

# Hendidura laringotraqueoesofágica: Informe de un caso complicado

DR. RAFAEL ALVARADO GARCÍA,\* DR. DAVID URIBE RAMOS,\*\* DR. JORGE GALLEGO GRIJALVA \*\*\*

## RESUMEN

La hendidura laringotraqueoesofágica representa el 0.3% de todas las anomalías congénitas de la laringe. Los principales síntomas son alteración en el mecanismo de la deglución y sofocación neonatal. La mortalidad es alta. Sólo se han informado cuatro casos operados con buen resultado. Presentamos el caso de un recién nacido con hendidura laringotraqueoesofágica tipo III. Fue tratado en otro hospital en forma incompleta y más tarde referido a nuestra institución. Describimos el estado en que lo recibimos, su evolución inmediata y los procedimientos quirúrgicos realizados para su corrección. La evolución postoperatoria fue tórpida pero el resultado final tuvo éxito. **Conclusión.** La necesidad de un abordaje integral: estudios con material de contraste, laringoscopia directa y endoscopia, así como la aplicación de una terapia intensiva neonatal, lograrán disminuir la morbimortalidad de estos pacientes.

**Palabras clave:** Hendidura laringotraqueoesofágica, colgajo esofágico, laringoscopia directa, endoscopia.

## ABSTRACT

Laryngotracheoesophageal cleft represents 0.3% of all congenital abnormalities of the larynx. The main symptoms are: neonatal dysnea and altered mechanism of deglution. Mortality of this condition is high. Only four cases have been successfully operated. We present the case of a newborn with a type III tracheoesophageal cleft. An incomplete management was done in another facility. We describe the status in which we received the patient, his immediate course and the surgical procedures performed to correct his malformation. The postoperative course was torpid but the final result was successful. **Conclusion.** A multidisciplinary approach with contrast studies, direct laryngoscopy and endoscopy, as well as the application of intensive neonatal therapy will diminish the morbimortality of these patients.

**Key words:** Laryngotracheoesophageal cleft, esophageal cleft, laryngoscopy, endoscopy.

## INTRODUCCIÓN

La hendidura laringotraqueoesofágica es una anomalía congénita rara; es una brecha entre la laringe y la tráquea con el esófago; con ausencia de cartilago cricoides y septum traqueoesofágico.<sup>1</sup> Representa el 0.3% de todas las anomalías congénitas de la laringe, las cuales ocurren en 1 de cada 2,000 nacidos vivos.<sup>2</sup>

Sólo se han informado 174 casos en la literatura desde su primera descripción por Richter en 1752. La primera intervención con éxito fue en 1955.<sup>3</sup> A menudo la

malformación es fatal debido a anomalías asociadas con retraso en el diagnóstico, tratamientos inadecuados o con complicaciones respiratorias.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Madre de 40 años, aparentemente sana, sin control prenatal adecuado. Únicamente se hizo un USG a las 31 semanas de gestación, que mostró un producto único con presentación cefálica, dorso posterior, cabeza, cara, cuello y columna vertebral normales. El líquido amniótico estaba aumentado de acuerdo con los índices de Pelan.

## DIAGNÓSTICO

Producto único, vivo con polihidramnios. Acudió a su hospital de adscripción en Querétaro, Qro. Se inició

\* Médico Adscrito Servicio de Cirugía Pediátrica.

\*\* Residente de tercer año. Cirugía Pediátrica.

\*\*\* Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica.  
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Rafael Alvarado García. Servicio de Cirugía Pediátrica, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.  
Recibido: agosto, 2000. Aceptado: noviembre, 2000

