

# Estenosis Bronquial Congénita. Diagnóstico y Manejo de Dos Casos.

Andrés Martín A.1 , Pérez Pérez G.1, Gómez Pastrana D.2, Navarro Merino M.1.  
1 Sección de Neumología Pediátrica. UGC de Pediatría. Hospital Universitario Virgen  
Macarena. Sevilla.

2 Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital de Jerez.

Dir. Corresp.: [anselmo.andres@gmail.com](mailto:anselmo.andres@gmail.com)

**Resumen:** La estenosis bronquial congénita es una anomalía de la vía aérea muy poco frecuente, generalmente asociada a displasia cartilaginosa y malacia. Suele ir asociada a estenosis traqueal y en los casos severos se manifiesta en los primeros días de vida con un cuadro de dificultad respiratoria. Las estenosis bronquiales exclusivas son menos frecuentes.

Presentamos dos casos de estenosis bronquial congénita, en dos niños de 2 y 10 meses, sin anomalías traqueales asociadas y que se manifestaron clínicamente como ruido respiratorio tipo silbido y como sibilancias recurrentes. Se comentan los métodos diagnósticos, sobre todo la Tomografía computarizada (TC) y la fibrobroncoscopia (FBC), así como las posibles opciones terapéuticas, que van desde el tratamiento conservador en los casos leves (como los nuestros) a la actitud intervencionista mediante dilataciones endobronquiales con catéter balón, uso de stent o la cirugía mediante broncoplastia.

**Palabras clave:** Estenosis bronquial congénita. Tomografía computarizada. Fibrobroncoscopia. Dilataciones bronquiales. Stent. Broncoplastias.

**Abstract:** Congenital bronchial stenosis is an anomaly of the airway very rare, usually associated with cartilage dysplasia and malacia. It is usually associated with tracheal stenosis and in severe cases manifests itself in the first days of life with a when of shortness of breath. Exclusive bronchial stenosis are less frequent.

We present two cases of congenital bronchial stenosis, in two child of 2 and 10 months, without associated tracheal anomalies and that demonstrated clinically as respiratory type whistle noise and recurrent wheeze. We discuss the diagnostic methods, especially computed tomography (CT) and the fiberoptic Bronchoscopy (FBO), as well as possible treatment options, ranging from conservative treatment in mild cases (as in our case) to the interventionist means of endobronchial catheter dilation balloon, use of stent or surgery by bronchoplastics.

**Key words:** congenital bronchial stenosis. CT scan. Fiberoptic Bronchoscopy. Bronchial dilation. Stent. Bronchoplastics.

Recibido: 24-09-2013 Aceptado: 25-10-2013

Vox Paediatrica 2013; XX(2):42-45

## Introducción

La estenosis bronquial congénita es una anomalía de la vía aérea muy poco frecuente generalmente asociada a displasia cartilaginosa y malacia<sup>(1)</sup>. Suele ir asociada a estenosis traqueal y en los casos severos se manifiesta ya desde los primeros días de vida con un cuadro de dificultad respiratoria. Las estenosis bronquiales exclusivas son menos frecuentes.

Presentamos dos casos de estenosis bronquial congénita sin anomalías traqueales, que se manifestaron en los primeros meses de vida de forma distinta.

## Casos Clínicos

### Caso Clínico 1

Niño de 9 meses derivado por su pediatra al presentar sibilancias recurrentes, sin antecedentes personales ni familiares de interés. La exploración pediátrica es normal, realizándose estudio básico con hemograma, Inmunoglobulinas A,G,M y E y radiografía de tórax que son normales. Se pauta tratamiento con Budesonida inhalada 400 mcgrs / día y al no controlarse se añade Montelukast. A los 2 meses presenta una neumonía del lóbulo inferior izquierdo (LII) y se completa estudio con Mantoux y test del sudor que son negativos. Se realiza pH metría esofágica presentando un reflujo gastro esofágico (RGE) ácido severo con una puntuación de Boix Ochoa de 39,5. El estudio inmunológico indica un déficit de Ig G2 frente al neumococo que se normaliza meses después. El estudio genético de fibrosis quística es negativo para las mutaciones más frecuentes. La Tomografía Computarizada (TC) evidencia una disminución de volumen del pulmón izquierdo con disminución del calibre del bronquio principal izquierdo (BPI) con respecto al derecho de unos 2,5 mm. Bronquio principal derecho (BPD) calibre de 6,3-6,6 mm aproximadamente y BPI de 3,7-4,2 mm (Figura 1).

