



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

T E S I S

**ANÁLISIS POLISOMNOGRÁFICO EN PACIENTES CON
LARINGOMALACIA SEVERA Y SÍNDROME DE APNEA
OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO OPERADOS DE
SUPRAGLOTOPLASTÍA**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

DRA. MARÍA CRISTINA CORTÉS BENAVIDES

**DIRECTOR DE TESIS: DR. HIRAM ALVAREZ NERI
ASESOR METODOLÓGICO: DRA. GABRIELA TERCERO QUINTANILLA**



CIUDAD DE MÉXICO, FEBRERO 2019



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



HOJA DE FIRMAS



Dra. Rebeca Gómez-Chico Velasco
Directora de Enseñanza y Desarrollo académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Dra. en C. Gabriela Tercero Quintanilla
Psicóloga Adscrita al Departamento de Psiquiatría y
Medicina del Adolescente
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Dr. Hiram Álvarez Neri
Médico Adscrito al Servicio de
Otorrinolaringología Pediátrica
Hospital Infantil de México Federico Gómez



DEDICATORIAS

A mi mami, la estrella más especial de mi cielo, a ti te dedico esto, gracias por que aunque no estas a mi lado, siempre te siento presente, te extraño, y sabes que mucho de lo que he logrado es gracias a ti!!, gracias por formarme y siempre confiar en mi, te amo mami, y hasta el cielo este va dedicado con todo mi corazón.

A mis hermanos, siempre les estaré agradecida por todo su apoyo y confianza, por ser el pilar de mi vida, los adoro, gracias por estar paso a paso, y saben que esto también es gracias a ustedes. Mis niños Nanis y Diego, los adoro mis sobrinitos, esto también es para ustedes, saben que siempre van a contar conmigo.

A mi mejor amigo, Beto, siempre estaré agradecida con la vida por haberte puesto en mi camino, siempre apoyándome, estando conmigo en las buenas y en las malas, por quererme como soy y sobre todo por siempre estar velando por mí. Te quiero mucho.

A mis maestros Dr. De la torre, Dra. Álvarez, Dr. Neri, Dr. Mantilla, muchas gracias por tener la paciencia y enseñarme en estos dos años. Gracias por confiar en mí y dejarme ser parte de la familia HIM, orgullosa de ser parte de esto y sobretodo presumir que fui alumna de los maestros de la otorrinolaringología pediátrica de México.

A mis compañeras, Perlita, no hubiera escogido mejor compañera que tú para estos dos años, gracias por tu paciencia, enseñanzas, por reafirmar ese cariño a Colombia, y sobre todo por esa linda amistad que me brindaste, muchas gracias, Mi Made, gracias por todo, por reafirmar esa amistad que ha crecido mucho, gracias por confiar en mi, por creer en mi, te quiero mucho, mi hermanita. Un gustazo haber compartido esto con ambas, las quiero mucho y siempre las llevare en mi corazón.

INDICE

1. RESUMEN.....	4
2. INTRODUCCIÓN.....	5
3. ANTECEDENTES.....	7
4. MARCO TEÓRICO.....	9
5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	31
6. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	32
7. JUSTIFICACIÓN.....	33
8. OBJETIVOS.....	34
9. HIPÓTESIS.....	35
10. METODOLOGÍA.....	36
11. DEFINICIÓN DE VARIABLES.....	38
12. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	42
13. CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	42
14. RESULTADOS.....	43
15. DISCUSIÓN	49
16. CONCLUSIÓN.....	53
17. LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....	54
18. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	55
19. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	56
20. ANEXOS.....	60

1. **RESUMEN**

Introducción: La laringomalacia es la patología congénita más común de la laringe y la causa más frecuente de estridor en recién nacidos y lactantes menores. El espectro de la severidad de la laringomalacia se basa principalmente en la asociación con otros signos y síntomas tales como: alteración en la alimentación, retraso en el crecimiento, episodios de cianosis, disnea, hipoxemia, síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) y cor pulmonale, que llega a representar aproximadamente el 5 al 10% de los niños con laringomalacia. Siendo el tratamiento quirúrgico de elección la supraglotoplastía. La laringomalacia es la causa más común de obstrucción respiratoria en la infancia, que por las características de prolapso de estructuras supraglóticas puede estar asociado a SAHOS. Se ha reportado en la literatura que la supraglotoplastía mejora significativamente el promedio de índice de apnea/hipopnea (IAH) en niños con laringomalacia y SAHOS.

Objetivo: Evaluar el efecto de la supraglotoplastía mediante cambios polisomnográficos en pacientes con laringomalacia severa y SAHOS.

Material y Método: Se trata de un estudio prospectivo, cuasiexperimental, realizado en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México, institución de alta especialidad y concentración. Se reclutaron pacientes de noviembre del 2017 a mayo 2018 con diagnóstico de laringomalacia. La evaluación clínica se realizó mediante una escala clínica (PARCAS), laringoscopia directa, y polisomnografía pre y posquirúrgica. 18 pacientes (n=18) fueron diagnosticados con laringomalacia, 9 fueron leves y 9 fueron severos, con una edad (30 días -1 año), sexo 50% masculinos y 50% femeninos, Comorbilidad más frecuentemente encontrada: ERGE, los pacientes con laringomalacia severa 9/9 presentaron un PARCAS \geq 3, los 9 pacientes con laringomalacia severa fueron sometidos a supraglotoplastía (100%), donde a 7/9 se les practicó epiglotopexia externa 77.8%. La PSG posquirúrgica mejoró significativamente en los parámetros de IAH ($p < 0.008$), eficiencia de sueño ($p < 0.015$), IAO ($p < 0.030$), IH (0.021), Saturación de O₂ promedio y mínima ($p < 0.011$, $p < 0.007$).

Conclusión: La supraglotoplastía mejoró significativamente los parámetros polisomnográficos en pacientes con laringomalacia severa y SAHOS. La polisomnografía es una herramienta útil en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con laringomalacia y SAHOS, que por sí sola no es un criterio definitivo para la decisión quirúrgica, en conjunto con la evaluación clínica (PARCAS) y hallazgos endoscópicos proveen un mejor sustento para la decisión quirúrgica.

2. INTRODUCCIÓN.

La laringomalacia es la patología congénita más común de la laringe y la causa más frecuente de estridor en recién nacidos y lactantes menores, representando aproximadamente 60-90% de los casos de estridor congénito. La causa de este problema, no ha sido aclarada totalmente.

Definición

La laringomalacia es una condición de flacidez extrema de la supraglotis que condiciona colapso de las estructuras laríngeas durante la inspiración, manifestándose por obstrucción respiratoria con diferentes grados de intensidad y sus manifestaciones clínicas entre las que destacan estridor inspiratorio de tono alto, dificultad respiratoria y cianosis. Generalmente se trata de una patología congénita, como resultado de un deficiente control neuromuscular de la laringe, aunque puede desarrollarse de forma adquirida como consecuencia de deterioro neurológico, con manifestaciones clínicas idénticas.

Fisiopatología.

La teoría predominante sugiere que se trata de una alteración del control neuromuscular de la laringe que condiciona una flacidez acentuada e hiperplasia de los tejidos blandos de estas estructuras, especialmente durante la inspiración. El síntoma predominante es el estridor, el cual puede comenzar al nacimiento o durante los primeros 15 días de vida, que se incrementa con la agitación, al llanto, durante la alimentación o posición supina. Generalmente la mayoría de los pacientes resuelven su sintomatología espontáneamente dentro de los primeros dos años de vida sin requerir de tratamiento. La laringomalacia puede ocurrir de manera independiente o asociada a otras comorbilidades en un 17%-47% de los casos²². Siendo la más común reportada la Enfermedad por Reflujo Gastroesofágico (ERGE) en 65%-100% de los casos, jugando un rol significativo en la severidad de los síntomas^{3,8}.

Otras Manifestaciones clínicas.

El espectro de la severidad de la laringomalacia se basa principalmente en la asociación con otras signos y síntomas tales como: alteraciones en la alimentación, retraso en el crecimiento, episodios de cianosis, disnea, hipoxemia, síndrome de apnea/hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS) y cor pulmonale, que llega a representar aproximadamente el 5 al 10% de los niños con laringomalacia^{17,22}. Siendo el tratamiento quirúrgico de elección la supraglotoplastía, subdividido en procedimientos como epiglotoplastía, aritenoidoplastía y ariepiglotoplastía, dependiendo del colapso asociado a la patología⁸.

Rol de la polisomnografía

Se estima que el síndrome de Apnea/Hipopnea Obstructiva del sueño (SAHOS) tiene una prevalencia del 3%-4% entre población pediátrica entre 6 meses a 3 años¹⁹. Los efectos sin tratamiento del SAHOS en niños se encuentran bien documentados incluyendo retraso en el crecimiento, alteraciones de la conducta y fatiga, presentando consecuencias médicas severas como: *Cor Pulmonale*, hipertensión pulmonar y una asociación con Síndrome de Muerte Súbita infantil¹⁹. La laringomalacia es la forma más común de *distrés* respiratorio en la infancia, que por las características de prolapso de estructuras supraglóticas puede estar asociado a SAHOS¹⁷.

En niños mayores con SAHOS (2-18años), la laringomalacia se ha reconocido como una causa de obstrucción de la vía aérea, reportando una incidencia del 3.9%¹³.

La polisomnografía (PSG) es el método diagnóstico de elección para valorar los desórdenes respiratorios durante el sueño. Y previos estudios ha documentado anomalías en niños con patología laríngea²¹. Sin embargo, aún no ha recomendaciones definitivas respecto del rol de la PSG en niños con laringomalacia.

Tratamiento.

Habitualmente la laringomalacia leve a moderada no requiere tratamiento. No obstante, en 5 a 10% de los casos, la severidad es tal que puede ser necesaria la cirugía para su resolución y para seguridad del paciente.

Se ha reportado en la literatura que la supraglotoplastía mejora significativamente el promedio de índice de apnea/hipopnea (IAH) en niños con laringomalacia y SAOS. La supraglotoplastía puede ser realizada utilizando una variedad de métodos como corte frío, microdebridador y laser CO².^{17,21}

3. ANTECEDENTES

La laringomalacia y otras anormalidades dinámicas de la vía aérea son la mayor causa de SAHOS en niños menores de 1 año. Aunque se ha estudiado más en adultos hay una creciente preocupación de la asociación de SAHOS pediátrico con problemas cardiovasculares, metabólicos, alteraciones de la conducta, de crecimiento y de aprendizaje.

La mejoría del SAHOS documentado por polisomnografía ha sido reportada en varios estudios con muestras pequeñas de pacientes con laringomalacia severa que se sometieron a supraglotoplastía. Zafereo et al reportó en una serie de 10 pacientes una disminución del IAH en un 72% , del índice de apneas obstructivas en un 66%, así como un aumento en la saturación de oxígeno de un 10%²¹.

En una revisión sistemática del 2015 donde se incluyeron 13 artículos se encontró una disminución significativa en el IAH de 20 ± 23.9 a 4.0 ± 4.5 , saturación de oxígeno $84.4 \pm 8.4\%$ a $87.6 \pm 4.4\%$ posterior ser sometidos a supraglotoplastía¹³. Estos parámetros fueron corroborados en un meta-análisis realizado en 2016 en donde sólo se incluyeron 4 estudios.

Evaluando de manera específica los parámetros polisomnográficos, solamente dos estudios O'Connor et al y Zafereo et al midieron el efecto de la supraglotoplastía en la retención de CO_2 y tiempo total de sueño (TST), que a pesar que se presentó una disminución y aumento respectivamente, no se pudo establecer un parámetro estadísticamente significativo al contar con datos incompletos.

Pocos estudios han documentado pobres resultados en el tratamiento del SAOS en niños con comorbilidades, principalmente asociados a hipotonía generalizada como: Síndrome de Down y Parálisis Cerebral Infantil¹⁹. Fraga et al observó pobre resultados de la supraglotoplastía para laringomalacia en un grupo de 8 pacientes, 4 presentaban alteración neurológica. O'Connor et al en su muestra dos pacientes presentaban hipotonía muscular y síndrome de Down, en ambos casos se observó mejoría significativa en el Índice de Apnea/hipopnea, saturación de O_2 posterior a la supraglotoplastía.

