorios del sueño. Dr. Pablo E. Brockmann	44
--	----

Apneas e infecciones en lactantes. Dr. Daniel Zenteno, Rubén Peña, María Alejandra Cerda, Dra. Claudia Fuentes	48
---	----

Aspectos fisiopatológicos de la rehabilitación respiratoria en fibrosis quística. Klgo. Mg. Iván Rodríguez, Klgo. Ricardo Arriagada, Dra. Claudia Fuentes, Dr. Daniel Zenteno	51
--	----

Bronquio traqueal. Dr. José Luis Pérez, Dra. Solange Caussade	58
--	----

Evaluación funcional de la vía aérea. Dr. José San Martín, Dra. Solange Caussade	61
---	----

Vía aérea difícil. Dr. Pablo Bertrand, Dra. María Angélica Oyarzún	67
---	----

Estudio radiológico de la vía aérea central. Dr. José D. Arce Valenzuela	72
---	----

SERIE FUNCIÓN PULMONAR

Medición de volúmenes pulmonares dinámicos: una breve reseña histórica. Dra. Solange Caussade	84
--	----

EDITORIAL

Estimados colegas y amigos:

El año 2012 será recordado como un período de grandes desafíos enfrentados con gran éxito; marcado fundamentalmente por el congreso de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP), realizado en Viña del Mar durante el mes de Octubre. La directiva anterior y actual, organizaron este evento con la participación activa de destacados neumólogos y kinesiólogos, logrando plasmar un congreso donde los 8 docentes internacionales, 23 latinoamericanos y 55 Chilenos brindaron un gran nivel académico. Esto, sumado a los 166 trabajos presentados, más de 850 asistentes de 21 países diferentes, las entretenidas y concurridas actividades sociales, han gratificado el inmenso esfuerzo realizado; quedará en nuestras mentes el hermoso recuerdo de un gran congreso y de una oportunidad muy bien aprovechada de crecimiento profesional e integración de las sociedades de neumología pediátrica de países hermanos.

Las reuniones clínicas mensuales se han transformado en la principal instancia de reunión periódica de neumólogos pediatras a lo largo de nuestro país con una calidad destacable de las exposiciones, que grafica el claro compromiso de los distintos equipos de salud respiratoria que han presentado en esta instancia.

Nuestra página web y nuestra revista poseen un alto número de visitas que permiten una adecuada difusión de actividades nuestras y de sociedades amigas, y proporcionan un medio de indiscutible valor para promover los diferentes programas académicos del ámbito respiratorio pediátrico y proporcionan una plataforma óptima para el desarrollo de nuevas iniciativas de Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica (SOCHINEP).

A petición de distintos grupos de trabajo, se ha dado continuidad a exitosos cursos de educación continua online. Estas iniciativas han concitado el interés de profesionales de la salud de Chile, y también de otras regiones del mundo, lo cual es una señal de que vamos por buen camino.

SOCHINEP también quiere apoyar la investigación de nuestros asociados, para lo cual estableció un concurso de proyectos de investigación, con fondos atractivos para dos proyectos ganadores, que esperamos despierte un vivo interés entre los investigadores y nos pueda brindar frutos interesantes en un plazo razonable.

En el 2013 queremos darle fortaleza a nuestra nueva Neumored, sistema de casos clínicos en red y a trabajos de las distintas comisiones de trabajo. En mayo tendremos el curso de Especialistas sobre "Nuevas Tecnologías para el Manejo de Enfermedades Respiratorias", un difícil, pero entretenido desafío; y en octubre los esperaremos en el "Congreso Nacional de Neumología", ambos eventos con destacados invitados internacionales e interesantes sorpresas académicas.

Pretendemos consolidar lazos con otras sociedades respiratorias y/o pediátricas, con agrupaciones de padres de pacientes especiales y por sobre todo, dar una mano e integrar a quienes quieran participar de nuestros sueños y proyectos.

Saludos Cordiales

Dr. Daniel Zenteno
Presidente SOCHINEP

Dr. Selim Abara
Vicepresidente SOCHINEP

Respirar plenamente
es más fácil si son...

2

Berodual[®] HFA₃

Bromuro de Ipratropio + Bromhidrato de Fenoterol

Doble acción - Doble eficacia*

- ✓ Previene la aparición de broncoespasmos nocturnos^{1,2}
- ✓ Protege contra el broncoespasmo inducido por ejercicio^{1,2}

*Monografía del producto



Referencias:
1.- Beakes 1997; Journal of Asthma 34(5): 357-368.
2.- Wright y Martin 1995; Postgraduate Medicine vol 97 N° 6.
3.- Maesen y cols Respiration 1997; 64:273-280.

*No genera reacciones
alérgicas en pacientes
sensibles a la lecitina de soya**



Inflammide[®]

Budesonida

*El corticoide para el asmático persistente**

Controla el ASMA
porque controla la
Inflamación de las
vías aéreas*

*Monografía del producto



*Es la terapia base
para tratar el ASMA**

Boehringer
Ingelheim

Consecuencias neurocognitivas de los trastornos respiratorios del sueño

Dr. Pablo E. Brockmann

¹ Profesor Asistente, División de Pediatría, Escuela de Medicina.
Pontificia Universidad Católica de Chile.

NEUROCOGNITIVE CONSEQUENCES OF SLEEP BREATHING DISORDER

Sleep disordered breathing affect almost 10% of the pediatric population. There is consistent evidence that supports an association between sleep disordered breathing and neurocognitive consequences like hyperactivity, poor school performance, aggressiveness, and somnolence. There is also a dose-effect and molecular relationship between this variables that may lead to irreversible damage of the developing nervous system. Not only obstructive sleep apnea may have neurocognitive consequences, primary snorers may also show this adverse development. Early detection and treatment may stop the progression of long-term neurocognitive consequences.

Key words: Sleep, apnea, snoring, neurocognitive, school performance.

RESUMEN

Los trastornos respiratorios del sueño (TRS) afectan aproximadamente al 10% de la población pediátrica. Existe evidencia considerable que sustenta una asociación causal entre los TRS y efectos neurocognitivos en niños como hiperactividad, mal rendimiento escolar, agresividad y somnolencia. Existe asociación de tipo dosis-efecto y molecular que demostraría un posible daño irreparable a zonas susceptibles del cerebro en desarrollo; no tan sólo el síndrome de apnea obstructiva del sueño, sino también los roncadores primarios pueden tener consecuencias neurocognitivas. Una detección precoz y tratamiento oportuno de los TRS pudiera detener la progresión de las consecuencias neurocognitivas a largo plazo.

Palabras clave: Sueño, apneas, ronquido, neurocognitivos, rendimiento escolar.

INTRODUCCIÓN Y DEFINICIONES

"Joe! Joe!" dijo el Sr. Wardle. "Despierten a ese niño de mejillas rojas! Nuevamente se durmió. Pínchenle una pierna, sólo así despierta. Muchas gracias. Trae el almuerzo Joe, por favor..." "El gordito, que lentamente despertó, procedió a desempacar el almuerzo, muy lentamente, hasta que de nuevo se durmió y comenzó a roncar..."

Charles Dickens, The posthumous Papers of the Pick-Wick Club, 1837

Los trastornos respiratorios del sueño (TRS) se presentan en el 10% de la población pediátrica⁽¹⁾, presentando un espectro variable de enfermedad. En el extremo de menor severidad se ubican los llamados "roncadores primarios"; los cuales representan la mayor parte de los TRS y se caracterizan por presentar ronquido frecuente por más de 3 veces a la semana; sin embargo, no presentan apneas ni desaturaciones visibles en la polisomnografía (PSG). El grupo intermedio de severidad corresponde al "síndrome de aumento de la resistencia de la vía aérea superior"; el cual además de presentar

ronquido frecuente, presenta la aparición de microdespertares frecuentes y signos directos o indirectos de un aumento de la resistencia de la vía aérea superior en la PSG⁽²⁾. El 1-2% de la población pediátrica general presenta el "síndrome de apnea obstructivas del sueño (SAOS)", el cual se define actualmente como la presencia de un índice de apnea-hipopnea por hora > 1,0 en la PSG⁽³⁾. Otros puntos de corte no se recomiendan actualmente para esta definición en niños que se basa en una PSG. La figura 1 resumen los hallazgos característicos de cada uno de los componentes de los TRS.

Las consecuencias de los TRS han sido documentadas desde hace décadas, en especial en adultos. En niños, se han descrito complicaciones cardiovasculares, como hipertensión arterial y pulmonar⁽⁴⁾, síndrome metabólico⁽⁵⁾, además de una serie de consecuencias neurocognitivas. Las consecuencias neurocognitivas de los TRS han sido evidenciadas en múltiples estudios publicados en los últimos 20 años. La evidencia actualmente disponible que sustenta la asociación de los TRS con consecuencias neurocognitivas será detallada a continuación.

CONSECUENCIAS NEUROCOGNITIVAS

El reconocimiento que un mal dormir puede traer consecuencias en el desempeño durante la vigilia se ha reconocido desde hace más de un siglo⁽⁶⁾, estudios en adultos en los cua-

Correspondencia: Dr. Pablo E. Brockmann
División de Pediatría, Lira 85, 5to piso, Santiago, Chile. Teléfono: 56(2) 354 3767.
E mail: pbrockmann@med.puc.cl

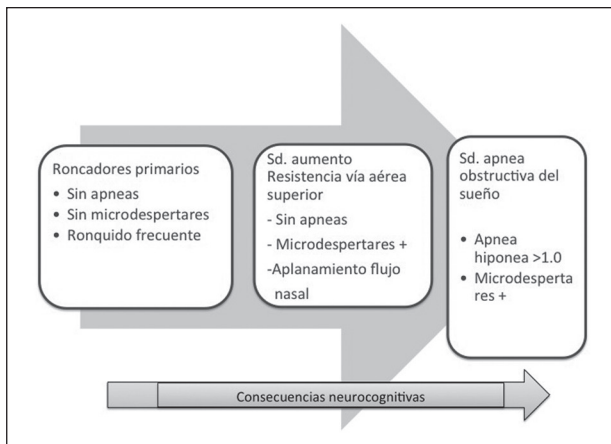


Figura 1. Hallazgos característicos de la TRS en niños.

les se realizaba una privación de sueño demostraban que el desempeño en la realización de un sinnúmero de tareas de memoria, visuales y de trabajo disminuía en comparación con aquellos que dormían de forma normal⁽⁷⁾. Como estos hallazgos en población adulta pudieran afectar a niños había sido un tema de hipótesis y debate durante muchos años hasta que nueva evidencia demostró un efecto importante de los TRS sobre el desempeño neurocognitivo en niños y adolescentes.

Uno de los primeros estudios que reposicionó la hipótesis de las consecuencias neurocognitivas producidas por los TRS fue publicado en 1998 por Gozal⁽⁸⁾. En este estudio se demostró en 270 escolares una asociación de mal rendimiento escolar y ronquido habitual. Aquellos niños que presentaban las peores notas escolares (menor al percentil 10 de rendimiento), eran los que más TRS presentaban. En los sujetos que se sometieron a una adenotonsilectomía, se observó una mejoría significativa de las notas en comparación a aquellos sujetos en los cuales no se intervino⁽⁸⁾. Estudios posteriores han ratificado esta asociación, entre ellos destaca el estudio realizado en la ciudad alemana de Hannover el 2001, el cual demostró en 1.144 escolares de 3er año básico, un efecto dosis-respuesta, es decir: mientras más frecuente roncaban los niños, presentaban peores notas en matemáticas, ciencia y ortografía⁽⁹⁾. Estudios posteriores pudieron demostrar interesantes asociaciones de los TRS con agresividad⁽¹⁰⁾, impulsividad e hiperactividad⁽¹¹⁾.

Respecto a la impulsividad e hiperactividad, se ha planteado que pudiera estar directamente relacionada con los TRS y ser -a su vez- un mecanismo planteable para el desarrollo posterior del mal rendimiento escolar. En un estudio realizado por Chervin y colaboradores en 229 niños entre 2 a 13 años, se pudo demostrar que la presencia de ronquido predecía la aparición de un trastorno de hiperactividad e impulsividad⁽¹²⁾. La presencia de ronquido habitual o ronquido fuerte se asociaba a un riesgo mayor en hasta 4,5 veces para el desarrollo de hiperactividad o impulsividad⁽¹²⁾.

Inicialmente se postuló que solamente el extremo de mayor severidad de los TRS, es decir las apneas obstructivas del sueño, provocaban tales consecuencias neurocognitivas. Sin embargo, se ha podido demostrar en numerosos estudios que el ronquido persistente, frecuente, definido como

un ronquido audible por más de 3 veces a la semana, puede estar relacionado con consecuencias de similar magnitud⁽¹³⁻¹⁷⁾. Se ha sugerido por lo anterior, dejar de lado el término de "ronquido benigno" y denominara estos pacientes "roncadores primarios", ya que no estarían exentos de consecuencias.

Estudios realizados recientemente por nuestro grupo en Chile pudieron demostrar -al igual que estudios extranjeros- una asociación significativa del ronquido habitual con la escala de Conners⁽¹⁸⁾ para hiperactividad ($r = 0,47$) en 523 escolares. La asociación con un mal rendimiento escolar específico en los ramos de castellano y en el promedio general se mantuvo incluso después de ajustar por factores biodemográficos asociados⁽¹⁹⁾. El hallazgo cobra especial relevancia, ya que estas diferencias se mantuvieron en distintos grupos etarios, desde enseñanza básica a media⁽¹⁹⁾. Hace algunos años, Beebe realizó un extenso metanálisis respecto a la evidencia existente sobre la asociación entre TRS y consecuencias neurocognitivas⁽²⁰⁾. En este metanálisis se concluye que existe evidencia suficiente para demostrar un patrón temporal en el cual los TRS son una causa biológicamente plausible para el desarrollo de consecuencias neurocognitivas a largo plazo.

MECANISMOS

Los mecanismos por los cuales los TRS producen consecuencias neurocognitivas a corto y largo plazo no están del todo aclarados. Se han postulado 3 mecanismos que hipotéticamente estarían relacionados: disrupción, fragmentación del sueño e hipoxemia intermitente. La hipoxemia intermitente durante el sueño se ha demostrado que produce una pérdida neuronal en modelos animales. Recientemente, esta pérdida también se pudo demostrar en niños roncadores mediante técnicas de neuroimagen avanzadas⁽²¹⁾. Las zonas más afectadas son la corteza frontal e hipocampo^(21,22).

Sin embargo, probablemente la fragmentación del sueño producida por microdespertares múltiples pudiera ser la principal causa involucrada en el desarrollo de consecuencias a corto y largo plazo. La presencia de microdespertares gatillaría una cadena de eventos anormales durante el sueño, como la liberación de catecolaminas, vasoconstricción cerebral y periférica, además de la liberación de mediadores de stress oxidativo. Todos estos efectos podrían tener un efecto sumativo. La figura 2 resume los mecanismos involucrados en el desarrollo de consecuencias neurocognitivas asociadas a los TRS.

TRATAMIENTO

El tratamiento de los TRS se basa en disminuir o paliar el aumento de la resistencia de la vía aérea superior. Existen tres formas de tratamiento estudiadas en los TRS: i) tratamiento medicamentoso, ii) quirúrgico; iii) ventilación no invasiva. El tratamiento medicamentoso se basa en el uso de corticoides inhalados nasales o de montelukast. Recientemente, una revisión sistemática fue publicada respecto a la evidencia en el uso de corticoides nasales y otros agentes para esta enfermedad⁽²³⁾. El tratamiento quirúrgico (en general adenotonsi-

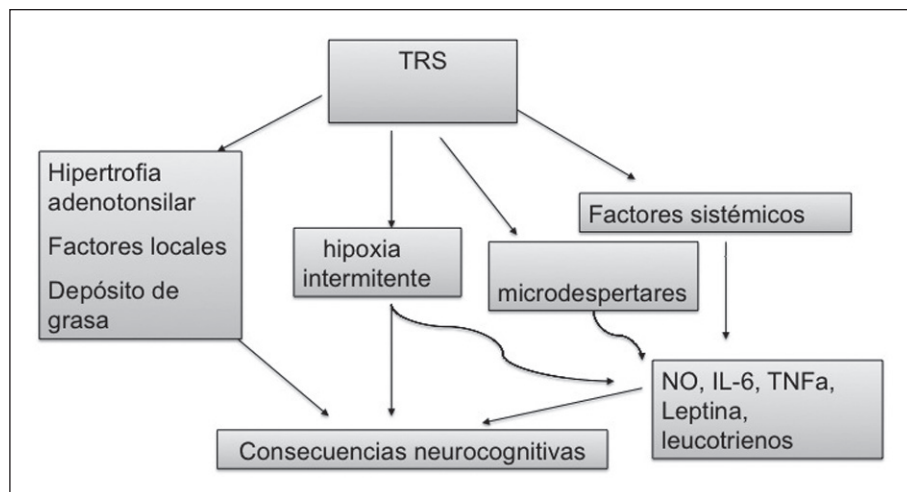


Figura 2. Mecanismos involucrados en el desarrollo de consecuencias neurocognitivas asociadas a TRS.

lectomía) ha sido recomendado como primera línea en por la guías clínicas extranjeras⁽²⁴⁾. Sin embargo, existe cada vez más evidencia que la cirugía no es infalible, en especial en grupos de alto riesgo como los pacientes obesos⁽²⁵⁾. Un estudio multicéntrico que incluyó a 578 niños demostró un tasa de éxito post adenotonsilectomía baja, considerando eso sí una alta tasa de prevalencia de obesidad en la muestra⁽²⁵⁾. El uso de ventilación no invasiva está reservado actualmente para cuadro muy severos, obesidad o pacientes con patologías de base como por ejemplo los niños con enfermedades neuromusculares⁽²⁶⁾. Beebe plantea en su revisión sobre los efectos neurocognitivos de los TRS, que el efecto del tratamiento sobre las consecuencias de los TRS pudiera depender de la precocidad con la cuál este sea iniciado⁽²⁰⁾. Es decir, existe la hipótesis que un tratamiento muy tardío pudiera no lograr revertir del todo los daños causados por los TRS mediante los mecanismos anteriormente señalados.

CONCLUSIONES

Ante la evidencia de las significativas consecuencias que pudieran tener los TRS se sugiere a todos los clínicos prestar atención a todo niño que consulte por ronquido, es más, este síntoma se debiera de pesquisar activamente. Por otro lado, aquellos niños que consultan por hiperactividad, problemas escolares o de conducta debiera de preguntarse dirigidamente por síntomas que sugieran TRS. El diagnóstico y tratamiento de los TRS debieran de ser iniciado lo más precoz posible.

REFERENCIAS

1. Lumeng JC, Chervin RD. Epidemiology of pediatric obstructive sleep apnea. *Proc Am Thorac Soc* 2008; 5: 242-52.
2. Guilleminault C, Kim YD, Palombini L, Li K, Powell N. Upper airway resistance syndrome and its treatment. *Sleep* 2000; 23 Suppl 4: S197-200.
3. Iber C, Ancoli-Israel S, Chesson A, and Quan SF for the American Academy of Sleep Medicine. The AASM Manual for the Scoring

of Sleep and Associated Event: Rules, Terminology and Technical Specifications. 1st ed. Westchester, Illinois: American Academy of Sleep Medicine; 2007.

4. Marcus CL, Greene MG, Carroll JL. Blood pressure in children with obstructive sleep apnea. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157: 1098-103.
5. Vgontzas AN, Papanicolaou DA, Bixler EO, Hopper K, Lotsikas A, Lin HM, et al. Sleep apnea and daytime sleepiness and fatigue: relation to visceral obesity, insulin resistance, and hypercytokinemia. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85: 1151-8.
6. Hill CM, Hogan AM, Karmiloff-Smith A. To sleep, perchance to enrich learning? *Arch Dis Child* 2007; 92: 637-43.
7. Ferri R, Drago V, Arico D, Bruni O, Remington RW, Stamatakis K, et al. The effects of experimental sleep fragmentation on cognitive processing. *Sleep Med* 2010; 11: 378-85.
8. Gozal D. Sleep-disordered breathing and school performance in children. *Pediatrics* 1998; 102: 616-20.
9. Urschitz MS, Guenther A, Eggebrecht E, Wolff J, Urschitz-Duprat PM, Schlaud M, et al. Snoring, intermittent hypoxia and academic performance in primary school children. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 464-8.
10. Urschitz MS, Eitner S, Guenther A, Eggebrecht E, Wolff J, Urschitz-Duprat PM, et al. Habitual snoring, intermittent hypoxia, and impaired behavior in primary school children. *Pediatrics* 2004; 114: 1041-8.
11. Huang YS, Guilleminault C, Li HY, Yang CM, Wu YY, Chen NH. Attention-deficit/hyperactivity disorder with obstructive sleep apnea: a treatment outcome study. *Sleep Med* 2007; 8: 18-30.
12. Chervin RD, Ruzicka DL, Archbold KH, Dillon JE. Snoring predicts hyperactivity four years later. *Sleep* 2005; 28: 885-90.
13. Blunden S, Lushington K, Lorenzen B, Martin J, Kennedy D. Neuropsychological and psychosocial function in children with a history of snoring or behavioral sleep problems. *J Pediatr* 2005; 146: 780-6.
14. Kennedy JD, Blunden S, Hirte C, Parsons DW, Martin AJ, Crowe E, et al. Reduced neurocognition in children who snore. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37: 330-7.
15. O'Brien LM, Mervis CB, Holbrook CR, Bruner JL, Klaus CJ, Rutherford J, et al. Neurobehavioral implications of habitual snoring in children. *Pediatrics* 2004; 114: 44-9.

16. Brockmann PE, Urschitz MS, Schlaud M, Poets CF. Primary snoring in school children: prevalence and neurocognitive impairments. *Sleep & breathing = Schlaf & Atmung* 2012; 16: 23-9.
17. Ali NJ, Pitson D, Stradling JR. Sleep disordered breathing: effects of adenotonsillectomy on behaviour and psychological functioning. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 56-62.
18. Conners CK, Sitarenios G, Parker JD, Epstein JN. The revised Conners' Parent Rating Scale (CPRS-R): factor structure, reliability, and criterion validity. *J Abnorm Child Psychol* 1998; 26: 257-68.
19. Brockmann PE, Bertrand P, Pardo T, Cerda J, Reyes B, Holmgren NL. Prevalence of habitual snoring and associated neurocognitive consequences among Chilean school aged children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012; 76: 1327-31.
20. Beebe DW. Neurobehavioral morbidity associated with disordered breathing during sleep in children: a comprehensive review. *Sleep* 2006; 29: 1115-34.
21. Halbower AC, Degaonkar M, Barker PB, Earley CJ, Marcus CL, Smith PL, et al. Childhood obstructive sleep apnea associates with neuropsychological deficits and neuronal brain injury. *PLoS Med* 2006; 3: 1391-402.
22. Halbower AC, Ishman SL, McGinley BM. Childhood obstructive sleep-disordered breathing: a clinical update and discussion of technological innovations and challenges. *CHEST* 2007; 132: 2030-41.
23. Kuhle S, Urschitz MS, Eitner S, Poets CF. Interventions for obstructive sleep apnea in children: A systematic review. *Sleep Med Rev* 2009; 13: 123-31.
24. American Academy of Pediatrics, Section on Pediatric Pulmonology, Subcommittee on Obstructive Sleep Apnea Syndrome. Clinical practice guideline: diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. *Pediatrics* 2002; 109: 704-12.
25. Bhattacharjee R, Kheirandish-Gozal L, Spruyt K, Mitchell RB, Promchiarak J, Simakajornboon N, et al. Adenotonsillectomy outcomes in treatment of obstructive sleep apnea in children: a multicenter retrospective study. *Am J Respir Crit Care Med* 2010; 182: 676-83.
26. Brockmann P, Salinas P, Holmgren N, Prado F. Utilidad de la clínica para el diagnóstico de trastornos respiratorios del sueño en niños con enfermedades neuromusculares. *Rev Chil Pediatr* 2011; 4: 319-28.

Apneas e infecciones en lactantes

Dr. Daniel Zenteno¹, Rubén Peña², María Alejandra Cerda², Dra. Claudia Fuentes¹

¹ *Pediatra Neumólogo. Profesor Asistente, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción. Hospital Guillermo Grant Benavente.*

² *Interno de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción.*

APNEA AND INFECTIONS IN INFANTS

Infections are a frequent cause of apnea in infants, involving both respiratory and extrarrespiratory systems. In the first group we find upper respiratory infections and lower respiratory infections caused by virus or bacteria such as Respiratory Syncytial Virus, Parainfluenza and *Bordetella pertussis*; in the second group urinary tract infections and severe infections such as meningitis and sepsis are of importance. In this article we analyze different causes of infections attributed to apnea, taking into account existing literature at the time.

Key words: Apnea, apparent life threatening event, infections.

RESUMEN

Las infecciones son una frecuente causa de apneas en lactantes, pudiendo involucrar tanto el sistema respiratorio como extrarrespiratorio. En el primero encontramos las infecciones respiratorias altas y/o bajas producidas tanto por virus como bacterias, donde destacan Virus Respiratorio Sincicial, Parainfluenza y *Bordetella Pertussis*; en el segundo grupo son de importancia la infección urinaria e infecciones graves como meningitis y sepsis. En este artículo se analizan estas distintas causas infecciosas atribuidas a eventos de apneas en lactantes, en consideración a la literatura actualmente existente.

Palabras clave: Apneas, eventos aparentemente letales, infecciones, niños.

INTRODUCCIÓN

En adultos, se define apnea como la ausencia de respiración por más de 20 segundos y pausa respiratoria como ausencia de respiración de más de 10 segundos; sin embargo, esta terminología no es aplicable a toda edad, puesto que el patrón respiratorio en un niño no es el mismo que un adulto^(1,2).

Apnea, definido por conceptos de estudios de sueño, implica la ausencia de flujo respiratorio por más de 2 ciclos respiratorios; distinguiéndose entre eventos centrales y obstructivos^(2,3) (Tabla 1).

Los padres de lactantes consultan por ausencia de respiración durante tiempos muy variables, en ocasiones incongruentes con el estado del menor en el momento de la evaluación por el clínico; por lo que, la apnea según el dato anamnéstico, debiera ser un concepto que incluya signos y síntomas adicionales. Frente a esto, se puede aplicar el concepto de los eventos aparentemente letales (EAL), que describe en forma más completa el suceso, permitiendo incluso una orientación diagnóstica⁽²⁾.

Los EAL se definen como "episodios que atemorizan al observador y que se caracterizan por presentar apnea, asociado a cambio de color (cianosis, palidez o rubicundez)

y alteraciones en el tono muscular (hipo o hipertonia), ataramiento o sofocación". Se trata de lactantes menores de un año que presentan un súbito e inesperado deterioro clínico, que causa en los observadores, habitualmente los padres, una sensación de muerte real o inminente⁽⁴⁾.

El concepto de EAL no constituye un diagnóstico en sí mismo, sino un conjunto de síntomas específicos que son el resultado de una multiplicidad de causas; dentro de las cuales se encuentran diversas etiologías infecciosas que en ocasiones no son fáciles de detectar en un enfrentamiento clínico inicial. En este artículo nos referiremos en detalle, a las causas infecciosas de estos acontecimientos, de acuerdo a referencias recientes nacionales e internacionales.

INFECCIONES BACTERIANAS

Khushi y cols, en un metaanálisis que incluyó 1.442 lactantes que consultaban por EAL a un Servicio de Urgencia, encontraron que cerca de 3% de los pacientes presentó una infección de origen bacteriano que gatilló del evento, destacando la infección por *Bordetella pertussis* (1,2%) e infección urinaria (1,4%), después sepsis (0,5%) y meningitis (0,1%)⁵. Altman y cols, estudiaron a 95 lactantes hospitalizados por EAL con causas atribuidas a infecciones; un tercio de ellos a infecciones bacterianas. Los autores resaltan que sólo 5 pacientes presentaban causas difíciles de detectar por hallazgos clínicos, de las cuales 4 correspondieron a infección urinaria y 1 a neumonía; por lo tanto, sugieren incorporar rutinariamente en el estudio de estos pacientes, sin causa evidente, un examen de orina más urocultivo y radiografía de tórax⁽⁶⁾.

Correspondencia: Dr. Daniel Zenteno A.

Pediatra Broncopulmonar. Profesor Asistente, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción.

Hospital Guillermo Grant Benavente. Galvarino 365, Dpto 702, Concepción. Teléfono 56(9) 8180678.

E-mail: danielzenteno@gmail.com

ISSN 0718-3321 Derechos reservados.