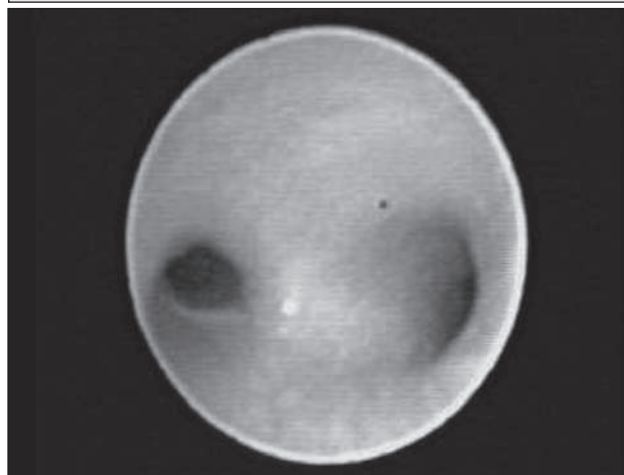
**Figura 1:** (Caso 1). La Tomografía Computarizada (TC) pulmonar muestra a nivel del BPD un calibre de 6,3-6,6 mm aproximadamente y en el BPI de 3,7-4,2 mm



Se realiza fibrobroncoscopia siguiendo la técnica ya descrita<sup>(2)</sup> mediante fibrobroncoscopio de 3,8 mm de diámetro externo, observándose a nivel de la carina principal una disminución del calibre del BPI de aproxima-

damente un 30-40 % con respecto al tamaño teóricamente normal (Figura 2). Se realiza broncoaspirado en LID y en la muestra obtenida se evidencian macrófagos cargados de grasa, sin que en Anatomía Patológica nos cuantifiquen el porcentaje. Se diagnostica de estenosis congénita del BPI y RGE.

**Figura 2:** (caso 1). Fibrobroncoscopia: Imagen de la carina principal, con la bifurcación de ambos bronquios principales. Se observa una disminución del calibre del BPI con respecto al derecho, de aproximadamente un 30 % con respecto al tamaño teóricamente normal.



Ante la tórpida evolución, a pesar de no tener los 4 años, se pauta tratamiento con corticoides inhalados asociados a beta 2 de larga duración y montelukast, así como fisioterapia respiratoria y tratamiento para el RGE. Evolutivamente presenta cuadros bronquiales recurrentes, con lesiones radiológicas localizadas en el LII. A los 2 años de vida, el nuevo TC pulmonar demuestra la existencia de bronquiectasias en LII (no se dispone de las medidas bronquiales en esta nueva TC) y una nueva FBC evidencia que la estenosis del BPI no ha aumentado con respecto al control anterior. Es valorado por el Servicio de Cirugía Pediátrica, aconsejando una actitud expectante. Actualmente tiene 3 años y 7 meses, manteniendo un tratamiento de base con fisioterapia respiratoria, el tratamiento farmacológico indicado anteriormente y antibioterapia sólo en las agudizaciones infecciosas respiratorias, con buena evolución.

### Caso Clínico 2

Varón de 2 meses de vida, procedente de otro hospital, que presenta desde los primeros días de vida un ruido respiratorio parecido a un silbido, parecido al canto de un canario (esa es la sensación que se tenía al escuchar al niño) y sin las características de las sibilancias. Se produce de forma habitual, pero no constante durante el día y no se modifica con determinadas posturas. Empeora con la agitación y el llanto. Este ruido va en aumento. No presenta dificultad respiratoria ni otra sintomatología.

