

## REPORTE DE CASO

# Manejo anestésico en paciente pediátrico con histiocitosis sinusal extranodal primaria traqueal, asistido por oxigenación a través de membrana extracorpórea: reporte de caso

Claudia Yamunaqué-Gonzales<sup>1</sup>, Ruth Rojas-Sandoval<sup>1</sup>, Víctor Alfredo Gómez-Ponce<sup>2</sup>, Wilder Urtecho-Paredes<sup>2</sup>, Juan Diego Cuipal-Alcalde<sup>2</sup>, María Bolívar-Soncca<sup>3</sup>

**Citar como:**

Yamunaqué-Gonzales C, Rojas-Sandoval R, Gómez-Ponce VC, Urtecho-Paredes W, Cuipal-Alcalde JC, Bolívar-Soncca M. Manejo anestésico en paciente pediátrico con histiocitosis sinusal extranodal primaria traqueal, asistido por oxigenación a través de membrana extracorpórea: reporte de caso. *Investig Innov Clin Quir Pediatr.* 2023;1(1):66-9. doi:10.59594/iicqp.2023.v1n1.13

**Autor corresponsal:**

Claudia Yamunaqué-Gonzales  
Dirección: Abraham Valdelomar 665. Pueblo Libre, Lima, Perú  
Teléfono: +51948115631  
Correo electrónico: cyamunaque88@gmail.com

<sup>1</sup>Servicio de Anestesiología y Centro Quirúrgico, Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, Lima, Perú

<sup>2</sup>Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas, Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, Lima, Perú.

<sup>3</sup>Unidad de Enfermería, Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja, Lima, Perú.

**RESUMEN**

El manejo de la anestesia en cirugías de vía aérea presenta un significativo desafío para el anestesiólogo pediátrico. La estenosis traqueal, caracterizada por una disminución de la luz traqueal, puede tener diversas etiologías, siendo una de las más comunes la intubación, responsable del 20% de los casos y generando síntomas graves en el 1% de los pacientes. Entre las etiologías más raras se encuentra la histiocitosis sinusal extranodal de origen traqueal. En este reporte presentamos el caso de un paciente de 13 años con una masa intratorácica que obstruyó el 40% de la luz traqueal, poniendo en riesgo su vida. El manejo de este caso implicó intubación, uso de dispositivos para vías aéreas difíciles, anestesia total intravenosa y oxigenación asistida por membrana extracorpórea. Estas técnicas son alternativas viables para el manejo de patologías traqueales complejas, proporcionando un amplio margen de seguridad para los pacientes pediátricos. Este caso subraya la importancia de la selección apropiada de técnicas anestésicas en casos de estenosis traqueal de etiología rara.

**Palabras clave:** Histiocitosis Sinusal; Enfermedades de la Tráquea; Anestesia; Oxigenación por Membrana Extracorpórea (Fuente: DeCS)

**ORCID iDs**

Claudia Yamunaqué-Gonzales  
 <https://orcid.org/0000-0002-7853-4622>  
Ruth Rojas-Sandoval  
 <https://orcid.org/0000-0001-5824-4399>  
Víctor Alfredo Gómez-Ponce  
 <https://orcid.org/0000-0002-8364-6944>  
Wilder Urtecho-Paredes  
 <https://orcid.org/0000-0002-3521-483X>  
Juan Diego Cuipal-Alcalde  
 <https://orcid.org/0000-0002-7192-9285>  
María Bolívar-Soncca  
 <https://orcid.org/0000-0003-0281-0616>

## Anesthetic management in a pediatric patient with primary extranodal sinus histiocytosis of the trachea, assisted by extracorporeal membrane oxygenation: a case report

**ABSTRACT**

The management of anesthesia in airway surgeries presents a significant challenge for the pediatric anesthesiologist. Tracheal stenosis, characterized by a decrease in tracheal lumen, can have various etiologies, with intubation being one of the most common, responsible for 20% of cases and generating severe symptoms in 1% of patients. Among the rarest etiologies is extranodal sinus histiocytosis of tracheal origin. In this report, we present the case of a 13-year-old patient with an intrathoracic mass that obstructed 40% of the tracheal lumen, endangering his life. The management of this case involved intubation, the use of difficult airway devices, total intravenous anesthesia, and extracorporeal membrane oxygenation. These techniques are viable alternatives for the management of complex tracheal pathologies, providing a wide safety margin for pediatric patients. This case underscores the importance of appropriate selection of anesthetic techniques in cases of tracheal stenosis of rare etiology.