Tabla 1. Definición pediátrica de apnea según estudios de sueño¹

Apnea obstructiva	Ausencia o reducción de flujo naso – bucal >90%, en más de 2 ciclos respiratorios, con mantención o signos de esfuerzo inspiratorio (ej: Respiración paradójal)
Apnea central	Apnea central. Se deben cumplir al menos 1 de las siguientes: a. Ausencia de flujo naso-bucal, de > 20 segundos de duración, sin esfuerzo inspiratorio b. Ausencia de flujo naso-bucal, en más de 2 más ciclos respiratorios, sin esfuerzo inspiratorio; asociado a despertar, micro-despertar o desaturación > 3% del basal
Apnea mixta	Ausencia o reducción de flujo naso-bucal > 90%, en más de 2 ciclos respiratorios, sin esfuerzo inspiratorio en porción inicial del evento, seguido de recuperación de este esfuerzo antes del final del evento

Una infección grave y/o sepsis puede debutar como EAL; dentro de este contexto se pueden encontrar neumonías bacterianas, sin existir la descripción de algún agente específico asociado en la literatura. La relación entre EAL e infección urinaria, si bien se encuentra constatada en varios estudios, no se ha profundizado en su análisis⁽⁵⁻⁷⁾. Algunas hipótesis que relacionen su causalidad podrían ser atribuidas a: Convulsión febril, bacteriemia, gérmenes neurotóxicos o algún trastorno electrolítico o ácido-base.

Clásicamente se sabe que la infección respiratoria por *Bordetella pertussis* puede debutar y/o presentar evolutivamente apneas en lactante menores, especialmente en los que no han sido vacunados. Sin embargo, no encontramos estudios confiables que se centren en esto, situación que probablemente sea mucho más accesible de evaluar en nuestro país dado la situación endémica presentada en estos dos últimos años.

INFECCIONES RESPIRATORIAS (Tabla 2)

Recientemente se presentó un estudio de 258 lactantes hospitalizados por EAL, donde se empleaba un protocolo prospectivo de evaluación en un período de 7 años; los autores atribuyeron los eventos respiratorios a un 39% de los pacientes. El 76% evolucionó con signología respiratoria baja y el resto sólo se constataron signos de infección respiratoria baja; dentro de la etiología específica destacaba Virus Respiratorio Sincial (VRS) en 65%, Parainfluenza 8%, bacterias 6% y *Bordetella pertussis* sólo en 2%. Este último resultado probablemente sea distinto en los últimos años en nuestro país considerándose la situación endémica del agente. En el seguimiento de los pacientes se constataron 11 reingresos (4,3%), de los cuales 6 fueron atribuidos a causas respiratorias, correspondiendo a 2 síndrome bronquial obstructivo, 2 neumonías, 1 síndrome coqueluchoídeo y 1 fibrosis quística^(7,8).

Infecciones por Virus Sincial Respiratorio

VRS ha sido asociado apneas en diversos estudios, teniendo como factor común la edad menor de 3 meses. Rayyan y cols, estudia un reducido número de lactantes menores de 3 meses que tenían contacto reciente con VRS, en ausencia de síntomas respiratorios, asumiendo un período de "incubación" y los compara con controles sanos; el primer grupo de pacientes evidencio en polisomnografías, presencia de apneas centrales que probablemente se asociaban a VRS. El

estudio sugiere una relación entre apneas centrales en etapas precoces de la infección por VRS⁽⁹⁾.

Existen distintas hipótesis por la cuales VRS podría producir apneas centrales en lactantes pequeños, una de ellas plantea orígenes a nivel de neurotransmisores y disfunción autonómica. Stock y cols, estudiaron la relación entre VRS y el sistema nervioso autónomo (SNA) mediante estudios electrofisiológicos, objetivando el gasto cardiaco, índices simpáticos, parasimpáticos y de barorreceptores. Independiente de la edad gestacional y edad postnatal, los pacientes con contacto de VRS presentaban una depresión central autonómica que se podría relacionar con una función cardiovascular y eventualmente con un evento de apnea⁽¹⁰⁾.

Schiller y cols, evaluaron retrospectivamente una cohorte de 1.007 lactantes hospitalizados por una infección por VRS; focalizando su análisis en los 43 pacientes (4,3%) que presentaron apneas en distintos momentos de su evolución. Encontraron que los pacientes con apnea tenían menor edad, menor edad gestacional y menor peso al momento de su hospitalización; siendo este último el factor que más influyó⁽¹¹⁾.

Ralston y cols, publicaron un interesante metaanálisis de 5.575 pacientes, donde se aprecia la variabilidad de incidencia de apnea en pacientes con VRS positivo, de 1,2% a 23,8%. Los estudios incluidos muestran claramente que los niños menores de 3 meses presentaban apnea más frecuentemente, desde 60% hasta 100% del total; siendo también de relevancia en aquellos con antecedentes de prematuridad⁽¹²⁾.

Arms y cols, estudiaron las características cronológicas y clínicas de lactantes hospitalizados por infección por VRS; el grupo de casos era de 42 pacientes que presentaron apneas

Tabla 2. Infecciones asociadas a apneas y/o eventos aparentemente letales del lactante

Infecciones respiratorias (altas o bajas)	Virales	Virus sincial respiratorio Parainfluenza Metaneumovirus Adenovirus Coronavirus
	Bacterianas	<i>Bordetella pertussis</i> Neumonías bacterianas
Infecciones no respiratorias	Infección urinaria Sepsis Meningitis	

versus 198 controles sin apneas. Los autores determinan que los factores clínicos asociados son la menor edad al momento del episodio y los antecedentes de prematuridad, apnea y reflujo gastroesofágico. Más de 70% de los pacientes con VRS que presentaban apnea eran menores de 3 meses; en el 30% restante de los pacientes que presentaron apnea, existía algún tipo de comorbilidad como reflujo gastroesofágico, convulsiones, enfermedades neuromusculares y cardiopatías. Se destaca el tiempo de constatación de la apnea, detectándose desde el período prodrómico, concentrándose principalmente entre el día 2 al 4 y siendo excepcional luego del 5° día; por lo tanto, se puede deducir que es de gran relevancia para el clínico preguntar el tiempo de evolución de los síntomas, asumiéndose que después del día 5, es poco usual que se presenten apneas en la evolución de un cuadro clínico respiratorio causado por VRS y considerar la edad de los pacientes, ya que antes de los 3 meses se concentra la mayor cantidad de estos eventos⁽¹³⁾.

Infecciones por otros virus

Si bien VRS es el microorganismo más estudiado en relación a apneas, como se mencionó previamente, también existen varios virus que se han reportado en relación a apneas y/o EAL, en especial en lactantes menores de 3 meses. Esto apoya más aun la connotación funcional respiratoria predisponente como un proceso de alveolización insuficiente y una capacidad residual funcional baja.

Estrada y cols, analizaron infecciones graves por Metapneumovirus en niños hospitalizados. De un total de 11 pacientes, 5 fueron manejados en una unidad de cuidados intensivos y 3 de ellos (27%) presentaron el diagnóstico de EAL a su ingreso⁽¹⁴⁾. En la literatura nacional existen reportes de casos que atribuyen a Metapneumovirus como causa de EAL⁽¹⁵⁾. Si bien no existe evidencia consistente, probablemente el Metapneumovirus se comporte muy similar a los que hace el VRS, dada la similitud de otros síntomas relacionados a enfermedades respiratorias agudas en población pediátrica⁽¹⁶⁾. Existe una publicación que relaciona episodios de EAL con infección por coronavirus humano HCoV-229E, en un lactante de 4 meses sin síntomas respiratorios previos⁽¹⁷⁾. En nuestra experiencia, virus Parainfluenza humano y Adenovirus también fueron agente relacionados con estos cuadros^(7,8).

CONCLUSIONES

Al enfrentar un lactante con apneas se puede considerar la terminología de EAL para su enfoque diagnóstico, destacando dentro de las causas atribuidas de mayor incidencia las infecciones. Las infecciones respiratorias son consideradas causas frecuentes de apneas en lactantes, principalmente por virus en distintas etapas de la evolución natural del cuadro clínico y afectando en especial menores de 3 meses, prematuros y de bajo peso. Si bien VRS es el agente más estudiado al respecto, diversos virus han sido relacionados con apneas en lactantes y probablemente exista una alta asociación a *Bordetella pertussis* que debe ser demostrada en consideración a la epidemiología reciente de nuestro país. Frente a un lactante que debute con apnea o EAL, el clínico debe tener siempre presente que pudiera tratarse de una infección bacteriana compleja, por lo que, en su enfrentamiento diagnóstico se

debe buscar en forma activa, realizando exámenes habituales y otros más específicos, para descartar causas de difícil orientación o frente a un foco desconocido.

REFERENCIAS

- Iber C, Ancoli-Israel S, Chesson A, Quan SF. American Academy of Sleep Medicine. The AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events: Rules, Terminology and Technical Specifications. Westchester: American Academy of Sleep Medicine; 2007.
- Zenteno D. Eventos de aparente amenaza a la vida (ALTE): Conceptos, etiología y manejo. Neumol Pediatr 2006; 1: 133-8.
- Zenteno D, Salinas, Vera R, Brockmann P, Prado F. Enfoque Pediátrico para el Estudio de los Trastornos Respiratorios del Sueño. Rev Chil Pediatr 2010; 81: 445-55.
- National Institutes of Health Consensus Development Conference on Infantile Apnea and Home Monitoring, 1986. Consensus statement. Pediatrics 1987; 79: 292-9.
- Khushi N, Côté A. Apparent life-threatening events: Assessment, Risks, Reality. Paediatric Respir Rev 2011; 12: 124-32.
- Altman R, Li K, Brand D. Infections and Apparent Life-Threatening Events. Clin Pediatr 2008; 47: 372-8.
- Zenteno D, Quiroz G, Celis M, Tapia J. Causas atribuidas a eventos de aparente amenaza a la vida del lactante. Rev Chil Pediatr 2008; 79: 163-71.
- Pavez N, Peña R, Farías P, Espinosa K, Fuentes C, Tapia J, Zenteno D. Causas Respiratorias atribuidas a Lactantes Hospitalizados por Eventos Aparentemente Letales. Libro Resumen 51° Congreso Chileno de Pediatría 2011; 82: 21.
- Rayyan M, Naulaers G, Daniels H, Allegaert K, Debeer A, Devlieger H. Characteristics of respiratory syncytial virus-related apnoea in three infants. Acta Paediatr 2004; 93: 847-9.
- Stock C, Teysier G, Pichot V, Goffaux P, Barthelemy JC, Patural H. Autonomic dysfunction with early respiratory syncytial virus-related infection. Auton Neurosci 2010; 156: 90-5.
- Schiller O, Levy I, Pollak U, Kadmon G, Schonfeld T. Central apnoeas in infants with bronchiolitis admitted to the paediatric intensive care unit. Acta Paediatr 2011; 100: 216-9.
- Ralston S, Hill V. Incidence of Apnea in Infants Hospitalized with Respiratory Syncytial Virus Bronchiolitis: A Systematic Review. J Pediatr 2009; 155: 728-33.
- Arms JL, Ortega H, Reid Samuel. Chronological and Clinical Characteristics of Apnea Associated with Respiratory Syncytial Virus Infection: A Retrospective Case Series. Clin Pediatr 2008; 47: 953-8.
- Estrada B, Carter M, Barik S, Vidal R, Herbert D, Ramsey KM. Severe Human Metapneumovirus Infection in Hospitalized Children. Clin Pediatr 2007; 46: 258-62.
- Jofré L, Luchsinger V, Zepeda G, Rojas A, Muñoz A. Apnea como forma de presentación de una infección por metapneumovirus humano. Rev Chil Infect 2007; 24: 313-8.
- Williams J, Harris P, Tollefson S, Halburnt-Rush L, Pingsterhaus J, Edwards K, Wright P, Crowe J Jr. Human metapneumovirus and lower respiratory tract disease in otherwise healthy infants and children. N Engl J Med 2004; 350: 443-50.
- Simon A, Völz S, Höfling K, Kehl A, Tillman R, Müller A, Kupfer B, Eis-Hübinger AM, Lentze MJ, Bode U, Schildgen O. Acute Life Threatening Event (ALTE) in an Infant With Human Coronavirus HCoV-229E Infection. Pediatr Pulmonol 2007; 42: 393-6.

Aspectos fisiopatológicos de la rehabilitación respiratoria en fibrosis quística

Klgo. Mg. Iván Rodríguez^{1,3}, Klgo. Ricardo Arriagada²,
Dra. Claudia Fuentes^{1,4}, Dr. Daniel Zenteno^{1,4}

¹ Programa de Rehabilitación Respiratoria Infantil. Servicio de Pediatría, Hospital Guillermo Grant Benavente. Concepción.

² Unidad de Paciente Crítico. Hospital Higuera. Talcahuano.

³ Escuela de Kinesiología. Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad San Sebastián. Concepción.

⁴ Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Concepción.

PATHOPHYSIOLOGY OF RESPIRATORY REHABILITATION IN CYSTIC FIBROSIS

The Cystic Fibrosis (CF) is an autosomal recessive disease and is triggered by a mutation of the gene coding for cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) protein; being the respiratory, cardiovascular and musculoskeletal system affected for this mutation, the systemic consequences of CF produce altered physical performance, expressed in less VO_2 peak levels which is directly correlated with CF survival rate. In this context, the pulmonary rehabilitation (PR), through aerobic exercise, anaerobic exercise, respiratory muscle training, has shown to be secure and effective in reversing functional decline caused by CFTR mutation. In this paper we review the most important aspects related to exercise pathophysiology and the impact of training on physiological and clinical variables in patients with CF, in order to provide a comprehensive view about of the benefit that the physical exercise could generate in the CF course.

Key words: Cystic fibrosis, pulmonary rehabilitation, pathophysiology, exercise physiology, physical training.

RESUMEN

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva y se produce por una mutación del gen que codifica para la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR); siendo el sistema respiratorio, cardiovascular y músculo esquelético afectados por esta mutación. La repercusión multisistémica de la enfermedad, causa alteración en el rendimiento físico, expresado en caídas en el VO_2 peak; el que está directamente relacionado con la sobrevida del paciente portador de FQ. En este contexto la rehabilitación respiratoria (RR), a través del ejercicio aeróbico, anaeróbico, entrenamiento muscular respiratorio y general; ha demostrado ser métodos seguros y efectivos, en la reversión del deterioro funcional causado por la mutación de la CFTR. En la presente trabajo se hace una revisión de la literatura sobre los aspectos más importantes vinculados a la fisiopatología del ejercicio, y el impacto del entrenamiento sobre variables fisiológicas y clínicas en pacientes con FQ, con el fin de proporcionar una mirada integral acerca de los beneficios que potencialmente puede generar el ejercicio en el curso de esta enfermedad.

Palabras clave: Fibrosis quística, rehabilitación respiratoria, fisiopatología, fisiología del ejercicio, entrenamiento físico.

INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad hereditaria letal más frecuente en raza blanca, se transmite de manera autosómica recesiva y se produce por una mutación en el gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la FQ (CFTR), ubicado en el brazo largo del cromosoma 7⁽¹⁾. De evolución crónica, progresiva y compromiso multisistémico, presenta grandes variaciones fenotípicas y

genotípicas según los diversos grupos étnicos estudiados⁽²⁾. En Chile, de acuerdo a la mezcla racial existente y los estudios de las mutaciones, se estima una incidencia aproximada de 1/8.000 a 1/10.000 recién nacidos vivos (RN), lo que significa aproximadamente 30 casos nuevos anuales⁽¹⁾.

La proteína CFTR es un monómero de 1.480 aminoácidos, posee dos grupos de seis dominios trans-membránicos, dos dominios de unión a nucleótido y un dominio regulatorio con sitios específicos de fosforilación y se encuentra ampliamente distribuida en el organismo^(3,4). Por lo que desde el punto de vista fisiopatológico, las principales consecuencias sistémicas de la enfermedad son la alteración en el transporte mucociliar, disfunción pancreática exocrina y atrofia muscular intrínseca; lo que desemboca en la disminución del rendimiento físico y deterioro de la calidad de vida⁽⁵⁾.

El ejercicio físico ha pasado a formar parte importante en

Correspondencia: Iván Rodríguez Núñez.

Kinesiólogo Coordinador Programa de Rehabilitación Respiratoria infantil,

Servicio de Pediatría, Hospital Guillermo Grant Benavente. Concepción.

Teléfono: 56(41) 268 7489.

E-mail: klgo.ivanronu@gmail.com

ISSN 0718-3321 Derechos reservados.

el manejo integral de estos pacientes, debido a los beneficios sobre el control de la enfermedad, calidad de vida, pronóstico y mortalidad^(6,7). Diversos estudios han mostrado que el rendimiento aeróbico máximo está determinado por la función pulmonar y masa libre de grasa, y además constituye un marcador de sobrevida en pacientes con FQ⁽⁸⁾. Nixon y cols establecieron que pacientes con VO_2 peak (máximo consumo de oxígeno alcanzado en un test de esfuerzo) mayor al 83% del predicho tenían una tasa de sobrevida del 83% en ocho años, comparado con tasas del 28% para pacientes con VO_2 peak menor al 58% del predicho⁽⁹⁾. Por otra parte, Moorcroft y cols, concluyeron que si bien es cierto los resultados de los test de ejercicio poseen buena correlación con sobrevida, no son mejores que el VEF1 como indicadores pronósticos⁽¹⁰⁾. En adición a eso Pianosi y cols, en un estudio prospectivo, demostró que la tasa de caída del VO_2 peak y su valor al final de 8 años de seguimiento, fue significativamente predictor de mortalidad, donde pacientes con valores menores a 32 ml/kg/min exhibieron un dramático aumento en la mortalidad, en relación a aquellos que superaron los 45 ml/kg/min de VO_2 peak de los cuales ninguno falleció⁽¹¹⁾. Queda claro entonces que el rendimiento físico es muy importante para el pronóstico de del paciente con FQ; sin embargo, la fisiopatología del ejercicio y el impacto de las distintas modalidades de entrenamiento en la tolerancia al ejercicio y curso clínico de la enfermedad no han sido abordadas en conjunto en este grupo de pacientes.

En el presente artículo se hace una revisión de la literatura sobre los aspectos más importantes vinculados a la fisiopatología del ejercicio, y el impacto del entrenamiento sobre variables fisiológicas y clínicas en pacientes con FQ, con el fin de proporcionar una mirada integral acerca de los beneficios que potencialmente puede generar el ejercicio en el curso de esta enfermedad.

FISIOPATOLOGÍA DEL EJERCICIO EN FIBROSIS QUÍSTICA

Respuesta hemodinámica

El sustrato fisiopatológico de la respuesta hemodinámica alterada en el paciente con FQ, responde a la alteración histológica de la microvasculatura pulmonar. En este contexto se ha observado la presencia de hipertrofia muscular lisa de la arteria pulmonar, fibrosis y engrosamiento de la pared de venas pulmonares y desaparición de las ramas pequeñas de la arteria pulmonar a medida que la enfermedad progresa. Por otra parte, se ha evidenciado la existencia de correlación significativa del engrosamiento de la pared muscular vascular con el grado de hipertrofia del ventrículo derecho (VD)⁽¹²⁾. Esto trae como consecuencia, en mayor o menor medida, la presencia de hipertensión pulmonar (HTP) manifestándose principalmente en estadios severos de la enfermedad y la subsecuente insuficiencia ventricular sistólica y diastólica derecha lo que conlleva al cor pulmonale⁽¹³⁻¹⁵⁾. Además la sobrecarga de presión y volumen en el VD produce desplazamiento del septum interventricular hacia la izquierda, y compresión del ventrículo izquierdo (VI) en un fenómeno denominado "interdependencia ventricular", lo que producirá

una contracción y dilatación diskinética en el VI, disminuyendo el gasto cardiaco⁽¹⁶⁾.

Hull y cols, recientemente demostraron que pacientes con FQ leve a moderada poseen una respuesta hemodinámica central alterada al ejercicio, evidenciado por un mayor índice de aumento (Alx), parámetro vascular de rigidez arterial y reflexión de onda arterial global, comparado con sujetos control, lo que muestra una carga sistólica central exagerada y un trabajo cardiaco aumentado durante ejercicio a baja intensidad⁽¹⁷⁾. Estas alteraciones hemodinámicas en su conjunto traen como consecuencia una disminución de la capacidad de aumentar el gasto cardiaco para suplir las demandas metabólicas durante el ejercicio, manifestado en la presencia de menor fracción de eyección tanto en VD y VI⁽¹⁸⁾.

Función muscular esquelética

Estudios recientes han demostrado que la proteína CFTR está funcionalmente expresada en el músculo esquelético, con una débil expresión en el sarcolema y fuerte expresión en el retículo sarcoplásmico (RS). Donde su desregulación altera el gradiente electroquímico a través de la membrana reticular, y por lo tanto, altera el funcionamiento de algunos canales como el canal/receptor de rianodina (RyR) o la Bomba Ca^{+2} ATPasa del RS, los cuales son esenciales en el acomplamiento excitación-contracción lo que reduce el movimiento actinmiosina mediado por ATP y activado por Ca^{+2} , contribuyendo a debilidad muscular esquelética e intolerancia al ejercicio observada en estos pacientes. Cabe mencionar que la bomba de Ca^{+2} del RS es responsable del secuestro de Ca^{+2} desde el citosol, una vez que el musculo esta en reposo, por lo que se ha descrito que en miotúbulos *CFTR* -/- se aprecian aumentados niveles de Ca^{+2} intracelular después de despolarización inducido por KCL, sugiriendo que la movilización de Ca^{+2} se encuentra desregulada en células musculares con CFTR deficiente, lo que se manifiesta en un metabolismo muscular alterado durante la relajación post contracción⁽¹⁹⁾.

Wells y cols, establecieron que los pacientes con CF poseen una bioenergética muscular anormal tanto en reposo como en ejercicio, caracterizado por menor ATP intramuscular y una menor relación ATP/Fosfocreatina (PCr) en reposo, además de un menor nivel de acidosis muscular asociado a menores tasas de recuperación de PCr al final del ejercicio; sugiriendo la existencia de un metabolismo aeróbico alterado en pacientes con FQ⁽²⁰⁾. En adición a esto, Tu y cols, observaron que el flujo de ATP inducido por acidosis del musculo esquelético, era abolido en presencia de un inhibidor de la proteína CFTR (*CFTR_{inh}*-172). El aumento de la concentración de ATP intersticial y su transformación a adenosina durante la contracción muscular, contribuye de manera importante a la hiperemia asociado a ejercicio, fenómeno que se encuentra severamente alterado en el tejido muscular con CFTR anormal⁽²¹⁾ (Figura 1).

La ausencia de esta proteína en miotúbulos de diafragma y extremidades se asocia a un fenotipo hiperinflamatorio con sobreexpresión de IL8, NF-kB, MIP-1 α y RANTES, en presencia de citoquinas pro-inflamatorias (TNF- α , IL-1 α IFN- γ) e infección bacteriana con pseudomona. Así como también, sobreexpresión de reguladores claves del sistema ubiquitin-

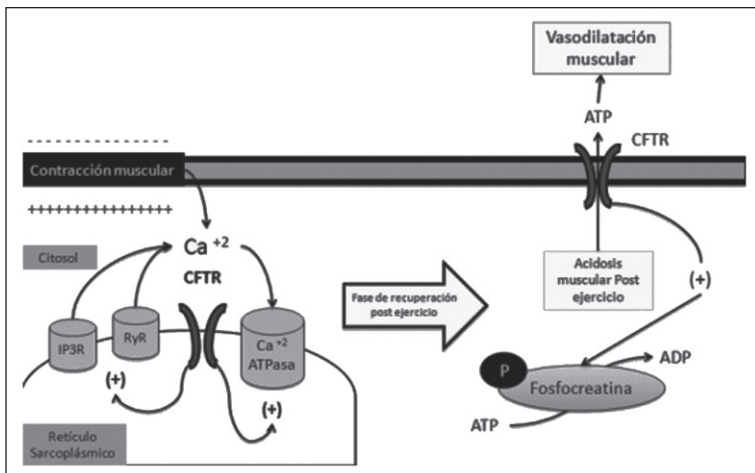


Figura 1. Representación esquemática del rol de la CFTR en el músculo esquelético.

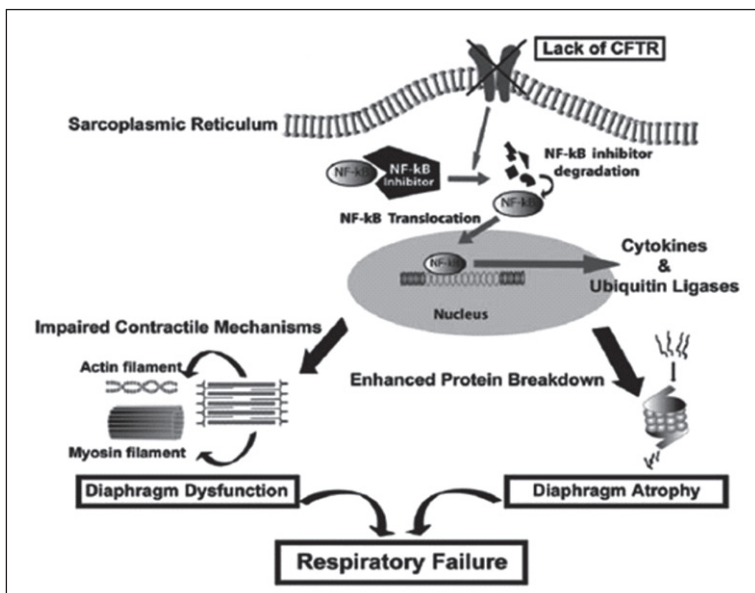


Figura 2. Esquema de la alteración en la modulación inflamatoria causado por la CFTR anormal en el músculo esquelético. Extraído de Divangahi M., Et al., PLoS Genet 2009; 5 (7): e1000586.

proteasoma, vinculado con la pérdida de masa muscular, permitiendo concluir que fibras musculares con CFTR defectuoso exhiben una exagerada sobrerregulación de citoquinas y factores inductores de caquexia durante la infección pulmonar, asociándose a un mayor deterioro de la función diafragmática⁽²²⁾ (Figura 2).

Mecánica respiratoria en ejercicio

La mecánica respiratoria en ejercicio sufre modificaciones que contribuyen a la eficacia de los músculos respiratorios durante su contracción. Se ha descrito, en sujetos sanos una disminución proporcional del volumen pulmonar al final de la espiración (VPFE) conforme aumenta la intensidad de ejercicio^(23,24). Esto permitiría iniciar la contracción diafragmática desde un estado de pre-elongación mayor y así optimizar la relación longitud tensión en beneficio del costo energético de la ventilación durante el ejercicio. Sin

embargo, en pacientes con limitación crónica del flujo aéreo, y debido a las mayores constantes de tiempo de su sistema respiratorio, se produce aumento del VPFE lo que condiciona la presencia de hiperinsuflación dinámica constituyendo un factor limitante para la ejecución de ejercicio. En pacientes con FQ, se ha descrito que dicha limitación es dependiente de la severidad de la patología, produciéndose aumentos significativos del VPFE conforme aumenta la intensidad del ejercicio, principalmente en estadios moderados y severos de la enfermedad⁽²⁵⁾. Sin embargo, estudios recientes han evidenciado que dicha limitación no constituye un factor gatillante de fatiga muscular inspiratoria ni espiratoria post ejercicio⁽²⁶⁾. No obstante, la hiperinsuflación estática compromete de manera discreta la capacidad ventilatoria y tolerancia al ejercicio, al ser un predictor de Wpeak y VO₂ peak⁽²⁷⁾.

En conjunto, todos estos resultados demuestran que la limitación ventilatoria del paciente FQ ejerce su influencia sobre la tolerancia al ejercicio más que en la función muscular respiratoria, debido a que la presencia de hiperinsuflación dinámica compromete la performance en ejercicio sin alterar la fuerza contráctil del grupo muscular inspiratorio y/o espiratorio durante la ejecución del ejercicio.

Impacto de la FQ en el rendimiento físico

Las principales repercusiones de estas anomalías bioquímicas y mecánicas son la debilidad muscular y la intolerancia al ejercicio. Se ha demostrado que la capacidad máxima de trabajo en relación a la masa magra (VO₂ máx/FFM y Wmáx/FFM) y fuerza muscular se encuentra significativamente reducida en pacientes con FQ comparado con sujetos sanos, además estos pacientes presentan un mayor costo de oxígeno durante el esfuerzo al presentar una mayor ventilación minuto durante ejercicio submáximo y una alta correlación entre VO₂ y carga de trabajo⁽²⁸⁾. En este contexto, Troosters y cols, demostraron, en sujetos adultos con FQ, que la inactividad física es un factor que contribuye de manera significativa a la tolerancia al ejercicio y debilidad muscular, no obstante, la magnitud de este deterioro es mayor al esperado por la sólo inactividad física⁽²⁹⁾. En relación a la función muscular respiratoria, se ha observado que pacientes con FQ poseen valores de presión inspiratoria (PiMax) y espiratoria (PeMax) bajo lo esperado para la edad, teniendo como principal consecuencia el aumento de la disnea y el CO₂ antes, durante y después del ejercicio^(30,31) (Figura 3).