En cuanto a la utilidad de la Polisomnografía en pacientes con laringomalacia severa, en meta-análisis del 2016 concluye el tratamiento quirúrgico para la laringomalacia

debe ser considerado como un tratamiento primario en pacientes con SAOS concomitante, establecer su diagnóstico es suficiente con la clínica, y la polisomnografía solicitarla cuando el SAOS es sospechado.

Contrario a lo que concluye O'connor et al, Zafereo et al y Powitzky et al. :La polisomnografía es un método efectivo para valorar objetivamente la eficacia de la supraglotoplastía, es útil para revertir los parámetros respiratorios anormales que ocurren en pacientes con laringomalacia moderada-severa.

Sin embargo, a pesar de lo reportado en la literatura aún no se ha podido definir el papel definitivo de la polisomnografía como parte de un criterio diagnóstico para normar conducta quirúrgica en pacientes con laringomalacia severa.

4. MARCO TEÓRICO

EMBRIOLOGÍA DE LA LARINGE

La laringe tiene un origen endodérmico, pero su esqueleto cartilaginoso es de origen mesenquimatoso. Inicia su formación a partir de la tercera semana del desarrollo embrionario, con la aparición del *divertículo laringotraqueal*, el cual se profundiza para formar un tubo denominado “divertículo respiratorio”. La parte más craneal de este tubo dará lugar a la laringe y su extremo caudal se dividirá en los esbozos bronquiales; lo cual ocurre durante la cuarta semana. Posteriormente, ocurre una proliferación epitelial en dirección rostrocefálica que se denomina “septum tráqueo-esofágico” que va a separar la tráquea del esófago²⁴.

La extremidad cefálica del canal laringotraqueal permanece abierta en forma de una hendidura y a este nivel comienza a desarrollarse la laringe a partir de su revestimiento endodérmico que es empujado por condensaciones del mesodermo adyacente. Como resultado de la rápida proliferación de mesénquima, el orificio de la laringe tiene una abertura en forma de “T”²⁵.

El epitelio laríngeo prolifera rápidamente, dando como resultado una oclusión temporal de la luz y posteriormente un fenómeno de vacuolización y finalmente de recanalización; con lo cual se desarrollarán los ventrículos laríngeos (al final del segundo mes).

En la quinta semana la glotis primitiva se comunica con la faringe por el aditus laríngeo y encima de él, aparece una eminencia llamada “eminencia hipobranquial media”; que será la futura epiglotis. Las partes terminales mediales del IV arco branquial se alargan para formar las aritenoides. Entre estos dos surcos aritenoideos se forma una lámina epitelial que dará origen a las cuerdas vocales (glotis primitiva)²⁶.

Hacia el día 33 el esbozo de la laringe se retrae en la cavidad laríngea, termina con la formación a los lados de los dos senos piriformes²⁵.

En la sexta semana las condensaciones mesenquimatosas branquiales del IV arco faríngeo se fusionan en la línea media y darán lugar al cartílago tiroides, cricoides, aritenoides, corniculados y cuneiformes. Dado que la musculatura de la laringe se deriva

del mesénquima del cuarto y sexto arcos faríngeos, todos los músculos de la laringe están inervados por ramas del nervio vago.^{25,26.}

Hacia el tercer mes, las cavidades supraglóticas e infraglóticas se unen a la altura de la glotis y confieren a la laringe un aspecto relativamente acabado.²⁵

ANATOMÍA DE LA LARINGE INFANTIL:

La laringe infantil difiere de la del adulto en dos condiciones principalmente:

- Mayor elasticidad.
- Menor diámetro.

Lo primero la predispone al colapso y lo segundo la hace más susceptible a la obstrucción. Su tamaño es aproximadamente un tercio de la laringe adulta.²⁷

La laringe infantil se encuentra a nivel de la tercera o cuarta vértebra cervical, y comienza a descender a alrededor de 2 años de edad, alcanzando el nivel de la sexta o séptima vértebra en la edad adulta. En el neonato, la laringe está localizada a la altura del cuerpo de C1, y la glotis se relaciona con la mitad del cuerpo de esta vértebra, mientras que en el adulto la primera se encuentra en el borde inferior de C3 y la segunda a nivel de C5. Tiene forma cónica en los niños debajo de los 8 años; con su porción más estrecha a nivel del cartílago cricoides, mientras que en el adulto es de forma cilíndrica y el sitio más estrecho de la vía aérea se encuentra a nivel de la apertura glótica.^{28,29}

En el recién nacido, la punta de la epiglotis descansa detrás del paladar blando; lo cual le permite la respiración y succión simultánea sin ningún riesgo de aspiración, también explica la respiración nasal preferencial y ausencia de habla articulada. Sus tejidos de fijación son más laxos y sobresale de la laringe en un ángulo de 45°; por lo que en los menores de cuatro años puede ser visualizada directamente al explorar la faringe.²⁹

Los cartílagos de la laringe infantil son más suaves y más flexibles que en los adultos. El cartílago tiroides tiene forma de "V" en los adultos, pero es redondeado en los niños²⁹, por lo cual; las cuerdas vocales del neonato están dispuestas de manera oblicua, por lo que la comisura anterior es más caudal que la posterior; Además, la membrana tirohioidea infantil

es mucho más corta, mientras que la membrana cricotiroides en la etapa neonatal a pesar de existir, es un espacio aún más reducido.²⁸

En un recién nacido a término, la longitud de la glotis es de aproximadamente 7mm (rango 6-8 mm) y la anchura de la glotis posterior es de 3-4 mm.^{29,30}

Los cartílagos aritenoides en el bebé son más grandes y más largos, comprende un poco más de 50% de la glotis anteroposterior hasta los 3 años de edad. Esta relación se reduce a 20% en los adultos. La distancia inter aritenoidea representa aproximadamente el 60% del diámetro interior de la subglotis en los recién nacidos, y más de 70% de este diámetro en adultos.³⁰

Los cartílagos cuneiformes son proporcionalmente mayores en los bebés que en los adultos y no están conectados directamente con los cartílagos aritenoides.³⁰

El cricoides es el segmento más estrecho de la vía aérea pediátrica y tiene una forma circular completa; su diámetro promedio en el lactante es de 5 mm, por lo que el área respiratoria en este segmento es de 28 mm² aproximadamente.^{28,29}

La mitad cefálica del cricoides infantil es en forma de "V" y se hace redondo en su nivel más bajo, por lo que el lumen subglótico es de forma elíptica.³⁰

La mucosa de la supraglotis y subglotis es laxa y muy vascularizada en los lactantes y por lo tanto más propensas a edema cuando se lesionan o inflaman.²⁹

La reducción de 1 mm por edema a nivel del cricoides, reduce 2 mm su diámetro, lo que representa una reducción del área en aproximadamente 12 mm² (42.8%)³⁰. Por otro lado, la resistencia al flujo aéreo es inversamente proporcional al radio de la vía aérea elevado a la cuarta potencia; en consecuencia, la resistencia al flujo aéreo puede elevarse hasta 16 veces (Ecuación de Poiseuille $F = \frac{P1-P2}{R} \times \frac{4}{8} \times \frac{\pi}{nL}$)³⁰. En contraparte, en el adulto, la reducción del área respiratoria es de solo 16% y la resistencia al flujo aéreo se eleva solo tres veces en las mismas condiciones.

El Efecto de Bernoulli es otro fenómeno importante, exclusivo de la supraglotis; ya que son estructuras poco firmes, establece que cuando un flujo aéreo está en movimiento la presión ejercida sobre las paredes de la vía aérea disminuye a medida que la velocidad del flujo

se incrementa, produciendo una presión negativa en el centro de la vía respiratoria, la cual tiende a colapsarse, como sucede en la laringomalacia.³⁰

DEFINICIÓN LARINGOMALACIA:

La laringomalacia es la anomalía congénita laríngea más común y la causa más frecuente de estridor en neonatos y lactantes menores.^{27,28}

Se define como el prolapso dinámico del tejido laríngeo en la vía aérea supraglótica; causando estridor inspiratorio, que conduce a diferentes grados de obstrucción y de forma concomitante; genera trastornos en la alimentación en los niños afectados.²⁹

Es una patología autolimitada, con una remisión completa entre los 18 y 24 meses de edad. Sólo un 10% presentará una forma grave de obstrucción que ameritará tratamiento quirúrgico. (16) Las series mundiales reportan que representa la causa del 45% al 75% (media del 60%) de todos los niños con estridor congénito.^{27-29.}

TEORÍAS:

Se han sugerido teorías anatómicas (cartilaginosas) y neurológicas para explicar el prolapso supraglótico. La alteración en el desarrollo embriológico de los cartílagos de la laringe se ha propuesto como génesis anatómica; sin embargo, los estudios histológicos no han demostrado ninguna alteración consistente en este tejido que favorezca la flaccidez de los mismos y el colapso anormal de la laringe supraglótica durante la inspiración.²⁷

Otro factor que ha sido sugerido por un gran número de estudios neurofisiológicos y grandes series de pacientes es la teoría neurológica. La cual propone un débil tono laríngeo y descoordinación neuromuscular como la causa principal del colapso. Trabajos anteriores han demostrado que la función integradora sensor-motora y el tono de la laringe se altera en lactantes con laringomalacia. El fundamento es que la mucosa de la laringe alberga una alta densidad de neuroreceptores, la mayoría distribuida a lo largo de la cara laríngea de la epiglotis, los pliegues ariepiglóticos y el tejido supra aritenoides; sitios donde se observan las

alteraciones anatómicas clásicas de laringomalacia. Por lo cual, esta descoordinación neuromotora, sería la responsable del colapso.²²

Algunos pacientes con alteración neurológica severa e hipotonía faríngea pueden llegar a desarrollar una flaccidez adquirida de la porción supraglótica, presentando un cuadro clínico de idénticas características.²¹

La presencia de reflujo gastroesofágico fundamenta la teoría inflamatoria; la cual establece que la presencia constante de ácido clorhídrico dentro de la vía aérea induce una respuesta inflamatoria sostenida en la vía aérea superior; con la presencia de edema en la mucosa y la reducción del flujo del aire. Esto justifica el patrón obstructivo de la laringomalacia, más no explica la flacidez o hipotonía de la laringe.²¹

HISTOLOGÍA:

La imagen endoscópica de la laringomalacia está bien caracterizada, pero pocos estudios han descrito los hallazgos microanatómicos asociados con este trastorno.

Se han encontrado como hallazgos histopatológicos característicos de la laringomalacia severa (en piezas obtenidas por supraglotoplastía la submucosa y ausencia de infiltración de células inflamatorias. El cartílago cuneiforme estaba presente en las piezas quirúrgicas siendo fibroelástico y no presentó una condropatía histológicamente identificable.

Estos hallazgos niegan la hipótesis de que la inflamación secundaria a reflujo sea la causa primaria, así como también a la condropatía congénita. Sin embargo, tampoco se encontraron hallazgos histológicos que sostengan que la génesis de la laringomalacia severa es secundaria a una alteración en la conducción neuro-motora.¹⁸

EPIDEMIOLOGÍA EN MÉXICO:

En nuestro país son pocos los estudios en relación a alteraciones en la vía aérea del niño o con estridor; Mandujano encuentra que el 80% de los niños que cursan con estridor con antecedente de encefalopatía presentan laringomalacia. El resto correspondió a parálisis cordal.²⁴

Bonilla-Álvarez Neri; encuentran que la laringomalacia es responsable de estridor inspiratorio en niños en un 85% en la etapa neonatal y un 87.2% en lactantes menores, con

una predilección en el sexo masculino del 61.7%. Predominó la dificultad para la alimentación en un 78.8% como síntoma principal. El estridor inspiratorio se encontró en un 100%, la cianosis en un 80.9% y un 76.6% con pausas respiratorias durante el sueño.²⁵

Es destacable que la laringomalacia de leve a moderada se reportó en un 21.3% y el resto (78.7%) como severa; debido a que es un hospital de tercer nivel y de concentración nacional, generalmente los pacientes captados son aquellos que ameritan tratamiento quirúrgico o que presentan comorbilidades.²⁵

CUADRO CLÍNICO:

Se presenta como un estridor inspiratorio, cuyas características son: intermitente, de tono bajo a moderado, exacerbado por el llanto, agitación, alimentación, o una posición en decúbito dorsal; pudiendo agravarse o ser aparente únicamente durante infecciones de la vía aérea superior. Se acompaña de dificultad respiratoria en diversos grados de severidad y dificultad para la deglución.^{25,26}

Tiene con un pico máximo de presentación de entre los 6 y 9 meses y se resuelve gradualmente de los 12 a 24 meses. Generalmente se hace evidente después de la tercera semana de vida; aunque en algunos casos puede estar presente desde el nacimiento. En este caso, debe descartarse otra patología congénita como estenosis subglótica, compresión vascular, bandas laríngeas o lesiones tumorales²⁵.

