

103. VÍA AÉREA CENTRAL PEDIÁTRICA COMPLEJA

La **patología obstructiva de la vía aérea central** en niños incluye un conjunto de lesiones congénitas y adquiridas que afectan a la laringe, tráquea, bronquios principales y lobares. Por su baja incidencia y por las características especiales de la vía aérea pediátrica constituyen un grupo de patologías con entidad propia que se diferencian de las del adulto. Se incluyen en este grupo: anomalías congénitas de la laringe (estenosis, hendiduras, parálisis de cuerdas, laringomalacia, quistes), tráquea (estenosis, malacia, fístulas) y los bronquios. Todas ellas se caracterizan por una obstrucción de la vía aérea que se manifiesta como dificultad respiratoria grave que puede requerir una intervención inmediata.

La **patología obstructiva de la vía aérea central de tipo adquirido** es poco frecuente pero también puede comprometer la ventilación de forma grave en determinados casos. Las lesiones secundarias a intubación traqueal y traqueostomía son la causa más habitual de estenosis subglótica y traqueal en niños. Ciertas enfermedades sistémicas, conectivopatías, de tipo infeccioso, o incluso tumores pueden también producir una obstrucción grave de la vía aérea central. En algunos casos, no existe una causa identificable y se denominan idiopáticas pudiendo debutar incluso en la edad pediátrica. Además, habría que considerar también los accidentes (aspiración de cuerpo extraño) y los traumatismos cérico-torácicos.

El **abordaje de la patología obstructiva de la vía aérea central en la edad pediátrica** es complejo, transdisciplinar y muy especializado. Las características únicas de la vía aérea de un neonato o lactante y la rareza de las lesiones requieren una atención por parte de profesionales entrenados y capacitados para esta misión. Este abordaje incluye todas las facetas del proceso asistencial desde la atención y soporte inicial, pasando por el diagnóstico con los medios más avanzados, el tratamiento quirúrgico o endoscópico más adecuado, y el cuidado postoperatorio en unidades expertas y dotadas tecnológicamente. Hay que tener en cuenta que un número elevado de los pacientes con patología obstructiva de la vía aérea central de tipo congénito presenta además otras comorbilidades, constituyendo incluso síndromes, que pueden tener un impacto muy relevante en el manejo del paciente y en el resultado final.

Así como existen patologías que se pueden solucionar de forma definitiva durante la edad pediátrica, otras precisan un seguimiento prolongado en unidades de adultos. Es por tanto fundamental contar con una adecuada transición en la atención y cuidados de estos pacientes basada en la estrecha colaboración entre Unidades pediátricas y de adultos.

Se define como **patología compleja de la vía aérea central pediátrica** al conjunto de anomalías congénitas o lesiones adquiridas que producen una obstrucción grave de la vía aérea que precisa intervención quirúrgica o endoscópica en alguno de los siguientes niveles anatómicos: laringe, tráquea, bronquios principales y/o lobares. En concreto, se considera vía aérea central compleja cuando se cumplen las condiciones anteriores en los siguientes supuestos:

- Estenosis laríngea, congénita/adquirida
- Estenosis traqueal-bronquial, congénita/adquirida
- Laringomalacia
- Traqueomalacia y/o broncomalacia congénita/adquirida
- Hendidura laringo-traqueo-esofágica congénita
- Parálisis de cuerdas vocales bilateral congénita
- Complicaciones derivadas de la traqueostomía: colapso supraestomal, granuloma, fístula traqueocutánea, estenosis

- Traumatismos y quemaduras
- Quistes y tumores
- Pacientes multioperados o con secuelas
- Complicaciones secundarias a aspiración de cuerpo extraño: granuloma, estenosis, fracaso en intento de extracción previo

Este CSUR va dirigido a la población pediátrica con patología compleja de la vía aérea central que precise diagnóstico y/o tratamiento especializados, o que hayan sido tratados previamente en otro centro y presenten secuelas o complicaciones de las intervenciones realizadas. La concentración de casos graves y complejos en centros de referencia tendrá un impacto positivo en el pronóstico y los resultados de salud de estos pacientes.