**Keywords:** Histiocytosis, Sinus; Tracheal Diseases; Anesthesia; Extracorporeal Membrane Oxygenation (Source: MeSH)

**Recibido** : 25/02/2023

**Aprobado** : 30/05/2023

**Publicado** : 23/06/2023



Esta es una publicación con licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

Copyright © 2023, Los autores

## INTRODUCCIÓN

La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva o enfermedad de Rosai-Dorfman, es un trastorno proliferativo, benigno e inusual. En Estados Unidos se ha reportado aproximadamente 100 casos nuevos anuales (1). En Perú son pocos los reportes de caso que se han publicado y en su mayoría sin afección traqueal (2).

Clínicamente, esta patología se caracteriza por una linfadenopatía cervical bilateral, voluminosa, indolora, asociada en algunas oportunidades a fiebre, sudoración nocturna, fatiga y pérdida de peso (3). Afecta preferentemente a varones entre la segunda y cuarta década de la vida. La afección típica son los ganglios linfáticos y representa el 30 a 50%; sin embargo, también existe presentación extranodal a nivel cutáneo (50%), óseo (15%), sistema nervioso central (10%), y la afección de la vía aérea (10-20%), siendo la tráquea la localización menos habitual con 2% (4).

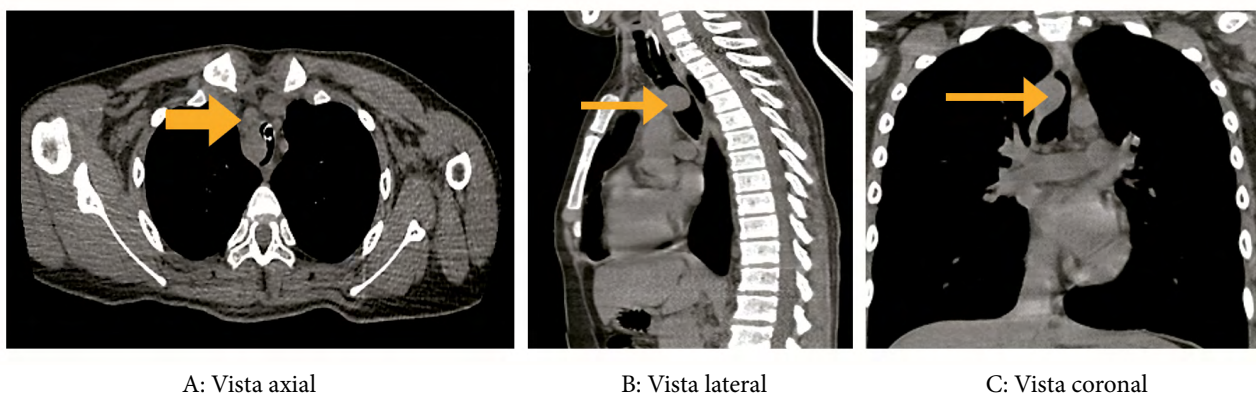
Sumado a la clínica, el diagnóstico de este tipo de lesión rara es histopatológico. Tiene un buen pronóstico (5), cuando la resección quirúrgica se asocia a corticoides o con dosis bajas de radioterapia (6).

Parte del manejo quirúrgico implica el uso de la membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO), técnica que proporciona soporte respiratorio, mientras se desarrolla en simultáneo la cirugía de vía aérea, asegurando un adecuado intercambio gaseoso (7).

A continuación, se presenta el caso y manejo anestésico de un adolescente con histiocitosis sinusal extraganglionar, con afección traqueal primaria. Al tratarse de una lesión de vía respiratoria, un área compartida entre el anestesiólogo y el cirujano de tórax, fue necesario un plan individualizado para el tratamiento quirúrgico.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 13 años de edad, llega a la emergencia de la institución por presentar dificultad para respirar de manera gradual desde hace 2 meses, estridor, sudoroso y en mal estado general. Refiere diagnóstico reciente de asma refractaria, en tratamiento con inhaladores, sin mejoría de los síntomas. Al examen físico se evidenció paciente taquipneico, con estridor espiratorio, tirajes intercostales y subcostales, bradicardia e hipotensión, que requirió medidas de rescate e intubación.



**Figura 1.** A y B: Flecha señala el tumor infiltrando pared traqueal y disminuyendo su luz. Tubo endotraqueal atravesando la lesión. C: Lesión de tercio medio y distal de tráquea, cercano a la carina.