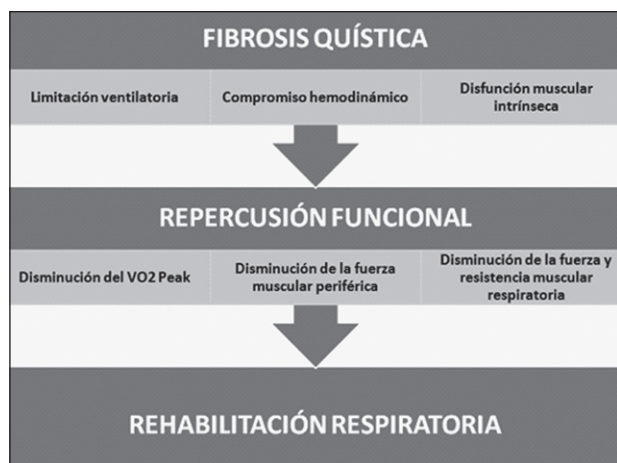


Figura 3. Esquema del compromiso funcional causado por la fibrosis quística.

EFFECTO DEL ENTRENAMIENTO EN LA REVERSIÓN DEL DETERIORO FUNCIONAL

Efecto del entrenamiento aeróbico

Shoemaker y cols⁽³²⁾, en una revisión sistemática, muestra que el ejercicio aeróbico mejora la capacidad física a través de aumentos significativos del VO_2 peak y fuerza, así como también menores niveles de lactato y frecuencia cardiaca de trabajo. Respecto a la función pulmonar, si bien es cierto no observaron mejoras significativas, no obstante, se aprecia una tendencia a mitigar el deterioro con el curso de la enfermedad⁽³²⁾. Similares resultados han sido observados durante la fase de reagudización, donde se ha evidenciado que el entrenamiento aeróbico logra mejorar calidad de vida y función física⁽³³⁾. Estudios recientes han reportado que la adición de técnicas de clearance bronquial al entrenamiento aeróbico también contribuye a mejorar cualidades físicas de fuerza, resistencia y velocidad⁽³⁴⁾. Lo que demuestra que este método de entrenamiento es una estrategia segura y efectiva para mejorar el performance físico del paciente con FQ.

Desde el punto de vista fisiopatológico se ha determinado el rol inmunomodulador del ejercicio aeróbico⁽³⁵⁾. En este ámbito, la proteína C-reactiva (PCR) ha mostrado tener correlación significativa con la función pulmonar y el rendimiento físico, así como también con adaptación fisiológica al ejercicio, observándose disminuciones de la PCR en respuesta al entrenamiento aeróbico en pacientes con FQ^(36,37). Ploeger y cols en una revisión sistemática donde integró el efecto del ejercicio agudo y crónico sobre marcadores inflamatorios en diversas patologías, establece que en pacientes con enfermedad inflamatoria crónica, el ejercicio podría gatillar diferentes respuestas inflamatorias según tipo de ejercicio siendo exagerada en ejercicio agudo y atenuada posterior a un programa de entrenamiento. Específicamente en los pacientes con FQ, se han descrito aumentos del $TNF-\alpha$ e IL-6 posterior a 10 intervalos de 2 min de ejercicio al 50% de VO_2 Max, así como, aumento del número total de leucocitos y granulocitos una hora posterior al ejercicio físico⁽³⁵⁾.

En adición a esto, se ha descrito que el ejercicio aeró-

bico modifica las propiedades del esputo y la capacidad de expectoración del moco bronquial, donde se ha registrado que protocolos de entrenamiento aeróbico (en *treadmill* y cicloergómetro) aumentan significativamente los flujos y volúmenes respiratorios, permitiendo optimizar el proceso de eliminación de secreciones bronquiales^(38,39). Incluso protocolos realizados en *treadmill* disminuyen la impedancia mecánica del esputo debido a la oscilación del tronco asociado a la marcha durante el entrenamiento⁽⁴⁰⁾. En la tabla 1, se muestra los efectos del ejercicio sobre las variables de rendimiento físico en pacientes con FQ.

Efecto del entrenamiento anaeróbico

Considerando los efectos benéficos que tiene el entrenamiento anaeróbico tanto en sujetos sanos como en pacientes con diversas patologías, es escasa la evidencia empírica que estudia la actividad anaeróbica en los sujetos portadores de FQ^(41,42). Esto resulta llamativo, ya que a la hora de analizar el tipo e intensidad de las actividades que predominan en las actividades diarias de un niño, resultan ser, los esfuerzos de corta duración y alta intensidad, las que se ejecutan con mayor frecuencia⁽⁴³⁾. Sin embargo, el paciente con FQ se caracteriza por tener un rendimiento limitado en intensidades altas de ejercicio, principalmente debido a las repercusiones nutricionales y respiratorias de la enfermedad⁽⁴⁴⁻⁴⁶⁾.

Se ha demostrado que 12 semanas de entrenamiento anaeróbico permiten mejoras significativas en capacidad anaeróbica, capacidad aeróbica y calidad de vida⁽⁴⁷⁾. Sin embargo, aún queda por dilucidar el impacto de esta modalidad de ejercicio sobre variables fisiológicas y su rol en la reversión del deterioro funcional en estos pacientes.

Efecto del entrenamiento muscular periférico

El entrenamiento de fuerza (EF) en población pediátrica ha sido materia de debate en las últimas décadas, debido a la importancia de la biodisponibilidad de hormonas sexuales circulantes para el logro de los efectos fisiológicos en respuesta a este método de entrenamiento. Sin embargo, gran parte de la evidencia reciente muestra que el EF es seguro en todas las fases del crecimiento si existe una adecuada supervisión, programa adecuado para la edad y progresiones graduales estandarizadas⁽⁴⁸⁾. Behringer y cols en un meta-análisis donde

Tabla 1. Efecto del ejercicio sobre variables de rendimiento físico en pacientes con fibrosis quística

Método de entrenamiento	Mejora
Aeróbico	VO_2 Máx, VO_2 Peak, Clearance bronquial. Fuerza de EEII, calidad de vida
Anaeróbico	VO_2 Máx, VO_2 Peak, Fuerza de EEII, calidad de vida
Entrenamiento muscular general	Fuerza, Resistencia
Entrenamiento muscular respiratorio	Fuerza y resistencia muscular respiratoria, capacidad vital, calidad de vida, ventilación en ejercicio?

revisa los efectos del entrenamiento de fuerza en niños y adolescentes, muestra que el EF es efectivo en niños, y que la entrenabilidad de la fuerza muscular aumenta levemente con la edad lo que hace que la madurez sea un importante predictor de resultados de entrenamiento. Además encontró que las ganancias de la fuerza muscular son dependientes del volumen de entrenamiento en términos del número de sesiones por semana y duración del programa de intervención, lo que demuestra que en niños este método de entrenamiento es una vía viable para mejorar la función muscular⁽⁴⁹⁾.

Es escasa la evidencia que evalúa los efectos aislados del EF en pacientes con FQ, debido a que habitualmente se encuentra incorporado dentro de los protocolos de RR integrales en el manejo de estos pacientes. Orenstein y cols, diseñaron un estudio para evaluar los efectos diferenciales entre entrenamiento de fuerza y aeróbico donde demostraron que ambos tipos de entrenamiento fueron asociados con aumentos de fuerza y capacidad de trabajo físico, sin embargo, sólo el EF aumentó la fuerza máxima del bíceps. Más tarde, Sahlberg y cols, no observó mejoras significativas en la fuerza muscular argumentando que en este grupo de pacientes existe una alteración muscular fisiológica que se correlaciona con el deterioro de la función pulmonar. Es necesario futuros estudios para dilucidar el real impacto sobre variables clínicas de este tipo de entrenamiento. Por ahora, queda claro que la RR en FQ debe estar enmarcado bajo el principio de la integralidad, donde se deben combinar una variada gama de estrategias de intervención, donde el EF asume un rol fundamental para mitigar el deterioro causado por el desbalance bioquímico asociado a la disfunción de la CFTR en el músculo esquelético.

Efectos del entrenamiento muscular respiratorio

La limitación al flujo aéreo, alteración progresiva del intercambio gaseoso, parénquima pulmonar con presencia de tejido cicatricial y pérdida del potencial elástico, que conlleva al fenómeno de hiperinsuflación pulmonar forma parte del sustrato fisiopatológico que sustenta el deterioro respiratorio del paciente con FQ⁽⁵⁰⁾. Todo lo anterior genera una sobrecarga hacia el grupo muscular respiratorio, quién debe lograr generar cambios de presión, a pesar de las deficiencias de su eficacia mecánica y un inadecuado estado nutricional lo que propicia la atrofia muscular, aspectos que han sido evidenciados de forma significativa en la musculatura periférica y respiratoria de éstos pacientes⁽⁵¹⁾.

Se han descrito diversos métodos de EMR, según tipo, frecuencia, intensidad y duración⁽⁵²⁾. En este contexto, Jong y cols evidenció que 6 semanas de entrenamiento muscular respiratorio al 40% de la presión inspiratoria máxima (Pimax) permite aumentos significativos en la resistencia muscular inspiratoria, sin variaciones en las variables de función pulmonar⁽⁵³⁾. Más tarde, Enright y cols evaluó el impacto de la intensidad de entrenamiento demostrando que el EMR desarrollado a alta intensidad (80% Pimax), permite mejoras significativas en la capacidad vital, en la resistencia y fuerza muscular inspiratoria; así como también, en la ansiedad y depresión, evaluados por la escala "Hospital Anxiety and Depression"⁽⁵⁴⁾.

Hasta ahora, la evidencia respalda el empleo de altas

intensidades de entrenamiento debido a su impacto sobre la fuerza y resistencia muscular respiratoria, así como en los volúmenes pulmonares del paciente portador de FQ⁽⁵⁵⁾. Sin embargo, dado que el EMR forma parte de los planes de RR integral del paciente con FQ y la escasa evidencia del entrenamiento específico de músculos respiratorio en este grupo de pacientes, es imposible establecer beneficios funcionales, más allá del solo aumento de la función muscular respiratoria. Sin embargo, es claro que adecuados niveles de fuerza y resistencia de los músculos respiratorios son necesarios para una adecuada respuesta ventilatoria al ejercicio lo que puede ser optimizado gracias al EMR^(31,56).

CONCLUSIÓN

La rehabilitación respiratoria ha adquirido un rol fundamental en el manejo de la patología respiratoria crónica pediátrica. En este contexto, y dada la compleja fisiopatología de las repercusiones extrapulmonares de la FQ y el impacto de los efectos fisiológicos del ejercicio sobre el curso clínico de la enfermedad, existe sustrato fisiopatológico para abalar las distintas modalidades de entrenamiento físico como coadyuvantes a la terapia farmacológica. En el presente trabajo, se revisaron los aspectos más relevantes vinculados con el deterioro funcional generado a consecuencia de la mutación de la proteína CFTR, y el rol que las distintas modalidades de ejercicio tiene sobre estas alteraciones. Futuros estudios que evalúan el impacto del ejercicio físico sobre el control de la enfermedad y sobrevida son necesarios, para apoyar la evidencia fisiopatológica que respalda el beneficio del ejercicio en revertir las alteraciones funcionales en los pacientes portadores de FQ.

REFERENCIAS

1. MINSAL. Programa Nacional de Fibrosis Quística. Orientaciones Técnicas Programáticas Para Diagnóstico y Tratamiento. Santiago : s.n., 2012. (Extraído de <http://fibrosisquisticachile.cl/> el día 23 de octubre de 2012).
2. Vega Briceño L, Sánchez I. Fibrosis quística: Actualización en sus aspectos básicos. Rev Chil Pediatr 2005; 76: 464-70.
3. Morales M, Capella M, Lopes A. Structure and function of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator. Braz J Med Biol Res 1999; 32: 1021-8.
4. Schwiebert E, Benos D, Egan M, Stutts M, Guggino W. CFTR Is a conductance regulator as well as chloride channel. Physiol Rev 1999; 79 (Suppl 1): S146-S162.
5. Boucher R. New concepts of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease. Eur Respir J 2004; 23: 146-58.
6. Rand S, Prasad A. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. Expert Rev Respir Med 2012; 6: 341-52.
7. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. Eur Respir J 2010; 35: 578-83.
8. Klijin P, van der Net J, Kimpen J, van der Ent C. Longitudinal determinants of peak aerobic performance in children with cystic fibrosis. Chest 2003; 124: 2215-9.
9. Nixon P, Orenstein D, Kelsey S. The prognostic value of exercise

- testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992; 327: 1785-8.
10. Moorcroft A J, Dodd M E, Webb A K. Exercise testing and prognosis in adult in cystic fibrosis. *Thorax* 1997; 52: 291-3.
 11. Pianosi P, LeBlanc J, Almudevar A. Peak oxygen uptake and mortality in children with cystic fibrosis. *Thorax* 2005; 60: 50-4.
 12. Ryland D, Reid L. The pulmonary circulation in cystic fibrosis. *Thorax* 1975; 30: 285-92.
 13. Florea VG, Florea ND, Sharma R. Right ventricular dysfunction in adult severe cystic fibrosis. *Chest* 2000; 118: 1063-8.
 14. Baño-Rodrigo A, Salcedo-Posadas A, Villa-Asensi J, et al. Right ventricular dysfunction in adolescents with mild cystic fibrosis. *J Cyst Fibrosis* 2012; 11: 274-80.
 15. Ozcelik N, Shell R, Holtzlander M, Cua C. Decreased Right Ventricular Function in Healthy Pediatric Cystic Fibrosis Patients Versus Non-Cystic Fibrosis Patients. *Pediatr Cardiol* 2012.
 16. Jacobstein M, Hirschfeld S, Winnie G, et al. Ventricular interdependence in severe cystic fibrosis. A two-dimensional echocardiographic study. *Chest* 1981; 80: 399-404.
 17. Hull J, Ansley L, Bolton C, et al. The effect of exercise on large artery haemodynamics in cystic fibrosis. *Cyst Fibros* 2011; 10: 121-7.
 18. Bright-Thomas R, Webb K. The heart in cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2002; 95 (Suppl 41): 2-10.
 19. Lamhonwah A, Bear C, Huan L, et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator in human muscle dysfunction causes abnormal metabolic recovery in exercise. *Ann Neurol* 2010; 67: 802-8.
 20. Wells G, Wilkes D, Scheiderman J, et al. Skeletal muscle metabolism in cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia. *Pediatr Res* 2011; 69: 40-5.
 21. Tu J, Le G, Ballard H. Involvement of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator in the acidosis-induced efflux of ATP from rat skeletal muscle. *J Physiol* 2010; 588: 4563-78.
 22. Divangahi M, Balghi H, Danialou G, et al. Lack of CFTR in Skeletal Muscle Predisposes to Muscle Wasting and Diaphragm Muscle Pump Failure in Cystic Fibrosis Mice. *PLoS Genet* 2009; 5: e1000586.
 23. Henke K, Sharratt M, Peqelow D, Dempsey J. Regulation of end-expiratory lung volume during exercise. *J Appl Physiol* 1988; 64: 135-46.
 24. Guenette J, Witt J, McKenzie D, Road J, Sheel A. Respiratory mechanic during exercise in endurance-trained men and women. *J Physiol* 2007; 582: 1309-22.
 25. Alison J, Regins J, Donnelly P, Adams R, et al. End-expiratory lung volume during arm and leg exercise in normal subjects and patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158 (5 Pt 1): 1450-8.
 26. Reilly C, Ward K, Jolley C, et al. Effect of endurance exercise on respiratory muscle function in patients with cystic fibrosis. *Respir Physiol Neurobiol* 2012; 180: 316-22.
 27. Werkman M, Hulzebos H, Arets H, et al. Is static hyperinflation a limiting factor during exercise in adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46: 119-24.
 28. de Meer K, Gulmans V, van der Laag J. Peripheal muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159: 748-54.
 29. Troosters T, Langer D, Vrijns B. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2009; 33: 99-106.
 30. Rodríguez I, Zenteno D, Fuentes C, et al. Rehabilitación respiratoria en un hospital público de Chile. *Neumol Pediatr* 2011; 6: 170.
 31. Leroy S, Pérez T, Neviere R, Aguilaniu B, Wallaert B. Determinants of dyspnea and alveolar hypoventilation during exercise in cystic fibrosis: Impact of inspiratory muscle endurance. *J Cyst Fibros* 2011; 10: 159-65.
 32. Shoemaker M, Hurt H, Arndt L. The Evidence Regarding Exercise Training in the Management of Cystic Fibrosis: A Systematic Review. *Cardiopulm Phys Ther J* 2008; 19: 75-83.
 33. Selvadurai H, Blimkie C, Meyers N, et al. Randomized controlled study of in-hospital exercise training programs in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002; 33: 194-200.
 34. Elbasan B, Tunalı N, Duzgun I, Ozcelik U. Effects of chest physiotherapy and aerobic exercise training on physical fitness in young children with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr* 2012; 38: 2-10.
 35. Ploeger H, Takken T, de Greef M, Timmons B. The effects of acute and chronic exercise on inflammatory markers in children and adults with a chronic inflammatory disease: a systematic review. *Exerc Immunol Rev* 2009; 15: 6-41.
 36. Levy H, Kalish L, Huntington I, et al. Inflammatory markers of lung disease in adult patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2007; 42: 256-62.
 37. de Oliveira A, de Oliveira JC, Mesquita-Ferrari R. Inflammatory process modulation in children with cystic fibrosis submitted to aerobic training. *Arch Med Sci* 2009; 5: 422-6.
 38. Salh W, Bilton D, Dodd M, Webb A. Effect of exercise and physiotherapy in aiding sputum expectoration in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1989; 44: 1006-8.
 39. Badwin D, Hill A, Peckham D, Konx A. Effect of addition of exercise to chest physiotherapy on sputum expectoration and lung function in adults with cystic fibrosis. *Respir Med* 1994; 88: 49-53.
 40. Dwyer TJ, Alison JA, McKeough ZJ, et al. Effects of exercise on respiratory flow and sputum properties in patients with cystic fibrosis. *Chest* 2011; 139: 870-7.
 41. Corte de Araujo AC, Roschel H, Picanço AR. Similar health benefits of endurance and high-intensity interval training in obese children. *PLoS One* 2012; 7: e427-47.
 42. Dunham, C y Harms, CA. Effects of high-intensity interval training on pulmonary function. *Eur J Appl Physiol* 2012; 112: 3061-8.
 43. Bailey RC, Olson J, Pepper SL. The level and tempo of children's physical activities: An observational study. *Med Sci Sports Exerc* 1995; 27: 1033-41.
 44. Boas SR, Danduran, MJ, McColley, SA. Energy metabolism during anaerobic exercise in children with cystic fibrosis and asthma. *Med Sci Sports Exerc* 1999; 31: 1242-9.
 45. Boas SR, Joswiak ML, Nixon PA, Fulton JA, Orenstein DM. Factors limiting anaerobic performance in adolescent males with cystic fibrosis. *Med Sci Sports Exerc* 1996; 28: 291-8.
 46. Klijn PH, Terheggen-Lagro SW, Van Der Ent CK. Anaerobic exercise in pediatric cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2003; 36: 223-9.
 47. Klijn P, Oudshoorn A, van der Ent C. Effects of Anaerobic Training in Children With Cystic Fibrosis. A randomized controlled study. *Chest* 2004; 125: 1299-305.
 48. Matos, N, Winsley R. Trainability of young athletes and overtraining. *J Sport Sci Med* 2007; 6: 353-67.
 49. Behringer M, Vom Heede A, Yue Z, Mester J. Effects of resistance

- training in children and adolescents: A Meta-analysis. *Pediatrics* 2010; 126: e1199-e1210.
50. Konstan MW, Berger M. Current understanding of the inflammatory process in cystic fibrosis: onset and etiology. *Pediatr Pulmonol* 1997; 24: 137-42.
 51. Pinet C, Cassart M, Scillia P. Function and bulk of respiratory and limb muscles in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 989-94.
 52. Reid WD, Geddes EL, Brooks D, O'Brien K, Crowe J. Inspiratory muscle training in COPD. Special series on Skeletal Muscle Training. *Physiother Can* 2004; 56: 128-42.
 53. Jong W, Van Aalderen W, Kraan J, et al. Inspiratory muscle Training in Patients With Cystic Fibrosis. *Respir Med* 2001; 95: 31-6.
 54. Enright S, Chatham K, Ionescu AA, Unnithan VB, Shale DJ. Inspiratory muscle training improves lung function and exercise capacity in adults with cystic fibrosis. *Chest* 2004; 126: 405-11.
 55. Reid WD, Lynne G, O'Brien K, Brook D, Crowe J. Effects of inspiratory muscle training in cystic fibrosis: A systematic review. *Clin Rehabilitation* 2008; 22: 1003-13.
 56. Dunnink MA, Doleman WR, Trappenburg JC, de Vries WR. Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2009; 8: 31-6.

Bronquio traqueal

Dr. José Luis Pérez¹, Dra. Solange Caussade²

¹ Becado Programa Enfermedades Respiratorias del Niño. Pontificia Universidad Católica de Chile.

² Profesor Asistente Adjunto. División Pediatría Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.

TRACHEAL BRONCHIO

Tracheal bronchus is considered an anatomical variant or bronchial malformation. Its clinical manifestations are rare, and are due to a failure to drain bronchial secretions. Anatomically it may be a supernumerary or ectopic bronchus. His diagnosis is made by direct visualization of images and airway. Generally its treatment is expectant.

Key words: Airway anomalies, tracheal bronchus, bronchoscopy.

RESUMEN

El bronquio traqueal es considerado como una variante anatómica o malformación bronquial. Sus manifestaciones clínicas son infrecuentes, y se deben a una falla para el adecuado drenaje de secreciones bronquiales. Anatómicamente puede tratarse de un bronquio supernumerario o ectópico. Su diagnóstico se realiza mediante imágenes y visualización directa de la vía aérea. En general su tratamiento es expectante.

Palabras clave: Malformación vía aérea, bronquio traqueal, broncoscopia.

INTRODUCCIÓN

Las variaciones anatómicas traqueo bronquiales son numerosas, especialmente las originadas en bronquios lobares o segmentarios. Las originadas en la tráquea son menos frecuentes, siendo una de ellas el bronquio traqueal, muchas veces diagnosticado por hallazgo al examinar la vía aérea. Este fue descrito por primera vez en 1785 por Sandifort como bronquio lobar superior derecho originado directamente de la tráquea⁽¹⁻³⁾.

Se ha visto que las anomalías bronquiales que afectan al lóbulo superior son más frecuentes del lado derecho⁽¹⁾. En población adulta sometida a broncografía, broncoscopia o tomografía computada se ha encontrado una frecuencia de 0,1-2% de bronquio traqueal derecho y 0,3-1% del lado izquierdo⁽²⁻⁴⁾. En población pediátrica está presente en cerca del 2%, presentando predominio en el sexo masculino (58%)^(5,6). Se ha reportado de casos bilaterales en 6-9%⁽³⁾. En nuestro país, en pacientes pediátricos con neumonía recurrente o persistente a quienes se realizó fibrobroncoscopia como parte de su estudio se encontró la presencia de bronquio traqueal en un 4,6% de los casos⁽⁷⁾. En otro estudio nacional, se encontró una frecuencia de bronquio traqueal 10 veces superior en pacientes con Síndrome de Down con respecto a los que no tenían esta condición⁽⁸⁾.

DEFINICIÓN

Se define bronquio traqueal a aquel que se origina en la tráquea por sobre la carina principal. Aunque anatómicamente

Correspondencia: Dra. Solange Caussade.
Pediatra Broncopulmonar. Profesor Asistente Adjunto. División Pediatría, Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Teléfono 56(2) 354 3767.
E-mail: mcaussa@med.puc.cl

ISSN 0718-3321 Derechos reservados.

no es correcto, otros autores lo consideran como una variedad de anomalías bronquiales que se originan de la tráquea o bronquios principales, y que se dirigen al territorio del lóbulo superior⁽¹⁻³⁾.

Tradicionalmente se ha considerado el bronquio traqueal como una variante anatómica; sin embargo, algunos clínicos discuten esta posición ya que existen casos en los cuales su presencia interfiere con el cuidado habitual de algunos pacientes, en especial los que requieren intubación endotraqueal, y en otros determina patología pulmonar recurrente o persistente^(1,8).

EMBRIOLOGÍA

El bronquio traqueal se origina en la etapa embrionaria de la gestación (semanas 3 a 7), durante la cual a partir del brote respiratorio se desarrollan la tráquea, bronquios mayores y bronquios segmentarios. Los de tipo ectópico se originarían más precozmente que los supernumerarios. Existen dos teorías con respecto a la patogenia del bronquio traqueal: La primera sugiere la existencia de un brote traqueal anómalo presente desde la etapa fetal, que no experimenta regresión y la segunda a la implantación de mesénquima bronquial dentro de la tráquea^(1,2,9).

CLASIFICACIÓN Y CARACTERÍSTICAS ANATÓMICAS

Usualmente emerge desde la pared lateral derecha de la tráquea entre dos a seis centímetros por arriba de la carina y puede suplir a todo el lóbulo superior derecho, su segmento apical o subsegmentos, o lóbulos pulmonares supernumerarios. La vascularización hacia el territorio ventilado por el bronquio traqueal es usualmente normal⁽¹⁻⁴⁾.

Se distinguen 2 tipos⁽¹⁻⁴⁾:

1. Supernumerario (23%): El que coexiste con una subdivisión bronquial para el lóbulo superior normal, pudiendo también ventilar esa zona. Si además el tejido pulmonar es supernumerario, puede localizarse intra o extralobarmente. Si el bronquio anómalo termina en fondo de saco se denomina divertículo traqueal.
2. Ectópico (77%): Existe el bronquio aberrante pero no está presente el bronquio normal correspondiente. Las variantes más frecuentes ventilan el segmento apical del lóbulo superior derecho y si es del lado izquierdo, el segmento apico-posterior del lóbulo superior.

Cuando el bronquio lobar superior derecho es reemplazado completamente por este bronquio aberrante se denomina bronquio traqueal verdadero, "pig bronchus" o bronquio porcino; siendo esta conformación normal en el cerdo y otros animales. Su frecuencia es de 0,2% (Figuras 1 y 2)⁽²⁾.

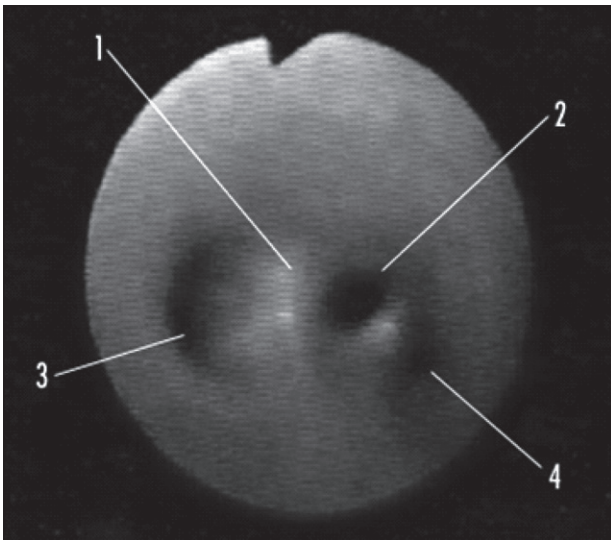


Figura 1. Imagen broscópica de paciente con atelectasia persistente de lóbulo superior derecho. 1) Carina principal; 2) Bronquio fuente derecho; 3) Bronquio fuente izquierdo; 4) Bronquio traqueal.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Aunque en su mayoría son asintomáticos, cuando existen manifestaciones clínicas éstas se deben a la alteración en el drenaje de secreciones bronquiales, siendo más frecuentes cuando se trata de un bronquio traqueal izquierdo o un bronquio supernumerario. Su forma de presentación puede ser: Tos persistente, estridor, sibilancias (por malacia o estenosis del bronquio traqueal), y manifestaciones locales como neumonía y/o atelectasia recurrente o persistente, bronquiectasias, atrapamiento aéreo⁽¹⁻³⁾. Debe sospecharse su presencia en pacientes intubados que presenten atelectasia lobar superior derecha persistente, lo que se debe a obstrucción bronquial por el tubo, o neumotórax, debido a sobredistensión lobar^(5,6,10).