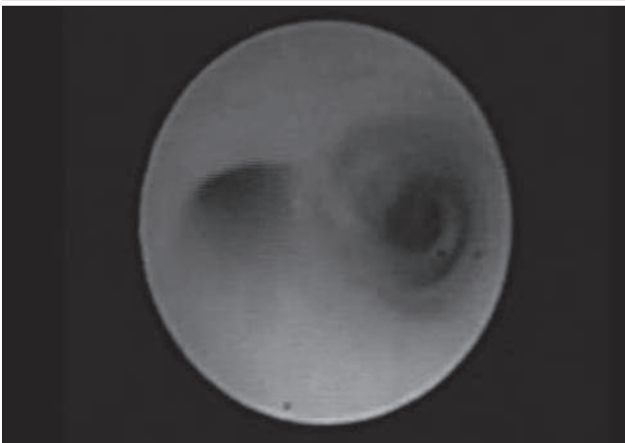
Antecedentes personales y familiares sin interés. Exploración normal. Se oye un ruido respiratorio que ase-

meja a un silbido, ya descrito, audible sin fonendoscopio. No alteraciones a la auscultación cardio-pulmonar.

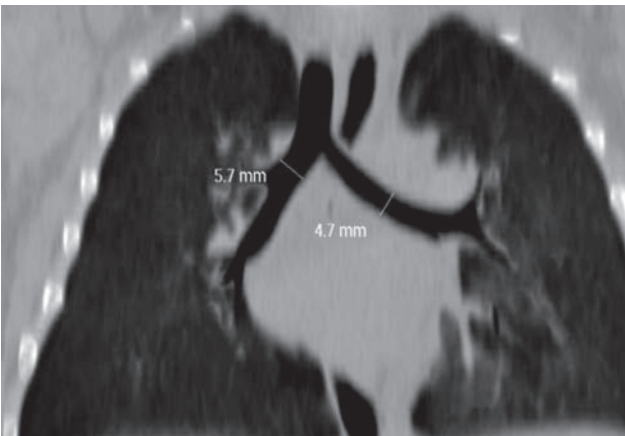
**Pruebas complementarias:** Hemograma, bioquímica, Inmunoglobulinas, test sudor y Rx tórax normales. Estudio esófago-gástrico normal, sin compresiones. Fibrolarinoscopia realizada en su hospital de procedencia normal.

Ante esta sintomatología se realiza FBC que evidencia unas estructuras supraglóticas, glóticas, subglóticas y tráquea normales. A nivel de la carina se observa a la entrada del BPI una reducción de calibre que impresiona de aproximadamente el 30-40% con respecto al tamaño del BPD (**Figura 3**). Árbol bronquial derecho e izquierdo (una vez superada la disminución del calibre) normales. La TC pulmonar muestra a nivel del origen del BPI un bronquio de tamaño de 4,7 mm frente a los 5,7 mm del BPD. (**Figura 4**). Posteriormente normaliza su calibre sin que se observen alteraciones anatómicas ni en el calibre de los bronquios del árbol bronquial izquierdo.

**Figura 3:** (Caso 2) Fibrobroncoscopia: A nivel de la carina se observa la entrada del BPI una reducción de calibre de aproximadamente el 40% con respecto al BPD que es normal. Árbol bronquial derecho e izquierdo (una vez superada la disminución del calibre) normales



**Figura 4:** (Caso 2). La Tomografía Computarizada (TC) pulmonar muestra a nivel del origen del BPI un bronquio de tamaño de 4,7 mm frente a los 5,7 mm del BPD. Posteriormente normaliza su calibre sin que se observen alteraciones anatómicas ni en el calibre de los bronquios del árbol bronquial izquierdo.



Actualmente tiene año y medio habiendo presentado dos cuadros bronquiales leves. No neumonías asociadas.

### Discusión

La estenosis bronquial congénita es una anomalía muy poco frecuente y que generalmente se asocia a displasia cartilaginosa y malacia<sup>(1)</sup>. Es más frecuente la estenosis bronquial adquirida en el periodo neonatal por la intubación selectiva del bronquio principal derecho o la estenosis congénita laríngea y/o traqueal<sup>(3)</sup>. La estenosis bronquial congénita aislada es muy poco frecuente.

Desde el punto de vista clínico, las estenosis bronquiales, sobre todo si se acompañan de estenosis traqueales suelen manifestarse en los primeros días de vida en forma de distres respiratorio severo y muchas veces en niños con cardiopatías<sup>(1)</sup>.