trabajo de parto con ruptura prematura de membranas a las 32.5 semanas de gestación; se obtuvo por cesárea un recién nacido prematuro masculino que pesó 1,450 g, talla de 38 cm, perímetro cefálico de 30 cm. Apgar 5-7, Silverman 6. Requirió reanimación neonatal con tres intentos de intubación endotraqueal fallida. Durante la laringoscopia directa se observó ausencia de cuerdas vocales; la separación entre el esófago y la tráquea aparecía normal. Una vez colocada la cánula endotraqueal de 3.5 cm de diámetro, se logró una ventilación adecuada de ambos campos pulmonares. Llamó la atención la sialorrea; se intentó pasar una sonda a la cavidad gástrica, sin lograrlo. Una radiografía anteroposterior de tórax con medio de contraste mostró paso del medio hacia el árbol traqueobronquial y hacia el estómago (figuras 1 y 2). Se decidió realizar una toracotomía derecha para el cierre de la fistula traqueoesofágica distal; no hubo complicaciones. Se dejó una sonda pleural; se derivó el esófago a nivel cervical anterolateral derecho y se realizó gastrostomía tipo Stamm. Se sospechó una fistula traqueoesofágica proximal, el paciente fue enviado al CMN 20 de Noviembre para su estudio y tratamiento.

Recibimos a un paciente masculino de 1,250 gramos, pálido, bien hidratado; llenado capilar de 2 segundos, taquipneico, intubado, sin ventilador, con casco cefálico y oxígeno a 2 L/min. Fontanela anterior normotensa, narinas permeables, pabellones auriculares bien implantados, el derecho hipoplásico; reflejos oculares normales; cuello con herida de esofagostomía; tórax con herida quirúrgica a nivel del cuarto espacio intercostal derecho, sin datos de infección, presencia de sonda pleural derecha; aumento de volumen del hemitórax izquierdo e hipomovilidad del derecho. Se auscultaron estertores subcrepitantes bilaterales e hipoventilación de ambos lados, sobre todo del lado derecho. Abdomen blando sin crecimientos viscerales, sin peristalsis; salida de material biliar por la sonda de gastrostomía y onfaloclisia arterial. Reflejos osteotendinosos disminuidos con aumento del tono muscular (figura 3).

La evolución en las siguientes 24 horas fue tórpida, con crisis de broncoespasmos que provocaron alteración de la saturación arterial de oxígeno, difíciles de controlar con el manejo ventilatorio intensivo. El deterioro del paciente obligó a realizar una segunda inter-

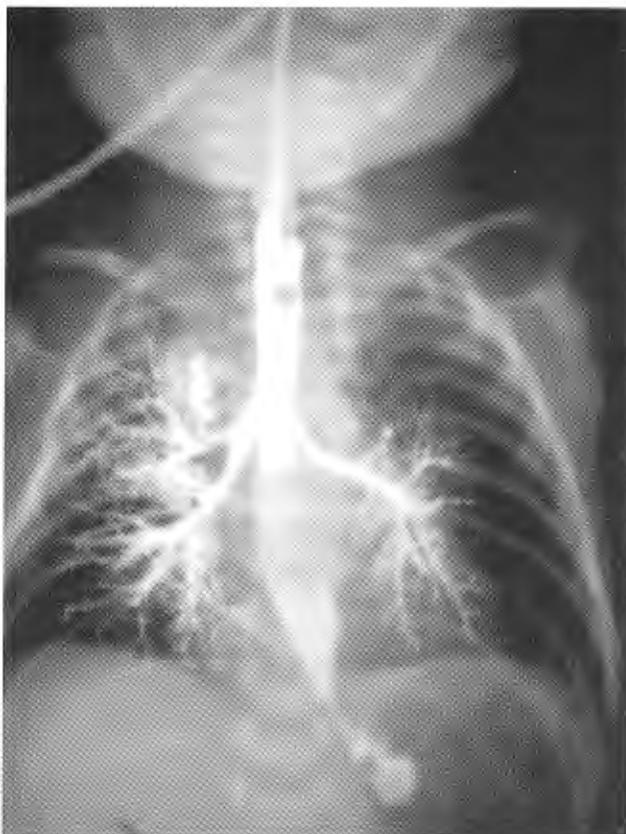


Figura 1. Obsérvese el paso inmediato de medio de contraste del esófago al árbol traqueobronquial.