En la primera imagen tomográfica contrastada de tórax (Figura 1) se evidencia engrosamiento de pared traqueal a nivel de T4 - T5 que mide 2.4 cm de diámetro longitudinal, 1.2 cm de diámetro transversal, y 2 cm de diámetro anteroposterior, además de adenopatías cervicales y mediastinales menores a 0.5 cm. Ingresó a unidad de cuidados intensivos (UCI) para tratamiento de la insuficiencia respiratoria y continuar estudios.

Se realizó una broncoscopia flexible con biopsia de lesión, hallando macroscópicamente un tumor de 2 cm en pared lateral derecha de tráquea, a 2 cm por encima de la carina, ocluyendo un 40% de luz traqueal aproximadamente. Con obtención de muestra que patología informa como proceso inflamatorio. Con un diagnóstico no concluyente, se decidió intervención quirúrgica: traqueoplastia intratorácica con ECMO.

La estrategia anestésica inició con metilprednisolona 2 mg/

kg (30 min previo a cirugía). En sala de operaciones, la inducción se realizó con ketamina 0.5 mg/kg, fentanilo 3 µg/Kg, rocuronio 1mg/kg, con tubo 6.5 con cuff, atravesando la lesión, comprobando posición con broncofibroscopia flexible.

Se mantuvo al paciente ventilado mecánicamente bajo los siguientes parámetros: modo volumen con tidal 6 ml/kg, manteniendo una frecuencia respiratoria de 12 respiraciones por minuto con oxígeno al 50%. El mantenimiento de la anestesia se basó en infusión de remifentanilo a 3.8ng/ml, propofol 2mcg/ml e infusión de rocuronio a 1mg/kg/hr e índice bispectral (BIS), y colocación de Nirs (espectroscopia cercana al infrarrojo). El monitoreo invasivo incluyó colocación de catéter venoso central y línea arterial.

A través de esternotomía media, se accedió a la canulación central de la arteria pulmonar y la aurícula derecha,

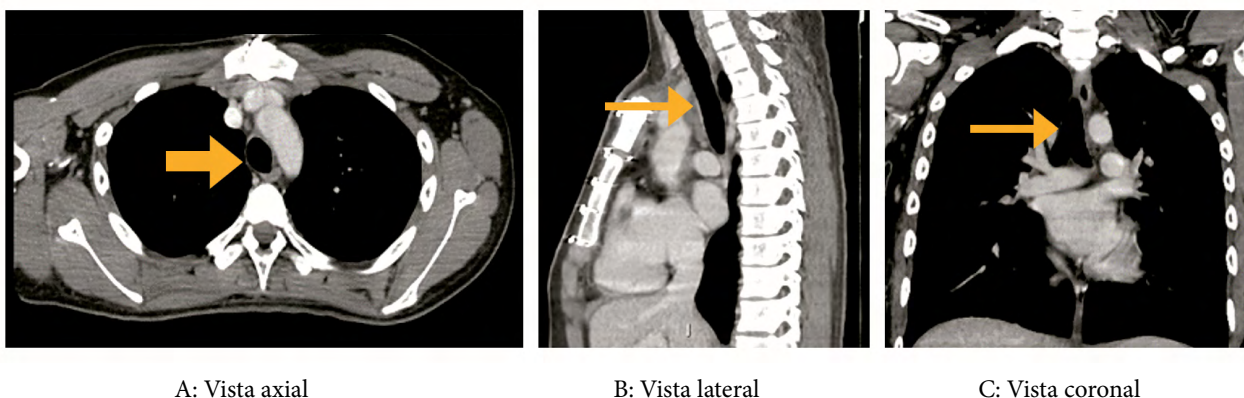
conformando así un circuito de oxigenación de membrana extracorpórea ECMO de tipo veno - arterial (V-A) que permitió drenar la sangre de la aurícula derecha, oxigenarla a través del ECMO y retornarla a través de la arteria pulmonar, brindando el bypass requerido para el abordaje de la tráquea en su porción distal (cercana a la carina).

Establecida la canulación eficiente y derivación completa, se procedió a interrumpir la ventilación mecánica, permaneciendo una infusión de la anestesia endovenosa total y relajación continua, garantizando la profundidad anestésica, evitando la ventilación espontánea y despertar intraoperatorio. Durante ese momento se inició la resección traqueal y exéresis de tumor que comprometía el tercio distal de la tráquea, hallando macroscópicamente una lesión en mucosa traqueal exofítica erosiva de aproximadamente 2 cm x 1.5 cm x 1 cm que también infiltraba pared.

Tras la resección, se procedió a la realización de la anastomosis término terminal, para lo que se tuvo que retirar 2-3 cm el tubo endotraqueal para que no interfiera con la anastomosis. Una vez completada la anastomosis, se verificó indemnidad de esta, para iniciar progresivamente el retiro del soporte de ECMO, retornando al soporte ventilatorio mecánico inicial. Completando 2 horas con 12 minutos de soporte con ECMO.