Se ha reportado que hasta un 80% de los pacientes cursan con enfermedad por reflujo gastroesofágico, 20% cursan con desórdenes neurológicos y episodios de apnea obstructiva del sueño^{21, 22}.

Aproximadamente el 10% de los casos, se presentan con disnea, cianosis, falla para el crecimiento, *cor pulmonale*, *pectus excavatum* e incluso la muerte. Estos síntomas son indicadores de severidad y pueden llevar a insuficiencia respiratoria con desaturación de oxígeno y necesidad de soporte ventilatorio, agravado si existe una infección del tracto respiratorio superior.²³

La mayoría de los casos son aislados, resolviéndose espontáneamente hasta en más del 70 y 85% de los casos entre los 12 y 16 meses. Generalmente del 10 al 15% ameritará un tratamiento quirúrgico.

VALORACIÓN:

El diagnóstico definitivo sólo puede establecerse por endoscopia. Esta evaluación endoscópica puede hacerse en consultorio si el paciente no tiene un compromiso respiratorio importante. La nasofibrolaringoscopia permite visualizar directamente la laringe en movimiento, especialmente si existe colapso supraglótico o alteraciones de la movilidad de las cuerdas vocales. Su principal limitación es que no permite visualizar más allá de las cuerdas vocales. Si se sospecha una lesión más baja debe optarse por la laringoscopia directa.³¹

La valoración de **PARCAS**, se ha empleado en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez; permite seleccionar los pacientes que ameritan tratamiento quirúrgico para la laringomalacia. Esta nemotecnia es modificada de la propuesta por Holinger³¹. La presencia de dos o más de los signos y síntomas incluidos, indican la necesidad de una valoración endoscópica y probablemente la corrección quirúrgica. La presencia de disnea severa, hipoxemia e hipercapnia indican la necesidad de cirugía inmediata.

Características de gravedad en el paciente con estridor y laringomalacia

	Características Clínicas	Parámetros a evaluar
P	Estridor progresivo	Intensidad Severidad
A	Dificultad en alimentación	Bajo Peso Disfagia
R	Distrés Respiratorio	Disnea Retracción (Supraesternal, xifoidea, intercostal)
C	Cianosis	Central Desaturaciones
A	Apneas	Pausas Respiratorias Eventos Casi de muerte

S	SAHOS	Índice de Apnea/hipopnea >5 eventos/hr Modelo respiratorio Modelo mixto
---	-------	--

* Modificado de la nemotecnia SPERCS de Holinger³¹.

El paciente con dificultad respiratoria importante debe evaluarse en un quirófano o una sala de endoscopia donde pueda controlarse mejor la vía aérea y tener la ayuda de un anestesiólogo.

CLASIFICACIÓN

Se conocen tres variaciones de la anatomía supraglótica que predisponen a laringomalacia:

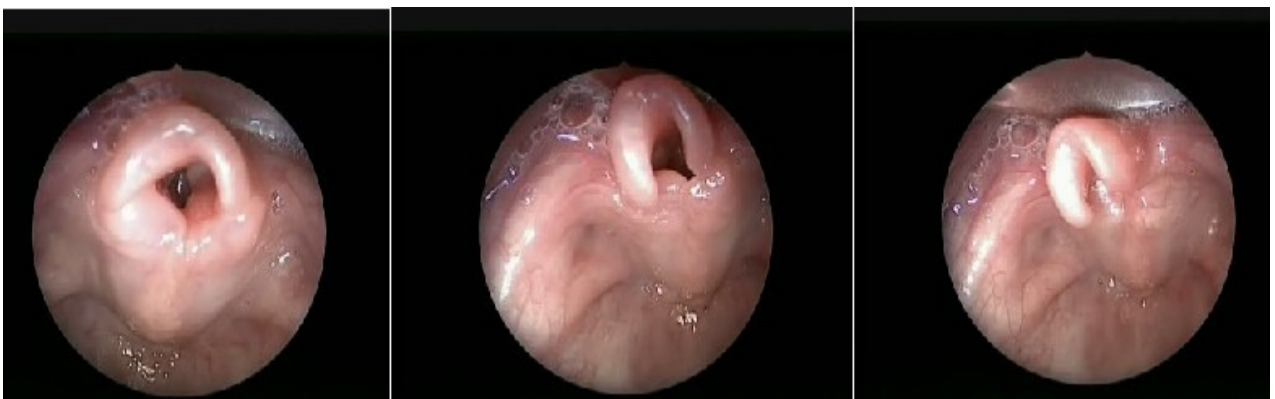
- A. Epiglotis alargada, en forma de omega; la cual colapsa posteriormente durante la inspiración.
- B. Pliegues ariepiglóticos cortos.
- C. Aritenoides con mucosa redundante y voluminosa capaces de colapsar dentro de la glotis durante la inspiración.

Varias clasificaciones se han desarrollado para estadificar los hallazgos y grados de colapso encontrados a la laringoscopia. La modificada de Onley otorga 4 categorías³²:

- Tipo I: Cartílagos aritenoides hiperplásicos o mucosa de cartílagos aritenoides redundante.
- Tipo II: Repliegues ariepiglóticos cortos.
- Tipo III: Epiglotis flácida colapsable.
- Tipo IV: Formas combinadas.

Actualmente, se prefiere la clasificación endoscópica. La cual establece tres grados de alteraciones anatómicas³¹:

- Tipo I: Colapso hacia el interior de los pliegues ariepiglóticos (a).
- Tipo II: Epiglotis tubular con pliegues ariepiglóticos cortos (b).
- Tipo III: Epiglotis en retroflexión con prolapso en la entrada de la laringe (c).



*Fotos clínicas del mismo paciente.

En el servicio de Otorrinolaringología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez, se opta por no clasificar a los pacientes dentro de estas categorías; ya que estos hallazgos, en la mayoría de los casos, se pueden presentar de forma concomitante en un mismo paciente.

TRATAMIENTO MÉDICO:

Se reserva para los pacientes con laringomalacia leve y moderada. En estos pacientes, el control por un médico especialista debe ser estricto y constante para determinar el grado de severidad en la obstrucción y los cambios en el manejo.

Está establecida la asociación entre la enfermedad por reflujo gastroesofágico y laringomalacia; sin embargo, el papel de los medicamentos antirreflujo permanece controversial; ya que hay una escasez de pruebas que evalúen la eficacia de este tratamiento; debido a que casi todos los estudios están limitados por el sesgo, falta de aleatorización y grupos de control. El objetivo de su administración es evitar la inflamación crónica y el edema de los tejidos supraglóticos que por consiguiente; aumente la obstrucción.³²

Sin embargo, la terapia de supresión de ácido se debe implementar en los pacientes que tienen un diagnóstico confirmado de reflujo. Ya que se ha visto que en los pacientes con laringomalacia con dificultades para la alimentación y los síntomas relacionados con el reflujo, tienen mejoría de estos síntomas con dosis altas de bloqueadores H₂ (ranitidina 3mg/kg 3 veces al día).

El uso de los inhibidores de la bomba de protones (omeprazol 1 mg/Kg/día) o esomeprazol (1 mg/Kg/día) deben ser considerados para los síntomas refractarios. También deben ser implementadas en los pacientes que se someten a tratamiento quirúrgico, en el período perioperatorio y postoperatorio inmediato hasta su curación completa. Los pacientes con síntomas refractarios pueden beneficiarse de la terapia con inhibidores de bomba de protones durante el día y bloqueadores H₂ por la noche.³²

Otra vía que puede abrirse a la investigación es el manejo farmacológico de la flacidez laríngea por la deficiencia en el control neuromuscular; sin embargo, hasta el momento ningún fármaco se ha intentado.¹⁵

Es importante señalar la importancia del manejo oportuno de las infecciones agudas de vía respiratoria superior en este grupo de pacientes; ya que pueden exacerbar de forma importante el grado de obstrucción y cambiar por completo el panorama terapéutico.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

La decisión de proceder con el tratamiento quirúrgico de la laringomalacia se determina por la gravedad de los síntomas del paciente. Tradicionalmente los pacientes con laringomalacia severa eran tratados con traqueotomía, es eficaz evitando la obstrucción de la laringe, pero presenta numerosos riesgos y complicaciones (mortalidad entre el 0.9% y 3.3%). Además de problemas con el desarrollo de la voz, infección, decanulación, traqueomalacia segmentaria, estenosis subglótica o traqueal; lo que la hacen una solución menos que óptima, por lo que actualmente deberá ser reservada únicamente para los casos en los que supraglotoplastía no ha sido exitosa^{16,17}

La supraglotoplastía es un procedimiento endoscópico diseñado para modificar la anatomía de la laringe supraglótica para reducir el colapso y el prolapso en la vía respiratoria. Se ha convertido en la intervención quirúrgica primaria preferida para laringomalacia.⁴

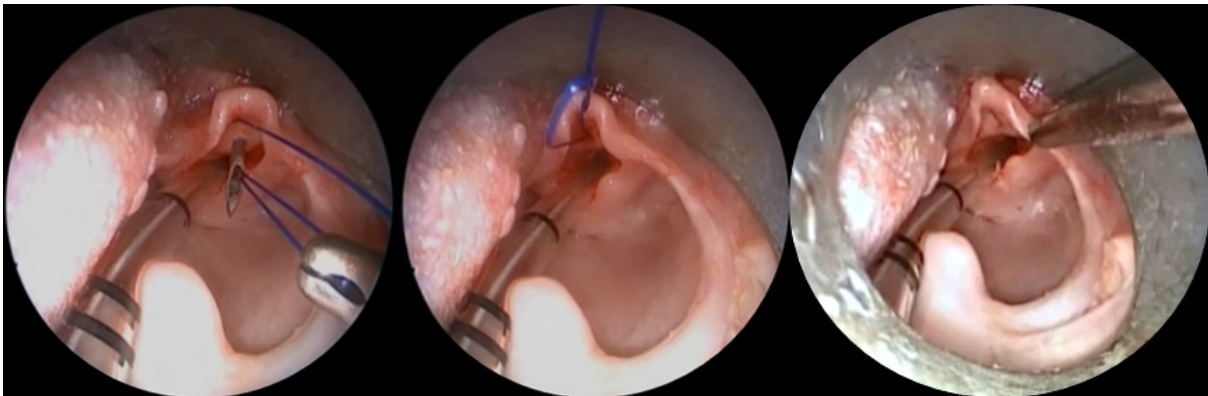
TÉCNICA QUIRÚRGICA:

Una amplia variedad técnicas han sido utilizadas. En este apartado se tratará solamente de la técnica fría. La Supraglotoplastía típicamente implica la división de los pliegues ariepiglóticos y la escisión de la mucosa y/o cartílago aritenoides redundante.

Previo a la realización del procedimiento se realiza una laringoscopia directa ya sea con microscopio operatorio o endoscopios rígidos, con el paciente bajo anestesia general inhalada y sedación, permitiendo la ventilación espontánea para poder evaluar la dinámica laríngea y determinar la cantidad de tejidos supraglóticos a reseca.

Posteriormente, se realiza la introducción de un laringoscopio de suspensión, el cual se fija a una mesa especialmente diseñada para ello y se procede a la resección de los tejidos supraglótico con microinstrumentos laríngeos (tijeras microlaríngeas, pinzas de copas y aspiradores laríngeos) ya sea de los bordes posteriores y laterales de la epiglotis, de la mucosa de los pliegues ariepiglóticos o de la mucosa supraritenoidea; puede o no acompañarse de la suspensión de la epiglotis (epiglotopexia). El procedimiento puede realizarse de forma unilateral o bilateral. La cantidad de tejido a reseca depende de la importancia de la obstrucción, esto para evitar el riesgo de insuficiencia laríngea y aspiración de contenido gastroesofágico en el postoperatorio.²⁴

Actualmente otra variedad reciente de supraglotoplastía es el uso de pexias transcervicales externas para fijar la epiglotis a la base de la lengua, evitando así su colapso, evitando la resección de porciones de la epiglotis con buenos resultados. Frecuentemente utilizada en los pacientes de nuestra Institución por presentar colapsos epiglóticos.