En 78% de los casos el bronquio traqueal se asocia a diversas patologías, tales como síndrome de Down^(6,8), síndrome de Klippel Feil, asociación VATER, malformaciones con origen embrionario en común con esta entidad como fístula traqueoesofágica, membrana laríngea, estenosis traqueal, malformaciones del intestino anterior, malformaciones pulmonares como hipoplasia pulmonar, malformación adenomatoidea quística, quiste broncogénico, secuestro pulmonar, además malformaciones costales, pectus excavatum, cardiopatías congénitas siendo la más frecuente la tetralogía de Fallot⁽¹⁾. Se han descrito casos aislados de malignización en adultos^(1,2).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se establece mediante estudio de imágenes y visualización directa de la vía aérea^(3,5). En 20% de los casos se logra detectar su presencia en la radiografía de tórax, al observar su emergencia a partir de la tráquea⁽⁵⁾. La tomografía computada de alta resolución es actualmente el método de elección para el diagnóstico, mostrando una pequeña área de hipoatenuación emergiendo desde la tráquea^(4,10,11). Además permite distinguir si se trata de un bronquio segmentario, subsegmentario o subsubsegmentario. Con las reconstrucción tridimensional de las imágenes tomográficas se obtiene una broncoscopia virtual^(10,11). La visualización directa se logra con broncografía, actualmente en desuso y con la broncoscopia

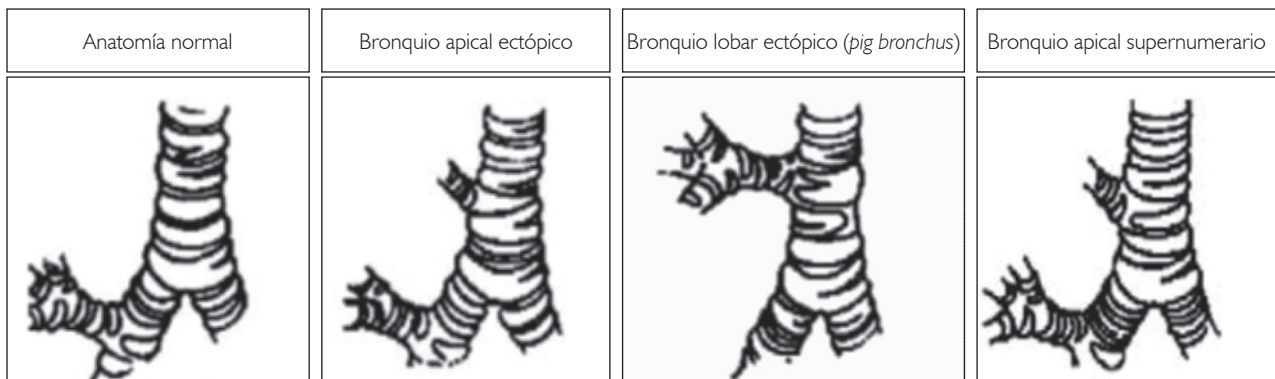


Figura 2. Tipos más frecuentes de bronquio traqueal (adaptado de Referencia 4).

flexible, método convencional para la evaluación de la vía aérea⁽¹⁾. Con este método se obtiene una clara visión de la anomalía, logrando distinguir la conformación del bronquio aberrante; además permite identificar malformaciones asociadas de la vía aérea^(5,12).

TRATAMIENTO

En pacientes asintomáticos se debe mantener una conducta conservadora^(1,13). Tienen indicación quirúrgica los casos que se presentan como absceso, y los casos con bronquiectasias o neumonía/atelectasia recurrentes que determinen riesgo vital o que afecten la calidad de vida del paciente. Se realiza una lobectomía con resección del bronquio aberrante^(4,11,13).

CONCLUSIÓN

El bronquio traqueal es una anomalía o variante anatómica infrecuente de la vía aérea. Su reconocimiento permite anticipar complicaciones anestésicas, derivadas de cuidados intensivos e infecciosas. La mayoría no requieren de tratamiento quirúrgico.

REFERENCIAS

1. Paniagua M, Compean L, De la Torre M, Guillermo Victoria M, Gil V. Bronquio traqueal. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Mex Cirug Pediatr* 2007; 14: 88-91.
2. Desir A, Ghaye B. Congenital abnormalities of intrathoracic airways. *Radiol Clin North Am* 2009; 47: 203-25.
3. Ghaye B, Szapiro D, Fanchamps JM, Dondelinger RF. Congenital bronchial abnormalities revisited. *Radiographics* 2001; 21: 105-19.
4. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004; 24: e17-19.
5. Doolittle AM, Mair EA. Tracheal bronchus: classification, endoscopic analysis, and airway management. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 126: 240-3.
6. O'Sullivan BP, Frassica JJ, Rayder SM. Tracheal bronchus: a cause of prolonged atelectasis in intubated children. *Chest* 1998; 113: 537-40.
7. Vega-Briceño LE, Bertrand P, Holmgren L, Rodríguez JJ, Sánchez I. Hallazgos endoscópicos en niños con neumonía recurrente. *Rev Chil Pediatr* 2004; 75 (Supl): 51-8.
8. Bertrand P, Navarro H, Caussade S, Holmgren N, Sánchez I. Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings. *Pediatr Pulmonol* 2003; 36: 137-41.
9. Iñiguez F, Sánchez I. Desarrollo pulmonar. *Neumol Pediatr* 2008; 3: 148-55.
10. Srivastava A, Warriar G, Treehan M, Radha A. Tracheal bronchus: a cause of unexplained prolonged hypoxemia during ventilation. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 1229-31.
11. Sandu K, Monnier Ph. Congenital tracheal anomalies. *Otolaryngol Clin N Am* 2007; 40: 193-217.
12. Yildiz H, Ugurel S, Soyly K, Tasar M, Somuncu I. Accessory cardiac bronchus and tracheal bronchus anomalies: CT-bronchoscopy and CT-bronchography findings. *Surg Radiol Anat* 2006; 28: 646-9.
13. Aoun N, Velez E, Kemrey L, Trayner E. Tracheal bronchus. *Respir Care* 2004; 49: 1056-8.

Evaluación funcional de la vía aérea

Dr. José San Martín¹, Dra. Solange Caussade²

¹ Instructor Adjunto. Departamento Otorrinolaringología, Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.

² Profesor Asistente Adjunto. División Pediatría, Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.

FUNCTIONAL ASSESSMENT OF AIRWAY

Airway function study includes a variety of tests involving various sub-specialties of medicine and related professions. We describe the methods that assess: 1) upper airway (nose to larynx): rhinomanometry, acoustic rhinometry and nasopharyngolaryngoscopy, 2) central airways (trachea and main bronchi): bronchoscopy, imaging study and Flow / Volume curve, 3) distal or peripheral airway: spirometry, bronchodilator response assessment, airway hyperresponsiveness and measurement of airway resistance (plethysmography, interrupted resistance and impulse oscillometry).

Key words: Airway, functional evaluation.

RESUMEN

El estudio de la función de la vía aérea abarca una gran variedad de exámenes que implican a diversas sub-especialidades de la medicina y profesiones relacionadas. Se describen los métodos que evalúan: 1) vía aérea superior (nariz hasta laringe): rinomanometría, rinometría acústica y nasofarigolaringoscopia, 2) vía aérea central (tráquea y bronquios mayores): bronconoscopia, estudio de imágenes y curva flujo/volumen, 3) vía aérea distal o periférica: espirometría, evaluación de respuesta a broncodilatador y de hiperreactividad bronquial y medición de la resistencia de la vía aérea (pletismografía, resistencia interrumpida y oscilometría de impulso).

Palabras clave: Vía aérea, evaluación funcional.

INTRODUCCIÓN

La función primordial de la vía aérea es dirigir y acondicionar el aire inspirado. Otras funciones también importantes son la fonación, deglución y protección de los pulmones. La vía aérea se inicia con la nariz, siguen faringe y laringe, luego el árbol traqueo bronquial, con su zona de conducción (tráquea, bronquios mayores, subdivisiones bronquiales hasta bronquiolo terminal), y zona de transición y respiratoria (bronquiolos respiratorios, ductos y sacos alveolares). Su anatomía, histología, su ubicación con respecto a la cavidad torácica determinan las diversas condiciones fisiológicas y patológicas de cada uno de sus segmentos^(1,2). Según su ubicación anatómica, en condiciones normales su funcionalidad depende del área de superficie que posee, de la presión atmosférica, presión intrapleural, volumen pulmonar, retracción elástica pulmonar, y en condiciones patológicas influirán la presencia de obstrucción mecánica (pólipos nasales, hipertrofia adenoidea, inflamación nasal, compresiones extrínsecas, o lesiones intrínsecas, etc), inflamación bronquial (asma, fibrosis quística, etc), o de obstrucción dinámica como ocurre en la traqueo y/o broncomalacia. La sintomatología producida por las enfermedades que afectan la vía aérea será clave para sospechar la presencia de una alteración en su función; los síntomas referidos pueden ser estridor, roncopatía, respira-

ción bucal, alteraciones de la voz, disfagia, tos persistente con o sin factores gatillantes, sibilancias, hipersecreción bronquial persistente, etc.

En este capítulo se describirán las características fisiológicas y los métodos actuales para evaluar la función de la vía aérea, según su localización: vía aérea superior (nariz hasta laringe), vía aérea central (tráquea y bronquios mayores) y vía aérea pequeña.

ANATOMÍA FUNCIONAL

Nariz

Aunque es posible respirar a través de la boca, es la nariz la que anatómica y fisiológicamente está diseñada para hacerlo. Todas las paredes nasales son óseas y están cubiertas por mucosa de tipo respiratorio. La nariz es el segmento de la vía aérea encargado de acondicionar el aire antes de su llegada a los pulmones, aportando al aire inspirado una temperatura y humedad óptimas para que el intercambio gaseoso a nivel pulmonar sea lo más eficiente posible. Para esto son fundamentales los cornetes nasales, estructuras altamente vascularizadas. La mucosa nasal produce mucus en forma constante, logrando un ambiente húmedo que optimiza el aire inspirado y, por otro lado, actúa como filtro atrapando algunas partículas en suspensión⁽¹⁾.

Faringe

La faringe es un segmento compartido por la vía aérea y por el tubo digestivo. Sus paredes son blandas, conformadas fundamentalmente por los músculos constrictores de la

Correspondencia: Dra Solange Caussade
e-mail: mcaussa@med.puc.cl

faringe y la base de la lengua. Esta característica hace que la faringe, a diferencia del resto de la vía aérea, sea colapsable. Para evitar el colapso dinámico durante la inspiración, el tono muscular resulta fundamental, al igual que la acción de algunos músculos que favorecen su dilatación, como el geniogloso, que lleva la base de la lengua hacia delante aumentando el diámetro anteroposterior a nivel orofaríngeo. Durante el sueño, el tono muscular y la acción de los músculos dilatadores disminuyen considerablemente, favoreciendo la disminución del diámetro, lo que a veces llega al colapso de la misma, produciendo ronquidos e incluso apneas obstructivas⁽¹⁾.

Tanto a nivel de la rinofaringe como de la orofaringe existe tejido linfático formando el anillo de Waldeyer. Parte de este anillo corresponde a los adenoides en la rinofaringe y las amígdalas palatinas en la orofaringe. Estas estructuras están presentes en condiciones normales en todos los seres humanos.

Laringe

Este segmento de la vía aérea es quizás el de funcionamiento más complejo y en él participan gran cantidad de circuitos neuronales sensitivos y motores que deben ser capaces de coordinar una adecuada respiración con una deglución segura y efectiva, además de ser capaces de lograr una buena fonación y proteger la vía aérea. La motilidad cordal (grado de apertura o cierre, tensión) es determinante para la mantención de estos mecanismos.

Al momento de respirar, las cuerdas vocales se abren permitiendo el libre paso del aire a través de la glotis. Al deglutir, la laringe completa asciende, la epiglotis se dobla hacia posterior y las cuerdas vocales se cierran, para evitar la penetración del alimento a la laringe y su aspiración a la tráquea. Al fonar, las cuerdas vocales se cierran y vibran con el paso de aire forzado a través de la glotis; la intensidad y el tono del sonido emitido dependerán de la fuerza con la cual pasa el aire a través de la glotis y de la tensión y grosor de las cuerdas vocales. Durante la primera fase del mecanismo de la tos, las cuerdas vocales se cierran mientras aumenta la presión intratorácica y luego se abren abruptamente para permitir la espiración a alto flujo⁽¹⁾.

Tráquea y bronquios

La tráquea es un tubo fibromuscular cuyo soporte está constituido por cartílago en forma de C, en la zona ventrolateral, y dorsalmente se completa con músculo liso. Esta conformación se mantiene en los bronquios mayores, y en la medida que los bronquios se van subdividiendo los anillos van siendo reemplazados por placas cartilaginosas de formas irregulares.

Durante el ciclo respiratorio el diámetro del lumen traqueal depende de su ubicación en relación al tórax; en el segmento cervical de la tráquea, extratorácico, este disminuye durante la inspiración ya que la presión atmosférica supera la presión dentro de la vía aérea. El segmento intratorácico disminuye su calibre durante la espiración, debido a que la presión intrapleurales es mayor que la existente dentro de la vía aérea. Esto mismo ocurre a nivel bronquial.

A partir de la 12ª generación bronquial ya no hay cartílago que sostenga la vía aérea, lo que determina mayor susceptibilidad al colapso. El grado de este último va a depender

principalmente de la presión transmural. Las fibras de músculo liso están bajo el control de fibras eferentes del sistema nervioso autónomo, su estimulación colinérgica parasimpática causa contracción, y la estimulación adrenérgica simpática su dilatación, mediada por receptores β_2 , regulándose así el tono y calibre de la luz bronquial^(1,2).

MÉTODOS DE EVALUACIÓN

I. Vía aérea superior

Rinomanometría

Este examen permite objetivar la obstrucción nasal. Existen distintos tipos de rinomanometría (RMM), siendo la RMM anterior activa (RMMAA) la más frecuentemente utilizada. Esta evalúa el flujo nasal durante la inspiración y la espiración detectando posibles obstrucciones y/o resistencias. Se puede realizar usando una mascarilla facial o bien colocando una oliva en cada narina; el primer dispositivo tiene la ventaja de no deformar las narinas, reduciendo la posibilidad de fuga aérea. Sin embargo, tiene el inconveniente de requerir una importante colaboración del paciente y de no poder realizarse si existe una oclusión total de una fosa nasal o una perforación septal. Luego de colocada la mascarilla, los flujos de aire se miden con el rinomanómetro y los datos se analizan computacionalmente para posteriormente graficarlos en curvas de presión/volumen. Después de una primera medición en estado basal, el registro se repite bajo el efecto de un vasoconstrictor tóxico, lo que permitirá diferenciar entre obstrucciones mecánicas (las que no varían con el vasoconstrictor), vasomotoras (las que mejoran por completo con el vasoconstrictor) y mixtas (la que mejoran parcialmente con el vasoconstrictor). En general, cualquier causa de obstrucción con componentes óseos, cartilaginosos o de tejidos con poco edema o no "vasocontraíbles" mostrará curvas mecánicas, así como etiologías inflamatorias, con edema y tejido susceptible de vasoconstricción nos darán curvas vasomotoras. La patología más representativa de la obstrucción mecánica es la desviación del tabique nasal, así como la más representativa de la obstrucción vasomotora es la hipertrofia de los cornetes inferiores⁽³⁾.

Rinometría acústica

Consiste en el estudio de la geometría de la cavidad nasal. Se basa en el análisis de la reflexión del sonido y proporciona un cálculo de áreas de sección transversal de la fosa nasal y de determinados volúmenes nasales. Consiste en aplicar un sonido audible en la ventana nasal mediante un adaptador, con el cuidado de no deformar el vestíbulo nasal. La onda sonora penetra en las fosas y se refleja en las distintas estructuras nasales o en las irregularidades presentes. Se miden las señales de las ondas incidentes y las reflejadas en función del tiempo, lo que permite determinar la distancia respecto de la ventana nasal en que se produce un cambio de la impedancia acústica. Los datos de mayor interés son las "áreas de sección transversal mínimas 1 y 2" (MCA1 y MCA2, en inglés). MCA1 corresponde anatómicamente al área a nivel de la válvula nasal (zona limitada por el borde caudal del cartílago alar superior y el tabique nasal), que es la zona de mayor resistencia

en la nariz normal. MCA2 corresponde al área a nivel de la cabeza del cornete inferior. Al igual que la RMMAA, el estudio se puede realizar antes y después del uso de vasoconstrictor con la misma finalidad y similar interpretación^(4,5).

Nasofaringolaringoscopia (NFL)

Este examen permite evaluar la anatomía de toda la vía aérea superior, así como también la función del velo del paladar, el movimiento de las cuerdas vocales y el proceso de deglución. Se realiza con un fibroscopio flexible que se introduce por las fosas nasales, hasta observar faringe y laringe. Habitualmente se realiza en un paciente vigil al cual se le ha aplicado lidocaína tópica en las fosas nasales y, según el caso, vasoconstrictor (oximetazolina) en las mismas. Durante el examen se le puede solicitar al paciente que hable, que tosa o que degluta según lo que se quiera evaluar. Desde el punto de vista anatómico se debe evaluar: Presencia de desviaciones del tabique nasal, tamaño de los cornetes inferiores, presencia y tamaño del tejido adenoideo, cantidad y calidad de la secreción nasal, tamaño de las amígdalas palatinas y de la base de la lengua y su relación con la cavidad orofaríngea, abducción de las cuerdas vocales, amplitud de la subglotis, y presencia a cualquiera de estos niveles de masas o deformidades patológicas.

Para evaluar la función del velo del paladar, se observa si su movimiento permite el correcto cierre del esfínter velofaríngeo tanto en la deglución como en la emisión de fonemas nasales como las letras "M" o "N". Para esto, se posiciona la fibra en el tercio posterior de la fosa nasal y se pide al paciente que emita los fonemas en cuestión o degluta para valorar el escape anormal de aire o el paso de alimentos hacia la rinofaringe, ambos signos de insuficiencia velopalatina.

Para la evaluación de la motilidad cordal y la voz, se posiciona la fibra a nivel de la supraglotis y se solicita al paciente que emita distintas vocales, a distintas intensidades y alturas (graves o agudas). El movimiento cordal en condiciones normales debe ser simétrico, al igual que la altura cordal y la tensión al fonar. Podrían observarse vicios o compensaciones fonatorias, como la aducción patológica de las bandas ventriculares (Figura 1). De este modo podremos diagnosticar parálisis de cuerdas vocales, alteraciones del nervio laríngeo superior, disfunciones de tipo musculotensionales, etc. Además se debe evaluar detalladamente la superficie de las cuerdas vocales en busca de lesiones estructurales que pudieran generar disfonía, como nódulos, quistes o pólipos.

La sensibilidad laríngea también se puede evaluar a través de este examen, tocando con la fibra óptica distintos puntos de la laringe, lo que en condiciones normales genera en el paciente algún movimiento reflejo ya sea cierre glótico, tos o arcadas. Para evaluar el mecanismo de deglución el paciente debe estar sentado, idealmente vigil y cooperador. Previamente se debe observar la anatomía y sensibilidad laríngeas, así como la motilidad cordal. Luego, con la fibra óptica entre el velo del paladar y la epiglotis, se ofrece al paciente alimentos de diferentes consistencias y volúmenes (papilla, jalea, galleta, jugo, etc.). Se consideran anormales los siguientes hallazgos: presencia del bolo alimenticio por más de 2 segundos en hipofaringe sin gatillar deglución, persistencia de alimento en hipofaringe luego de ocurrida la deglución, penetración laríngea del alimento (paso de éste al vestíbulo laríngeo, sin traspasar las cuerdas vocales), aspiración del alimento (paso de éste a la tráquea a través de las cuerdas vocales), regurgitación del alimento desde el esófago hacia la hipofaringe (Figura 2). La deglución también puede ser evaluada con una videofluoroscopia, examen que se considera complementario a la evaluación de la deglución por nasofaringolaringoscopia⁽⁶⁾.

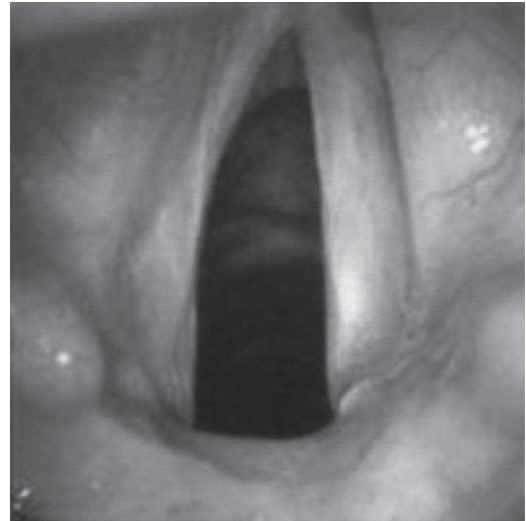


Figura 1. Parálisis de cuerda vocal izquierda en posición lateral. Al fonar sólo la cuerda vocal derecha se aduce, la izquierda permanece abducida.

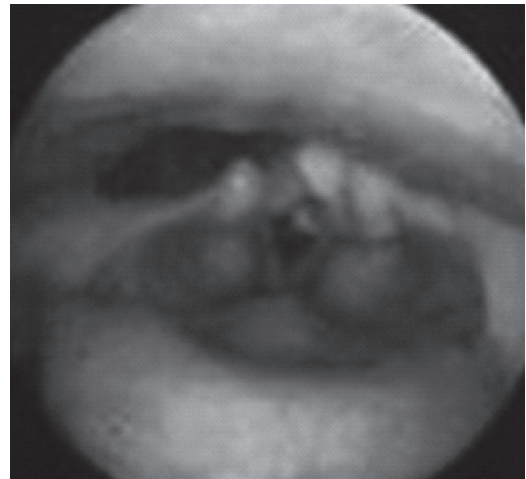


Figura 2. Estudio de deglución alterado, con retención de alimento en hipofaringe, penetración laríngea y aspiración hacia vía aérea inferior.

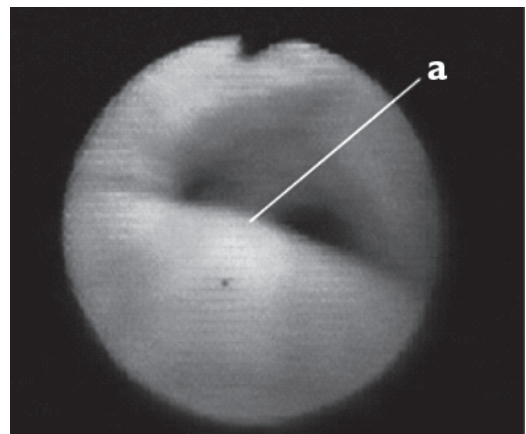


Figura 3. Traqueomalacia: Disminución significativa del lumen traqueal, visión endoscópica. (a) pares posterior traqueal.

2. Vía aérea central

Broncoscopía

Es el standard de referencia actual, siendo superior la flexible con respecto a la rígida, ya que el paciente respira espontáneamente, y en algunos casos se le puede solicitar que realice respiraciones profundas, exhalaciones forzadas y maniobras de tos, para lograr observar si existe colapsabilidad de la vía aérea (Figura 3). Sus defectos son la subjetividad del diagnóstico, ya que este va a depender de la experiencia del operador y por otro lado en la mayoría de los casos la dinámica de la vía aérea es afectada por la presencia del instrumento, presiones de ventilación, sedación o anestesia^(7,8).

Imágenes

Debe considerarse los riesgos asociados a cada procedimiento, tales como la necesidad de anestesia, intubación, irradiación y uso de medios de contraste. La tradicional radiografía simple de tórax realizada al final de la espiración no es un buen método para evaluar adecuadamente la colapsabilidad de la vía aérea. Al combinar las radiografías inspiratoria y espiratoria para el diagnóstico de traqueobroncomalacia se encontró una sensibilidad de 62%. Hasta hace algunos años se usaba la cine-fluoroscopia, que mostraba una especificidad de 94-100% para el diagnóstico de traqueobroncomalacia, teniendo las ventajas de no ser invasivo, no requerir colaboración por parte del paciente, y en los lactantes permitir la evaluación dinámica de la vía aérea durante el llanto y la alimentación. Sus desventajas son que no se visualiza con exactitud los detalles anatómicos traqueales, no se puede mostrar en forma simultánea las paredes anterior y posterior de la tráquea y la interpretación es subjetiva. La broncografía actualmente es un método desusado por ser invasiva, requerir anestesia y administración de medio de contraste dentro de la vía aérea^(6,7).

La tomografía computada helicoidal con multicorte y reconstitución en 3D es capaz de adquirir datos de volumen de la vía aérea al final de la inspiración y durante la espiración activa. Se consideran alteración los casos en los cuales el calibre de la vía aérea disminuye en 50% o más. Se ha encontrado una buena correlación entre este concepto y el hallazgo de traqueobroncomalacia mediante fibrobroncoscopia. El gran defecto de este método es la alta irradiación^(7,9).

Existen estudios preliminares que muestran un potencial rol de la resonancia nuclear magnética dinámica para la evaluación de traqueomalacia solicitando que el paciente tosa, y para la evaluación de pacientes con apnea obstructiva del sueño⁽⁹⁾.

Curva flujo/volumen (Figura 4)

La curva flujo/volumen obtenida por espirometría forzada es característica según el segmento de la vía aérea central que esté comprometido, y ayuda a distinguir entre una obstrucción variable intratorácica, extratorácica, o una obstrucción fija de la vía aérea central^(1,11).

En el caso de existir una alteración dinámica de la tráquea intratorácica o bronquios mayores se observa un flujo máximo inicial que refleja una rápida expulsión de un pequeño volumen de aire, siguiendo esta fase se ve una caída sostenida

del flujo, con forma semejante a una meseta, traduciendo exhalación de escasa cantidad de aire, y luego a flujos espiratorios bajos recuperar la velocidad, hasta finalizar la espiración a volumen residual. Los valores de VEF₁ y CVF en general no están alterados, pero sí lo está el valor del FEM (flujo espiratorio máximo). La fase inspiratoria de la curva estará normal (patrón de obstrucción variable intratorácica)^(8,10).

En las situaciones de obstrucción dinámica de la vía aérea central extratorácica, se verá afectada la fase inspiratoria de la curva flujo/volumen, siendo normal la fase espiratoria (patrón de obstrucción variable extratorácica). En los casos de obstrucción fija, mecánica, de la vía aérea central intra o extratorácica, ambas fases de la curva se verán de forma aplanada (patrón de obstrucción fija)⁽¹⁰⁾.

3. Vía aérea periférica

Espirometría

La espirometría forzada es el examen más simple para evaluar la vía aérea periférica, mediante el análisis de la fase espiratoria de la curva flujo/volumen y los valores obtenidos en volúmenes y flujos espiratorios forzados. A medida que progresa la espiración forzada, la retracción elástica pulmonar y el calibre de la vía aérea, que dependen del volumen pulmonar, disminuyen progresivamente, hasta que en algún punto del árbol bronquial se iguala la presión dentro y fuera de la vía aérea ("punto de igual presión"). Si este se ubica en una zona colapsable del árbol bronquial, se produce una limitación dinámica al flujo aéreo, y a partir de ese momento el flujo de aire no depende del esfuerzo. Si un paciente está

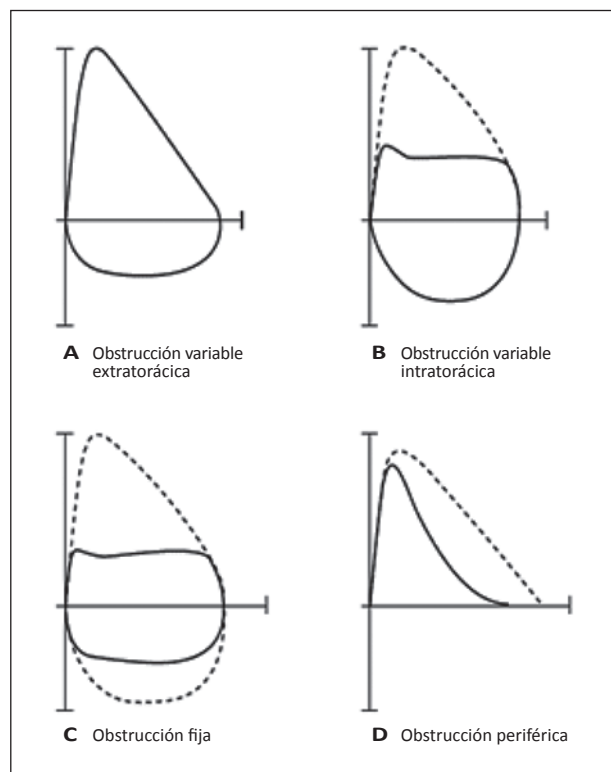


Figura 4. Espirometría: curvas flujo/volumen.

cursando una enfermedad obstructiva, por ejemplo una crisis asmática, este punto de igual presión se traslada hacia distal, las vías aéreas se cierran precozmente, la curva volumen/tiempo no presentará meseta y la curva flujo/volumen tendrá aspecto cóncavo. Según la severidad del compromiso inicialmente se comprometen los flujos espiratorios forzados (FEF₂₅₋₇₅ y FEF₅₀), y luego volúmenes espiratorios (VEF₁ y en casos más severos CVF, con relación VEF₁/CVF disminuida) (Figura 4)⁽¹¹⁻¹³⁾.