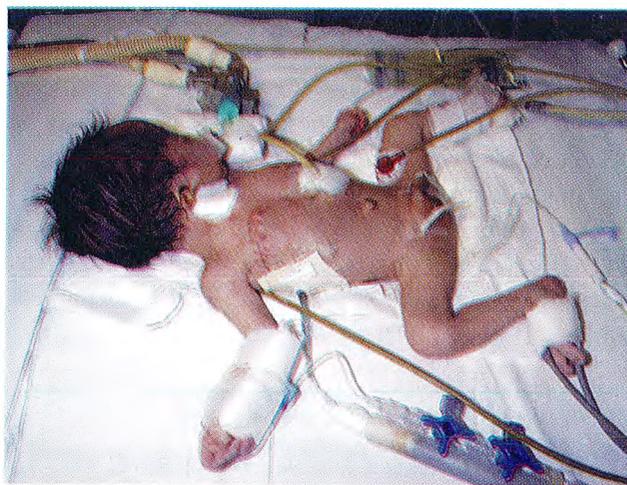
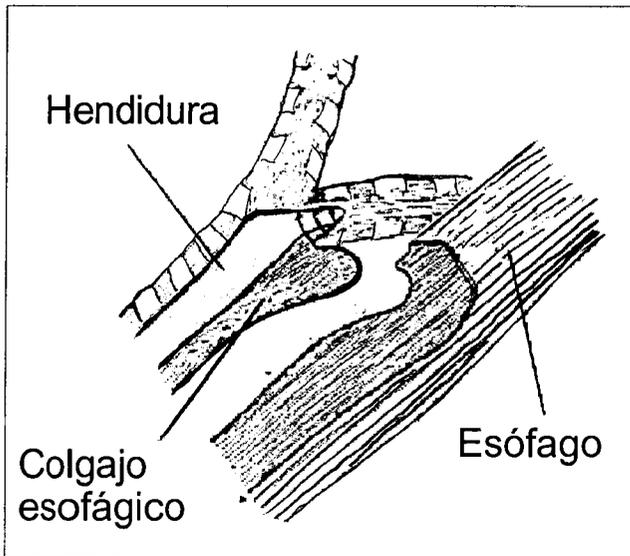
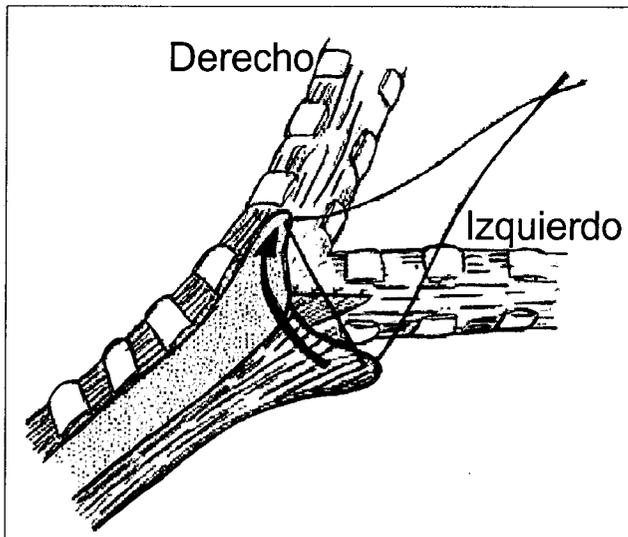


Figura 2. Estado del paciente al momento del traslado al CMN 20 de Noviembre.



**Figura 3.** Colgajo esofágico utilizado para el cierre de la pared traqueal.



**Figura 4.** Cierre de la hendidura laringotraqueal en un plano con puntos simples.

vención sin haber realizado el estudio endoscópico adecuado para estos casos.

Se decidió realizar una incisión cervical paramedia 1.5 cm por debajo del cartílago cricoides hasta la horquilla esternal; se disecó por planos separando también la esofagostomía previa. Se halló una hendidura

laringotraqueoesofágica desde la carina hasta la glotis. Se disecó la pared común dejando parte de la pared anterior del esófago para poder cerrar el defecto traqueal (figura 4), lo cual se logró mediante puntos simples con sutura no absorbible del 4-0. Posteriormente se realizó el cierre esofágico sobre una sonda Nelaton 8Fr con puntos simples del mismo material, exteriorizando nuevamente la esofagostomía.

La evolución postoperatoria fue tórpida debido a que inicialmente presentó una fístula salival a nivel del segmento esofágico superior que se resolvió espontáneamente después de diez días con sello de agua. Presentó algunas fugas de aire que se trataron con la colocación adecuada de la cánula endotraqueal; tres semanas después no había fugas. El paciente se extubó a las cuatro semanas de estancia en terapia intensiva neonatal. No hubo deterioro secundario a fuga aérea; sin embargo, se produjeron alteraciones neurológicas, daño irreversible en el sistema nervioso central, secundarias al paro cardiorrespiratorio durante su manejo inicial.