A. Justificación de la propuesta

<p>► Datos epidemiológicos:</p>	<p>La incidencia exacta de las malformaciones congénitas de la vía aérea central es difícil de establecer dada su rareza. Considerando un corte en 1/5.000 RN vivos, las que presentan una incidencia mayor son:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Traqueomalacia congénita: 1/2.000 RN - Laringomalacia: 1/2.500 RN - Fístula traqueoesofágica congénita: 1/3.000 RN - Parálisis laríngea congénita: 1/5.000 RN <p>Las anomalías menos frecuentes son:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Estenosis laríngea congénita: 1/10.000 RN - Hendidura laringo-traqueo-esofágica: 1/20.000 RN - Estenosis traqueal congénita: 1/60.000 RN vivos
--	---

B. Criterios que deben cumplir los Centros, Servicios o Unidades para ser designados de referencia para la atención de la vía aérea central pediátrica compleja

<p>► Experiencia del CSUR:</p> <p>- Actividad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Número de procesos de la vía aérea central pediátrica compleja que deben realizarse al año para garantizar una atención adecuada: 	<ul style="list-style-type: none"> - 20 pacientes nuevos ≤14 años tratados en la Unidad en el año de media en los tres últimos años. - 25 cirugías abiertas o mínimamente invasivas de la vía aérea central* realizadas en pacientes ≤14 años en la Unidad en el año de media en los tres últimos años. <p><i>*Incluye: Reconstrucción laringo-traqueal (plastias y resecciones) traqueopexias/arteriopexias, reconstrucción bronquial, traqueotomía y complicaciones secundarias que precisen cirugía (cierre de fístula traqueocutánea, corrección de colapso supraestomal), tratamiento quirúrgico de fístula aero-digestiva.</i></p>
--	--

<p>- Otros datos: investigación en esta materia, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, sesiones multidisciplinarias, etc.:</p>	<p>En el centro se deben realizar:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 50 procedimientos endoscópicos intervencionistas/terapéuticos con broncoscopio flexible o rígido* realizados en pacientes ≤ 14 años en el año de media en los tres últimos años. <p><i>*Incluye: fotoresección láser, dilatación y calibración, colocación de endoprótesis, aplicación de fármacos, crioterapia, extracción de cuerpo extraño y taponos de moco, microdebridador, inserción de válvulas endobronquiales.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> -150 exploraciones broncoscópicas diagnósticas con broncoscopio flexible realizadas en pacientes ≤ 14 años en el año de media en los tres últimos años: <ul style="list-style-type: none"> ▪ De ellas, al menos, 25 broncoscopias neonatales realizadas en el año de media en los tres últimos años - Docencia postgrado acreditada: el centro cuenta con unidades docentes o dispositivos docentes acreditados para cirugía pediátrica, otorrinolaringología, pediatría y sus áreas específicas, anestesia y reanimación y cirugía cardiovascular. - La Unidad participa en proyectos de investigación en este campo y realiza publicaciones científicas en revistas de impacto. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro dispone de un Instituto de Investigación acreditado por el Instituto de Salud Carlos III con el que colabora la Unidad. - La Unidad participa en publicaciones en este campo. - La Unidad realiza sesiones clínicas multidisciplinarias, al menos quincenales, que incluyan todas las unidades implicadas en la atención de los pacientes con patología compleja de la vía aérea central para la toma conjunta de decisiones y coordinación y planificación de tratamientos. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El CSUR debe garantizar la presentación de todos los pacientes de la unidad en sesión clínica multidisciplinar, quedando reflejado en las correspondientes actas. ▪ La Unidad recoge en las Historias Clínicas de los pacientes la fecha, conclusiones y actuaciones derivadas del estudio de cada caso clínico en la sesión clínica multidisciplinar. - La Unidad tiene un programa de formación continuada en broncoscopia pediátrica y cirugía de la vía aérea para los profesionales de la Unidad, estandarizado y autorizado por la dirección del centro. - La Unidad tiene un programa de formación en broncoscopia pediátrica y cirugía de la vía aérea, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital, de otros hospitales y de atención primaria. - La Unidad tiene un programa de formación en atención al paciente pediátrico
---	---