En caso de estenosis bronquiales aisladas, no severas (como en nuestros dos casos) la clínica es mucho más leve y puede manifestarse en forma de infecciones respiratorias recurrentes, a veces en relación con patología asociada, como el reflujo gastroesofágico (como fue en nuestro caso) o estenosis traqueal asociada. Se han descrito casos de estenosis congénitas bilaterales<sup>(3)</sup> con clínica de distrés respiratorio severo tras el nacimiento.

Evolutivamente, la obstrucción bronquial puede llevar a la dilatación de los bronquios periféricos, con acumulo de moco y cambios enfisematosos en la periferia pulmonar, así como la facilidad para desarrollar bronquiectasias, a consecuencia de las infecciones respiratorias recurrentes.

Ante la existencia de un cuadro de dificultad respiratoria severa, o la existencia de ruidos respiratorios inexplicables, el uso de la TC<sup>(1,3,4)</sup> y la FBC<sup>(1,3,4)</sup> confirmarán o descartarán la existencia de anomalías estructurales traqueales y/o bronquiales, permitiendo además establecer dimensiones aproximadas. Hoy día se dispone de broncoscopias virtuales mediante reconstrucción de las imágenes de TC.

Las posibilidades terapéuticas, además del manejo conservador, son la utilización de catéteres con balón de dilatación<sup>(3-8)</sup>, stent<sup>(1,4,9-11)</sup> y la broncoplastia<sup>(12,13)</sup>.

La dilatación bronquial mediante el uso de catéteres es una técnica realizada en algunos casos<sup>(1,4,5)</sup> y probablemente deba ser considerada como alternativa antes del tratamiento quirúrgico<sup>(1)</sup>. A veces, la dilatación con el catéter con balón fracasa debido a la existencia de una broncomalacia asociada<sup>(4)</sup> teniendo que recurrir al uso de stent vasculares y/o prótesis bronquiales de adultos para la tráquea del niño.

En los últimos años se ha descrito la eficacia del uso de stent vasculares en las estenosis traqueales<sup>(1)</sup> y bronquiales en niños<sup>(4,9-11)</sup>. La diferencia fundamental en los resultados de ésta técnica en niños frente al adulto, radica en la diferente histología de las lesiones (la mayoría de ellas benignas en niños), el diámetro de la vía aérea y la necesidad de adaptación a largo plazo al crecimiento bronquial<sup>(10)</sup>. El uso de stent tiene la ventaja de

su pequeño diámetro, pero hay que tener en cuenta que los stents con parte central de malla metálica se reepitelizan y hay que realizar control de FB aproximadamente cada semana para indicar su retirada antes de que esto ocurra. La epitelización mediante la mucosa bronquial del stent se calcula que tarde entre 20 y 90 días<sup>(4)</sup>. Puede ser necesaria la dilatación con catéter balón del stent<sup>(1)</sup>. Su uso no está exento de complicaciones, como la formación de tejido de granulación<sup>(1)</sup>.

En caso de fracaso de las alternativas anteriores, y/o si la clínica es severa, con compromiso respiratorio importante, hay que recurrir la cirugía mediante técnicas de resección, reconstrucción y broncoplastia<sup>(3,13-16)</sup>, debiendo ser realizada en equipos con experiencia en este campo, dada la complejidad del manejo de la pequeña vía aérea de estos niños<sup>(3)</sup>. El manejo quirúrgico de estos niños es complejo y difícil por el escaso diámetro del bronquio y la escasa longitud del mismo, que hace que este muy próximo a la tráquea.

Recientemente se han descrito el uso de prótesis de PTFE para estabilizar la existencia de traqueobroncomalacias<sup>(17)</sup> así como el uso de una prótesis exo-bronquial autireabsorbible obtenida previamente mediante la elaboración de un molde del árbol traqueobronquial con una impresora 3-D mediante la reconstrucción de la morfología anatómica a partir de las imágenes de la TC pulmonar previa<sup>(18)</sup>.

## Conclusiones

La estenosis bronquial congénita, suele manifestarse en el periodo neonatal, en forma de dificultad respiratoria, sobre todo los casos severos y/o asociados a estenosis traqueales. Sin embargo, existen formas más leves, que pueden pasar desapercibidas si no se utilizan métodos diagnósticos como la TC y la FBC.