La espirometría forzada también es el método más utilizado para realizar la prueba de respuesta a broncodilatador, con el fin de evidenciar la presencia de obstrucción bronquial y valorar reversibilidad. Otros exámenes usados con este mismo objetivo son la medición de resistencia de la vía aérea, oscilometría de impulso, resistencia interrumpida y medición de volúmenes pulmonares estáticos^(12,14). En pacientes escolares y adolescentes se considera significativo un aumento en el VEF₁ en 12% con respecto al VEF₁ basal. El aumento en flujo espiratorios (FEF₂₅₋₇₅) sólo es de valor cuando la CVF basal y post-broncodilatador son semejantes. En pacientes en edad pre-escolar aún no se ha establecido la magnitud del cambio en VE_{0,5} o VEF₁ para ser considerado como significativo. A toda edad es de gran utilidad constatar un cambio en la forma de la curva flujo/volumen espiratoria^(12,13).

Otra forma de evaluar la función de la vía aérea usando la espirometría es demostrar la presencia de hiperreactividad bronquial, característica, aunque no exclusiva, del asma bronquial. Para esto existen pruebas de provocación bronquial con estímulos directos e indirectos. Los primeros actúan sobre las células efectoras responsables de la broncoconstricción (músculo liso, endotelio, células secretoras): metacolina, histamina, manitol. El segundo grupo actúa sobre células neuronales y mastocitos, los cuales en un segundo paso estimulan las células efectoras: son estímulos físicos como el ejercicio, solución hipertónica, aire frío, hiperventilación, y estímulos químicos como adenosina, alérgenos ambientales.

No se explicará el detalle de cada uno de estos exámenes. Los estímulos más utilizados en nuestro medio son la metacolina y ejercicio, destacando el alto valor predictivo negativo para el diagnóstico de asma bronquial de la provocación bronquial con metacolina, y la alta especificidad pero baja sensibilidad de la provocación con ejercicio^(11,15).

Resistencia de la vía aérea

La resistencia de la vía aérea (Raw) depende de varios factores: tipo de flujo, fricción del aire contra las paredes, calibre de la vía aérea, volumen pulmonar y presión transmural. El único método disponible para medir directamente la resistencia de la vía aérea es la pletismografía corporal, motivo por el cual es considerado el gold standard. Se registra la presión alveolar y el flujo aéreo durante varias maniobras de jadeo, calculándose la resistencia total de la vía aérea. Es posible utilizar esta técnica desde el período de lactante, bajo sedación^(1,11).

Los otros métodos disponibles tienen la ventaja de requerir poca colaboración, siendo posible su realización desde edad pre-escolar. Sin embargo, tienen la desventaja de no medir resistencia de la vía aérea como tal, ni ser tan altamente reproducibles como las mediciones de Raw⁽¹¹⁾.

En la oscilometría de impulso se aplica una onda externa de sonido en la boca (a frecuencias entre 4 y 20 Hz) y la relación presión/flujo resultante se mide como impedancia. Esta refleja el impedimento al flujo en el sistema respiratorio, y es la suma de la resistencia (asociada a pérdidas friccionales en la vía aérea y parénquima pulmonar) y reactancia pulmonar (recíproco de la compliance pulmonar)⁽¹¹⁾.

Otra forma de medir resistencia es la técnica de resistencia interrumpida (Rint). Esta asume que al momento de la interrupción transitoria del flujo en la vía aérea la presión en la boca es igual a la presión alveolar. La Rint se calcula según la presión y flujo en la boca medidos inmediatamente antes de la oclusión. La Rint además de medir presión en vía aérea toma en cuenta la presión de retracción elástica del tejido pulmonar y pared torácica⁽¹¹⁾.

CONCLUSIÓN

La prevalencia de enfermedades que comprometen la vía aérea en pacientes pediátricos es alta e implica una diversidad de diagnósticos, que determinan pronósticos también variables. Actualmente, se cuenta con métodos específicos, confiables y seguros para evaluar la anatomía y funcionalidad de la vía aérea, lo que permite optimizar el tratamiento y evolución de cada paciente.

REFERENCIAS

1. Lumb A. Functional Anatomy of the Respiratory Tract. Nunn's Applied Respiratory Physiology. Fifth Edition. Ed Butterworth-Heinemann 2003. Chapter 2. p 15-34.
2. Levitsky M. Function and Structure of the Respiratory System. Pulmonary Physiology. Sixth Edition. Ed McGraw-Hill 2003. Chapter 1. p 1-10.
3. Cole P, Fenton RS. Contemporary rhinomanometry. J Otolaryngol 2006; 35: 83-7.
4. Haavisto LE, Vahlberg TJ, Sipilä JI. Reference values for acoustic rhinometry in children at baseline and after decongestion. Rhinology 2011; 49: 243-7.
5. Finkelstein A, Lara C, Faba G, Caro J. Rol de la rinometría acústica en la evaluación de los pacientes candidatos a rinoseptoplastia. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello 2009; 69: 109-16.
6. Hiss SG, Postma GN. Fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing. Laryngoscope 2003; 113: 1386-93.
7. Boiselle P, Ernst A. State-of-the-Art Imaging of the Central Airway. Respiration 2003; 70: 383-94.
8. Murgu S, Colt H. Tracheobronchomalacia and excessive dynamic collapse. Respirology 2006; 11: 388-406.
9. Zhi Yie Tan J, Ditchfield M, Freezer N. Tracheobronchomalacia in children: review of diagnosis and definition. Pediatr Radiol 2012; 247: 2367-75.
10. Levitsky M. Mechanics of breathing. Pulmonary Physiology. Ed McGraw Hill Sixth Edition 2003. Chapter 1. p 11-53.
11. González Pérez-Yarza E, Aldasoro Ruiz A, Korta Murua J, Mintegui Aramburu J, Sardón Prado O. Volúmenes, flujos, resistencias. La Función Pulmonar en el Niño. Principios y Aplicaciones. Ed Ergon 2007 p 23-37.

12. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, et al. Standardization of spirometry. *Eur Respir J* 2005; 26: 319-38.
13. Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V, Crapo RO, Burgos F, Casaburi R, et al. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur Respir J* 2005; 26 (5): 948-6.
14. Shim C. Response to bronchodilators. *Clin Chest Med* 1989; 10: 155-16.
15. American Thoracic Society. Guidelines for exercise and methacholine challenge testing-1999. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 309-29.

Vía aérea difícil

Dr. Pablo Bertrand¹, Dra. María Angélica Oyarzún²

¹ Profesor Asociado, Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.

² Residente de Enfermedades Respiratorias del Niño. Pontificia Universidad Católica de Chile.

DIFFICULT AIRWAY

Difficult airway is a life-threatening situation which compromises the permeability of the upper airway and thus adequate ventilation and oxygenation. Multiple factors, acute and chronic such as: infectious, neoplastic and trauma have been associated with critical airway. Morbidity and mortality related to a difficult airway management remains as a significant problem in children, so is essential for the pediatric health team to be trained to recognize and anticipate situations that in clinical practice might determine a critical airway. The aim of this review is to provide concepts and guidance to assess patients with potentially difficult airway.

Key words: Difficult airway; airway management, acquired upper airway obstruction, craniofacial anomalies.

RESUMEN

Una vía aérea difícil condiciona una situación con riesgo vital, ya que pone en peligro la permeabilidad de la vía aérea superior y con esto la capacidad de mantener una adecuada ventilación y oxigenación. Múltiples factores, tanto agudos como crónicos, entre ellos factores anatómicos propios del niño/a, complicaciones infecciosas, neoplásicas y/o traumáticas se han asociado con una vía aérea crítica. La morbilidad y mortalidad asociada al manejo inadecuado de esta condición continua siendo un problema significativo en la edad pediátrica; siendo fundamental que el equipo de salud se encuentre entrenado en reconocer y anticipar situaciones que en la práctica clínica podrían asociarse con una vía aérea difícil o crítica. El objetivo de la presente revisión es otorgar conceptos y una orientación en el enfrentamiento de los pacientes con una vía aérea potencialmente difícil.

Palabras clave: Obstrucción vía aérea superior; vía aérea difícil, manejo vía aérea, anomalías craneofaciales.

INTRODUCCIÓN

La permeabilidad de la vía aérea superior es fundamental para mantener una adecuada ventilación y oxigenación, de modo que cualquier dificultad para mantenerla despejada condiciona una situación de riesgo vital para el niño, lo que se denomina vía aérea difícil (VAD). Múltiples factores, tanto agudos como crónicos, pueden determinar el escenario de una VAD, como factores anatómicos normales del desarrollo de un niño, complicaciones infecciosas, neoplásicas y/o traumáticas. La morbilidad y mortalidad asociada al manejo inadecuado de esta condición ha mostrado un descenso durante el último tiempo, pero continua siendo un problema significativo en la población pediátrica y es por esta razón que el equipo de salud debe estar entrenado en reconocer y anticipar situaciones que en la práctica clínica podrían asociarse con una vía aérea difícil o también conocida como vía aérea crítica.

DEFINICIÓN

No existe consenso para una definición única de VAD. En el contexto de la anestesia se define como: "aquella situación en

que un anestesista entrenado presenta dificultad en la ventilación con máscara, intubación traqueal o ambas aunque se usen técnicas óptimas⁽¹⁾; siendo resultado de una compleja interacción entre condiciones clínicas del paciente, disponibilidad de equipamiento y habilidades del operador⁽²⁾. En los niños, la vía aérea difícil, ya sea congénita o adquirida puede presentarse de forma aguda, potencialmente mortal o bien de forma crónica y progresiva, de manera que conduce a insuficiencia respiratoria crónica. Son tres situaciones las que resumen una VAD: dificultad en obtener un buen sello con la ventilación con máscara y bolsa, dificultad en visualizar las cuerdas vocales para introducir un tubo endotraqueal y dificultad en lograr ventilar por obstrucción distal al tubo endotraqueal. La situación más temida denominada "no intubable, no ventilable" afortunadamente es poco frecuente en niños⁽³⁾.

ANATOMÍA

Existen diferencias relevantes entre la vía aérea pediátrica y la del adulto, lo que puede constituir una dificultad en su manejo. La vía aérea del niño posee un diámetro menor, sus narinas son pequeñas y la lengua proporcionalmente más grande. Además presenta un cuello corto que localiza la glotis en posición más cefálica a nivel de C3-C4 y la epiglotis tiene forma de omega, más larga, laxa y con frecuencia colapsable por inmadurez cartilaginosa. En la edad preescolar el niño presenta amígdalas y adenoides que han crecido para alcanzar

Correspondencia: Dr. Pablo Bertrand Lira 85-5° piso Laboratorio de Respiratorio Pediátrico. Santiago, Chile.

E-mail: Bertrand@med.puc.cl

su máximo tamaño entre los cuatro y siete años de edad. La laringe tiene forma de embudo en menores de 8 años y su zona más estrecha, está a nivel del anillo cricoides, donde la submucosa está ricamente vascularizada siendo susceptible a inflamación y edema. Esto condiciona que la presencia de edema de la mucosa de 1 mm disminuya el calibre de su lumen en 75%, mientras que en el adulto sólo se reduce un 20%. Por otro lado, el tamaño craneano mayor y occipucio prominente resulta en una posición subóptima para el abordaje de la vía aérea al momento de realizar una laringoscopia o intubación endotraqueal.

SÍNDROMES GENÉTICOS

Muchos síndromes genéticos condicionan la presencia de una vía aérea difícil, sobre todo en la edad pediátrica cuando las proporciones craneofaciales son críticas en determinar obstrucción de la vía aérea superior. La permeabilidad de la vía aérea se puede comprometer por alteraciones craneofaciales que incluyen craneosinostosis o cierre precoz de las suturas craneales, lo que limita el crecimiento y distorsiona el cráneo, acortamiento de las cavidades nasales, del paladar y maxilar, hipoplasia facial, prognatismo mandibular, puente nasal deprimido, arco palatino alto, mala oclusión dental, paladar hendido y úvula bifida como ocurre en los Síndromes de Apert, Crouzon y Pfeiffer entre otros⁽⁴⁾. Por otro lado, malformaciones del arco branquial como las disostosis mandibulofaciales pueden asociarse con micro o macrostomía y micrognatia, un ejemplo de ello es el síndrome de Treacher-Collins que presenta hipoplasia de huesos y músculos faciales, hipoplasia faríngea, mala oclusión dental y arcada palatina alta. Pacientes con síndrome de Goldenhar pueden presentar hipoplasia facial malar, maxilar, temporal o mandibular, hipoplasia de músculos de la masticación, deformaciones de la lengua y paladar, anomalías vertebrales cervicales, labio y paladar hendido y alteraciones laríngeas⁽⁵⁾. Otros síndromes misceláneos incluyen algunas condiciones particularmente frecuentes; el síndrome de Down que presenta hipotonía de la faringe y gran tamaño de la lengua lo que condiciona obstrucción de la vía aérea significativa que puede llegar a ser crítica ante procedimientos que requieran de sedación profunda o anestesia. Además se ha demostrado que la vía aérea del niño con síndrome de Down es más pequeña que la de un niño normal de la misma edad. La secuencia de Pierre Robin es otra entidad que constituye un desafío en la vía aérea puesto que condiciona una obstrucción significativa de la región faríngea. Estos niños presentan mandíbula pequeña, posición baja de la laringe y paladar hendido, lo que resulta en obstrucción crónica sobre todo durante los primeros años de vida. Niños con síndrome de CHARGE (Coloboma, Heart- cardiopatía, Atresia de coanas, Retardo de crecimiento y/o desarrollo, anomalías Genitales y/o urinarias y Eyes - anomalías oculares y sordera) con relativa frecuencia es asociada a una VAD y por último en el síndrome de Beckwith-Wiedemann la severa macroglosia y obstrucción de la vía aérea secundaria que presentan justifica en muchos casos necesidad de traqueostomía. De todos estos síndromes genéticos, aquellos con craneosinostosis y disostosis mandibulofacial presentan mayor frecuencia de

vía aérea crítica con alto riesgo de requerir traqueostomía (alrededor del 40%) como solución durante los primeros años de vida al ser comparada con el grupo de microsomías hemifaciales (alrededor del 20%) y las otras condiciones nombradas que presentan menor riesgo⁽⁶⁾.

CONDICIONES CRÓNICAS

Múltiples condiciones pueden determinar una VAD en forma crónica, la mayoría en forma progresiva y lenta o cuando la obstrucción ha alcanzado un punto crítico desencadenada por una situación aguda (Tabla 1). Un buen ejemplo de esta situación es la laringomalacia, anomalía laríngea congénita caracterizada por colapso de las estructuras laríngeas, lo que puede condicionar obstrucción de vía aérea superior (OVAS) de severidad variable. El niño suele presentarse durante los primeros meses de vida con estridor que se exagera en situaciones de esfuerzo como agitación, alimentación, llanto y muchas veces por la posición supina. En la mayoría de los casos esta situación no amerita ninguna intervención; sin embargo, algunos niños pueden presentar dificultad respiratoria, crisis de cianosis, apneas, dificultad para alimentarse y falta de incremento ponderal. Ante estos signos de severidad es fundamental anticipar una vía aérea crítica en situaciones de vulnerabilidad como infecciones, sedación y anestesia⁽⁷⁾. Otra condición frecuente que puede generar vía aérea crítica es la estenosis subglótica, la mayoría de las veces adquirida como consecuencia de necrosis de la mucosa cricoidea y/o pericondritis de la región subglótica secundarias a intubación

Tabla 1. Condiciones crónicas asociadas con VAD

Síndromes genéticos
1. Apert , Crouzon, Pfeiffer
2. Treacher-Collins, Nager, microsomía hemifacial
3. Goldenhar, CHARGE
4. Sd Down , Secuencia Pierre Robin
5. Sd Klippel-Feil, Sd Beckwith- Wideman
Estructurales
1. Macroglosia (Sd. Berckwith-Wideman, hipotiroidismo, Sd. Down)
2. Hipertrofia adenotonsilar
3. Obesidad
4. Laringo / traqueomalacia
5. Estenosis subglótica (congénita y adquirida)
6. Parálisis cuerdas vocales (congénita y adquirida)
7. Compresión extrínseca (anillos vasculares, cardiomegalias, neoplasias mediastínicas, enfisema lobar congénito)
Tumorales-Neoplásicas
1. Higroma quístico
2. Teratoma quístico
3. Papilomas
4. Hemangiomas
5. Linfangiomas
6. Quistes, neurofibromas

endotraqueal prolongada, traumática o reiterada. La sintomatología dependerá del grado de obstrucción y habitualmente se utiliza la clasificación de visualización endoscópica de Myer-O'Connor-Cotton (Tabla 2) para establecer severidad. Estos niños desarrollan estridor progresivo bifásico posterior a la noxa que se asocia a una manifiesta dificultad respiratoria con polipnea, tiraje, retracción de partes blandas, eventualmente cianosis y apneas. Nuevamente en esta situación es vital anticipar una vía aérea crítica ante escenarios de vulnerabilidad. Muchas condiciones congénitas o adquiridas durante los primeros años de vida ameritan anticipar una VAD aun cuando se presentan de forma crónica.

La parálisis de cuerda vocal unilateral puede condicionar obstrucción parcial de la vía aérea y se presenta como consecuencia de injuria ante un parto distócico o cirugía de mediastino y/o cervical. Suele ser de manejo conservador aunque distintas situaciones pueden vulnerar la permeabilidad a este nivel. La parálisis de cuerda bilateral está asociada a daño central congénito como ocurre en la malformación de Arnold-Chiari y se presenta con estridor, voz débil y dificultad de la deglución. En esta situación la permeabilidad de la vía aérea habitualmente está comprometida de forma severa.

CONDICIONES AGUDAS

Una variedad de condiciones agudas pueden asociarse con obstrucción de la vía aérea superior y condicionar una vía aérea crítica, entre ellas causas infecciosas, traumáticas o aspiración de cuerpo extraño (Tabla 3). El área subglótica corresponde a la zona más estrecha de la vía aérea del niño y es particularmente vulnerable porque el cartílago cricoides se dispone como un anillo completo que facilita la obstrucción aguda que puede progresar rápidamente hacia el colapso completo de la vía aérea.

La causa más común de obstrucción aguda de la vía aérea superior es el croup o laringitis obstructiva viral, cuadro caracterizado por voz ronca, tos perruna y estridor que ocurre como consecuencia de la infección por virus parainfluenza como principal agente. Se presenta en niños de 6 meses a 6 años de edad, momento del desarrollo en que los factores anatómicos predisponen al paciente a la obstrucción crítica

Tabla 3. Condiciones agudas asociadas a VAD

Causas Infecciosas	Traumáticas
- Coup o laringitis obstructiva	- Parálisis de cuerdas vocales
- Croup espasmódico	- Daño térmico
- Epiglotitis	- Lesiones caústicas
- Traqueitis bacteriana	- Injuria post procedimientos
- Mononucleosis	- Estenosis subglótica
- Absceso retrofaríngeo.	
- Absceso periamigdalino	
Aspiración de cuerpo extraño	Angioedema hereditario (anafilaxia)
Neoplásicas	Disfunción de cuerdas vocales

*Adaptado Hammer J. Acquired upper airway obstruction. Paediatric Respiratory Reviews 2004; 5: 25-33.

Tabla 2. Clasificación Myer- O'Connor-Cotton. Severidad de estenosis subglótica según visualización endoscópica

Grado 1	50 % o menos de obstrucción del lumen de VA
Grado 2	Obstrucción entre 51 y 70% del lumen de VA
Grado 3	Obstrucción mayor al 70%, con visualización del lumen de VA
Grado 4	No se observa lumen de VA

en el punto de mayor estrechez correspondiente a la región subglótica. Para clasificar su severidad se propone usar el puntaje de Westley que valora los signos de dificultad respiratoria que pueden ayudar a anticipar una vía aérea crítica, como la presencia de estridor espiratorio, respiración laboriosa, polipnea, aleteo nasal, pulso paradojal y desaturación los que constituyen factores predictores de falla respiratoria. El croup espasmódico se presenta de forma muy similar al croup viral pero de manera recurrente. Suele presentarse sin pródromo infeccioso y en el contexto de un niño con alergia y asma. Otras infecciones de la vía aérea que pueden condicionar una obstrucción significativa son aquellas que comprometen distintas estructuras blandas que impiden la permeabilidad normal de la vía aérea como absceso retrofaríngeo, absceso periamigdalino y la mononucleosis infecciosa o aquellas que son parte del diagnóstico diferencial del croup viral: traqueítis bacteriana y epiglotitis. Este último cuadro es muy infrecuente hoy en día, pero de temida severidad como condicionante de vía aérea crítica. Las características 4D que describen al paciente: disfagia, disfonía, disnea y salivación (drooling en inglés) son síntomas que deben alertar al clínico de una situación de rápida progresión y potencialmente fatal⁽⁷⁾.

La reacción de tipo anafiláctico conocida como angioedema hereditario constituye una causa poco común pero extremadamente grave de vía aérea crítica. Se presenta en general en pacientes durante la edad de la pubertad y puede ser recurrente. Está dentro de las condiciones que definen la anafilaxis y hoy se ha establecido su relación con la deficiencia del inhibidor de esterase C1. Mención especial merece la obstrucción de la vía aérea por cuerpo extraño, accidente relativamente frecuente en niños y principal causa de muerte accidental en menores de 5 años. Los síntomas dependen de su naturaleza, localización y grado de obstrucción de la vía aérea; la mayoría de las veces la aspiración de un cuerpo extraño migra hasta primera o segunda generación bronquial, pero la impactación en la laringe determina una vía aérea crítica y una emergencia médica. El diagnóstico precoz y el tratamiento inmediato son fundamentales ya que la obstrucción puede ser de curso rápido y mortal.

EVALUACIÓN

La anticipación de una vía aérea crítica supone realizar una historia clínica detallada que permita evaluar características anatómicas y fisiológicas de riesgo, además del lugar más vulnerable de obstrucción. Estos factores pueden ser congénitos, traumáticos, inflamatorios, neoplásicos y metabólicos ,

Tabla 4. Clasificación de Mallampati

Estructuras visibles	
Clase I	Paladar blando, úvula y pilares amigdalinos
Clase II	Paladar blando y úvula
Clase III	Paladar blando y base de la úvula
Clase IV	Imposibilidad para ver el paladar blando

pudiendo clasificarlos según el sitio anatómico de obstrucción. En la historia del paciente antecedentes clínicos como presencia de ronquido, estridor, respiración ruidosa, somnolencia, dificultad respiratoria con la alimentación o apneas del sueño sugieren una vía aérea superior lábil ante cualquier intervención. Información relativa a morbilidad previa como croup recurrente, absceso amigdalino, cirugías previas de cabeza y cuello, radioterapia en cualquier segmento de la vía aérea y tumores pueden condicionar una VAD. Por último condiciones asociadas que pueden determinar un mayor riesgo ante un procedimiento como la presencia de aspiración pulmonar crónica por daño neurológico o reflujo gastroesofágico deben ser tomados en cuenta por la abundante secreción que puede presentar el niño y la dificultad que esto trae en el éxito de cualquier procedimiento.

La exploración física completa de cabeza, cuello y columna cervical debe ser exhaustiva y metódica para anticipar puntos de obstrucción. Se debe observar permeabilidad de las narinas, apertura oral, arcada dental, movilidad temporomandibular y cervical. El aspecto general del niño es un indicador confiable de severidad, de modo que la presencia de polipnea, uso de musculatura accesoria, cianosis y estridor en reposo sugieren una potencial VAD.

Existen mediciones clínicas utilizadas en población adulta, sin embargo, no han sido validadas en niños y son difíciles de aplicar en pacientes que no colaboran. Entre las más utilizadas están la clasificación de Mallampati (Tabla 4) que valora la visualización de las estructuras anatómicas faríngeas con el paciente sentado con la boca completamente abierta y la distancia tiroidea mentoniana que valora distancia existente entre la escotadura superior del cartílago tiroideos y el borde inferior del mentón en posición sentada con la cabeza extendida y la boca cerrada. Ambas poseen baja sensibilidad y especificidad para pronóstico de vía aérea crítica.

Estudios adicionales de laboratorio pueden ser de gran utilidad para anticipar una VAD tanto en condiciones de evolución aguda o crónica. En forma general, los gases arteriales podrían mostrar la presencia de hipoxemia y/o hipercapnia como manifestación de hipoventilación pero su utilidad es baja puesto que estas alteraciones suelen ser tardías.

El estudio de función pulmonar con curvas flujos/volumen puede demostrar obstrucción de vía aérea fija o variable, extra o intratorácica y orientar la necesidad de estudios invasivos, aunque la utilidad de estas mediciones está limitada a su realización en niños que colaboren y que no presenten obstrucción significativa en el momento de la prueba.

Los estudios de imágenes, desde radiografía tórax en sus proyecciones anteroposterior y lateral, la tomografía axial

computada o resonancia nuclear magnética cervical y de tórax tienen como objetivo definir con mayor precisión el carácter y extensión de una determinada lesión, como en el caso de absceso retrofaringeo, periamigdalino, tumores de vía aérea, linfangiomas o higromas cervicales y obstrucción traqueal por compresión extrínseca entre otros. La utilidad varía de acuerdo a la condición que se considera y generalmente se transforma en un complemento de la evaluación endoscópica.

La visualización de la vía aérea se puede realizar por laringoscopia directa, broncoscopia rígida y flexible. Todos estos procedimientos permiten analizar de forma directa la permeabilidad de la vía aérea y estimar el riesgo de cada paciente en desarrollar una VAD. Los resultados son dependientes directamente de la situación clínica y de la destreza del operador. La broncoscopia flexible tiene como ventajas evitar anestesia general, baja incidencia de complicaciones y favorece el estudio dinámico de la vía aérea hasta la tercera y cuarta generación bronquial, pero como complemento la broncoscopia rígida permite evaluar con mayor precisión la patología de cuerdas vocales, glotis posterior, subglotis y tráquea además de complementar con técnicas invasivas la certeza diagnóstica a través de la toma de muestras.

MANEJO

El enfrentamiento de un paciente con vía aérea difícil debe considerar el nivel en que ocurre la obstrucción, la forma de presentación (aguda o crónica) y el escenario clínico en que se presenta, sea en el ámbito anestésico o fuera de este. Para cualquier condición el enfoque de una situación compleja debe ser multidisciplinaria con la participación de intensivistas, especialistas en endoscopia y equipo quirúrgico. Independiente de la etiología de la obstrucción, el objetivo principal de su manejo debe ser mantener la permeabilidad de la vía aérea. Se debe considerar que la principal diferencia entre el niño y el adulto no radica en algún elemento anatómico crítico del niño sino en la rapidez con que este paciente desarrolla hipoxemia significativa.

El tratamiento de la vía aérea crítica comienza con recuperar o mantener la permeabilidad de esta a través de la ventilación con máscara y bolsa. La habilidad para realizar estas maniobras es fundamental en el manejo de la vía aérea. Los elementos para realizar ventilación de esta forma están disponibles en todos los niveles de complejidad de atención médica y debiera ser dominada por todo pediatra que trabaja en unidad de emergencia, hospitalizado o sala de procedimientos y anestesia. Muchas veces el problema para lograr una adecuada ventilación consiste en aplicar un buen sello en los bordes de la máscara. Para esto es indispensable posicionar de forma correcta la cabeza y traccionar la mandíbula para favorecer una ventilación gentil y eficiente. Recientemente se ha validado en muchos escenarios el uso de máscara laríngea para la mantención de la permeabilidad de la vía aérea; su manipulación es simple y el resultado es generalmente óptimo. La única dificultad en la instalación puede ser el desplazamiento de la epiglotis hacia distal con la resultante obstrucción de la vía aérea. El tercer paso y más invasivo consiste en realizar intubación endotraqueal bajo visualización directa

con laringoscopia o asistida con fibrobroncoscopia flexible. Este procedimiento debe ser realizado por el operador más experto cuando se ha anticipado de forma correcta una VAD.