CUIDADOS POSQUIRÚRGICOS:

Concluido el procedimiento el paciente se mantiene con intubación orotraqueal en terapia quirúrgica, realizando la extubación dentro de las siguientes 48 horas de forma ideal.²³ Se debe agregar manejo con bloqueadores H2 o inhibidores de bomba de protones; el uso de antibióticos profilácticos no está indicado de primera instancia, por lo que deben individualizarse.

Posterior a la extubación, debe vigilarse la mecánica ventilatoria y posteriormente iniciar la vía oral. Una vez que el patrón respiratorio se encuentre normal y sea factible la alimentación vía enteral (primordialmente por succión), el paciente podrá ser egresado.

El control inicial debe realizarse en los primeros 5 días posquirúrgicos por consulta externa, donde se evaluará de forma subjetiva la mejoría o resolución del estridor y la mecánica de la ventilación sin dificultad respiratoria.

SINDROME DE APNEA/HIPOPNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO PEDIÁTRICO

Los desórdenes respiratorios durante el sueño en el niño es un problema común, la prevalencia de ronquido pediátrico es del 7.45% y la prevalencia de Síndrome de Apnea/Hipopnea Obstructiva del Sueño Pediátrico (SAHOS) 1-4%.

El SAHOS pediátrico es caracterizado por una intermitente obstrucción ya sea parcial o completa (hipopnea o apnea), prolongada obstrucción de la vía respiratoria superior; o ambos, una prolongada o intermitente obstrucción que altera una ventilación normal durante el sueño.

Los niños con SAHOS pueden demostrar varios modelos respiratorios, algunos niños presentan episodios cíclicos de apnea obstructiva, similar a los adultos con este síndrome. Sin embargo, varios pacientes, especialmente niños mayores, presentan un modelo obstructivo de hipoventilación, el cual consiste con largos periodos de persistente obstrucción parcial de la vía respiratoria asociado a hipercapnia, desaturación arterial de oxígeno o ambos.

En niños la obstrucción de la vía respiratoria ocurre predominantemente durante el sueño REM. A menudo no tienen respuestas corticales (arousal) en respuesta a la obstrucción de la vía respiratoria superior, aunque pueden presentar movimientos o despertares autonómicos, quizás pueden tener una arquitectura normal del sueño, con cantidades normales de sueño de ondas lentas. Incluso apneas pequeñas pueden estar asociados con hipoxemia severa porque el niño tiene una capacidad residual funcional baja y una alta tasa metabólica que los adultos.

La mayoría de los niños con SAHOS presentan una historia de ronquido o dificultad respiratoria durante el sueño. El ronquido es usualmente ruidoso y puede ser puntualizado por pausas o jadeo, con movimientos o despertares durante el sueño. Sin embargo, varios pacientes, particularmente niños con hipotonía o debilidad muscular, no puede roncar.

Pacientes con hipoventilación a menudo tienen ronquido continuo sin pausas o despertares. Como resultado de la respiración paradójica, se hace presente un signo prominente "*pectus excavatum*", (respiración paradójica durante el sueño REM, es un fenómeno normal, en niños menores de 3 años).

La somnolencia diurna puede estar presente, especialmente en niños mayores y adolescentes, pero es menos común en niños que en adultos con SAHOS. Frecuentemente problemas de aprendizaje, de comportamiento y de desarrollo son encontrados. Esto pueden incluir problemas de atención, hiperactividad, mal humor, irritabilidad y/o problemas académicos.

CARACTERÍSTICAS ASOCIADAS

Hipoxemia e hipercapnia están a menudo presentes durante el sueño y puede ser severo. Una prominente arritmia sinusal es a menudo vista, aunque otras arritmias son raras. Secundariamente la enuresis puede ocurrir.

La respiración oral secundariamente es causada por hipertrofia adenoidea. Otros síntomas inespecíficos relacionados con hipertrofia adenoamigdalina son disfagia o infecciones recurrentes. Aunque varios estudios han mostrado niños con SAHOS cursan generalmente con hipertrofia adenoamigdalina. Sin embargo, el tamaño del tejido adenoideo o amigdalino no puede predecir la severidad de la enfermedad en los pacientes.

PREDISPOSICIÓN Y FACTORES PRECIPITANTES

El mayor factor de predisposición para SAHOS es el exceso de peso. El 60% del SAHOS de moderado a severo es asociado a obesidad. Varias anomalías óseas y tejidos blandos en cabeza y cuello pueden predisponer a la presencia de SAHOS. Esto puede ser hereditario (tamaño mandibular, posición mandibular, tamaño de paladar) o adquirida (hipertrofia adenoidea y amigdalina). En adultos y niños con síndrome de Down también presentan una alta prevalencia de SAHOS, así como es común en desórdenes neurológicos que afectan músculos periféricos, tal como distrofia muscular por mencionar algunos.

Cuadro 1. Factores de riesgo para apnea obstructiva del sueño

- **Obesidad.**
 - * **Distribución de la grasa.**
 - * **Circunferencia del cello.**
- **Anomalías craneofaciales.**

*** Anomalías esqueléticas (mandíbula, maxilar, hueso hioides, paladar duro estrecho y alto).**

*** Tejidos blandos de la faringe (amígdalas, adenoides, pared faríngea lateral, paladar blando, úvula y lengua).**

*** Nariz.**

- **Ronquido.**
- **Edad.**
- **Género.**
- **Genética (Apolipoproteína E4).**
- **Etnicidad.**
- **Tabaquismo.**
- **Alcoholismo.**
- **Sedantes o benzodiacepinas.**
- **Enfermedades específicas (Síndrome de ovario poliquístico, condiciones causantes de macroglosia como síndrome de Down, enfermedades neurológicas como accidentes cerebrovasculares, trastornos neuromusculares, anomalías congénitas que causen retrognatia y trastornos endocrinológicos como acromegalia e hipotiroidismo).**

LARINGOMALACIA Y SAHOS

Es importante considerar la presentación de niños con SAHOS, sin embargo, la incidencia en laringomalacia es incierto

Se puede encontrar colapso de estructuras supraglóticas solo durante el sueño esto se puede llamar "laringomalacia exclusiva del sueño", también se ha descrito como laringomalacia oculta o laringomalacia de inicio tardío. Clásicamente se presenta en niños mayores (2-18 años) con una incidencia estimada de 3.9% y esto puede ser diagnosticada por endoscopia de sueño inducido por medicamento.

La polisomnografía no es un estudio de rutina en pacientes con laringomalacia, pero en un meta-análisis del 2016 se observó la prevalencia de SAHOS en este estudio fue de 43.6% confirmado por polisomnografía.

Farhood et al, concluyeron que la PSG debería ser considerada ante la sospecha de hipoxemia nocturna o SAHOS, aunque muchos niños pueden presentar enfermedad severa que requiera una pronta intervención quirúrgica. La PSG también es muy útil para la evaluación en caso de falla quirúrgica.

En niños las opciones de tratamiento incluyen adenoamigdalectomía, terapia miofuncional, expansión palatina y manejo alérgico.

La tasa de éxito de adenoamigdalectomía es normalizar el IAH (< 1 evento/ hr.) el cual fue encontrado en un 59.8% y 82.9% basado en dos meta-análisis.

Se ha reportado estudios en donde la supraglotoplastía es útil como tratamiento e incluso es capaz de curar el SAHOS en pacientes con laringomalacia⁴.

POLISOMNOGRAFÍA.

La polisomnografía (PSG) es el registro de diferentes parámetros fisiológicos relacionados con el sueño.

Tradicionalmente, los estudios han usado un montaje de registro que incluye EEG, EOG, EMG de mentón, EMG de tibiales anteriores, flujo aéreo nasobucal, esfuerzo respiratorio, oximetría y electrocardiograma (ECG); uno o varios canales de registro para cada una de esas variables permiten tener una adecuada adquisición de datos³⁷.

Opcionalmente se puede valorar posición corporal, medición de CO₂ y frecuentemente se usa para titulación con Presión Aérea Positiva Continua (CPAP) o Presión Aérea Positiva Binivel (BiPAP) como tratamiento para los trastornos respiratorios del sueño (TRS)³⁴.

La duración del estudio debe ser de al menos 6 horas, con un mínimo de 180 minutos, salvo para los estudios de noche dividida, en los que el registro de la primera parte de la noche se hace el diagnóstico y en la segunda mitad se lleva a cabo la titulación³⁴.

La arquitectura del sueño está integrada por los indicadores que se obtienen de la interpretación de los registros PSG³⁷

La arquitectura de sueño se divide en:

1. Índices de inicio y continuidad de sueño.
2. Fases de sueño y la vigilia.

Dentro del primer grupo se encuentran diferentes indicadores:

- Latencia a sueño.
- Latencia a sueño MOR.

- Número de despertares.
- Activaciones electroencefalográficas (Arousals).
- Índice de eficiencia del sueño.

El segundo grupo está integrado por:

- Duración de las fases de sueño.
- Duración de la vigilia nocturna.

Debido a la importancia del uso para diagnóstico del registro PSG; además se incluye el registro de variables respiratorias y musculares que permiten obtener los siguientes indicadores:

- Número de apnea+ hipopnea durante el sueño.
- Índice de apnea + hipopnea del sueño (número de alteraciones respiratorias por hora de sueño).
- Número de ronquidos durante el sueño.
- Índice de ronquidos (número de eventos por hora de sueño).
- Número de desaturaciones durante el sueño.
- Duración promedio de las desaturaciones durante el sueño.
- Valor mínimo de la saturación de oxígeno durante el sueño.
- Número de movimientos de las extremidades durante el sueño.
- Índice de movimientos periódicos de las extremidades (número de eventos por hora).

El estándar para revisar la PSG en intervalos de 30 segundos, lo cual es equivalente a una velocidad de 10 mm/segundo se llama “época”³⁸ (Ver imagen 1)

Las épocas se califican asignando un estadio de sueño, en adultos:

1. Fase W (vigilia)
2. Fase N1 (estadio 1 de sueño NMOR).
3. Fase N2 (estadio 2 de sueño NMOR).
4. Fase N3 (estadio 3 de sueño NMOR).
5. Fase 5 (estadio 4 MOR)

En la PSG, la severidad del SAHOS se valora con el índice de apnea/ hipopnea (IAH), el cual se obtiene contando el número de apneas, hipopneas y de alertamientos relacionados a esfuerzo respiratorio (RERAs) durante el sueño, dividido entre el tiempo de sueño total (TST). El SAHOS pediátrico se clasifica en base a al IAH.

Índice de Apnea/hipopnea

Normal	0-1 eventos/hr sueño.
Leve	1-5 eventos/hr sueño.
Moderado	5-10 eventos/hr sueño.
Severo	>10 eventos/hr sueño.