Se garantizó un reclutamiento pulmonar, concomitantemente al cierre de la incisión esternal. No requirió uso de vasopresores. Culminada la intervención se procedió a reversión de relajación residual con sugammadex a 4 mg/kg. Diuresis total adecuada para las 5 hrs de cirugía.

El paciente fue extubado una vez recuperada la conciencia y reflejos vitales, y trasladado a la UCI, donde permaneció en observación 72 hrs, posteriormente dado de alta a hospitalización. (Figura 2)



**Figura 2.** A: Tomografía muestra restauración de luz traqueal. B: Vista lateral de tráquea post cirugía, totalmente permeable. C: Flecha señala tercio distal de tráquea y proximidad de la carina, íntegra.

## DISCUSIÓN

La histiocitosis sinusal es una patología rara (8). A nivel traqueal se convierte en una lesión que compromete la vía aérea y condiciona a un manejo de intubación difícil (9). Por tanto, es esperable la descompensación respiratoria posterior a la intubación precipitado por diversos factores tales como: cambios de posición, pérdida de tono diafragmático y muscular, y alteraciones en la distensibilidad pulmonar y la estructura de la pared torácica (10). Sin embargo, no es raro que se presente también durante y después del procedimiento quirúrgico, por ello se debe estar preparado.

La técnica quirúrgica elegida por los cirujanos torácicos pediátricos influye en el manejo anestésico. La posibilidad de reconstrucción traqueal como la intubación distal de estenosis (monointubación) quedan descartadas debido a la localización de la estenosis (cercanía a la carina), tiempo prolongado y repetidos episodios de apnea para la reconstrucción que podría repercutir en la estabilidad hemodinámica (11).

Actualmente, el desarrollo en los dispositivos de soporte extracorpóreo hacen posible ofrecer una alternativa en el

manejo no solo de patología cardíaca, sino también de patología de la vía aérea, convirtiéndola en una técnica de soporte vital seguro y con una baja tasa de morbimortalidad (12). Lang et al. (13) reportaron el uso de ECMO Venoarterial, sin complicaciones neurológicas en 10 casos sometidos a cirugía traqueobronquial compleja. Además, brinda disminución de la carga y la presión del ventrículo disminuyendo la congestión pulmonar.

Dado que el ECMO constituye un avance y su uso se ha difundido en el mundo, se creó la Organización de Soporte Vital Extracorpóreo (ELSO [14], por sus siglas en inglés), que encarga de educación continua, y reporte de casos a nivel global. En su último reporte internacional (octubre del 2022), informó que, en la población pediátrica, en el último año, se presentaron 11 935 casos con problemas pulmonares que requirieron ECMO, con una supervivencia del 72%. En contraste, se presentaron 44 454 casos de adultos con enfermedad pulmonar que requirieron soporte de ECMO, con una sobrevida de 66%.

En nuestro país, el uso de ECMO ha incrementado paulatinamente. Pitta *et al.* (15) reportaron los casos que requirieron ECMO durante un periodo de 5 años, mostrando que el mayor porcentaje estuvo conformado por adultos, por problemas de origen cardíaco y con una mortalidad intrahospitalaria de 55.6%. Sin embargo, no se cuenta con reportes del uso de ECMO por enfermedad pulmonar, menos aún en población pediátrica.

Cabe resaltar que, en los pacientes post operados de cirugía de vía aérea sin eventos importantes en el intraoperatorio, la primera opción es extubar, debido a que la ventilación con presión positiva prolongada afecta de forma negativa a la anastomosis, condicionando a dehiscencia por: disminución de la irrigación, infección, movimientos del tubo que traccionen la sutura, etc.

Hoy en día el uso de ECMO se ha convertido en una terapia de confianza y de uso habitual en Europa y Norteamérica; sin embargo, en nuestro país se inicia con paso lento, pero con un futuro prometedor (16).

### Conclusión

La patología quirúrgica traqueal representa un desafío para los anestesiólogos, y a la vez una oportunidad de éxito, que se logrará sólo con una estrecha comunicación y trabajo multidisciplinario. Además, debe ser vista como la suma de oportunidades para utilizar diversas técnicas, adoptar nuevos fármacos e innovar opciones de manejo que logren satisfacer las necesidades hemodinámicas del paciente y proporcionen al cirujano las condiciones quirúrgicas ideales para la realización de la cirugía. El ECMO es una opción de manejo quirúrgico y anestésico seguro, aunque no exento de complicaciones. Su desarrollo viene causado gran impacto en la sobrevida de pacientes críticos.