En nuestros casos la sintomatología de la estenosis del BPI ha sido el ruido respiratorio anómalo en forma de silbido en un caso y las sibilancias recurrentes con mala evolución en otro.

El manejo de las estenosis bronquiales congénitas es complejo e incluye dilataciones, colocación de stent y la cirugía. Debe intentarse un tratamiento conservador y reservar las técnicas intervencionistas en los casos de sintomatología severa y/o cuando el diámetro del bronquio esté severamente disminuido.

## Bibliografía

1. Xu X, Li D, Zhao S, Liu X, Feng Z, Ding H. Treatment of congenital tracheal stenosis by balloon-expandable metallic stents in paediatric intensive care unit. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012 14:548-50.
2. Andrés Martín A., Borja Urbano G., Pérez Pérez G., Navarro Merino M. Fibrobroncoscopia pediátrica. Nuestra experiencia en 73 exploraciones. *Vox Paediatrica* 2012;19:9-17
3. Antón-Pacheco JL, Galletti L, Cabezalí D, Luna C, González de Orbe G, Sánchez-Solis de Querol M. Management of bilateral congenital bronchial stenosis in an infant. *J Pediatr Surg*. 2007 42:E1-3.

4. Sauvat F, Michel JL, Harper L, Mirabile L, Hoi RW, Ramful D, ET al. Successful management of congenital bronchial stenosis using an expandable stent. *J Pediatr Surg*. 2012 47:e1-4.

5. Skedros DG, Chan KH, Siewers RD, Atlas AB. Rigid bronchoscopy balloon catheter dilation for bronchial stenosis in infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;102:266-70.

6. Furman RH, Backer CL, Dunham ME, Donaldson J, Mavroudis C, Holinger LD. The use of balloon expandable metallic stents in the treatment of pediatric tracheomalacia and bronchomalacia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125: 203-7.

7. Törer B, Gülcan H, Oğuzkurt L, Oğuzkurt P, Tarcan A. Use of balloon-expandable metallic stent in a premature infant with congenital tracheobronchial stenosis. *Pediatr Pulmonol*. 2008; 43:414-7.

8. Tateno M, Tomita H, Fuse S, Chiba S, Schichinohe Y. Successful stenting of congenital bronchial stenosis in infancy. *Eur J Pediatr* 1999;158:74-6.

9. Nicolai T, Huber RM, Reiter K, Merkschlager A, Hautmann H, Mantel K. Metal airway stent implantation in children: follow-up of seven children. *Pediatr Pulmonol* 2001;31: 289-96.

10. Nicolai T. Airway stents in children. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:330-44.

11. Lund ME, Force S. Airway stenting for patients with benign airway disease and the Food and Drug Administration advisory: a call for restraint. *Chest* 2007;132:1107-8.

12. Black CT, Luck SR, Raffensperger JG. Bronchoplastic techniques for pediatric lung salvage. *J Pediatr Surg* 1988;23:653-6.

13. Prabhakaran K, Patankar JZ. Bronchoplasty for bronchial stenosis in a neonate: a case report. *J Pediatr Surg* 2004;39:e6-8.

14. Poupalou A, Varetti C, Lauron G, Steyaert H, Valla JS. Perinatal diagnosis and management of congenital bronchial stenosis or atresia: 4 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141:e11-e14

15. Grillo HC, Wright CD, Vlahakes G, MacGillivray TE.. Management of congenital tracheal stenosis by means of slide tracheoplasty or resection and reconstruction, with long term follow up of growth after slide tracheoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:145-52.

16. Antón-Pacheco JL, García-Hernández G, Villafuella MA. The management of tracheobronchial obstruction in children. *Minerva Pediatr*. 2009; 61:39-52

17. Hagl S, Jakob H, Sebening Ch, van Bodegon P, Schmidt K, Zilow E et al. External stabilization of long-segment tracheobronchomalacia guided by intraoperative bronchoscopy. *Ann Thorac Surg* 1997;64:1412-21

18. Zopf D, Hollister SJ, Nelson MA, Ohye RG, Green G. Bioresorbable airway splint created with a three dimensional printer. *N Engl Med* 2013;368:2043-5