	traqueostomizado dirigido a cuidadores y familias, autorizado por la Dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo...).
<p>► Recursos específicos del CSUR:</p> <p>- Recursos humanos necesarios para la adecuada atención de la vía aérea central pediátrica compleja:</p>	<p>- El CSUR debe garantizar la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto mediante un acuerdo de colaboración firmado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos. (Aquellos CSUR que atiendan a población en edad pediátrica, para la derivación de pacientes de la unidad, deberán estar coordinados con recursos similares de atención de adultos).</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El acuerdo de colaboración incluye un protocolo, autorizado por el Gerente/s de/los centro/s y los coordinadores de las unidades pediátricas y de adultos que garantiza la continuidad de la atención cuando el paciente infantil pasa a ser adulto, ocurra esto en el mismo o en diferente hospital <p>- El CSUR tendrá carácter multidisciplinar y estará formado por una Unidad básica y diversas Unidades que colaboran en la atención integral de los pacientes y actuarán de forma coordinada.</p> <p>La Unidad básica multidisciplinar estará formada, como mínimo, por el siguiente personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un coordinador asistencial, que garantizará la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la Unidad básica y el resto de Unidades que colaboran en la atención de estos pacientes. El coordinador será uno de los miembros de la Unidad. - Atención continuada del equipo médico-quirúrgico pediátrico las 24 horas los 365 días del año. <ul style="list-style-type: none"> ▪ El centro cuenta con un protocolo, consensuado por la Unidad y el Servicio de Urgencias y autorizado por la Dirección del centro, de la actuación coordinada de ambos cuando acude a Urgencias un paciente pediátrico con patología compleja de la vía aérea central. - Resto personal de la Unidad a tiempo parcial: <ul style="list-style-type: none"> ▪ 2 cirujanos pediátricos ▪ 1 otorrinolaringólogo, con dedicación preferente a pacientes pediátricos ▪ 1 cirujano cardíaco, con dedicación preferente a pacientes pediátricos ▪ 1 anestesista con dedicación preferente a pacientes pediátricos ▪ 1 pediatra con dedicación preferente a neumología pediátrica ▪ 1 cardiólogo pediatra con dedicación preferente a cardiología pediátrica ▪ 1 pediatra con dedicación preferente a cuidados intensivos ▪ 1 neonatólogo

<p>Formación básica de los miembros del equipo ²:</p> <p>- Equipamiento específico necesario para la adecuada atención de la vía aérea central pediátrica compleja:</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Personal de enfermería y quirófano: <ul style="list-style-type: none"> - Al menos, 1 enfermera para atención al paciente traqueostomizado ▪ 1 gestor de casos <ul style="list-style-type: none"> - Coordinador de la Unidad con experiencia de, al menos, 7 años en la atención de pacientes pediátricos con patología compleja de la vía aérea. - Cirujanos pediátricos y otorrinolaringólogo con experiencia de, al menos, 5 años en broncoscopia pediátrica (rígida y flexible) y cirugía de la vía aérea. - Cirujano cardiaco con experiencia de, al menos 5 años en cardiopatías congénitas y patología vascular. - Anestesiista con experiencia de, al menos, 5 años en pacientes pediátricos. - Pediatra con experiencia de, al menos, 5 años en neumología pediátrica y soporte ventilatorio domiciliario. - Cardiólogo pediatra con experiencia de, al menos, 5 años, en cardiología pediátrica. - Pediatra con experiencia de, al menos 5 años, en cuidados intensivos pediátricos y soporte ECMO. - Neonatólogo con experiencia de, al menos 5 años, en unidad de cuidados intensivos neonatales. - Personal de enfermería y quirófano con experiencia en cuidados a pacientes en la atención de patología de la vía aérea y al paciente traqueostomizado. <ul style="list-style-type: none"> - Consulta de alta resolución de la vía aérea: se realizan periódicamente (al menos 1/semana) consultas multidisciplinarias para pacientes con patología obstructiva de la vía aérea central, con procedimientos normalizados de trabajo (PNT), basados en la evidencia científica y se recogen sus decisiones en la Historia Clínica del paciente. - Hospitalización pediátrica - Hospital de día pediátrico - Quirófano de cirugía pediátrica - Equipamiento para cirugía abierta y mínimamente invasiva pediátrica: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cajas de instrumental de cirugía de la vía aérea acorde con las edades atendidas ▪ Caja de instrumental de microcirugía laríngea y traqueotomía ▪ Caja de instrumental de toracotomía ▪ Equipamiento específico del que se debe disponer para las intervenciones quirúrgicas: <ul style="list-style-type: none"> ▪ tutores laríngeos ▪ tubos de Montgomery ▪ cánulas de traqueostomía
---	--