Una apnea se define como cese completo del flujo aéreo (caída del flujo aéreo $\geq 90\%$) por ≥ 5 segundos (Ver imagen 7). La mayoría de los casos se caracterizan por obstrucciones respiratorias (apnea obstructiva) y la menor parte de los pacientes tienen apnea central. La hipopnea se define como la reducción del flujo aéreo $\geq 30\%$

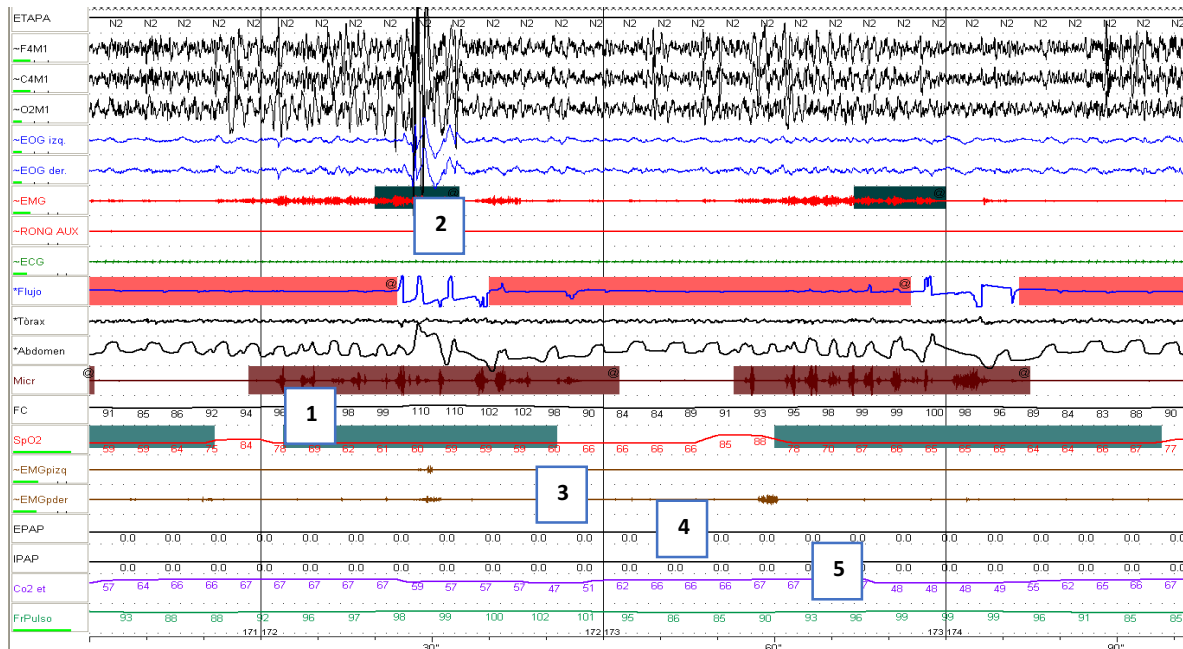


Imagen 7. Registro PSG donde se observan: 1) apnea obstructiva, 2) microdespertar, 3) ronquido, 4) braditaquicardia y 5) desaturación de oxígeno por la presencia de apnea.

con duración ≥ 5 segundos, con desaturación de oxígeno de $\geq 3\%$ asociado a un microdespertar. Si el evento respiratorio no reúne criterios para apnea o hipopnea se le llama RERA ³⁷

Los eventos respiratorios, pueden ocurrir en cualquier etapa del sueño pero más

frecuentemente en estadios N1, N2 y MOR que en el estadio N3. Son usualmente más largos y asociados con disminuciones más severas en la SO_2 y empeoramiento de la hipercapnia cuando el estadio MOR ocurre³⁷. Los adultos mayores pasan un mayor porcentaje de su TST en N1 y N2, por lo que tienen mayor inestabilidad respiratoria³⁵.

Criterios diagnósticos

Se establecen con la presencia de uno o más criterios clínicos y polisomnográficos, donde A y B satisfacen los criterios³⁷.

a. Al menos uno de los siguientes:

1. Ronquido
2. Alteraciones de la respiración durante el sueño, obstructivo o paradójico
3. Somnolencia, hiperactividad, problemas de conducta y de aprendizaje

b. PSG demuestra una o más de las siguientes características:

1. Dentro de la PSG o con una prueba de monitorización de sueño se demuestran 1 o más eventos respiratorios obstructivos, mixtas e hipopneas por hora de sueño.
2. Un modelo de hipoventilación obstructiva, definida por al menos 25% del tiempo total de sueño (TST) con hipercapnia ($PaCO_2 > 50$ mmHg) en asociación con uno o más de los siguientes.
 - i. Ronquido
 - ii. Aplanamiento en el flujo de la presión nasal inspiratoria
 - iii. Movilidad paradójica abdominal

COMPLICACIONES

El SAHOS es asociado a consecuencias cardiovasculares y cognitivo conductuales. Dentro de las conductuales se encuentran SD excesiva, sueño no reparador, dificultad de atención y concentración, pérdida de la memoria, depresión, accidentes de tráfico y pérdida de la calidad de vida³⁴

Las complicaciones cardiovasculares se pueden dividir en agudas y crónicas (Ver cuadro 2). El riesgo cardiovascular, se debe a un aumento en la actividad simpática, estrés oxidativo vascular, disfunción endotelial, hipercoagulabilidad, resistencia a la insulina y efectos inflamatorios tardíos de la recurrencia de hipoxemia asociada a apnea³⁵.

La hiperactividad simpática aumenta las resistencias periféricas por la activación del eje renina-angiotensina-aldosterona y reduce la variabilidad de la frecuencia cardiaca, lo que

aumenta el riesgo de desarrollo de arritmias, remodelamiento cardiaco e hipertensión arterial sistémica y pulmonar³⁶

Cuadro 2. Complicaciones del SAHOS sobre el sistema cardiovascular	
AGUDAS	CRÓNICAS
Disminución del aporte de oxígeno al miocardio	Alteraciones del sistema nervioso autónomo
Hipoxia intermitente	Activación del sistema nervioso simpático
Disminución del gasto cardiaco	Disminución de la variabilidad de la frecuencia cardiaca
Incremento de la demanda de oxígeno del miocardio	Deterioro del control mediante barorreflejos de la frecuencia cardiaca
Microdespertares	Hipertensión arterial sistémica: nocturna y diurna
Activación del sistema nervioso simpático	Efectos miocárdicos
Incremento postcarga de ventrículo izquierdo	Hipertrofia ventricular izquierda
Negativización de la presión intratorácica	Disfunción e insuficiencia ventricular izquierda
Elevación de la presión sanguínea	Disfunción diastólica ventricular derecha
Aumento de la frecuencia cardiaca	Aumento de la agregabilidad plaquetaria y de la coagulabilidad
Isquemia miocárdica nocturna	Incremento del riesgo de accidentes cardiacos y cerebrovasculares embólicos y trombóticos.
Edema pulmonar nocturno	Diabetes
Arritmias cardiacas	

TRATAMIENTO

El tratamiento abarca desde una serie de medidas generales, hasta tratamientos especializados de acuerdo a las condiciones del paciente, encaminadas a impedir el colapso de la VAS^{39,40}:

- Disminución de peso.

- Evitar el consumo de alcohol y sedantes musculares.
- Dormir en decúbito lateral.
- Evitar tabaquismo.
- Control de enfermedades asociadas: hipertensión, reflujo gastroesofágico, etc.
- Uso de dispositivo CPAP para dormir.
- Dispositivos orales.
- Cirugía de remodelación de la VAS y facial.
- Neuroestimuladores del nervio hipogloso.
- En niños las opciones de tratamiento incluyen adenoamigdalectomía, terapia miofuncional, expansión palatina y manejo alérgico.
- La tasa de éxito de adenoamigdalectomía es normalizar el IAH (< 1 evento(hr) el cual fue encontrado en un 59.8% y 82.9% basado en dos meta-análisis.

5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Es fundamental evaluar la presencia de síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAHOS) en niños con laringomalacia severa a través de parámetros polisomnográficos pre y posquirúrgicos, así como establecer la eficacia de la supraglotoplastía como parte del tratamiento en el Hospital Infantil de México. Y de esta forma decidir si la polisomnografía forma parte de un criterio para decidir una conducta quirúrgica o solo es suficiente con criterios clínicos.

6. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

En población pediátrica con laringomalacia severa y SAOS del Hospital Infantil de México Federico Gómez ¿Se modifican los parámetros polisomnográficos al realizar la supraglotoplastía?

7. JUSTIFICACIÓN

La laringomalacia generalmente se manifiesta a los pocos días de nacimiento, este puede incrementarse progresivamente y acompañarse de dificultad respiratoria en diferentes grados de severidad, que de tener un curso crónico puede condicionar complicaciones como SAHOS, hipertensión pulmonar y/o *cor pulmonale*. Se considera que 5 a 20 % de los pacientes con laringomalacia pueden presentar un cuadro de dificultad respiratoria y desaturación de O₂ que puede requerir de tratamiento quirúrgico. La supraglotoplastia es el tratamiento quirúrgico de elección para la laringomalacia severa. Las indicaciones de cirugía incluyen: 1) disnea en reposo o dificultad respiratoria manifiesta, 2) síndrome de apnea obstructiva del sueño, 3) hipoxia o hipercapnia, 4) hipertensión pulmonar o *cor pulmonale*, 5) dificultad para alimentarse, 6) bajo peso, 7) retraso en el desarrollo psicomotriz.

Evaluar los parámetros polisomnográficos asociados a síndrome de Apnea obstructiva del sueño en dos perspectivas en pacientes con laringomalacia:

Primera. En paciente con laringomalacia leve y cursen con comorbilidades, que no presenta síntomas de severidad, y se tenga sospecha de SAHOS, poder diagnosticarlo oportunamente con el fin de evitar secuelas asociadas a esta patología.

Segunda. En paciente con laringomalacia severa sometidos a supraglotoplastia, realizar el estudio pre y postquirúrgicos, permitirá seleccionar a los pacientes que tendrán un mayor beneficio con esta cirugía,

que junto con criterios clínicos se podrá tener mejor decisión en la conducta quirúrgica, con el fin de disminuir la morbilidad asociada a la severidad de SAOS y laringomalacia.

Realizando estos estudios dentro en el Hospital Infantil de México, al contar con la infraestructura adecuada para realizar este estudio.

8. OBJETIVOS

- **GENERAL:**

- Evaluar el efecto de la supraglotoplastía mediante cambios polisomnográficos en pacientes con laringomalacia severa y SAHOS.

- **ESPECÍFICOS**

- Evaluar la utilidad de la polisomnografía como herramienta de apoyo en pacientes con laringomalacia y sospecha de SAHOS.
- Establecer parámetros objetivos para la toma de decisión quirúrgica.

9. HIPÓTESIS

Los pacientes con laringomalacia severa y SAHOS diagnosticado por polisomnografía, sometidos a supraglotoplastía, presentarán mejoría en cuanto a parámetros clínicos y polisomnográficos.

10. METODOLOGÍA

- **LUGAR:** El estudio se realizó en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez, que es una Institución de tercer nivel de atención dependiente de la Secretaría de Salud y que atiende a pacientes de diversos Estados de la República Mexicana.

- **TIPO DE ESTUDIO:** Cuasiexperimental, Analítico, transversal y prospectivo.

- **POBLACIÓN DE ESTUDIO:** Pacientes pediátricos con diagnóstico de laringomalacia severa operados de supraglotoplastía en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez entre Julio 2017 y Abril 2018.

- **MUESTRA:** La muestra se obtuvo mediante un muestreo no probabilístico de casos consecutivos.

- **CRITERIOS DE INCLUSIÓN:**
 1. Pacientes hombres y mujeres.

 2. Pacientes menores de dos años con diagnóstico de laringomalacia severa.

 3. Paciente menores de dos años con diagnóstico de laringomalacia leve.

 4. Paciente con síndrome de apnea obstructiva del sueño diagnosticada por polisomnografía.

- **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:**
 1. Pacientes portadores de traqueotomía antes de realizar el diagnóstico de laringomalacia severa.

 2. Pacientes con supraglotoplastía previa realizada en otro hospital.

3. Pacientes con patología concomitante de laringe detectada antes de la realización de la supraglotoplastía (malformaciones congénitas, estenosis subglótica, alteraciones en los movimientos de cuerdas vocales, tumores intralaringeos y otros).
4. Pacientes con cirugía de laringe previa a supraglotoplastía y diferente a laringoscopia directa diagnóstica.
5. Pacientes que requirieran de otras cirugías concomitantes de la vía aérea.

- CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

1. Paciente que por gravedad de laringomalacia no pudo realizarse en tiempo polisomnografía ante la sospecha de SAOS.
2. Paciente que se no se realizó polisomnografía posquirúrgica.

- DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO:

Una vez detectado a pacientes con laringomalacia severa por clínica, se realizó polisomnografía basal con capnografía previa a la cirugía, posteriormente al mes posquirúrgico se solicitó una nueva polisomnografía con mismas características de la prequirúrgica y recolectaban los datos.

Se revisaron los expedientes de los pacientes con laringomalacia severa sometidos a supraglotoplastía y se eligieron aquellos que cumplieron criterios de selección. Los datos obtenidos se recogieron en una hoja de recolección de datos diseñada para este estudio (Anexo 1).

11. DEFINICIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	CATEGORÍA
Sexo	Condición orgánica que diferencia a dos individuos por sus características reproductivas	Cualitativa nominal	Hombre Mujer
Edad	Tiempo transcurrido entre el nacimiento y el momento de la supraglotoplastía	Cuantitativa discreta	Días Meses
Valoración de PARCAS	Nemotecnia de signos y síntomas de severidad de laringomalacia que permite seleccionar a los pacientes para tratamiento quirúrgico	Cualitativa Ordinal	Leve-moderado Severo
Enfermedad por Reflujo Gastroesofagico	Conjunto de síntomas y Signos generado por la presencia de ácido clorhídrico patológico en la vía aérea superior	Cualitativa nominal	Presente Ausente
Fibroendoscopia	Procedimiento diagnóstico que consiste en la visualización de estructuras laríngea con visión directa con lente endoscópico	Cualitativa nominal	Concluyente No concluyente
Supraglotoplastia	Procedimiento quirúrgico que consiste en recortar mucosa de aritenoides y pliegues ariepiglóticos	Cualitativa nominal	Presente Ausente
Epiglotopexia	Procedimiento quirúrgico que sostenga la epiglotis por abordaje cervical externo	Cualitativa nominal	Presente Ausente

Intubación orotraqueal	Necesidad de ventilación mecánica asistida vía orotraqueal por edema de la vía aérea posterior a tratamiento quirúrgico	Cuantitativa discreta	Días
Índice de apnea/hipopnea	Parámetro que se obtiene de un promedio de eventos respiratorios (central, obstructiva, hipopnea, mixta) durante tiempo estudio de sueño.	Cualitativa Ordinal	Leve Moderado Severo
Eficiencia de sueño	Tiempo de sueño efectivo, presentando ciclos de sueño completo.	Cualitativa nominal	Insuficiente Suficiente
Eficiencia de Sueño MOR	Etapa del sueño más profunda caracterizada por atonía muscular, y actividad EEG de diversa amplitud y movimientos oculares rápidos	Cualitativa nominal	Suficiente Insuficiente
Eficiencia de sueño N1-N2	Etapas de sueño superficial, compuestas de ondas beta y theta	Cualitativa nominal	Suficiente Insuficiente
Eficiencia de sueño N3	Tercera etapa de sueño, de ondas lentas, forma parte de las etapas de sueño	Cualitativa nominal	Suficiente Insuficiente
Sueño no MOR	Etapa presente en menores de 2 meses de edad, ya que aún no están presentes etapas diferenciadas	Cualitativa nominal	Suficiente Insuficiente
Sueño de transición o indeterminado	Etapa presente en menores de 2 meses, que no se puede clasificar en sueño MOR ni sueño no MOR	Cualitativa nominal	Presente Ausente

Apnea central	Cese del flujo mayor o igual del 90% de la basal, duración de 10 segundos, no se requiere porcentaje de desaturación, con ausencia de esfuerzo respiratorio y flujo	Cuantitativa discreta	Número de apneas centrales por hora de sueño
Apnea obstructiva	Cese del flujo mayor o igual del 90% de la basal, duración de 10 segundos, no se requiere porcentaje de desaturación, con ausencia de flujo con esfuerzo respiratorio	Cuantitativa discreta	Número de apneas obstructivas por hora de sueño
Apnea mixta	Cese del flujo mayor o igual del 90% de la basal, duración de 10 segundos, no se requiere porcentaje de desaturación, con ausencia esfuerzo respiratorio seguido por esfuerzo sin señal de flujo	Cuantitativa discreta	Número de apneas mixtas por hora de sueño
Hipoapnea	Cese del flujo mayor o igual del 30% de la basal, al menos en dos respiraciones, desaturación mayor o igual 3%	Cuantitativa discreta	Número de hipopneas por hora de sueño
Activación electroencefalográfica	Esfuerzo respiratorio asociado a despertares, dura mayor de 10 segundos	Cuantitativa discreta	Número de activaciones por hora de sueño
Saturación O²	Cantidad de oxígeno en sangre arterial cuantificado por un sensor	Cualitativa nominal	Hipoxemia Saturación normal

Capnografía	Cantidad de dióxido de carbono en sangre arterial cuantificado por un sensor	Cualitativa nominal	Hipercapnia Normocapnia
Frecuencia cardiaca	Número de latidos cardiacos por minutos cuantificado por sensor	Cuantitativa discreta	Número de latidos cardiacos por minuto
Frecuencia respiratoria	Número de respiraciones por minutos cuantificado por sensor	Cuantitativa discreta	Número de respiraciones por minuto

12. PLAN DE ANALISIS ESTADISTICO

Con el paquete estadístico para las ciencias sociales (SPSS, versión 20.0). Se realizó una estadística descriptiva de todas las variables del estudio, reportándose las frecuencias, medidas de tendencia central (medianas) y las medidas de dispersión (proporciones). Se utilizó prueba de los rangos de Wilcoxon. Se consideró los valores estadísticamente significativos cuando $p \leq 0.05$

13. CONSIDERACIONES ÉTICAS

Por tratarse de un estudio prospectivo, se considera una investigación con riesgo, ya que se realizó un tipo de intervención o modificación de las variables físicas, psicológicas o sociales de los pacientes, por este motivo fue necesario pedir el consentimiento informado sobre procedimiento quirúrgico. Se mantuvo anónima la identidad del paciente y del personal de salud involucrado.

14. RESULTADOS

Se incluyeron 18 pacientes con sospecha de laringomalacia, dentro de los cuales se realizó un subgrupo en paciente de laringomalacia leve (n=9) y laringomalacia severa y SAHOS (n=9), de los cual cuales 2 se eliminaron, uno presentaba alteraciones neurológicas como microcefalia, agenesia de cuerpo calloso, probable síndrome de Cri Du Chat, que fracasó el tratamiento de supraglotoplastía, ameritando traqueotomía, el segundo por estancia hospitalaria prolongada por comorbilidades asociadas no se pudo realizar polisomnografía posquirúrgica.

La muestra final, fueron 9 pacientes con sospecha de laringomalacia severa y SAHOS. Y 9 paciente con laringomalacia leve. A todos se les solicitó polisomnografía basal con capnografía, en el grupo de laringomalacia severa se solicitó una PSG pre y posquirúrgica posterior al mes del procedimiento.

De los cuales 6 (66.6%) fueron masculinos en grupo de laringomalacia leve y 3 (33.3%) femeninas 8 fueron del sexo femenino (88.9%) y 1 del sexo masculino (11.1%)

El rango de edad osciló entre 30 días a 1 año, con una mediana de 183 días.

El rango del peso al nacimiento fue de 825 gr - 3,450 gr, con una mediana de 2,785 gr, el peso al momento del diagnóstico se encontró en un rango de 3,500 gr.- 6,800, con una mediana de 4,313 gr.

En cuanto a factores de riesgo asociado, en el grupo de laringomalacia leve se encontró 3 niños fueron producto pretérmino (33.3%) y 6 de término (66.6%), en el grupo de laringomalacia severa se encontró 8 de los 9 niños fueron producto pretérmino y solo 1 postérmino, 6 de 9 obtenidos por cesárea y 3 vía vaginal.

Producto	Laringomalacia leve		Laringomalacia Severa	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje (%)
Pretérmino	3	33.3%	8	88.9
Término	6	66.6%	1	11.1
Total	9	100%	9	100.0

Solo dos pacientes fueron valorados en la sala de urgencia por presentar datos de severidad clínica respiratoria (22.2%) y fueron del grupo de laringomalacia severa

El origen asociado a la laringomalacia, principalmente fue de origen congénito (88.8%), y asociado a un componente sindromático fue observado en un 22.2%.

Diagnóstico clínico	Laringomalacia leve		Laringomalacia severa	
	Frecuencia	Porcentaje%	Frecuencia	Porcentaje (%)
Congénita	8	88.9%	8	88.9
Sindromática (Sxd Dismórfico)	1	11.1%	1	11.1
Total	9	100.0	9	100.0

En cuanto a comorbilidades encontradas en nuestra muestra la más frecuentemente encontrada fue Reflujo gastroesofágico (33.3%), seguido por persistencia del conducto arterioso (11.1%) y neurológicas (5.5%%.)

Comorbilidades	Frecuencia	Porcentaje (%)
ERGE	6	33.3
PCA	2	11.1
Alteraciones neurológicas	1	5.5
Broncodisplasia pulmonar	1	5.5
Cardiopatía cianógena	1	5.5
Disfagia orofaríngea	1	5.5
Sin comorbilidades	6	33.3%
Total	18	100.0

Durante la evaluación clínica, de acuerdo a los criterios clínicos, los síntomas más frecuentemente encontrados fueron el estridor en 18/18 pacientes (100%) en ambos grupos, en pacientes de laringomalacia leve 2/9 (22.2%) SAHOS fue el segundo más encontrado, en el grupo de laringomalacia severa, dificultad en la alimentación 9/9 (100%) fue también el más presentado, seguido por SAHOS 8/9 (88.9%) y apneas (8/9) (8.9%).

PARCAS	Laringomalacia leve		Laringomalacia severa	
	Frecuencia	Porcentaje (%)	Frecuencia	Porcentaje (%)

P (Estridor)	9/9	100.0	9/9	100.0
A (Alimentación)	0/9	0.0	9/9	100.0
R (Respiración).	0/9	0.0	5/9	55.6
C (Cianosis)	0/9	0.0	4/9	44.4
A (Apneas)	0/9	0.0	8/9	88.9
S (SAHOS)	2/9	22.2	8/9	88.9

De acuerdo a la severidad clínica en base la Nemotecnia PARCAS, se calificó laringomalacia severa a partir de 3 ítem positivos, 9/9 (100%) pacientes presentaron laringomalacia severa de acuerdo al PARCAS, 4 pacientes presentaron una puntaje de 4 (44.4%), 3 pacientes con un puntaje de 5 (33.3%), y dos con un puntaje de 6 (22.2%).

PARCAS Total	Frecuencia	Porcentaje (%)
4	4	44.4
5	3	33.3
6	2	22.2
total	9	100.0

Todos los pacientes con sospecha de laringomalacia severa se sometieron a laringoscopia directa, donde en 9/9 pacientes (99%) el procedimiento fue concluyente con la sospecha diagnóstica. Dentro de los hallazgos más frecuentemente encontrados: mucosa aritenoides redundante y repliegues ariepiglóticos acortados en 9/9 (100%), epiglotis tubular en 7/9 (77.8%).

Hallazgos	Frecuencia	Porcentaje (%)
Epiglotis: tubular	7/9	77.8
Epiglotis: colapso anteroposterior	1/9	11.1
Aritenoides: mucosa redundante	9/9	100.0
Repliegues ariepiglóticos: acortados	9/9	100.0
Repliegues ariepiglóticos: acortamiento AP	3/9	33.3
Otras	2/9	22.2
Complicaciones	1/9	11.1

El tratamiento quirúrgico de elección para los pacientes dependía de los hallazgos encontrados en la laringoscopia directa, 9/9 pacientes se les realizó supraglotoplastía que consistía principalmente en la reducción de la mucosa aritenoidea y corte en pliegues ariepiglóticos. En 7 pacientes se realizó epiglotopexia externa (77.7%)

Solo 1 paciente (11.1%) presentó una complicación probablemente asociada a reacción hacia punto de sutura utilizando en la epiglotopexia externa. Que ameritó laringoscopia de revisión.

Procedimiento quirúrgico	Frecuencia	Porcentaje (%)
Corte de pliegues AE	9/9	100.0
Reducción de mucosa aritenoidea	9/9	100.0
Recorte de borde epiglótico	0/9	0.00
Epiglotopexia externa	7/9	77.7
Complicaciones	1/9	11.1

La duración de intubación orotraqueal osciló entre los 3 a 4 días, independientemente al tipo de procedimiento realizado.

Intubación orotraqueal (días)	Frecuencia	Porcentaje (%)
3	6	66.7
4	3	33.3
Total	9	100.0

Todos los pacientes que se incluyeron dentro del estudio con sospecha de laringomalacia severa y SAOS, se les realizó polisomnografía basal con capnografía, prequirúrgica y posquirúrgica, posterior al mes de realizado el procedimiento. Encontrando lo siguiente:

	Rango		Mediana		p
	Antes	Después	Antes	Después	
IAH	13.4 - 68.5	1 – 19	30.3	7	.008
Eficiencia sueño	6.3% – 48.3%	23.6% - 85%	18.2%	56%	.015
Sueño MOR	12.4% - 50.8%	5.7% - 79.6%	25.5%	22%	.594
Etapa N1-N2	18.7% - 81.1%	20.6% - 60%	47.8%	48%	.441
Etapa N3	0% - 56%	14% - 67.8%	36.4%	33%	.161
Etapa de Transición	0% - 1.6%	0% - 1.8%	0%	0%	.593
Ac/Hr/S	2 – 26	0 – 33	5	2	.674
Ao/Hr/S	0 – 328	0 – 5	8	1	.030
AM/Hr/S	0 – 8	0 – 4	0	0	.786
Hipo/Hr/S	0 – 106	0 – 20	21	6	.021
Activaciones	3 – 39	4 – 29	20	11	.086
Saturación O2	81% - 94%	93% - 96%	88%	94%	.011
Saturación mín	73% - 89%	85% - 93%	82%	89%	.007
Capnografía	34 – 65	32 – 41	38	35	.084
FC	101 – 151	123 – 140	143	134	.123
FC máx	132 – 172	135 – 176	157	148	.889

Todos los pacientes presentaban un IAH en rango de SAOS severo (13.4-68.5, media de 30.3) posterior al tratamiento quirúrgico, se observó una mejoría del IAH (1-19, mediana 7) con una $p < 0.008$ fue estadísticamente significativa.