En situaciones en las que la vía aérea no constituye una emergencia inmediata la aproximación terapéutica va a depender de la causa que valora. En forma general, si la obstrucción aguda ocurre a nivel faríngeo, por ejemplo en abscesos periamigdalinos el tratamiento puede considerar el apoyo de CPAP, máscara laríngea o bien intubación endotraqueal, lo que dependerá de la estabilidad del paciente y disponibilidad de recursos. Ante obstrucción faríngea crónica, como ocurre en pacientes con enfermedades neuromusculares y/o niños con síndrome de Down se puede considerar el uso de tubos nasofaríngeos, apoyo con CPAP o traqueostomía si la situación lo amerita⁽⁹⁾. Algo similar ocurre en niños con síndrome de Beckwith-Wiedemann y secuencia Pierre-Robin; sin embargo, en estos pacientes es posible comenzar con posicionamiento, placas palatinas de ortodoncia y flujo nasal con cánulas nasofaríngeas durante las primeras semanas de la vida disminuyendo la necesidad de traqueostomía, mientras se pueda realizar resolución quirúrgica con distracción ósea^(9,10).

Por otro lado, cuando la obstrucción aguda ocurre a nivel laríngeo supraglótico, como en la epiglotitis, el abordaje terapéutico está bastante claro, se debe administrar oxígeno, evitar procedimientos invasivos hasta que el paciente puede ser anestesiado con anestésicos inhalados, ventilado con máscara y luego proceder con acceso intravenosa establecido a intubación endotraqueal por el personal más calificado, ya que suele ser difícil.

En laringomalacia, el manejo habitualmente es conservador y sólo se debe plantear uso de traqueostomía ante signos de gravedad como apneas, cianosis, dificultad respiratoria o falta de progreso ponderal. Otra opción quirúrgica es la epiglotoplastia, que consiste en reseca partes de la epiglotis y pliegues ariepiglóticos superiores, lo que en general debiera ser hecho unilateralmente por el riesgo de estenosis cicatricial⁽¹¹⁾. En el caso de obstrucción por parálisis cordal unilateral, el niño suele lograr compensar el déficit y el manejo tiende a ser conservador, pero en el caso de parálisis bilateral es muy difícil evitar la traqueostomía por el alto riesgo de obstrucción severa⁽¹¹⁾.

A nivel subglótico, el croup es la causa más común de obstrucción aguda y su tratamiento se encuentra bien estandarizado, logrando con el uso de corticoides sistémicos y nebulizaciones de adrenalina, el manejo adecuado de la mayoría de los pacientes, limitando sólo a los casos más severos el manejo invasivo de la vía aérea^(12,13). Por otro lado, la estenosis subglótica ya sea secundaria a inflamación/infección de la vía aérea, a intubación endotraqueal, o por la presencia de lesiones quísticas y/o hemangiomas habitualmente requieren como parte de su manejo el uso de traqueostomía, mientras se logra el manejo intervencional/quirúrgico de la patología de base⁽¹⁴⁾.

CONCLUSIONES

El enfrentamiento de un paciente con vía aérea difícil es una situación clínica presente en la práctica pediátrica. El conocimiento y entrenamiento en condiciones conocidas por su asociación con vía aérea difícil es indispensable para anticipar y tratar la permeabilidad de la vía aérea. El manejo involucra la colaboración de equipos multidisciplinarios orientados a cuidado integral e individualizado de cada uno de estos pacientes. La principal diferencia entre el niño y el adulto radica en la rapidez en desarrollar hipoxemia en el primero con las conocidas consecuencias. La maniobra más importante en el manejo de la vía aérea es la ventilación con máscara y bolsa.

REFERENCIAS

1. Practice guidelines for management of the difficult airway: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology* 2003; 98: 1269-77.
2. Andreu E, Schmucker E, Drudis R, Farre M, Franco T, Monclus E, et al. Algoritmo de la vía aérea difícil en pediatría. *Rev Esp Anestesiol Reanim*. Mayo 2011; 58: 304-11
3. Craig Sims, Britta von Unger The normal and the challenging pediatric airway. *Pediatric Anaesth* 2012; 22: 521-6.
4. Xue FS, Zhang YM, Liao X, Liu JH. Airway management for pediatric patients with difficult airways due to craniofacial abnormalities. *Paediatr Anaesth* 2009; 19: 701-2
5. Vener DF, Lerman J. Vías respiratorias pediátricas y síndromes relacionados con ellas. *Rev Col Anest* 1998; 26: 317.
6. Sculerati N, Gottlieb MD, MS Zimble, McCarthy JG. Airway Management in Children with mayor Craniofacial Anomalies. *Laryngoscope* 1998; 108: 1806-12.
7. Hammer J. Acquired upper airway obstruction. *Rev Respir Paediatr* 2004; 5: 25-33.
8. Marcus CL, Keens TG, Bautista DB, Von Pechmann WS, Ward SLD. Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics* 1991; 88: 132-9.
9. Rimell FL, Shapiro AM, Shoemaker DL, Kenna MA. Head and neck manifestations of Beckwith Wiedemann syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113: 262-5.
10. Tomaski SM, Zalzal GH, Saal HM. Airway obstruction in the Pierre Robin sequence. *Laryngoscope* 1995; 105: 111-4.
11. Zalzal GH, Anon JB, Cotton RT. Epiglotoplasty for the treatment of laryngomalacia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96: 72-6.
12. Newman KB, Mason UG 3rd, Schmalig KB. Clinical features of vocal cord dysfunction. *Am J Respir Crit Care Med* 1995; 152: 1382-6.
13. Stannard W, O'Callaghan C. Management of croup. *Paediatr Drugs* 2002; 4: 231-40.
14. Nicolai T. Therapeutic concepts in upper airway obstruction. *Rev Respir Paediatr* 2004; 5: 34-9.

Estudio radiológico de la vía aérea central

Dr. José D. Arce Valenzuela

¹ Servicio Radiología e Imágenes. Clínica Santa María.

INTRODUCCIÓN

El espectro de patologías que comprometen la vía aérea central es diverso en la edad pediátrica y algunas de ellas, exclusivas de esta etapa de la vida. Su implicancia clínica es variada, representando en algunas situaciones amenazas vitales, que requieren de una rápida resolución^(1,2,5-9). El pequeño calibre de la vía aérea y su fácil colapsabilidad en lactantes y niños menores, son causas de una mayor respuesta sintomática ante eventos congénitos o adquiridos que la disminuyan. Revisaremos los hallazgos en imágenes de cuadros que comprometen la vía aérea central, no siendo motivo de esta revisión la región nasofaríngea, ni la pequeña vía aérea periférica.

Embriología

El surco laringotraqueal se forma en la parte ventral del intestino anterior durante la tercera semana. El crecimiento hacia caudal y la formación de pliegues laterales lo separan del esófago, completándose esta a la sexta semana. El endodermo del intestino anterior se diferenciara en epitelio y glándulas traqueobronquiales, además del epitelio pulmonar. La proliferación de células del mesénquima a partir de la cavidad celómica dará origen a músculo liso, cartílagos y tejido conectivo. El cartílago ya está presente en la decima semana de gestación. El extremo de la tráquea tiene un crecimiento asimétrico originando los bronquios derecho e izquierdo. La bifurcación traqueal se desplaza gradualmente, desde el cuello hasta su posición definitiva, a nivel de la cuarta vertebra torácica. El desarrollo relativamente separado de laringe y de las bifurcaciones bronquiales, junto al desarrollo pulmonar, hace posible que anomalías traqueales se acompañen de laringe normal. Es necesario considerar que el lumen laríngeo se forma por recanalización en la decima semana y el traqueobronquial parte primariamente como un tubo⁽³⁾.

Anatomía

La tráquea constituye un tubo para la conducción del aire, que comienza en el cuello a nivel del cartílago cricoides, pasa por detrás del manubrio esternal y sus puntos de referencia distal son; la cuarta a quinta vértebra dorsal o hacia anterior el ángulo esternal. En este punto se bifurca formando la carina y origina los bronquios fuentes. Está compuesta por 16 a 20 cartílagos con forma de herradura, que ocupan su porción anterolateral y por una pared membranosa en su parte posterior. Mide 4 cm de longitud en el recién nacido y 11-13 cm

en el adulto. Su diámetro en tanto es de 3-4 mm en el RN y 12-23 mm en el adulto⁽⁴⁾.

Dos impresiones extrínsecas son normales en la tráquea; una superior por los lóbulos tiroideos y otra inferior e izquierda por el arco aórtico, que produce un normal desplazamiento de la tráquea hacia la derecha. Se debe considerar que en el niño la laringe es más alta y la lengua relativamente más grande y que cambios importantes del diámetro y morfología traqueal ocurren durante la respiración particularmente en el lactante. Durante la espiración hay un desplazamiento lateral derecho de la tráquea a nivel del opérculo torácico alejándose del arco aórtico. Hay además un desplazamiento anterior aumentando el espacio retrofaríngeo y retrolaríngeo. También hay un desplazamiento anterior con la flexión cervical. La tráquea en su porción cervical extratorácica disminuye su calibre durante la espiración y lo aumenta en inspiración, lo contrario ocurre en su parte principal intratorácica en donde aumenta su calibre en inspiración y lo disminuye durante la espiración⁽²⁾. Los tejidos blandos retrofaríngeos y laríngeos disminuyen progresivamente con la edad.

Clínica

Las manifestaciones clínicas que motivan el estudio imagi-nológico son principalmente estridor y sibilancias. A veces hay otros síntomas como: aleteo nasal, dificultad para la alimentación, taquipnea, retracción costal, hemoptisis, fiebre, retraso pondoestatural y dificultad respiratoria. En ocasiones la anomalía de la vía aérea puede ser asintomática y ser sólo un hallazgo en estudio de imagen. Las obstrucciones pueden ser intrínsecas o extrínsecas, intra o extratorácicas y fijas o dinámicas, estas circunstancias motivaran cual será el mejor estudio por imágenes.

Estudio imaginológico

Radiografía (Rx) de cuello y tórax (AP, L): Habitualmente es el primer estudio de imágenes, que en sus proyecciones convencionales puede orientar a un diagnóstico definitivo o nuevos procedimientos para precisarlos.

Radioscopia (Cinefluoroscopia, Seriografía secuencial): En forma dinámica se puede documentar los cambios de calibre de la vía aérea. En forma especial se puede observar el colapso espiratorio en pacientes con traqueobroncomalacia. También es útil para demostrar el bamboleo mediastínico y la restricción de la motilidad diafragmática por retención aérea en presencia de un cuerpo extraño, o cualquier condición que determine obstrucción parcial de la vía aérea.

Estudio contrastado del esófago: Útil para determinar compresión extrínseca en particular las de tipo vascular.

Técnicas axiales: Son sin duda estas, sumadas a sus posibilidades de reformato, las que serán más útiles para el estudio

Correspondencia: José D. Arce Valenzuela
E-mail: jarce@csma.cl

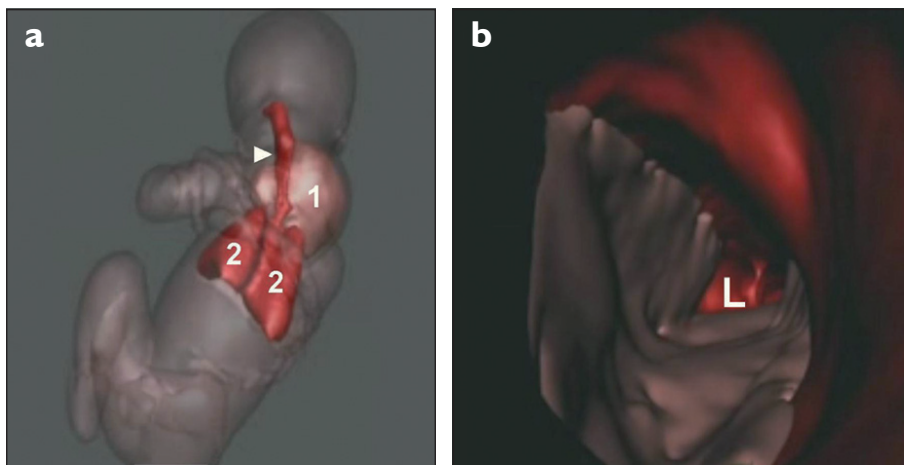


Figura 1.

de vía aérea y su relación con masas o estructuras vasculares adyacentes, también en buena forma permiten un adecuado estudio del lumen.

La Tomografía Computada (TC) con sus posibilidades de estudio angiográfico y el post-proceso: multiplanar, volumétrico y endoscopia virtual dan un apropiado estudio anatómico; sin embargo es necesario considerar que a pesar de la rápida adquisición de la información necesaria, se expone al niño a radiación ionizante.

La Resonancia Magnética (RM) con similares posibilidades de información, precisa en niños largos tiempos de examen, siendo necesaria la sedación anestésica. Una gran utilidad de esta técnica es el estudio prenatal de obstrucción de la vía aérea superior la cual precisara de una rápida intervención al momento del parto⁽⁵⁾ (Figura 1).

PATOLOGÍA LARÍNGEA

Hendiduras laríngicas

Constituyen una rara patología con una incidencia probablemente subestimada. Las anomalías laríngicas ocurren entre 1:2.000 a 1:50.000 nacidos vivos y las hendiduras laríngicas representan un 0,5 a 1,6% de este total. Presentan diferentes grados de extensión que pueden alcanzar hasta la tráquea. Las manifestaciones clínicas y el momento del diagnóstico, dependerán de esta y se manifiestan como dificultad respiratoria y para la alimentación. Los niños pueden presentar llanto ronco, incapacidad para manejar secreciones, ahogos, estridor y cianosis. Un alto índice de sospecha evitara una aspiración pulmonar crónica. En un alto porcentaje se asocian a otras anomalías congénitas particularmente fistula traqueoesofágica y traqueomalacia^(2,6).

La radiografía de tórax mostrara en algunos casos signos sugerentes de un proceso aspirativo sin identificar la causa. A veces la proyección lateral puede mostrar desplazamiento anterior de una sonda nasogástrica. El estudio baritado mostrara un inmediato pasaje del contraste a la vía aérea (Figura 2), sin embargo, en algunos casos con aspiraciones menores es difícil precisar entre una alteración funcional y una pequeña hendidura⁽⁶⁾.

Epiglotitis

Reportada en la literatura es poco frecuente y en nuestro medio, afecta a niños entre los 3 a 6 años durante el invierno. Asociada a infección por *H. influenza* tipo B, hoy los casos ocasionales son por infección por el tipo no B. Otros bacterias también pueden ocasionar epiglotitis. Simulan este cuadro la ingesta de alimentos calientes o alergia. Los pliegues ariepigloticos y la vía aérea subglótica pueden estar comprometidos.

En el estudio radiológico lateral de cuello se puede visualizar una epiglotis engrosada y redondeada o signo del dedo pulgar, con una subglotis normal.

Laringotraqueitis "Croup"

Compromete niños de 6 meses a 3 años durante los meses fríos. Relacionado a infección por virus parainfluenza. Curso clínico más benigno que la epiglotitis. Casos ocasionales pueden requerir intubación y producir edema pulmonar. El

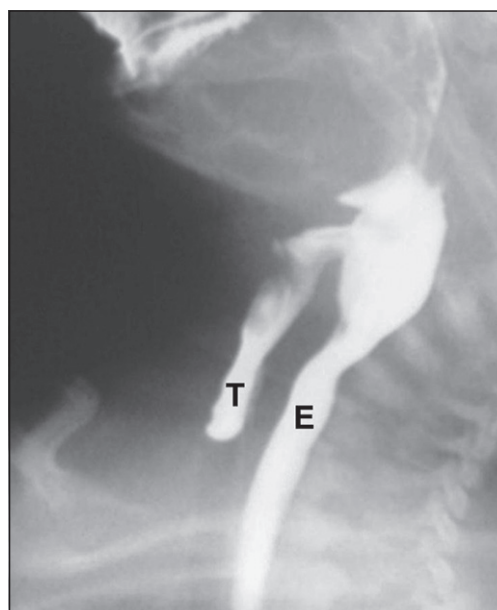


Figura 2.

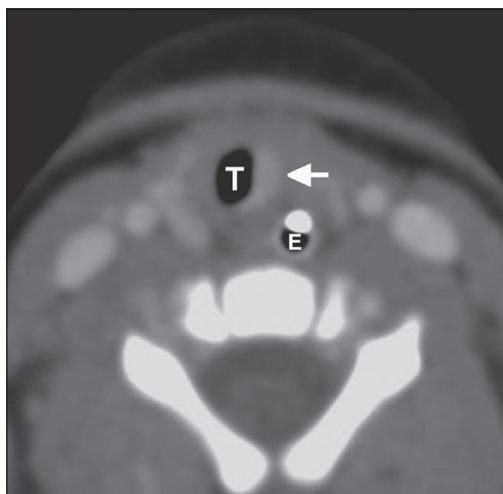


Figura 3.

estafilococo puede originar un cuadro conocido como "croup" bacteriano o traqueítis pseudomenbranosa. El estudio de imágenes será útil para descartar otras patologías o compromiso pulmonar.

Masas subglóticas

- a. *Tejido de granulación* en el área subglótica se puede desarrollar post-intubación o traqueotomía.
- b. *Hemangiomas subglóticos*: Aun cuando el hemangioma es el tumor benigno más común en cabeza y cuello en lactantes, constituye sólo el 1,6% de todas las anomalías laríngeas. Presentan una fase inicial proliferativa, generalmente hasta los 18 meses, produciéndose en ella la obstrucción laríngea. Pueden estar asociados a hemangiomas cutáneos de cabeza y cuello. Involucionan espontáneamente entre los 5-6 años.

Generalmente diagnosticados por estudio endoscópico efectuado para estudio de estridor, pueden ser mejor caracterizados por TC en cuanto a su naturaleza y extensión. Se localizan generalmente en la región subglótica posterolateral, generalmente 1-1,5 cm bajo las cuerdas vocales (Figura 3), pero puede estar en región supraglótica, tráquea o bronquios. A veces pueden ubicarse hacia la parte posterior o ser circunferenciales. Presentan en fase vascular precoz una intensa impregnación con el contraste por su alto flujo en fase proliferativa. El llenamiento de los vasos puede producir un aumento de volumen del hemangioma con un mayor grado de obstrucción. Si se efectúan controles en fase tardía se observará un rápido barrido del contraste⁽⁷⁾.

Es también útil el estudio tomográfico en aquellos casos que no hay certeza diagnóstica permitiendo diferenciar un hemangioma de una malformación vascular que comprometa la laringe o vía aérea superior (Figura 4).

- c. *Papiloma* producido por virus papiloma humano adquirido durante el parto vaginal puede observarse en pacientes sobre los 6 años. En hasta 20% se extiende al parénquima pulmonar y puede producir lesiones nodulares que pueden excavar.

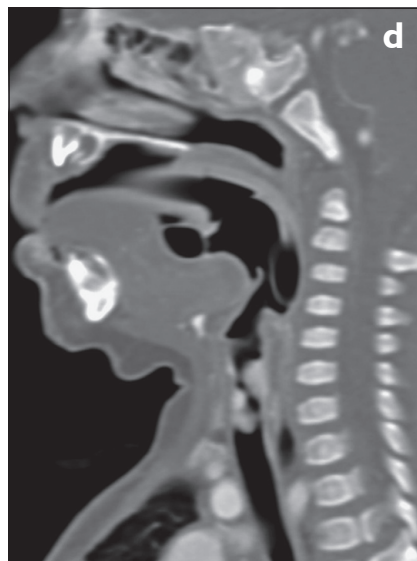
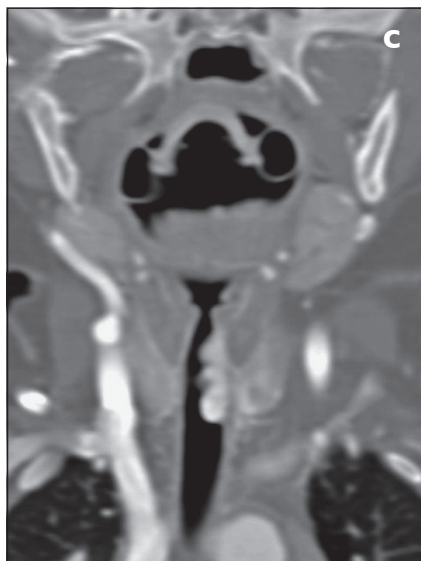
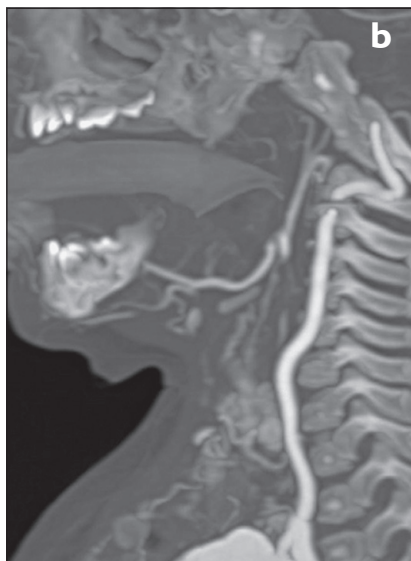
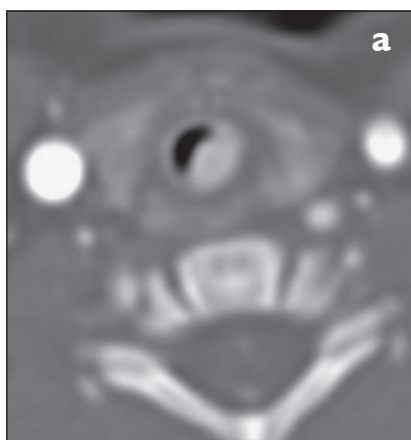


Figura 4.

PATOLOGÍA DE TRÁQUEA Y BRONQUIOS PRINCIPALES

I. Anomalías congénitas

Diversas anomalías congénitas afectan la vía aérea discutiremos algunas excluyendo las que producen obstrucción total, como manifestación principal.

Atresia esofágica con fistula y fistula en "H" o en "N"

Esta anomalía derivaría de una alteración en la separación del intestino anterior con el brote traqueal primario, dentro del espectro de anomalías la más frecuente es la atresia esofágica, con fistula traqueo-esofágica al cabo distal del esófago, con una frecuencia de 80-90% de los casos. La fistula aislada es más rara ocurriendo en un 5-8% de los casos. El cuadro clínico se puede manifestar como un polihidramnios prenatal, el acumulo de secreciones en el postnatal, imposibilidad al pasaje de una sonda o dificultad respiratoria.

La Rx simple de tórax especialmente la proyección lateral demostrara una imagen aérea sacular, en la región retrotraqueal que termina en fondo un ciego, produciendo diferentes grados de compresión y desplazamiento de la tráquea. La presencia de fistula es fácil de reconocer observando la presencia o ausencia de aire bajo el diafragma en estomago o asas intestinales (Figura 5 a y b). La presencia de una fistula aislada requiere de un alto índice de sospecha. En estos casos la administración de una pequeña cantidad de bario, con

el paciente girando la cabeza y quedando en una posición levemente oblicua, lo demostrara en la mayoría de los casos (Figura 5 c).

Fístula broncobiliar

Extremadamente rara se manifiesta como tos o neumonía que no responde a tratamiento o como neumonías recurrentes, dificultad respiratoria y retardo en el desarrollo ponderoestatural que comienzan en el período neonatal. La presencia de secreciones teñidas de bilis orientan a su diagnóstico. Descrita por Neuhauser en 1952 comunican el lóbulo izquierdo del hígado con el árbol traqueobronquial. Pueden comunicar con la, tráquea, carina o el bronquio fuente. Todas las fistulas pasan por el hiato esofágico. La gravedad de los síntomas depende de la cuantía de bilis drenada al pulmón, pudiendo efectuarse todo el drenaje hacia este. En Rx de tórax se observa ocupación del espacio aéreo, con consolidación variable. El hallazgo de aire en vesícula o vía biliar debe orientar al diagnóstico. La TC demostrara la presencia de una estructura tubular accesoria próxima a la carina y con un curso descendente paralelo al esófago. El reformateo multiplanar o 3D demostrarán claramente el trayecto fistuloso^(1,8) (Figura 6).

Anomalías de segmentación bronquial y divertículo traqueal

El divertículo traqueal y el bronquio cardiaco tienen en común ser formaciones saculares que se originan en la vía

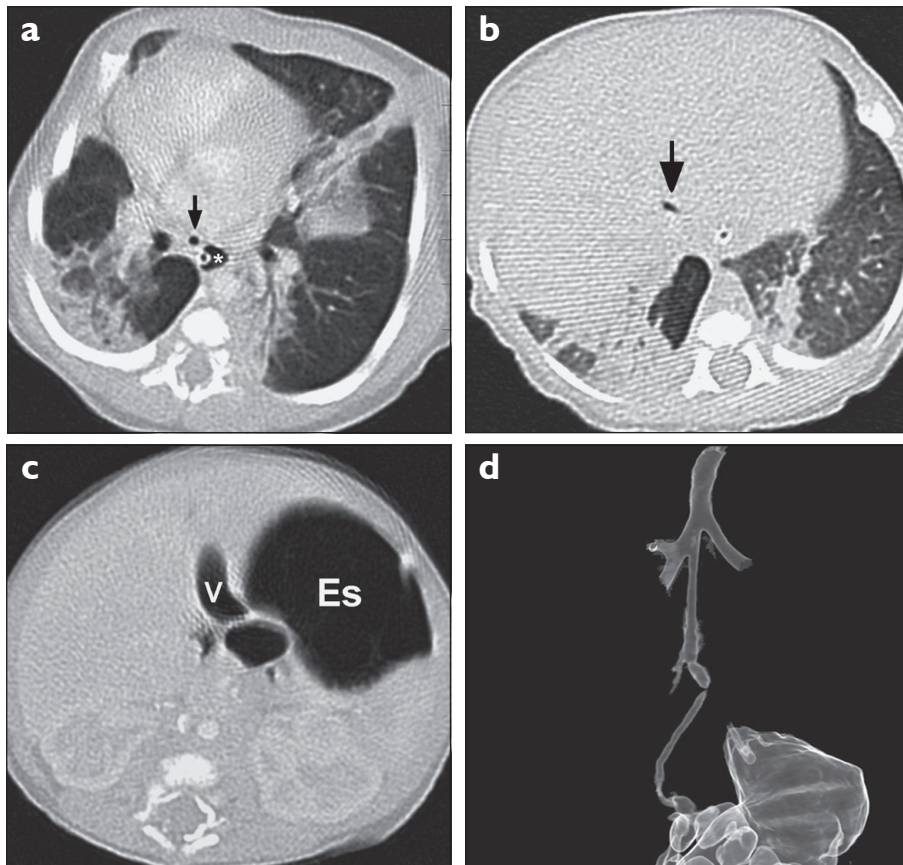


Figura 5.

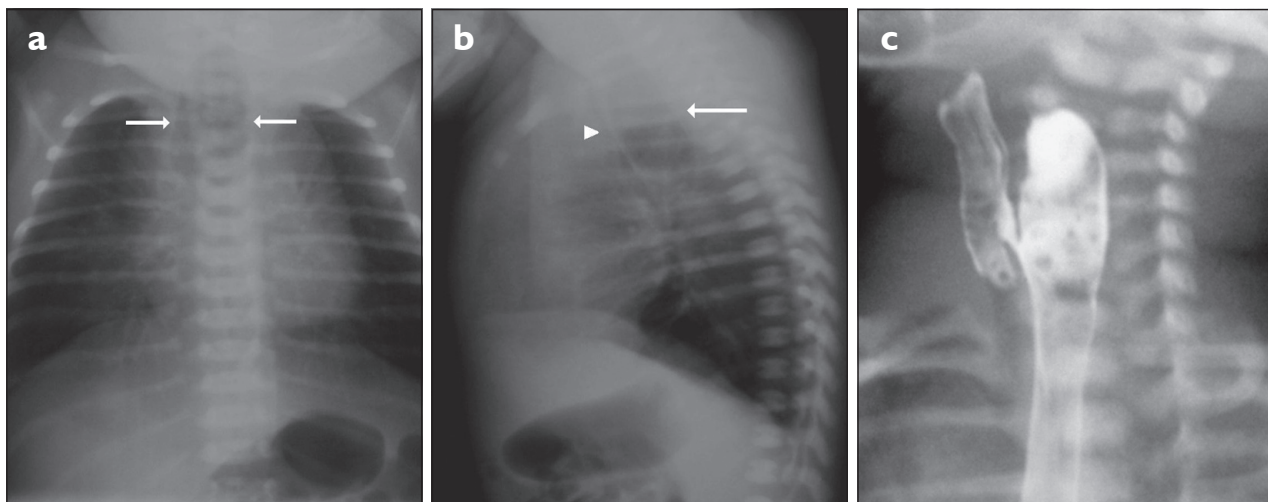


Figura 6.

aérea, difieren en su ubicación y origen. Están recubiertos de mucosa bronquial normal y poseen cartílago en su pared a excepción del traqueocele. El divertículo traqueal es una rara anomalía descrita en 1838, está presente en necropsias en menos del 1% de la población; puede ser congénito o adquirido (traqueocele), único o múltiple. La forma congénita es considerada un brote anómalo de la tráquea con pared completa, generalmente ubicado a derecha. La adquirida o traqueocele, sólo está formada por mucosa. Más frecuente en hombres generalmente asintomáticos, pero en algunos casos se ha reportado tos crónica, apnea, parálisis del nervio laríngeo recurrente y atelectasia⁽⁹⁾ (Figura 7).