<p>► Recursos de otras unidades o servicios además de los del propio CSUR necesarios para la adecuada atención de la vía aérea central pediátrica compleja^a:</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Microscopio quirúrgico ORL y microdebridador ▪ Torre de toracoscopia y material apropiado para cirugía mínimamente invasiva de tamaño pediátrico: pincería, portaagujas, sellador bipolar - Equipamiento para broncoscopia y endoscopia pediátrica diagnóstica y terapéutica: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Broncoscopios flexibles de al menos 3 tamaños diferentes (2-3mm; 3-5mm; 5-7 mm). ▪ Broncoscopios rígidos: set pediátrico con pincería completa y lentes telescópicas con adaptador para TV ▪ Torres de videobroncoscopia flexible y broncoscopia rígida ▪ Láser CO2 y Diodo ▪ Instrumental de crioterapia - Programa de asistencia circulatoria que incluya: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Material adaptado a todas las edades pediátricas ▪ ECMO - Accesibilidad directa de los pacientes y de los centros que habitualmente atienden a los pacientes a los recursos de la Unidad mediante vía telefónica, email o similar. <p>El hospital donde está ubicada la Unidad debe disponer de los siguientes Servicios/Unidades con experiencia en la atención de pacientes pediátricos:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Servicio/Unidad de cirugía pediátrica - Servicio/Unidad de otorrinolaringología pediátrica - Servicio/Unidad de pediatría - Servicio/Unidad de cirugía cardíaca pediátrica - Servicio/Unidad de neumología pediátrica - Servicio/Unidad de cardiología pediátrica - Servicio/Unidad cirugía torácica - Servicio/Unidad de anestesia y reanimación - Servicio/Unidad de cuidados intensivos neonatales - Servicio/Unidad de cuidados intensivos pediátricos - Servicio/Unidad de radiodiagnóstico pediátrico - Servicio/Unidad de genética - Servicio/ Unidad de neurocirugía pediátrica - Servicio/Unidad de foniatría/logopedia infantil - Servicio/Unidad de trabajo social
<p>► Seguridad del paciente</p>	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad tiene establecido un procedimiento de identificación inequívoca de las personas atendidas en la misma, que se realiza por los profesionales de la unidad de forma previa al uso de medicamentos de alto riesgo, realización de procedimientos invasivos y pruebas diagnósticas.

	<ul style="list-style-type: none"> - La Unidad cuenta con dispositivos con preparados de base alcohólica en el punto de atención y personal formado y entrenado en su correcta utilización, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. El Centro realiza observación de la higiene de manos con preparados de base alcohólica, siguiendo la metodología de la OMS, con objeto de prevenir y controlar las infecciones asociadas a la asistencia sanitaria. - La Unidad conoce, tiene acceso y participa en el sistema de notificación de incidentes relacionados con la seguridad del paciente de su hospital. El hospital realiza análisis de los incidentes, especialmente aquellos con alto riesgo de producir daño. - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de bacteriemia por catéter venoso central (BCV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado un programa de prevención de neumonía asociada a la ventilación mecánica (NAV) (aplicable en caso de disponer de unidad de cuidados intensivos o críticos). - La Unidad tiene implantado el programa de prevención de infección urinaria por catéter (ITU-SU). - La Unidad tiene implantada una lista de verificación de prácticas quirúrgicas seguras (aplicable en caso de unidades con actividad quirúrgica). - La Unidad tiene implantado un procedimiento para garantizar el uso seguro de medicamentos de alto riesgo. - La Unidad tiene implantado un protocolo de prevención de úlceras de decúbito (aplicable en caso de que la unidad atienda pacientes de riesgo).
<p>► Existencia de un sistema de información adecuado:</p>	<ul style="list-style-type: none"> - El hospital, incluida la Unidad de referencia, deberá codificar con la CIE.10.ES el registro de altas de acuerdo a lo establecido en el Real Decreto 69/2015, de 6 de febrero, por el que se regula el registro de Actividad de Atención Sanitaria Especializada (RAE-CMBD). A su vez los diagnósticos y procedimientos se podrán clasificar según nomenclatura SNOMED-CT. <ul style="list-style-type: none"> ▪ La Unidad tiene codificado el RAE-CMBD de alta hospitalaria en el 100% de los casos. - La Unidad dispone de un registro de pacientes con patología compleja de la vía aérea central, que al menos cuenta con los datos recogidos en el RAE-CMBD. <p><i>La Unidad debe disponer de los datos precisos que deberá remitir a la Secretaría del Comité de Designación de CSUR del Sistema Nacional de Salud para el seguimiento anual de la unidad de referencia.</i></p>