Los tipos de apneas que se presentaron en mayor frecuencia fueron del tipo obstructivo completo (prequirúrgica 0-328 eventos /hr, posquirúrgica 0- 5 eventos /hr) y obstructivo parcial (hipopneas) (prequirúrgica 0-106 eventos /hr, posquirúrgica 0- 20 eventos /hr) fueron estadísticamente significativamente $p < 0.030$ y $p < 0.021$ respectivamente.

La saturación de O₂ presentó mejoría posterior al procedimiento quirúrgico, en cuanto al promedio (prequirúrgica 81%-94% mediana 88%, posquirúrgica 93%-96%, mediana 94%) y a la saturación mínima (prequirúrgica 73%-89% mediana 82%, posquirúrgica 85%-93%, mediana 89%) , estadísticamente significativa con una $p < 0.011$ y $p < 0.007$ respectivamente.

La capnografía prequirúrgica osciló entre 34-65 mmHg, posquirúrgica de 31-41mmHg, aunque se evidencia mejoría, no se encontró estadísticamente significativa. En frecuencia cardiaca no hubo cambios estadísticamente significativos.

En cuanto a eficiencia de sueño, prequirúrgica se mostró una disminución de la misma (86.3%-48.3%, mediana 18.2%), posquirúrgica presentaron aumento del mismo parámetro (23.6%-85%), mediana 56%) con una $p < 0.015$ estadísticamente significativa.

Hablando de manera específica de cada una de las etapas de sueño, MOR (prequirúrgica 12.4%-50.8%, posquirúrgica 5.7%-79.6.%) Etapa N1, N2 (prequirúrgica 18.7%-81.1%, posquirúrgica 20.6%-60%), N3 (prequirúrgica 0%-56%, posquirúrgica 14%-67.8%) se observó una mejoría en calidad de sueño al presentarse mayor duración de etapa MOR y N3. Sin embargo no fue estadísticamente significativo.

15. DISCUSIÓN

La laringomalacia es anomalía congénita laríngea mas frecuente, y la causa más común de estridor en lactantes. Generalmente es una condición que se autolimita a los 12 hasta 18 meses¹⁶, sin embargo 5 al 20% eventualmente presenta datos de severidad requiriendo una intervención quirúrgica tal como la supraglotoplastía o en algunos casos traqueostomía.¹⁹

De acuerdo a la literatura reportada, en algunos estudios se observó que hay predilección por el sexo masculino en la presentación de laringomalacia severa.^{16,19}, En nuestro estudio el sexo fue equiparable, el número de pacientes del sexo femenino y del sexo masculino, sin embargo en cuanto a la severidad, hubo más pacientes del sexo femenino que presentaron laringomalacia severa 8/9 (88.9%).

En este estudio observamos que la mediana de edad en la que se realizaba el diagnóstico de laringomalacia severa fue de 184 días (6 meses) (Rango de 30 días a 1 año). Comparado con las series previamente publicadas, la edad fue similar a lo reportado.^{8,21,22}En el mas reciente meta-análisis publicado (Farhood, 2017) la edad promedio de diagnóstico fue de 7 meses.

Dentro de los factores de riesgo que se han asociado a la presentación de laringomalacia severa se han encontrado que la prematurez, edad joven al momento del diagnóstico y requerir una evaluación de urgencia en hospital, son factores que pueden predisponer a un manejo quirúrgico¹. Dentro de nuestra población de estudio de pacientes de laringomalacia severa el factor de riesgo mas frecuentemente encontrado fue el que hayan sido producto pretérmino 8/9 (88.9%) y 2 pacientes fueron valorados en la sala de urgencia.

Las comorbilidades asociadas a laringomalacia son frecuentemente documentadas, estas cobran gran relevancia al contribuir en la presentación o incrementar la severidad de la patología, e incluso como causa de falla en el tratamiento, ya sea médico o quirúrgico. como es el caso del Reflujo Gastroesofágico (ERGE) que esta presente en el 60% de los niños con laringomalacia, esto al causar edema, aumenta el flujo turbulento, aumentando la presión negativa intratorácica^{1,3}, que coincidió con nuestra muestra, en la cual la comorbilidad más frecuente encontrada fue el ERGE tanto en el grupo control de laringomalacia leve como en el grupo de laringomalacia severa 3/9 (33.3%) y 3/9 (33.3%) respectivamente. Otras comorbilidades reportadas en la literatura se encuentran anomalías congénitas como Síndrome de CHARGE, Secuencia de Pierre Robin, Síndrome de Down, alteraciones

cardiacas y neurológicas,^{10,19} estas últimas asociadas a hipotonía neuromuscular. En nuestro estudio 2 de los pacientes que se realizó la valoración en urgencias, 1 de ellos presentaba Persistencia de Conducto Arterioso que se realizó cierre del mismo al mismo tiempo de la supraglotoplastía, y el segundo paciente presentaba Broncodisplasia Pulmonar leve.

Durante el tiempo del estudio, se realizaron dos grupos de pacientes con laringomalacia, que de acuerdo a criterios de signos y síntomas, y severidad de los mismos, se clasificaron en pacientes con laringomalacia leve y laringomalacia severa. Para realizar la clasificación utilizamos el método de evaluación PARCAS, una nemotecnia modificada de Holinger³¹, que toma en signos y síntomas para establecer severidad de la laringomalacia. (tabla 3). En nuestro estudio se toma un punto de Corte ≥ 3 ítem positivos era indicativo de sospecha de laringomalacia severa, y por lo tanto era candidato a realizar laringoscopia directa. Menor a este puntaje se mantenía en observación y seguimiento.

El signo más frecuentemente encontrado y reportado en la literatura fue la presencia del estridor²², que se presentó en el 100% de pacientes de ambos grupos. Se reporta que entre los criterios de severidad y para decidir intervención quirúrgica se encuentran dificultad en la alimentación, retraso en el crecimiento (poca ganancia de peso), datos de dificultad respiratoria (episodios de apneas, cianosis, retracción supraesternal, xifoidea), criterios que se toman en cuenta dentro de la nemotecnia PARCAS utilizada en nuestro servicio. De los pacientes con diagnóstico de laringomalacia severa 9/9 pacientes presentaron PARCAS $>$ de 4. Mientras que del grupo con laringomalacia leve todos los pacientes presentaron un puntaje $<$ de 2.

Todos los pacientes de acuerdo a la valoración clínica con sospecha de laringomalacia severa, se les realizó laringoscopia directa- La laringomalacia es conocida debido a que ocurre un prolapso de la estructuras laríngeas supraglóticas hacia el lumen glótico durante la inspiración¹⁹. Estudios previos han examinado los subsitios laríngeos involucrados en la presentación de laringomalacia¹⁶. Dentro de los hallazgos reportados de nuestra muestra, la presencia de mucosa redundante, repliegues ariepiglóticos acortados, fueron encontrados en todos nuestros pacientes, siendo los hallazgos mas comúnmente implicados, Otras alteración encontrada se observó a nivel de epiglotis, la cual la forma tubular se presentó en 7/9 pacientes (77.8%).

La laringomalacia juega un papel importante en la enfermedad multinivel del síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS). El pobre tono neuromuscular y el colapso de las

estructuras laríngeas, que si bien producen sintomatología diurna, la contribución laríngea en SAOS ha sido sujeta de investigación¹. En estudios previos la polisomnografía ha sido sujeta a evaluación con respecto a su utilidad en pacientes con laringomalacia^{8,19,17, 21, 22}

Esto con el fin de detectar la presencia de SAOS en pacientes con laringomalacia severa y su respuesta al tratamiento quirúrgico en base a la polisomnografía. Así como si puede ser referencia como un criterio para decidir el tratamiento quirúrgico.

En nuestra serie de pacientes los 9/9 del grupo control y los 9/9 del grupo de laringomalacia severa, se le realizó PSG basal con capnografía. En el grupo de laringomalacia severa, se realizó una PSG prequirúrgica y postquirúrgica y se observó el índice de Apnea/hipopnea (IAH) de todos los pacientes en grado severo, con alteraciones en la saturación de oxígeno, con mala calidad en la eficiencia de sueño y con mayor presentación de eventos respiratorios del tipo obstructiva e hipopnea. Solo 1 paciente presentó capnografía alterada, esto asociado a comorbilidad presente que en este caso era broncodisplasia pulmonar.

Cabe destacar que en el grupo control 2 pacientes reportaron un SAOS severo y 1 SAOS moderado, si bien los pacientes de SAOS severo presentaban comorbilidades, 1 de ellos asociado a síndrome dismórfico, el segundo presentaba alteraciones neurológicas: hipotonía y retraso psicomotor. El paciente con SAOS moderado solo presentó antecedente de edad pretérmino. Los tres presentaban predominio de eventos centrales, sin datos de severidad clínica. solo 1 estudio reporta una alta prevalencia de apneas centrales en pacientes con laringomalacia y enfermedad neurológica, hipotonía o comorbilidades sindrómicas⁸. Una teoría que apoya ese tipo eventos en laringomalacia, es una anormal integración sensorimotora, por lo que a pesar del tipo de severidad, no hay un procedimiento quirúrgico que puede tener un efecto a nivel de mucosa o cartilaginosa laríngea para realizar una integración sensorimotora. Es importante tener en cuenta este tipo alteraciones por el hecho de que el SAHOS en niños menores de 1 año está asociado a muerte súbita del lactante.¹⁹

La supraglotoplastía es el tratamiento quirúrgico de elección para laringomalacia severa, subdivido en procedimientos como epiglotoplastía, aritenoidoplastía, ariepiglotoplastía y/o epiglotopexia, dependiendo del colapso asociado a la patología⁸. En nuestra serie de pacientes a todos se les realizó supraglotoplastía 9/9 (100%), 7/9 se les realizó epiglotopexia externa (77.2%).

Se han hecho estudios evaluando el éxito de la supraglotoplastía, donde se ha demostrado que mejora los parámetros en pacientes con laringomalacia moderada a severa y SAOS.¹ En nuestro estudio los pacientes sometidos a supraglotoplastía con laringomalacia severa presentaron mejoría estadísticamente significativa en los parámetros del IAH, eficiencia de sueño, índice de apnea obstructiva, índice de hipopnea, así como la saturación de O₂ promedio y mínima. Lo cual se ha reportado en estudios previos^{8, 13, 19}. Con lo cual la supraglotoplastía sigue siendo por excelencia el tratamiento quirúrgico en el manejo de pacientes con laringomalacia severa.

Cabe mencionar que la severidad de los pacientes con laringomalacia y SAOS puede influir en el éxito de la supraglotoplastía, sumado a las comorbilidades que pueda presentar el paciente. Sin embargo en nuestra revisión posterior al tratamiento quirúrgico, aunque el IAH presentó una mejoría significativa, en algunos pacientes 4/9 continuó en el límite inferior de SAOS severo (IAH >10 eventos/hr,) esto puede ser por las comorbilidades asociadas al paciente, el tipo de eventos que predominaron, que en algunos pacientes parte de la enfermedad residual se debe a eventos de tipo central.

Aun no hay un consenso para establecer cuál es el índice de apnea hipopnea adecuado para establecer como parámetro para evaluar el éxito de la supraglotoplastía en paciente con laringomalacia. En niños posperados de adenoamigdalectomía se menciona que el éxito de la cirugía es disminuir el IAH menor a 1 evento por hora²¹. Y en población adulta es disminuir el IAH < a 30 eventos /hr³⁷. Por lo que faltan estudios por realizar para investigar el IAH que pueda apoyar el éxito de la supraglotoplastía en pacientes con laringomalacia.