#### DISCUSIÓN

Sólo se han reportado cuatro casos de fístula laringotraqueoesofágica tipo III o IV operados con éxito. La diferencia entre el tipo III y IV depende de la clasificación usada. Nuestro caso es un estadio IV según Benjamín e Ingles y un estadio III según Petersson (cuadro 1), Armitage o Evans. El desarrollo embriológico de las hendiduras laringotraqueoesofágicas no se conoce bien. La falta de fusión dorsal del cartílago cricoides da lugar a una comunicación entre la laringe y la hipofaringe (Petersson tipo I). La falta de fusión del cartílago cricoides y la persistencia de un tubo traqueoesofágico primitivo originan hendiduras laringotraqueoesofágicas más complejas.<sup>4</sup> La separación de la laringe/tráquea del esófago es un evento mayor del desarrollo embrionario que facilita la aparición de alguna malformación.<sup>5</sup> Hay tres procesos simultáneos pero independientes que puede ocurrir: 1) la cara ventral del intestino anterior se engruesa y forma un surco revestido de epitelio cilíndrico, ciliado y estratificado (mesodermo), cambios que formarán el epitelio respiratorio; 2) separación física del esófago (intestino dorsal y la tráquea ventral a partir del formación de dos

pliegues hacia el interior de la luz, que se realiza a partir de la carina y se extiende de manera cefálica, y 3) elongación de ambos primordios, bidireccional el de la tráquea y cefálico el del esófago.

Los defectos son en dos categorías:<sup>6</sup>

1. Detención del crecimiento del tabique, por ejemplo las hendiduras laríngeas o laringotraqueoesofágicas.
2. Falla local de la fusión lateral de los pliegues, por ejemplo, las fistulas traqueoesofágicas.

Estudios recientes han mostrado que la adriamicina aplicada a ratas gestantes ha producido hendiduras laringotraqueoesofágicas hasta en 67% de los fetos.<sup>7</sup>

Los datos clínicos de los pacientes con hendiduras laringotraqueoesofágicas se muestran en el cuadro 2. En nuestro paciente la dificultad respiratoria secundaria a episodios de broncoespasmo fue la causa principal del deterioro.

La exploración laringoscópica directa proporciona datos valiosos para la sospecha de estas anomalías, como la ausencia de tabique laringotraqueoesofágico o alguna alteración de los pliegues aritenoides. El diagnóstico definitivo se hace por endoscopia en cuanto se sospeche el diagnóstico. La precisión y bajo riesgo de este procedimiento ha desplazado a la broncografía, la cual se ha hecho de manera accidental al querer demostrar el muñón esofágico de una atresia esofágica tipo III, como en nuestro paciente.

El abordaje quirúrgico clásico ha sido por toracotomía e incisión media cervical para efectuar una reparación completa. Nuevos abordajes son a través de la región cervical, detrás del músculo esternocleidomastoideo.<sup>9</sup> En este paciente se realizó un abordaje por la línea paramedia por debajo del cartílago cricoides hasta la hendidura del esternón sin abrir este elemento óseo; se logró una visualización correcta del defecto. Para el cierre de la hendidura traqueal se requiere tomar una porción de la pared esofágica para completar la circunferencia traqueal.<sup>10</sup> Robie señaló que las fistulas traqueoesofágicas residuales<sup>11</sup> ocurren en 11%, que siempre han requerido una nueva intervención. Por esta razón varios autores han usado colgajos de pleura o de músculo esternocleidomastoideo para disminuir este riesgo, por dos mecanismos: mante-

ner una adecuada vascularización y dejar separadas las dos líneas de sutura.

Aunque el pronóstico de nuestro paciente es malo dado el evento hipóxico cerebral, su evolución postoperatoria en el aspecto traqueoesofágico fue bueno, ya que no tiene fistulas esofágicas ni fugas aéreas; su manejo ventilatorio continúa estable.