<p>► Indicadores de procedimiento y resultados clínicos del CSUR^b:</p>	<p>Los indicadores se concretarán con las Unidades que se designen.</p> <p>La Unidad cuenta con:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Un protocolo, actualizado y conocido por todos los profesionales de la Unidad, que incluye procedimientos diagnósticos y terapéuticos - Un protocolo para la atención y cuidados del paciente traqueostomizado en su domicilio <p>- La Unidad mide los siguientes indicadores:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mortalidad hospitalaria*: pacientes pediátricos con diagnóstico de patología compleja de la vía aérea central intervenidos en el año y fallecidos tras la intervención en los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria / total pacientes intervenidos en el año en la Unidad <p><i>* Mortalidad hospitalaria: Mortalidad dentro de los 30 días postoperatorios o hasta el alta hospitalaria.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mortalidad a 90 días ▪ Morbilidad a 90 días
--	--

^a Experiencia avalada mediante certificado del gerente del hospital.

^b Los estándares de resultados clínicos, consensuados por el grupo de expertos, se valorarán, en principio por el Comité de Designación, en tanto son validados según se vaya obteniendo más información de los CSUR. Una vez validados por el Comité de Designación se acreditará su cumplimiento, como el resto de criterios, por la S.G. de Calidad Asistencial.

Bibliografía

1. Murgu SD, Egressy K, Laxmanan B, Doblare G, Ortiz-Comino R, Hogarth DK. Central airway obstruction – benign strictures, tracheobronchomalacia, and malignancy-related obstruction. Chest 2016 ;150:426–41.
2. Monnier P. Pediatric airway surgery. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2011. DOI: 10.1007/978-3-642-13535-4.
3. Wright CD. Pediatric tracheal surgery. Chest Surg Clin N Am. 2003; 13: 305-14.
4. Beddow E, Rice AJ, Sheppard MN, Goldstraw P. Idiopathic tracheal and bronchial stenosis in two pediatric patients. Ann Thorac Surg 2004; 77: 1829-32.
5. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ. Congenital tracheobronchial stenosis. Sem Ped Surg 2016; 25: 144-149.
6. Wallis C, Alexopoulou E, Antón-Pacheco JL, Bhatt JM, Bush A, Chang AB, et al. ERS statement on tracheomalacia and bronchomalacia in children. Eur Respir J 2019; 54:1900382.
7. Smith MM, Cotton RT. Diagnosis and management of laryngo-tracheal stenosis. Expert Rev Respir Med. 2018 Aug;12(8):709-717.
8. Hartnick CJ, Hansen MC, Gallagher TQ. Pediatric airway surgery. Karger AC. Basel, Switzerland. 2012.
9. Holcomb GW, Murphy JP, St. Peter SD. Holcomb y Aschcraft Cirugía Pediátrica. 7ª edición. Elsevier, 2021.
10. Antón-Pacheco JL, Pérez Frías FJ. Malformaciones laríngeas. En Cruz, Tratado de Pediatría. 11 edición. M. Moro, S. Málaga y L. Madero eds. Médica Panamericana Ed. 2014.

11. Bedwell J, Zalzal G. Laryngomalacia. *Sem Ped Surg* 2016; 25: 119-122.
12. Jefferson ND, Cohen AP, Rutter MJ. Subglottic stenosis. *Sem Ped Surg* 2016; 138-143.