Lo importante es contar con una herramienta para identificar de manera oportuna los pacientes con laringomalacia y SAOS, con el fin de evitar secuelas asociadas a la hipoxemia crónica durante el sueño, como Hipertensión pulmonar, Cor Pulmonale, alteraciones de la conducta, por mencionar algunas. Por ello aunque la utilidad de la PSG ha sido cuestionada en pacientes con laringomalacia, en nuestro estudio encontramos que si bien por si sola no forma un criterio único para la decisión quirúrgica, es un complemento muy importante para el manejo integral del paciente con laringomalacia leve, moderada o severa.

16. CONCLUSIÓN

La supraglotoplastía mejoró significativamente los parámetros polisomnográficos en pacientes con laringomalacia severa y SAOS. La polisomnografía es una herramienta útil en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con laringomalacia y SAOS, que por si sola no es un criterio definitivo para la decisión quirúrgica, en conjunto con la evaluación clínica (PARCAS) y hallazgos endoscópicos proveen un mejor sustento para la decisión quirúrgica.

17. LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Es un estudio pionero, valdría la pena realizar un seguimiento del protocolo para establecer una muestra mayor

18. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

<u>Actividades</u>	<u>JUL</u> 2017	<u>AGO</u> 2017	<u>SEP</u> T 2017	<u>OCT</u> 2017	<u>NOV</u> 2017	<u>DIC</u> 2017	<u>ENE</u> 2018	<u>FEB</u> 2018	<u>MAR</u> 2018	<u>ABR</u> 2018	<u>MAY</u> 2018	<u>JUN</u> 2018
<u>Elección de tema</u>	<u>X</u>											
<u>Búsqueda de bibliografía</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>			
<u>Elaboración de anteproyecto</u>					<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>				
<u>Aprobación de protocolo</u>						<u>X</u>						
<u>Recolección y análisis de datos</u>							<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	
<u>Redacción de tesis</u>									<u>X</u>	<u>X</u>	<u>X</u>	
<u>Presentación de resultados</u>											<u>X</u>	<u>X</u>

19. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Weinstein J, Lawlor C, Wu E, Rodriguez K. Utility of polysomnography in determination of laryngomalacia severity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2017; 93: 145-149.
2. Cooper T, Harris B, Mourad A, Garros D. Comparison between selective and routine intensive care unit admission post-supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017; 99: 90-94.
3. Luebke K, Samuels T, Cheluis T, Sulman C, McCormick M, Kerschner J, Johnston N, Chun RH. Pepsin as a Biomarker for Laryngopharyngeal Reflux in Children with Laryngomalacia. *Laryngoscope*. 2017; 127(10): 2413-2417.
4. Isaac A, Zhang H, Soon S, Campbell S, El-Hakim H. A systematic review of the evidence on spontaneous resolution on laryngomalacia and its symptoms. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* . 2016; 83: 78-83.
5. Rathi A, Rathi S. Relative imbalance as etiology of laryngomalacia. A new Theory. *Medical Hypotheses*. 2017; 98: 38-41.
6. Kusak B, Cichocka-Jarosz E, Jedynek-wasowicz U, Lis G. Types of laryngomalacia in children: interrelationship between clinical course and comorbid conditions. *Eur arch Otorhinolaryngol*. 2017; 274: 1577-1584.
7. Laschat M, Kaufmann J, Wappler F. Laryngomalacia with epiglottic obscuring the laryngeal inlet. *Anesthesiology*. 2016; 125: 195-398.
8. Farhood Z, Ong A, Nguyen S, Gillespie B, Discolo C, White D. Objective outcomes of Supraglottoplasty for Children with Laryngomalacia and Obstructive Sleep Apnea a Meta-analysis. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016; 142: 665-671.
9. Simons P, Greenberg L, Mehta D, Fabio A, Maguire R, Mandell D. Laryngomalacia and Swallowing Function in Children. *Laryngoscope*. 2016; 126: 478-484.
10. Escher A, Probst R, Gysin C. Management of laryngomalacia in children with congenital syndrome: The rol of supraglottoplasty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015; 50: 519-523.

11. Van der Heijden M, Dijkers F, Halmos G. The Groningen Laryngomalacia classification System- Based on systematic Review and Dynamic airway changes. *Pediatric Pulmonology*. 2015; 50: 1368-1373.
12. Manickan V, Shott S, Boss E, Cohen A, Meizen-Derr J, Amin R, Ishman S. Systematic Review of Site of Obstruction Identification and Non-CPAP Treatment Options for Children with Persistent Pediatric Obstructive Sleep Apnea. *Laryngoscope*. 2016; 126: 491-500.
13. Camacho M, Dunn B, Torre C, Sadaki J, Gonzales R, Yung-chuan S, Chan D, Certal V, Cable B. Supraglottoplasty for laryngomalacia with Obstructive Sleep Apnea: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Laryngoscope*. 2016; 126: 1246-1255.
14. Durvasula V, Lawson B, Bower C, Richter G. Supraglottoplasty Outcomes in Neurologically Affected and Syndromic Children. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014; 140: 704-711.
15. Erickson B, Cooper T, El Hakim H. Factors associated with the morphological type of laryngomalacia in children and prognostic value for surgical outcomes. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014; 140: 927-933.
16. Garritano F, Carr M. Characteristics of patients undergoing supraglottoplasty for laryngomalacia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015; 78: 1095-1100.
17. Chang D, Troung M, Koltai P. Supraglottoplasty for occult laryngomalacia to improve obstructive sleep apnea syndrome. *Arch otolaryngol Head Neck Sug*. 2015; 138: 50-54.
18. Thevasagayam M, Rodger K, Cave D, Witmans M, El Hakim H. Prevalence of laryngomalacia in children presenting with Sleep-disordered breathing. *Laryngoscope*. 2010; 120: 1662-1666.
19. O'Connor T, Bumbak P, Vijayaselkaran S. Objective assessment of supraglottoplasty outcomes using polysomnography. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009; 73: 1211-1216.
20. Holzki J, Laschat M, Puder C. Iatrogenic damage to the pediatric airway Mechanisms and scar development. *Pediatric Anesthesia*. 2009; 19: 131-146.
21. Zafereo M, Taylor R, Pereira K. Supraglottoplasty for Laryngomalacia With Obstructive Sleep Apnea. *Laryngoscope*. 2008; 118: 1873-1877.
22. Zoumalan R, Maddalozzo J, Holinger L. Etiology of stridor in Infants. *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology*. 2007; 116: 329-334.

23. Cardoso F, Tamashiro E, Araújo M, Sander H, Küpper D. Evaluation of the Efficacy of Supraglottoplasty in Obstructive Sleep Apnea Syndrome Associated With severe Laryngomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006; 132: 489-493.
24. Bonilla-Medrano MA. Etiología del estridor en niños atendidos en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Tesis especialidad. MÉXICO DF. Hospital Infantil de México Federico Gómez, Otorrinolaringología Pediátrica; 2013.
25. Hernández A. Factores asociados al fracaso de la supraglotoplastía. Tesis de especialidad. México. Hospital Infantil de México Federico Gómez 2014.
26. O'Donelle S. Aryepiglottoplasty for laryngomalacia: outcomes and recomendations. 84 serie cases 84. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007; 71: 1271-1275.
27. Acosta J. Comparación de supraglotoplastia con láser CO2 versus supraglotoplastía con técnica fría en el tratamiento quirúrgico de pacientes con laringomalacia severa. Tesis. Hospital Infantil de México, Otorrinolaringología Pediátrica; 2005.
28. Garrido G. Diferencias anatomofuncionales y endoscópicas entre la vía aérea del niño y el adulto. *Rev Ins Nal Enf Resp Mex.* 2007; 20(2): 142-148.
29. P. M. Pediatric airway surgery Berlin Heidelberg: Springer; 2011.
30. GT R, Thompson DM. The surgical management of laryngomalacia. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41(5): 837-836.
31. Holinger LD. Evaluation of stridor and wheezing. En Holinger LD, Lusk RP, Green CG. *Pediatric laryngology and bronchoesophagology.* Lippincott-Raven, 1997: 42.
32. PM. Pediatric airway surgery Berlin Heidelberg: Springer; 2011.
33. Boudewyns A, Claes J, Van de Heyning P. Clinical practice: An approach to stridor in infants and children. *Eur J Pediatr.* 2010 Feb; 169(2): 135-41.
34. Fernández-Ruiz. Un ejemplo de integración asistencial entre neumología y medicina de familia: documento de consenso sobre el síndrome de apneas-hipopneas del sueño en Andalucía. *Rev Esp Torac.* 2012; 24(3): 209-211.
35. Norman D, Loredó JS. Obstructive Sleep Apnea in Older Adults. *Clin Geriatr Med.* 2008; 24(2008): 151-165.
36. Salvador J, Iriarte J, Silva C, Gómez AJ, Díez CA, Fruhbeck. El síndrome de apneas obstructivas del sueño en la obesidad: un conspirador en la sombra. *Rev Med Univ Navarra.* 2004; 48(2): 55-62.

37. Díaz A, Rodríguez-Ríos. Tratamiento de la apnea del sueño: Indicaciones y controversias. En: Álvarez-Salas W, González-Mangado N. Trastornos respiratorios del sueño. Madrid: Ergon; 2004. p. 175-184.
38. Jiménez-Correa U, Velázquez-Moctezuma J, Haro-Valencia R, Jiménez-Anguiano A, Poblano A. Correlación entre la arquitectura del sueño y la somnolencia excesiva diurna en pacientes con trastornos del dormir [Tesis doctoral]. México, D.F: Universidad Autónoma Metropolitana Unidad Iztapalapa; 2009.
39. Billiard M. Manifestations of hypersomnia. In: Pandi-Perumal SR, Verster JC, Monti MJ, Lader M, Langer SZ, editors. Sleep Disorders, Diagnosis and Therapeutics. United Kingdom: Informa Healthcare; 2008. p. 43-42.
40. Díaz A, Rodríguez-Ríos. Tratamiento de la apnea del sueño: Indicaciones y controversias. En: Álvarez-Salas W, González-Mangado N. Trastornos respiratorios del sueño. Madrid: Ergon; 2004. p. 175-184.

20. ANEXOS

SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

Hoja de recolección de datos en laringomalacia severa y SAHOS.

Nombre: _____ Registro: _____

Fecha nacimiento: _____ M F Edad: _____

Fecha 1ª consulta: ____/____/____ Procedencia: _____

Contacto: _____

DIAGNOSTICO CLÍNICO

Congénita Adquirida Sindromática No sindromática Sin comorbilidades

Con comorbilidades :

Secuencia Pierre- Robin

Respiratorias

Cardiopatía

Neurológicas

ERGE

Deglutorias

Especifique: _____

Escala de PARCAS (con relación al estridor o al cuadro clínico):

P Progresión

A Alimentación: Le impide comer + Bajo peso

R Respiración: Tiraje supraesternal Intercostal disociación toraco- abdominal

C Cianosis: peri bucal generalizada desaturaciones

A Apneas o pausas respiratorias Paro respiratorio

S Sospecha de SAOS

Escala de severidad clínica: Leve- moderada Severa

Fibroscopía diagnóstica: No concluyente concluyente

Alteraciones específicas:

Epiglotis: Tubular Flácida Colapso latero- medial Colapso anteroposterior

Aritenoides: Mucosa redundante Colapso inspiratorio Ocultamiento de CV
Repliegues ariepiglóticos: Acortados Acortamiento anteroposterior forma tubular

Alteraciones relacionadas:

POLISOMNOGRAFIA PREOPERATORIA

Inicio de apnea/hipopnea _____

Saturación min _____% Saturación max _____% Promedio _____

Capnografía min _____ Capnografía min _____ Promedio _____

FC max _____ FC min _____ promedio _____

Severidad: Leve Moderado Severo Reras _____

Patrón respiratorio: Periódico Tiempo total de sueño _____

SUPRAGLOTOPLASTIA

Fecha quirúrgica ____/____/____ Técnica: Fría Monopolar Otra _____

Corte de repliegues AE Reducción de mucosa aritenoidea

Recorte de borde epiglótico Epiglotopexia externa

Intubación endotraqueal: Si No Tiempo de intubación _____ días

POLISOMNOGRAFIA POST OPERATORIA

Inicio de apnea/hipopnea _____

Saturación min _____% Saturación max _____% Promedio _____

Capnografía min _____ Capnografía min _____ Promedio _____

FC max _____ FC min _____ promedio _____

Severidad: Leve Moderado Severo Reras _____

Patrón respiratorio: Periódico Tiempo total de sueño _____

Contacto: _____

Comentarios: _____