El tratamiento quirúrgico de estos pacientes se debe apoyar en un diagnóstico correcto por endoscopia, un plan quirúrgico completo para resolver en la medida de lo posible la reparación completa de estas anomalías. Se debe contar con un servicio de terapia intensiva neonatal con personal médico y paramédico altamente especializado en el cuidado de estos niños para lograr su mayor supervivencia.

**Cuadro 1.** Clasificación de las hendiduras laringotraqueoesofágicas

	Petterson	Armitage	Benjamin	Evans
	y cols.			
Hendidura interaritenoides		Tipo I A	Tipo I	Tipo I
Hendidura parcial del cricoides	Tipo I	Tipo I B	Tipo II	Tipo II
Hendidura total del cricoides	Tipo I	Tipo I C	Tipo II	Tipo II
Hendidura que se extiende por arriba del sexto anillo traqueal	Tipo II	Tipo II	Tipo III	Tipo II
Hendidura que se extiende más allá de la carina	Tipo III	Tipo III	Tipo IV	Tipo III

**Cuadro 2.** Frecuencia de síntomas principales en recién nacidos y lactantes con hendidura laringotraqueoesofágica

Síntomas	Frecuencia
Alteración del mecanismo de la deglución	58%
Sofocación neonatal	33%
Hipersalivación	23%
Enfermedad respiratoria recurrente	16%
Voz débil	10%
Estridor	10%

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pinlongy E, Leasage M. Type III-IV laryngotracheoesophageal cleft: Report of a successfully treated case. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;36:253-62.
2. Evans JNG. Laryngotracheoesophageal cleft. *Otol Clin North Am* 1977;10:119-23.
3. Abdullah V, van Hasselt CA. Posterior laryngeal cleft. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;110:136-7.
4. Blumberg JB, Stevenson JK, Lemire RJ, Boyden EA. Laryngotracheoesophageal cleft, the embryologic implications: review of the literature. *Surgery* 1965; 57: 559-66.
5. Bergsma D. Birth defects compendium. 2<sup>nd</sup> ed. New York: Alan R. Liss Inc., 1979;pp56-63.
6. Gray SW, Skandalakis JE. Embryology for surgeons. Philadelphia WB Saunders, 1972; pp 67-88.
7. Xia H, Otten C, Migliazza L, Diez-Pardo JA, Tovar JA. Tracheobronchial malformations in experimental esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1999;34:536-9.
8. Chitwood WR Jr, Bost WS Jr, Pories WJ, Gowen MA, Saldahna RL. Laryngotracheoesophageal cleft: endoscopic diagnosis and surgical repair. *Ann Thorac Surg* 1989;48:292-4.
9. Lipshutz GS, Albanese CT, Harrison MR, Jennings RW. Anterior cervical approach for repair of laryngotracheoesophageal cleft. *J Pediatr Surg* 1998;33:400-2.
10. Baeza-Herrera C, Santos-Mariscal F, Pérez-Zamudio B, González-Carballeda F. Laryngotracheoesophageal cleft. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1981;38:485-92.
11. Robie DK, Pearl RH, Gonsales C. Operative strategy for recurrent laryngeal cleft: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1991;26:971-4.

## IX Congreso Mundial de Dermatología Pediátrica

**Del 20 al 24 de octubre del 2001**

**Sede:**

**Hotel Hilton Cancún Beach & Golf Resort  
Cancún, México**

Los últimos avances clínicos y terapéuticos tratados por los  
especialistas y líderes en el tema.

Se invita a participar con trabajos libres y minicasos

**Idioma oficial:** Inglés. Traducción simultánea al español en las Conferencias  
Magistrales, Simposios y Controversias del salón principal

**Información:**

Secretaria general

Dra. Carola Durán McKinster, Insurgentes Sur 3700-C, México, DF, 04530.

Teléfono: (52) 5528-2211. Fax: (52) 5606-6365 y 5666-9882.

e-mail: rrm@sevidor.unam.mx

Secretaria técnica

Servimed SA de CV

Insurgentes Sur 1188-507, México, DF, 03210.

Teléfono (52) 5575-9931 y 5575-9861. Fax: (52) 5559-9497 y 5575-9937.

e-mail: wcpedderm@servimed.com.mx