**Contribución de autoría:** Todos los autores redactaron y revisaron la versión final del manuscrito.

**Financiamiento:** Autofinanciado

**Conflictos de interés:** Los autores declaran no tener conflictos de interés.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Andriko JA, Morrison A, Colegial CH, Davis BJ, Jones RV. Rosai-Dorfman disease isolated to the central nervous system: a report of 11 cases. *Mod Pathol.* 2001;14(3):172-8. doi: 10.1038/modpathol.3880278
2. Zumaeta J, Palacios F, Anicama W, Burgos C. Enfermedad de Rosai-Dorfman intracraneal aislada: Reporte de caso. *Peru J Neurosurg.* 2020; 2(1):115-21.
3. Vaiselbuh SR, Bryceson YT, Allen CE, Whitlock JA, Ablu O. Updates on histiocytic disorders. *Pediatr Blood Cancer.* 2014;61(7):1329-35. doi: 10.1002/pbc.25017
4. Wu L, Zhang Y, Guo X, Tang X, Xin K, Yang L, et al. Primary diffuse Rosai-Dorfman disease in central airway: a case report and literature review. *BMC Pulm Med.* 2023;23(1):82. doi: 10.1186/s12890-023-02363-1
5. Dong YJ, Mu J, Cai YR, Zhou SJ, Zhang HQ. Primary sinus histiocytosis of the trachea: a case report and review of literature. *Zhonghua Jie He He Hu Xi Za Zhi.* 2013;36(7) 501-5.
6. Xie BS, Li RH, Yue WX, Zheng GY, Jin L. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) of the airway: a case report and review of the literature. *Zhonghua Jie He He Hu Xi Za Zhi.* 2009;32(9):670-3
7. Carretta A, Ciriaco P, Bandiera A, Muriana P, Pappalardo F, Broman LM, et al. Venovenous extracorporeal membrane oxygenation in the surgical management of post-traumatic intrathoracic tracheal transection. *J Thorac Dis.* 2018;10(12):7045-51. doi: 10.21037/jtd.2018.11.117
8. Boissière L, Patey M, Toubas O, Vella-Boucaud J, Perotin-Collard JM, Deslée G, et al. Tracheobronchial Involvement of Rosai-Dorfman Disease: Case Report and Review of the Literature. *Medicine (Baltimore).* 2016;95(7):e2821. doi: 10.1097/MD.0000000000002821
9. Chacón R, González L, Montalbán C. Manejo de la vía aérea en procedimientos de vía aérea superior. *Rev Chil Anest.* 2010;39(2):141-51.
10. Gardner JC, Royster RL. Airway collapse with an anterior mediastinal mass despite spontaneous ventilation in an adult. *Anesth Analg.* 2011;113(2):239-42. doi: 10.1213/ANE.0b013e31821f9c95
11. Li LT, Chitilian HV, Alfille PH, Bao X. Airway management and anesthesia for airway surgery: a narrative review. *Transl Lung Cancer Res.* 2021;10(12):4631-42. doi: 10.21037/tlcr-21-917
12. Manning PB, Rutter MJ, Lisec A, Gupta R, Marino BS. One slide fits all: the versatility of slide tracheoplasty with cardiopulmonary bypass support for airway reconstruction in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(1):155-61. doi: 10.1016/j.jtcvs.2010.08.060
13. Lang G, Ghanim B, Hötzenecker K, Klikovits T, Matilla JR, Aigner C, et al. Extracorporeal membrane oxygenation support for complex tracheobronchial procedures†. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47(2):250-5; discussion 256. doi: 10.1093/ejcts/ezu162
14. ELSO: ECMO Registry of the Extracorporeal Life Support Organization (ELSO) [Internet]. [citado el 22 de mayo de 2023]. Disponible en: <https://www.elseo.org/>
15. Pitta Acevedo M, Soplopucó-Palacios C, Añorga Ocmin JL, Lescano-Alva M, Sihuyayro-Ancco A, Soplopucó-Palacios F, et al. Experiencia de 5 años en soporte circulatorio mecánico de corta duración en pacientes posinfarto de miocardio: Un reporte del registro INCORMACS. *Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc.* 2020;1(3):145-50. doi: 10.47487/apcyccv.v1i3.76
16. Salazar L. Soporte circulatorio mecánico en choque cardiogénico, una realidad en el Perú. *Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc.* 2020;1(3):198-9. doi: 10.47487/apcyccv.v1i3.84