El bronquio cardiaco es considerado un bronquio supernumerario que nace de la pared inferomedial del bronquio principal derecho o intermedio y se dirige hacia el pericardio. En algunos casos se pueden ramificar y terminar en tejido parenquimatoso bronquiolar vestigial, degeneración quística o en un lóbulo con espacio aéreo⁽¹⁰⁾. Estas anomalías son generalmente asintomáticas y son hallazgos incidentales, podrían ser un potencial reservorio de agentes infecciosos con eventual hemorragia, tos o neumonía recurrente.

El bronquio traqueal originalmente descrito como un bronquio para el lóbulo superior derecho, nace directamente desde la pared lateral derecha de la tráquea, incluye además cualquier bronquio anómalo que se origine de tráquea o

bronquio y se dirija el lóbulo superior. Tiene una prevalencia de 0,1 a 2%. Hay una forma menos común de bronquio traqueal izquierdo. Generalmente son hallazgos y deben ser considerados en un paciente intubado con atelectasia persistente del lóbulo superior⁽²⁾ (Figura 8a). El bronquio puente considera el origen del bronquio para el lóbulo inferior derecho desde el bronquio fuente izquierdo y se asocia generalmente a cardiopatía congénita (Figura 8b).

Otras: Agenesia/atresia bronquial por sus implicancias no compatible con la vida.

Hay varias anomalías menos comunes entre ellas ausencia o anomalías de los cartílagos, duplicación traqueal, hipoplasia o atresia bronquial.

2. Obstrucción de la vía aérea

Se la puede clasificar de diferentes forma ya sea considerando su causa primaria, la alteración funcional producida, la ubicación en relación a la pared o lumen y su ubicación anatómica.

Congénita/Adquirida (Inflamatoria, Infecciosa, Traumática, Neoplásica)

Fija/Dinámica

Intrínseca (parietal o intraluminal) / Extrínseca

Intratorácica / Extratorácica

Para fines prácticos las analizaremos desde la relación de la causa con la pared.

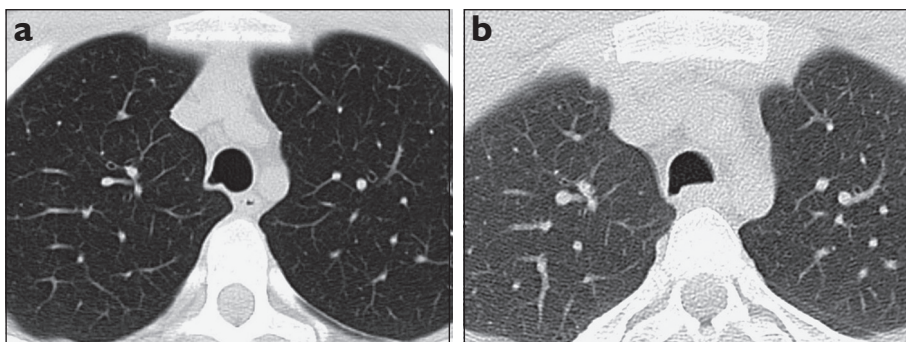


Figura 7.

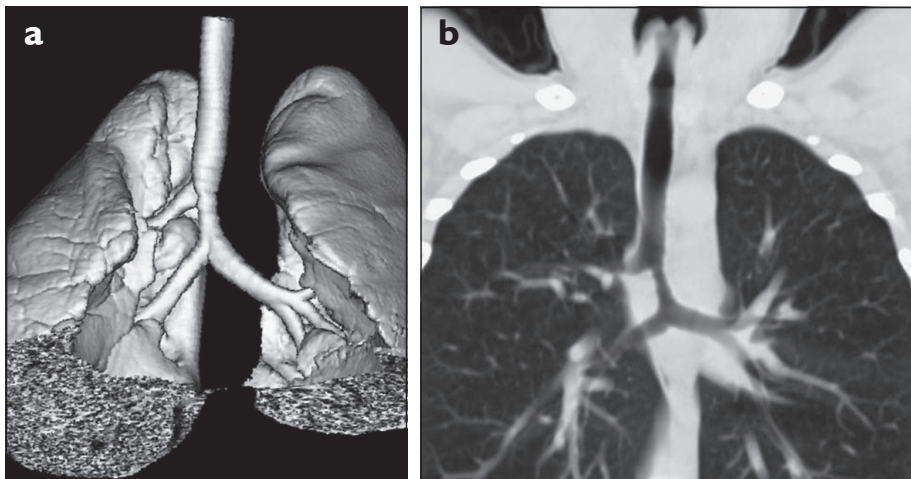


Figura 8.

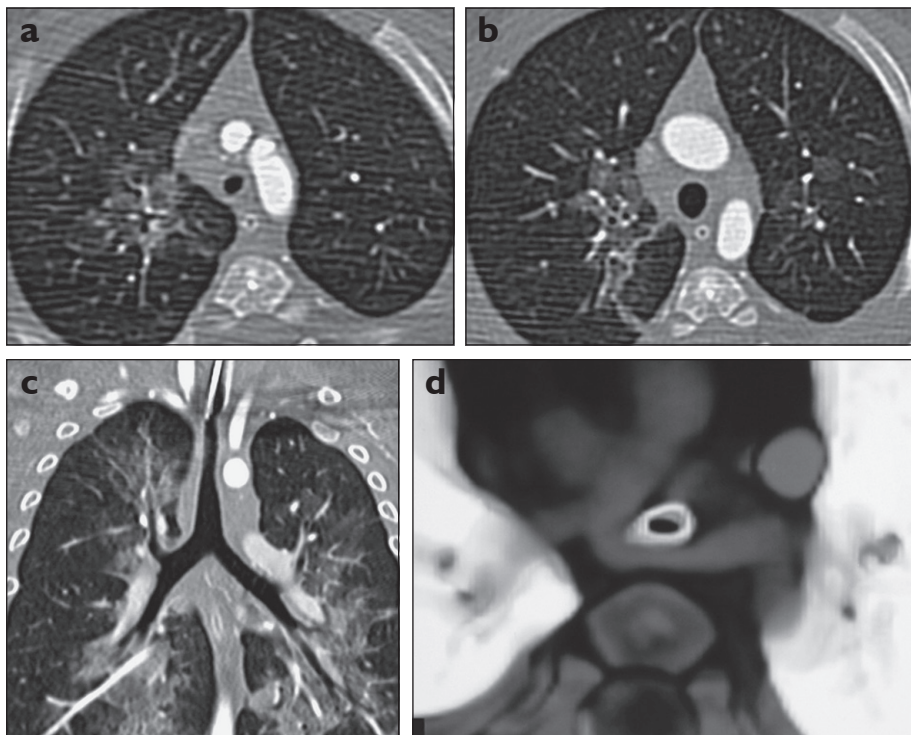


Figura 9.

2a. Obstrucción de la vía aérea intrínseca

2a1. Alteraciones de la pared:

Estenosis traqueobronquial congénita

Se han considerado dos grupos de estenosis; uno formado por alteración fibromembranosa, entre las cuales se consideran las asociadas con atresia y fistulas esofagotraqueales, las membranas y las estrecheces fibrosas. Un segundo grupo corresponde a alteraciones del cartílago entre las cuales están la traqueomalacia, ausencia, defectos de formación o alteraciones morfológicas del cartílago y las alteraciones secundarias o que acompañan a los anillos o compresión vascular. La estenosis traqueal o bronquial congénita con anillos completos, generalmente acompaña otras anomalías, en más

de la mitad de los casos generalmente cardíaca o pulmonar (Figura 9). La estenosis de la vía aérea está muy asociada a la cuerda pulmonar o origen anómalo de la arteria pulmonar izquierda, generalmente hay anillos cartilaginosos completos los cuales deben ser cuidadosamente explorados (Figura 9d). La repercusión fisiológica de la estenosis estará determinada más por la disminución del calibre que por su extensión⁽²⁾.

Traqueobroncomalacia

Puede ser primaria o secundaria y es la causa más común de colapso y obstrucción de la vía aérea en el paciente pediátrico. En la mayoría de los casos es una condición autolimitada a los dos primeros años de la vida. Raramente ocurre como condición aislada por patología del cartílago. Comúnmente

asociada a otras anomalías congénitas, particularmente atresia esofágica y fistula traqueoesofágica. También se puede asociar a compresiones vasculares y masas de partes blandas. Hay una alteración en el desarrollo del cartílago, probablemente facilitado en el caso de la atresia esofágica por la dilatación y compresión del segmento de esófago dilatado. De igual forma ocurre una alteración del desarrollo cartilaginosa, ante cualquier causa que produzca una compresión extrínseca. Cualquiera sea la causa se produce una alteración en la relación porción cartilaginosa-membranosa de la vía aérea en favor de esta última. Los síntomas aun cuando pueden presentarse al nacimiento, se manifiestan más comúnmente a los dos meses. Se caracterizan por estridor y tos metálica. Hay también dificultad respiratoria durante la alimentación y cuadros infecciosos recurrentes.

Normalmente la vía aérea mantiene su lumen durante la espiración por su componente cartilaginosa, sin embargo un aumento en la colapsabilidad de este y el aumento de la presión intratorácica hacen que disminuya su calibre en sentido anteroposterior, lo cual se agrava con la tos o maniobras de Valsalva. El estudio por imágenes debe efectuarse por tanto en proyección lateral empleando técnicas con serie rápida o de cine (Figura 10). Es necesario además considerar que la normal presión de la aorta por delante y del esófago por posterior, se agrega en casos de fistula traqueoesofágica una menor presión en el lumen traqueal^(1,2,11).

Membranas

Comprenden una rara anomalía congénita de difícil diagnóstico generalmente tratadas como asma o enfermedad pulmonar crónica obstructiva. Para que la disnea se haga clínicamente aparente debe comprometer aproximadamente un 75% de lumen traqueal. Después de cirugía para fistula esofagotraqueal también pueden formarse pliegues mucosos que

pueden ser confundidos en exámenes endoscópicos como fistulas. El estudio con TC demostrara tanto el pliegue como la continuidad de la pared. El estudio baritado de esófago puede también demostrar alteraciones mucosas⁽¹²⁾ (Figura 11).

Tumores

Los tumores que afectan las glándulas traqueobronquiales son el carcinoma mucoepidermoide, tumor carcinoide bronquial y carcinoma quístico adenoideo o cilíndrico, siendo el más frecuente en niños el carcinoide, que es además el principal tumor pulmonar primario a esta edad.

Carcinoide bronquial

Tumor neuroendocrino, primariamente considerado como adenoma bronquial, sin embargo, no es uniformemente glandular ni absolutamente benigno. En niños raramente se manifiesta como síndrome carcinoide, excepto cuando da metástasis hepáticas. Comúnmente en bronquio lobar (75%), menos frecuentemente en bronquio fuente (10%) o parénquima pulmonar, (15%). Compromete la pared y se extiende hacia el lumen y tejidos peribronquiales. Se manifiesta como atelectasia persistente en Rx de tórax (Figura 12 a,b); y el diagnóstico se realiza en estudio endoscópico en el curso de una pesquisa por posible cuerpo extraño.

En TC se manifiesta como una masa ovoidea, endobronquial, que puede obliterar el lumen bronquial parcial o totalmente, es bien vascularizado impregnándose con el contraste endovenoso (Figura 12 c-g). A veces el componente endobronquial es relativamente pequeño con respecto al volumen tumoral total. Muchas veces resulta dificultoso determinar la real extensión del tumor dado el gran componente extrabronquial, y se puede asociar una masa hilar. La presentación como nódulo pulmonar solitario es poco frecuente. Otros hallazgos tomográficos son condensación,

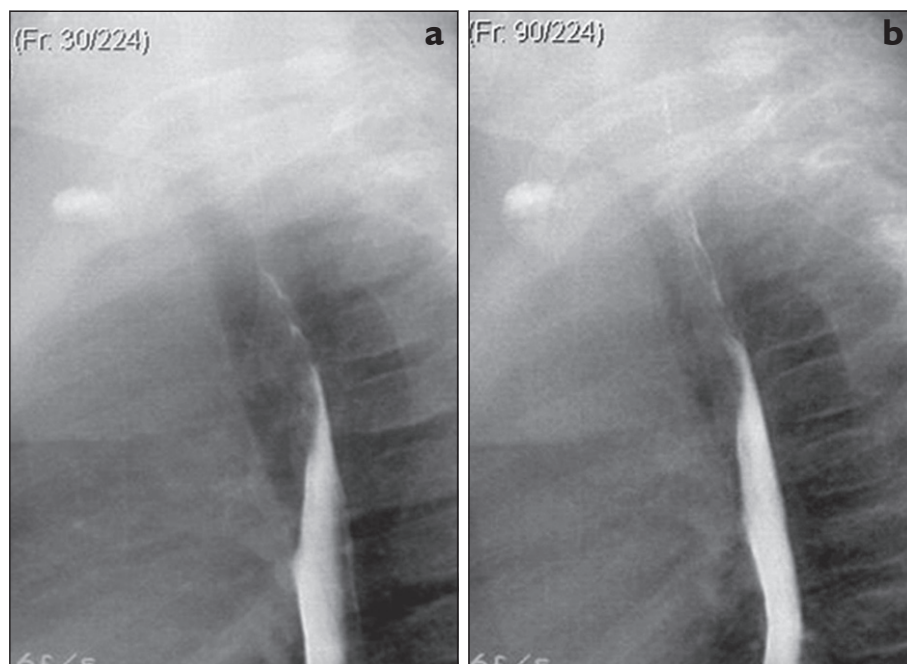


Figura 10.

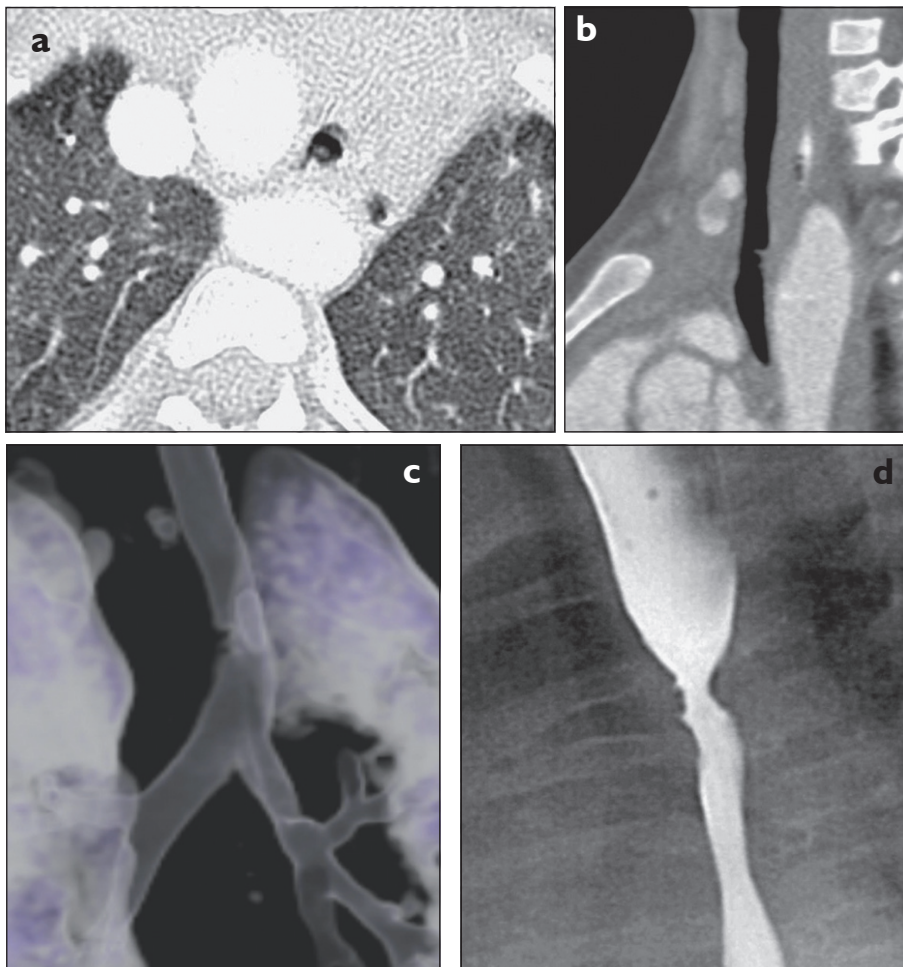


Figura 11.

atelectasia, atrapamiento aéreo, y mucocoele. Raramente se observan calcificaciones, a diferencia de los adultos. La incidencia de metástasis puede ser del 5 a 20 % de los casos por diseminación linfática. Según los reportes en pediatría la resección quirúrgica es el mejor tratamiento y la supervivencia es del 90%⁽¹³⁾.

2a2. Alteraciones intraluminales

Cuerpo extraño traqueal

En laringe o tráquea la aspiración de un cuerpo extraño que permanezca en ellas, puede manifestarse en forma aguda con grave dificultad respiratoria, estridor e incluso apnea, lo que imposibilitaría la obtención de imágenes. Aun cuando poco frecuente la obstrucción total no resuelta rápidamente, producirá la muerte por asfixia. En otros casos el cuerpo extraño puede quedar atascado o moverse libremente entre la glotis y la carina. No hay disfonía; pero se presenta una tos persistente. Los cuerpos extraños subglóticos, durante el ciclo respiratorio, chocan con la glotis provocando un ruido característico, conocido como "papirotazo". La radiografía es especialmente útil en cuerpos radiopacos; sin embargo una cuidadosa observación puede identificar en proyección lateral, los no opacos por la diferencia de densidad de estos, con el aire de la vía aérea (Figura 13). En algunos casos la obstrucción disminuye

la presión negativa intratorácica, manifestándose en Rx de tórax como una alteración simétrica de la aireación pulmonar y como una prominencia cardiomedial. La TC puede ser de gran utilidad en algunas condiciones.

Cuerpo extraño bronquial

Se observan especialmente en niños entre 6 meses y 3 años de vida, aun cuando también pueden ocurrir en niños mayores. En ausencia de un episodio asfíctico conocido, el diagnóstico no resulta fácil. Los síntomas respiratorios pueden ser de corta duración, debido a una rápida pérdida de reacción de los receptores endobronquiales, de esta forma pueden permanecer en la vía aérea por períodos prolongados, con neumonías de repetición o presencia de sibilancias, que pueden ser confundidas con asma.

En lactantes y niños menores el ángulo traqueobronquial es similar en ambos lados, aspecto dado por un tórax más corto, en niños mayores las características anatómicas del bronquio fuente derecho facilitan que la aspiración sea más frecuente a este lado. Los hallazgos radiológicos dependerán de la localización y del tipo de cuerpo extraño. En su gran mayoría son de origen vegetal. La sensibilidad de Rx de tórax para pesquisarlos es variable al igual que su especificidad. La TC con una muy buena sensibilidad, se debe reservar para

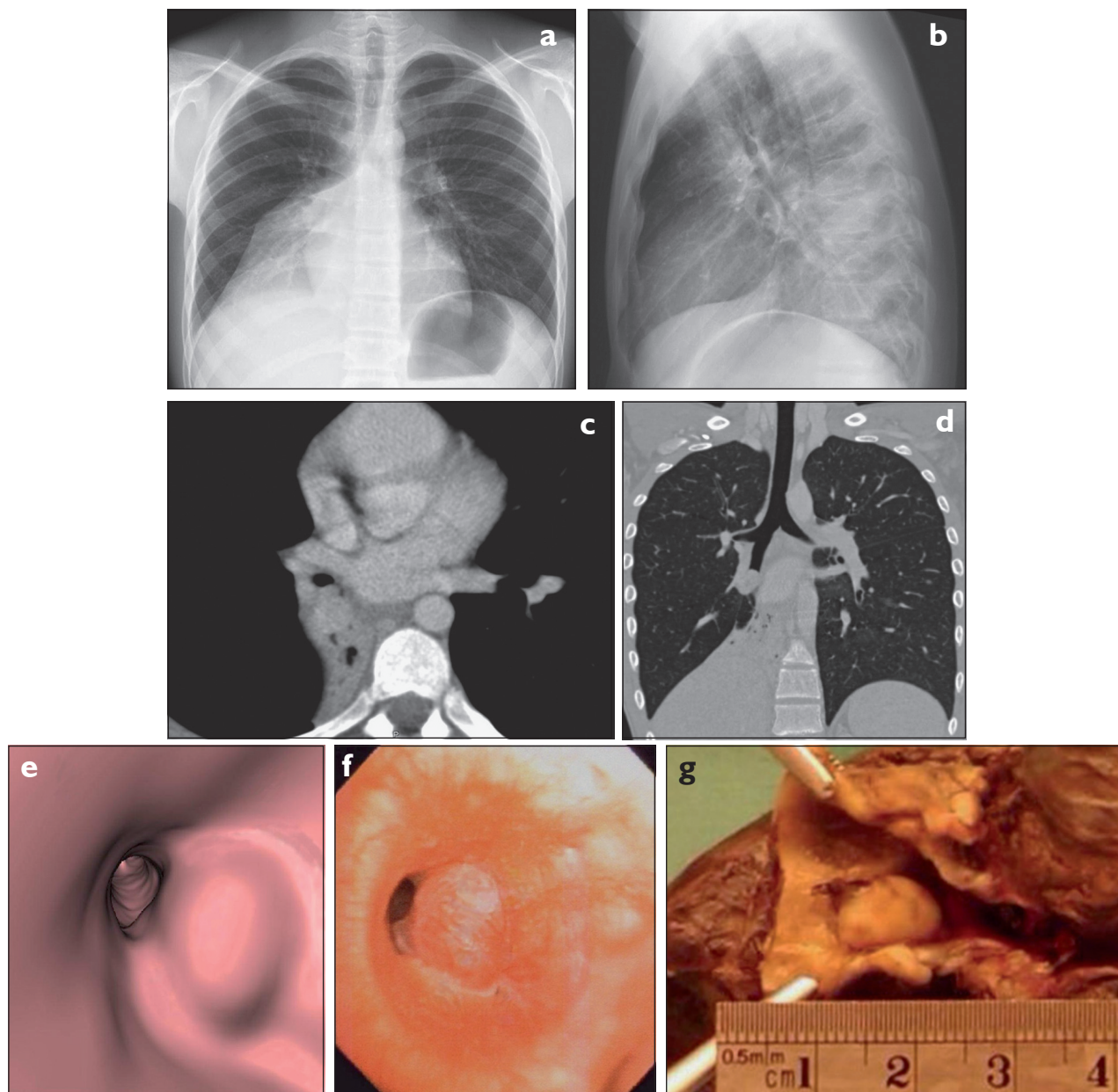


Figura 12.

casos de duda diagnóstica, por su dosis de radiación. Algunos prefieren ante la existencia de un alto índice de sospecha la realización directa de un estudio endoscópico.

La mayor parte de los cuerpos extraños se localizan en bronquios o en sus ramas principales; como son generalmente radiolúcidos, no son visualizados directamente y su diagnóstico estará dado por signos indirectos. En caso de obstrucción parcial se produce un mecanismo valvular con atrapamiento aéreo durante la espiración, observándose una alteración localizada de la transparencia del parénquima pulmonar. La extensión de este hallazgo dependerá del bronquio comprometido. Se produce además en forma secundaria una disminución de la vascularización del pulmón afectado. (Figura 14). En aquellos casos que se produce una obstrucción total

primaria o por fenómenos inflamatorios secundarios se puede observar atelectasias, neumonías a repetición y bronquiectasias en aquellos de larga permanencia. En TC se puede visualizar directamente el cuerpo extraño independiente de sus características⁽¹⁴⁾.

2b. Obstrucción de la vía aérea extrínseca
2b1. Compresión vascular

En general la compresión de la vía aérea por estructuras vasculares, estará determinada por: una alteración embriológica del desarrollo vascular, crecimiento de estructuras vasculares normalmente desarrolladas o por alguna situación que altere la normal relación entre las estructuras vasculares y vía aérea. (Figura 15).

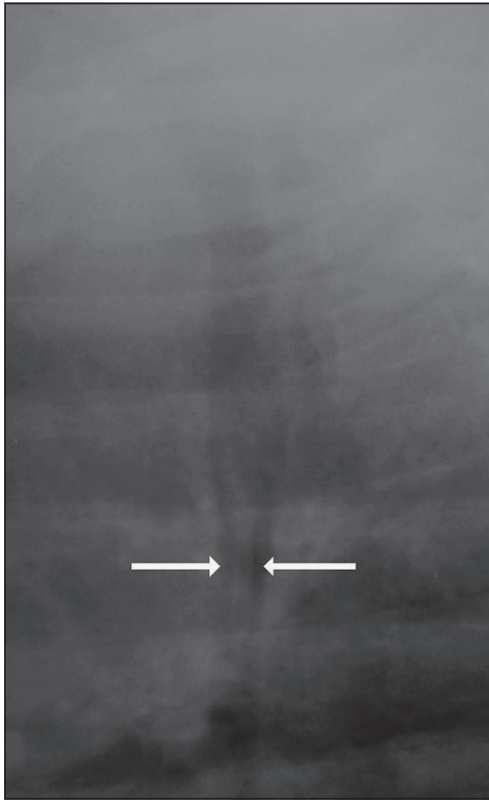


Figura 13.

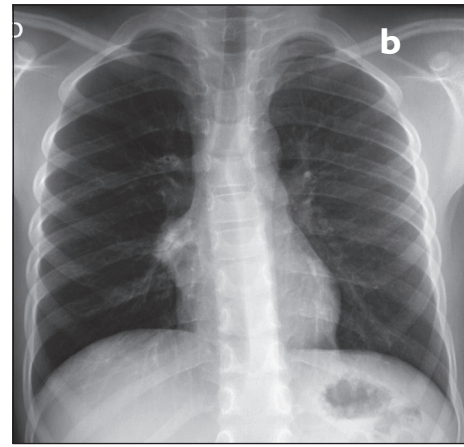
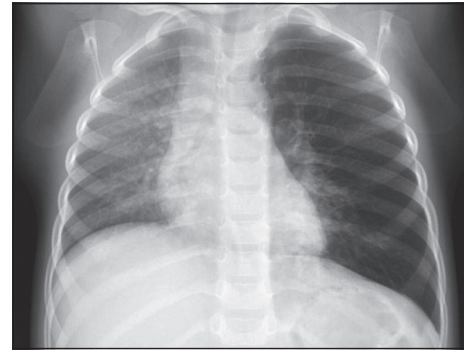


Figura 14.

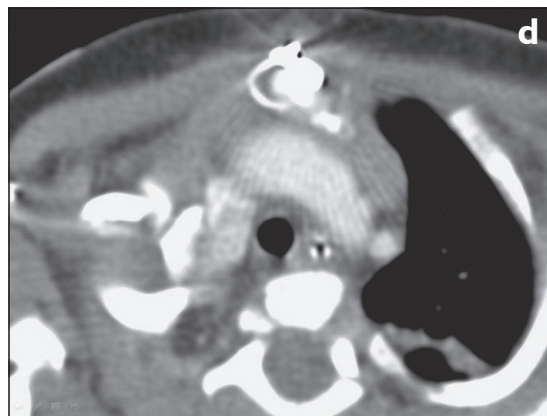
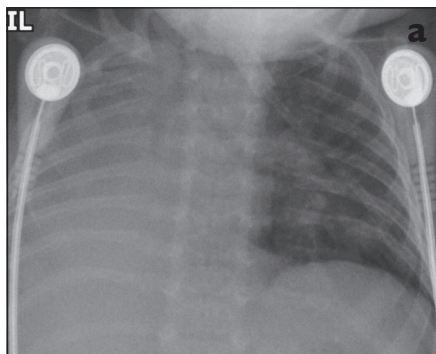


Figura 15.

Causas conocidas son los anillos vasculares, la ausencia de la válvula pulmonar, miocardiopatía dilatada, la arteria pulmonar izquierda aberrante y la compresión por la arteria innominada; sin embargo cualquier estructura vascular desplazada o mal posicionada puede producir algún grado de compresión y disminución del calibre de la columna aérea, fácilmente colapsable en el niño menor. De igual forma algunas cirugías correctoras de cardiopatías congénitas podrían alterar la relación vasos con la vía aérea^(15,16). Es necesario considerar que la arteria innominada, normalmente cruza la pared anterior de la tráquea, contactándola en un 30% de menores de 2 años sin producir compresión significativa o síntomas. Los síntomas además de estridor, pueden incluir disfagia, infecciones respiratorias recurrentes o episodios de apnea. Aun cuando las nuevas técnicas axiales de imagen con estudio angiográfico, son las técnicas de elección, la Rx de tórax con contraste esofágico permitirán muchas veces orientar el diagnóstico al demostrar compresiones anómalas de la tráquea o esófago.

Aun cuando la TC utiliza radiación ionizante es en nuestra práctica la técnica de elección, considerando los riesgos de una anestesia prolongada en un niño con la vía aérea comprometida.

2b2. Compresión extrínseca no vascular⁽¹⁾

Los cuerpos extraños esofágicos, al permanecer por largos períodos, producen inflamación y edema de la pared del esófago comprimiendo la vía aérea adyacente. También pueden perforar y producir compromiso inflamatorio con mediastinitis y obstrucción secundaria. Las anomalías derivadas del intestino anterior pueden producir distintos grados de compresión de la vía aérea, siendo los más frecuentes, los quistes broncogénicos que constituyen la lesión quística más común del tórax. Pueden estar situados en cualquier lugar, pero la posición subcarinal es frecuente. Otros quistes de origen común son los neurteréricos y los de duplicación esofágica. Los linfonódulos tumorales o inflamatorios también pueden comprimir la vía aérea. Cuando el compromiso es inflamatorio, se puede además afectar directamente la pared bronquial.

3. Enfermedad crónica de la vía aérea o disquinesia ciliar

La disquinesia ciliar primaria es causada por un defecto en la estructura y función ciliar que produce anomalías en su motilidad resultando una enfermedad sinusal y pulmonar. Se puede asociar a anomalías de la simetría toracoabdominal, en 50% de los pacientes constituyendo la triada de Kartagener. Autosómica recesiva con una prevalencia de 1:12.000 a 1:60.000, se asocia también a infertilidad masculina. La morbilidad está asociada a enfermedad supurativa de la vía aérea secundaria a infección crónica con una progresión más lenta que la fibrosis quística. Las bronquiectasias están presentes en todos los adultos afectados y sólo en un 56% de los niños y es el lóbulo medio es el más afectado en ambas poblaciones. Rara en los lóbulos superiores (Figura 16).

CONCLUSIONES

La actual disponibilidad de métodos de imagen permite un adecuado estudio de la vía aérea central e intrapulmonar. Además del estudio intraluminal permiten las técnicas de imagen, un buen estudio de las alteraciones de la pared y las compresiones extrínsecas. En casos de alteraciones dinámicas el estudio debe ser complementado con estudios dinámicos o técnicas de cine.

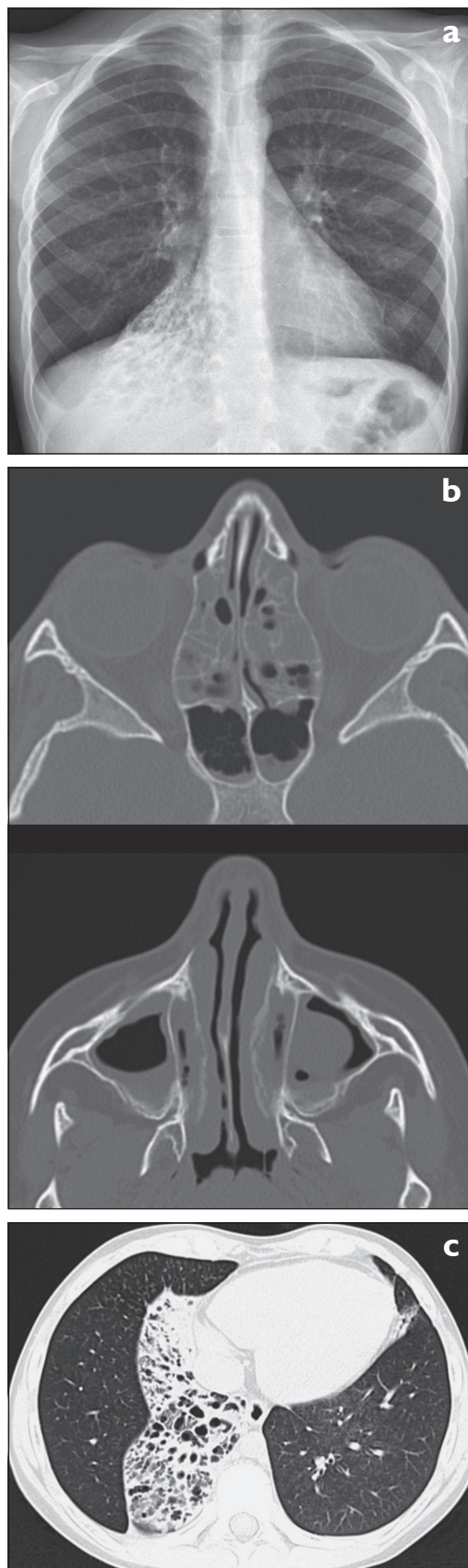


Figura 16.

REFERENCIAS

1. Yedururi S, Guillerman RP, Chung T, Braverman RM, Dishop MK, Giannoni CM, et al. Multimodality Imaging of Tracheobronchial Disorders in Children. *Radiographics* 2008; 28: e29.
2. Kishore Sandu K, Philippe Monnier P. Congenital Tracheal Anomalies *Otolaryngol Clin N Am* 2007; 40: 193-217.
3. Skandalakis J, Gray S. *Embriology for Surgeons*. Baltimore, Ed. Williams & Wilkins. 1994
4. Testut L, Latarjet A. *Tratado de anatomía humana*. Salvat editores 1973.
5. Courtier J, Poder L, Wang ZJ, Westphalen AC, Yeh BM, Coakley FV. Fetal tracheolaryngeal airway obstruction: prenatal evaluation by sonography and MRI. *Pediatr Radiol* 2010; 40: 1800-5.
6. Pezzettigotta SM, Leboulanger N, Roger G, Denoyelle F, Garabédian EN. Laryngeal Cleft. *Otolaryngol Clin N Am* 2008; 41: 913-33.
7. Koplewitz BZ, Springer CH, Slasky BS, Avraham Avital A, Kammal Uwyyyed K, Piccard E, et al. CT of Hemangiomas of the Upper Airways in Children. *AJR* 2005; 184: 663-70.
8. Chawla SC, Jha P, Breiman R, Farmer D, Gooding CH. Congenital tracheobiliary fistula diagnosed with contrast-enhanced CT and 3-D reformation. *Pediatr Radiol* 2008; 38: 999-1002.
9. Restrepo S, Villamil MA, Rojas IC, Lemos DF, Echeverri S, Triana G, et al. Association of two respiratory congenital anomalies: tracheal diverticulum and cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Radiol* 2004; 34: 263-6.
10. Derek Roebuck D, McLaren CA. Bronchus cardiacus accessorius dexter. *Pediatr Radiol* 2010; 40: 1297.
11. Tan JZ, Ditchfield M, Freeze N. Tracheobronchomalacia in children: review of diagnosis and definition. *Pediatr Radiol* 2012; 42: 906-15.
12. Legasto AC, Haller JO, Giusti RJ. Tracheal web. *Pediatr Radiol* 2004; 34: 256-8.
13. Chong S, Lee KS, Chung MJ, Han J, Kwon OJ, Kim TS. Neuroendocrine tumors of the lung: clinical, pathologic, and imaging findings. *RadioGraphics* 2006; 26: 41-57.
14. Blazer S, Naveh Y, Friedman A. Foreign body in the airway: Review of 200 cases. *Am J Dis Child* 1980; 134: 68-71.
15. McLaren CA, Elliott MJ, Derek J. Roebuck DJ. Vascular compression of the airway in children. *Paediatr Respir Rev* 2008; 9: 85-94.
16. Donnelly LF, Strife JL, Bailey WW. Extrinsic airway compression secondary to pulmonary arterial conduits: MR findings. *Pediatr Radiol* 1997; 27: 268-70.
17. Kennedy MP, Noone PG, Leigh MW, Zariwala MA, Minnix SL, Knowles MR, et al. High-Resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. *AJR* 2007; 188: 1232-8.

Medición de volúmenes pulmonares dinámicos: una breve reseña histórica

Dra. Solange Caussade¹

¹ Profesor Asistente Adjunto. División Pediatría. Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.

El invento del espirómetro moderno en el siglo XIX marcó un hito en la historia de la evaluación de la función pulmonar. Este descubrimiento fue fruto del pensamiento e ingenio de muchos científicos quienes durante casi tres siglos, basándose en observaciones simples, intuiciones y suposiciones acerca de los mecanismos normales de la respiración, fueron forjando las bases de los conocimientos actuales de la fisiología y fisiopatología respiratoria⁽¹⁾. A inicios del siglo XIX, se fundan principalmente en Inglaterra, compañías aseguradoras, las cuales debían evaluar el riesgo vital de sus clientes. Siendo la tuberculosis una de las principales causas de muerte, surgió la necesidad de contar con algún instrumento que determinará la magnitud del compromiso pulmonar en estos pacientes^(2,3).

PRIMERAS OBSERVACIONES

Los primeros relatos referidos a la evaluación de la función respiratoria se remontan al siglo II AC, cuando Galeno hizo respirar durante un tiempo a un joven en una vejiga, observando que el volumen de aire movilizado era semejante en cada ciclo respiratorio. En 1681, Giovanni Alfonso Borelli trató de medir el volumen del aire inspirado, absorbiendo un líquido a través de un tubo, pero por requerir de una presión negativa, el volumen medido le pareció muy bajo en relación a la expansión torácica. En su experimento, Borelli se tapó la nariz para evitar que el escape de aire afectara la precisión de las mediciones; técnica aún vigente para conseguir resultados correctos⁽¹⁾. Daniel Bernouilli, en 1749, habría sido el primero en medir el volumen del aire espirado mediante el sistema que se muestra en la Figura 1. Recién en 1796, Menzies, un médico británico, acuñó el término "volumen corriente" para definir el aire que se movilizaba al respirar. El utilizó un pletismógrafo rudimentario armado en base a un barril lleno de agua; este tenía un agujero en la tapa para el cuello de la persona, de forma que todo el cuerpo -hasta la barbilla del sujeto- quedaban dentro del barril. Por otro pequeño orificio sobresalía un cilindro de cristal con agua, la cual subía o bajaba con los movimientos respiratorios del tórax. En 1813, Edward Kentish inventa el primer instrumento que permitió medir el ascenso o descenso del agua al respirar conectando

la boca del sujeto a un tubo en la parte superior de una campana invertida; ésta tenía marcas que permitían hacer las mediciones de estas variaciones en los volúmenes⁽¹⁾.

Primer hito: El descubrimiento de los volúmenes pulmonares y su aplicación en la enfermedad

Como se ha mencionado, los sistemas de medición se basaban en la movilización del agua dentro de contenedores de variadas formas. Así, en 1844, John Hutchinson (1811-1861), médico británico con interés en la ingeniería mecánica y estadística (estudioso de las experiencias previas de los científicos Hales, Davy y Turner) crea el primer espirómetro neumático⁽¹⁻⁴⁾. Hutchinson caracteriza los pulmones como una máquina llena de aire y define sus compartimentos: El aire de la respiración (volumen corriente), el aire complementario (el disponible frente a un esfuerzo extremo; es decir, el volumen de reserva inspiratoria), el aire de reserva (el que queda dentro del pulmón luego de una espiración tranquila; es decir, el volumen de reserva espiratorio), y finalmente el aire residual (el que queda luego de una espiración máxima). El conjunto de los tres primeros los consideró vitales para sobrevivir y por ello lo denominó capacidad vital (Figura 2)⁽²⁾.

Pero más importante que crear su propio espirómetro, Hutchinson introdujo dos conceptos innovadores para la época, los cuales expuso en la sociedad británica de artes en 1944, y luego publicó en la revista Lancet. El primer concepto se refiere a la necesidad de tener valores normales de volúmenes pulmonares para poder diagnosticar sus alteraciones. Planteó que éstos valores se obtienen mediante mediciones en grupos numerosos de sujetos sanos, de diferentes edades. En su publicación muestra los resultados encontrados en 2.130 sujetos sanos y elabora una fórmula para calcular la capacidad vital, incluyendo la talla como variable. El segundo concepto brindado por Hutchinson fue la posibilidad de detectar precozmente una enfermedad pulmonar mediante una prueba fisiológica como la espirometría. Como ejemplo, cita el caso de Charles Freeman, un boxeador norteamericano de 2,12 metros de altura, a quien Hutchinson encuentra una capacidad vital muy inferior a la predicha. Siendo que los clínicos de la época no encontraron nada en su examen físico, Charles Freeman fallece un año después debido a tuberculosis^(2,3).

Sin embargo, hay quienes sostienen que estas ideas las había planteado con anterioridad el médico francés Jean Bourguery, ya que existe una publicación en la academia de ciencias de París del año 1843, en la cual se refiere con gran detalle a los hallazgos en los volúmenes pulmonares obtenidos en 70 sujetos y su relación son la edad, sexo y enfermedades como enfisema pulmonar, obtenidos con un

Correspondencia: Dra. Solange Caussade
Pediatra Broncopulmonar. Profesor Asistente Adjunto. División Pediatría.
Escuela de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.
Teléfono 56(2)354 3767.
E-mail: mcaussa@med.puc.cl

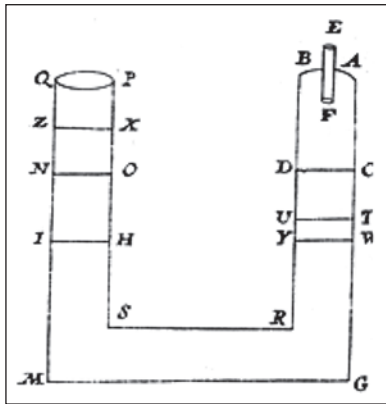


Figura 1. Bernoulli, 1749. La prueba se inicia con agua en el nivel CDON. Se espira en la cavidad ABCD y se tapa el orificio E. El agua desplazada ahora está en el nivel UT a la derecha y XZ a la izquierda. Para corregir la presión se retira parte del agua por el extremo izquierdo hasta que se igualen WYHI. El volumen CDYW corresponde al aire espirado⁽¹⁾.

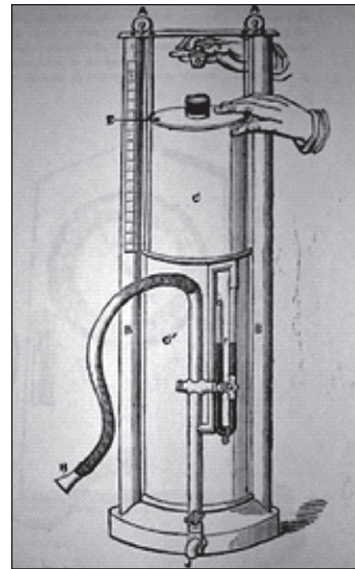


Figura 2. Espirómetro de Hutchinson. Dos cilindros verticales, el externo lleno con agua y el interno diseñado para recibir un tubo que transmite el aire espirado. Este volumen de gas acumulado dentro de ese sistema cerrado, produce movimiento en la columna de mercurio, determinado el volumen medido⁽²⁾.

aparato de medición hidroneumático, que correspondería a un espirómetro⁽⁵⁾.

Pasó un siglo durante el cual el espirómetro se usó como herramienta para enseñanza de la fisiología respiratoria en las escuelas de medicina y para investigación. A inicios del siglo XX, varios científicos investigaron los aspectos dinámicos de la ventilación, no obteniendo grandes avances debido a la falta de instrumentos que registraran en forma instantánea los movimientos respiratorios. La evaluación precisa de la dinámica respiratoria sólo fue posible luego de la descripción del neumotacógrafo por Fleisch en 1925⁽⁶⁾.

Segundo hito: Medición de volúmenes dinámicos y su utilidad clínica

En 1933, Hermannsen registra la ventilación voluntaria máxima, dando inicio a la era de medición dinámica de los volúmenes pulmonares. Sin embargo, esta medición tuvo detractores, quienes la consideraban cansadora, no realizable por más de 5 veces por sesión, requería entrenamiento y además -en los asmáticos- podía desencadenar una crisis⁽⁶⁾. Tiffeneau y Pinelli habían observado que durante el ejercicio el aire circulante (volumen corriente) y la frecuencia respiratoria aumentaban y propusieron medir el volumen máximo que se pudiese espirar en un espacio de tiempo. En 1947, publican en *Paris Médical* las mediciones de la CPUE (capacidad pulmonar utilizada en el esfuerzo), que sería el mayor volumen posible de espirar durante 1 segundo. El espirómetro que usaban estaba conectado a un cilindro que giraba a una velocidad entre 2 y 3 centímetros por segundo⁽⁶⁾.

Además usaron esta medición para evaluar respuesta a los broncodilatadores y broncoconstrictores, lo que ayudó a caracterizar las enfermedades de la vía aérea. En 1954, la CPUE se transformó en VEMS (volumen espiratorio máximo en 1 segundo) para los francófonos y en VEF₁ (volumen espiratorio forzado en 1 segundo) para los anglo-americanos. Unos años después Tiffeneau señala que ésta medición aportaba información acerca del grado de compromiso respiratorio,

mientras que la relación entre VEMS y capacidad vital (CV) daba información acerca de su origen. Describió además su relación con la talla en los niños y en los adultos con la edad, determinando el valor normal de la relación CPUE/CV (entre 76 y 92%) y describe una alteración en la fase espiratoria de los pacientes con bronquitis, influenza y resfriado común⁽⁶⁾.

Tercer hito: Acuerdo de expertos

Luego de los trabajos de Tiffeneau hubo gran discusión acerca de la forma ideal de medición, su significado fisiológico, las implicancias clínicas del VEMS o VEF₁. Hubo un gran esfuerzo para determinar rangos de valores normales y de homogeneizar los procedimientos⁽⁶⁾. Finalmente, el año 1979 la American Thoracic Society publica la estandarización de los equipos y de la realización de la prueba de espirometría forzada y en 1980 lo hacen Taussig y colaboradores para niños^(7,8).

COMENTARIO FINAL

La historia de la evaluación de la función pulmonar es muy amplia, existiendo variados relatos acerca de la medición de volúmenes pulmonares estáticos, intercambio gaseoso, regulación de la respiración. Por lo extenso de la información, se omitieron los nombres de numerosos investigadores ilustres, entre ellos Gross, de nacionalidad chilena⁽⁶⁾. El descubrimiento y comprensión de sus bases fisiológicas constituyen su eje fundamental para ser aplicadas en clínica, y vemos como su desarrollo no ha ocurrido por casualidad, sino por la capacidad de percepción y razonamiento de médicos y científicos brillantes.

REFERENCIAS

1. Spriggs EA. The history of spirometry. *Br J Dis Chest* 1978; 72: 165-80.

2. Speizer FE. John Hutchinson, 1811-1861. The First Respiratory Disease Epidemiologist. *Epidemiology* 2011; 22: e1-e9.
3. Spriggs EA. John Hutchinson, the inventor of the spirometer – his North Country background, life in London, and scientific achievements. *Med Hist* 1977; 21: 357-64.
4. Petty T. John Hutchinson's mysterious machine revisited. *Chest* 2002; 121: 219S-23S.
5. Derenne JP, Zelter M. A qui revient la primeur de la description de la spirométrie «clinique»? *Rev Mal Respir* 2002; 19: 385-6.
6. Yernault JC. The birth and development of the forced expiratory manœuvre: a tribute to Robert Tiffeneau (1910-1961). *Eur Respir J* 1997; 10: 2704-10.
7. ATS Statement-Snowbird workshop of standardization of spirometry. *Am Rev Respir Dis* 1979; 119: 831-8.
8. Taussig LM, Chernick V, Wood R, Farrell P, Mellins RB. Standardization of lung function proceedings and Recommendations of the GAP Conference Committee. Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr* 1980; 97: 668-76.

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA es el órgano oficial de la Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica y órgano oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP), que publica temas de revisión en torno a la Salud Respiratoria Infantil y del adolescente. Los trabajos enviados a nuestra revista que cumplen con los requisitos solicitados, son sometidos a arbitraje por médicos investigadores y expertos de nuestro medio. Nuestro Comité Editorial consulta y selecciona temas, opiniones, polémicas o controversias de actualidad general del medio pediátrico respiratorio. Los trabajos deben enviarse por formato electrónico a levega@udd.cl

El trabajo debe ser escrito en papel tamaño carta (21,5 x 27,5 cm), dejando un margen de al menos 2,5 cm en los 4 bordes. Todas las páginas deben ser numeradas en el ángulo superior derecho, empezando por la página del título. Debe entregarse dos ejemplares idénticos de todo el texto, con las Referencias, Tablas y Figuras acompañados por una copia idéntica para PC, en CD con espaciado a 1,5 líneas; tamaño de letra 12 pt y justificada a la izquierda. Las Figuras que muestren imágenes (radiografías, histología, etc.) deben entregarse en copias fotográficas. Los trabajos enviados no deben sobrepasar de 3.000 palabras, pudiendo agregárseles hasta 6 tablas y 6 figuras y no más de 40 referencias en lo posible. Las Cartas al Editor u Opiniones no deben exceder 1.000 palabras, pudiendo agregárseles hasta 10 referencias y 1 Tabla o Figura.

El título del trabajo debe ser conciso pero informativo sobre el contenido central de la publicación; El o los autores deben ser identificados con su nombre de pila seguido del apellido paterno. Debe de colocarse el nombre de la o las Secciones, Departamentos, Servicios e Instituciones a las que pertenece actualmente el o los autores responsables; el nombre y dirección del autor con quien establecer correspondencia, incluir un número de fax y correo electrónico.

Expresé su agradecimiento sólo a personas e instituciones que hicieron contribuciones substantivas a su revisión. Los autores son responsables por todas las ideas expresadas y sus conclusiones. El límite las referencias es idealmente 40; prefiera las que correspondan a trabajos originales registradas en el PubMed. Numere las referencias en el orden en que se las menciona por primera vez en el texto. Identifíquelas mediante numerales arábigos, colocados (entre paréntesis) al final de la frase o párrafo en que se las alude. Los resúmenes de presentaciones a Congresos pueden ser citados como referencias sólo cuando fueron publicados en revistas de circulación. Cada tabla deberá ir en hojas a parte. Numere las tablas en orden consecutivo y asígneles un título que explique su contenido sin necesidad de buscarlo en el texto del manuscrito (título de la tabla). Sobre cada columna coloque un encabezamiento corto o abreviado. Cuando se requieran notas aclaratorias, agréguelas al pie de la tabla. Use notas aclaratorias para todas las abreviaturas no estándar. Cite cada tabla en su orden consecutivo de mención en el texto. Las figuras podrán ser dibujos o diseños mediante un programa computacional.

Envíe 2 reproducciones de cada figura, en blanco y negro (tamaño 9x12 cm). Las letras, números, flechas o símbolos deben verse claros y nítidos y deben tener un tamaño suficiente como para seguir siendo legibles cuando la figura se reduzca de tamaño. Sus títulos y leyendas no deben aparecer en la figura, sino que se incluirán en hoja aparte. En el respaldo de cada figura debe anotarse con lápiz de carbón o en una etiqueta, el número de la figura, el nombre del autor principal. Cite cada figura en el texto en orden consecutivo. Si una figura reproduce material ya publicado, indique su fuente de origen. Presente los títulos y leyendas de las tablas y figuras en una página separada.

Cuerpo Editorial

ISSN 0718-3321 (versión impresa)

ISSN 0718-333X (versión en línea)

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

Órgano oficial de difusión de la
Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica

Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA

ISSN: 0718-3321

Versión impresa

La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA de la Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica (SOCHINEP), órgano oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP), publica artículos relevantes con la salud respiratoria infantil y del adolescente; dirigida principalmente a médicos generales, familiares, pediatras, sub especialistas en medicina respiratoria, kinesiólogos y enfermeras, con especial interés en aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. El Comité Editorial revisa cuidadosamente los trabajos enviados a nuestra sección y selecciona aquellos que brindan temas de revisión, controversia o actualidad científica. Nuestro propósito es difundir conceptos actuales y herramientas clínicas para una práctica médica adecuada con nuestros pequeños pacientes.

La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA está incluida en la base de datos de: Lilacs-Bireme y Latindex.

La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA es publicada trimestralmente por Editorial IKU por mandato de la Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica y es de distribución gratuita entre nuestros socios.

Representante y oficina comercial: Srta. Dragana Stankovic, Eventotal Ltda. Av. Camino el Alba 8670; oficina 101. Las Condes, Santiago de Chile. Teléfono: 56 (2) 2204553; Fax: 56 (2) 2241481; E-mail: ejecutiva@eventotal.cl

Instrucciones para la suscripción a nuestra revista:

Suscripción anual: \$ 20.000

Becados certificados: \$ 15.000

Número suelto: \$ 7.500

Suscripción extranjero: US\$ 100.00

Versión disco compacto: \$ 10.000

Editorial IKU: María Cristina Illanes H. Teléfono: 2126384; E-mail: mcristina@editorialiku.cl

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

Ahora el **CONTROL TOTAL** del asma es una realidad.

**NUEVA
PRESENTACIÓN**

Seretide®

salmeterol / propionato de fluticasona

**125/25 mcg
250/25 mcg**

Pack de 3 inhaladores con 120 dosis cada uno,
equivalentes a **360 DOSIS**

+ Simple
+ Económico



El pack equivalente a 360 dosis:

- Permite a su paciente estar más cerca de alcanzar las **metas de control** fijadas por GINA.⁽¹⁾
- Facilita la **adherencia**.
- **Ahorro significativo** en el tratamiento final.

Nuestros inhaladores:



Usan propelente HFA que **NO DAÑA** la capa de ozono.

NO CONTIENEN ALCOHOL
en su formulación.



El paciente que al final **12 semanas** alcanza el **CONTROL TOTAL**, tiene 31 veces más posibilidades de mantener el control en los tres meses siguientes.^{(2)*}

* En comparación de pacientes no controlados.

Referencias:

1. www.ginasthma.org; 2009.
2. Bateman E.D., et al. Allergy 2008; 63:932-938.



Mayor información a disposición en el Departamento Médico **GlaxoSmithKline Chile Ltda.**
Av. Andrés Bello 2687, Piso 19, Las Condes.
Tel: (56-2) 382 9116, Fax: (56-2) 382 9163.

Información para prescribir Seretide® (Salmeterol / Propionato de Fluticasona) en páginas interiores de esta revista.

Flixotide®

PROPIONATO DE FLUTICASONA

El primer paso para el Control del Asma



- Efectividad superior respecto a Montelukast.⁽¹⁾
- Potente acción antiinflamatoria, tres veces superior a Budesonida con una biodisponibilidad 10 veces menor.^(2,3)
- Padres y médicos relatan una mayor satisfacción con el tratamiento de Flixotide en comparación con Montelukast al cabo de 12 semanas.⁽¹⁾

Nuestros inhaladores:



Usan propelente HFA que **NO DAÑA** la capa de ozono.



NO CONTIENEN ALCOHOL en su formulación.



Referencias:

1. Ostrom NK et al. Comparative efficacy and safety of low-dose fluticasone propionate and montelukast in children with persistent asthma. *J Pediatr* 2005; 147:213-20
2. Mortimer KJ et al. Plasma concentrations of inhaled corticosteroids in relation to airflow obstruction in asthma. *Br J Clin Pharmacol* 2006; 62(4): 412-419
3. Johnson M. Development of fluticasone propionate and comparison with other inhaled corticosteroids. *J Allergy Clin Immunol* 1998; 101(4): S434-S439.



Mayor información a disposición en el Departamento Médico **GlaxoSmithKline Chile Ltda.**
Av. Andrés Bello 2687, Piso 19, Las Condes.
Tel: (56-2) 382 9116, Fax: (56-2) 382 9163.

Información para prescribir Flixotide® (Propionato de Fluticasona) en páginas interiores de esta revista.